



57.

TÜRK PEDIATRİ Kongresi

22-26 Mayıs 2022

Limak Cyprus Deluxe Hotel, KKTC

“Değişen Dünyada Çocuk Olmak”



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI

İÇİNDEKİLER

KURULLAR	3
KURS PROGRAMI	4
BİLİMSEL PROGRAM	8
KONUŞMA ÖZETLERİ	18
KURS SUNUMLARI	218
SÖZLÜ SUNUMLAR	315
POSTER BİLDİRİLER	631

KURULLAR

Kongre Düzenleme Kurulu

Türk Pediatri Kurumu ve 57. Türk Pediatri Kongresi Başkanı

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

Kongre Sekreterleri

Doç. Dr. Kenan Barut

Doç. Dr. Ömer Faruk Beşer

Kongre Bilimsel Kurulu Başkanı

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

Türk Pediatri Kurumu Yönetim Kurulu

Doç. Dr. Kenan Barut

Doç. Dr. Ömer Faruk Beşer

Prof. Dr. Cengiz Candan

Prof. Dr. Nur Canpolat

Prof. Dr. Fügen Çullu Çokuğraş

Prof. Dr. Bülent Karadağ

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

Doç. Dr. Ertuğrul Kıyıkım

Prof. Dr. Mehmet Vural

Doç. Dr. Çiğdem Aktuğlu Zeybek

**Yönetim Kurulu Üyeleri soyisim alfabetik sırasına göre dizilmiştir.

KURS PROGRAMI

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022, Pazar		
KURS 1	YENİDOĞANDA PRATİK YAKLAŞIMLAR KURSU Kurs Başkanları: Fahri Ovalı, Mustafa Ali Akın	
09:00-09:20	Pretermelerde Germinal Matriks ve İntraventriküler Kanama Yönetimi	Mustafa Ali Akın
09:20-09:30	Tartışma	
09:30-09:50	Solunum Sıkıntısı Olan Preterm Yenidoğana Yaklaşım	Ebru Yalın İmamoğlu
09:50-10:00	Tartışma	
10:00-10:20	Hangi Bebeğe Non İnvazif Ventilasyon	Zeynep Alp Ünkar
10:20-10:30	Tartışma	
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-11:20	Ventilatördeki Hastanın Yönetimi	Ozan Uzunhan
11:20-11:30	Tartışma	
11:30-11:50	Ventilatörden Ayırma Süreci	Handan Hakyemez Toptan
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-12:20	Term Bebekte Solunum Sıkıntısı	Şahin Taktı
12:20-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30-13:50	HİE'li Hastanın Tanısı, Takibi ve Transportu	Baran Cengiz Arcagök
13:50-14:00	Tartışma	
14:00-14:20	Düşük Doğum Ağırlıklı Bebeklerin Sorunları-Yönetimi	Onur Bağcı
14:20-14:30	Tartışma	
14:30-14:50	Preterm Bebeklerde Beslenme Yönetimi	Ersin Ulu
14:50-15:00	Tartışma	
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:15-15:35	Hangi Bebeklere ROP Muayenesi?	Mine Özdiş
15:35-15:45	Tartışma	
15:45-16:05	DKÇ Takibi ve USG'nin Kazandırdıkları/Doğumhanede YD Yönetimi	Umut Zübarioğlu
16:05-16:15	Tartışma	
16:15-16:35	Yenidoğan Yoğun Bakımda Sepsis Yönetimi	Selim Sancak
16:35-16:45	Tartışma	

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 2	BESLENME KURSU – Prof. Dr. Aysel Yüce Onuruna Kurs Başkanı: Aysel Yüce, Fügen Çullu Çokuğraş	
09:00-09:20	İlk 1000 Günde Beslenmenin Mikrobiyota ve İmmüniteye Etkisi	Günsel Kutluk
09:20-09:30	Tartışma	
09:30-09:50	Tamamlayıcı Beslenmeyi Nasıl Yapalım?	Ayşe Selimoğlu
09:50-10:00	Tartışma	
10:00-10:20	Malnütrisyonu Nasıl Tanıyalım ve Önleyelim?	Hasan Özen
10:20-10:30		
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-11:20	Hafif-Orta Malnütrisyonunda Beslenme Tedavisi	Esra Polat
11:20-11:30	Tartışma	
11:30-11:50	Enteral Beslenme; Nasıl? Ne zaman?	Fatih Ünal
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-12:20	Süt çocuğun Fonksiyonel GI Hastalıklarında Beslenmenin Etkisi	Cansu Altuntaş
12:20-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30-13:50	Kistik Fibrozda Beslenme	Kaan Demirören
13:50-14:00	Tartışma	
14:00-14:20	Besin Alerjilerinde Beslenme Yaklaşımı	Hasret Ayyıldız Civan
14:20-14:30	Tartışma	
14:30-14:50	Yoğun Bakımda Kritik Hastada Beslenme Yönetimi	Nelgin Gerenli
14:50-15:00	Tartışma	
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:15-15:35	Eozinofilik Hastalıklarda Beslenme Tedavileri	Buket Dalgıç
15:35-15:45	Tartışma	
15:45-16:05	Vitamin-Mineral Desteği; Ne zaman? Nasıl?	Didem Gülcü
16:05-16:15	Tartışma	
16:15-16:35	Örneklerle TPN Uygulamaları	Dilek Güller
16:35-16:45	Tartışma	

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 3	BAĞIŞIKLAMA KURSU Kurs Başkanı: Emel Gür	
09:00-09:15	I. Oturum: Ulusal Aşı Takvimimiz-Rutin Dışı Aşılar Oturum Başkanı: Emel Gür	
09:15-10:00	Aşılamada Uyulması Gereken Temel İlkeler ve Rutin Aşılar	Meltem Dinleyici
10:00-10:15	Tartışma	
10:15-11:00	Rutin Dışı Aşılar ve Uygulamaları	Feyza Koç
11:00-11:15	Tartışma	
11:15-11:30	KAHVE ARASI	
	II. Oturum: Eksik Aşılı Çocuk Oturum Başkanı: Gülbin Gökçay	
11:30-12:15	Eksik Aşılı Çocukların Aşılama	Filiz Orhon
12:15-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
	III. Oturum: Özel Durumlarda Aşılama Oturum Başkanı: Gülbin Gökçay	
13:30-14:15	Özel Durumlarda Aşılama	Gonca Keskindemirci
14:15-14:30	Tartışma	
14:30-14:45	KAHVE ARASI	
	IV. Oturum: Aşı Kararsızlığı Oturum Başkanı: Emel Gür	
14:45-15:15	Aşı Kararsızlığı ve Hazırlayıcı Faktörler	Ahmet Ergin
15:15-16:00	Olgularla Aşı Kararsızlığı Hekim Ebeveyn İletişimi Topluluk Karşısında Aşı Karşıtlarına Yanıt Verme Sosyal Medyada Mücadele Örnekleri	Filiz Orhon Meltem Dinleyici Gonca Keskindemirci
16:00-16:45	Aşı Kararsızlığı Çözüm yolları	Feyza Koç
16:45-17:00	Tartışma	
17:00-17:15	Kapanış	

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 4	EDİNSEL PEDIYATRİK KALP HASTALIKLARI KURSU Kurs Başkanı: Kemal Nişli	
	1. Oturum Başkanı: Kürsad Tokel	
09:00-09:45	Perikard Hastalıkları	Reyhan Dedeoğlu
09:45-10:30	Miyokard Hastalıkları	Cansaran Tanıdır
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-11:45	Enfektif Endokardit	Murat Muhtar Yılmaz
11:45-12:30	Kalp Yetersizliği	İlker Kemal Yücel
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
	2. Oturum Başkanları: Ahmet Çelebi, Kemal Nişli	
13:30-14:15	COVID - 19 ve MIS-C	Erkut Öztürk
14:15-15:00	Kawasaki Hastalığı	Halil Demir
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:15-16:00	Akut Romatizmal Ateş	Utku Arman Örün
16:00-16:45	Koroner Arter Hastalığı Risk Faktörleri	Fahrettin Uysal
16:45	Kapanış	

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 5	ÇOCUK YOĞUN BAKIM KURSU Kurs Başkanları: Demet Demirkol, Bülent Karapınar	
	Mekanik Ventilasyon	
09:00-09:30	Entubasyonda Yan Etki Gelişme Olasılığı Yüksek Hastayı Tanıyalım ve Koruyalım	Pınar Yazıcı Özkaya
09:30-10:00	Uygularken Püf Noktalar	Demet Demirkol
10:00-10:30	Kimi Nasıl Ayıralım?	Hakan Tekgüç
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
	Şok	
11:00-11:30	Kime Hangi Vazoaktif?	Sare Güntülü Şık
11:30-12:00	Nasıl İzleyelim?	Fatih Aygün
12:00-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
	Nörolojik Yoğun Bakım	
13:30-14:00	KİBAS Olan Hastada Nelere Dikkat Edelim ve Nasıl İzleyelim?	Filiz Yetimakman
14:00-14:30	Status Epileptikus	Selman Kesici
	Sedasyon-Analjezi	
14:30-15:00	Hangi İlaçları Nasıl Kullanalım?	Hasan Ağın
15:00-15:30	Yoksunluk ve Deliryumu Nasıl Tanıyalım ve Başa Çıkalım?	Alper Köker
15:30-16:00	KAHVE ARASI	
	Parenteral Sıvı Tedavisi	
16:00-16:30	Poliürik Hasta, Anürik Hasta, Hipofosfatemik Hasta	Osman Yeşilbaş

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 6	ALERJİ KURSU Kurs Başkanları: Nihat Sapan, Esen Demir	
09:00-09:20	Çocukluk Çağı Astımında Tanı ve Ayırıcı Tanı	Burçin Beken
09:20-09:30	Tartışma	
09:30-09:50	Astımlı Çocuğu Nasıl Tedavi Edelim	Hikmet Tekin Nacaroglu
09:50-10:00	Tartışma	
10:00-10:20	Akut Astım Atağını Nasıl Tedavi Edelim	Ebru Arık Yılmaz
10:20-10:30	Tartışma	
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-11:20	Akut Ürtiker Anjiyoödem Yönetimi	Emre Akkelle
11:20-11:30	Tartışma	
11:30-11:50	Döküntülerde Ayırıcı Tanı Hangisi Alerjik ?	Çiğdem Aydoğmuş
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-12:20	Egzema Tedavisinin Olmazsa Olmazları	Esra Özek
12:20-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30-13:50	Hangi Klinik Durumlarda Besin Alerjisi Düşünmeliyiz	Nurşen Çiğerci Günaydın
13:50-14:00	Tartışma	
14:00-14:20	Olgularla Farklı Besin Alerjilerine Akılcı Yaklaşım	Velat Çelik
14:20-14:30	Tartışma	
14:30-14:50	Besin Alerjili Bebeğe Büyüme Gelişme ve Diyet	Ceren Can
14:50-15:00	Tartışma	
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:15-15:35	Hangi Klinik Durumlarda İlaç Alerjisi Düşünmeliyiz?	Deniz Özçeker
15:35-15:45	Tartışma	
15:45-16:05	Sefalosporin Alerjileri Güvenli Alternatif Var mı?	Şükrü Çekiç
16:05-16:15	Tartışma	
16:15-16:35	Anafilaksi Yönetimi	Mustafa Arga
16:35-16:45	Tartışma	

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ KURS PROGRAMI		
22 Mayıs 2022 Pazar		
KURS 7	ULUSLARARASI GELİŞİMİ İZLEME VE DESTEKLEME REHBERİ (GİDR) UYGULAYICI EĞİTİMİ KURSU Kurs Başkanları: Derya Doğan, Bahar Pekcici	
09:00-09:20	Kurs Öncesi Değerlendirme, Tanışma ve Beklentiler	Bahar Pekcici
09:20-10:00	Erken Çocukluk Döneminde Gelişimin Önemi, Gelişimsel Sorunların Sıklığı, Nedenleri ve Önleyici Yaklaşımlar	Mehmet Akif Büyükcavcı
10:00-10:30	GİDR Felsefe ve Yapısı, Araştırmaları ve Dünyada GİDR Kullanımı	Bahar Pekcici
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-11:45	GİDR Tekniği, Temel İlkeleri, Uygulama	Mehmet Akif Büyükcavcı
11:45-12:30	GİDR Uygulama, Kodlama ve Yorumlama	Derya Doğan
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30-13:45	GİDR Yarışması	Umut Durak
13:45-14:30	GİDR Uygulama Bölümü	Mehmet Akif Büyükcavcı
14:30-15:00	GİDR Gelişimi Destekleme Bölümü	Umut Durak
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:15-15:45	GİDR Sonuçlarının Aileler İle Paylaşılması	Derya Doğan
15:45-16:30	GİDR İle Erken Girişim ve Sağaltım Uygulamaları	Bahar Pekcici
16:30-16:45	GİDR Uygulayıcı Sertifikası, Kursun Değerlendirilmesi ve Kapanış	Derya Doğan

BİLİMSEL PROGRAM

57. TÜRK PEDIATRİ KONGRESİ BİLİMSEL PROGRAMI	
23 Mayıs 2022, Pazartesi	
SAAT	Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu
08.15-10.00	Açılış ve Pişano Dinletisi DEĞİŞEN DÜNYADA ÇOCUK OLMAK Oturum Başkanları: <i>Haluk Çokuğraş - Özgür Kasapoğlu</i> Konuşmacı: <i>Burak Doğançın, Sunay Akın</i>
10.00-11.00	PANDEMİ DÖNEMİNDE HEKİM OLMAK Oturum Başkanları: <i>Özgür Kasapoğlu - Şükrü Hatun</i> Konuşmacılar: <i>Berrak Öztosun, Gülsera Alagöz, Öykü Yarışması Birincisi</i>
11.00-11.30	KAHVE ARASI
11.30-12.15	UYDU SEMPOZYUMU SÜT ÇOCUKLUĞUNDAN BÜYÜK ÇOCUKLUĞA, TEORİDEN PRATİĞE MALNUTRİSYON Oturum Başkanı: <i>Yeşim Öztürk</i> Konuşmacılar: <i>Ahmet Baştürk, Aykut Bayrak</i>
12.15-13.15	ÖĞLE YEMEĞİ
13.15-14.15	ÇOCUKLARDA COVID-19 ENFEKSİYONUNDA NE DURUMDAYIZ? Oturum Başkanları: <i>Haluk Çokuğraş, Nazan Dalgıç</i> Hangi COVID Enfeksiyonunu Tedavi Edelim - <i>Ateş Kara</i> Tedavide Güncel Yaklaşımlar - <i>Hasan Tezer</i>
14.15-15.15	SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA GÜNCELLEMELER Oturum Başkanları: <i>Zafer Kuruçul, Ahmet Soysal</i> Çocuklarda Otitlere Güncel Yaklaşım- <i>Ergin Çiftçi</i> Çocuklarda Sinüzit Güncel Yaklaşım- <i>Mustafa Hacimustafaoğlu</i>
15.15-15.45	KAHVE ARASI
15.45-16.30	UYDU SEMPOZYUMU BİR KAYGI HİKAYESİ GAZLI BEBEK & İŞTİHAZSIZ ÇOCUK Konuşmacılar: <i>Zümra Atalay, Vildan Ertekin</i>
16.30-18.00	MİKROBİYOTA VE SAĞLIK PROF. DR. RAŞİT VURAL YAĞCI ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Raşit Vural Yağcı, Fügen Çullu Çokuğraş</i> Mikrobiyota'nın Bağımsızlık Gelişimine Etkileri- <i>Ener Çağrı Dinleyici</i> Solunum Yolu Mikrobiyotası- <i>Metehan Özen</i> GI Sistem Hastalıklarında Mikrobiyota - <i>Funda Çetin</i>
21.00	AÇILIŞ TÖRENİ

23 Mayıs 2022, Pazartesi	
SAAT	Prof. Dr. Özdemir İlter Salonu
13.15-14.15	DEĞİŞEN DÜNYADA ADOLESAN Oturum Başkanları: <i>Oya Ercan, Özgür Pirgon</i> COVID-19 Pandemisinde Adölesanın Yaşantısı Nasıl Etkilendi? - <i>Raziye Dut</i> Adölesanda İnternet Bağımlılığı - <i>Uğurcan Sayılı</i> İnternet Bağımlılığının Klinik Tanı ve Tedavisi - <i>Gül Karaçetin</i>
14.15-15.15	PEDİATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. İNCİ YILDIZ ONURUNA Ne Umduk Ne Bulduk? Olgularla Hematolojik Sorunlarla Başvuran İmmün Yetersizlikler Oturum Başkanları: <i>Tiraje Celkan, Hilmi Apak</i> Nötropeni - <i>Ayşegül Ünüvar</i> Trombositopeni - <i>Neşe Yaratlı</i>
16.30-18.00	YENİDOĞANDA GÜNCEL KONULAR PROF. DR. AYŞE ENGİN ARISOY ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Ayşe Engin Arısoy, Esin Koç</i> Yenidoğanlarda SARS-Cov2 Enfeksiyonu İle İlişkili Multisistem İnflamatuvar Sendrom (MİS-N) - <i>Nilgün Köksal</i> Avrupa RDS Uzlaşı Kılavuzu 2019'dan 2022'ye- <i>Eren Özek</i> Anne Sütü ve Beyin- <i>Sertaç Arslanoğlu</i>
21.00	AÇILIŞ TÖRENİ

23 Mayıs 2022, Pazartesi	
SAAT	Prof. Dr. Metine Bilger Salonu
13:15-14:15	ÇOCUK HEKİMİ İÇİN HEMATOLOJİ Oturum Başkanları: <i>Sema Anak, Bülent Zülfiyar</i> Olgularla Tam Kan Sayımı ve Periferik Kan Yayması Değerlendirilmesi - <i>Serap Karaman</i> Olgularla Kanama Diatezine Yaklaşım - <i>Şebnem Yılmaz</i>
14:15-15:15	TÜRK PEDIATRİK KARDİYOLOJİ VE KALP CERRAHİSİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. ŞENCAN ÖZME ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Kürşat Tokel, Ahmet Çelebi</i> Acil, Servis ve Poliklinikte Ne Zaman "Pediatrik Kardiyoloji" Konsültasyonu isteyelim? - <i>Yakup Ergül</i> Doğuştan Kalp Hastalıklarında Uygulanan Güncel Transkateter Girişimsel İşlemler - <i>Alper Güzeltaş</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
16:30-18:00	ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. AYHAN GÖÇMEN ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ</i> Güncel Bronşitli Tedavi Rehberi - <i>Erkan Çakır</i> Pnömoni Tedavi Rehberi - <i>Saniye Girit</i> Krup Tanı ve Tedavisi - <i>Ayşe Ayyız Kılınç</i>
21:00	AÇILIŞ TÖRENİ

23 Mayıs 2022, Pazartesi	
SAAT	Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu
13:15-14:15	ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARINDA GÜNCEL KONULAR Oturum Başkanları: <i>Arif Kut, Nural Kiper</i> Kistik Fibrozda Yeni Tedavi Seçenekleri - <i>Zeynep Seda Uyan</i> , Yabancı Cisim Aspirasyonundan Nasıl Şüphe Edelim Süreci Nasıl Yönetelim - <i>Velat Şen</i>
14:15-15:15	YOĞUN BAKIMDA GÜNCELLEMELER Oturum Başkanları: <i>Hasan Ağın, Çiğdem Bakkaloğlu</i> Minör Kafa Travmalarına Yaklaşım - <i>Fatih Aygün</i> Sepsise Yaklaşım - <i>Oğuz Dursun</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
16:30-18:00	ARRAY MI? PANEL MI? KLİNİK EKZOM MU? TÜM EKZOM DİZİLEME Mİ? GENETİK TESTLERİN ENDİKASYONLARI VE YORUMU GENETİK TANI VE YORUM (İTERAKTİF OTURUM) Oturum Başkanı: <i>Beyhan Tüysüz</i> Moleküler Tekniklerin Mekanizması Avantaj ve Endikasyonları - <i>Beyhan Tüysüz</i> Olgularla Test Tercih Nedenleri ve Yorumu - <i>Özlem Bozkaya</i> Olgularla Test Tercih Nedenleri ve Yorumu - <i>Banu Nur</i> Olgularla Test Tercih Nedenleri ve Yorumu - <i>Hatice Mutlu Albayrak</i>
21:00	AÇILIŞ TÖRENİ

23 Mayıs 2022, Pazartesi	
SAAT	Prof. Dr. Ömer Bedir Salonu
16:30-18:00	ZOR OLGULAR OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Reyhan Dedeoğlu, Amra Adroviç</i> Olgu 1 - <i>Evinç Zeynep Başar</i> Olgu 2 - <i>Diana Üçkardeş</i> Olgu 3 - <i>Önder Kılıçaslan</i> Olgu 4 - <i>Pınar Yamaç Dilaver</i> Olgu 5 - <i>Berfin Ayla Hastürk</i> Olgu 6 - <i>Gülşen Akkoç</i>
21:00	AÇILIŞ TÖRENİ

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu
08:30-09:30	ÇOCUKLARDA BÜYÜYEN SALGIN; 'OBEZİTE' Oturma Başkanları: <i>Bumin Dündar, Ayşe Sayılı Erenel</i> Obezite Değerlendirme, Önleme- <i>Ayşehan Akıncı</i> Tedavide Yeni Yaklaşımlar- <i>Abdullah Bereket</i>
09:30-10:15	UYDU SEMPOZYUMU ENTERAL BESLENMEDE PEPTİD BAZLI ÜRÜNLER Oturma Başkanı: <i>Hasan Özen</i> Konuşmacılar: <i>Hasan Özen, Gökhan Tümgör</i>
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	UYDU SEMPOZYUMU BESLENMENİN ÇOK SORULAN - AZ BİLİNEMLERİ <i>Esra Önal</i> <i>Funda Çetin</i> <i>İbrahim Hirfanoğlu</i>
11:45-12:30	UYDU SEMPOZYUMU TEK ÖLÇÜMDE MALNÜTRİSYON VE TEDAVİSİ Oturma Başkanı: <i>Raşit Vural Yağcı</i> Konuşmacılar: <i>Buket Dalgıç, Hasan Tekgöl</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	UYDU SEMPOZYUMU Oturma Başkanları: <i>Seza Özen, Özgür Kasapçopur</i> CAPS ve SJIA Özelinde Otoinflamatuvar Hastalıklara Yaklaşım - <i>Özgür Kasapçopur</i> Olgularla CAPS ve SJIA'da Canakinumab Tedavisi- <i>Yelda Bilginer</i>
14:30-15:15	UYDU SEMPOZYUMU BEBEK BESLENMESİ VE MİKROBİYOTA Konuşmacı: <i>Raşit Vural Yağcı</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	ÇOCUKLARIN SAĞLIKLI BÜYÜMESİNDE DESTEKLERİN ÖNEMİ Konuşmacılar: <i>Güldane Koturoğlu, Barkın Berk</i>
16:45-17:30	UYDU SEMPOZYUMU BALIK YAĞINA EĞRİSİYLE DOĞRUSUYLA 4/4'LÜK BAKIŞ <i>Ateş Kara</i> <i>Hasan Tezer</i> <i>Ayber Somer</i> <i>Levent Gökgünneç</i>
17:30-18:30	ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MIS-C SENDROMU Oturma Başkanları: <i>Kenan Barut, Vefik Arıca</i> Uzamış Ateşli Çocukta Ayrıcı Tanı: Kawasaki Hastalığı ya da MIS-C mi? - <i>Amra Adroviç</i> Enfeksiyon Bakış Açısıyla MIS-C - <i>Dilek Yılmaz Çiftdoğan</i>
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatricistler Gecesi

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Prof. Dr. Özdemir İtler Salonu
08:30-09:30	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Yenidoğan Ünitesinde Yeni Ne Var? Oturma Başkanları: <i>Ömer Erdeve, Mehmet Vural</i> Yenidoğan Sarılığına Yeni Nomogramlar İle Yaklaşım - <i>Abdullah Barış Akcan</i> Kordon Kanı: İlk Kök Hücre Nakli - <i>Emel Okulu</i> Yenidoğan Pratiğinde Ultrasonografi: Deneyim ve Yenilikler - <i>Hasan Tolga Çelik</i>
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	AVRUPA'DA ÇOCUK HEKİMLİĞİ Oturma Başkanları: <i>Çiğdem Aktuğlu Zeybek, Sadık Sami Hatipoğlu</i> Avrupa'da Çocuk Hekimliği - <i>Massimo Pettoello-Mantovani</i> Avrupa'da Çocuk Acilde Triyaj Nasıl Yapılıyor? - <i>Hatice Onur Akar</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	PEDİATRİ'DE DANIŞIM Oturma Başkanları: <i>Murat Tutanc, Şirin Güven</i> Pediatride Radyolojinin Güncel Kullanım Alanları - <i>Sebah Kuruoğlu</i> Pediatricistler İçin Çocuklarda Diş Sağlığı - <i>Zafer Çehreli</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Oturma Başkanları: <i>Metin Karaböcüoğlu, Çiğdem Aktuğlu Zeybek</i> Kritik Hastada Bikarbonat Replasmanı: Yeniden Gözden Geçirelim mi? - <i>Demet Demirkol</i> Kritik Hastada Metabolik Destek - <i>Nazik Yener</i> Kardiyopulmoner Canlandırma Nedir Dikkat Edelim Etkinliği Nasıl İzleyelim? - <i>Benan Bayrakçı</i>

17:30-18:30	ÇOCUKLUK ÇAĞI HAREKET BOZUKLUKLARI Oturum Başkanları: <i>Sema Saltık, Cemal Mert</i> Süt Çocukluğu Döneminde Görülen İstemsiz Hareketler - <i>Deniz Yılmaz</i> Okul Çağı Çocuklarda Hareket Bozuklukları - <i>Sanem Keskin Yılmaz</i>
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Prof. Dr. Metine Bilger Salonu
08:30-09:30	TÜRK ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ HEPATOLOJİ VE BESLENME DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. SEMRA SÖKÜCÜ ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Hasan Özen, Ayşe Selimoğlu</i> Süt Çocukluğunun Fonksiyonel GI Hastalıkları - <i>Ayşen Uncuoğlu</i> Büyük Çocuklarda GI Hastalıkları - <i>Aydan Kansu</i>
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİSİ VE DİYABET DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. HÜLYA GÜNÖZ ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Firdevs Baş, Şükran Darcan</i> Olgularla Hipotiroidi - <i>Gülşay Karagözel</i> Olgularla Erken Ergenlik - <i>Zerrin Orbak</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	ÇOCUK ALERJİ VE ASTIM AKADEMİSİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. ÜLKER ÖNEŞ ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Nermin Güler, Abdulkadir Koçak</i> Besin Alerjisi Tanısında Laboratuvarın Önemi - <i>Gülbin Bingöl</i> Besin Alerjisinde Klinik İpuçları - <i>Metin Aydoğan</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	ÇOCUK ROMATOLOJİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. NİL ARISOY ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Erbil Ünsal, Yelda Bilginer</i> Oligoartrit ve Entezitle İlişkili Artrit Özelinde Monoartrit Ayrıcı Tanısı - <i>Balahan Makay</i> Çocukluk Çağında Nadir Görülen Vaskülitleri Nasıl Tanıyalım (Pan Aiv) - <i>Özge Başaran</i> Hangi Klinik Bulgularda Sle ya da Diğer Bağ Dokusu Hastalıklarını Düşünelim? - <i>Ayşenur Paç Kısaarslan</i>
17:30-18:30	OLGULARLA METABOLİK HASTALIKLAR: NE ZAMAN ATLIYORUM? Oturum Başkanları: <i>Ertuğrul Kıyıkım, Özlem Ünal Uzun</i> Konuşmacılar: <i>Burcu Öztürk Hişmi, Ebru Canda</i>
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu
08:30-09:30	PEDİATRİK KARDİYOLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR Oturum Başkanları: <i>Funda Öztunc, Aygün Dindar</i> Pediatrik Kardiyolog Gözüyle Çocuk ve Spor Sağlıklı Çocuklarda Spora Başlamadan Önce Neler Yapalım? - <i>Selman Gökalp</i> Hangi Spor Hangi Çocuklarda Ne Zaman Sakıncalı - <i>Serdar Kula</i>
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	COVID-19 PANDEMİSİ'NİN SESSİZ YÜZÜ VE ÇOCUK SAVUNUCULUĞU Oturum Başkanları: <i>Emel Gür, Perran Boran</i> COVID-19 Pandemisinin Sessiz Mağdurları: Çocuklar - <i>Emel Gür</i> COVID-19 Pandemisinde Çocukları Korumak ve Güçlendirmek - <i>Bahar Kural</i> COVID-19 Pandemisinde Çocukların Gelişimini Desteklemek - <i>Elif Özmert</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	ÖZEL SEKTÖRDE ÇALIŞAN HEKİMLERİN SORUNLARI VE ÇÖZÜM ÖNERİLERİ Oturum Başkanları: <i>Fügen Çullu Çokuğraş, Metin Karaböcüoğlu</i> <i>Ayşe Sokullu</i> <i>Cihan Avaroğlu</i> <i>Semra Akkuş Akman</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	GENÇ PEDİATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Emine Türkkan, Adem Karbuz</i> Olgularla Febril Nötropeniye Yaklaşım Konuşmacılar: <i>Nazlı Umman, Emine Türkkan</i> Alışık Olmadığımız Başvurularla Mikoplazma Pneumonia Olguları Konuşmacılar: <i>Mümin Ege Vatan, Adem Karbuz</i>
17:30-18:30	GENÇ PEDİATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Mustafa Arga, Ahmet Baştürk</i> İnek Sütü Protein Alerjisi - <i>Sinem Toprak Sevinç</i> Gastroözofageal Reflü Hastalığı - <i>Aysimin Akçakaya Koraman</i>
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Prof. Dr. Ömer Bedir Salonu
08:30-09:30	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Olca Evliyaoğlu, Zehra Aycan</i> Diyabet Teknolojileri Güncel Durum- <i>Şükrü Hatun</i> Konjenital Adrenal Hiperplazi Taraması - <i>Tülay Güran</i>
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	GÜNLÜK YAŞAMDA NEFROLOJİ Oturum Başkanları: <i>Oğuz Söylemezoğlu, Selçuk Yüksel</i> Antenatal Hidronefroz; Ne Zaman Korkalım? - <i>Demet Alaygut</i> İdrar Kaçırma; Her Zaman Masum mu? - <i>Neşe Özkayın</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Ahmet Nayır, Nur Canpolat</i> Hipertansiyon; Yeni Kavramlar - <i>Ali Düzova</i> Veziköüretal Reflü; Eski Tanı, Yeni Yaklaşımlar - <i>Sevgi Yavuz</i>
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİ GÜNCEL YAKLAŞIMLAR Oturum Başkanları: <i>Rüveyda Bundak, Murat Aydın</i> Boy Kısaldığı; Ne Zaman Endokrinolojiye Danışılın? - <i>Filiz Tütüncüler Kökenli</i> Pediatriye Diyabetin Farklı Yüzleri - <i>Gül Yeşiltepe</i>
17:30-18:30	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Tanıda Zorlandığımız İmmünojenetik Hastalıklar Oturum Başkanları: <i>Müferret Ergüven, İlhan Tezcan</i> Geç Başlangıçlı ADA Eksikliği - <i>İsmail Reisli</i> İmmün Yetmezliklerin Genetik Zeminini ve Temel Oluşum Mekanizmaları - <i>İlhan Tezcan</i>
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

24 Mayıs 2022, Salı	
SAAT	Sözlü Bildiri Salonu 1
08:30-09:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Arzu Akçay, Fatma Betül Çakır</i> S-01 (4707), Tuba Tekin S-02 (5031), Elif Ezgi Haccaoğlu S-03 (5554), Ahmet Sezer S-04 (7745), Mediha Bulut S-05 (8921), Tuba Işcan S-06 (9878), Umut Özöl
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Nazan Altınel, Pınar Uysal</i> S-07 (3479), Velat Çelik S-08 (5326), Betül Gemicici Karaaslan S-09 (6126), Orhan Nurlu S-10 (7412), Zeynep Güleç Köksal S-11 (7574), Özge Günel S-12, Ezgi Çay
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Gönül Aydoğan, Maleyka Karimova</i> S-13 (1255), Damla Geçkalan Soysal S-14 (2860), Elif Güdelloğlu S-15 (3318), Beyza İrem Gök S-16 (7529), Önder Kılıçaslan S-17 (8449), Sinem Atik
15:15-15:45	KAHVE ARASI
15:45-16:45	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Aysun Karabay Bayazıt, Nilüfer Gökner</i> S-18 (1511), Volkan Tosun S-19 (2341), Hülya Karaahmetoğlu S-20 (2654), İpek Ülkersoy S-21 (6693), Esra Akkaya Yılmaz S-22 (7445), Aylin Günay S-23 (7646), Ayten Aliyeva
17:30-18:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Ayşe Ağbaş, Ayşe Büyükkam</i> S-24 (8641), Ezgi Mollaoğlu S-25 (2202), Esra Genç S-26 (3215), Alper Çiçek S-27 (6678), Ceren Bilgün S-28 (2665), Seçil Arslansoyu Çamlar S-29 (4496), Hilal Güngör
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

SAAT	Sözlü Bildiri Salonu 2
08:30-09:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Erkan Çakır, Ayşe Ayzıt Kılınç S-66 (1000), Yasemin Tilki S-67 (7729), Demet Alaygut S-68 (6896), Mehmet Tekin S-69 (7897), Mehmet Cihan Şentürk S-70 (9641), Memduha Sarı S-71 (9813), Ebru Kaçmaz
10:15-10:45	KAHVE ARASI
10:45-11:45	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Demet Demirkol, Sare Güntülü Şık S-72 (2774), Zeynep Karakaya S-73 (3446), Burhan Eloğlu S-74 (4687), Gökcan Öztürk S-75 (5062), Leyla Gizem Bolaç Özyılmaz S-76 (7306), Cansu Durak S-77 (7394), Uğur Madenoğlu
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Olca Evliyaoglu, Zehra Aycan S-78 (7932), Gürkan Tarçın S-79 (7937), Cansu Koç Çalışgan S-80 (1657), Hande Turan S-81 (3300), Tolga Besci S-82 (8683), Yücel Pekal S-83 (3397), Seniha Kiremitçi Yılmaz
21:00	Kaldığı Yerden Genç Pediatristler Gecesi

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu
08:30-09:30	ETKİLEŞİMLİ OTURUM SEMPTOMDAN TANIYA 'AKUT KARIN AĞRISI' Oturum Başkanları: <i>Nüvit Sarımurat, Zarife Kuloğlu</i> Gastrentroloji Gözüyle - <i>Yaşar Doğan</i> Cerrahi Gözüyle - <i>Şenol Emre</i>
09:30-10:15	UYDU SEMPOZYUMU VAKALAR EŞLİĞİNDE İSPA'DA GÜNCEL GELİŞMELER Oturum Başkanı: <i>Abdulkadir Koçak</i> Konuşmacı: <i>Koray Harmancı</i>
10:15-11:15	ALERJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR Oturum Başkanları: <i>Zeynep Tamay, Cevdet Özdemir</i> Alerji Gözüyle Besin Allerjili Çocuğun Takibi - <i>Ayşen Bingöl</i> Gastroenteroloji Gözüyle Besin Allerjili Çocuğun Takibi - <i>Çiğdem Arıkan</i>
11:15-11:45	KAHVE ARASI
11:45-12:30	UYDU SEMPOZYUMU OLGULARLA DOĞUMDAN 52.HAFTAYA KADAR PREMATÜRENİN YOLCULUĞU Oturum Başkanı: <i>Ayhan Taştekin</i> Konuşmacı: <i>Nurhan Uraş</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	GÜNLÜK YAŞAMDA ÇOCUK İMMÜNOLOJİSİ Oturum Başkanları: <i>Yıldız Camcıoğlu, Elif Karakoç Aydıner</i> Primer İmmün Yetersizlik Düşündürecek Bulgular - <i>Ayça Kırıkm</i> Primer İmmün Yetersizlikte Tanı Yöntemleri - <i>Safa Barış</i>
14:30-15:15	UYDU SEMPOZYUMU PANDEMİ ETKİSİNDE MENİNGOKOK HASTALIĞI VE MENACWY-TT İLE GERÇEK DÜNYA DENEYİMİ Konuşmacı: <i>Ener Çağrı Dinleyici</i>
15:15-16:15	YUTMA DİSFONKSİYONU MU? BLENDER BEBEK Mİ? Oturum Başkanları: <i>Tanju Başarır Özkan, Sinan Sarı</i> Nasıl Tanıyalım? - <i>Vildan Ertekin</i> Pratik Tedavi Yaklaşımları - <i>Zerrin Önal</i>
16:15-16:45	KAHVE ARASI
16:45-17:45	ÇOCUK ACİL SERVİSTE SIK KARŞILAŞILAN DURUMLAR Oturum Başkanları: <i>Murat Duman, Levent Yılmaz</i> Zehirlenmeler - <i>Eylem Ulaş Saz</i> Bilinci Kapalı Çocuğa Yaklaşım - <i>Metin Uysalol</i>
17:45-18:45	SAĞLIKTAKİ ŞİDDET Oturum Başkanları: <i>Serpil Uğur Baysal, İsmail Göçmen</i> Hekimlerde Tükenmişlik - <i>Erbuğ Keskin</i> Malpraktis Davaları ve Haklarımız - <i>Cengiz Bayram</i>
21:00	GALA GECESİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Prof. Dr. Özdemir İter Salonu
08:30-09:30	KARŞIT GÖRÜŞLER OTURUMU ÇOCUKLARDA ARTRİT Oturum Başkanları: <i>Ozan Özkaya, Betül Sözeri</i> Ortopedist Gözüyle - <i>Ali Şeker</i> Romatolog Gözüyle - <i>Nuray Aktay Ayaz</i>
10:15-11:15	GÜNLÜK UYGULAMADA HEPATOLOJİ Oturum Başkanları: <i>Tülay Erkan, Tufan Kutlu</i> Transaminaz Yüksekliği Olan Çocuk - <i>Merve Kesim Usta</i> Karaciğer Yetmezliği - <i>Murat Çakır</i>
11:15-11:45	KAHVE ARASI
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Kürşat Bora Çarman, Serap Uysal</i> Nöroenflamasyon ve Epilepsi - <i>Hülya Maraş Genç</i> Nöroenflamasyon ve Otizm Spektrum Bozukluğu - <i>Bülent Kara</i> Nöroenflamasyonda Biyolojik İşaretleyiciler - <i>Gülten Öztürk</i>
15:15-16:15	ÇOCUK ACİLDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR Oturum Başkanları: <i>Emin Ünüvar, Ertuğ Arslanköylü</i> Solunum Sıkıntısı İle Başvuran Çocuk - <i>Sinem Oral Cebeci</i> Asidozun Farklı Yüzleri - <i>Tanyel Zubarioğlu</i>
16:15-16:45	KAHVE ARASI

16:45-17:45	TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Romatoloji Oturum Başkanları: <i>Esra Baskın, Erkin Rahimov</i> Yeni Yolaklar, Yeni Hastalıklar - <i>Yelda Bilginer</i> Tek Genden Çoklu Gen Hastalığı SLE'ye Uzanan yol: Monogenik Lupus - <i>Sezgin Şahin</i>
17:45-18:45	ÇOCUK ACİLDE NEFROLOJİ Oturum Başkanları: <i>Lale Sever, Metin Kaya Gürgöze</i> Çocuklarda Sıvı Elektrolit Tedavisi: Güncelleme Konuşmacı: <i>Cengiz Candan</i> Böbrek Hastalıklarında Sıvı Tedavisi Konuşmacı: <i>Hasan Dursun</i>
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Prof. Dr. Metine Bilger Salonu
08:30-09:30	ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI VE BAĞIŞIKLAMA DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. NECLA AKÇAKAYA ONURUNA Meningokok Enfeksiyonları Oturum Başkanları: <i>Emin Sami Arısoy, Ergin Çiftçi</i> Epidemiyoloji - <i>Selda Hançerli Törün</i> Klinik Tablolar - <i>Manolya Kara</i> Tedavi - <i>Eda Kepenekli</i>
10:15-11:15	ÇOCUK NEFROLOJİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. ALPHAN CURA ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Rezan Topaloğlu, Harika Alpay</i> Proteinüri: Klinikten Genetiğe - <i>Osman Dönmez</i> Eyyah, Kreatinin Yüksek! - <i>Pelin Ertan</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	ÇOCUK BESLENME VE METABOLİZMA DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. İMRAN ÖZALP ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Nur Arslan, Mahmut Çoker</i> Yenidoğan Taramalarının Dünyü Bugünü Yarını Ülkemizdeki Durum - <i>Fatma Selda Hızal Bülbul</i> Dünyadaki Durum - <i>Fatih Kardeş</i>
15:15-16:15	TÜRKİYE ÇOCUK NÖROLOJİSİ DERNEĞİ OTURUMU PROF. DR. SABİHA AYSUN ONURUNA Oturum Başkanları: <i>Kürşat Aydın, Hasan Tekgöl</i> Epilepsiye Benzer ve Karışık Durumlar - <i>Ebru Arhan</i> Baş Ağrısı Olan Çocuğa Yaklaşım - <i>Nihal O. Dündar</i>
16:15-16:45	KAHVE ARASI
16:45-17:45	YENİDOĞANDA GÜNCEL PRATİK YAKLAŞIMLAR Oturum Başkanları: <i>Nedim Samancı, Mehmet Satar</i> Yenidoğan Sarılığında Güncel Yaklaşım - <i>Özmerit Muhammet Ali Özdemir</i> Düşük Doğum Ağırlıklı Bebeklerin Yönetimi - <i>Cumhur Aydemir</i> Hipoksik İskemik Ensefalopatide Hemodinamik Yönetim - <i>Hanifi Soylu</i>
17:45-18:45	TIPTA YAPAY ZEKA UYGULAMALARI Oturum Başkanları: <i>Ferhan Karademir, Figen Akalın</i> Konuşmacı: <i>Ergün Çil</i>
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu
08:30-09:30	GENÇ PEDIATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Çiğdem Aydoğmuş, Esra Özek</i> Olgularla Atopik Dermatit Ayırıcı Tanısı - <i>Neriman Bengisu Özdemir</i> Atipik Prezantasyonla Başvuran İmmün Yetmezlik - <i>Sezin Naiboğlu</i>
10:15-11:15	GENÇ PEDIATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Emine Güllüelli, Ayşe Ayzıt Kılınc</i> "Bu Öksürük Geçmiyor!" Olgularla Kronik Öksürüğe Yaklaşım <i>Kağan Çalışkan, Azer Kılıç Başkan</i> "Pnömoniye Nasıl Yönetelim?" (Acilde, Hastanede, Evde) <i>Büşra Hotaman, Evrim Hepkaya</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	GENÇ PEDIATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Sadık Sami Hatipoğlu, Rabia Gönül Sezer</i> D Vitamini Yetersizliği ve Rikets - <i>Emine Ergül Sarı</i> Karın Ağrısı Olan Çocuğa Olgularla Yaklaşım - <i>Erdal Sarı</i> <i>Nevzat Aykut Bayrak</i>

15:15-16:15	GENÇ PEDIATRİSTLER OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Meltem Erol, Gamze Özgürhan</i> Artrit ile Gelen Olgunun Ayırıcı Tanısı ve JIA - <i>Övgü Büke, Özlem Bostan</i> Hipokalsemik Konvülsiyonla Başvuran Rikets Olgusu - <i>Seren Güncan, Gamze Özgürhan</i>
16:15-16:45	KAHVE ARASI
16:45-17:45	GENÇ ALERJİSTLER OTURUMU Oturum Başkanı: <i>Derya Altıntaş, Arzu Bakırtaş</i> Akut Astım Tedavisi - <i>Pınar Gökmirza</i> Uzun Süreli Astım Tedavisi - <i>Ömer Akçal</i>
17:45-18:45	EVİRİLEN DÜYADA DEĞİŞEN ÇOCUKLUK Oturum Başkanları: <i>Gülten Erçal, Özlem Mehtap Bostan</i> Savaşta Çocuklarımız - <i>Orhan Derman</i> Teknolojinin Çocuk Gelişimi Üzerine Etkileri - <i>Barış Ekici</i>
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Prof. Dr. Ömer Bedir Salonu
08:30-09:30	ÜRTİKERE YAKLAŞIM Oturum Başkanları: <i>Reha Cengizlier, Muhammet Asena</i> Çeşitleri, Ne Zaman Hangi Testi İsteyelim ? <i>Arzu Babayığıt</i> Nasıl Yönetelim, Nasıl Tedavi Edelim? - <i>Nerin Bahçeciler</i>
10:15-11:15	UZMANINA DANIŞALIM LENFADENOPATİLİ ÇOCUĞU YÖNETİM Oturum Başkanları: <i>Mehmet Eliçevik, Ömer Kılıç</i> Hematoji - Onkoloji Gözüyle - <i>Süheyla Ocak</i> Enfeksiyon - <i>Deniz Aygün</i> Çocuk Cerrahi Gözüyle - <i>Rahşan Özcan</i>
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	GENEL PEDIATRİDE OLGULARLA LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYO SİTOZ Oturum Başkanları: <i>Alp Özkan, Nuh Yılmaz</i> Konuşmacılar: <i>Begül Yağcı Küpeli, Bahar Genç</i>
15:15-16:15	PEDIATRİK HASTA TAKİBİNDE KONSÜLTASYON LİVEZON PSİKİYATRİSİNİN YERİ Oturum Başkanları: <i>Burak Doğangün, Aslı Aslan</i> Pediatri Kliniğinde Yatan Hastalara Psikiyatrik Yaklaşım - <i>Mesut Yavuz</i> Ayaktan Pediatrik Hasta Takibinde Ne Zaman ve Hangi Koşullarda Psikiyatrik Konsültasyon Gerekir? <i>Gizem Durcan</i>
16:15-16:45	KAHVE ARASI
16:45-17:45	UZMANINA DANIŞALIM MADDE KULLANIMI VE ÇOCUK Oturum Başkanları: <i>Mahmut Cem Tarakçoğlu, Nigar Sadiyeve</i> Annesi Madde Kullanan Yenidoğanın Yönetiminde Yaşanan Sorunlar - <i>Ersin Ulu</i> Çocukluk Çağında Madde Kullanımı - <i>Yasin Çalışkan</i> Madde Kullanım Bozukluğu Olan Çocuklarda Adli Sorunlar - <i>Alperen Bıkmazer</i>
17:45-18:45	TÜRKİSH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU Son Bir Yılda Nereden Nereye Geldik Oturum Başkanları: <i>Nur Canpolat, Çiğdem Aktuğlu Zeybek</i> Konuşmacılar: <i>Özgür Kasapçopur, Ali Şahin</i>
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Sözlü Bildiri Salonu 1
08:30-09:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Fatih Battal, Hüseyin Dağ</i> S-30 (9648), Beril Aydın S-31 (2492), Kübra Okuyucu S-32 (3749), Esra Yamansavcı Şirzai S-33 (4985), Ayşe Yaşar S-34 (6411), Merve Karaca S-35 (7087), Gözde Apaydın
10:15-11:15	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: <i>Deniz Tuğcu, Başak Koç Şenol</i> S-36 (9869), Serdar Bozlak S-37 (1676), Merve Karaca Şahin S-38 (1775), İrem Nur İngenç S-39 (6509), Gül Çiftaslan S-40 (5053), Tuğba Erem S-41 (8514), Sema Yıldırım Arslan
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ

13:30-14:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Murat Palabıyık, Mehmet Büyüktiryaki S-42 (5781), Fırat Bedir S-43 (3403), Elif Betül Kesikin S-44 (3882), Buse Özer Bekmez S-45 (4087), Yüksel Hakan Aydoğmuş S-46 (4781), Ece Tuğlu S-47 (6554), Kubilay Oskay
15:15-16:15	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Özgür Kızılca, Elvan Bayramoğlu S-48 (4439), Mehmet Eltan S-49 (5090), Esin Karakılıç Özturan S-50 (7828), Gökçe Ergün S-51 (4802), Abdullah Gündüz S-52 (7635), Şahika Nazife Türkmenoğlu Yiğit S-53 (9174), Hasan Karakaş
16:15-16:45	KAHVE ARASI
16:45-17:45	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: İsmail Yıldız, Kamil Şahin S-54 (1292), Ahmet Gönüllü S-55 (3408), Raif Yıldız S-56 (5184), Elif Küçük S-57 (5752), Nida Gürbüz S-58 (7530), Metin Uysalol S-59 (Acil Ek-1), Caner Turan
17:45-18:45	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum başkanları: Hüseyin Kılıç, Pınar Yılmazbaş S-60 (5882), Evrim Çiftçi Sunamak S-61 (2264), Fatih Haşlak S-62 (3879), Ünal Akça S-63 (7080), Melike Akar S-64 (1236), Özge Ülgen S-65 (4305), Perran Boran
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

25 Mayıs 2022, Çarşamba	
SAAT	Sözlü Bildiri Salonu 2
08:30-09:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Adem Karbuz Deniz Aygün S-84 (3938), Cansu Suskun S-85 (5074), Fadime Keskin Karabulut S-86 (6345), Erdal Sarı S-87 (7427), Sema Yıldırım Arslan S-88 (2185), Asuman Demirbuğa S-89 (8723), Burçe Emine Dörtkardeşler
10:15-11:15	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Mustafa Ali Akın, Selim Sancak S-90 (7019), Ahmet Hakan Erol S-91 (7269), Lazgin Tüncar S-92 (7416), Mustafa Dilek S-93 (8255), Ümrân Yıldırım S-94 (8095), Bengisu Güner Yılmaz S-95 (8660), Yağmur Türkmenoğlu S-96 (9551), Ömer Yalçın
12:30-13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30-14:30	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU Oturum Başkanları: Merve Kesim Usta, Ahmet Baştürk S-97 (1075), Ece Söylem Avlaç S-98 (1677), Duygu Yılmaz S-99 (2667), Tuğba Gürçan Pamukçu S-100 (7906), Günce Başarır S-101 (9511), Merve Atasoy Kütri
21:00	GALA GECE Sİ VE ÖDÜL TÖRENİ

26 Mayıs 2022, Perşembe	
SAAT	Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu
09:00-10:00	ASİSTAN FORUMU Muhammed Alperen Eravşar Memnune Nur Çebi Meltem Yılmaz
10.00-12.00	Akılcı İlaç Oturumu Konuşmacı: Soner Sertan Kara
12.00-13.30	ÖĞLE YEMEĞİ
13.30-16.00	Kapanış Oturumu Haluk Çokuğraş

KONUŞMA ÖZETLERİ

Yenidoğan Sarılığına Yeni Nomogramlar ile Yaklaşım

Doç.Dr. A.Bariş Akcan,

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD., Neonatoloji BD., Aydın

Hiperbilirubinemi için değerlendirme yenidoğan bakımının ayrılmaz bir parçasıdır.¹⁻²1999 yılında Bhutani, Johnson ve Sivieri, direkt coombs testleri negatif olan 2840 yenidoğanın hastane öncesi taburculuk total serum bilirubin (TSB) değerlerinden oluşturulan saate özel bir bilirubin nomogramı yayınladılar.³ ≥ 35 haftalık yenidoğanlarda TSB için saate özel persentiller tanımlandıktan sonra, bu yayın, saate özel taburculuk öncesi serum bilirubin persentillerinin sonraki hiperbilirubinemiye öngörme yeteneğini gösterdi.⁴⁻⁵ Bu nedenle 1999 yılında yapılan Bhutani ve ark. yaptığı bu çalışma Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) 'nin ≥ 35 haftalık yenidoğanlarda hiperbilirubinemiye yönetmek için 2004 ve 2009 yılındaki klinik kılavuzlarının geliştirilmesinde çok önemli bir rol oynamıştır. ⁶⁻⁷ Yenidoğan bilirubin değerlendirme ve yönetim programının temel amacı, özellikle kernikterus spektrum bozuklukları olmak üzere bilirubin nörotoksitesinden kaçınmaktır. ⁶⁻⁷

1999 Bhutani nomogramı, kısmen başka bir saate özel serum bilirubin nomogramı olmadığı için yaygın olarak kullanıldı ve etkili oldu. Buna rağmen küçük bir örneklem büyüklüğü ile sınırlıydı ve veriler cinsiyete, veya 35-40 hafta arasındaki belirli gebelik haftalarına veya ırka göre sınıflandırmak için yeterince sağlam değildi. Ayrıca nomogram verileri yalnızca en az bir taburculuk sonrası takip TSB değeri olan yenidoğanlardan oluşturulmuştu. Taburculuk sonrası kontrol TSB almak klinisyenin takdirinde olduğundan bu muhtemelen taraflı bir örneklem olabilmekteydi. ⁸⁻⁹

2004'ten bu yana, Intermountain Healthcare hastaneleri, doğumda hastaneye yatış sırasında her yenidoğan için bir veya daha fazla TSB belirlemesini, yönetim önerileri de dahil olmak üzere sorumlu klinisyene bir raporla zorunlu kılmıştır.¹⁰

Bhutani bilirubin nomogramının yeni versiyonunun bu hedeflere ulaşmak için bir adım olduğuna inanılmaktadır. Cinsiyet, gebelik yaşı ve ırkın etkisinin analizini içeren 397 395 yenidoğan bebeğin ilk taburculuk öncesi serum bilirubinine dayanan saate özel bir bilirubin nomogramı geliştirilmiştir. ¹¹

Birden fazla araştırma ekibinin ortak çabalarıyla, yenidoğan bilirubin değerlendirme ve yönetim programlarının ilerleyen yıllarda daha kanıta dayalı, daha etkili, daha ucuz, fototerapiden yararlanma olasılığı olan yenidoğanlara daha fazla odaklanmış ve bilirubinin neden olduğu toksisiteleri daha iyi önleyebilecek hale gelecekleri tahmin edilmektedir.¹²

Kaynaklar:

1. Maisels MJ.Managing the jaundiced newborn: a persistent challenge. Can Med Assoc J 2015;187:335-343.
2. Watchko JF. TcB, FFR, phototherapy and the persistent occurrence of kernicterus spectrum disorder. J Perinatol 2020;40:177-179.
3. Bhutani VK, Johnson L, Sivieri EM. Predictive ability of a predischage hour-specific serum bilirubin for sunsequent significant hyperbilirubinemia in healthy term and near-term newborns. Pediatrics 1999; 103: 6-14.
4. Keren R. Identifying newborns at risk of significant hyperbilirubinaemia: a comparision of two recommended approaches. Arch Dis Child 2005;90:415-421.
5. Keren R, Luan X, Friedman S, Saddlemire S, Cnaan A, Bhutani VK. A comparision of alternative risk-assessment strategies for predicting significant neonatal hyperbilirubinemia in term and near-term infants. Pediatrics 2008;121:e170-179.
6. Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.

7. Maisels MJ, Bhutani VK, Bogen D, Newman TB, Stark AR, Watchko JF. Hyperbilirubinemia in the newborn infant ≥ 35 weeks' gestation: an update with clarifications. *Pediatrics* 2009;124:1193-1198.
8. Maisels MJ, Newman TB. Predicting hyperbilirubinemia in newborns: the importance of timing. *Pediatrics* 1999;103: 493-494.
9. Fay DL, Schellhase KG, Suresh GK. Bilirubin screening for normal newborns: a critique of the hour-specific bilirubin nomogram. *Pediatrics* 2009;124:1203-1205.
10. Eggert LD, Wiedmeier SE, Wilson J, Christensen RD. The effect of instituting a prehospital-discharge newborn bilirubin screening program in an 18-hospital health system. *Pediatrics* 2006; 117:e855-862.
11. Bahr TM, Henry E, Christensen RD, Minton SD, Bhutani VK. A New Hour-Specific Serum Bilirubin Nomogram for Neonates ≥ 35 Weeks of Gestation. *J Pediatr*. 2021 Sep;236:28-33.e1.
12. Bahr TM, Shakib JH, Stipelman CH, Kawamoto K, Cail K, Lauer S, et al. Improving the bilirubin management program in the newborn nursery: background, aims, and protocol. *Neonatology* 2020;117:358-364.

ÇOCUK VE ERGENLERDE OBEZİTE TEDAVİSİNDE YENİLİKLER

Prof Dr Abdullah Bereket

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Çocuk ve ergenlerde obezite ile mücadelede önlem, tedaviden daha önemli ve daha etkili bir yöntemdir. Bu nedenle tüm çocuk hekimlerinin gerek sağlam çocuk takibi sırasında gerekse hasta çocuk muayenelerinde boy ve kilo ölçümü yaparak bunu aile ve çocukla birlikte değerlendirmeleri, beslenme ve yaşam tarzı konularında gerekli uyarıları yapmaları son derece önemli ve yararları asla küçümsenmeyecek bir süreçtir. Bu eğitim süreci toplumsal bazda obeziteyi azaltmanın en etkin yollarından biridir. Bireysel bazda obez çocuğun tedavisi ise, ideal olarak bu konuda özelleşmiş uzmanlardan oluşan bir ekiple (obezite klinikleri) yürütülen daha kapsamlı bir çabaya ihtiyaç göstermektedir. Çünkü obezite, tedavisi basit gibi gözükmekle birlikte tedavinin uygulanmasındaki zorluklar nedeniyle başarı oranı oldukça düşük olan bir hastalıktır.

Obez çocuğun tedavisinde, ilk basamakta beslenme programının düzenlenmesi, aktivite arttırımı ve davranışsal modifikasyon mutlaka yer almakta, bunların yoğunluğu, olgunun kapsamlı değerlendirilmesi sonucunda (obezitenin derecesi, eşlik eden komplikasyonlar, hastanın yaşı vb gibi faktörler gözönüne alınarak) belirlenmektedir.

Erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da obezite tedavisinde mevcut yöntemlerle başarı oranlarının yüksek olduğu söylenemez. Tekrarlayan başarısız tedavi girişimleri ise bir süre sonra yerini umutsuzluk, depresyon ve vazgeçmeye bırakarak sorunun ağırlaşması ile neticelenebilmektedir. Bu durum ise obeziteye eşlik eden (co-morbid) sorunların artmasına yol açmaktadır. Bu nedenle yaşam tarzı değişikliklerine cevap vermeyen aşırı obez ($IA\% > 140$) veya obeziteye eşlik eden dislipidemi, hiperinsülinemi, glukoz tolerans bozukluğu, hipertansiyon, hepatik steatoz, uyku bozuklukları, ortopedik sorunları v.s. olan obez ergenlerde de klasik tedaviye yardımcı (adjunctive) olarak farmakolojik tedavi olasılıkları da değerlendirilmektedir. (1,2). Son yıllarda bu konuda geliştirilen ve pediatrik onay alan farmakolojik tedaviler bu konuşmada gözden geçirilecektir. Ayrıca erişkin obezite tedavisinde giderek artan sıklıkla kullanılan bariatrik/metabolik cerrahi ile ilgili pediatrik deneyimler de artmaktadır. Uluslararası kılavuzlar eşliğinde adolesanlardaki bariatrik cerrahi endikasyonları ve klinik sonuçları da gözden geçirilecektir.

Malnütrisyonlu Süt Çocuğu Olgu Sunumu

Ahmet Başturk

15 aylık erkek çocuk, yemek yememe şikayeti ile başvurdu.

38. GH'da 3600 g doğum, 31 Yaş G2P1 anne, gebelik hikayesinde özellik yok. Gülümseme, başını tutma, oturma ve yürüme zamanında, Geçirdiği önemli bir hastalık ve operasyon öyküsü yok. 1 yaşında akut bronşiolit nedeni 7 gün hastane yatış öyküsü mevcut.

Beslenme öyküsü →

14 aylık olana kadar anne sütü almış, 6 aylıkken ek gıdalar ile tanışmış (elma, sebze püresi, yoğurt, çorba) Ek gıdalara geçişle birlikte sorunlar ortaya çıkmış; Bronşiolit geçirip de hastanede yattıktan sonra sorunlar daha da artmış →

Çocuk önüne koyulan yemekle oyun oynuyor, Sofraya oturuyor, ama 1-2 kaşık alıp hemen kalkmak istiyor, Yiyeceğın kalanını anne TV / tablet açarsa bazen yiyebiliyor. Çikolata, kek, cips gibi paketli gıdalara ilgisi fazla ancak onları da küçük bir parça alıp bırakıyor. Oyuna çok düşkün.

Yanında başka çocuklar olduğunda birazcık daha fazla yemek yiyor. Yemek sırasında diliyle kaşığı itme, ağzını kapama, kaşığa vurma, başını çevirme ve ağlama çok sık. Bazen yemek saati geldiğini anladığında kaçıyor. Kusma- kabızlık- ishal yok.

Özgeçmiş & Soy geçmiş: Aşılari tam, Akrabalık yok

Fizik Muayene

Ağırlık : 9,3 kg (SDS: -1,1, Persentil: 13,5)

Boy : 76 cm (SDS: -0,83, Persentil: 20,3)

Boya göre ağırlık (SDS: -0,99 Persentil: 16,2)

Baş çevresi: 45 cm (SDS: -0,76 Persentil: 22,4)

VKİ : 15,3 kg/m² (SDS: -0,86 Persentil: 19,6)

Hedef Boy : 172,5 cm [0,15 SDS, Persentil:28,1]

Aktif hareketli poliklinik içinde koşturuyor, Baş boyun normal, ağız içi ve dişler normal

SS doğal, KVS doğal

Batın rahat, organomegali yok

Laboratuvar sonuçları

WBC: 7500 /mm³, Hb: 13 g/dL, Hct: 39%, Plt: 290.000 /mm³, Glukoz: 84 mg/dL, BUN/Kre : 12/0,4 mg/dL, AST/ALT: 18/38 IU/L, Elektrolitler normal, 25-OH D3: 28 ng/mL, Vitamin B12: 680 pg/mL, Folat: 5 ng/mL, TİT normal

2. BAŞVURU

17 AYLIK

Çok fazla yemek seçiyor, hep aynı şeyleri yemek istiyor ve ağzına sebze ve meyve sürmüyor. Zorlayınca çok fazla hırçınlaşıyor, bir yemeği yemediyse mutlaka sevdiği başka bir seçenek sunulmuş, Ne kadar uğraşsalar da bir beslenme düzeni oturtamamışlar. TV / tablet açık değilse hiçbir şekilde yemek yediremiyorlar. İshal – kusma – kabızlık yok, Herhangi bir sağlık problemi tarif etmiyorlar. Anne yakında işe başlayacak, bebeğın anneanne bakacak. Anne beslenme konusunda çok kaygılı.

Fizik muayenede herhangi bir patolojik bulgu yok.

Ağırlık : 9,4 kg(SDS: -1,35, Persentil: 8,8)

Boy : 76,5 cm (SDS: -1,56, Persentil: 6)

Boya göre ağırlık: (SDS:-0,85, Persentil:19,7)

Baş çevresi: 46 cm (SDS: -1,03, Persentil: 15,2)

VKİ : 15,5 kg/m² (SDS: -0,57, Persentil: 28,6)

Başka bir hekim tarafından çocuğa başlanmış →

- Çinko
- Balık yağı
- Reflü şüphesiyle (ampirik) → Alginik asit → Tadını beğenmediği için içmemiş.
- Devam etmesi söylendi.

Anne iştah şurubu istiyor.

Gelişimsel pediatri değerlendirmesi

Çevreyle ilgili , aktivitesi iyi. Tonus doğal dtr ler normoaktif. Sosyal iletişim becerileri yaşı ile uyumlu, hastaya gelişim destekleyici öneriler verildi, beslenme davranışı ile ilgili önerilerde bulunuldu, Uykusu düzenlenecek

3. BAŞVURU

19 AYLIK

Yemek seçme devam ediyor, istemediği hiçbir şeyi yediremiyorlar / yaptıramıyorlar. Zorlayınca ağlama atakları / eşyalara zarar verme. Portakal, mandalina ve muz gibi bazı meyveleri yemeye başlamış. Bazen çok güzel yemek yiyor, bazen ağzına sevdiği bir şey olsa da koymuyor. Parka gittikleri günler genelde güzel yiyor. İshal – kusma – kabızlık yok. Herhangi bir sağlık problemi tarif etmiyorlar. Anneanne hastalandığı için çocuğu yuvaya vermek zorunda kalmışlar.

Fizik muayenede herhangi bir patolojik bulgu yok.

Ağırlık : 9 kg (SDS: -2,06, Persentil: 2)

Boy : 77 cm (SDS: -1,84, Persentil: 3,3)

Boya göre ağırlık: (SDS: -1,62 Persentil: 5,3)

Baş çevresi: 46,3 cm (SDS: -1,04 Persentil: 15,0)

VKİ : 14,4 kg/m² (SDS: -1,35, Persentil: 8,9)

Takip ettik

2 ay sonra boy: 76,5 cm, ağırlık: 9,4 kg

4 ay sonra boy: 77 cm, ağırlık: 9 kg

Beslenme düzenlememize rağmen 4 aydaki beslenme günlüğünde:

Günde aldığı kalori 700-800 kcal (hedefin altında)

Boya göre ağırlık persentili hâlâ düşük

Günde 2 kutu (400 cc = 400kcal) oral yoldan nutrisyonel destek ile...

- 1 ay sonra boy: 79,5 cm, ağırlık: 10 kg
- 3 ay sonra boy: 82 cm, ağırlık: 11,4 kg

HİPERTANSİYON & YENİ KAVRAMLAR

Prof. Dr. Ali Düzova

Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

Gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde değişen yaşam şeklinin bir yansıması olarak, artan obezite sıklığı ile birlikte, çocuklarda ve ergenlerde hipertansiyon sıklığı da artmaktadır. Günümüzde çocuk hekimleri giden artan sayıda kan basıncı yüksek olan veya bu şüphe ile kendisine yönlendirilen vakaları değerlendirmek durumundadır.

Kan basıncının uygun ölçülmesi, kapsamlı öykü ve fizik muayenenin ardından basamaklı bir yaklaşımla laboratuvar incelemelerin yapılması bu hastaların yönetimini oluşturur. Bu kapsamda Avrupa Hipertansiyon Cemiyeti (2016, European Society of Hypertension - ESH) ve Amerikan Pediatri Akademisi (2017, American Academy of Pediatrics - AAP) Kılavuzları başvurulacak başlıca kılavuzlardır. 2016-ESH Kılavuzu ile 16 yaş ve sonrası için, 2017-AAP Kılavuzu ile 13 yaş ve sonrası için hipertansiyon tanımlarında güncelleme yapılarak, eşik değerlerin erişkin eşik değerleri ile örtüşmesi hedeflenmiştir. Ek olarak, 2017-AAP Kılavuzu ile kan basıncı normatif tabloları, normal-kilolu çocukların değerleri esas alınarak güncellenmiştir.

24-saatlik yaşam içi kan basıncı ölçümü ("ambulatory blood pressure monitoring"), özellikle kronik böbrek hastalığı, diyabet, obezite tanısı olan veya solid organ nakli yapılmış hastalarda daha yaygın kullanılmaktadır. İzole noktörmal (gece) hipertansiyon pediatrik yaş grubunda da tanımlanmış ve kardiyovasküler hasar ile ilişkili bulunmuştur.

Son yıllarda evde kan basıncı ölçümünün de çocuklar ve ergenlerde daha sık kullanıldığını ve klinik karar süreçlerinde önemini araştıran çalışmalar yapıldığını görmekteyiz.

Kan basıncı değişkenliği, ambulator arteriyel sertlik indeksi bu alanda göreceli olarak yeni kavramlardır. Manşonsuz ("cuffless") giyilebilir teknolojiler ile kan basıncı ölçümlerinin güvenilir bir şekilde yapılması için çalışmalar sürmektedir.

ÇOCUKLARDA ARTRİT (ORTOPEDİST GÖZÜYLE)

Doç. Dr. Ali Şeker

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi Ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Eklemler, kemiklerin birleşme noktalarıdır ve vücudumuzda farklı tipte eklemler görülmektedir. Kafatasında fibröz tipte eklemler daha fazla görülmekteyken simfisis pubis kıkırdak tipte eklem bir örnektir. Ancak bu iki eklem türünde kayda değer miktarda hareket gözlenmez. Alt ve üst ekstremitelerde hareket sinovyal eklemler (diartrodial eklem) vasıtasıyla olur. Sinovyal eklemlerde eklem yüzeyi hyalin kıkırdak ile kaplıdır. Çevresi fibröz eklem kapsülü ile çevrelenir. Hyalin kıkırdak, eklem yüklenen kuvvetin emilmesi ve hareket esnasında eklem yüzeyindeki kayganlığın sağlanmasında rol alır. Eklem içerisinde kıkırdak olmayan bölgelerde sinovyal doku yer alır. Normalde kıkırdakın üzerinde sinovyal doku görülmez. Sinovyal doku, sinovyal sıvı salgılayarak eklem yüzeyindeki kıkırdakın beslenmesi ve yüzeyin kayganlığının artırılmasını sağlar. Artrit olgularında sinovyal dokuda gelişebilen hipertrofi sıvı salgılanmasında artışa neden olur. Sıvı miktarındaki artış, eklem içi basınç artışıyla beraber ağrı, hareket kısıtlılığı ve aksamaya neden olur. Bu noktada artritin altta yatan sebebi, sinovyal sıvının miktar ve içeriğini belirler. Bu sebeple sinovyal sıvının incelenmesi artritlerde tanı konulmasında önemli rol oynar.

Sinovyal sıvı: Normal sinovyal sıvı hyaluronik asit ve plasma içerir. İçerisinde pıhtılaşma proteinleri yoktur; bu nedenle pıhtı oluşturmaz. Örnekleme yapılmak istendiğinde antisepsis kurallarına çok dikkat edilmelidir. İdeal iğne boyutu 18 gauge'dir. Aşırı emme kuvveti doku büzüşmesine neden olabileceğinden özellikle çocuklarda mümkünse küçük şırıngalar (ör: 5cc) tercih edilmelidir. Cilt dezenfeksiyonunu takiben steril şartlarda örtüm yapıp uygun teknikle eklem sıvısı örnekleme yapılabilir. Kurallara uyulmaması durumunda eklem kontaminasyonu ve septik artrit riski ortaya çıkabilir.

Alınan sıvı örneği normal şartlarda dış bakıda berrak, renksiz veya açık sarı renklidir. İşlem esnasında damara denk gelindiğinde sıvı içerisinde bir miktar kan görülebilir. Eklem içinde hematoma varsa sıvı kan rengindedir. Kronik hematoma sarımsı kırmızı bir renk alır. Enflamasyon durumunda ise sıvı bulanıktır. Septik artritte krem rengi, grimsi pus gözlemlenir. (Şekil 1) Romatoid artritte başlangıçta berrak olan sıvı zamanla bulanık hale gelebilir. Akut gut artritinde sıvının içerisindeki ürat sebebiyle eklem sıvısı süt beyazı renk alır.

Şekil 1. Septik artrit olgusunda eklem sıvısının bulanık görüntüsü



Eklem sıvısındaki hyaluronik asidin miktarı ve kalitesi enflamatuar durumlarda değişebilir. Bu durum sıvının akışkanlığını etkilemektedir. Alınan eklem sıvısının akışkanlığı işlemin hemen akabinde incelenmelidir. Normal sinovyal sıvı iki parmak arasına alındığında yaklaşık 2-2.5 cm kadar uzama gösterir.

Sinovyal sıvının mikroskopik incelemesinde hücrelere, hücrelerin içeriklerine ve kristallere bakılır. Kristaller polarize ışık mikroskopu ile gözlenir ancak çocuklarda nadiren görülürler.

Sinovyal sıvının biyokimyasal incelemesinde glukoz ve protein seviyeleri ölçülür. Enflamasyon durumun-

da serum ve sinovyal sıvı glukoz seviyeleri arasındaki fark artar. Septik artritte glukoz miktarı çok fazla düşer. Normalde sinovyal sıvı protein miktarı serumun yaklaşık %30'u kadardır. Enflamasyon durumunda sinovyumun geçirgenliğinin artması sıvı içerisindeki protein miktarında artışa neden olur. Bunun yanında normalde bulunmayan pıhtılaşma faktörlerinin sıvıya geçmesi sinovyal sıvı içerisinde pıhtıların oluşmasına sebep olabilir.

Ortopedik Yaklaşım

Artritler klinikte ağrı, aksama, yürüme güçlüğü ve bazı durumlarda da ateş gibi sistemik bulgularla karşımıza çıkarlar. Bu klinikle başvuran çocuk hastalarda öncelikle travmatik hadiseler ayırt edilmelidir. Yumuşak doku yaralanmalarının yanında eklem içi kırıklar dışlanmadan girişimsel işlemlerden kaçınılmalıdır. Bu durumda alınacak hikaye tanı konusunda bize yardımcı olabilir. Ancak bazı durumlarda hikayenin net olmaması sebebiyle karar vermek güçleşebilmektedir.(Tablo 1) Benzer şekilde tümörler de ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken patolojilerdir. Eklem içi veya eklem çevresi dokulardan kaynaklanan neoplazmlar yanlışlıkla artrit olgusu gibi kabul edilebilir. Bu sebeple efüzyon varlığından emin olunmadan eklem sıvısı örneklemesi yapılmamalıdır. Aksi durumda kapalı bir kırığın açık kırığa dönüşmesine veya tümörün çevre dokuya yayılmasına neden olunabilir. Öncelikle ilgili eklem en az iki yönlü grafisinin alınması şarttır. Akabinde laboratuvar tetkiklerine başvurulmalıdır. Artrit tablosunun ayırıcı tanısında yer alan diğer patolojiler de göz önünde bulundurularak gerekli tetkikler istenmelidir. (Tablo 2)

Tablo 1. Artrit olgularında tanıda yardımcı olabilecek laboratuvar tetkikleri

• <u>Tam kan sayımı</u> • <u>Eritrosit sedimentasyon hızı</u> • <u>CRP</u>	• <u>Kan kültürü</u> • <u>ASO</u> • <u>Boğaz kültürü</u> • <u>LDH</u> • <u>ALP</u> • <u>Periferik yayma</u> • <u>CK</u> • <u>Elektrolit</u> • <u>Kreatinin</u> • <u>BUN</u> • <u>Eklem aspirasyonu</u> • <u>Koagülasyon testleri</u> • <u>İmmunolojik testler</u> (RF, ANA, vs)

- <u>Geçici sinovit</u> - <u>Enfeksiyonlar</u> • <u>Septik artrit</u> • <u>Osteomyelit</u> • <u>Psoas absesi</u> • <u>Diskit</u> - <u>Travma</u> - <u>Juvenil idiyopatik artrit</u> - <u>Neoplazmlar</u> • <u>Lösemi</u> • <u>Diğer hematolojik hastalıklar</u> • <u>Primer kemik tm.</u>	- <u>Perthes hastalığı</u> - <u>Femur başı epifiz kayması</u> - <u>Spondiloartropatiler</u>

- I. **Geçici sinovit (toksik sinovit):** Çocukluk döneminin en sık kalça ağrısı ve aksama sebeplerinden-
dir. Çoğunlukla 3-8 yaş aralığında görülür. Erkeklerde kızlara oranla 2-3 kat daha sık gözlemlenir.
Öyküde genellikle geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) öyküsü vardır. Klinik, enfeksiyon
ile eş zamanlı veya 4-6 hafta sonra ortaya çıkabilir. Etiyolojide travmanın da rol alabileceği belirtil-
mektedir. Sinovyal dokudaki hiperplazi sinovyal sıvı miktarının artmasına ve bu da klinik bulguların
oluşmasına sebep olur.

Geçici sinovitte klinik genellikle ani başlayan aksama şeklinde olur. Enflamasyonun şiddetine bağlı olarak
basit bir aksama veya yürümeyi tamamen reddetme gözlenebilir. Genel olarak çocuk huzursuz değildir.
Aksama gün içinde dalgalanma gösterebilir. Fizik muayenede kalça eklem hareket açıklığı genelde kısıtlan-
mıştır ancak bazı olgularda sadece kalça fleksiyon-iç rotasyon hareketi ile ağrı tespit edilir. Mevcut
ÜSYE durumunda ateş gözlenebilir.

Tanı genellikle diğer sebeplerin dışlanması ile konulur. Hafif lökositoz, CRP ve Eritrosit sedimentasyon
hızında (ESR) hafif artış olabilir. Direkt grafi genelde normaldir ancak ultrasonografide artmış sinovyal sıvı
tespit edilebilir. Şüpheli durumlarda ultrasonografi eşliğinde eklem sıvısı örnekleme yapılabilir. Bu sayede
septik artritten ayrımı yapılabilir.

Geçici sinovit kendini sınırlayan bir hadisedir. Aksama genellikle 2-3 gün içinde azalır ancak tam klinik dü-
zelme birkaç haftayı bulabilir. Nonsteroid antienflamatuar ilaçlar iyileşme süresini anlamlı düzeyde kısaltır.

- II. **Septik artrit:** Eklemde enfeksiyon sonucu gelişen artrit olarak tanımlanabilir. Çoğunlukla bakteriyel
enfeksiyonlarla karşılaşılma ile beraber daha nadir olarak viral enfeksiyonlar da görülebilmekte-
dir. Çocukluk çağında en sık hematogen yayılım ile oluşur. Daha nadir olarak eklem travmatik
kontaminasyonu, çevre doku enfeksiyonlarının eklem yayılması veya iyatrojenik olarak da oluşa-
bilmektedir. Genel olarak Staphylococcus aureus septik artritin en önemli patojeni olarak kabul
edilmekle beraber yaş gruplarına göre farklı mikroorganizmalar ön plana çıkabilir. Süt çocuklarında
Streptococcus pneumonia, okul çağında Grup A β hemolitik Streptococcus, ergenlerde Neisseria
gonorrhoeae göreceli olarak daha sık karşılaşılabilen mikroorganizmalardır. Son dönemlerde Kin-
gella kingae enfeksiyonlarda artış olduğu gözlenmektedir.

Septik artrit olgularında hastalar genel olarak huzursuzdur. Tutulan eklem ağrılı, yüzeysel eklemler kı-
zarık ve şiştir. Palpasyonla ısı artışı fark edilebilir. Sistemik olarak ateş yüksekliği de tespit edilebilir.
Ağrının fazla olması sebebiyle hemen her zaman hastalar tutulan eklemi hareket ettirmeyi reddeder.
Direkt grafi ilk bakışta normal gözükebilir ancak dikkatli incelendiğinde eklemdeki efüzyon sebebiyle
yumuşak doku dansite değişiklikleri gözlemlenir. Özellikle omuz ve kalça eklemlerinde efüzyon fazla
olduğunda eklemde sublüksasyon görülebilmektedir. Laboratuvar tetkiklerinde lökositoz, CRP ve ESR
yüksekliği göze çarpar. Ayırıcı tanıda geçici sinovit, Juvenil idiyopatik artrit, osteomyelit gibi farklı so-
runlar yer almakla beraber tanının konulmasında Kocher kriterleri oldukça faydalıdır. Buna göre tam
kan sayımında beyaz küre sayısının $>12000/\text{ml}$, vücut ısısının $>38.5^\circ\text{C}$, ekstremiteye yük verilememesi
ve ESR $>40\text{ mm/s}$ olması değerlendirilir. Pozitiflik durumuna göre tek kriter %3, iki kriter %40, üç kriter
%93, dört kriter %99 septik artrit olarak kabul edilmektedir. Bu değerlerin yanında CRP değerinin 20
mg/L'den fazla olması duyarlılığı oldukça arttırır. Tanının konulmasında eklem mayisinin örnekleme
büyük önem taşır. Direkt bakı, kültür ve antibiyogram dışında erken dönemde mai içindeki beyaz küre
sayısı ($>50.000/\text{ml}$) ve tiplendirmesi ($>\%75\text{ PMNL}$) de tanı için kullanılabilir. (Tablo 3)

Tablo 3. Sinovyal sıvının farklı durumlardaki özellikleri

	Normal	Noninflammatuar	İnflammatuar	Septik	Hemorajik
Volüm (Diz)	<3.5	Sıklıkla >3.5	Sıklıkla >3.5	Sıklıkla >3.5	Çoğunlukla >3,5
Berraklık	Berrak	Berrak	Berrak-Opak	Opak	Kanlı
Renk	Temiz	Sarı	Sarı-Opak	Sarı-Yeşil	Kırmızı
Akışkanlık	Yüksek	Yüksek	Düşük	Değişken	Değişken
WBC (/mm ³)	<200	0-2000	2000-100.000	15.000- >100.000	200-2000
Polimorfonükleer hücre (%)	<25	<25	≥50	≥75	50-75
Kültür	Negatif	Negatif	Negatif	Sıklıkla pozitif	Negatif

Septik artrit ortopedik acil olarak kabul edilmektedir. Her ne kadar antibiyotikler tedavinin temelini oluştursa da olası kırıkda hasarını engellemek için acil cerrahi debridman ve yıkama yapılmalıdır. Aksi takdirde olası eklem hasarı ve dejeneratif eklem hastalığı kaçınılmazdır.

- III. Juvenil İdiopatik Artrit (JIA):** Bir veya daha fazla eklemden en az 6 hafta süren kronik artrit tablosu vardır. Olguların çoğunda oligoartiküler tutulum vardır ve üveit eşlik edebilir. Poliartiküler tipte dörtten fazla eklem tutulur. Medikal tedaviye ek olarak ortopedik açıdan daha çok komplikasyonlara odaklanılır. Eklemlerde görülebilen dejenerasyon takiplerinde ağrı ve eklem hareket kısıtlılığı gibi şikayetlere neden olur. Dejeneratif sürecin ilerlemesi artroza neden olabilir. Erken dönemde fizik tedavi uygulamaları çok önemlidir. Fayda görmeyen hastalarda eklem kontraktürlerinin açılmasına yönelik gevşetme cerrahileri, deformitelerin düzeltilmesine yönelik girişimler, servikal omurga instabilitesi için stabilizasyon ve ileri evre artroz olgularında eklem replasman cerrahileri (artroplasti) uygulanabilir. Steroid kullanımına bağlı gelişebilen avasküler nekrozda erken dönemde dekompresyon cerrahisi faydalı olabilmektedir.(Şekil 2)

Şekil 2. JIA tanılı hastada steroid kullanımı sonrası sağ kalçada gelişen osteonekroz



- IV. Spondiloartropatiler:** Seronegatif artritler olarak da adlandırılırlar. Bu gruba Ankilozan spondilit, reaktif artrit, psoriatik artrit, entesopati ilişkili artrit ve enflamatuvar bağırsak hastalığı ile ilişkili artrit dahildir. Entesit bu grubun ortak bulgularındandır. Tüm bu patolojilerdeki ortopedik yaklaşım tıpkı JIA gibidir. Medikal tedavinin yanında ekstremit ve omurga tutulumuyla ilişkili deformite ve dejenaratif süreçler doğru endikasyonlarla tedavi edilebilir.

Doğuştan Kalp Hastalıklarında Güncel Transkateter İşlemler

Prof. Dr. Alper GÜZELTAŞ

Doğuştan kalp hastalıkları (DKH) yüz canlı doğumda bir görülür. Ülkemizde yaklaşık olarak on beş bin yeni bebek kalp hastalığı ile doğmaktadır. Bu bebeklerin en az dörtte biri yaşamın ilk bir yılında tedavi ihtiyacı duymaktadır. Doğuştan kalp hastalığı teşhisi intrauterin dönemden itibaren fetal ekokardiyografi ile koyulabilmekle birlikte çoğunlukla pediatri hekimleri tarafından şüphe edilir. Gerek doğuştan kalp hastalıklarının teşhis aşamasında ve gerekse hastaların tedavi ve izlemleri sırasında pediatri hekimlerinin rolü büyüktür.

Doğuştan kalp hastalıkları tanısı alan hastaların bazıları girişim gerektirmeden medikal tedavi ile izlenebilirken bazı kalp hastalıklarında ise mutlaka girişim gereklidir. Tedavi girişimleri cerrahi, transkateter ya da cerrahi ve kateter işleminin birlikte yapıldığı hibrit yolla olabilmektedir. Hastalara uygulanan transkateter işlemler tedavi edici nitelikte olabildiği gibi bazı hastalarda palyatif amaçlıdır. Özellikle yenidoğan döneminde yapılan palyatif transkateter girişimler yüksek olabilecek cerrahi mortaliteden hastanın korunmasını sağlar.

Transkateter girişimler yapılacak işlemin yeri, çocuğun yaşı kilosuna bağlı olarak farklılıklar göstermektedirler. Femoral ven, femoral arter, axiller arter, subklavian ven, karotis arter gibi büyük damarlar çocuklarda en sık tercih edilen giriş yollarıdır. Transkateter yolla yapılabilecek tedavi girişimleri dört ana başlıkta toplanabilir.

- Defekt kapatma işlemleri
- Açma-genişletme işlemleri
- Kapak yerleştirme işlemleri
- Yabancı cisim çıkartma

Defekt kapatma işlemleri çocukluk yaş grubunda en sık yapılan girişimlerin başında gelir. Genellikle bu işlemler tedavi edici niteliktedir ve ilerleyen dönemlerde hastalar başka bir cerrahi ya da transkateter işleme ihtiyaç duymazlar. Bu işlemlerin en sık yapıldığı doğuştan kalp hastalıkları atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriyosustur. Ayrıca doğuştan ya da edinsel oluşan fistüller ve şantlar transkateter yolla kapatılabilmektedir. Transkateter kapatma işlemlerinde sıklıkla nitinol malzemesinden üretilen ve çoğunlukla birden fazla diskli olan cihazlar kullanılır. Diskler genellikle defektin her iki tarafında açılarak defektin kapatılması sağlanır.

Kapatma işlemleri çoğunlukla genel anestezi altında yapılır. İşleme rehberlik edecek ekokardiyografi transözefageal yapılacaksa hasta entübe edilir. Preoperatif anestezi muayenesi mutlaka yapılmalı, hastanın genel değerlendirilmesi işlem öncesi eksiksiz yapılmalıdır. Atriyal septal defekt ve ventriküler septal defekt kapatma işlemleri öncesinde genellikle aspirin tedavisi 3-5mg/kg/gün başlanır.

İşlem günü hastanede gözetim altında izlemleri yapılan hastalar ertesi gün yapılan kontrollerinde (muayene, telekardiyografi, elektrokardiyografi, ekokardiyografi) bir sorun yoksa genellikle taburcu edilir. Taburculuk sonrası 1.3.6. aylarda ve daha sonra da yılda bir kontrolleri yapılır. Hastanın izlemleri sırasında dikkat edilecek noktaların başında endokardit profilaksisi gelir. Atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt kapatılması yapılan ve kalbe cihaz yerleştirilen hastalara altı ay süreyle endokardit profilaksisi verilmesi gerekir. Rezüdü defektleri olmayan hastaların profilaksisi altı ay sonra sonlandırılır. Aynı hasta grubunda aspirin 3-5mg/kg/gün dozunda altı ay boyunca verilmelidir. Yüksek ateşli gribal hastalıklar sırasında aspirin tedavisine ara verilebilir. Kapatma işlemi yapılan çocuklarda yine altı ay boyunca çarpışmalı sporlara katılmaması ve travmadan kaçınması önerilmelidir. Kapatma yapılan hastaların izleminde özellikle travma sonrası ortaya çıkan ritim bozukluklarında, göğüs ağrısı ve senkop durumlarında mutlaka pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmelidir.

Açma-genişletme işlemleri doğuştan kalp hastalıklarında balon ya da stent ile yapılabilir. Özellikle kapak hastalıklarında ön planda balon işlemi yeterli olurken bazı durumlarda stent yerleştirme işlemleri

yapılabilir. Balon işleminin yapıldığı en sık hastalıklar aort stenozu, pulmoner stenoz, aort koarktasyonu ve periferik pulmoner arter darlıklarıdır. Kapak genişletme işlemlerine valvuloplasti, damar genişletme işlemlerine anjioplasti adı verilmektedir. Özellikle duktus arteriyosusu açık kalmasını istediğimiz durumlarda, önemli koarktasyonu olan hastaların darlığının açılmasında, periferik pulmoner arter dal darlıklarında ve bazı durumlarda sağ ventrikül çıkım yoluna stent işlemi yapılabilir. Balon işlemleri sonucunda genellikle herhangi bir anti-agregan ya da antikoagülasyon gerekmezken stent işlemleri sonrasında çoğunlukla aspirin, bazen aspirinle birlikte klopidegral bazen de warfarin kullanmak gerekebilir. PDA stenti yapılan bebeklerin izlemlerinde duktusa ait devamlı üfürümün duyulması, hastanın saturasyon kontrollerinin yapılması oldukça önemlidir. Bu bebeklerde ortaya çıkabilecek iyi beslenememe, ishal dehidratasyon gibi durumlarda stent akımının azalabileceği ya da tıkanabileceği akılda tutulmalıdır. Koarktasyon stenti yapılan hastalarda ise muayenelerde femoral nabızların durumu ve üst ve alt ekstremiteler tansiyon değerleri mutlaka kontrol edilmelidir.

Açma genişletme işlemlerinde en önemli girişimlerden bir tanesi de balon atriyal septostomi işlemidir. Balon atriyal septostomi işlemi özellikle büyük arterlerin transpozisyonu başta olmak üzere mitral atrezi, hipoplastik sol kalp sendromu gibi hastalıklarda hayat kurtarıcıdır. Yenidoğan döneminde saturasyon ileri derecede düşük olan ve interatriyal septumu restrikte olan tüm büyük arterlerin transpozisyonu tanılı hastalarda bu işlem mutlaka yapılmalıdır. İşlem kateter salonunda ya da yatak başında yapılabilir. Giriş yolu olarak sıklıkla femoral ven kullanılır. Femoral ven erişimi olmayan durumlarda uygunsa umbilikal ven yolu da kullanılabilir. Hastalar septostomi sonrası genellikle çok daha iyi saturasyon değerlerine ulaşırlar ve siyanozları azalır.

Transkateter yolla kapak yerleştirme işlemleri son yıllarda giderek artan sayıda yapılmaktadır. Doğuştan kalp hastalıkları nedeniyle çocukluk yaş grubunda ameliyat olmuş hastaların bir kısmında ilerleyen yaşlarda yeniden girişim gerekebilir. Özellikle Fallot tetralojisi gibi sağ ventrikül çıkış yolu darlığı olan ve yama ile ventrikül çıkış yolu genişletilen hastalarda ortaya çıkan pulmoner yetersizlik nedeniyle hastalarda sağ ventrikül yetersizliği ortaya çıkabilir. Bu gibi durumlarda ya da rezidüel pulmoner stenozu olan hastalarda transkateter yolla pulmoner kapak yerleştirme işlemi yapılabilir. Yine aynı şekilde daha önce triküspit kapağa biyoprotez yerleştirilen ve kapak disfonksiyonu gelişen hastalarda da transkateter yolla kapak implantasyonu işlemleri gerçekleştirilebilir. Geçtiğimiz dekatlarda bu işlemler tekrarlayıcı cerrahiler gerektirirken gelişen teknoloji sayesinde artık ameliyat olmadan transkateter yolla yapılabilir.

Yabancı cisim çıkarma işlemleri yenidoğan döneminden itibaren transkateter yolla yapılabilir. Yenidoğan döneminde uzun süreli yoğun bakım yatışı gereken bebeklerde umbilikal kateterler ya da çocuk yoğun bakımlarda santral kateterler sıkça kullanılmaktadır. Bazen bu kateterlerin değiştirilmesi ya da çıkartılması sırasında kateter parçaları ya da teller arteriyel ya da venöz sistemlere kaçabilmektedir. Bu tür durumlarda bu kateter ya da tel parçaları transkateter yolla çıkartılabilmektedir. Kaçan kateter parçasının yerleştiği yere göre arteriyel ya da venöz yoldan "snare" adı verilen kateterler ile tutulup vücut dışarısına alınabilmektedir. Bu tür hastalarda en sık yapılan hata kateter parçasının cerrahi olarak çıkartılmaya çalışılmasıdır. Bu tür durumlarda hastaya heparin ya da aspirin başlayıp girişimsel tedavi yapan pediatrik kardiyoloji ile temasa geçmek en doğru yoldur.

Gerek teknolojik gelişmelerin ve gerekse girişimsel tedavi ile ilgilenen hekimlerin tecrübelerinin artması ile birlikte doğuştan kalp hastalıklarında uygulanan transkateter girişimlerin sayısı her geçen gün artmaktadır. Yapılan girişim sayılarının ve çeşitliliğin artması hastaları tekrarlayan cerrahi girişim geçirme zorluğundan kurtarmaktadır. Girişim yapılan hastaların takipleri her ne kadar pediatrik kardiyologlar tarafından yapılsa da pediatri hekimleri hastaların izlemi ve kontrollerinde çok önemli rol üstlenmektedirler. Doğru endikasyonla doğru zamanda hastayı yönlendirmek en önemli kuralımız olmalıdır.

Karın Ağrısı Olan Çocuğa Olgularla Yaklaşım

Erdal Sarı¹, Nevzat Aykut Bayrak²

1. SBÜ. Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Sağık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği
2. SBÜ. Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Sağık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

Karın ağrısı çocuk hekimliğinde oldukça sık karşılaşılan bir şikâettir ve etyolojisi zaten birçok organ ve sistemi içeren karın boşluğu ile sınırlı değildir. Karın ağrısının etyolojisi akut durumdan kaynaklanıyorsa yanlış tanı yaşamı tehdit eden durumlarla yüzleşmemize neden olabildiği gibi, kronik durumdan da kaynaklanabilmektedir. Karın ağrısı ile hastaneye başvuran bir olguyu değerlendirirken dikkatli anamnez, detaylı fizik muayene ve yardımcı laboratuvar teknikleri klinisyeni sağlıklı sonuca ulaştırabilir.

Abdominal ağrısı genellikle visseral, somatik veya yansıyan ağrı şeklinde üç ana özelliğe sahiptir.

Visseral ağrı karın içinde boşluklu organların gerilmesi ile ve bununla beraber lokal sinirlerin otonomik afferent lifleri aracılığı ile merkezi sinir sistemine aktarılır. Visseral ağrının lokalizasyonu genellikle belirlenemez. Visseral ağrı tarif edilirken epigastrik, periumbilikal veya suprapubik terimleri kullanılır.

Somatik ağrı paryetal peritonun herhangi bir nedenle gerilmesinden kaynaklı, somatik sinir lifleri ile iletilen ve lokalizasyonu daha kolay tespit edilebilen ağrı türüdür.

Yansıyan ağrı, patolojinin mevcut olduğu organdan daha uzak bir noktada hissedilen ağrıdır.

Karın ağrısı şikayeti değerlendirirken ağrının tekrarlama süresine göre akut ağrı veya kronik ağrı olarak da iki ana gruba ayrılabilir.

Akut karın ağrısı çocuk veya ailesi tarafından belirli bir zamanda başladığını veya bir durumdan sonra başladığını tarif edebilir.

Akut abdominal ağrı durumunda, hasta ya da ebeveyni, ağrının başlangıcını bir durumla yahut belirli bir zaman dilimiyle açıklar. Cerrahi girişim gerektiren ağrılar genelde akut ağrılardır ve medikal tedaviye cevap vermezler. Akut karın ağrısının beraberinde kusma, mide bulantısı, ishal, ateş eşlik edebilir.

Kronik abdominal ise genellikle iki hafta ve daha eskiden başlayan ve devam eden şikayetten bahseder. Genellikle cerrahi girişim gerektirmez.

Tıbbi öykü sorgularken ağrının etyolojisini belirlemek için semptomların gelişimini detaylı sorgulamak büyük önem arzeder. Karın ağrıları olguların yaşına bağlı farklılık gösterdiği gibi, etyolojiye göre de farklılık göstermektedir. Ağrının ne zaman başladığı, ne kadar sürdüğünü sorgulamak akut veya kronik ağrı ayrımının belirlenmesinde önemlidir. Acil cerrahi durumların (barsak obstrüksiyonu, akut apandisit, volvulus gibi) ayrımı, veya cerrahi gerektirmeyen ancak acil medikal müdahale gerektiren akut ağrıların (ciddi gastroenterit, toksik over doz. sepsis, hemolitik üremik sendrom, diyabetik ketoasidoz, miyokardit, perforasyonlu peptik ülser, fulminan hepatit, ektopik gebelik, tuboovaryan apse eşliğinde pelvik enflamatuvar hastalık gibi) etyolojisini belirlemek çok önem arzeder.

Akut ağrının en sık karşılaşılan sebebi gastroenterit, kronik ağrının ise kabızlık olması haricinde diğer tüm olası etiyolojiler mutlaka değerlendirilmeli ve elenmelidir.

Sıklıkla infantlar ağrıyı davranış değişiklikleri (emme azalma, huzursuzluk, inatçı ağlama) ile dışa vururken, yaşça daha büyük çocuklar ağrı karakterini açıkça söyleyebilmektedir. Örneğin, uykudan uyandıran ağrı peptik hastalıkları işaret ederken, akşam yemeği sırasında meydana gelen ağrı genellikle kabızlığı düşündürmelidir. Aralıklı şekilde gelen ağrıda invajinasyon akla getirilmelidir.

Genellikle abdominal ağrı lokalize olsa da genel bir fizik muayene ile diğer gastrointestinal olmayan sebepler elenmelidir. Örneğin sağ alt kadranda ağrısında akut apandisit dışlama önemlidir. Sol üst kadranda ağrısı sıklıkla dalak ile ilgili patolojileri akla getirir. Epigastrik ağrı peptik ülser, reflüye sekonder özofajit, gastrit veya pankreatiti düşündürür. Suprapubik ağrı sıklıkla idrar yolu enfeksiyonları, adet bozuklukları düşündürmelidir. Pankreatit veya idrar yolu enfeksiyonlarında yansıyan bel ağrısı ve safra taşlarında yansıyan omuz

ağrısı dikkatten kaçmamalıdır.

Dışkılama paterni: Akut ağrı sırasında beraberinde ishal varsa viral veya bakteriyel gastroenteritleri düşündürür. Bu durumda dışkının mikroskopik incelenmesi tanıya yardımcı olabilir.

Daha kronik seyreden etiyolojilerde, örneğin kabızlık, irritabl bağırsak sendromu ve enflamatuvar bağırsak sendromu, tanıya yönelik bu sorular yardımcıdır.

Karın ağrısına eşlik eden kusma varlığını da sorgulamak etyolojiyi aydınlatmada yardımcı olabilir. Safralı kusma durumunda barsak obstrüksiyonu akılda tutulmalıdır.

Aile sorgusunda yakın zamanda yutulup yutulmadığı (ilaç, ağır metal?), ailede genetik hastalık varlığı (FMF, İmflamatuvar barsak hastalığı), eşlik eden solunum yolu enfeksiyonu (mezenterik lenfadenit?) araştırılmalıdır.

Fizik muayene sırasında çocuğun boyu kilosu, persentil değerleri kronik imflamatuvar durumlar açısından önemlidir.

Detaylı anamnez, fizik muayene yapıldıktan sonra yardımcı laboratuvar teknikleri ağrının etyolojisini aydınlatmada klinisyene yardımcı olabilir.

Bu sunumumuzda, çocukluk çağında görülen karın ağrısına nasıl yaklaşılmaması gerektiğini olgular eşliğinde tartışacağız.

NE UMDUK, NE BULDUK ?

OLGULARLA HEMATOLOJİK SORUNLARLA BAŞVURAN İMMÜN YETERSİZLİKLER NÖTROPENİ

Prof. Dr. Ayşegül ÜNÜVAR

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Nötropeni, mutlak nötrofil sayısının (MNS) azalması olarak tanımlanır. Mutlak nötrofil sayısı, polimorf nüveli lökositler (PNL) ve çomak (band) yüzdelерinin toplamının total lökosit sayısı ile çarpılıp çıkan rakamın 100'e bölünmesiyle elde edilir. MNS'nin doğum sonrası, yaşamın ilk 24 saati içinde 5000/mm³, ilk 2 haftada 1500/mm³, 2 hafta ile 1 yaş arasında 1000/mm³, 1 yaş üzerinde 1500/mm³'ün altında olması nötropeni olarak tanımlanmaktadır. Diğer bir yaklaşımda yenidoğan dönemi için, yaşamın ilk haftasında (72-240 saat) term yenidoğanlarda ve 28-36 hafta arasındaki pretermelerde 2500/mm³'ün, 28 haftanın altındaki pretermelerde ise 1000/mm³'ün altındaki değerler nötropeni tanımı için sınır değerler olarak bildirilmiştir.

Nötropenin ağırlığı ve süresi ile çeşitli bakteriyel enfeksiyonların gelişimi birbiriyle koreledir. Nötropenin ağırlığı MNS ile direkt ilişkilidir ve MNS değerine göre nötropeni aşağıdaki gibi sınıflandırılır:

Ağır nötropeni: MNS <500/mm³

Orta nötropeni: MNS 500-1000/mm³

Hafif nötropeni: MNS 1000-1500/mm³

Nötropenin 3 aydan uzun sürmesi ve 3 farklı zamanda nötropeni saptanması kronik nötropeni olarak tanımlanmaktadır.

Nötropeni; azalmış yapıma (konjenital ve edinsel), artmış yıkıma (immün, non-immün), kemik iliğinden açığa çıkma sorununa veya artmış marjinyasyona bağlı (psödonötropeni) olabilir. Çocukluk çağında nötropeni ile ilgili bilgiler daha çok kanserli çocuklardaki febril nötropeni ile ilişkilidir, bu grup dışındaki nötropenik çocuklarla ilgili veriler ise oldukça kısıtlıdır. İmmün yetersizliklerle birlikte olan nötropeniler için de bilgiler kısıtlı olmakla birlikte her geçen gün artmaktadır, 2013'ten itibaren Uluslararası İmmünoloji Dernekleri Birliği (IUIS) "İmmunitenin Doğuştan Kusurları" ile ilgili bir fenotipik sınıflandırma oluşturmuş, 2019'da da bu sınıflama güncellenmiştir.

Çocukluk çağında nötropeniler oluşum mekanizmasına göre kalıtsal/konjenital/intrensek ve edinsel/ekstrensek olarak başlıca iki grup altında değerlendirilebilir. Aşağıdaki sınıflama İtalyan Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Birliği'nin Nötropeni ve Kemik İliği Yetmezliği Sendromları Çalışma Grubu'nun 6 Mart 2022'de epub yayınlanan makalesinden alınmıştır.

KALITSAL/KONJENİTAL NÖTROPENİ

İzole (Sorumlu genler: ELANE, CSF3R, CXCR2, WAS)

- Ağır konjenital nötropeni
- Siklik nötropeni

Hematoloji dışı çeşitli bulgularla birlikte izole olmayan ağır konjenital nötropeni (HAX1, G6PC3, GF11, TAZ, USB1, VPS13, VPS45, SMARCA1, JAG1, DNM2, SBDS, SRP54, GATA1)

- Kostmann hastalığı
- Barth hastalığı
- Poikiloderma Clericuzio
- Schimke'nin immün-osseöz displazisi
- Cohen sendromu
- Charcot Marie Tooth hastalığı

- Shwachman–Diamond sendromu
- Pearson sendromu

Konjenital kemik iliği yetmezlikleri ile birlikte (FANC-genleri, DKC1, NHP2, NOP10, RTEL1, TERC, TERT, TINF2, WRAP53, RPS-RPL genleri)

- Fanconi anemisi
- Blackfan–Diamond anemisi

İmmün yetersizlik/immün disregülasyon ile birlikte

- Retiküler disgenezi, hiper IgM sendromu (AK2, CD40)
- Hermansky–Pudlak tip 2, Griscelli tip 2 (AP3B1, RAB27A)
- Hemofagositik lenfositosis (HLH), Chediak–Higashi hastalığı, WHIM sendromu (PRF1-UNC13D, STX11, STXBP2, LYST, CXCR4)
- Kıkırdak-saç hipoplazisi (RMRP)
- Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (FAS, FASL, CASP10)

Metabolik hastalıklar ve nutrisyonel eksikliklerle birlikte

- Transkobalamin 2 defekti (TCN2)
- Glikojen depo hastalığı tip 1b (SLC37A)
- Propionik asidüri (PCCA-PCCB)
- Metilmalonik asidüri (MMUT-MMAA-MMAB-MCEEMMADHC)
- İzovaleik asidüri (IVD)
- Gaucher hastalığı tip 1 (GBA)
- Tirozinemi
- B12 vitamini eksikliği
- Bakır eksikliği

EDİNSEL NÖTROPENİ

Otoimmün nötropeni

- Primer otoimmün nötropeni
- Sekonder otoimmün nötropeni

Alloimmün nötropeni (Primer: Neonatal ve izo-immün, Sekonder: TRALI, transfüzyon-ilişkili allo-immün nötropeni, febril transfüzyon reaksiyonları)

Gebelik ya da doğum ilişkili (Perinatal asfiksi, hipertansiyon, pre-eklampsi, Rh ve AB0 uyumsuzluğu, fetto-fetal transfüzyon, maternal viral enfeksiyonlar, maternal ilaçlar)

Miyeloproliferatif hastalıklarla birlikte (Akut miyeloid lösemi, akut lenfoblastik lösemi, lenfoma, miyeloproliferatif hastalıklar, juvenil miyelomonositik lösemi, MDS)

Edinsel kemik iliği yetmezliği ile birlikte (Aplastik anemi/sekonder)

KALITSAL/KONJENİTAL NÖTROPENİLER

Miyeloid serinin matürasyonu, göçü (trafficking) ve homeostazını düzenleyen proteinleri kodlayan genlerin mutasyonu sonucunda ortaya çıkan heterojen bir gruptur. İsveç'ten Kostmann ilk konjenital nötropeni vakasını 1956 yılında bildirmiş ve "infantil genetik agranülositoz" olarak tanımlamıştır. Dale ve arkadaşları ilk kez 1999 yılında siklik nötropeni olgularında, 2000 yılında ise ağır konjenital nötropeni (AKN) olgularında hastalık nedeni olarak ELANE mutasyonlarını göstermişlerdir. Aynı yıl G-CSFR3 mutasyonları, 2003 yılında

GFL-1 mutasyonları, 2006'da da Wiskott-Aldrich proteininde nötropeni gelişimine neden olan mutasyon (WAS'ın nötropenik varyantı) tanımlanmıştır ve bu farklı genotipler "ağır konjenital nötropeni" adı altında toplanmıştır. Kostmann'ın ilk tanımladığı, otozomal resesif geçişli Kostmann hastalığından sorumlu HAX 1 geni 2007'de, konjenital kalp hastalığı, ürogenital anomaliler ve dismorfizm ile birlikte olan G6PC3 eksikliği ise 2008 yılında tanımlanmıştır.

Ağır konjenital nötropeni (AKN) ve Kostmann hastalığı:

Kostmann hastalığı otozomal resesif geçişlidir. Bu hastalığın ilk tanımlanmasından sonra benzer özellikler taşıyan farklı genotipik özelliklere sahip ağır konjenital nötropeni vakaları tanımlanmıştır. AKN'li çocuklarda hayatın ilk ayından itibaren omfalit, otitis media, pnömoni, abse gelişimi ve stafilocok, streptokok, psödomonas ve mantar üremeleri dikkati çeker. Nötrofil sayısı 200/mm³'ün altındadır, kompensatuvar olarak eozinofili ve monositoz görülür. Hafif anemi ve trombositoz da eşlik edebilir. Kemik iliğinde miyelopoezin promiyelosit veya miyelosit düzeyinde duraklaması (matürasyon arresti) dikkati çeker. AKN olgularında nötropeni nedeni, ELANE genindeki mutasyonlar nedeniyle nötrofil elastaz düzeyinin azalması, bunun da apoptozu arttırmasıdır.

Siklik nötropeni:

Otozomal dominant geçiş gösterir. Olguların çoğunda ELANE geninde mutasyon vardır. Erken yaşlarda ortaya çıkar ve genellikle 21 günde bir (14-40 gün arayla olabilir), 3-6 gün süren nötropeni atakları ile karakterizedir. Nötropeni ile birlikte monosit artışı dikkati çekebilir. Ataklar esnasında halsizlik, ateş, ağız ülserleri, perirektal abse, sellülit ve lenfadenopati gelişebilir. Hastalığın ağırlığı asemptomatikten hayati tehdit eden sepsis tablosuna kadar değişebilir. Uygun tedavi edilmediği takdirde %10 mortalite riski vardır. Tanı için en az 6 hafta, haftada 2-3 kez kan sayımı yapılarak siklik patern ortaya konulmalıdır.

Chediak-Higashi sendromu: LYST genindeki mutasyonlar nedeniyle intrasellüler granüllerin hareketleri bozulmuştur. Enfeksiyonlara eğilim yanında parsiyel okülökütanöz albinizm, hafif kanama diyatezi ve progresif periferik nöropati ile karakterizedir. Periferik yaymada nötrofillerde iri granüller dikkati çeker. Enfeksiyonlar esnasında hayati tehdit edebilecek sekonder hemofagositik sendrom riski vardır.

Hermansky-Pudlak sendromu tip II: Otozomal resesif geçişlidir. AP3B1 genindeki mutasyonlar nedeniyle hücrenin veziküler trafik sistemi bozulmuştur. Trombositlerdeki dens cisimciklerin eksikliği nedeniyle kanama diyatezi ve okülökütanöz albinizm görülür. Ayrıca sitotoksik T ile NK hücreler de etkilenmiştir. Nötropeni ciddidir ve enfeksiyonlar esnasında sekonder hemofagositik sendrom gelişebilir.

Griscelli sendromu tip II: Otozomal resesif geçişlidir. Hastaların saçları gümüş-gri renktedir. Üç tipi vardır. Tip II den RAB27A mutasyonu sorumludur. Hastaların çoğunda orta şiddette nötropeni vardır. Sıklıkla piyoenik enfeksiyonlar gelişir ve enfeksiyonlar sırasında sekonder hemofagositik sendrom tablosu gelişme riski yüksektir.

P14 eksikliği: Otozomal resesif kalıtlıdır, MAPBIP genindeki mutasyonlar nedeniyle gelişir. Protein P14 endozomların biyogenezi ve mitojen aktive protein kinazın geç endozomlara relokalizasyonu için gereklidir. Nötropeni, parsiyel albinizm, boy kısalığı, B hücre ve sitotoksik T hücre eksikliği ile karakterizedir.

Shwachman-Diamond sendromu: Otozomal resesif geçer. Nötropeni, ekzokrin pankreas yetersizliği, boy kısalığı ve metafizeal displazi ile karakterizedir. Nötropeni zamanla kemik iliği yetersizliğine dönüşebilir. Kostmann hastalığı ve ağır AKN olgularında olduğu gibi MDS ve akut miyeloid lösemi gelişme riski vardır. Malabsorbsiyon hayatın ilk aylarından itibaren dikkati çeker, buna boy kısalığı eşlik eder. Pankreas fonksiyonları zamanla iyileşme gösterebilir. Olguların %50'sinde metafizeal disostoz yanında göğüs kafesi defektleri, klinodaktili, sindaktili, kifo ve osteopeni vardır.

Diskeratozis konjenita: Genellikle X'e bağlı geçişlidir, ancak otozomal dominant da kalıtılabilir. Deride anormal pigmentasyon, tırnak distrofisi ve oral lökoplaki ile karakterizedir. Ayrıca boy kısalığı, gelişim geriliği, epifora, diş çürükleri ve kayıpları, akciğer hastalığı ve saç dökülmesi de olabilir. Hastaların %90'ında üç yaş civarında en az bir hematolojik seride azalma saptanır ve %50 olguda 10 yaş civarında aplastik anemi gelişir, hastaların 2/3'ü kemik iliği yetmezliğinden kaybedilir. Olguların %9'unda Hodgkin Lenfoma ve diğer kanserler gelişir.

Clericuzio tip poikiloderma ile birlikte olan nötropeni: Navajo yerlilerinde 1991 yılında tarif edilmiştir, oto-

zomal resesif geçişlidir, C16ORF57 genindeki mutasyonlar nedeniyle meydana gelmektedir. Poikiloderma fotosensitivite ve nötropeni ile karakterizedir. U6 biyogenezi bozulmuştur, hücrelerin ömrü kısalmıştır.

Barth sendromu: X'e bağlı resesif geçişlidir, Taffazzin (TAZ) genindeki mutasyonlar nedeniyle ortaya çıkar. Kardiyomiyopati, nötropeni, kas zayıflığı ve büyüme geriliği ile karakterizedir. Nötropeni nedeni artmış olan apoptozistir.

Cohen sendromu: Otozomal resesif geçişlidir, 8. kromozomdaki VPS13B genindeki mutasyonlar nedeniyle meydana gelir. Mental retardasyon, mikrosefali, aydede yüzü, miyopi, retinitis pigmentosa, obezite ve ligament hiperlaksitesi ile karakterizedir. Hastaların %90'ında nötropeni vardır ve kronik gingivostomatite neden olur. Kemik iliği hücreden zengindir ve maturasyon arresti görülmez.

Pearson sendromu: Mitokondriyal DNA'daki büyük delesyonlar nedeniyle apoptozun hızlanmasıyla ortaya çıkar. Süt çocukluğu döneminde başlayan makrositik anemi ve buna bazen eşlik eden nötropeni ve/veya trombositopeni, ekzokrin pankreas yetersizliği, karaciğer ve böbrek bulguları ve büyüme geriliği ile karakterizedir. Kemik iliği normosellüler olmakla beraber artmış vakuolizasyon, hemosideroz ve ring sideroblastlar dikkati çeker.

Glikojen depo hastalığı tip 1b: Otozomal resesif geçişlidir, SLC37A4 genindeki mutasyonlar nedeniyle gelişir. Hipoglisemi, hiperlaktik asidemi, hiperlipidemi, hiperürisemi gibi metabolik bozukluklar ile diğer depo hastalıkları gibi hepatomegali, büyüme geriliği ve osteopeni yanında nötropeni ve buna bağlı olarak tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlar, aftöz ülserler ve inflamatuvar barsak hastalığı ile karakterizedir.

STK4 eksikliği: Otozomal resesif geçişlidir, STK4 genindeki mutasyonlar nedeniyle apoptozis artmıştır. Hastalarda intermittan nötropeni, lenfopeni ve monositopeni vardır.

İmmün yetersizliklerle birlikte olan nötropenilerin başlıcaları aşağıdaki tabloda verilmektedir.

Retiküler disgenezi: Nötropeni yanında lenfopeni ile de karakterizedir, kombine bir immün yetersizlik sendromudur. Olguların çoğu adenilat kinaz 2 yapımını kodlayan gendeki mutasyonlara bağlıdır. B ve T hücre yetersizliği yanında periferik lenfoid dokuların eksikliği de dikkati çeker. Ağır enfeksiyonlar hayatın ilk günlerinden itibaren kendini gösterir.
Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik: Familial, sporadik. Hipogammaglobulinemi, diğer immün sistem (TNFRSF13B) bozuklukları
IgA eksikliği: (Bilinmemekte ya da azalmış IgA TNFRSF13B)
X'e bağlı agammaglobulinemi/Otozomal resesif agammaglobulinemi
Ağır kombine immün yetmezlik: OR, XL (multipl lokus), humoral ve hücrel immün fonksiyon yokluğu
Hyper-IgM sendromu: XL (HIGM1) IgM artmış, IgG azalmış, otoimmün sitopeni.
WHIM sendromu: OD (CXCR4), siğiller, hipogammaglobulinemi, enfeksiyonlar, miyelokateksis. Miyeloid hücreler kemik iliğinden mobilize olamazlar ve apoptoza uğrarlar.
Kıkırdak-saç hipoplazisi: OR (RMKP) Lenfopeni, kısa ekstremiteli cücelik, metafizeal kondrodizplazi, karakteristik saçlar
Schimke'nin immün-osseöz displazisi: OR (SMARCA1) Lenfopeni, pansitopeni, spondiloepifizeal displazi, büyüme geriliği, böbrek yetersizliğine kadar ilerleyen nefrotik sendrom
Dubowitz sendromu

Daha fazla immünolojik değerlendirme gerektiren başlıca klinik özellikler:

İkiden fazla sistemik bakteriyel enfeksiyon (sepsis, menenjit, osteomyelit)

İkiden fazla ciddi solunum yolu enfeksiyonu (pnömoni)

Çoklu bakteriyel enfeksiyonlar (selülit, otitis media, lenfadenit)

Karaciğer veya beyin absesini içeren olağandışı enfeksiyonlar

Nadir patojenlerin neden olduğu enfeksiyonlar (örn. Aspergillus pnömonisi, dissemine kandidiyazis, Serratia marcescens enfeksiyonu, Nocardia türleri, Burkholderia cepacia)

Beklenmedik şiddette enfeksiyonlar

Kronik diş eti iltihabı veya tekrarlayan aftöz ülserler

EDİNSEL NÖTROPENİLER

Enfeksiyonlara bağlı nötropeni: Enfeksiyon etkenlerinin hemen hepsi nötropeni yapabilir. Virüsler genellikle viremi döneminde (hastalığın ilk 24-48 saati içinde) nötropeniye neden olur, yaklaşık 3-8 gün sürer, ancak daha uzun süre de (ortalama 2 ay) devam edebilir ve başlıca nötropeni oluşum mekanizmaları; nötrofillerin dolaşımdan marjinal havuza geçmeleri, sekestrasyon ve artmış nötrofil tüketimidir.

CMV, Epstein-Barr, hepatit A ve B, influenza A ve B, kızamık, RSV, parvovirüs B19, rubella ve su çiçeği virüsleri başlıca nötropeniye neden olan virüslerdir. Bakterilerden tifo, paratifo, tüberküloz, bruselloz ve tularemi nötropeni yapabilir. Ayrıca sıtma esnasında da nötropeni görülebilir. Sepsis esnasında nötropeni, nötrofillerin yıkımı ve kemik iliği rezervlerinin tüketimi ile ilgilidir.

İlaça bağlı nötropeni: Birçok nedene bağlı olarak ilaç ilişkili nötropeni gelişebilir:

1. Miyeloid seride yapımın idiyosinkratik supresyonu (antibiyotikler, sülfonamidler, antidiyabetikler, antitiroid ilaçlar, antihistaminikler ve antihipertansifler),
2. Devamlı verilen ilaçlarda doza bağımlı baskılanma (sitotoksik ilaçlar),
3. İlacın metabolizması sırasında kişisel farklılıktan kaynaklanan baskılanma (fenotiyazin, tiourasil gibi),
4. İlaç – hapten hastalığına bağlı yıkım (dipiron, fenilbutazon, sulfapiridin gibi)

Kemoterapi, radyoterapi, kemik iliğini tutan malign hastalıklarla ilişkili nötropeni

İmmün nötropeniler

Alloimmün neonatal nötropeni, otoimmün neonatal nötropeni ve primer otoimmün nötropeni başlıca immün nötropeni nedenleridir.

Psödonötropeni : Bazen nötrofiller marjinal havuza geçiş yaparlar, kemik iliği normal görünümündedir. Adrenalin injeksiyonu ile sayı normale döner.

İnefektif miyelopoez : Kronik bir nötropeni durumudur. Enfeksiyonlar sayısında nötrofil sayısı normal bulunur. Kemik iliğinde dens piknotik kromatinli dejenere polimorflar görülür.

Kronik idiyopatik nötropeni : Yukarıda bahsedilen hiç bir gruba uymazlar. Nötrofillerin azalmış veya etkili olmayan üretimi artmış apoptoza bağlı olabilir. Genel olarak sendromik olmayan konjenital nötropenilere benzeseler de her zaman daha hafif enfeksiyonlar gelişir ve daha hafif seyrederler. Bazılarının, antikorları negatifleşmiş otoimmün nötropeniler olabileceği düşünülmektedir.

NÖTROPENİ YÖNETİMİ

Laboratuvar tetkiklerinden önce nötropenin yaşı uygun gerçek nötropeni olup olmadığına karar verilmeli, sonra da ayrıntılı anamnez alınmalıdır. Nötropenin ilk kez saptanma zamanı, süresi, önceki kan sayımları, sık enfeksiyon öyküsü, enfeksiyonların tipi, sıklığı, ciddiyeti, ilaç kullanımı ve ailede benzer öykü ve akraba evliliği özellikle sorgulanmalıdır. Hastanın büyüme ve gelişmesi, bakteriyel enfeksiyon açısından risk bölgeleri olan mukozalar, gingiva, cilt, kulak ve perianal bölge muayenesi ayrıntılı yapılmalı, saç, diş, lenfadenopati, hepatosplenomegali ve diğer fizik muayene bulguları kaydedilmelidir. Sistemik hastalık düşündüren diğer bulgular da özellikle araştırılmalıdır. Ayrıca, hastanın fenotipik özellikleri incelenmeli, ekstremiteler de dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli, sendromik olup olmadığına bakılmalı, gereğinde genetik konsültasyon istenmelidir. Parsiyel albinizm, saç rengi değişiklikleri ile birlikte olan Chediak-Higashi sendromu, Griscelli sendromu tip II ve Hermansky-Pudlak sendromu tip II gibi hastalıklar açısından da dikkatli olunmalıdır. Hastanın vücut sıcaklığı ölçülmeli, ancak bunun için rektal derece ölçümü kesinlikle yapılmamalıdır.

Nötropenin ciddiyeti ve süresi laboratuvar incelemesinin de ne kadar ayrıntılı isteneceğini belirleyebilir.

İlk basamak testleri: Tam kan sayımı, sedimantasyon, viral seroloji, antinötrofil antikorlar, direkt Coombs testi, ANA, anti-DNA, C3, C4

Alta yatan hastalık düşündüren bulgular varsa: Metabolik hastalık tetkikleri, B12, folik asit, bakır, Fe, TDBK, ferritin düzeyi, kemik iliği aspirasyonu (sitogenetik ve moleküler genetik çalışma da istenebilir)

Nötropeniye diğer sitopenilerin de eşlik ettiği durumlarda alta yatan hastalıklar açısından kemik iliği aspi-

rasyonu geciktirilmemelidir.

Sık enfeksiyon geçirme öyküsü varsa: İmmunglobulin düzeyleri, lenfosit alt grupları, kemik iliği aspirasyonu ve genetik çalışma başlıca istenmesi gereken laboratuvar tetkikleridir.

Sonuç olarak; bir çocuk hekimine nötropeni nedeniyle başvuran bebek ve çocuklar dikkatle değerlendirilmelidir. Hangi hastaya tam bir değerlendirme yapılacağına ve pediatrik hematoloji/onkoloji ve/veya pediatrik immünoloji birimine ne zaman sevk edileceğine karar vermek her zaman kolay olmayabilir. Nötropeniye eşlik eden semptom ve bulguların ayrıntılı değerlendirilmesi nötropenik çocuğun yönetimine önemli bir katkı sağlayacaktır.

Kaynaklar

1. Kostmann R. Infantile genetic agranulocytosis; agranulocytosis infantilis hereditaria. Acta Paediatr Suppl 1956;45:1-78.
2. Bux J, Behrens G, Jaeger G, and Welte K. Diagnosis and clinical course of autoimmune neutropenia in infancy: analysis of 240 cases. Blood 1998;91(1):181-186.
3. Freeman MH, Bonilla MA, Frier C, et al. Myelodysplasia syndrome and acute myeloid leukemia in patients with congenital neutropenia receiving G-CSF therapy. Blood 2000;96:429-436.
4. Menasche G, Ho CH, Sanal O, et al. Griscelli syndrome restricted to hypopigmentation results a melanophillin defect (GS3) or a MYO5A F-exon deletion. J Clin Invest 2003;112(3):450-456.
5. Boxer LA, and Newburger PE. A Molecular classification of congenital neutropenia syndromes. Pediatr Blood Cancer 2007;49:609-614.
6. Bohn G, Allroth A, Brandes G, et al. A novel human primary immunodeficiency syndrome caused by deficiency of the endosomal adaptor protein. Nature Med 2007;1:39-45.
7. Vandenberghe P, and Beel C. Severe congenital neutropenia, a genetically heterogeneous disease group with an increased risk of AML/MDS. Pediatr Rep 2011;3(Suppl 2):e9.
8. Donadieu J, Fenneteau O, Beaupain B, et al. Congenital neutropenia: diagnosis, molecular bases and patient management. Orphanet J Rare Dis 2011;6:26.
9. Devecioğlu Ö, Gümüş S. Çocukluk çağında nötropeniye yaklaşım. Çocuk Dergisi 2012;12(2):53-59.
10. Horwitz MS, Corey SJ, Grimes HL, Tidwel T. ELANE mutations in cyclic and severe congenital neutropenia; genetics and pathophysiology. Hematol Oncol Clin North Am 2013;27(1):19-41.
11. Boztug K, Klein C. Genetics and pathophysiology of severe congenital neutropenia syndromes unrelated to neutrophil elastase. Hematol Oncol Clin North Am 2013;27(1):43-60.
12. Walkovich K, Boxer LA. How to approach neutropenia in childhood. Pediatr Rev 2013;34(4):173-84.
13. Bonilla MA, and Menell JS. Disorders of white blood cells In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD, (eds). Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology, 6th ed. London: Elsevier Academic Press, 2016, pp. 209-238.
14. Dale DC. How I manage children with neutropenia. Br J Haematol 2017, 178, 351–363.
15. Lippner E, Lücke T, Salgado C, et al. Schimke Immunosseous Dysplasia. 2002 Oct 1 [Updated 2022 Apr 14]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022.
16. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update of the IUIS Phenotypical Classification. J Clin Immunol 2020;40:66–81.
17. Fioredda F, Onofrillo D, Farruggia P, Barone A, Veltroni M, Notarangelo LD, Menna G, Russo G, Martire B, Finocchi A, Verzegnassi F, Bonanomi S, Ramenghi U, Pillon M, Dufour C. Diagnosis and management of neutropenia in children: The approach of the Study Group on Neutropenia and Marrow Failure

Syndromes of the Pediatric Italian Hemato-Oncology Association (Associazione Italiana Emato-On-cologia Pediatrica - AIEOP). *Pediatr Blood Cancer*. 2022 Jun;69(6):e29599. doi: 10.1002/pbc.29599. Epub 2022 Mar 6. PMID: 35253359.

18. Walkovich K, and Connelly JA. Disorders of white blood cells In: Fish JD, Lipton JM, Lankowsky P (eds). *Lankowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology*, 7th ed. London: Elsevier Academic Press, 2022, pp. 207-236.

Hangi Klinik Bulgularla SLE Yada Diğer Bağ Dokusu Hastalıklarını Düşünelim?

Doç. Dr. Ayşenur Paç Kısaarslan

Erciyes Üniv Tıp Fak Çocuk Romatoloji BD

Sistemik lupus eritematozus

Sistemik lupus eritematozus(SLE) sistemik otoimmün hastalıkların prototipidir. Otoantikorların organ hasarına yol açtığı multisistemik bir hastalıktır(1).

2019 SLE EULAR/ACR klasifikasyon kriterlerine göre ANA 1/80 pozitifliği zorunlu kriterdir(2). Tanı için 10 ve üzeri skor alınması gereklidir.

Klinik Kriterler		Puan
Konstitüsyonel	Ateş	2
Hematolojik	Lökopeni	3
	Trombositopeni	4
	Otoimmün hemoliz	4
Nöropsikiyatrik	Delirium	2
	Psikoz	3
	Konvülzyon	5
Mukokütanöz	Skar bırakmayan alopesi	2
	Oral ülser	2
	Subakut veya diskoid lupus	4
	Akut kutanöz lupus	6
Serozal tutulum	Plevral yada perikardiyal efüzyon	5
	Akut perikardit	6
Kas-iskelet sistemi	Eklem tutulumu	6
Renal	Proteinüri>0.5gr/24sa	4
	Klas II yada V lupus nefriti	8
	Klas III yada IV lupus nefriti	10
İmmünolojik kriterler		
Antifosfolipit antikorlar	Anti- kardiyolipin yada B2GP1 antikorları yada Lupus antikoagülanı	2
Kompleman	Düşük C3 ya da C4	3
	Düşük C3 ve C4	4
SLE spesifik antikorlar	Anti-ds DNA yada anti-Smith	6

Hastalık ateş, halsizlik, yorgunluk, dikkat eksikliği gibi semptomlar ile başlayabilir. Tek organ tutulumu ile başlayabilir, ancak sonuçta multiorgan tutulumu ile sonuçlanır.

Mukokutanöz tutulum

Tipik döküntüler %85 üzeri hastada görülebilir. Kelebek tarzı döküntü yanaklarda ve burun üstünden geçer, ancak nasolabial olukları koruyarak yerleşir. Lezyonlar fotosensitiftir ve skar bırakmadan iyileşir. Ciltte vaskülitik döküntüler arasında eritem, palpabl purpura, ülserler, ürtikeryal döküntüler sayılabilir. Alopesi sık karşılaşılan bir bulgudur. Oral ülserler çoğunlukla dil ve sert damak üzerindedir ve ağrısızdır. Nasal

ülser de görülebilir.

Kas-İskelet tutulumu

Artralji ve myalji sık rastlanan bulgulardır. Gerçek artrit daha çok küçük eklemleri tutar ve diğer periferik eklemler de tutulabilir.

Hematolojik tutulum

En sık görülen organ tutulumlarından birisidir. Anemi, otoimmün hemolitik anemi (OİHA), lökopeni ve özellikle lenfopeni, immün trombositopenik purpura (İTP) sık rastlanan hematolojik tutulumlardır. Sekonder antifosfolipit sendromunun (APS) en önemli nedeni SLE'dir. Arteriyel veya venöz tromboz etyolojisi araştırılırken mutlaka lupusa bağlı APS düşünülmelidir.

Böbrek tutulumu

Böbrek tutulumu izole asemptomatik hematüri, nonnefrotik proteinüri, akut nefritik sendrom, nefrotik sendrom, kronik böbrek yetmezliği gibi geniş bir spekturumda olabilir.

Nöropsikiyatrik tutulum

Aseptik menenjit, baş ağrısı, psikoz, kognitif fonksiyonlarda bozulma ve akut konfüzyonel durum, duyu durum bozuklukları, serebrovasküler hastalık, konvülsyonlar, hareket bozuklukları, demiyelinizan hastalıklar ve periferik nöropatiler görülebilir.

Kardiyovasküler hastalık

En sık bulgu perikardittir. Myokardit tanısı ise diğer myokardit nedenleri ekarte edilerek konulabilir. Endokardit oldukça nadirdir ve sol tarafta valvüler kalınlaşma ve regürjidasyon bulguları tespit edilebilir. Tipik Libman-Sacks endokarditi steril mitral kapak valvülitisi olarak bilinmektedir.

Pulmoner tutulum

En sık plörit bulgusu tespit edilir. Nadiren lupus pnömonisi, pulmoner alveolar hemoraji, pulmoner arteriyel hipertansiyon, pulmoner tromboemboli, küçülen akciğer sendromu görülebilir.

Gastrointestinal Tutulum

Lupusla ilgili olarak asit/peritonit, mesenter vaskülit ve pankreatit görülebilir. Lupoid hepatit veya otoimmün hepatit de transaminazları yüksek olan hastada düşünülmelidir.

Endokrin Tutulum

En sık bulgu tiroid antikorlarının artışına bağlı Hashimoto tiroiditi ve Graves hastalığı görülür.

Lenfatik Sistem

Lenfadenopati ve splenomegali tespit edilebilir. Patolojik bulguları histiyositik nekrotizan lenfadenit olan Kikuchi sendromu görülebilir.

Juvenil Dermatomyozit

Yürümede, merdiven çıkıp inmede, kolları ve başı kaldırmada zorluk gibi proksimal kas güçsüzlüğü durumlarında mutlaka cilt bulguları aranmalıdır. Heliotrop raş, gotron papülü ve belirtisi patognomonik bulgulardır. Cilt bulguları bazen atopik dermatit ile karışabilmektedir. Laboratuvar bulgularında ise yükselmiş karaciğer enzimleri, LDH, CK değerleri önemli ipuçları olabilir (3)

Tablo 1. EULAR/ACR 2017 erişkin ve çocuklarda inflamatuvar miyopati sınıflandırma kriterleri		
Değişken	Biyopsi yapılmamış*	Biyopsi yapılmış#
Semptomların başlangıç yaşı		
18-40	1,3	1,5
≥40	2,1	2,2
Kas güçsüzlüğü		
Üst ekstremitte proksimalinde, simetrik, progresif güçsüzlük	0,7	0,7
Alt ekstremitte proksimalinde, simetrik, progresif güçsüzlük	0,8	0,5
Boyun fleksör kaslar ekstansör kaslardan daha güçsüz	1,9	1,6
Bacaklarda proksimal kaslar distal kaslarda daha güçsüz	0,9	1,2
Cilt bulguları		
Heliotrop döküntü	3,1	3,2
Gotttron papülleri	2,1	2,7
Gotttron belirtisi	3,3	3,7
Disfaji veya özofageal dismotilite	0,7	0,6
Laboratuvar bulguları		
Anti-Jo-1 (anti-histidil-tRNA sentetaz) antikör pozitif	3,9	3,8
CK veya AST veya ALT değerlerinin normalin üzerinde olması	1,3	1,4
Kas biyopsi bulguları		
Endomisyumda kas liflerini invaze etmeyen mononükleer hücre infiltrasyonu		1,7
Perimisyal ve/veya perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu		1,2
Perifasiküler atrofi		1,9
Çerçeve vakuoller		3,1
*Toplam puan ≥7,5 kesin (≥%90) tanı, 5,5-7,5 muhtemel (%55-90 ihtimal) tanı, <5,3 düşük ihtimal (<%55)		
#Toplam puan ≥8,7 kesin (≥%90) tanı, 6,7-8,7 muhtemel (%55-90 ihtimal) tanı, <6,5 düşük ihtimal (<%55)		
AST, aspartat transaminaz; ALT, alanin transaminaz; CK, kreatin kinaz		

Juvenil Skleroderma

Sistemik ve lokalize formu bulunmaktadır. Sistemik formda özellikle parmaklarda cildin sertleşmesi, eller ve ayaklarda ödem, raynoud bulgusu erken bulgulardır. İlerleyen dönemlerde sklerodaktili ve cilt ülserleri gelişebilmektedir. Erken yaşta karpal tünel sendromu, periferik nöropatiler sklerodermayı akla getirmelidir(4).

Tablo 1. Jüvenil sistemik skleroz sınıflandırma kriterleri (PRES/ACR/EULAR 2007)**Majör kriterler (zorunlu kriter)**

Proksimal cilt sklerozu veya sertleşmesi

Minör kriterler (en az 2 kriter varlığı gerekli)

Cilt tutulumu

Sklerodaktili

Vasküler

Raynaud fenomeni

Kapilleroskopik anormallikler

Parmak ucu ülserleri

Gastrointestinal

Disfaji

Gastroözofageal reflü

Kardiyak

Aritmi

Kalp yetmezliği

Böbrek

Renal kriz

Yeni başlangıçlı hipertansiyon

Solunum sistemi

Pulmoner fibrozis (HRCT/radyografi ile tespit edilmiş)

Azalmış CO difüzyon hızı (DLCO)

Pulmoner arter hipertansiyonu

Nörolojik

Nöropati

Karpal tünel sendromu

Kas-iskelet sistemi

Tendon krepitasyonu

Artrit

Miyozit

Serolojik testler

Antinükleer antikor

Sistemik skleroderma spesifik antikorlar (anti-sentromer, anti-topoizomeras 1 [Scl-70], anti-fibrillarin, anti-Pm-Scl, anti-fibrillin veya anti-RNA polimeraz 1 veya 3)

Sjögren Hastalığı

Klasik olarak kuru göz, kuru ağız bulguları yanında, çocukluk döneminde periferik nöropati, demyelinizan hastalık, konstutisyonel semptomlar, tekrarlayan parotit ve pankreatit atakları, açıklanamayan akut faz reaktanı yüksekliği, RF pozitifliğinde akla gelmeli ve ileri inceleme yapılmalıdır(1).

Kaynaklar

1. Petty RE, Laxer RM. Textbook of Pediatric Rheumatology, 8th edition: Philadelphia: Elsevier, 2021.
2. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al. 2019 European League against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2019; 71:1400-1412.
3. Bottai M, Tjärnlund A, Santoni G, et al. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report. *RMD Open.* 2017 Nov 14;3(2):e000507.
4. Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 2007 Mar 15;57(2):203-12.

“BU ÖKSÜRÜK GEÇMİYOR!” OLGULARLA KRONİK ÖKSÜRÜĞE YAKLAŞIM

Azer Kılıç Başkan¹, Kağan Çalışgan²

¹ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

² İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Kronik öksürük rahatsız edici bir semptom olması dolayısıyla çocukluk çağında en sık hastane başvuru nedenlerinden birini oluşturur. Prevalansı çeşitli çalışmalarda %5-10 olarak bildirilmiştir. Hastane başvuru oranının %9-33 arasında olduğuna dair çalışmalar mevcuttur. Artmış sağlık maliyetleri, yaşam kalitesinde bozulma ve okul devamsızlığı gibi sosyal sorunlara neden olması, ebeveyn anksiyetesine yol açması nedeniyle önemli bir sağlık sorunu olarak karşımıza çıkmaktadır.

Aslında öksürük akciğerleri zararlı patojenlerden koruyan, aspirasyonu önleyen, yabancı maddelerin ve mukusun atılmasını sağlayan doğal bir koruyucu reflekstir. Sıklığı ve şiddetinin ne zaman patolojik kabul edileceği ile ilgili objektif kriterler olmadığından epidemiyolojik çalışmalara ait veriler sınırlıdır. Munyard ve ark. yaptığı bir çalışmada son 4 hafta içerisinde üst solunum yolu enfeksiyonu olmayan çocuklarda 24 saat içinde 34 öksürük epizodu olduğu gösterilmiştir. Chang ve ark. ise sağlıklı çocuklara gün boyunca 0-140 (median:10) öksürük rapor etmiştir. Çocuklarda üst solunum yolu enfeksiyonlarına bağlı gelişen öksürüklerin %90'ı 25 gün içinde geriler. Kronik öksürük, 14 yaş ve altındaki çocuklarda 4 haftadan uzun süren öksürük olarak tanımlanmaktadır.

Kronik öksürük olan çocuklara yaklaşımda en önemli hedef altta yatan nedeni belirlemektir. Bu yaklaşım detaylı öykü alınması, başlama yaşı, öksürüğün karakteristik özelliği, fizik muayene bulguları, tetikleyici veya çevresel maruziyetlerin varlığı, aile öyküsü, spirometri ve göğüs radyografisi bulgularına dayanır.

Kronik öksürük temelde spesifik öksürük (altta yatan sistemik veya akciğer hastalığını gösteren semptom veya bulguların varlığı mevcutsa) ve non-spesifik öksürük olmak üzere ikiye ayrılır. Non-spesifik öksürük genellikle kuru izole öksürük ile karakterizedir. Hastaları değerlendirirken öncelikle spesifik öksürüğü gösteren semptom ve bulguların varlığı değerlendirilir. Bu bulgular aşağıdaki gibidir:

1. Sistemik bulgular: Çomak parmak, büyüme gelişme geriliği, kardiyak veya nörolojik bulgular, ateş, immünyetmezlik düşündüren bulgular, beslenme güçlüğü.
2. Akciğere ait bulgular: Göğüs ağrısı, dispne, hemoptizi, siyanoz, balgamlı öksürük, göğüs deformitesi, tekrarlayan pnömoni.

Fizik muayene bulguları tanıda önemli bir basamaktır. Tüm çocukların büyüme-gelişme ve nutrisyonel durumu değerlendirilmelidir. Allerjik hastalıklara ait bulgular (atopi, allerjik shiner vb.) ve postnazal akıntı mutlaka değerlendirilmelidir. Göğüs deformitesi ve oskültasyon bulguları yol göstericidir.

Kronik öksürükle başvuran hastada ilk yapılacak tetkikler akciğer grafisi ve solunum fonksiyon testidir. Balgamlı öksürüğü olan çocuklarda balgam incelemesi yapılmalıdır. Gereken durumlarda immünyetmezlik paneli, deri prick testi, intraluminal impedans veya ph monitorizasyonu, toraks tomografisi, fleksibl bronkoskopi, genetik analiz, ter testi, PPD, yüksek hızlı videomikroskop analizi yapılır.

Tedavide etiyolojiye yönelik değerlendirme yapılır. Vakaların çoğunu oluşturan viral enfeksiyonu takip eden non-spesifik öksürüğü olan hastalarda fizik muayene ve ilk basamak tetkikler normale 2-3 hafta boyunca tedavisiz izlem uygulanabilir. Özellikle persistan bakteriyel bronşit düşünülen vakalarda en sık görülen patojenlere karşı 2 haftalık antibiyoterapi kullanılmasının etkinliği gösterilmiştir. Astım düşünülen olgularda düşük doz inhale kortikosteroid 2-3 hafta kullanıldıktan sonra tedaviye yanıt değerlendirilir. Tedaviye yanıtsız durumlarda diğer tanımlar tekrar gözden geçirilerek değerlendirilmelidir. Antitusifler, ekspektoranlar, dekonjestanlar, mukolitiklerin kullanımının plasebodan farkı saptanamamıştır ve toksik etkileri dolayısıyla özellikle iki yaşından küçük çocuklarda kullanımı önerilmemektedir.

Sonuç olarak; kronik öksürüğün semptom olarak ortaya çıktığı hastalıklar geniş bir yelpazeyi oluşturur. Amaç, altta yatan patolojinin tespiti ve nedene yönelik tedavi olmalıdır.

OLİGOARTRİT VE ENTEZİT İLİŞKİLİ ARTRİT ÖZELİNDE MONOARTRİTİN AYIRICI TANISI

Balahan Bora

Çocuklarda artrit sık rastlanan bir durumdur. Artritin başlama şekli, sunumu ve süresi ona neden olabilecek pek çok hastalığın birbiriyle ayırıcı tanısının yapılmasına yardımcı olur. Sadece bir eklem tutulduğunda - akut veya kronik oluşuna göre - pek çok olası tanı gözden geçirilmelidir. İyi bir öykü ve fizik inceleme uygun laboratuvar ve radyolojik incelemeleri belirlemede, acil durumları ayırt etmede ve doğru tanıya yönelmede en önemli bileşenlerdir. Akut monoartrit sadece bir eklemden ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı, ısı artışı ve/veya kızarıklık ile giden ve 3 haftadan kısa süreli olan yangısal durumdur. En sık sebepleri arasında septik artrit, transient sinovit, akut romatizmal ateş gibi postenfeksiyöz artritler, travmatik eklem şişlikleri, kemik tümörleri veya akut lösemi gibi malign hastalıklar ve bazı juvenil idiyopatik artrit (JİA) tiplerinin (entezit ilişkili artrit, sistemik JİA) erken dönemleri sayılabilir. Kronik monoartrit kesin bir tanımı bulunmamakla birlikte, genellikle artritin sadece bir eklemden en az 6 hafta devam ettiği durumlar kronik olarak kabul edilir. Kronik monoartritin en sık sebepleri arasında bazı JİA alt tipleri (özellikle oligoartiküler JİA ve entezit ilişkili artrit), kemik tümörleri, tüberküloz gibi kronik enfeksiyonlar, kronik hemartroz ve pigment villo nodüler sinovit sayılabilir. Bu sunumda JİA'nın ülkemizde en sık görülen alt tipleri olan oligoartiküler JİA ve entezit ilişkili artrit özelinde monoartrit tartışılacaktır.

Jüvenil idiyopatik artrit çocukluk çağında en sık rastlanan kronik romatizmal hastalıklardan birisidir. On altı yaşından önce başlayan, 6 haftadan uzun süren bir veya daha fazla eklemi tutan artritin varlığında ve artrit neden olabilecek diğer nedenlerin dışlanması halinde JİA'ten bahsedilir. Jüvenil idiyopatik artrit homojen bir kliniğe sahip değildir. Başlangıç ve gidişteki klinik ve laboratuvar bulgularına göre 7 alt gruba ayrılır. Ülkemizde bu alt gruplardan en sık oligoartiküler JİA (%38.8) ve 2. sıklıkta da entezit ilişkili artrit (%23.2) başı çeker.

Oligoartiküler JİA sıklıkla küçük yaşta kız çocuklarında ve genellikle tek bir diz eklemi tutulumu şeklinde kendini gösterir. Dört eklem kadar tutulum görülebilir. Antinükleer antikor pozitifliği ve üveit gelişim riski en önemli ayırt ettirici özelliklerindendir. Bu JİA alt tipinde görülen sessiz üveit dışarıdan fark edilemez olup ayrıntılı göz bakışı gerektirir. Eklem tutulumundan çok göz tutulumu morbiditeyi belirler. Bu sebeple bu çocuklarda izlemleri boyunca düzenli aralıklarla göz muayenesi yapılmalıdır.

Entezit ilişkili artrit hastaların büyük çoğunluğunu 6 yaşından büyük erkek çocuklar oluşturur. Hastalığın başlıca bulguları; entezit ve/veya artrit yanında inflamatuvar bel ağrısı, sakroiliit ve üveittir. Genellikle ağrı, kızarıklık ve fotofobinin eşlik ettiği akut ön üveit görülür. HLA B27 pozitifliği ve birinci derecede akrabalarda HLA B27 ile ilişkili hastalıkların varlığı tanı kriterlerindendir. Diğer JİA alt gruplarından farklı olarak; entezit varlığı, ağırlıklı olarak alt ekstremitelerde oligoartiküler tutulum yanında aksiyel tutulumun olması ve kırmızı göz, tarsit görülebilmesi bu alt grubun karakteristik özellikleridir. Entezit ilişkili artritte diğer JİA alt gruplarına göre ağrı yoğunluğunun daha fazla olması, fiziksel iyilik halinin daha olumsuz etkilenmesi ve inaktif hastalığı sürdürme olasılığının daha düşük olması da diğer farklılıklardır.

GENETİK TESTLERİN ENDİKASYONLARI VE YORUMU (İTERAKTİF OTURUM)

PANEL mi? KLİNİK EKZOM mu?

OLGULARLA TEST TERCİH NEDENLERİ ve YORUMU

Doç. Dr. Banu NUR

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Genetik BD

Genlerdeki, kromozomlardaki veya proteinlerdeki değişiklikleri analiz etmek için birçok farklı genetik test kullanılmaktadır. Moleküler testler, bir veya daha fazla gendeki değişiklikleri arar. Bu tür testler, bir bireyin genetik kodundaki DNA yapı taşlarının (nükleotidlerin) sırasını belirler, bu işlem DNA dizilimi olarak adlandırılır.

Hedeflenen tek varyant analizi: Tek varyant testleri, bir gende belirli bir varyantı arar. Seçilen varyantın bir bozukluğa neden olduğu bilinmektedir. Orak hücre anemisi hastalığına neden olan *HBB* genindeki spesifik varyant analizi örnek olarak gösterilebilir. Bu tür testler genellikle, belirli bir varyantı taşıyan indeks olgunun aile üyelerini, ailesel bir kalıtım olup olmadığını belirlemek için kullanılır.

Tek gen analizi: Tek gen testleri, bir gendeki herhangi bir genetik değişikliği arar. Bu testler tipik olarak, özellikle gende şüpheli duruma neden olabilecek birçok varyant olduğunda, öntanıyı veya klinik tanıyı doğrulamak veya ekarte etmek için kullanılır.

Hedeflenmiş yeni nesil dizileme testi (panel gen testleri): Panel testleri, birden fazla gendeki varyantları arar. Bu test türü genellikle farklı genlerdeki mutasyonların benzer veya örtüşen fenotiplere yol açtığı, aynı yolda yer alan genler ile ilişkili hastalıklar için kullanılmaktadır. Benzer fenotipe neden olan çok sayıda gen varsa veya sorumlu gen çok büyük bir gen ise panel gen testi planlanmalıdır. 20 ile 100'den fazla genin ekzom analizi yapılabilir. Örneğin, epilepsinin birçok genetik nedeni vardır. Epilepsiye yol açan genlerin tamamının tek seferde analiz edilebildiği panel gen analizi yapılması uygun olacaktır. Panel gen testi normal olan hastalarda hastalığa yol açabilecek farklı genleri incelemek amacı ile tüm ekzom veya tüm genom dizileme analizi de planlanabilir.

Hedeflenmemiş hastalık gen paneli testi (Klinik Ekzom Analizi):

Bu test, yaklaşık 2600-5000 civarı genin tamamının ekzonlarını kapsayan bir gen panelidir. Hedeflenmemiş panel test zihinsel yetersizlik gibi çok fazla genin ve hastalığın/sendromun sorumlu olduğu durumlarda kullanılabilir. Hedeflenmiş panelde bir sonuç ortaya konamayan hastalarda kullanılabilir. Genellikle analiz, öncelikli olarak ilgili olduğu bilinen genlere odaklanacaktır. Bu nedenle testin talep edildiği nedenleri tanımlamak oldukça önemlidir.

Bu interaktif katılımlı oturumda, olgu sunumları ile birlikte moleküler testlerin tercih nedenleri ve yorumları sorular eşliğinde sunulacaktır.

Teknolojinin Çocuk Gelişimi Üzerine Etkileri

Bariş Ekici

Teknoloji terimi günlük yaşıntıda makineleri, bilgisayarları yada mekanik donanımları ifade etmek için kullanılır. Teknolojiyi üreten insanlardır, teknoloji doğaya egemen olmak için bilimi kullanarak işlevsel yapılar oluşturma çabasıdır. Teknolojik ürünler, başlangıçta fiziksel işlere yardım etmek için evlerde kullanılmıştır. İlerleyen yıllarda iletişim ve haberleşme cihazları evlere girmiş, bunu sosyalleşme ve eğitimin dahi evden yürütülebilmesini sağlayan gelişmeler takip etmiştir. Teknoloji kullanımı pandemi süreciyle birlikte farklı bir seviyeye ulaşmıştır.

Ben ilk tüplü televizyonun eve geldiği günü hatırlayan neslin üyesiyim. Oysa günümüzde çocuklar yaşamlarının ilk gününden itibaren teknolojiye maruz kalıyorlar. Amerikan Pediatri Akademisi yaşamın ilk 18 ayında çocukların ekran maruziyetinden korunması gerektiğini belirtken, daha büyük çocuklarda ise medya kullanımının günde bir saat ile sınırlandırılmasını öneriyor. Çocuğun izleyeceği programların seçimine özen gösterilmesini tavsiye ediyor. İzleme süresince ebeveynin etkileşimli katılımının önemine vurgu yapıyor.

Yapılan çalışmalar, 2 yaş üzerindeki çocukların günlük ekran izleme süresinin önerilenin çok üzerinde olduğu göstermiş. Televizyona nazaran küçük ekranlı kişiselleşmiş cihazların kullanımının çocuğu sosyal olarak daha çok izole ettiğini de belirtmek gerek. Dil gelişimde önemli rol oynayan karşılıklı etkileşimin azalmasının dil gelişimine olumsuz yansıdığını biliyoruz. Otizm spektrum bozukluğu için riskli çocukların ekrana maruz kalması, ileriki yaşlarda bozulmuş prognozla ilişkilendirilmiştir. Özellikle uykudan önceki bir saat içinde ekrana maruz kalmanın uyku ve davranış bozukluğuna yol açtığı gösterilmiştir. Ekran izleme süresinin artmasıyla azalan fiziksel aktivitenin motor gelişimi bozabileceği ve obeziteye neden olabileceğini bildiren araştırmalar vardır.

Teknoloji ile çocuklarımızı sanal bir ortamda büyütüyoruz. Bazı araştırmacılar doğal dışı tecrübenin olumlu etkileri olabileceğine dikkat çekiyorlar. Bu çocuğa sınırsız olasılık ve deneme hakkı verirken, görsel, işitsel ve motor çoklu duyuşsal uyarı ile öğrenme imkanı sunuyor. Ayrıca teknolojiden kaçınılamayacağının da altını çiziyorlar.

Bu konuşmada teknoloji bebelerinin avantajlarını ve dezavantajlarını irdeleyeceğiz. Çocuk hekimlerinin ebeveynleri doğru bilgilendirmesine katkı sunmaya çalışacağım.

GENEL PEDIATRİDE OLGULARLA LANGERHANS HÜCRELİ HISTİYOSİTOZ

Dr. G. Begül Yağcı-Küpeli

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Adana Tıp Fakültesi

Tarihsel süreçte Histiyositosis X, Eozinofilik granülom, Abt-Letterer-Siwe Hastalığı, Hand-Schüller-Christian Hastalığı olarak da adlandırılmış olan Langerhans hücreli histiyositoz (LHH) myeloid prekürsörlerin klonal proliferasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Tüm yaş gruplarında farklı klinik tablolarda ortaya çıkabilir. Son yıllarda patogeneze daha iyi anlaşılmış ve reaktif klonal Langerhans hücre proliferasyonundan çok inflamatuvar myeloid neoplazi olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir. Bu da hastalığın yeniden sınıflandırılmasına ve yeni tedavi ajanlarının kullanılmasına olanak sağlamıştır.

15 yaş altı çocuklarda yıllık insidans milyonda 2,6-8,9 arasında bildirilmiştir. Yeni doğan döneminden 9. dekata kadar herhangi bir yaşta görülebilmekle birlikte ortalama yaş 2,5'tir. Kızlarda ve erkeklerde eşit sıklıkta görülür. Monozigotik ikizlerde artmış konkordans (aynı genetik risk faktörü/paylaşılan fetal sirkülasyon nedeniyle) vardır. İspanyol kökenlilerde ve *SMAD6* varyantı olanlarda daha siktir ve siyah ırkta belirgin olarak nadirdir. Özellikle erişkin akciğer tutulumu olan olgularda sigara ile artmış birliktelikten bahsedilmektedir.

Klinik belirti ve bulgular çok geniş spektrumda ortaya çıkabilmektedir. En sık tutulan organlar cilt ve kemiktir. Bunların dışında lenf nodları, karaciğer ve dalak, kemik iliği, gastrointestinal sistem, endokrin sistem ve santral sinir sistemi de tutulabilir. Hastalık bir ya da birden fazla organ/sistemi tutabilir.

Cilt tutulumu özellikle küçük bebeklerde sık olup seboroik dermatit benzeri lezyonlar, erişkinde intertriginöz alanlarda ve genital bölgede, yüz ve burun çevresinde pek çok lezyonu taklit edebilecek görünümde karşımıza çıkabilir. Yeni doğanda neonatal hemanjiyomatososis veya blueberry muffin rash benzeri bir tablo görülebilir ve spontan iyileşme olabilir ancak olgular sistemik tutulumun ortaya çıkma ihtimaline yönelik olarak yakın takip edilmelidir. Cilt yanında özellikle oral mukoza tutulumu da görülebilir. Oral mukoza tutulumuna bağlı olarak diş eti hipertrofisi, diş kaybı, yumuşak/sert damakta, yanak içinde, dil ve dudakta ülser lezyonlar görülebilir. Mandibula veya maksilla infiltrasyonuna bağlı erken diş sürme görülebilir.

Kemik tutulumu asemptomatik olabildiği gibi, tutulu olan kemik üzerinde ağrı, hassasiyet ve şişlik ele gelebilir. En sık olarak kafa kemikleri, femur, kostalar, vertebralar ve humerus tutulumu görülebilir. Radyolojik olarak iyi sınırlı veya permeatif özellikte litik lezyonlar ve eşlik eden yumuşak doku kitlesi saptanabilir. Mastoid ve konşu bölgelerin tutulması ile hastalarda tekrarlayan otit görülebilir (OLGU-1).

Lenf nodları da sık tutulan organlar arasındadır. En sık servikal lenf nodlarının tutulumu görülür. Lenf nodlarında büyüme ve süpüratif lenfadenit kliniği ortaya çıkabilir. Mediastinal lenf nodları veya timik tutulum görüldüğünde astım benzeri belirtiler ortaya çıkabilir, lenfoma ile karışabilir.

Akciğer tutulumu çocuklarda daha nadir olup, erişkinlerde sigara içme ile ilişkili olarak gösterilmiştir. Önceden riskli organ grubunda tanımlanmasına rağmen daha sonra düşük riskli hastalık + AC tutulumu olan çocuklarda prognozun akciğer tutulumu olmayanlarla benzer olduğu gösterildi. Takipne, dispne, öksürük ile ortaya çıkabilir. Bazı olgularda spontan pnömotoraks hastalığın ilk bulgusu olabilir. Plevral efüzyona veya bronşiektaziye neden olabilir. Geç dönemde pulmoner hipertansiyon görülebilir.

Riskli organ olarak tanımlanan karaciğer tutulumu, karaciğer enzimlerinde artış, hipoproteinemi (total protein <5,5 gr/dl, albumin <2,5 gr/dl), ödem, asit, hiperbilirubinemi, koagülopati ve kolestaz şeklinde ortaya çıkabilir. Periportal lenfositler, safra kanalı inflamasyonu, safra kanalı kaybı, periportal BRAF-V600E pozitifliği gösteren myeloid prekürsör hücrelerin eşlik ettiği sklerozan kolanjit tablosu görülebilir. Masif splenomegaliye bağlı sekonder sitopeniler gözlenebilir.

Gastrointestinal sistem tutulumu multisistem hastalığın bir komponenti olarak ortaya çıkabildiği gibi, nadiren izole GIS tutulumu şeklinde de görülebilir. Diare, konstipasyon, hematokezya, perianal fistül, malabsorbsiyon, protein kaybettiren enteropati görülebilen klinik bulgular arasındadır. Yama tarzında tutulum nedeniyle tanı koymak zor olabilir. Multiple endoskopik biyopsiler ile CD207+/BRAF-V600E + hücrelerin gösterilmesi mümkün olabilir.

Santral sinir sisteminde en sık tutulum bölgesi hipofiz olup, çok su içip çok idrara çıkma tablosu ile karakterize olan diabetes insipidus (Dİ) kliniğine yol açmaktadır. Bunun yanı sıra, kitle etkisi yaratan parankimal lezyonlar, lökoensefalopati ile uyumlu difüz beyaz cevher değişiklikleri de görülebilir. Radyolojik olarak supratentorial bölgede optik sinir ve yolaklarında tutulum, Virchow-Robin mesafesinde genişleme görülebilir. Nörodejeneratif LHH (OLGU-2) olarak adlandırılan SSS tutulum şekli ise tanı anında nadiren olup, genelde yıllar sonra ortaya çıkar. Aktif hastalık ya da radyolojik skar olup olmadığı tartışmaları halen gündemdedir. Olguların %1-4'ünde görülmektedir. Disartri, dismetri, disfaji, tremor, anormal refleksler, yürüme bozuklukları, motor spastisite, davranışsal değişiklikler, psikiyatrik bozukluklar, öğrenme güçlüğü ile karakterizedir. Manyetik rezonans görüntülemeye T2'de serebellum, pons, bazal ganglionlarda hiperintens lezyonlar saptanır. Küçük yaşta tanı almak, BRAF-V600E mut, kafa kemiklerinde veya orbitada tutulum, multisistem hastalık, Dİ varlığı nörodejeneratif LHH gelişimine neden olan risk faktörleri arasındadır. Biyopsilerde CD207+ dendritik hücrelerin yokluğu, CD8+hücrelerin varlığı nörodejeneratif LHH'nin otoimmün, paraneoplastik veya inflamatuvar fenomenin geç evresi olarak ortaya çıktığını düşündürmektedir.

Bir diğer riskli organ tutulumu olan kemik iliği tutulumu genellikle çoklu sistem hastalığı olan küçük çocuklarda görülmekte olup, anemi, nötropeni, trombositopeni veya pansitopeni ile karakterizedir. Kemik iliği biyopsilerinde immünohistokimyasal olarak CD207+ hücrelerin gösterilmesi her zaman mümkün olmayabilir. Hematopoetik prekürsör hücrelerde BRAF-V600E pozitifliğinin gösterilmesi tutulumun gösterilmesi açısından faydalı olabilir. Çok yüksek riskli hastalarda hemofagositik lenfositosis benzeri hemafagositoz da bildirilmiştir.

Endokrin sistemi ilgilendiren tutulumlar anterior hipofiz tutulumuna bağlı olarak ortaya çıkabilen boy kısalığı, hipofiz tutulumuna bağlı olarak görülen diabetes insipidus, hiperprolaktinemi veya hipogonadizm ile karakterize olan hipotalamik tutulum, pankreatik tutulum, tiroid tutulumu şeklinde görülebilir.

Sonuç olarak burada pediatri pratiğinde değişik klinik tablolarla karşımıza çıkan iki olgu sunumu ile birlikte en çarpıcı bulgularıyla Langerhans hücreli histiositoz gözden geçirilmiş olup, nadir görülen spesifik belirti ve bulgular varlığında bu hastalığın ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektiği vurgulanmıştır.

KAYNAKLAR:

1. Rodriguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis. Blood 2020;135(16):1319-1331.
2. Stalemark H, Laurencikas E, Karis J, Gavhed D, Fadeel B, Henter JI. Incidence of Langerhans cell histiocytosis in children: a population-based study. Pediatr Blood Cancer. 2008;51(1):76-81.
3. Minkov M. An update on the treatment of pediatric-onset Langerhans cell histiocytosis through pharmacotherapy, Expert Opinion on Pharmacotherapy 2018; DOI: 10.1080/14656566.2018.1429405
4. Monsereenusorn C, Rodriguez-Galindo C. Clinical characteristics and treatment of Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am. 2015;29(5):853-873

PANDEMİDE HEKİM OLMAK

Berrak Öztosun

Covid-19 pandemisi tüm insanlık için büyük bir bilinmezliği de beraberinde getirdi. Bu bilinmezlik, bilinebilir olarak kurgulanmış ve belli bir rotada ilerleyen hayatlarımıza büyük bir darbe indirerek şaşkınlık, korku ve tehlikede olma hissi yaratmış ve adeta bir salgın gibi yayılarak küresel bir paniğe sebep olmuştur. Bi-reyselleşmenin tepe noktasını yaşadığımız şu son dönemde sorun 'benim sorunun' olmaktan çıkmış, 'bizim sorununuz' haline gelmiştir. Tek çözüm ise biz olma bilincine ulaşp, birlik beraberlik içinde hareket etmektir.

Son 2,5 senedir bir hekimin meslek hayatı boyunca karşılaşılabileceği en olağanüstü durumlardan birini yaşamaktayız. Henüz bir meslek değil, aslında bir yaşam biçimi tercih ettiğini yeni yeni anlayan ve bunun beraberinde gelen psikolojik yük, kavram karmaşasının üstesinden gelmeye çalışan biz genç hekimler için, pandemi gibi günümüzde olmasına belki de ihtimal bile vermediğimiz bir durumla karşı karşıya kalmamız oldukça sarsıcıydı. Adeta bir anda distopik bir filmin içine düşmüştük ve filmin her sahnesinde de biz hekimler vardık.

Hasta, hasta yakını ve hekim olarak göğüslediğimiz bu sancılı süreçte yol göstericimiz iyi hekimlik değerleri ve etik prensiplerimiz, yolumuzu aydınlatan ise bilimin asla sönmeyen ışığı oldu. Korku, endişe ve bilinmezliğin baş gösterdiği anlarda yılmadan devam etme gücümüzün kaynağı ise koşullar ne olursa olsun insanlığa karşı olan sorumluluk bilincini asla kaybetmeden mesleğini erdemli bir şekilde icra eden çalışma arkadaşlarımızdı.

ARRAY MI? PANEL MI? KLİNİK EKZOM MU? TÜM EKZOM DİZİLEME MI? GENETİK TESTLERİN ENDİKASYONLARI VE YORUMU GENETİK TANI VE YORUM (İTERAKTİF OTURUM)

Moleküler Tekniklerin Mekanizması Avantaj ve Endikasyonları

Prof. Dr. Beyhan Tüysüz

Bilgisayar teknolojisinin genetik tanıda kullanımı ile geliştirilen kromozomal mikroarray yöntemi ve tüm ekzom dizileme (Yeni nesil dizileme) analizlerinin yapılabilmesi bilinmeyen genetik hastalıklarda tanı oranını çok arttırmıştır. Yeni nesil dizileme tabanlı testlerin kullanımı, hastaya gerekli en uygun testin belirlenmesi ve test sonuçlarının yorumlanması ile ilgili zorlukları da beraberinde getirmiştir. Klinik bulguların doğru ve net bir şekilde tanımlanması uygun test seçiminde ve test sonuçlarının yorumlanmasında en önemli noktadır. Otizm, zihinsel gerilik gibi klinik bulguların tek bir hastalığı işaret etmediği durumlarda, eğer aile öyküsü bilinen bir Mendelyen kalıtıma eşlik etmiyorsa yeni nesil dizileme yöntemleri planlanmadan önce mikroarray analizi ile kopya sayısı değişimleri araştırılmalıdır. Klinik tanısı bilinen hastalarda eğer hastalığın geni biliniyorsa Sanger dizileme ucuz, hızlı ve altın standart tanı yöntemidir. Hedeflemiş yeni nesil dizileme testi (panel gen testleri) farklı genlerdeki mutasyonların benzer veya örtüşen fenotiplere yol açtığı, aynı yolda yer alan genler ile ilişkili hastalıklar için kullanılmaktadır. Belirli bir klinik tanısı olmayan ya da klinik tanısı olup geni bilinmeyen durumlarda tüm ekzom analizi önerilmelidir. Bu oturumda genetik testlerin endikasyonları hastalara ilk olarak hangi testi tercih edelim, sonuçları nasıl yorumlayalım hasta örnekleriyle anlatılacaktır.

Antenatal Hidronefroz : Ne zaman Korkalım ?

Prof. Dr. Demet Alaygut

Antenatal hidronefroz (AHN), böbreklerde pelvis ve/veya kaliks genişlemesi olarak tanımlanmakta olup, bir bulgudur ve antenatal ultrasonografi (USG) ile en sık saptanan anormalliktir. Tüm gebeliklerin %0,5-1'inde meydana gelir. AHN 'nın ayırıcı tanısında böbrek ve idrar yollarının çok çeşitli konjenital anormallikleri yer alır. Bunlar geçici veya izole ANH'dan yüksek dereceli konjenital vezikoüreteral reflü, üreteropelvik bileşke darlığı veya mesane çıkım darlıklarına kadar geniş bir yelpazede karşımıza çıkar (Tablo 1). Sonucun altta yatan etiyolojiye bağlı olduğu iyi bilinmektedir. AHN'nın doğum öncesi ve doğum sonrası ultrasonografide sınıflandırılması için çeşitli derecelendirme sistemleri önerilmiştir. Hafif izole AHN, vakaların %80'ini temsil eder, iyi seyirli olarak kabul edilir ve çoğu takip sırasında düzelir.

Tablo 1. ANH tanısında ayırıcı tanı

Geçici ANH (prenatal düzelir)
İzole ANH (renal anomali yoktur)
Üreteropelvik bileşke darlığı
Vezikoüreteral reflü
Üreterovezikal bileşke darlığı
Multikistik displatik böbrek
Çift toplayıcı sistem (± üreterosel)
Posterior üretral valv
Diğer: Ektopik üreter, megaüreter, üretral atrezi, ürogenital sinus malformasyonları, prune- belly sendromu, tümörler

ANH da değerlendirme yapılırken yukarıdaki bilgi ışığında bilinmesi gereken en önemli nokta, postnatal dönem de üst üriner sistem de kalıcı hasar yapabilecek patolojilerin tanınıp yönetilmesi ve konvansiyonel izlem yada cerrahi izlem yapılması gereken vakaların birbirinden ayırt edilmesi gerektiğidir.

Postnatal dönemde de antenatal hidronefroz tanısı olan vakaların ilk değerlendirme yöntemi böbrek, üriner sistem ve mesanenin standart USG ile değerlendirilmesidir. Bu şekilde böbrek yapısı, büyüklüğü, parankim özellikleri (ekojenite, kortikal kist varlığı) toplayıcı sistem dilatasyonu ve alt üriner sistem anomalileri hakkında fikir sahibi olunması amaçlanmaktadır. Bu bilgilere sahip olmak amaçlı bazı farklı sınıflama yöntemleri günümüze kadar kullanılagelmiştir. Ancak bu sistemlerin kullanımlarının hem radyologlar hem de klinisyenler için rutin klinik uygulamada büyük hasta popülasyonlarında onaylanması gerekir. Klinik pratikte en sık rastlanan güçlük, antenatal ölçümlerin postnatal dönem de elimize net ulaşmıyor olmasıdır. Çoğunlukla ebeveynlerden anne karnında iken bir problem vardı yada böbreklerde genişlik olduğu söylendi şeklinde bir cümle duymaktayız.

SFU grade 1 veya 2 yada postnatal ön arka renal pelvis çapı (ÖARPÇ) < 20 mm düşük risk anlamına gelir. SFU grade 3 veya bilateral hidronefroz veya postnatal ÖARPÇ 20-30 mm orta risk, SFU grade 4 hidronefroz veya postnatal ÖARPÇ > 30 mm yüksek riskli olgu olarak kabul edilmektedir. Eğer erkek bir infantta mesane çıkım darlığı düşündürecek kalın duvarlı distandü mesane ile bilateral hidro- üretero- nefroz mevcut ise postnatal acil USG ile alt üriner sistem obstrüksiyonu (posterior üretral valv - PUV gibi) tanınmalı ve yönetilmelidir. Acil mesane drenajı sağlanmalıdır. Postnatal dönemde USG için ideal zamanın postnatal 7. gün olduğu ve ikinci görüntüleme için ise 4-6. hft olduğu düşünülmektedir. İlk USG normal olsa bile ikinci bir USG görüntülemesi yapılması önerilir. Yapılan bir çalışma da obstrüktif üropatisi olan ve cerrahi gerektiren olguların %5'inin postnatal ilk hafta yapılan USG'lerinin normal olduğu gösterilmiştir.

Son yıllarda özellikle üreteropelvik bileşke darlığı (ÜPBD) vakalarının tesbit edilebilmesi ve değerlendirilebilmesi için potansiyel biyobelirteçler ile ilgili çalışmalar yapılmaktadır. Epidermal growth

factor (EGF), neutrophil gelatinase-associated lipocalin (NGAL), monocyte chemotactic peptide (MCP-1), transforming growth factor β 1 (TGF β 1) ve osteopontin çalışılan biyobelirteçler arasındadır. Her ne kadar bu biyobelirteçler, çok farklı yaş gruplarında, farklı izlem sürelerinde ve farklı örnek toplama yerlerine ilişkin sonuçları içerse de, yüksek dereceli hidronefrozu olan infantlarda obstrüksiyon riski ve renal hasarı infantlarda göstermek için faydalı olabilirler.

Üreteropelvik Bileşke Darlığı (ÜPBD)

Postnatal görüntülemelerde ciddi hidronefrozu olanlarda, hafif hidronefroza (%8) ve orta hidronefroza (%23) varlığı bildirilmiştir. Postnatal hidronefrozun derecesi ÜPBD için belirleyicidir. ÖARPÇ'ı ve preoperatif diüretikli renal sintigrafilerde %40'ın altında diferansiyel renal fonksiyon (DRF) değeri olması veya seri renogramlarda DRF'nin %10 azalma göstermesi cerrahi tedavi kararını vermek için önemlidir.

Veziköüreteral reflü (VUR)

ANH öyküsü olan olgularda görülme insidansı %8-38 dir. VUR antenatal ve postnatal USG lerde üriner sistem dilatasyon derecesinin korele olmadığı tek patolojidir. Dahası VUR derecesi ile ANH ciddiyeti arasında ilişki yoktur. O nedenle hafif hidronefroz olgularında da düşünülmesi ve araştırılması gerekir. Voidingsistoüretrografi (VCUG), VUR tanısı, derecelendirmesi, mesane ve üretranın değerlendirilmesi için altın standarttır. VCUG aynı zamanda şu durumlarda da istenmelidir:

- USG de kortikal anomali varlığı
- bilateral yüksek dereceli hidronefroz
- üreterosel varlığı
- anormal mesane varlığı
- hidroüreter varlığı

Sonuç olarak ANH'lı hastaların değerlendirilme ve yönetimlerinde halen bir fikir birliği yoktur. Konjenital üriner sistem anomalilerinin çeşitliliği akılda tutulmalı ve halen kronik böbrek hastalığının en sık nedeni olduğu bilinmelidir. Bu anlamda renal fonksiyonları korumak önemlidir. Konservatif izlem gerektiren hastalar ile acil obstrüksiyonu olan ve cerrahi tedavi gerektiren hastaları ayırt etmek böbrek fonksiyonlarını korumak anlamında önemlidir.

Kaynaklar

1. Yalçinkaya F, Özçakar ZB. Management of antenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol*. 2020 Dec;35(12):2231-2239
2. Policiano C, Djokovic D, Carvalho R, Monteiro C, Melo MA, Graça LM (2015) Ultrasound antenatal detection of urinary tract anomalies in the last decade: outcome and prognosis. *J Matern Fetal Neonatal Med* 28:959–963
3. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, Cooper C, Crino J, Darge K, Herndon CDA, Odibo AO, SomersMJG, Stein DR (2014) Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol* 10:982–999
4. Timberlake MD, Herndon CD (2013) Mild to moderate postnatal hydronephrosis-grading systems and management. *Nat Rev Urol* 10:649–656
5. Signorelli M, Cerri V, Taddei F, Groli C, Bianchi UA (2005) Prenatal diagnosis and management of mild fetal pyelectasis: implications for neonatal outcome and follow-up. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 118:154–159
6. Swords KA, Peters CA (2015) Neonatal and early infancy management of prenatally detected hydronephrosis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 100:460–464
7. Weitz M, Schmidt M, Laube G (2017) Primary non-surgical management of unilateral ureteropelvic junction obstruction in children: a systematic review. *Pediatr Nephrol* 32:2203–2213

SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİNDE GÖRÜLEN İSTEMSİZ HAREKETLER

Doç. Dr. Deniz Yılmaz

Ankara Şehir Hastanesi

Hareket bozuklukları istemli veya istemsiz olarak ortaya çıkan; harekette artma, azalma, duraksama veya yavaşlama ile giden nörolojik bozukluklardır. Süt çocukluğu döneminde görülen istemsiz hareketler ise çoğunlukla iyi huylu olup, gelişimin normal evreleri ile ilişkilidirler. Santral sinir sistemi immatüritesi nedeniyle ortaya çıkan bu hareketler nöronal bağlantılar arttıkça ve miyelinizasyon olgunlaştıkça kaybolurlar. Çocukların nörolojik muayeneleri ve gelişimleri çoğunlukla normaldir. Her ne kadar bu hareketler normal gelişim sürecinde kaybolacak olsa da gerek ebeveynler gerekse de hekimler için endişe kaynağı olurlar. Çoğu zaman bu hareketlerin ciddi ilerleyici bir nedene bağlı olarak ortaya çıktığı ve dejeneratif, epileptik veya metabolik bir hastalığın göstergesi olduğu düşünülür. Bu hareketlerin tanınması gereksiz tetkiklerden kaçınmak açısından önem taşımaktadır.

1) Yenidoğanın benign uyku miyoklonusu

İlk olarak 1982 yılında tanımlanmıştır. Yenidoğan döneminde görülen kendi kendini sınırlayan epileptik olmayan distal ekstremitelerde ve ekstremitelerin üst kısımlarında daha belirgin olan tekrarlayıcı ritmik veya ritmik olmayan fokal, multifokal, tek veya iki taraflı miyoklonik atımlarla karakterizedir. Yüz nadiren etkilenir. Yaşamın ilk haftasında başlayıp genelde altı aydan önce sona erer. Yenidoğan nöbetlerini taklit edebilir. Sallanma, taktıl uyarı veya tekrarlayıcı seslerin miyoklonik atımların ortaya çıkmasında etkili olduğu bildirilmiştir. Sadece uyku sırasında görülmesi, bebek uyanınca kaybolması ve EEG'nin normal olması ile epileptik nöbetlerden ayırt edilir. Tedavi gerektirmez. Antiepileptik ilaçlar işe yaramadığı gibi nöbet sayısında artışı da neden olabilir.

2) Erken süt çocukluğunun benign miyoklonusu (Benign nonepileptik infantil spazm, infantın benign spazmı)

İlk olarak 1977 yılında tanımlanmıştır. Infantil spazm benzeri boyun, gövde ve ekstremitelerde fleksiyon ile giden küme halindeki miyoklonik spazmlardır. Ekstansiyon veya ürperme atağı şeklinde de olabilir. Atak sırasında bilinç değişikliği gözlenmez. İyi prognozlu olup bebeklerin EEG'si normaldir. Genelde 3-9. aylar arasında başlar, 2 hafta ile 8 ay arasında son bulur ancak 2 yaşa kadar uzayan vakalar bildirilmiştir. Yenidoğanın benign uyku miyoklonusunun aksine sadece uyanırken görülür. Tedavi gerektirmez. Kendini sınırlayan bir durum olup bebeklerin gelişimi normaldir.

3) Jitteriness

Yenidoğan döneminde görülen en sık hareket bozukluğudur. Tremor veya klonusa benzeyen çene ve ekstremitelerde simetrik, ritmik osilatuar hareketlerdir. Uyarı veya ağlama ile ortaya çıkabilir, pasif fleksiyonla durdurulabilir. Eşlik eden anormal göz hareketleri veya otonom bulguların olmaması, EEG'nin normal olması tanıda yardımcıdır. Genellikle doğumdan kısa süre sonra kaybolur ancak aylar boyunca sürebilir hatta birkaç hafta kaybolup sonra yeniden ortaya çıkabilir. İdyopatik jitteriness matürasyonla ilişkili iken; hipoksik iskemik ensefalopati, intrakranyal kanama, hipokalsemi, hipoglisemi, hipomagnezemi veya ilaç çekilmesi durumlarına bağlı olarak da jitterinessin ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır. İdyopatik jitteriness vakalarında gelişim normaldir, semptomatik jitteriness vakalarında ise prognoz altta yatan nedene bağlı olarak değişir. Tedavi gerektirmez.

4) Shuddering (Ürperme)

Baş, omuz ve kolların ürperme şeklinde hızlı tremorudur. Genelde yüz ekşitme eşlik eder. Bilinç veya renk değişikliği gelişmez. Ataklar çok kısa süreli olmakla birlikte gün içinde 100 kere bile görülebilir. Heyecan, korku, şaşkınlık tetikleyebilir. EEG normaldir. Çocuğun dikkati dağıtıldığında hareket son bulur.

5) Paroksizmal tonik yukarı bakış

İlk olarak 1988 yılında tanımlanmıştır. Genellikle süt çocukluğu veya erken çocukluk döneminde başlayan, saniyelerce veya günlerce sürebilen gözlerde devamlı veya aralıklı olarak yukarı doğru kayma atakları ile

karakterizedir. Ataksi veya boyunda fleksiyon eşlik edebilir. Uykuda kaybolurken, enfeksiyon veya yorgunluk ile artar. Benzer şekilde paroksizmal aşağı bakış da tanımlanmıştır. Nörolojik ve oftalmolojik anormallik görülen vakalar bildirilmiştir. Epilepsi, yapısal anomaliler, strabismus, periventriküler lökomalazi, bilişsel bozukluklar ile birliktelik tanımlanmıştır. Paroksizmal tonik yukarı bakış saptanan çocuklarda altta yatan olası nörolojik veya gelişimsel anomaliler açısından değerlendirme yapılmalı ve her zaman iyi bir seyir olmayabileceği akılda tutulmalıdır. Ailesel olgular da bildirilmiştir. Özgün bir tedavisi yoktur.

6) Spasmus nutans

Geç süt çocukluğu döneminde görülen başta horizontal veya vertikal yavaş bir tremor ve eşlik eden nistagmus ve tortikolis ile karakterizedir. Genelde birkaç ay içinde sonlanır ancak 12 yaşa kadar uzayan vakalar bildirilmiştir. Tümör ve serebellar aplazi gibi nörogörüntüleme anormallikleri saptanan hastalar olması nedeni ile spasmus nutans olgularında beyin manyetik rezonans görüntüleme önerilmektedir.

7) Baş sallama (Head nodding)

Nistagmusun eşlik etmediği sağa-sola (hayır-hayır), yukarı- aşağı (evet-evet) şeklinde ritmik baş hareketleridir. Günde birkaç kere, 1-2 Hz frekansında meydana gelen, ürperme ataklarından daha yavaş olan hareketlerdir. Çocuk yatar pozisyonda değil otururken veya ayakta dururken ortaya çıkar. Tedavi gerekli değildir ve kendiliğinden genelde birkaç ay içinde sonlanır.

8) Benign paroksizmal tortikolis

İlk olarak 1969 yılında tanımlanmıştır. Ağrısız, tekrarlayıcı, dakikalar veya günlerce süren başın bir tarafa dönmesi ile karakterizedir. Migren varyantı olduğu düşünülmektedir. Solukluk, kusma, irritabilite veya ataksi eşlik edebilir. Başlangıcı 3-8 aylar arasında olup genelde 2-3 yaşında sonlanır. Genelde tetikleyici bir faktör yoktur. İktal ve interiktal EEG normaldir. Ataklar arasında nörolojik muayene normal olmakla birlikte kaba ve ince motorda gerilik olan vakalar tanımlanmıştır. Ailevi olgular bildirilmiştir. Topiramet ve difenhidraminden fayda gören vakalar olmakla birlikte sıklığı giderek azalan iyi prognozlu bir durum olması nedeni ile kusma gibi semptomatik tedavi gerektiren durumlar dışında ilaç tedavisi gerekli değildir.

9) Süt çocuğunun benign idiopatik distoni

Genellikle tek üst ekstremitayı tutan aralıklı veya sürekli segmental distoni ile karakterize nadir bir durumdur. İstemli hareketle ve uykuda kaybolur. Gelişimi normal olan çocukta, omuzda abdüksiyon, ön kolda pronasyon, el bileğinde fleksiyon ile karakterizedir. Yaşamın ilk 5 ayında başlayıp, 12. Aydan önce son bulur.

10) Infantil mastürbasyon (Haz reaksiyonu pozisyonu, gratifikasyon davranışı)

Çoğu çocukta görülen normal bir davranıştır. İntrauterin dönemde de tanımlanmıştır. Erkek çocuklarda kolay tanınabilirken kız çocuklarda tanı zor konulmaktadır. Çocuk sıkıldığında veya yalnızken pubik bölgeye basınç uygulayacak şekilde veya alt ekstremitelerde makaslama şeklinde tekrarlayıcı hareketlerdir. Terleme, yüzde kızarma, ses çıkarma, düzensiz solunum izlenebilir. Müdahale edilmesi durumunda kızgınlığa yol açabilir. Karın ağrısı, distoni ve nöbetle karışabilir. Video kaydı ile kolaylıkla tanı konur. Bez dermatiti, idrar yolu enfeksiyonu gibi kaşıntıya neden olan durumlarda da çocuğun haz aldığını fark etmesi ile hareketlerin oluşabileceği de unutulmamalıdır. Cinsel istismar mutlaka akılda tutulmalıdır. Uyariyla veya dikkat dağıtılması ile son bulur.

11) Stereotipiler

Stereotipiler istemsiz, ritmik, her tekrarda aynı özelliği gösteren, genellikle sadece üst ekstremitelerde görülen hareketlerdir. Birkaç dakika sürebilir, heyecan veya stresle artış gösterebilir. Sağlıklı çocuklarda olabileceği gibi otizm, zihinsel bozukluk gibi ikincil nedenlere bağlı da ortaya çıkabilir. Parmak emme, dudak ısırma, sallanma, saç çekme şeklinde yaygın görülen stereotipiler dışında daha karmaşık hareket dizileri şeklinde de olabilirler. Çocuğun dikkati başka yöne çekilerek durdurulabilir.

Atipik Hemolitik Üremik Sendrom Nedeniyle Eculizumab Tedavisi Alan Hastada Aşılamaya Rağmen Gelişen Meningokoksesemi

Diana Üçkardeş¹, Nilüfer Gökmar¹, Nurhan Kasap², Emre Keleşoğlu¹, Mustafa Arga², Cengiz Candan¹

1-İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

2-İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Kliniği

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (AHÜS), alternatif kompleman yolunun kontrolsüz aktivasyonu ve disregulasyonu ile karakterize, nadir görülen ve hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Temel patolojik lezyon trombotik mikroanjiyopatidir. AHÜS'te birinci basamak tedavi olan Eculizumab (Soliris), C5 düzeyinde inhibisyon ile kompleman aktivasyonunu son evrede durdurur. Eculizumab tedavisi meningokok hastalığı riskini 1000-2000 kat artırmaktadır. Meningokok aşılı tedaviye başlamadan en az 14 gün önce uygulanmalı veya Eculizumab daha erken verilecekse antibiyotik profilaksisi ile birlikte verilmelidir. Bu sunumda Eculizumab tedavisi altında iken ve tedavi başlangıcı öncesinde meningokok aşılılamaları tamamlanmış olmasına rağmen meningokoksesemi gelişen bir hasta paylaşılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Atipik hemolitik üremik sendrom, Eculizumab, meningokoksesemi, aşı.

Olgu Sunumu

AHÜS tanısı ile izlenen 19 aylık kız hasta acil servisimize ateş şikayeti ile başvurdu. Ateşe döküntü, ishal, kusma eşlik etmemektedir. Sekiz aylıkken aHÜS tanısı almış, Meningokok ACYW135 ve B serotip aşılılamaları yapılarak antibiyotik profilaksisi ile birlikte Eculizumab tedavisi başlanmıştı. Tedavi sonrası hematolojik ve renal düzelme sağlanan hastamızda 2 hafta sonra antibiyotik tedavisi kesildi. Genetik analiz sonucunda *Kompleman Faktör I*'da homozigot mutasyon saptanan hastada 2 haftada bir Eculizumab 300 mg devam edildi. İlk tanıdan 11 ay sonra, 22. doz Eculizumab tedavisini izleyen 6. günde acil servise ateş yakınması ile başvuran hastanın fizik muayenesinde sağda timpan zar hiperemisi dışında diğer sistem bulguları doğaldı. Meningeal irritasyon bulguları yoktu. Kültürleri alınarak akut otitis media öntanısı ile Seftriakson tedavisi başlandı. Klinik izleminde yaşamsal bulguları normaldi ve tedavinin 12. saatinde ateşi geriledi. Kan kültüründe serotiplendirilemeyen *Neisseria meningitidis* üremesi oldu. Eculizumab tedavisi kesilerek tedaviye iki hafta ara ile taze donmuş plazma (TDP) tedavisi ile devam edildi. 19 aydır TDP tedavisi ile izlenen hastanın hematolojik ve renal fonksiyonları normal olup, izlemi süresince HÜS atağı gözlenmedi.

Hastanın primer immün yetmezlik tetkiklerinde; tam kan sayımı ve immünoglobulin düzeyleri ile lenfosit alt grupları, doğal öldürücü hücre yüzdeleri normaldi. İmmundisregulasyon yeni nesil dizileme analizinde *TET2* homozigot mutasyon saptandı.

Sonuç

Bu yazıda *Kompleman Faktör I* mutasyonuna bağlı aHÜS tanısı alan ve Eculizumab tedavisi ile izlenen, meningokok aşılılamaları yapılmış olmasına rağmen meningokoksesemi gelişen bir olguyu sunduk. Ateş ile başvuran ve Eculizumab kullanan olguların meningokoksesemi açısından değerlendirilmesi gerekmektedir.

Bu olgudaki zorluklardan biri de Eculizumab tedavisinin devamı ile ilgilidir. Genetik mutasyon saptanan hastalarda ömür boyu tedavi önerilmekle birlikte meningokoksesemi Eculizumab tedavisinin en önemli kontrendikasyonudur. Eculizumab verilemeyen hastaların nasıl izleneceği ve olası HÜS atağındaki tedavi şeması da bilinmemektedir.

Eculizumab verilen hastalarda antibiyotik profilaksisine devam edilmesini ve ateşli durumlarda meningokoksesemi açısından değerlendirilmesini, genetik mutasyonu olan hastalarda Eculizumab tedavisinin kesilmesi sonrası HÜS atağı açısından hastanın yakın izleminin önemli olduğunu vurgulamak istedik.

EPİLEPSİ İLE KARIŞAN DURUMLAR

Prof.Dr. Ebru Arhan

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Epilepsi ile karışan durumlar tanımlama olarak epileptik olmayan paroksizmal bozukluklar olup (EOPB), çocukluk çağında sık görülen ve klinik olarak epilepsiyi taklit eden durumlardır. Epilepsi ile karışması nedeni ile hastaların çoğu kez gereksiz antiepileptik tedavi alması nedeni ile doğru tanı konulması son derece önemlidir. Epilepsiye benzer şekilde tekrarlayıcı, saniyeler ya da dakikalar süren, ani başlayıp ani sona eren epizodlardır. Bilinç değişikliği, motor ve duysal komponentler eşlik edebilir ve çoğunlukla stereotipik özellik gösterirler. Epilepsiden ayırt etmek için altın standard video-elektroensefalografik(EEG) monitorizasyonudur. EOPB da olay sırasında EEG’de değişiklik görülmez (1,2). Yenidoğan ve süt çocukluğu dönemi EOPB’ların en sık görüldüğü yaş grubudur. Bu sunumda, çocukluk çağında sık görülen ve epilepsi ile karışabilen EOPB’lar, en sık görüldükleri yaş gruplarında örnek olgu sunumları ile gözden geçirilecektir.

EOPB ları görüldükleri yaş grubuna göre sınıflandırıldığında;

1. YENİDOĞAN DÖNEMİ a- Benign yenidoğan uyku miyoklonisi b- Hiperpleksiya

2. SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİ a- Siyanotik ya da pallid katılma nöbeti b- Benign paroksizmal vertigo c- Benign paroksizmal tortikolis d- Sıklık kusma e- Mastürbasyon f. Alternan hemipleji

3. OKUL ÖNCESİ a-Parasomniler (gece terörü, konfuzyonel uyanma,kabus görme, uyurgezerlik) b- Narkolepsi / Katapleksi

4. OKUL ÇAĞI VE ADOLESAN DÖNEM a- Senkop Vazovagal senkop Kardiyopulmoner senkop Serebrovasküler senkop Ortostatik hipotansiyon b- Hareket bozuklukları (Tik, Paroksizmal koreatetoz,distoni) c- Migren d- Alternan hemipleji e- Psikojenik nöbet şeklindedir.

YENİDOĞAN DÖNEMİ:

Benign yenidoğan uyku miyoklonisi : Yenidoğan ve sonraki birkaç aylık sürede aktif uyku döneminde görülen göz kapağında seyirmeler, ağız çevresinde çekilmeler ve ekstremitelerde multifokal atımlarla karakterize durumdur. Bazı zamanlarda, uyku miyoklonileri oldukça belirgin olabilir. Beslenme sonrası uykuya dalar iken tekrarlayıcı, yüksek frekansta saniyeler, dakikalar sürebilen, kollarda ve bacaklarda miyoklonik atımlar görülebilir. Sıklıkla konvülsiyonla karışabilir. Şüpheli durumlarda video EEG önem kazanır. Eğer çocuk uyanır ise atak sonlanır, uyku dışında görülmez. Genellikle çocuk 4-6 aylık olduğunda kendiliğinden kaybolur. Tedavi genellikle gereksizdir, bazen benzodiyazepinler uyku miyoklonilerini artırabilir (3,4).

Hiperpleksiya: İnhibitör bir nörotransmitter olan glisin reseptör düzeyinde immatürasyonu sonucu ortaya çıkan otozomal dominant ve resesif kalıtılan genetik bir durumdur (1,3) . Atak anında tonik kasılma, bu dönemde nefes alamama ve siyanoz olabilir. Ciddi ataklarda kalp durabilir. Çocuk büyüdükçe atakların şiddeti ve sıklığı azalır, spazmlar kaybolur, ancak ani sıçramalar devam edebilir. Tedavide düşük doz benzodiyazepinler etkilidir (1,3).

SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİ

Katılma nöbeti :EOPB lar içerisinde en sık görülen durum olup görülme oranı yaklaşık olarak %5’tir. Ataklar klinik olarak siyanotik veya pallid olmak üzere iki şekilde ortaya çıkar. Genellikle 6 ay ile 6 yaş arasında görülen ataklar değişik sıklıklarda görülebilir ve günde birkaç kez olabileceği gibi 3-4 ayda bir de görülebilir. Aynı ailede birden fazla bireyde görülebilir. Katılma nöbetlerini, epilepsiden ayırmak bazen güç olabilir (5).

Benign paroksizmal vertigo : Atak esnasında çocuk birden korkmuş gibi panikler, olay bitinceye kadar hareket etmek istemez. Atak anında yürütülmeye çalışılırsa dengesizleşir. Gözlerinde geçici nistagmus olabilir. Bilinç kaybı yoktur. Bir dakika kadar sürebilir. Ataklar genellikle 1-2 yaşlarında başlar, sık olarak devam eder. İlk ataklar her gün veya 2-3 ayda bir olur iken yaş ile sıklığı azalır. Atak öncesi ve atak sonrası nörolojik muayeneleri normaldir. Elektroensefalografi ve MRG normaldir.

Benign paroksizmal tortikolis Atak esnasında çocuk başını bir yöne çevrili tutar, bu dönemde belirgin

huzursuzluğu olur tabloya kimi zaman kusmalar da eklenebilir. Genellikle bir kaç saat sürmekle birlikte nadiren bir veya iki gün kadar da devam edebilir. Genellikle haftada birden azdır, sıklığı yaş ile birlikte azalır ve kaybolur. Etiyolojide labirent sistemdeki bir patoloji suçlanmaktadır. Kesin bir tedavisi yoktur, ancak şiddetli olgularda difenilhidramin kullanılabilir (6). Arka çukur patolojilerinde de benzer klinik tablo olabileceğinden bu yönden mutlaka ayırıcı tanı yapılması gereklidir.

Siklik kusma : Belli aralıklarla kusma, kusma olduğu dönemde letarji, somnolans atakları olur. Atak 12 - 72 saat kadar sürebilir. Ayırıcı tanıda gastrointestinal sistem obstruksiyonları, metabolik hastalıklar dışlanmalıdır. Bu hastaların bir kısmında daha sonra migren geliştiği bildirilmiştir. (3,7).

Mastürbasyon: Mastürbasyon, genital organlara sürtünme, elleme veya bacakların genital bölgeye bası oluşturacak şekilde sıkıştırılması ile gelişen bir haz alma şeklidir. Kızlarda daha sık görülür. İyi anamnez hatta kimi zamanda Video-EEG yardımı olmaz ise fokal nöbetlerle karışabilir. Davranış tedavisi ile ortadan kalkar (3,7).

Alternan hemipleji Alternan hemipleji otozomal dominant geçişli genetik bir hareket bozukluğudur. Genellikle ilk atak 18. aydan önce ortaya çıkar. İlk bulgu nistagmus ya da gözlerde dakikalar süren versiyon olabilir. Hastanın yaşı büyüdükçe ise özellikle uykudan uyandıktan sonra, üst ekstremiterde daha belirgin olan hemipleji-distoni atakları görülür. Uyku esnasında etkilenen ekstremitelerde hareketler görülebilir iken, uyku sonrası hemipleji devam eder ve atak 3 gün kadar sürebilir. Tekrarlayan ataklar sonucu hastalarda mental gerileme olabilir. Kraniyal MRG ve EEG'ler çoğunlukla normaldir. Tekrarlayan ataklarda taraf değişikliği olabilir. Antiepileptiklerin, tedavide yararı yoktur. Kalsiyum kanal blokerlerinin kullanılması önerilmektedir (8).

OKUL ÖNCESİ DÖNEM

Parasomniler: Bu başlık altında NREM uyku döneminde görülen parasomniler ve REM uyku döneminde görülen parasomniler yer alır. NREM uyku döneminde görülen parasomniler; gece terörü, konfuzyonel uyanma ve uyurgezerliktir. REM uyku döneminde ise kabus görme yer alır. NREM parasomniler, gecenin ilk saatlerinde meydana gelir ve hasta sabah hiçbir şey hatırlamaz. REM parasomniler ise gecenin ilerleyen saatlerinde sabaha karşı olur ve hasta olanların hepsini hatırlar ve anlatır. Parasomnileri özellikle frontal lob epilepsisinden ayırmak gerekir. Frontal lob epilepsisinde motor hareketler ön plandadır ve hasta birden uyanmaz. Ayırıcı tanıda gerektiğinde gece boyu yapılan uyku-video kayıtlarından yararlanılır (9).Tedavide benzodiazepinler, imipramin kullanılabilir (9) .

ÇOCUKLUK DÖNEMİ

Senkop Vasküler ya da kardiyak kökenli paroksizmal bilinç bozuklukluğudur ve adolesan dönemde en sık görülen paroksizmal olaydır. Ani şuur ve tonus kaybı, düşme ve kısa sürede kendine gelme şeklinde görülür. Senkop öncesinde baş dönmesi, göz kararması, halsizlik, solukluk, bulantı, soğuk terleme, çarpıntı gibi otonomik bulgular, görme bulanıklığı ve işitme kaybı olabilir. Tekrarlayan senkopların araştırılması gerekir (3,10-12).

Hareket bozuklukları : Hareket bozuklukları ve epilepsi birbiri ile en çok karılan paroksizmal olay grubudur. Bu iki durum çoğunlukla klinik kriterler ile birbirlerinden ayırt edilebilir. Hareket bozuklukları genellikle uykuda kaybolur. atak öncesinde, anında, ve sonrasında bilinç değişiklikleri olmaz, istemli olarak kısa bir süre de olsa kontrol edilebilirler. Hareketlerin karakteri tonik veya klonikten çok tremor, kore veya distoni olarak tarif edilebilir (3,7). Sık görülen hareket bozukluklarından birisi olan tik bozukluğunda ani, bir veya birden çok kas grubunu etkileyen, istemli olarak kısa bir süre de olsa kontrol edilebilen hareketlerdir. Göz kırıştırmak, baş sallama, basit tik grubuna girer. Birden fazla motor komponentin eşlik ettiği, ilerleyen yaşlarda verbal tiklerin de tabloya eklendiği "Tourette" sendromu kompleks tiklere örnektir. Bir diğer sık gördüğümüz hareket bozukluğu ise paroksizmal koreatetozdur. Genellikle yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkarlar. İki klinik şekli mevcuttur: Uyarı ile başlayan paroksizmal kinezijenik koreatetoz ve distonik karakterde olan ailevi paroksizmal distonik koreatetoz. Kinezijenik form, 3-5 dakika sürer, gün içinde 100 den fazla tekrarlar. Hareket uyarıcıdır, fenitoine ve barbiturata yanıt verir. Distonik formda ataklar gün içinde 3-4 kez tekrarlayarak 24 saat kadar sürebilmektedir. EEG her iki formda da normaldir (3,7).

Migren Migren hem çocuklarda hem de yetişkinlerde en sık görülen primer baş ağrısı sebebidir. Auralı ya da aurasız olabilir. Auralı migrenin en karakteristik semptomu baş ağrısından hemen önce olan ve 15-20 dakika süren görsel auralardır. Görsel aura noktalar, ışık çakmaları ya da bir görme alanında oynayan ışık

demetleri atakları şeklindedir. 'Komplike migren' de birkaç saat süren, ancak tamamen iyileşen geçici nörolojik disfonksiyon atakları görülür. Hastalarda tipik olarak tekrarlayan hemiparezi atakları, geçici amaroze, oftalmopleji ya da konfüzyon olabilir (3,5,6).

Psikojenik nöbet Genellikle adolesan dönemde görülür. Uzun bir dalma, çevresel uyaranlara yanıtsızlık, el ve ayaklarda düzensiz hareketler kasılma çarpınma ile seyreder. Sıklıkla düşme esnasında yaralanma görülmez. Epilepsili hastalarda da gerçek epileptik nöbetlerle birlikte ikinci kazanç amaçlı görülebilir. Tanı koymanın son derece zor olduğu bu hastaların bir kısmı epilepsi merkezlerinde dirençli epilepsi tanısı ile izlenebilmektedir. Ayırıcı tanıda VideoEEG önemlidir (13,14).

Narkolepsi; Narkolepsi; karşı konulmaz gündüz uykululuk hali, katapleksi, bunlara eşlik eden hipnagogik/hipopompik halüsinasyonlar ve uyku paralizisi ile karakterize santral hipersomni grubunda yer alan nörolojik bir hastalıktır. Uyku ataklarının en önemli özelliği, hastanın günlük işleri sırasında aniden ortaya çıkması, 10-20 dakika kadar sürmesi, uykunun dinlendirici karakterde olması fakat atağı takip eden 2-3 saat içinde hastanın tekrar karşı konulamaz uyku isteği duymasıdır. Narkolepsi için güncel sınıflama katapleksili ve katapleksisiz narkolepsi yerine tip 1 ve tip 2 narkolepsi şeklindedir. Amerika Birleşik Devletleri kaynaklı çalışmalarda narkolepsinin uyku apne sendromu ve huzursuz bacaklar sendromundan sonra üçüncü sırada en sık görülen uyku bozukluğu olduğu ortaya konulmuştur Hastalığın kesin tanısı için klinik bulgular, Polisomnografi (PSG) ve Çoklu uyku latans testi (ÇULT) büyük bir önem taşımaktadır. Klinik olarak hemen her gün, en az üç ay olan gündüz aşırı uykululuk hali ile birlikte ani ve geçici epizotlar şeklinde duygulanım değişiklikleri ile tetiklenen kas tonus kaybı özellikle tip 1 narkolepside önemlidir. ÇULT'ta ortalama uyku latansı sekiz dakika ya da daha kısa olmalıdır ve en az altı saat (yeterli) gece uykusundan sonra iki veya daha fazla REM uyku evresiyle başlayan uyku atakları (Sleep-Onset REM, SOREM) izlenmelidir.

Kaynaklar

1. Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia* 2002; 43 Suppl 3: 60-4.
2. Lessr RP. Psychogenic seizures. *Neurology* 1996; 46: 1499-507.
3. Resnick T. Nonepileptic events simulating seizures in childhood. In: Maria BL.(ed). *Current Management in Child Neurology*. Ontario, B.C. Decker , 1999: 159- 62.
4. Daoust-Roy J, Seshia S. Benign neonatal sleep myoclonus: a differential diagnosis of neonatal seizures. *Am J Dis Child* 1992;146:1236- 41.
5. Narchi H. The child who passes out. *Pediatr Rev* 2000; 21: 384- 8.
6. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22: 169- 72.
7. Özgür T. Nonepileptik paroksimal fenomenler. Ege Üniversitesi Basımevi Bornova-İzmir: 1995
8. Mikati MA, Kramer U, Zupanc ML, Shanahan RJ. Alternating hemiplegia of childhood: clinical manifestations and longterm outcome, *Pediatr Neurol* 2000; 23: 134- 41.
9. Guilleminault C, Pelayo R. Narcolepsy in children: a practical guide to its diagnosis, treatment and follow-up. *Paediatr Drugs* 2000; 2: 1- 9.
10. Tanel RE, Walsh EP. Syncope in the pediatric patient. *Cardiol Clin* 1997; 15: 277- 94.
11. Zaidi A, Clough P, Cooper P, et al. Misdiagnosis of epilepsy: many seizure-like attacks have a cardiovascular cause. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 181- 4.
12. Chaves-Carballo E. Syncope and paroxysmal disorders other than epilepsy. In: Swaiman K, Ashwal S (eds). *Pediatric neurology: principles and practice*. St. Louis Mosby, 1999: 763- 72.
13. Irwin K, Edwards M, Robinson R. Psychogenic non-epileptic seizures: management and prognosis. *Arch Dis Child* 2000; 82: 474- 8.
14. Bowman ES. Pseudoseizures. *Psychiatr Clin North Am* 1998; 21: 649- 57

Olgularla Metabolik Hastalıklar

Ne zaman Atlıyorum?

Ebru Canda

Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D, Metabolizma ve Beslenme B.D

Doğumsal metabolik hastalıklar (DMH) tek tek bakıldığında nadir görülen hastalıklar olmasına karşın toplu olarak değerlendirildiğinde önemli bir hastalık grubudur. Genel olarak görülme sıklığı 1:4000-1:5000' dir. Büyük çoğunluğu otozomal resesif kalıtım göstermektedir. Günümüzde >1000 metabolik hastalık tanımlanmaktadır. Hastalıkların genel bulguları birçok hastalık ile benzerlik göstermesi nedeniyle çoğunlukla hastaların tanı almadan kaybedildiği bilinmektedir. Klinik bulgular çok çeşitli ve her yaşta görülebilir. Ailede akrabalık öyküsü, benzer hastalık öyküsü sorgulanmalı, klinik bulgularla beslenme ilişkisi açısından beslenme anamnezi mutlaka ayrıntılı alınmalıdır.

DMH fizyopatolojilerine göre 3 grupta toplanmaktadır. Küçük molekül (Zehirlenme) tipi metabolik hastalıklarda doğumdan sonra değişen asemptomatik dönem vardır. Sonrasında hızlı ilerleyen klinik bulgular ile tanınırlar. Enzim eksikliğine bağlı olarak metabolik yolda blok oluşur, öncesinde biriken toksik metabolitler klinik bulgulara neden olmaktadır. Bulantı, kusma, ensefalopati tablosu sık görülür. Sepsis, intoksikasyon, hipoksik iskemik ensefalopati gibi tablolarla sıklıkla karışır. Organik asidemi, aminoasit metabolizma bozuklukları, üre döngü bozuklukları bu gruptadır. Akut metabolik dekompanzasyon atakları açlık, enfeksiyon gibi katabolik süreçlerle oluşabilir. Açıklanamayan hipoglisemi, hiperamonemi, metabolik asidoz, ketoasidoz gibi durumlarda bu grup metabolik hastalıklar akla gelmelidir. Yüksek anyon açıklı metabolik asidoz organik asidemi, ketoliz defektlerinin ipucu olabilir. Hastaların izole nörolojik bulgular, psikiyatrik bulgular ya da kimi zaman izole karaciğer yetmezliği bulguları ile başvuruyla unutulmamalıdır. Enzim aktivitesine bağlı olarak klinik bulgular ileri yaşlarda da ortaya çıkabilir. Spot kan karnitin profil, kan idrar aminoasitleri, idrar organik asit, idrar orotik asit analizleri tanısal anlamda yol göstericidir. Akut dekompanzasyon dışında normal saptanabileceği unutulmamalıdır.

Kompleks molekül (organel) hastalıkları lizozomal depo hastalıkları, peroksizmal bozukluklar, konjenital glikolizasyon defektleri bu gruba örnektir. Klinik bulgular geçici olmayıp, ilerleyici özelliktedir. Genelde multisistemik tutulum söz konusudur. Sitopeni ve organomegali birçok nedeni vardır. Bu bulgular izozomal depo hastalıkları örneğin gaucher, sfingomyelinaz eksikliğinin işareti olabilir. Açıklanamayan proteinüri varlığında akroparestezi açısından hasta sorgulanmalı, fizik bakı da anjiokeratom varlığı araştırılmalıdır. Fabry hastalığı ayırıcı tanıda yer almalıdır. Lizozomal depo hastalıklarının bir kısmında enzim replasman tedavi seçeneği mevcuttur. Erken tanı ve erken tedavi mortalite ve morbidite açısından çok önemlidir. Tanı enzim düzey tayini ve genetik analiz ile konulmaktadır. Konjenital glikolizasyon defektleri son yıllarda tanımlanan sayıları >100 olan, genelde multisistemik gidişlidir. Fizik bakıda anormal yağ dağılımı, dışa dönük, içe çökük meme başları, cutis laxa gibi bulgular ipucu olabilir.

Enerji metabolizma bozukluklarında kalp, kas, beyin ve karaciğer gibi enerji eldesi ve kullanılmasında önemli organlar sıklıkla tutulmaktadır. Mitokondriyel hastalıklar bu grup içinde yer almaktadır. Mitokondriyel hastalıkların bazıları embryo ve fetüsü etkileyebilir, malformasyonlu doğum görülebilmektedir. Glikoliz, glikojen ve glukoneogenez metabolizma bozuklukları, yağ asit oksidasyon defektleri de bu grupta yer alır. Büyüme geriliği, hipoglisemi, laktik asidoz, ağır jeneralize hipotoni, miyopati, kardiyomiyopati kalp yetmezliği, aritmi ani bebek ölümleri başlıca bulgular olarak sayılabilir.

Günümüzde tanısal tetkiklerin artması ile DMH tanı konulma olasılığı artmaktadır. Öykü, fizik bakı ve laboratuvar incelemeleri ile ayırıcı tanıda akla gelmesi gereklidir. Tedavi edilebilir DMH'ın tanınması ve erken tedavi mortalite ve morbidite açısından önemlidir. Tarama yöntemleri ile hastalık belirtilerinin ortaya çıkmadan hastaların tespiti, tanı alan hastaların genetik danışma verilerek hasta çocukların doğmasının engellenmesi koruyucu sağlık hizmeti açısından önemlidir.

Alışık Olmadığımız Başvurular ile Mikoplazma Pneumoniae Olguları

Dr. Mümin Ege VATAN , Doç. Dr. Adem KARBUZ

Mikoplazma pneumoniae insanlarda öncelikle solunum yolu enfeksiyonuna neden olan ancak çok çeşitli klinik belirtilere de yol açabilen bir etkindir. Hücre duvarına sahip olmaması nedeni ile diğer patojenik bakterilerden ayrılarak hücre duvarı sentezini inhibe eden antibiyotiklere doğal dirençlidir. Genellikle beş yaş üzeri çocuklarda pnömöni etkeni olan *M. Pneumoniae* enfeksiyonlarında bulaşma insandan insana damlacık yoluyla gerçekleşmekte ve hastalık tüm yıl boyunca görülebilmektedir. Mikoplazmaların enfeksiyöz etkileri; dokulardaki bakterinin direkt etkisi, immün aracılı dolaylı etkileri ve kemokinler, sitokinler veya immünomodülasyon nedenli vaskülit veya tromboza sekonder etkileri şeklindedir. *M. pneumoniae* enfeksiyonlarının klinik belirtileri konağın immün sistem yeterliliği ve yanıtına bağlı olduğu, bazı patojenik özelliklerinin, bilhassa ekstrapulmoner belirtilerin (örneğin, hemoliz, ensefalit, artrit) immün aracılı olduğu düşünülmektedir. Semptomatik *M. pneumoniae* enfeksiyonunun klinik belirtileri tipik olarak solunum yolu (en yaygın) ve ekstrapulmoner belirtiler (daha az yaygın) olarak ikiye ayrılır.

M. pneumoniae enfeksiyonları genellikle hafif ve kendi kendini sınırlayıcı olsa da, her yaştan hastada ciddi toplum kökenli pnömöni veya ekstrapulmoner belirtiler gelişebilir. Pnömöni, okul çağındaki çocuklarda *M.pneumoniae*'nin en yaygın klinik belirtisidir. Ekstrapulmoner belirtiler solunumsal belirtilerle birlikte veya bağımsız olarak ortaya çıkabilir, solunumsal belirtiler mevcut olduklarında tanıyı desteklerler. Mukozal veya kutanöz döküntüler, hastaların yüzde 25'inde meydana gelen *M. pneumoniae* enfeksiyonunun yaygın bir akciğer dışı belirtisidir. Merkezi sinir sistemi (MSS) belirtileri, *M. pneumoniae* enfeksiyonu olan tüm hastaların yaklaşık yüzde 0.1'inde ve hastanede yatan hastaların yaklaşık yüzde 6'sında görülür. Nadir olmakla birlikte, MSS tutulumu önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. *M.pneumoniae* ayrıca olgu sunumumuzda olduğu gibi gastrointestinal, romatolojik, kalp ve böbrek hastalıklarına da neden olabilir.

Olgularımızda *M.pneumoniae*'nin sebep olduğu ayırıcı tanısında malignite bile düşündüğümüz kemik iliği aspirasyonuna kadar ayrıntılı tetkikleri yapılan bir artrit olgusu ile pnömöni ile başvuran bir hastanın takiplerinde gelişen bir ensefalit olgusu sunduk. Burada alışık olmadığımız klinik prezantasyonlarla başvuran olgular sunarak *M. pneumoniae*'nin ekstrapulmoner hastalıklara da yol açabileceğine dikkat çekmek istedik.

Kaynaklar

1. Azumagawa K, Kambara Y, Murata T, Tamai H. Four cases of arthritis associated with Mycoplasma pneumoniae infection. *Pediatr Int*. 2008 Aug;50(4):511-3.
2. Han MS, Yun KW, Lee HJ, Park JY, Rhie K, Lee JK, Lee H, Kwak YH, Kim DK, Suh DI, Choi EH. Contribution of Co-detected Respiratory Viruses and Patient Age to the Clinical Manifestations of Mycoplasma Pneumoniae Pneumonia in Children. *Pediatr Infect Dis J*. 2018 Jun;37(6):531-536.
3. Kocabaş E, Doğru ED, Karakoç F ve ark. Türk Toraks Derneği çocuklarda toplumda gelişen pnömöni tanı ve tedavi uzlaşi raporu 2009. *Türk Toraks Dergisi* 2009;10:3-24.
4. Mărginean CO, Georgescu AM, Meliș LE. Arthritis associated with Mycoplasma pneumoniae in a pediatric patient: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2021 Jan 15;100(2):e24316.
5. Narita M. Classification of Extrapulmonary Manifestations Due to Mycoplasma pneumoniae Infection on the Basis of Possible Pathogenesis. *Front Microbiol*. 2016 Jan 28;7:23.
6. Schwartz R, Garty BZ. Variability of arthritis associated with mycoplasma pneumoniae infection in children. *Clin Pediatr (Phila)*. 2005 Sep;44(7):633-6.
7. Shah SS. Mycoplasma pneumoniae as a Cause of Community-Acquired Pneumonia in Children. *Clin Infect Dis*. 2019 Jan 1;68(1):13-14.
8. Sidal M, Kilic A, Unuvar E, Oguz F, Onel M, Agacfidan A, Aydin D, Koksalan K, Beka H. Frequency of

- Chlamydia pneumoniae and Mycoplasma pneumoniae infections in children. J Trop Pediatr. 2007 Aug;53(4):225-31.
9. Spuesens EB, Fraaij PL, Visser EG, Hoogenboezem T, Hop WC, van Adrichem LN, Weber F, Moll HA, Broekman B, Berger MY, van Rijsoort-Vos T, van Belkum A, Schutten M, Pas SD, Osterhaus AD, Hartwig NG, Vink C, van Rossum AM. Carriage of Mycoplasma pneumoniae in the upper respiratory tract of symptomatic and asymptomatic children: an observational study. PLoS Med. 2013;10(5):e1001444.
 10. Waites KB, Xiao L, Liu Y, Balish MF, Atkinson TP. Mycoplasma pneumoniae from the Respiratory Tract and Beyond. Clin Microbiol Rev. 2017 Jul;30(3):747-809.

Kordon kanı: İlk kök hücre nakli

Doç. Dr. Emel Okulu

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

Göbek kordonu, gebelik boyunca anneye rahimdeki bebek arasındaki bağlantıyı sağlayan yapıdır. Bebeğin besin ile oksijen gereksinimini karşılayan bu yapının içindeki kana göbek kordon kanı denilmektedir. Göbek kordon kanının içerisinde erişkin kanında gördüğümüz eritrosit, lökosit ve trombosit gibi kan hücrelerinin yanı sıra erişkin kanından daha yüksek oranda kök hücre bulunmaktadır. Göbek kordon kanı, hematopoetik kök hücre, endotelial hücre öncülleri, mezenkimal progenitörler ve pluripotent/multipotent kök hücreler gibi pek çok kök hücre çeşidini içermesiyle önemli kök hücre kaynağıdır. Kök hücreler, intrauterin dönemde santral sinir sistemi, solunum, kardiyovasküler, hematolojik, immünolojik ve endokrin sistemler dahil birçok organ sisteminin gelişiminde ve doğum sonrasında da bu organların olgunlaşmasında önemli rol oynamaktadır. Tıbbi potansiyeli olan bu kök hücreler, pek çok hastalığın tedavisinde kullanılmakta, klinik ve deneysel araştırmalar için kaynak oluşturmaktadır.

Plasental transfüzyon, doğum sırasında bebeğin doğumu ile göbek kordonunun kesilmesine kadar geçen sürede kanın plasentadan bebeğe geçmesi olarak tanımlanmaktadır. Plasental transfüzyon, göbek kordonunun geç klemplenmesi (GKGK) ve göbek kordonunun sıvazlanması (GKS) yöntemleri ile sağlanmaktadır. Plasental transfüzyonun amacı, kan volümünün plasentadan bebeğe doğru geçişini kolaylaştırmaktır. Her iki yöntem benzer şekilde, plasentadan bebeğe fetal kanın geçişini sağlamakta, yaşamın ilk günlerinde bebeğin hemodinamik adaptasyonuna katkıda bulunmaktadır. Yapılan çalışmalarda, bu yöntemlerin yenidoğan üzerine olumlu etkilerinin olduğu gösterilmiştir. Göbek kordonunun klemplenmesinin geciktirilmesi ile fetal dolaşımda var olduğu bilinen kök hücrelerin, yenidoğan bebeğe geçişinin arttığı gösterilmiştir.

Göbek kordonundan elde edilen kök hücrelerin invitro kültür ortamında çoğaltılmaları veya ticari olarak hazırlanması ciddi teknolojik alt yapı yatırımı, deneyim ve yüksek maliyet gerektirmektedir. Maliyet veya teknolojik alt yapı gerektirmeyen plasental transfüzyon yöntemleri ile sağlanan kök hücreler, doğum eylemi ve doğum sürecinde olumsuz etkilenen bir bebekte iyileşmeye yardımcı olabilecek, yenidoğan dönemi hastalıklarında tedavi amaçlı kullanımlarını gündeme getirebilecektir.

Kaynaklar

1. Yao AC, Moinian M, Lind J. Distribution of blood between infant and placenta after birth. Lancet (London, England). 1969 Oct;2(7626):871–3.
2. Katheria A, Reister F, Essers J, Mendler M, Hummler H, Subramaniam A, et al. Association of Umbilical Cord Milking vs Delayed Umbilical Cord Clamping With Death or Severe Intraventricular Hemorrhage Among Preterm Infants. JAMA. 2019 Nov;322(19):1877–86.
3. Kim JW, Kim SY, Park SY, Kim YM, Kim JM, Lee MH, et al. Mesenchymal progenitor cells in the human umbilical cord. Annals of hematology. 2004 Dec;83(12):733–8.
4. Ortiz-Esquinas I, Rodríguez-Almagro J, Gómez-Salgado J, Arias-Arias Á, Ballesta-Castillejos A, Hernández-Martínez A. Effects of cord milking in late preterm infants and full-term infants: A systematic review and meta-analysis. Birth (Berkeley, Calif). 2020 Sep;47(3):259–69.
5. Weiss ML, Troyer DL. Stem cells in the umbilical cord. Stem cell reviews. 2006;2(2):155–62.
6. Okulu E, Haskoğlu S, Guloglu D, Kostekci E, Erdevi O, Atasay B, et al. Effects of Umbilical Cord Management Strategies on Stem Cell Transfusion, Delivery Room Adaptation, and Cerebral Oxygenation in Term and Late Preterm Infants. Frontiers in pediatrics. 2022;10:838444.

D vitamini Yetersizliği ve Rikets

Dr. Emine Ergül SARI

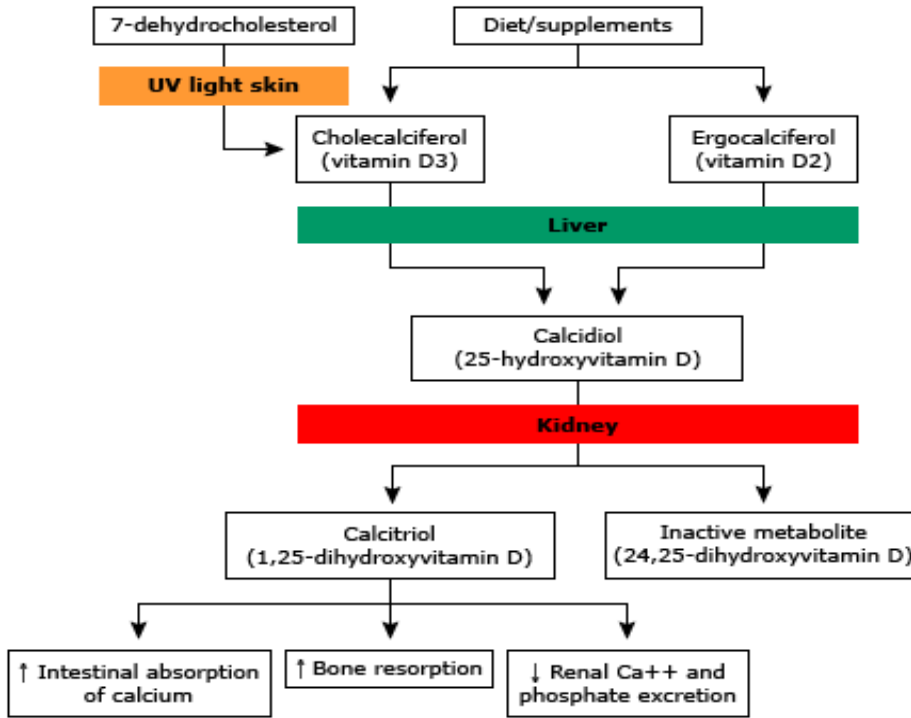
SBÜ Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

D vitamini, kalsiyum homeostazı ve kemik sağlığında rol oynayan temel bir besindir. Rikets, çocuklarda görülen, yeni oluşan kemik osteoidinin yetersiz mineralizasyonu ve büyüme plağı içinde endokondral kemik oluşumunun bozulması ile karakterize genel bir iskelet hastalığıdır. Epifiz, kortikal ve trabeküler kemikleri etkiler.

Şiddetli D vitamini eksikliği, bebeklerde ve çocuklarda riketse ve tüm yaş gruplarında osteomalaziye neden olur.

D Vitamini Metabolizması Ve Formları

D vitamini, ultraviyole ışınlarına maruz kaldıktan sonra deride sentezlenen veya besin ve/veya takviyelerden emilen bir prohormondur. Prohormon önce karaciğerde ve ardından böbreklerde metabolize olarak aktif forma dönüştürülür (Şekil 1).



Şekil 1: D vitamininin kalsitriole metabolik aktivasyonu ve kalsiyum ve fosfat homeostazı üzerindeki etkileri.

D vitamininin ana formları şunlardır:

Kolekalsiferol (Vitamin D3): Hayvansal ürünlerde ve bazı D vitamini takviyelerinde bulunan D vitamini formudur. 290-315 nm dalga boyundaki ultraviyole ışınların etkisiyle deride, 7- dehidrokolesterolden yapılır ve D vitamininin temel kaynağıdır.

Ergokalsiferol (Vitamin D2): Bitkisel kaynaklı olup çoğu D vitamini takviyesinde bulunan D vitamini formudur. Sıklıkla bitki, maya ve mantarlarda bulunan ergosterolün ultraviyole ışınlarla maruz kalmasıyla oluşur.

Kalsidiol (25-hidroksivitamin D [25OHD]): D vitamininin depolanma şeklidir. Kolekalsiferol veya ergokalsiferolün D vitamini bağlayıcı proteine (VDBP) bağlanarak karaciğere taşınması ve karaciğerde 25-hidroksilasyona uğraması sonucu oluşur. Serum D vitamini düzeyini saptamak için 25OHD konsantrasyonları

kullanılır.

Kalsitriol (1,25-dihidroksivitamin D/ 1,25[OH]₂ D): Vitamin D'nin aktif formudur. 25OHD'nin böbrekte 1- α -hidroksilasyona uğraması ile oluşur.

Serum 25OHD düzeyine göre D vitamini değerlendirilmesinde;

- *D vitamini yeterliliği:* 20- 100 ng/mL (50- 250 nmol/L)
- *D vitamini yetersizliği:* 12- 20 ng/mL (30- 50 nmol/L)
- *D vitamini eksikliği:* <12 ng/mL (<30 nmol/L)

olarak tanımlanır. D vitamini eksikliğine yatkınlık oluşturan kronik hastalıkları olan hastalar için (örn, malabsorbsiyon bozuklukları), D vitamini durumunu tanımlamak için eşik değerler aynıyken klinik hedefler >30 ng/mL (75 nmol/L) düzeylerindedir.

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde anne sütü ya da formül mama ile beslenme farketmeksizin 400 IU (10 μ g) D vitamini takviyesi gerekir. Prematüre bebekler için takviye değeri doğum kilosuna bağlı olarak değişir. 1500 g altındaki bebeklerde günlük ihtiyaç 200-400 IU (5-10 μ g) iken > 1500 g bebeklerde 400 IU (10 μ g) dır. 1- 18 yaş arası çocuklarda günlük gereksinim 600 IU (15 μ g) dır. Bazı yüksek riskli popülasyonlar için, 25OHD düzeyini sağlıklı bir aralığa (>30 ng/mL) yükseltmek için günlük 2000 IU (50 μ g) kadar D vitamininin gerekmektedir.

D Vitamini Etki Mekanizması

1,25 OHD3 esas olarak barsaklardan kalsiyum (Ca) ve fosfor (P) emilimini sağlar. PTH'un da yardımıyla böbreklerden Ca ve P geri emilimi olur. D vitamini osteoklast ve osteoblast farklılaşmasında rol alır. Kemikte mineralizasyon üzerine pozitif etkilidir. D vitamini yetersizliğinde PTH düzeyi artar, 1 α hidroksilaz enzim aktivitesi artar, 1,25 OHD artar ve kan kalsiyumu normale getirilmesi için kemikten Ca mobilize olur.

Rikets

Normal kemik büyümesi ve mineralizasyonu için Ca ve fosfat miktarının yeterli olması gerekir. Eksik mineralizasyon rikets ve/veya osteomalazi ile sonuçlanabilir. Rikets, büyüme plakasındaki yetersiz mineralizasyon ve mimari yapının bozulmasını ifade eder. Osteomalazi, kemik matrisinin bozulmuş mineralizasyonudur. Rikets eksik olan mineral çeşidine göre sınıflandırılır:

Kalsipenik Rikets: Genellikle yetersiz D vitamini alımı veya diyet D vitamininin aktif formuna metabolize edilememesinden kaynaklanan Ca eksikliği sonucu oluşur. Bazı durumlarda, D vitamini seviyesi normal olmasına rağmen yetersiz Ca alımı veya emilimi de kalsipenik riketse rol açabilir. Kalsipenik rikets, düşük serum Ca seviyeleri ile ilişkili olabilir, ancak normokalsemi durumunda da ortaya çıkar.

Fosfopenik raşitizm: Genellikle renal fosfat kaybından ve daha az sıklıkla beslenme P eksikliğinden kaynaklanan düşük serum P seviyeleri ile karakterizedir.

Klinik Bulgular

Kalsipenik ve fosfopenik rikets başlangıçta kemik büyümesinin en hızlı olduğu distal önkol, diz ve kostokondral bileşkelerde ortaya çıkar.

İskelet bulguları: Fontanellerin geç kapanması, parietal ve frontal kabarıklık, kraniotabes, göğüs antero-lateralinde tesbih tanesi gibi görülen raşitik rozariler, toraksın alt kenarında Harrison sulkus (veya oluk) oluşumu, el bileğin genişlemesi ve distal radius ve ulnanın eğilmesi ve femur ve tibianın progresif lateral eğilmesi saptanabilir.

Radyografik bulgular: Rikette radyolojik değişiklikler en iyi hızlı büyüyen kemiklerin büyüme plakalarında (ulnanın distali, diz üstü ve diz altı metafizleri) gözlenir. Radyografik olarak epifizin genişlemesi ve epifiz/metafiz arası alanda çukurlaşma, yayılma, kortikal çıkıntı ve beneklenme, uzun kemiklerde trabeküler patternin azalması ve patolojik kırıklar saptanabilir.

İskelet dışı bulgular: Huzursuzluk, hipokalsemik nöbetler, hipotoni, diş minesinin hipoplazisi, sık hastalanma, aritmi, kardiyomiyopati, deri değişiklikleri, hipotansiyon ve papil ödem saptanabilir.

Laboratuvar bulguları

Tablo 1: Rikets Tiplerine göre laboratuvar bulguları

Tip	Ca	P	PTH	25(OH)D	1,25(OH)2D3
Vit D yetmezliği	- - N	- - N		-	- - N
Vit D bağımlı tip 1	-	- - N		N	- -
Vit D bağımlı tip 2	-	- - N		N	
Xe bağılı hipofosfotemi	N	- -	N	N	N - -
Hereditör hipofosfatemik rikets	N	- -	N - -	N	

Tedavi**D vitamini replasmanı**

D vitamini eksikliğini önlemede sağlıklı bireylerde 25(OH)D seviyesinin 20 ng/ml üstünde tutulmasını sağlayacak günlük D vitamini ve Ca alımı sağlanmalıdır. Anne sütü ile beslenen yenidoğanlar, diyetle D vitamini yetersizliği olan çocuklar 2 yaşına kadar tüm yıl boyunca 800-1500 IU/gün kullanılmalıdır. Antiepileptik ilaç kullanımı, glukokortikoidler, antifungaller ve AIDS tedavisi alan hastalara, obez çocuklara ve malabsorpsiyon durumunda yaş gruplarına göre 2-3 kat daha fazla D vitamini verilmelidir. Nutrisyonel riketsin önlenmesi ve yönetimine ilişkin Global Consensus önerileri kullanılmaktadır.

Tablo 2: Global Konsensüse göre D Vitamini eksikliğinin tedavisi ve önlenmesi için önerilen D Vitamini dozları

Yaş aralığı	Günlük Tedavi Dozu	Bolus Tedavi Dozu	Günlük Takviye Dozu
0-3 aylık	2000 IU (50 µg) 3 ay boyunca hergün	Önerilmez	400 IU (10 µg)
3-6 aylık	2000 IU (50 µg) 3 ay boyunca hergün	Önerilmez	400 IU (10 µg)
6-12 aylık	2000 IU (50 µg) 3 ay boyunca hergün	50000 IU (1250 µg) 3 ayda bir	400 IU (10 µg)
12 ay- 12 yaş	3000-6000 IU (75-150 µg) 3 ay boyunca hergün	150000 IU (3750 µg) 3 ayda bir	600 IU (15 µg)
>12 yaş	6000 IU (150 µg) 3 ay boyunca hergün	300000 IU (7500 µg) 3 ayda bir	600 IU (15 µg)

Tedavi amacıyla D vitamini ergokalsiferol (D2) veya kolekalsiferol (D3) olarak uygulanabilir, ancak D3 vitaminin yarılanma ömrünün daha uzun olduğu ve serum 25(OH)D düzeyini korumada daha etkili olduğu saptanmıştır. D vitamini eksikliğine bağlı semptomatik hipokalsemi varlığında intravenöz Ca glukonat ve yüksek doz D vitaminine ek olarak 10- 100 ng/kg/gün kalsitriol uygulaması serum Ca düzeyini daha hızlı normalleştirir.

Eşzamanlı kalsiyum takviyesi

PTH yüksekliği ve rikets tanılı hastalara D vitamini ile birlikte kalsiyum takviyesi yapılmalıdır. D vitamini replasmanı sonucu PTH'un normalleşmesiyle kemik erimesi baskılanarak hipokalsemi derinleşebilir. "Aç kemik sendromu" olarak adlandırılan bu durumu önlemek için, 30- 75 mg/kg/gün 2- 3 dozda elementer kalsiyum verilmelidir.

Semptomatik hipokalsemi durumunda (konvülsiyon, tetani), bir veya daha fazla intravenöz bolus Ca glukonat , 10- 20 mg/kg elementer kalsiyum dozunda uygulanması gerekebilir.

Sonuç olarak; D vitamini kemik mineralizasyonu üzerine pozitif etkilidir. D vitamini eksikliği riketse yol açabilir. Rikets, büyüme plakasındaki yetersiz mineralizasyon ve mimari yapının bozulmasıdır. D vitamini eksikliği Global Konsensüse göre tedavi edilir. Tedavide aç kemik sendromunu engellemek için eş zamanlı Ca verilmelidir.

Kaynaklar

1. Stoffers AJ, Weber DR, Levine MA. An Update on Vitamin D Deficiency in the twenty-first century: nature and nurture. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2022 Feb 1;29(1):36-43.
2. M Misra, KJ Motil, MK Drezner, AG Hoppin. Vitamin D insufficiency and deficiency in children and adolescents UpToDate, 2015
3. Carpenter T, Wolfsdorf JI, Hoppin AG. Etiology and treatment of calcsipenik rickets in children. Uptodate, 2021
4. Carpenter T, Wolfsdorf JI, Hoppin AG Overview of rickets in children. Uptodate 2021
5. Dietary reference intakes for calcium and vitamin D. *Pediatrics* 2012; 130:e1424.
6. Braegger C, Campoy C, Colomb V, et al. Vitamin D in the healthy European paediatric population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013; 56:692.
7. Misra M, Pacaud D, Petryk A, et al. Vitamin D deficiency in children and its management: review of current knowledge and recommendations. *Pediatrics* 2008; 122:398.
8. Kim S, Park CH, Chung YS. Hypophosphatemic osteomalacia demonstrated by Tc-99m MDP bone scan: a case report. *Clin Nucl Med* 2000; 25:337.
9. Carvalho NF, Kenney RD, Carrington PH, Hall DE. Severe nutritional deficiencies in toddlers resulting from health food milk alternatives. *Pediatrics* 2001; 107:E46.
10. Robinson PD, Höglér W, Craig ME, et al. The re-emerging burden of rickets: a decade of experience from Sydney. *Arch Dis Child* 2006; 91:564.
11. Prasad C, Cummings E. Rickets presenting as gross motor delay in twin girls. *CMAJ* 2018; 190:E565.
12. Najada AS, Habashneh MS, Khader M. The frequency of nutritional rickets among hospitalized infants and its relation to respiratory diseases. *J Trop Pediatr* 2004; 50:364.
13. Munns CF, Shaw N, Kiely M, et al. Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets. *J Clin Endocrinol Metab* 2016; 101:394.

Miks Tip Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi ve Hepatopulmoner Füzyonun Eşlik Ettiği Nadir Bir Scimitar Sendromu Varyantı

Eviç Zeynep Başar¹, Kadir Babaoğlu¹

¹Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

Giriş: Scimitar sendromu; kalbin dekstropozisyonuna eşlik eden sağ pulmoner venlerin vena kava inferiora açıldığı parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ve sağ akciğer hipoplazisi ile karakterizedir. Kalbin sağ kenarına paralel olarak diyafragma kadar inen genişlemiş venin akciğer grafisindeki radyolojik görünümü Türk palası olarak isimlendirilmiştir. Bu vakada miks tip pulmoner venöz dönüş anomalisi ve hepatopulmoner füzyonun eşlik ettiği nadir bir Scimitar sendromu varyantı sunulmuştur.

Olgu: On altı yaşında erkek hasta kalbin dekstropozisyonu nedeni ile çocuk kardiyoloji kliniğinde izlenmekteydi. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu veya hastane yatış öyküsü yoktu. Akciğer grafisinde kalbin sağ tarafa çekilmiş olduğu, sağ diyaframın yükseldiği ve düzensiz olduğu görüldü. Ekokardiyografide kalp boşlukları normal sınırlardaydı ve kalbin dekstropozisyonu dışında patoloji yoktu. Toraks BT'de mediasteninin sağa şift yaptığı ve sağ akciğer volümünün azalmış olduğu görüldü. Sağ diyafragmada defekt izlendi ve karaciğerin toraksa herniye olduğu görüldü. Tanısal anjiyoda sol pulmoner venlerin sol atriyumuna döndüğü, sağ üst pulmoner venlerin SVC-azigos birleşim yerine sağ orta ve alt lobların İVC-sağ atriyum birleşim yerine drene olduğu görüldü. Hepatopulmoner füzyon ve Scimitar sendromu tanısıyla operasyonu planlandı.

Sonuç: Scimitar sendromu sıklığı 1- 3/100.000'dir. 2:1 kadın baskınlığı vardır. Tanı yaşı ile hastanın klinik durumu arasında kuvvetli bir ilişki görülür. Kalp yetersizliği kliniği ve pulmoner hipertansiyon infantil dönemde tanı alan hastalarda ön plandadır. Adölesan-erişkin hastalar genellikle asemptomatik veya hafif semptomatiktir. Hastaların büyük bir kısmında anomali sağ akciğerdedir. Bilateral veya izole sol taraflı nadir vakalar da vardır. Scimitar veni genellikle inferior vena kavaya drene olur. Nadir olarak SVC veya sağ atriyumuna drene olan vakalar da bildirilmiştir. Scimitar veni hastaların %10-20'sinde stenotiktir ve bu hastalar kötü prognozlidir. Hastamızda; sağ orta ve alt pulmoner venlerin Scimitar veni yoluyla İVC'ye, sağ üst pulmoner venlerin de SVC'ye drene olduğu görüldü. Scimitar sendromunda mikst tip pulmoner venöz dönüş anomalisi literatürde oldukça nadir bildirilmiştir.

Konjenital diyafram hernisi diyaframın tam olarak gelişmemesi ve karın içeriğinin göğüs boşluğuna fıtıklaşması sonucunda ortaya çıkar. Diyaframın posterolateral kısmındaki kusur Bochdalek hernisi ile sonuçlanır. Morgagni hernisi, defekt diyaframın anterior kısmında olduğunda ortaya çıkar ve genellikle asemptomatiktir. Sağ taraflı vakalar konjenital diyafram hernisi vakalarının %10-15'inde görülür. Hepatopulmoner füzyon sağ taraflı konjenital diyafragma hernisi ile ilişkili çok nadir bir bulgudur. Bildirilen 50'den az vaka mevcuttur ve yönetimi ile ilgili kesin öneriler yoktur. Hepatopulmoner füzyonu olan ve sadece hafif semptomları olan birçok hasta, postoperatif olarak şiddetli pulmoner hipertansiyon ve solunum yetmezliğinden kaybedilmiştir.

Her ne kadar Scimitar sendromu sağ pulmoner venlerin İVC'ye açılması ile karakterize olsa da nadir varyantların olabileceği unutulmamalıdır ve kalbin dekstropozisyonu ile izlenen hastalarda akılda tutulmalıdır.

PNÖMONİYİ NASIL YÖNETELİM? (EVDE, ACİLDE, HASTANEDE)

Dr. Büşra Hotaman, Dr.Evrin Hepkaya

İstanbul Üniversitesi –Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları B.D

Pnömoninin tanımı

Pnömoni,sıklıkla bakteriler ve viruslar gibi enfeksiyöz /nonenfeksiyöz etkenlere bağlı akciğer parankiminde (alveol ve interstisyum) gelişen akut bir inflamasyondur. Ateş, solunumsal belirtiler ve parankimal tutulumun fizik muayene ve/veya göğüs radyografi bulguları ile tanımlandığı klinik bir tablodur

Toplum kökenli pnömoni(TKP) ; Önceden sağlıklı olan, yakınmalarının başlangıcından 14 gün öncesine kadar hastanede yatış öyküsü olmayan bir kişide, toplumda günlük yaşam sırasında ortaya çıkan pnömonidir. TKP çocuklarda ateş, takipne,solunum sıkıntısı,öksürük, hışıltı,göğüs ağrısı ile prezente olabilir fakat klinik bulgularla güvenilir olarak bakteri, viral ya da atipik etken ayrımı yapılamaz.

Etyoloji

S pneumoniae çocukluk çağında en sık bakteriyel pnömoni etkenidir.Konjuge pnömokok aşısıyla (PCV7) pnömokoka bağlı pnömonide dramatik azalma saptanmıştır.Grup A streptokok ve *S aureus*' un hastalarda yoğun bakım ihtiyacı ve ampiyem gelişimi ile ilişkilidir. Virüsler tüm TKP'lerde %30-67'sından sorumludur, çoğunluğu 1 yaş altı gruptur.TKP vakalarının üçte birinde miks enfeksiyon görülmektedir. Mikoplazma 1-5 yaş arası grupta nadir değildir.

Pnömoni düşünülen hastayı nasıl değerlendirelim?

Pulse oksimetri: Pnömonisi olan ve hipoksi şüphesi olan her çocukta mutlaka bakılmalıdır.

Tam kan sayımı; Ayaktan hastada gerek yok, kliniği ağır olan vakalarda önerilir, bakteriyel-viral ayrımına yardımcı olmaz

Akut faz reaktanları (Sedimentasyon CRP ve PCT): Viral ya da bakterial patojeni ayırmada yeterli değil. Aşılı tam çocuklarda ayaktan pnömoni tanısı ile takip edilenlerde rutinde istenmemelidir. Hastanede yatan olgularda, düzeyleri tedaviye yanıtı değerlendirmede kullanılabilir.

Mikrobiyolojik değerlendirme:Hastaneye yatan ve komplike pnömonisi olan vakalarda istenmeli.Hafif hastalığı olan ve ayaktan tedavi edilen hastalarda rutin olarak istenmemelidir.

Mikrobiyolojik tetkikler;

Kan kültürü: Ayaktan hastada, toksik görünümü olmayan, tam aşıli çocukta önerilmez. Antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen ve progresif semptomları olan hastadan istenmeli.

Yatan hastada,orta ve ağır kliniği olan, komplike pnömonisi olan olgularda istenmelidir.

Balgam kültürü:Ayaktan izlenen hastalarda rutin olarak gerek yoktur.Yatarak tedavi olan ve balgam çıkarabilen tüm hastalardan balgam kültürü gönderilmelidir.TB düşünülen hastalarda balgam veya açlık mide suyunda ARB aranmalı ve TB için kültür yapılmalıdır.

Nazofarengeal bakteriyel kültür:Nazofarenkste üremesi gösterilen patojenin pnömoni tanısı koymada indikatif değeri yok

Üriner antijen testleri:Özellikle küçük çocukta pozitif üriner antijen tayini anlamlı değil , taşıyıcılık oranı yüksektir.

Viral Patojen Tayini:Her hastada influenza ve diğer respiratuar virüsler için hızlı antijen testi yapılmalı

Atipik Patojen Tayini Atipik pnömoni şüphesi olan çocuklarda mikoplazma taraması önerilir (PCR, seroloji). Klamidya için rutin tarama önerilmez (güvenilir testler yok)

Radyolojik görüntüleme:Yalnızca radyolojik görünüme bakarak etyoloji ayrımı yapılamaz.

İlk Akciğer Grafisi; Ayaktan takip edilecek, genel durumu iyi olan hastada pnömoni tanısı için gerekli değil.

Lateral ac grafisi rutin olarak istenmemeli. Pnömoni tanısıyla hastaneye yatırılan her hastadan istenmeli (PA ve lateral).

Kontrol Akciğer Grafisi:Öncesinde sağlıklı olan, sorunsuz iyileşen hastada kontrol grafiye gerek yoktur. Yeterli klinik iyileşme gözlenmeyen, tedavi başlangıcından 48-72 saat sonra şikayetleri progrese olan hastada istenmelidir. Komplike pnömonili olguda solunum sıkıntısı, hipoksi veya tedaviden 48-72 saat sonra persiste eden ateş varlığında istenmelidir. TKP tanılı hastada, aynı lobda tekrarlayan pnömonisi varsa veya ilk filmde, kollaps, kitle ,anatomik anomali veya yabancı cisim şüphesinde 4-6 hafta sonra kontrol film istenmelidir.

Toraks Ultrasonografisi:Akciğerde hava hacminin azaldığı konsolidasyon,kitle ve atelektazi gibi durumlarda tanıya yardımcı olabilir.

Akciğer Tomografisi:Komplikasyon şüphesinde, pnömoninin diğer patolojilerle ayrımında, akciğer grafisiyle hastaya tanı konulmakta zorlanılıyorsa tomografi istenebilir.

Pnömonide hastaneye yatış endikasyonları

-2 ayın altında pnömoni tanısı alan her bebek

-2 ayın üstünde pnömoni tanısı alan çocuklarda; Hipoksemi($SpO_2 \leq \%92$), solunum güçlüğü bilinç düzeyinde bozulma, dehidratasyon ,toksik görünüm,MRSA gibi yüksek virulansı olan bir patojen etken varsa,oral antibiyotiklere yanıtızsızlık ,akciğer grafisinde multilober tutulum, geniş atelektazi, apse, pnömosel, plevral efüzyon varlığı,hızlı radyolojik ilerleme

Tedavi

Oksijen tedavisi: Oda havasında oksijen saturasyonu $<\%92$ olan hastalara nazal kanül (2-4 lt/dk), hood başlığı veya yüz maskesi(6-10 lt/dk) yardımı ile oksijen desteği verilmelidir.

Sıvı tedavisi:Solunum sıkıntısı ve halsizlik nedeniyle günlük sıvı ihtiyacını karşılayamayan hastalarda sıvı tedavisi düzenlenmelidir.

Fizyoterapi:Pnömonide etkinliği gösterilmediğinden önerilmez

Antibiyotik tedavisi

TKP'lerde çocuk hastaların büyük bir bölümünde antibiyotik tedavisi ampiriktir. Ampirik tedavi, yaşa göre en sık görülen olası patojenler ve yerel mikrobiyolojik veriler temel alınarak düzenlenir. Birinci seçenek olarak beta laktam monoterapisi verilmesi (örn.amoksisilin) , atipik etken şüphesi varsa makrolid grubu ile kombine edilmesi önerilir.Ateş 48 saatten daha uzun süredir devam ediyor ve radyolojik olarak pnömosel, ampiyem veya apse görünümü varsa stafilokok enfeksiyonu düşünülmelidir. Bu durumda tedaviyi 3.kuşak sefalosporin ile sürdürmek uygun olur.Nekrotizan formlar ile ciddi parapnömonik efüzyona bağlı komplike TGP olgularında tedaviye klindamisin eklenebilir. Yoğun bakım ünitelerinde izlenen, beta laktam grubu antibiyotiklere dirençli S.pneumoniae ve metisilin dirençli S.aureus (MRSA)'a bağlı olarak tedavi yanıtsızlığı gelişen olgularda, tedaviye vankomisin ya da linezolid eklenmelidir.

Tedavi süresi; Komplike olmayan TGP'lerde 7-10 gün veya ateş düştükten en az 5 gün sonrasına kadar önerilir. Stafilokok pnömonilerinde, etkenin saptanamadığı ağır pnömoniler ve gram negatif basillerle gelişen pnömonilerde 10-21 günlük tedaviler gereklidir. Atipik pnömonide azitromisin 3-5 gün veya klaritromisin 10-14 gün olarak önerilir.

HİPOKALSEMİK KONVÜLZİYONLA BAŞVURAN RİKETS OLGUSU

Dr. Seren GÜNCAN, Dr. Gamze ÖZGÜRHAN

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İSTANBUL

GİRİŞ: Vitamin D bağımlı rikets Tip 1A; 1 alfa hidroksilaz geninde (CYB27B1) mutasyonun sebep olduğu otozomal resesif (OR) bir hastalıktır. CYB27B1 geni 12q14.1 de haritalanır. Klinik olarak hipotoni, kas güçsüzlüğü, yürüyememe, büyüme geriliği ve riketsin radyolojik bulguları ile karakterizedir. Tipik laboratuvar bulgularında hipokalsemi, alkali fosfataz ve parathormon yüksekliği, düşük/noraml 1,25 (OH)₂ D, noraml/artmış 25 OH D düzeyi saptanır. Farklı etnik gruplardaki 100 ün üzerinde hastalarda CYP27B1 geninde 78 mutasyon tanımlanmıştır. Bu mutasyonlar 1 alfa hidroksilaz aktivitesinin kaybına yol açar. Klinik ve laboratuvar düzelme için kalsitriol tedavisine ihtiyaç duyulur

Burada akut semptomatik hipokalsemik konvülsiyon ile başvuran aynı zamanda rikets bulguları saptanan 10 aylık olgu sunulmuştur.

OLGU: 10 aylık erkek hasta; kasılma, gözlerini bir noktaya dikme, bilinç kaybı şikayeti ile başvurdu. El ve vücutta morarma, kasılma ve bilinç kaybı ile acil servise başvuran olgunun ilk müdahalesi yapılmış idi (Hava yolu açıklığı, oksijen, rektal diazem...). Prenatal öyküsünde özellik yoktu. Natal öyküsünde 3830 gr, sezaryen doğum ile, miadında doğmuş, postnatal dönemde herhangi bir sorun yaşamamıştı. Daha önce geçirilmiş herhangi bir hastalık ya da nöbet öyküsü yoktu. Ayrıntılı beslenme öyküsü sorgulandığında 3 ay sadece anne sütü (AS) aldığı, 3. aydan sonra formül mama ve AS birlikte devam ettiği, 6. aydan sonra ise ek gıda başlandığı öğrenildi. D vitamini doğumdan itibaren 1x3 damla düzenli olarak verilmişti. Dört-beş aylık iken ön fontanelin geniş olduğu söylenerek D vitamini 1x5 damlaya çıkılmıştı. Nöromotor gelişimi sorgulandığında anne hep gevşek bir çocuk olduğunu ifade ediyor, 4. ayda başını tutmuş, 10 aylık iken destekli oturmuş, emekleme ve sıralama yok idi. Anne: 30 yaş, sağ-sağlıklı, baba: 35 yaş, sağ-sağlıklı, 1. çocuk: 10 yaş kız, sağ-sağlıklı, 2. çocuk: 7 yaş erkek, sağ-sağlıklı, 3. çocuk olgumuzdu. Anne ile baba arasında 1. derece kuzen evliliği mevcuttu. Fizik muayenesinde; genel durum: Orta-iyi, şuurlu, renk doğal, aksiller ateş: 37,2°C, SPO₂: 97, TA: 92/56 mmHg, KTA: 110/dk/ritmik, ek ses, üfürüm yok, KDZ<2 sn, DSS: 32/dk, SS doğal idi. Ön fontanel 4x5 cm geniş, bombelik yok. Kaput quadratum, frontal bossing, el bileklerinde genişleme var. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Ağırlık: 8860 gr (-0,63 SDS / 26,4p), Boy: 76 cm (0,62 SDS / 73,6p), BÇ: 47 cm (0,52 SDS / 69,8p) ölçüldü. Laboratuvar tetkiklerinde; Glu: 91 mg/dl, Ca: 6,37 mg/dl (8,8-10,6), **iyonize** Ca: 0,72 mmol/L (1,22-1,32), P: 3,61 mg/dl (4,5-6,5), ALP: 651 U/L (82-383), Alb: 4,2 g/dl (3,5-5,2), Mg: 1,65 mg/dl (1,6-2,6), CRP: 1,36 mg/l (0-5), **İdrarda** Ca: düşük, WBC: 8990/mm³, Hb/Hct: 11,5/35,4, PLT: 248000/mm³, MCV: 73,6 fL, RDW: 16,4, Üre: 23 mg/dl (10-50), Kreatinin: 0,2 mg/dl saptandı. El bilek grafisinde epifizyal genişleme, metafizer alanda düzensizlik, fırçalaşma ve çanaklaşma saptandı.

TARTIŞMA-SONUÇ: Hastamızda hipokalsemi, hipofosfatemi, alkali fosfataz yüksekliği ve rikets bulguları varlığı nedeni ile ön planda D vitamin nutrisyonel eksikliği düşünüldü. Tedavide; %10 Ca glukonat 4x 1 ml/kg (IV yavaş infüzyon), devamında %13 Ca laktat PO (75 mg/kg/gün) başlandı. Ca: 7 mg/dl üzerine çıkınca 50.000 ü D vitamini PO tek doz uygulandı. Tedaviye yanıtızsızlık oldu ve hipokalsemisi devam etti. Hastanın yatışında gönderilmiş olan 25 OH D vitamin düzeyi: 89 ng/mL, PTH: 467 pg/mL saptandı. Bunun üzerine bakılan 1,25 (OH)₂ D₃ düzeyi: 15,4 pg/mL ile düşük bulundu. Hastanın tedavisine kalsitriol eklendi. Hastamızın yeni tanısı hipokalsemi, hipofosfatemi, ALP ve PTH yüksekliği, 25 OH vit D yüksekliği, 1,25 OH vit D düşüklüğü nedeni ile D vitamin bağımlı rikets Tip 1 A (1 alfa hidroksilaz eksikliği) olarak değerlendirildi. Yapılan gen analizinde; c.1215+2T>A intron 7 de homozigot mutasyon tespit edildi. Bu olgu; hipofosfatemik rikets ile yüksek PTH düzeyi saptanması, nutrisyonel rikets ile normal veya yüksek 25 OH D düzeyi saptanması ve herediter D vitamini rezistansı ile de 1,25 vitamin D düşüklüğü saptanması nedeni ile ayrılır. Bu hastalıkların ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmelidir.

Ayaktan Pediatrik Hasta Takibinde Ne Zaman ve Hangi Koşullarda Psikiyatrik Konsültasyon Gerekir?

Uzm. Dr. Gizem Durcan

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Konsültasyon kelimesi **İtalyanca** *consolto* veya **Fransızca** *consultation* «danışma, görüş alma» sözcüğünden alıntıdır. Liyezon ise **Fransızca ve İngilizce** *liaison* «bağlantı, bağlantı kuran kişi» sözcüğünden alıntıdır. Fransızca sözcük **Latince** aynı anlama gelen *ligatio* sözcüğünden alıntıdır. Bu sözcük **Latince** *ligare* «bağlamak» fiilinden türetilmiştir. Konsültasyon liyezon psikiyatrisi (KLP), genel tıp ile psikiyatri arasındaki bağlantıları araştıran, fiziksel hastalıklara eşlik eden ruhsal bozukluk ve psikososyal sorunların tanısı, tedavisi ve izlenmesi ile uğraşan psikiyatri disiplini. 1900'lü yıllara kadar psikiyatri klinikleri genel hastanelerin dışında tutulmuş ve biyo-medikal modele ağırlık verilmiştir. Bu modelin temel özelliği dualistik ve indirgemeci oluşudur. Dualistik kuram; ruh ve bedeni birbirinden ayrı işlevsel birimler olarak düşünür ve hastalıkları ya ruhsal ya da bedensel bozukluklar olarak açıklamaya çalışır. İndirgemeci görüş ise neden-sonuç ilişkisini doğrusal olarak değerlendirir ve çok etkenli nedenselliği gözardı eder. Günümüzde ise en fazla desteği biyo-psiko-soso-kültürel model almaktadır. Konsültasyon liyezon psikiyatrisinin de dayandığı bu model hastanın değerlendirilmesi ve ele alınmasında biyolojik, psikolojik ve sosyokültürel etkenlerin dikkate alınması gerektiğine işaret eder. Çocuk ve ergen konsültasyon-liyezon psikiyatrisi hem fiziksel hastalığı hem de davranışsal-duygusal bozuklukları olan çocukların tedavisinde multidisipliner bir yaklaşımı benimsemektedir (1) depression and anxiety of patients with FMF to healthy children and to determine the influence of disease-related factors on sleep habits and psychiatric symptoms. Method: In total, 323 child and adolescent patients with FMF and 260 healthy peers as a control group were included in this study. Questionnaires were used to evaluate sleep habits, psychological status of children and adolescents with and without FMF. Results: While there was not a significant difference in terms of age, gender, depression and anxiety scores ($P > 0.05$).

Çocukluk döneminde fiziksel hastalık varlığı, çocukta duygusal, davranışsal sorunlar ve ruhsal bozuklukların ortaya çıkması açısından 2-4 kat artmış risk oluşturmaktadır (2). Bu risk artışında bazı tıbbi müdahalelerin çocuk açısından travmatik olması, hastalığın kronik seyri, ve hastalığın şiddeti önemli rol oynar. Hastalığın akut veya kronik seyri, fiziksel engel veya yeti kaybı yapıp yapmaması, hastaneye yatış gerekliliği, çocuğun gelişim düzeyi ve hastalığı algılayışı, mizaç ve kişilik özellikleri, hastalık öncesi ruhsal durumu, akran ilişkileri, aile işlevselliği, ailedeki psikososyal ve ekonomik sorunlar çocuğun hastalık karşısındaki ruhsal tepkilerinde etkili olur. Fiziksel hastalıkların sonuçları sadece bir çocuğu veya ergeni değil, aynı zamanda ebeveynleri, diğer bakım verenleri, kardeşleri, akrabaları, arkadaşları ve öğretmenleri de etkiler (3).

Bedensel ve ruhsal hastalıklar bir arada olduğunda çocukların değerlendirilme ve tedavi uygulamaları olumsuz sonuçlanabilmektedir. Psikiyatrik hastalık varlığı fiziksel hastalık sürecini sadece uyumu ve yaşam tarzını etkileyerek değil, aynı zamanda psikofizyolojik değişiklikler üzerinden de etkileyebilmektedir. Mevcut ruhsal bozuklukların tedavisi ise hastaların tedaviye uyumunu artırarak yaşam kalitesinde artış sağlamaktadır. Bu durum düşünüldüğünde psikiyatri dışı hekimlerin psikiyatrik semptom ve bulguları tanıyabilmeleri, çocuk ve ergen biriminden konsültasyon istemelerinin önemi büyüktür. Ve bu önemin sadece hasta çocuk değil, çocuğun ailesi için de etkili olduğu unutulmamalıdır. Ancak Türkiye'de yapılan çalışmalarda konsültasyon isteme ve işbirliği oranının gelişmiş ülkelere göre daha düşük olduğunu gösterilmektedir (4). Bu durumun çocuk hastalıkları hekimleri tarafından ruhsal bozuklukların tanınmasındaki bazı güçlüklerden kaynaklanabileceği (5) gibi çocuk psikiyatrisi konsültasyon hizmetlerine erişimdeki güçlükler, çocuk psikiyatri hekim sayısının azlığından da kaynaklanabileceği belirtilmektedir (6).

Fiziksel olarak hasta olan çocuklarda psikiyatrik bozukluklar, eşlik eden psikiyatrik ve genel tıbbi durumlar arasındaki algılanan ilişki tarafından kavramsal olarak düzenlenebilir. Tesadüfi komorbidite, görünüşte ilgisiz psikiyatrik ve fiziksel hastalıkları olan hastaları tanımlarken, nedensel komorbidite, psikiyatrik bozukluğun fiziksel hastalığın (somatopsişik bozukluklar) doğrudan bir sonucu olduğu düşünülen durumları ifade eder (anksiyete bozukluğu kriterlerini karşılayan hipertiroidili bir çocuk gibi). Ya da fiziksel semptomlar, fonksiyonel karın ağrısı ve ilişkili bir yaygın anksiyete bozukluğu olan bir ergende olduğu gibi psikiyatrik

hastalığa (psikosomatik bozukluklar) atfedilir. Bu tanımlamalara rağmen bu tür atıfların yanlış bir ikirciliğe dayandığı ve “psikiyatrik” ve “fiziksel” olarak kavramsallaştırılan bozukluklar arasındaki ilişkinin aslında genellikle belirsiz veya iki yönlü olduğu kabul edilmelidir (3). Mental Bozuklukların Tanısal ve İstatistiksel El Kitabının (DSM) Beşinci Baskısının yayınlanmasıyla birlikte, tıbbi olarak açıklanamayan semptomları olan hastalarda sıklıkla göz önünde bulundurulanan somatik semptom ve ilişkili bozukluklar için tanı kriterlerinde önemli düzenlemeler yapılmıştır. Daha önce, somatik bir semptom bozukluğunun teşhisi, semptomların tıbbi olarak açıklanamamasını gerektirirken, artık bu gereklilik kaldırılmıştır (7). Son güncellemeler ile bu hastalıkların tanı ve tedavi sürecinde en başından itibaren çocuk doktoru ve çocuk psikiyatrisi işbirliğinin en uygun yaklaşım olacağı bildirilmektedir.

Pediyatrik tıp pratiğinde psikiyatrik konsültasyonun yaygın bir nedeni, özellikle kronik bir tıbbi durumun çocuğun gelişimi üzerindeki etkisi göz önüne alındığında, tıbbi hastalığa uyum sağlamaktır (8,9). Tedavi rejimlerine uyulmaması önemli bir sağlık sorunudur. Çalışmalar, akut sağlık sorunları olan hastaların %33'ünün ve kronik hastalığı olanların %50 ila %55'inin tedavi rejimlerine uymadığını göstermektedir. Çocuğun ergenlik döneminde olması, geçmiş duygusal ve davranışsal sorunların varlığı, düşük benlik saygısı, düşük içsel kontrol düzeyi, ebeveyn çatışması ve psikopatolojisi, düşük sosyoekonomik durum, düşük aile desteği gibi faktörler tedavi uyumsuzluğu için risk oluşturmaktadır (3). Mevcut ruhsal bozuklukların tedavisi hastaların tedaviye uyumunu artırarak yaşam kalitesinde artış sağlamaktadır.

Merkezi sinir sistemini etkileyen epilepsi, serebral palsi gibi hastalıklara sahip olanlar, birden fazla kronik fiziksel durum veya uzun süreli fiziksel engeli olan ergenler psikolojik sorunlar açısından daha yüksek risk altında görünmektedir (3). Kronik fiziksel hastalığın psikolojik ve nörobiyolojik sekelleri giderek daha fazla tanınırken, ruh sağlığı uzmanlarının tıbbi olarak hasta pediatrik hastalara katkısı, özellikle pediatrik kanserler, epilepsi, kistik fibroz gibi belirli hastalıklar arasında giderek daha fazla tanınmakta ve yaygınlaşmaktadır (10).

2016 Ulusal Çocuk Sağlığı Araştırması, ABD'de 18 yaşından küçük çocukların yaklaşık %17'sinin (yaklaşık 1.7 milyon) bir ruhsal bozukluktan muzdarip olduğunu göstermektedir. Araştırmalar ruhsal bozuklukların önemli morbidite ile ilişkili olduğunu ve gelecekte sakatlık, bağımlılık, psikiyatrik problemler, ciddi yasal problemler, akademik başarısızlık, erken ebeveynlik ve yetişkinlik döneminde intihar riskini artırdığını göstermiştir (11). Ancak bu olumsuz sonuçlara rağmen, ruhsal bozuklukları olan ABD'li gençlerin yalnızca yarısı bir ruh sağlığı uzmanından gerekli tedaviyi almaktadır (12,13). Semptom başlangıcından psikiyatrik tedavi alana kadarki medyan gecikme, yaklaşık on yıldır (14). Hastaların ruh sağlığı ihtiyaçlarını belirleyen ve tedavi eden klinisyenler genellikle psikiyatristler değil, çocuk doktorları ve diğer birinci basamak sağlık hizmeti sağlayıcıları olmaktadır (15,16). Bununla birlikte, hizmetler mevcut olduğunda ve ruh sağlığı uzmanlarına sevkler yapıldığında bile, uzun bekleme süreleri, yüksek maliyetler, damgalanma, uzmanlar arasındaki zayıf iletişim ve kısıtlı sayıda uzman varlığı gibi çocukların ruh sağlığı hizmetlerine erişimlerinin önünde birçok engel bulunmaktadır (17,18).

Amerikan Pediyatri Akademisi (AAP) ve Amerikan Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Akademisi (AACAP), hafif ila orta dereceli ruh sağlığı sorunları olan çocuklar ve gençlerin yaygın görülen dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB), anksiyete ve depresyon için tanı ve tedavisinde çocuk doktorlarının görev almasını önermektedir. Bu konuda pediatrik uzmanlar için geliştirilmiş uygulama kit ve kılavuzları sağlanmasına rağmen AAP'nin yaptığı anket ve çalışmalarda pediatrik uzmanların yaklaşık yarısının pratiklerinde ruh sağlığına dikkat ettiğini, ve bu hastalıkları tedavi etmede kendilerini rahat hissetmediklerini göstermiştir (19) but require additional training. This article describes an outpatient child psychiatry consultation clinic (CPC). Ülkemizde böyle bir uygulama kabul görmemiş olsa da kısıtlı çocuk ruh sağlığı uzmanlarının olması ve erişim güçlükleri, ailelerin başvurudaki önyargıları, damgalanma korkuları göz önüne alındığında, hem sağlıklı hem hasta çocukların en sık ulaştığı ve ailelerin güvendiği hekimler çocuk doktorları olmaktadır. Bu nedenle çocuk doktorlarının hastalık varlığından bağımsız olarak çocukta görülebilecek psikiyatrik semptomları bilmesi, tanınması ve gerektiğinde Çocuk ruh sağlığı uzmanına yönlendirmesi ruhsal hastalıkların erken tanınması ve müdahalesi için önemli bir noktadır.

Otizm spektrum bozukluğu (OSB)'nin yaygınlığı son yıllarda istikrarlı bir şekilde artıyor ve son tahminler Amerika Birleşik Devletleri'ndeki her 40 çocuktan 1'inin OSB kriterlerini karşıladığını göstermektedir (20). OSB'de ailelerin ilk fark ettikleri bulgu genelde ismine bakmama, konuşmama gibi şikayetler olmakta ve çocuk doktorlarına başvurabilmektedir. Veya sağlam çocuk takipleri sırasında ailelerin farkında olmadığı

semptomları çocuk doktoru gözleyebilmektedir. Çocukluk çağında sık görülen diğer bir psikiyatrik bozukluk olan dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu da pediatristlerin muayene sırasında gözleyebilecekleri hareketlilik, sabırsızlık, yerinde duramama gibi gözlenebilir semptomlara sahiptir. Yine özgül öğrenme güçlüğünde görülen okul başarısızlığı, okuma yazma öğrenememe rutin pediatri kontrolleri sırasında farkedilebilir. Bu nedenle pediatristlerin rutin takiplerinde psikiyatrik hastalıkların semptomları konusunda bilgi sahibi olması ve sorgulaması, gerektiğinde ise çocuk psikiyatristine yönlendirilmesi önemlidir.

Çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniği ile kurulacak iyi bir konsültasyon liyezon ilişkisi tedavi ekibi ile çocuk ve ailesi arasındaki zorlukların aşılmasına yardımcı olabilecek, böylece tedavi kalitesi ve çalışanların duygusal boşalımı sağlanarak iş doyumu artacaktır.

Kaynaklar

1. Baysal ZB. Pediatri-çocuk psikiyatrisi işbirliği: Konsültasyon-liyezon psikiyatrisi. *Katkı Pediatri Dergisi*. 1996 17(5):925-931.
2. Barlow JH, Ellard DR. Psycho-educational interventions for children with chronic disease, parents and siblings: an overview of the research evidence base. *Child Care Health Dev* [Internet]. 2004 Nov;30(6):637–45. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2214.2004.00474.x>
3. DeMaso DR, Martini DR, Cahen LA. Practice Parameter for the Psychiatric Assessment and Management of Physically Ill Children and Adolescents. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* [Internet]. 2009 Feb;48(2):213–33. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0890856709600198>
4. Ersoy Şimşek EG, Eyüboğlu M, Eyüboğlu D. Bir Üniversite Hastanesinde Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Konsültasyonlarının Değerlendirilmesi. *OSMANGAZİ J Med* [Internet]. 2018 Feb 15;00. Available from: <https://dergipark.org.tr/tr/doi/10.20515/otd.480686>
5. Costello EJ. Child Psychiatric Disorders and Their Correlates: A Primary Care Pediatric Sample. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* [Internet]. 1989 Nov;28(6):851–5. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0890856709602070>
6. Shaw RJ, Wamboldt M, Bursch B, Stuber M. Practice Patterns in Pediatric Consultation–Liaison Psychiatry: A National Survey. *Psychosomatics* [Internet]. 2006 Jan;47(1):43–9. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0033318206700226>
7. American Psychiatric Association, 2013. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (5th ed.). American Journal of Psychiatry.
8. Shaw RJ, Pao M, Holland JE, DeMaso DR. Practice Patterns Revisited in Pediatric Psychosomatic Medicine. *Psychosomatics* [Internet]. 2016 Nov;57(6):576–85. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0033318216300524>
9. Mavrides N, Pao M. Updates in paediatric psycho-oncology. *Int Rev Psychiatry* [Internet]. 2014 Feb 25;26(1):63–73. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09540261.2013.870537>
10. Becker JE, Smith JR, Hazen EP. Pediatric Consultation-Liaison Psychiatry: An Update and Review. *Psychosomatics* [Internet]. 2020 Sep;61(5):467–80. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0033318220301286>
11. Copeland WE, Wolke D, Shanahan L, Costello EJ. Adult Functional Outcomes of Common Childhood Psychiatric Problems. *JAMA Psychiatry* [Internet]. 2015 Sep 1;72(9):892. Available from: <http://archpsyc.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jamapsychiatry.2015.0730>
12. Whitney DG, Peterson MD. US National and State-Level Prevalence of Mental Health Disorders and Disparities of Mental Health Care Use in Children. *JAMA Pediatr* [Internet]. 2019 Apr 1;173(4):389. Available from: <http://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jamapediatrics.2018.5399>
13. Merikangas KR, He J-P, Brody D, Fisher PW, Bourdon K, Koretz DS. Prevalence and Treatment of Mental Disorders Among US Children in the 2001–2004 NHANES. *Pediatrics* [Internet]. 2010 Jan

- 1;125(1):75–81. Available from: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/125/1/75/29706/Prevalence-and-Treatment-of-Mental-Disorders-Among>
14. Wang PS, Berglund PA, Olfson M, Kessler RC. Delays in Initial Treatment Contact after First Onset of a Mental Disorder. *Health Serv Res* [Internet]. 2004 Apr;39(2):393–416. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1475-6773.2004.00234.x>
 15. Horwitz SM, Storfer-Isser A, Kerker BD, Szilagyi M, Garner A, O'Connor KG, et al. Barriers to the Identification and Management of Psychosocial Problems: Changes From 2004 to 2013. *Acad Pediatr* [Internet]. 2015 Nov;15(6):613–20. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1876285915002739>
 16. Anderson LE, Chen ML, Perrin JM, Van Cleave J. Outpatient Visits and Medication Prescribing for US Children With Mental Health Conditions. *Pediatrics* [Internet]. 2015 Nov 1;136(5):e1178–85. Available from: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/136/5/e1178/33878/Outpatient-Visits-and-Medication-Prescribing-for>
 17. American Academy of Child and Adolescent Psychiatry Committee on Health Care Access and Economics Task Force on Mental Health. Improving Mental Health Services in Primary Care: Reducing Administrative and Financial Barriers to Access and Collaboration. *Pediatrics* [Internet]. 2009 Apr 1;123(4):1248–51. Available from: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/123/4/1248/71411/Improving-Mental-Health-Services-in-Primary-Care>
 18. Kolko DJ, Perrin E. The Integration of Behavioral Health Interventions in Children's Health Care: Services, Science, and Suggestions. *J Clin Child Adolesc Psychol* [Internet]. 2014 Mar 3;43(2):216–28. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/15374416.2013.862804>
 19. Fallucco EM, Landy RE, Leung K, Robertson Blackmore E. Child Psychiatry Consultation Clinic for Pediatricians: Long-Term Outcomes. *Clin Pediatr (Phila)* [Internet]. 2021 Jul 19;60(8):350–62. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/00099228211015844>
 20. Kogan MD, Vladutiu CJ, Schieve LA, Ghandour RM, Blumberg SJ, Zablotsky B, et al. The Prevalence of Parent-Reported Autism Spectrum Disorder Among US Children. *Pediatrics* [Internet]. 2018 Dec 1;142(6). Available from: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/142/6/e20174161/76865/The-Prevalence-of-Parent-Reported-Autism-Spectrum>

OLGULARLA HİPOTİROİDİ

Prof.Dr.Gülay Karagüzel

KTÜ Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji B.D., Trabzon

Tiroid hormonları bebek, çocuk ve ergenlerde normal büyüme ve gelişme için gereklidir. Tiroid hormonlarının yetersizliği veya periferik dokuların tiroid hormonlarına yetersiz yanıt vermesi ile gelişen klinik tablo hipotiroidi olarak tanımlanır. Hipotiroidi doğumsal veya edinsel olabilir.

Tiroid fonksiyonunun düzenlenmesinde "hipotalamus-hipofiz-tiroid eksen" ve geri-bildirim mekanizması önemlidir. Tirotropin salgılatan hormon (TRH) hipotalamusun paraventriküler nükleusundan salgılanarak, tirotropin (TSH)'nin salgılanmasını düzenler. TSH ön hipofizdeki tirotropik hücrelerden salgılanır ve tiroid fonksiyonunun temel düzenleyicisidir. Ayrıca tiroid içindeki iyot miktarı da, hormon sentezinde düzenleyici bir rol oynar. Diyetle alınan iyot yetersiz olduğunda T4 sentezinde azalma ve TSH artışı olur. Fazla iyot alınmasında ise önce tiroid hormon sentezinde artış, ardından Wolff-Chaikoff etkisi ile hormon sentezinde azalma olur, birey sağlıklı ise zamanla tiroid içindeki fazla iyot yükü azalır ve hormon sentezi normale döner.

Doğumsal hipotiroidi (DHT) 1/2000-4000 canlı doğumda bir görülür. Yenidoğan dönemindeki tiroid hastalıkları prenatal ve postnatal sebeplerle ortaya çıkabilir. Fetal dönemde tiroid bezinin gelişimini etkileyen genetik bozukluklar, annenin gebelikteki tiroid hastalıkları, annenin kullandığı ilaçlar, iyot eksikliği veya fazlalığının etkileri fetal tiroid bezine yansır. Ayrıca gestasyonel yaş, doğum esnasında ve sonrasında iyotlu antiseptiklere maruz kalma, yenidoğana verilen ilaçlar ve hastalıklar da bebeğin tiroid fonksiyonlarını etkiler. Tablo 1'de DHT'nin etyolojisi sıralanmıştır. Kronik otoimmün tiroidit (Hashimoto tiroiditi) çocuk ve ergenlerde edinsel hipotiroidi ve guvatrın en sık sebebidir ve kızlarda daha sık görülür. Tablo 2'de edinsel hipotiroidinin etyolojisi sıralanmıştır.

Hipotiroidinin klinik bulguları fetal dönemden geç neonatal döneme kadar farklı zaman aralığında ortaya çıkabilir. Hipotiroidinin klinik bulguları hafif veya belirgin olabileceği gibi, klinik bulgu olmaksızın sadece biyokimyasal olarak tiroid fonksiyon testlerinde bozukluk saptanmasıyla da hipotiroidi tanısı konulabilir. DHT olan yenidoğanların çoğunda (>%95) klinik bulgu görülmediğinden erken tanı yenidoğan tarama programları ile mümkün olur. Yenidoğan taraması yoluyla erken tanı konulup erken başlatılan tedavi ile nöro-gelişimsel gecikmeler önlenir ve optimal gelişim sağlanabilir. Yenidoğan döneminde uzamış sarılık, kabızlık, beslenme güçlüğü, çok uyuma belirtileri yanında geniş fontanel, makroglossi, kaba yüz görünümü, kuru cilt, hipotoni ve göbek fıtığı bulguları olabilir. Ayrıca DHT'li tüm yenidoğanlar, sendromik HT'yi düşündüren dismorfik özellikler ve konjenital malformasyonlar açısından dikkatle değerlendirilmelidir. Büyük çocuklarda hipotiroidi ile birlikte klinik olarak sık görülen semptomlar; kabızlık, halsizlik, yorgunluk, ciltte kuruluk, hızlı kilo alma, unutkanlık, konsantrasyon bozukluğu ve okul performansında düşüklüktür.

Hipotiroidinin biyokimyasal tanısında, serum serbest tiroksin (ST4) ve TSH ölçümü kullanılır. Sonuçlar değerlendirilirken yaşa özel referans değerlerinin alınması önemlidir. Düşük ST4 ve yüksek TSH düzeyleri "primer HT" tanısı konulurken, normal ST4 ile birlikte yüksek TSH "subklinik hipotiroidi" olarak değerlendirilir. Düşük ST4 ile birlikte normal veya hafif yüksek TSH düzeyi ise "santral hipotiroidi" tanısını düşündürür. Serum tiroglobulin düzeyi tiroid dokusunun kütlesi hakkında fikir verir. Otoimmün tiroid hastalığı düşünülüyorsa tiroid otoantikor düzeylerinin ölçülmesi gerekir. İyot eksikliği veya iyot fazlalığından şüpheleniliyorsa idrar iyot düzeyi ölçülebilir. Tiroksin bağlayıcı globülin (TBG) eksikliği total T4 düşüklüğüne sebep olur ama ST4 ve TSH normaldir, hipotiroidiye neden olmaz.

Hipotiroidinin etyolojik değerlendirilmesinde ilk başvurulacak görüntüleme yöntemleri tiroid ultrasonografisi ve sintigrafisidir. Sintigrafi fonksiyonel, ultrasonografi ise anatomik bilgi verir.

Tablo 1: Doğumsal hipotiroidi etyolojisi.

Kalıcı Primer Hipotiroidi • Tiroid disgenezi • Dishormonogenez • TSH direnci
Geçici Primer Hipotiroidi • İyot eksikliği veya aşırı iyot maruziyeti • Anneden geçen TSH reseptör blokan antikoru • Annenin antitiroid ilaç kullanımı • Doğumsal büyük hepatik hemanjiom • DUOX2 mutasyonları
Santral Hipotiroidi • Hipotalamus • Gelişim bozuklukları veya izole TRH eksikliği • Hipofiz • Hipoplazi/aplazi (HESX1, POU1F1, PROP1 mutasyonları) • İzole TSH eksikliği • TRH reseptör mutasyonları • TSH beta mutasyonları
Periferik • Tiroid hormon taşınması, metabolizması veya etkisinde bozukluk

Hipotiroidi tedavisinde Na-levotiroksin (LT4) kullanılır. LT4 10-15 mcg/kg/gün başlangıç dozu olarak önerilir. Hipotiroidi tanısı konulunca tedavinin hemen başlanması, tedavi süresince düzenli izlem ve ailenin tedaviye uyum sağlanması önemli noktalardır. DHT'de LT4 tedavisinin başlamasından sonra ilk klinik ve biyokimyasal değerlendirme 1-2 hafta sonra yapılmalıdır. Serum TSH'ı normalleşince 12 aylık olana kadar değerlendirme sıklığı 1-3 ayda bir yapılabilir. Bir yaş ile üç yaş arasında, değerlendirme sıklığı 2-4 ayda bir düşürülebilir, daha sonra büyüme tamamlanana kadar 3-6 ayda bir değerlendirilir.

Bu sunumda, doğumsal ve edinsel hipotiroidi olgu örnekleri ile farklı etyolojik nedenler tartışılarak gözden geçirilmiştir.

Tablo 2. Edinsel hipotiroidi etyolojisi.

Primer Hipotiroidi • Kronik otoimmün tiroidit (Haşimoto) • Geçici subakut tiroidit • İyot eksikliği • Aşırı iyot alımı • İlaçlar • Guvatrojen diyet • Tiroid hasarı (radyoterapi, tiroidektomi, radyoaktif iyot, infiltratif hastalıklar) • Geç başlangıçlı doğumsal hipotiroidi • Tüketim hipotiroidisi (karaciğer hemanjiomu)

Santral Hipotiroidi

- Santral sinir sistemi tümörleri veya travması
- Subaraknoid kanama
- Hipofizit
- Hipofiz adenomu
- İlaçlar
- Menenjit
- İnfiltratif hastalıklar
- Hipofiz veya hipotamus cerrahisi veya radyoterapi

Kaynaklar

1. Van Trotsenburg P, Stoupa A, Leger J, et al. Congenital Hypothyroidism: A 2020-2021 Consensus Guidelines Update-An ENDO-European Reference Network Initiative Endorsed by the European Society for Pediatric Endocrinology and the European Society for Endocrinology. *Thyroid* 2021 Mar;31(3):387-419.
2. LaFranchi S. Clinical features and detection of congenital hypothyroidism. Uptodate (Section Ed: Geffner ME), last updated Mer 22, 2022.
3. McGrath N, Hawkes CP, Mayne P, Murphy NP. Permanent Decompensated Congenital Hypothyroidism in Newborns with Whole-Blood Thyroid-Stimulating Hormone Concentrations between 8 and 10 mU/L: The Case for Lowering the Threshold. *Horm Res Paediatr*. 2018;89(4):265-270
4. Vural D, Özön A. Konjenital hipotiroidi. *Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Kitabı içinde* (Editörler; Darendeliler F, Ayca Z, Kara C, Özen S, Eren E), Bölüm 11.2, İstanbul Tıp Kitabevleri, 2021, sy 1099-1131.
5. Alavi ER, Rafiei N, Rafiei R, Farkhi E. Prevalence of transient congenital hypothyroidism among neonates. *Ann Med Surg (Lond)* 2021;72:103083.
6. Lesi O, Thapar A, Appaiah N, et al. (February 20, 2022) Thyroid Hemiagenesis: Narrative Review and Clinical Implications. *Cureus* 14(2): e22401.
7. Stoupa A, Kariyawasam D, Muzza M, de Filippis T, Fugazzola L, Polak M, Persani L, Carré. New genetics in congenital hypothyroidism. *Endocrine* 2021 Mar;71(3):696-705.
8. Lauffer P, van Trotsenburg ASP, Zwaveling-Soonawala N. Low free thyroxine and normal thyroid-stimulating hormone in infants and children: possible causes and diagnostic work-up. *Eur J Pediatr*. 2021;180:2333-2338.

Plevral effüzyon'dan intra-abdominal kitleye: tanısı zor tüberküloz olgusu

Sevde Beyaz, Hande Eren, Halil Uğur Hatipoğlu, Gülşen Akkoç

SBU, Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ: Tüberküloz hem gelişmekte hem de gelişmiş ülkelerde halen önemli bir halk sağlığı sorunudur. Çocukluk çağında en sık akciğer tüberkülozu görülmekle birlikte, ekstrapulmoner tutulumunda olabileceği ve çocuk hastalarda ayırıcı tanıda akılda tutulması gerekmektedir. Ekstrapulmoner tüberküloz olguları, maligniteler dahil birçok tabloyu taklit edebilir.

OLGU: 17 yaş erkek hasta; tarafımıza 1 haftadır olan göğüs ağrısı ve son 1 ayda %10 tartı kaybı şikayeti ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Akciğer grafisinde plevral effüzyonu olan hastaya teikoplanin ve seftriakson tedavisi başlandı. Toraks BT'de solda apex düzeyine kadar uzanan masif plevral efüzyon saptanması üzerine eksuda vasfında plevral sıvı örneği alındı. Plevral ADA düzeyi 70U/L (eş zamanlı serum ADA düzeyi 17U/L) ve PPD'si 18 mm (bcg skarı mevcut) olarak gelmesi üzerine açlık mide sıvıları (AMS) alındıktan sonra hastaya anti-tüberküloz tedavi başlandı. Alınan plevral ve AMS örneklerinde aside dirençli basil saptanmadı, *Mycobacterium tuberculosis* PCR negatif idi. Plevral sıvısının sitolojik incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın mevcut tedavileri altında ateşi olmaya başlaması üzerine yapılan tetkiklerinde Abdominal MRG'de ilieöççekal alanda patolojik görünümde lenf nodları ve komşuluğunda 5 cm boyutunda kitle saptandı. Ayırıcı tanı amaçlı kemik iliği biyopsisi yapıldı; patolojik bulgu saptanmadı. PET sinde MRG ile uyumlu alanlarda, akciğer apeksinde, her iki axillar alanda ve servikal zincirlerde tutulum izlendi. Kemik iliği biyopsisinin patolojik incelemesi normal olması üzerine batın içi kitleden biyopsi alındı; granülomatöz iltihap saptandı; EZN ile basil görülmeydi. Anti-tüberküloz tedavinin onuncu; yatışının 24.gününde ateşi izlenmedi. Hasta anti-tüberküloz tedavisi ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: Ekstrapulmoner tüberküloz çocuklarda daha siktir ve tanı ile tedavi gecikmektedir. Latent tüberkülozların tanınarak tedavisinin yapılması ekstrapulmoner tüberküloz vakalarını azaltabilir. Şüpheli halinde, kültürler alınarak ampirik tedavi seçeneğinin akılda tutulması, erken tanı ve tedavi ile mortalite ve morbidite azaltılabilir.

GİRİŞ

Tüberküloz (TB) geçmişteki kadar büyük salgınlara neden olmasa bile, günümüzde hala önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. Günümüzde TB, İnsan İmmün Yetmezlik Virusünden sonra ikinci en ölümcül enfeksiyon hastalığıdır. Çocuklarda tüberküloz hastalığının standart bir vaka tanımına uymaması, kesin tanının daha zor koyulması, küçük çocuklarda akciğer dışı bulguların daha sık görülmesi nedeniyle tüberküloz hastalığının teşhisi, tedavisi ve etkilerinin tahmin edilmesi zordur.

Çocukluk çağında en sık akciğer tüberkülozu görülmekle birlikte, ekstrapulmoner tutulumunda olabileceği ve ayırıcı tanıda akılda tutulması gerekmektedir. Ekstrapulmoner tüberküloz olguları, maligniteler dahil birçok tabloyu taklit edebilir. Ekstrapulmoner TB'nin klinik prezentasyonu, hastalığın bulunduğu bölgeye bağlıdır. Çocuklarda en sık görülen akciğer dışı hastalık formları, yüzeysel lenf nodu ve merkezi sinir sistemi TB'dur. Ekstratorasik TB oranları adölesan yaş grubunda daha yüksektir. Tüberkülozda plevrada sıvı toplanması lokalize veya yaygın, tek ya da çift taraflı olabilir. Lokalize efüzyon çoğu kez primer akciğer tüberkülozuna eşlik eden bir bulgudur. Büyük lenf bezleri karın ağrısına ya da basıya bağlı birtakım belirtilere neden olabilir. Abdominal bölgede büyük paketler yapan lenf bezleri fizik muayene ile fark edilebilirler. Primer batın tüberkülozunun yanı sıra lenfohematojen yolla basillerin abdomene yayılması da mümkündür.

Biz burada plevral effüzyon ile başvuran adölesan hastada görülen intraabdominal tüberküloz lenfadenit olgusu sunduk

OLGU

17 yaş erkek hasta; tarafımıza 1 haftadır olan göğüs ağrısı ve son 1 ayda %10 tartı kaybı şikayeti ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Eşlik eden gece terlemeleri olduğu öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu.

VI: 38.1°C, Nbz: 98/dk, SS: 20/dk, SO₂: (oksijen destekli) %96 idi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, solda solunum sesleri azalmış ve diğer sistem muayeneleri doğal idi. Hastanın tam kan sayımında, Hb: 14.6 g/dl, beyaz küre: 6980/mm³, nötrofil: 4910/mm³, lenfosit: 1210/mm³, Htc:43.6%, trombosit:313.000 /mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 94 mm/saat ve C-reaktif protein: 66.2 mg/L olarak saptandı. Kan biyokimyası normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde plevral effüzyonu olan hastanın toraks ultrasonografisinde (USG) sol hemitoraksta en kalın yerinde 3 cm'e ulaşan plevral effüzyon izlendi. Teikoplanin ve seftriakson tedavisi başlandı. Toraks BT'de solda apeks düzeyine kadar uzanan en geniş yerinde 3.5 cm ölçülen plevral effüzyon, sol akciğer üst lob posterior ve alt lob total atelektazi, sağ akciğer alt lob bazal medialinde plevroparankimal değişiklikler izlenmesi üzerine torasentez yapıldı. Sarı yeşil renkte 600 cc eksuda vafında plevral sıvı örneği alındı (Tablo-1). Torasentez mayi gram boyamada nadir PNL görüldü, mikroorganizma görülmedi. Torasentez mayi aerob ve anaerob kültürde üreme olmadı. Torasentez mayi mikobakter kültürde Aside Reziştan Basil (ARB) görülmedi, kültürde üreme olmadı. Torasentez maide PCR yöntemi ile *Mycobacterium tuberculosis* saptanmadı. Torasentez maisinin sitolojik incelemesinde malign hücre saptanmadı. Hastaya PPD yapıldı ve 18 mm (bcg skarı mevcut) olarak değerlendirildi. Yatışının ilk günü ateşi oldu, izlemde ateşi olmadı. Azitromisin başlandı. 3 gün üst üste açlık mide suyu (AMS) alındı. AMS örneklerinde ARB görülmedi, kültürde üreme olmadı ve PCR yöntemi ile *Mycobacterium tuberculosis* saptanmadı. Yatışının 8. gününde tekrar 38.1 °C ateşi oldu. Hastanın eksuda vafında ateşi, plevral effüzyonu ve PPD pozitifliği olması nedeniyle hastaya anti-tüberküloz tedavi başlandı. Teikoplanin ve seftriakson tedavisi devam edildi. Plevral sıvısı minimal saptanması üzerine yatışının 10. gününde toraks tüpü çekildi. Kontrol akciğer grafisinde her iki Acde sıvı görüldü. Toraks USG'de sağ hemiroksta 17 mm ve sol hemitoraksta 20 mm genişliğinde plevral sıvı izlendi ve Toraks BTde bilateral orta derecede plevral effüzyon, her iki akciğerde amfişmatöz değişiklikler, sekel peribronşial kalınlaşmalar, bilateral effüzyona komşu hava bronkogramı gözlenen konsolide akciğer sahaları (aktif infiltrasyon ve kompresif atelektazi?) saptandı. Hastanın mevcut tedavileri altında ateşi olmaya başlaması üzerine yapılan romatolojik tetkiklerinde anlamlı bulguya rastlanılmadı. Hastanın almakta olduğu seftriakson tedavisi kesilerek piperasilin tazobaktam başlandı, teikoplanin ve anti-tüberküloz tedaviye devam edildi. Abdominal BT'de ileoçekal alanda patolojik görünümde olabileceği değerlendirilen lenf nodları izlendi. Bu alan komşuluğunda 5 cm boyutlu kitle düşündürür yumuşak doku alanı izlendi. Malignite açısından klinik değerlendirme önerilir. Çekumda ve çıkan kolon proksimalinde diffüz duvar kalınlaşması ve çevre yağlı dokuda hafif kirli görünüm izlendi. Abdominal Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)' de ise çekum komşuluğunda 50x39 mm boyutunda T2A görüntüde hiperintens, diffüzyon kısıtlaması ve şüpheli kontrastlanma gösteren kitlesel lezyon izlendi. Kitle komşuluğunda multipl en büyüğü 20x 15 mm olan lenfadenopatiler izlenmiştir. (gastrointestinal stromal tümör?, metastaz?) saptandı. Ekokardiyografi ve kraniyal MRG normal idi. Hastanın batında yeni gelişen kitle? olması nedeniyle ayırıcı tanı amaçlı hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı; akım sitometride atipik popülasyon saptanmadı. Aerob kemik iliği kültüründe üreme olmadı. Tanı amaçlı hastaya PET BT çekildi. Sağ common iliak düzeyde malignite kuşkulu yoğun hipermetabolik yumuşak doku dansitesinde nodüler lezyonlar (Metastaz?)ve komşuluğundaki mezenterik yağlı planlarda yoğun hipermetabolik yumuşak doku dansitesinde nodüler lezyonlar (Metastaz?). Batında bulgulara tanımlanan lokalizasyonda hipermetabolik lenf nodları (Metastaz?). Batın sağ alt kadrındaki peritoneal yüzeyde hipermetabolik düzensiz kalınlık artışı (Metastaz?). Solda daha belirgin olmak üzere her iki hemitoraksta plevral yüzeylerde diffüz hipermetabolizma saptandı. Bu görünümün enfeksiyöz-enflamatuvar proseslere bağlı olabileceği gibi malign infiltrasyon kesin ekarte edilemediği belirtildi. Ek olarak, PET BT'de her iki akciğer apikalinde posterior subplevral yerleşimli hafifçe hipermetabolik subsantimetrik boyutlu nodüler lezyonlar, mediastende, sağ axillada ve boyunda hipermetabolik lenf nodları (Reaktif? Metastaz?) saptandı. Hastanın yatışının 21. gününden itibaren vücut ısısı normal sınırlarda seyretti. Kemik iliği biyopsisinin patolojik incelemesi normal olması üzerine batın içi kitleden tru-cut biyopsi alındı; granülomatöz iltihap görüldü; EZN boyama ile basil izlenmedi. Teikoplanin 21.günde, piperasilin tazobaktam 15.günde kesildi. Ateşi olmayan, genel durumu düzelen izlemde plevral effüzyonu gerileyen hastanın anti-tüberküloz tedavinin ayaktan takip edilmesi önerisiyle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Tüberküloz hastalarında genellikle balgam veya diğer vücut sıvılarından hazırlanmış boyanmış yaymalarda aside dirençli basillerin gösterilmesi ile tanı konulabilir. Fakat primer akciğer hastalığı olan çocuklar, çok düşük sayıda mikroorganizmayla enfekte oldukları için direkt yayma nadiren pozitifdir. Ayrıca

kültürün sensitivitesi ve spesifitesi sırasıyla %80 ve %98 olarak belirtilmiştir. *M. tuberculosis* genomunun PCR yöntemi ile saptanabilmesine rağmen bu yöntemlerin sensitivitesi %25-83, spesifitesi %80-100 arasında değişmektedir.

Tüberküloz plevral efüzyon gelişimi, duyarlı bireylerde plevral boşluktaki mikobakterilere veya mikobakteriyel antijenlere gecikmiş aşırı duyarlılık reaksiyonunun veya pulmoner hastalığın subplevral odağının plevral boşluğa rüptürü sonucu ortaya çıkabilir. Plevral TB’de torasentez ile plevra boşluğundan eksüda niteliğinde bir sıvı (sarı, bulanık renkli, protein konsantrasyonu yüksek, şekeri düşük) elde edilir. Plevral TB’de prognoz genellikle iyi seyretmektedir. Tüberküloz plevral efüzyonları, reaktivasyon hastalığı veya primer tüberküloz ile ilişkili olarak ortaya çıkabilir. Erişkinlerde, çoğunlukla reaktivasyon hastalığına bağlı olarak ortaya çıkmalarına rağmen çocuklarda, çoğunlukla birincil hastalığa bağlı ortaya çıkmaktadır. Plevral sıvı ADA düzeyi, ARB yayması ve kültürü negatif olsa bile tüberküloz plevral efüzyon tanısını koymak için yararlı olabilmektedir.

Abdominal tüberküloz (TB), gastrointestinal sistem, periton, lenf düğümleri ve/veya solid organların tutulumunu içerir. Abdominal TB, dünya çapındaki tüm TB vakalarının yaklaşık yüzde 5’ini oluşturur. Tüberküloz peritoneal lenfadenopati en sık olarak periportal bölgedeki lenf nodlarında görülür, bunu peripankreatik ve mezenterik lenf nodları takip eder. Hepatik lenf nodu tutulumu sarılık, portal ven trombozu ve portal hipertansiyona yol açabilir. Tüberküloz intraabdominal lenf nodlarının büyümesi, duodenum gibi gastrointestinal sistem segmentlerinin dıştan sıkışmasına neden olabilir. Ayrıca abdominal bölgede büyük paketler yaparak lenf bezleri fizik muayene ile fark edilebilirler. Primer batın tüberkülozunun yanı sıra lenfohematojen yolla basillerin abdomene yayılması da mümkündür. Lenf bezi tüberkülozunda biyopsi tanı için güvenilir bir yöntem olarak kullanılmaktadır. Biyopsi örnekleri için ARB yayması ve mikobakteriyel kültürün duyarlılığı düşük bulunmaktadır.

Ayrırcı tanı bağ dokusu hastalığı, malignite, diğer bakteriyel enfeksiyonlar akla gelmelidir. Yapılan çalışmalarda TB tanılı hastaların serum CRP ve sedimantasyon düzeyleri anlamlı yüksek bulunmuştur. Çocukluk çağı tüberkülozunda tanı için klinik bulgular, tüberküloz hastası ile temas öyküsü, risk faktörlerinin var olup olmaması, tüberkülin cilt testi, radyolojik, patolojik ve mikrobiyolojik bulguların hepsi bir arada değerlendirilmelidir. Ekstrapulmoner tüberküloz çocuklarda daha sıktır ve tanı ile tedavi gecikmektedir. Latent tüberkülozların tanınarak tedavisinin yapılması ekstrapulmoner tüberküloz vakalarını azaltabilir. Şüphe halinde, kültürler alınarak ampirik tedavi seçeneğinin akılda tutulması, erken tanı ve tedavi ile mortalite ve morbidite azaltılabilir.

Tablo-1: Torasentez mai laboratuvar sonuçları

	Torasentez	Serum
PH:	7.30	7.39
Protein (mg/dl)	5.7	6.9
Sıvı/serum protein:	0.83	
LDH (IU/l)	923	311
Sıvı/serum LDH	2.97	
Lökosit/mm ³	600	
ADA (IU/L)	70.1	17.8

Nöroenflamasyonda Biyolojik İşaretleyiciler

Dr. Gülten Öztürk¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi

Son yıllarda hastalıkların tanı, tedavi ve takip aşamalarında biyobelirteçler ile ilgili çalışmalar yoğunlaşmış olup klinikte kullanılan biyolojik işaretleyicilerin sayısında belirgin artış olmuştur.

İyi bir biyobelirteç objektif olarak ölçülebilmeli, normal biyolojik, patolojik prosesleri veya tedaviye yanıtı gösterebilmelidir. Hastalık alevlendiğinde biyobelirteç, artma veya azalma yoluyla hastalığın şiddetini yansıtabilmelidir. Diğer gerekli özelliği hasta için invazif olmayan yöntemlerle güvenli ve kolay saptanabilmesidir. Analiz yöntemi tekrarlanabilir olmalı, hızlı ve basit sonuçlar vermeli ve ucuz olmalıdır. Üstlenmiş olduğu göreve göre biyobelirteçler hastalığın riskini öngörme, tanısını koyma, monitorize etme veya uygulanan tedavilerin güvenliği ile ilgili alanlarda kullanılabilirler. Bağışıklık sistemi ile SSS arasında çift yönlü bir etkileşim söz konusu olup bazı hastalıklarda bağışıklık sistemi bileşenlerinin (periferde T hücre, B hücre ve miyeloid hücreler, santralde mikroglia, astrositler, lenfositler ve makrofajlar) tetiklenmesi sonucunda nöroinflamasyon gerçekleşir.

Günümüzde biyobelirteçlerin en sık kullanıldığı, nöroenflamasyon ile birlikteliği gösterilmiş hastalıklar Multipl Skleroz (MS) ve varyantları (Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM); Neuromyelitis Optica Spektrum Bozuklukları(NMOSDs); Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG) antikor hastalığı). Sıklıkla erişkinde görülen Alzheimer hastalığı, Parkinson hastalığı ve Huntington hastalığının da nöroinflamatuvar özellikleri gösterilmiştir. Son yıllarda Santral Sinir Sistemi (SSS)'nin nörodejeneratif ve/veya demiyelinizan hastalıklarında micro RNA ve kodlama yapmayan RNA ların otoimmün enflamatuvar süreçlerde tanılama ve fenotip belirleme aşamalarında kullanımı yaygınlaşmıştır. Uzun kodlama yapmayan RNA lar (LncRNA) ve miRNA MS takibinde hastalığın şiddeti ve prognozunu belirlemede biyobelirteç olarak kullanılabilir. Nöroenflamatuvar biyobelirteçler demiyelinizan hastalıkların haricinde, akut iskemik beyin hasarı ve inmede prognoz tayininde kullanılabilir.

MS ve varyantları için tanılamada kullanılan biyobelirteçler:

BOS'ta oligoklonal band ve IgG indeks tayini, kanda NMO (astrositopati) ve MOG(oligodendropati) antikorlarının saptanması demiyelinizan nöroinflamatuvar hastalıkların ayırıcı tanısında en sık kullanılan biyobelirteçlerdir.

Oligoklonal band:

Eş zamanlı olarak BOS ve kanda ölçümü yapılır. SSS de plazma hücreleri tarafından üretilen Ig G ve IgM tarafından oluşturulur ve BOS ta tespit edilip kanda bulunmayışı intratekal antikor üretimini gösterir. Oligoklonal band MS hastalarının %95inde saptanır ancak bu hastalığa spesifik değildir, başka inflamatuvar SSS hastalıklarında da bulunabilir. Özellikle MS hastalığı şüphesinde BOS ta oligoklonal band tayini, zamanda dağılım yerine kullanılarak tedavi başlama kararında etkili olur.

Ig G indeksi:

Ig G' nin BOS/serum oranının referans protein albuminin BOS/serum ile oranlanması sonucunda çıkan değerdir. BOS/serum albumin oranı kan beyin bariyeri bütünlüğünün değerlendirilmesinde kullanılır. Yüksek Ig G indeksi (>0.7) artmış intratekal B hücre yanıtını gösterir ve MS için oldukça duyarlıdır.

BOS ta MMR(mumps-measles-rubella) antikor tayini

BOS ta antikor tayini poli-spesifik intratekal B hücre yanıtını gösterir. Özellikle klinik izole sendromdan (CIS) MS' e dönen hastalarda daha sıklıkla saptanır.

Anti-aquaporin 4 antikor tayini:

Aquaporin-4 (AQP-4) astrositler tarafından eksprese edilen ve SSS'de su homeostazında görevli su kanalı proteindir. Neuromyelitis Optica spektrum hastalığı (NMOSD)'nin %75 inde bu antikor saptanabilmekte olup MS hastalığında görülmez. Sıklıkla serumda ölçümü yapılır.

Anti-MOG antikorları:

Sadece oligodendrositlerin miyelin kılıfları ve zarları üzerinde eksprese olup demiyelinizan hastalıklarda otoimmün yanıtı gösteremede kullanılan bir biobelirteçtir. MS tanı ve prognozundan ziyade ayırıcı tanıda kullanılmaktadırlar. ADEM, NMOSD klinik bulguları olan veya bilateral optik nöritli hastalarda saptanmıştır. Klasik MS hastalarında genel olarak nadir görülmekle birlikte özellikle 10 yaş altı çocuk hastalarda seropozitifliği saptanmıştır.

Antinükleer antikorlar:

Hücre çekirdeklerine karşı gelişen, serumda saptanan dokuya özgül olmayan antikorlardır. Anti dsDNA ile birlikte SLE ve diğer kollajen doku hastalıkları tespiti ve ayırıcı tanısında kullanılmaktadır.

MS ve varyantları için prognoz belirlemede kullanılan biobelirteçler:

Oligoklonal IgG band: CIS'ten MS' e dönüşümü gösteren en kuvvetli biobelirteç olarak değerlendirilmektedir.

Chitinase 3-like 1(CHI3L1): Monositler, mikrogialar ve aktive astrositler tarafından salgılanan bir glikosidaz olup BOS ta saptanması CIS'ten MS e dönüşte bağımsız bir risk faktörü olarak kabul edilir. Yüksek CHI3L1 seviyesi MS te hızlı disabiliteye gidişle ilişkilendirilmiştir. MS prognozu ve tedavi yanıtı takibinde aday bir biobelirtçtir.

Nörofilamentler: Nöronal sitoskeletal proteinler olup hafif (NFL), orta (NFM) ve ağır (NFH) zincir olarak üçe ayrılırlar. Akson çapını belirleyerek aksonal transportta görev alırlar. MS hastalarında BOS ve serumda nörofilament düzeyi daha yüksek saptanmış olup CIS'ten MS' e dönüşüm durumunda da prognostik biobelirteç olarak kullanılmaktadır.

Tedavi yanıtını belirlemede kullanılan biobelirteçler:

İnterferon betaya karşı nötralizan antikorlar: Bu antikorların varlığı tedavi yanıtı açısından kötü prognostik faktör olarak değerlendirilmektedir.

βC-X-C motif chemokine-13: MS hastalarında seviyesi sağlıklı kontrollere göre yüksek bulunmuştur. Henüz pratikte kullanımı yoktur.

Natalizumaba karşı nötralizan antikorlar: Nötralizan antikorlar serum natalizumab düzeyini azaltarak tedavi etkinliğini zayıflatırlar.

İnme (stroke) tanı ve takibinde kullanılan biobelirteçler

İnme çok karmaşık bir durum olmakla birlikte patofizyolojinin temel bileşeni nöroenflamasyondur.

C-reaktif protein(CRP): İnmenin akut fazında hızlı tanılama ve iskemik lezyonun hacmini ön görmede faydalı bulunmuştur.

Brain Derived Growth Factor (BDNF): İnmenin akut fazında düşüklüğü kötü prognostiktir.

D-dimer, MMP2, S100β ve caspase 3, CRP ve BNP ile birlikte tanısıl aşamada inmenin hızlı tayininde kullanılırlar.

CRP, IL-6, TNF-alfa, ICAM-1 ve MMP-13 hasta ile ilgili tıbbi kararlar aşamasında faydalı olabilirler.

BÖBREK HASTALIKLARINDA SIVI TEDAVİSİ

Doç.Dr. Hasan DURSUN

Sıvı elektrolit tedavisinin uygun şekilde yapılabilmesi için vücut sıvı volümü, içeriği ve dağılımının iyi bilinmesi ve hastanın klinik durumunun iyi değerlendirilmesi gerekir. Hem prenatal hem de postnatal dönemde su vücut ağırlığının önemli bir bölümünü oluşturur. Bu oran yaşla ve vücut boyutu ile değişir. Gestasyonun erken döneminde gelişen fetusun ağırlığının %90'ı sudan oluşur. Premature infantta total vücut suyu vücut ağırlığının %80'idir. Term infantta bu oran %70-75, süt çocuğu ve küçük çocukta %65-70, büyük çocuk ve adolesanda %60'dır. Zayıf yapılı kişilerde obezlere göre vücut su oranı daha fazladır. Adolesan erkeklerde kas kitlesinin artışına bağlı olarak kızlardan daha fazla su içeriği vardır. Erişkinde oran yaklaşık %60 olup, yaşlı ve daha az kondisyonlu bireylerde oran düşer.

Vücut suyu intrasellüler (ISS) ve ekstrasellüler (ESS) şeklinde kompartmanlara dağılmıştır. ISS total vücut suyunun 2/3'ünü ve vücut ağırlığının %40'ını oluşturur. ESS total vücut suyunun 1/3'ünü ve vücut ağırlığının %20'sini oluşturur. ESS, tüm hücrelerin içinde yüzdüğü interstisyel sıvı, ve plazma yani intravasküler sıvı olmak üzere iki bölümden ibarettir. Fizyolojik koşullar altında, albümin saatte yaklaşık %5 oranında dolaşımdan kılcal gözenekler aracılığı ile interstiyel alana sızar ve lenfatik sistem ve torasik kanal yoluyla dolaşıma geri döner. ESS ve gastrointestinal sistem ile böbrekler arasında kapsamlı ve dinamik değişimler mevcuttur. Günde yaklaşık 8-9 litre gastrointestinal sıvı (salgı ve emilim) ve 180 litre/gün glomerüler filtrat döngüsü vardır. Glomerüler filtratın %98-99'u renal tübüller tarafından emilir. Çok sayıda ilaç dahil olmak üzere birçok faktör bu dengeleri etkileyebilir.

Böbrek hastaları hem dehidratasyona hem de aşırı hidrasyona yatkındır. Bunu etkileyen başlıca faktör hastanın idrar üretim hızıdır. İdrar çıkışı hastalık seyrinde erken belirlenmelidir. Azotemik hastalarda renal hipoperfüzyon ve ek iskemik renal hasar riskini en aza indirmek için dehidratasyon hızla düzeltilmelidir. Böbrek hastalarının hızla rehydrate edilmemesi hem klinik hem de laboratuvar olarak tedaviye yanıtlarını geciktirir. İdrar çıkışı, ilk sıvı yüklemesinden sonra belirlenmelidir. Aşırı hidrasyon veya kalıcı dehidrasyondan kaçınmak için sıvı tedavisi idrar çıkışına göre ayarlanmalıdır. Böbreklerin tedavideki hataları karşılama yeteneğinin azalması nedeniyle böbrek hastalarında idame tedavisi daha dikkatli bir şekilde düzenlenmelidir.

Normal işleyen böbrekleri olan hastalarda sıvı tedavisinin nispeten basit olduğu kabul edilir, çünkü böbrekler sıvı tedavisinin reçetelenmesindeki hatalara uyum sağlar. Yani, "En aptal böbrekler, en zeki klinisyenlerden daha akıllıdır". Böbrek hastalığı olan hastalarda ise sıvı tedavisinin büyük riskleri vardır. Bunlardan birincisi dehydrate bir hastayı yeterince rehydrate edememek, böylece prerenal azotemiye sürdürmek ve iskemik renal hasarı teşvik etmek ve ikincisi ise sınırlı idrar üretimi olan bir hastayı aşırı hidrate ederek volüm yüklenmesine neden olmaktır. Bunların yanında poliürik böbrek hastalığı olan hastalarda sıvı dengesi kompensatuar polidipsi ile sağlanır. Su tüketimi poliüriyi telafi etmek için yetersizse, sonuç dehidrasyondur. Bu, su alımının veya erişiminin olmamasının bir sonucu olarak ortaya çıkabilir.

Kronik böbrek hastalığı (KBH) olanlarda kronik veya tekrarlayan dehidrasyonu önlemek için yeterli sıvı tüketilmelidir. Ek olarak, böbrek veya böbrek dışı nedenlerden kaynaklanan akut gastrointestinal sıvı kayıpları, hücre dışı sıvı hacminin azalması durumunda yeterince sıvı alınmalıdır. Dehidrasyon ve hacim azalması, KBH'nın klinik ve laboratuvar anormalliklerini şiddetlendirebilir, renal hipoperfüzyonu ve prerenal azotemiye tetikler. Prerenal azotemiye ek olarak dehidratasyon, hiperfosfatemi, hiperkalemi ve metabolik asidoz gibi elektrolit bozuklukları ile ilişkili olabilir. Dehidrasyonun karakteristik klinik belirtileri arasında iştah azalması, uyuşukluk, halsizlik ve kabızlık yer alır. Bazı hastalarda prerenal azotemi üremik krizi hızlandırabilir. Ayrıca, dehidrasyon ve böbrek kan akışının azalmasına izin verilirse, ek iskemik böbrek hasarı meydana gelebilir.

Böbrek hastalarında sıvı tedavisi için başlıca endikasyonlar, azalmış etkin dolaşım hacminin düzeltilmesi ve akut üremik krizlerin veya böbrek fonksiyonunda ani düşüşün tedavisidir. Böbrekler vücut sıvılarının, elektrolitlerin ve asit-baz dengesinin düzenlenmesinde merkezi bir rol oynadığından, KBH'da tahmin edilebileceği gibi hiperkalemi, metabolik asidoz ve hiperfosfatemi gibi çoklu düzensizliklerle sonuçlanır ve bu da sırasıyla kas kaybı, kemik-mineral bozukluğu, vasküler kalsifikasyon ve mortalite gibi ciddi

komplikasyonlara yol açar. Progresif böbrek fonksiyonu kaybı ile tahmin edilebileceği gibi çeşitli elektrolit ve asit-baz düzensizlikleri meydana gelir. Düzensizliklerin çoğu karmaşık bir şekilde morbidite ve mortalite ile bağlantılıdır. Belirgin bir şekilde, hiperkalemi, KBH hastalarında akut kardiyak ölümle bağlantılıdır. Aynı şekilde böbrek yetmezliği hastalarında asidoz dikkatle izlenmeli ve düzeltilmelidir. Bunların dışında sodyum ve magnezyum dengesi bozuklukları da gözden kaçırılmamalıdır. Her iki durum da yaşamı tehdit edebilir ve dikkatli bir şekilde teşhis edilip tedavi edilmelidir.

Nefrotik sendromlu hastalarda onkotik destek gerekebilir. Böbrek fonksiyonu böbrek perfüzyonundan büyük ölçüde etkilenir, bu nedenle böbrek perfüzyonunu azaltan herhangi bir durum böbrek fonksiyonunu daha da bozabilir. İşlevsel nefronların geri dönüşü olmayan ek kaybını sınırlamak için bu tür eksiklikleri sürecin başlarında düzeltmek önemlidir. Ek olarak, üreminin klinik belirtilerinin çoğu dehidratasyondan kaynaklanır veya şiddetlenir. Uygun sıvı tedavisi ile semptomatik rahatlama sağlanabilir.

Sıvı tedavisine başlamadan önce doğru bir vücut ağırlığı, nabız, solunum hızı, arteriyel kan basıncı, serum kreatinin ve BUN, serum elektrolitleri, asit-baz durumu ve diğer uygun testler belirlenmelidir. Bu testler, son 12 saat içinde yapılmamışsa, bu sırada tekrarlanmalıdır. Bu testler belirtildiği gibi seri olarak izlenmelidir; vücut ağırlığı aynı tartı kullanılarak en az 8 ila 12 saatte bir tekrarlanmalıdır. Üremik kriz veya böbrek fonksiyonunda ani düşüş nedeniyle başvuran hastalarda optimum yanıt için intravenöz sıvı tedavisi gerekir. Tercih edilen sıvılar arasında normal serum fizyolojik veya dengeli bir elektrolit çözeltisi bulunduran sıvılar. Genellikle %0.9 NaCl ve 1/2 serum fizyolojik (%5 dekstroza + %0.45 NaCl) sıvıları tercih edilir.

Sıvı bozukluğu olan diğer hastalarda olduğu gibi yerine koyma, idame ve devam eden kayıplar göz önünde bulundurularak sıvı planı geliştirilebilir. Renal hastalarda göz önünde bulundurulması gereken önemli bir devam eden kayıp poliüridir. Buna karşılık, oligüri/anüri hastalarında idame tedavisi, bu hastalarda olmayan normal idrar üretimini varsayar. İdrar çıkışı bilinmiyorsa, uygun tedaviyi sağlamak için aldığı ve çıkardığı sıvıları ölçmelidir. Oligürik hastalarda fazla sıvının giderilmesi çok zordur ve diyaliz gerektirebilir. Bununla birlikte, hidrasyon düzeltilmezse, böbreklerin devam eden hipoperfüzyonu, devam eden bir fizyolojik oligüriye neden olabilir. Hasta yeterince rehidrate olana kadar idrar çıkışını doğru bir şekilde değerlendirmek genellikle zordur.

Azotemik olan böbrek hastaları, ilk 6 ila 8 saat boyunca sıvıları daha agresif bir şekilde almalıdır. Bu başlangıç periyodu sırasında renal perfüzyonun hızla eski haline getirilememesi, devam eden renal iskemiye ve daha fazla renal hasara neden olabilir. Ek olarak, sıvı tedavisine yanıt gecikebilir veya daha az belirgin olabilir, bu da sıvı tedavisine yanıt eksikliği olarak yanlış yorumlanabilir. Hastanın ihtiyaçlarının genel değerlendirmesine ve eşzamanlı sorunlara bağlı olarak, ilk 6 ila 8 saat içinde defisit sıvı hacminin en az %50'si uygulanmalıdır. Bu daha agresif sıvı uygulaması döneminde, hasta aşırı hidrasyon belirtileri açısından dikkatle izlenmelidir.

Hidrasyon düzeltildikten sonra, tedavinin temel amacı, azotemi ve renal hipoperfüzyonun alevlenmesini önlemek için idame sıvıları sağlayarak ve devam eden kayıpları değiştirerek hidrasyonu sürdürmektir. Hasta sıvı tedavisinin geri çekilebilmesi için yeterince iyileştiğinde, sıvı tedavisi birkaç gün içinde kademeli olarak kesilmelidir.

Kaynaklar

1. Phadke K, Vasudevan A. Fluids, Electrolytes, and Acid-Base Disorders. In: Phadke K, Goodyer P, Bitzan M (eds), Manual of Pediatric Nephrology e-book, Springer 2014, 65-82.
2. Rees L, Brogan PA, Bockenhauer D, Web NJA. Homeostasis in: Pediatric nephrology, Oxford specialist handbooks in pediatrics. Oxford university press 2012; :99-139.
3. Ashoor, Somers MJG. Physiology of the Developing Kidney: Fluid and Electrolyte Homeostasis and Therapy of Basic Disorders (Na/H₂O/K/Acid Base) : in Avner E.D, Harmon W.E, Niaudet P, Yoshikawa N, Emma F, Goldstein S.L (eds) Pediatric Nephrology (7th ed) Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2016 pp. 361-423
4. Richard H Sterns. General principles of disorders of water balance (hyponatremia and hypernatremia) and sodium balance (hypovolemia and edema). Review. 2017. Uptodate.

5. Acid-Base Homeostasis and Its Disorders. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N, Emma F & Goldstein SL (eds) *Pediatric Nephrology* (7th ed) Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009, 2016 pp. 407-415.

YENİDOĞAN PRATIĞİNDE ULTRASONOGRAFİ: DENEYİM VE YENİLİKLER

HASAN TOLGA ÇELİK

Geçtiğimiz birkaç yılda yenidoğan bakım ünitelerinde akciğer ultrasonografisi (US) kullanımı yaygınlaştı. Ultrasonografi ile akciğer görüntülemesinin direk grafiden daha etkili bir tanı yöntemi olmasa da eşit değerde olduğu bulunmuştur. Akciğer US daha hızlı, ucuzdur ve iyonlaştırıcı radyasyon riski içermez. Akciğer US'un yaygın kullanımı için basitleştirici algoritmalar geliştirilmiştir.

En yaygın olarak yüksek frekanslı (10 MHz veya daha yüksek) doğrusal problar kullanılır. Akciğer ön ayarı ultrason makinesinde yapılır. Akciğer US muayenesi, kuvözde veya radyan ısıtıcı altında hastanın olduğu yerde yapılır. Prob sagittal bir düzlemde yönlendirilir. Bilateral akciğerler sırtüstü ve lateral pozisyonda incelenir. Ek olarak, yüzüstü pozisyon yaygın olarak kullanılır. Her bir taraf üç alana bölünmüştür: sternum ile ön aksiller hat arasındaki ön alan, ön ve arka aksiller hat arasındaki lateral alan ve arka aksiller hat ile omurga arasındaki arka alan. Akciğer US görüntülemeleri, spesifik akciğer hastalıklarının tanısının yanı sıra, akciğer süreçlerinin fonksiyonel olarak izlenmesinde ve komplikasyonların gelişimini tahmin etmede yararlıdır.

Anatomi

Göğüs kafesi, kaburgaların üzerini örten deri, deri altı doku ve kaslardan oluşur. Kaburgaların altında, her solunumda birbirine doğru kayan parietal ve visseral plevra bulunur. Çoklu interlobüler septumlar visseral plevradan çıkar ve hava ile dolu birçok alveolar asiniden oluşan lobüller oluşturur. Sağlıklı bir akciğerde hava, ultrason dalgalarını tamamen dağıtır.

Plevral çizgi

Plevral yüzeyin yansımından kaynaklanan eğrisel, parlak ekojenik ve düzgün bir çizgiye plevral çizgi denir. İki bitişik kaburga gölgesi ile birlikte bu çizgi bir "yarasa işareti" oluşturur. Probun toraksa dik olacak şekilde tutulması ile bu işaret alınır ve yeterli görüntüler yakalanabilir.

Akciğer kayması

Solunum sırasında parietal plevranın visseral plevraya karşı hareketine "akciğer kayması" denir. Bu dinamik fenomen, parıldayan bir çizgi olarak ortaya çıkar ve sağlıklı bir akciğerin göstergesidir. M-modunda görüntü, plevral çizgiye ('deniz') yüzeysel dokularda lineer bir patern olarak ve plevral çizgiye ('kıyı') daha derinde tanecikli veya 'kumlu' bir görünüm olarak görünür ve 'deniz kıyısı işareti' oluşturur.

A-çizgileri

A-çizgileri plevral çizginin distalindeki yatay, hiperekojenik, eşit mesafeli çizgilerdir. Plevra ve prob arasında tekrarlayan bir şekilde yansıtılan ultrason dalgalarından kaynaklanan bir yankılanma artefaktıdır. A-çizgisi paterniyle birlikte akciğer kayması, taranan akciğer alanında akciğer patolojisinin bulunmadığını garanti eder.

ANORMAL AKCİĞER ULTRASONOGRAFİ BULGULARI

Elde edilen plevral hat artefaktları, altta yatan patoloji ile yüksek oranda ilişkilidir.

B-çizgileri

B çizgileri plevradan uzak alana doğru solmadan uzanan dikey, hiperekoik çizgilerdir. A-çizgilerini silerler ve akciğer kaymasıyla eşzamanlı hareket ederler. Bu fenomenin kaynağı, interlobüler septayı genişleten akciğer sıvısının birikmesidir. Sıvı varlığı, pnömoni, pulmoner ödem ve yenidoğanın geçici takipnesi (YGT) nedeniyle olabilir. Yenidoğanlarda ilk 48 saatte veya prematüre bebeklerde akciğer sıvısı tamamen rezorbe olana kadar normal olabilir. Öte yandan, B-çizgileri, septada skarlaşmaya neden olan kronik akciğer hastalığında da mevcut olabilir. Altta yatan patolojiye bağlı olarak B çizgileri tek taraflı (pnömoni) veya iki taraflı (akciğer ödemi, TTN) olabilir.

Akciğer konsolidasyonu

Akciğer konsolidasyonunun nedeni, alveolleri havasız veya sıvı ile dolu bırakan herhangi bir süreçtir. En

yaygın nedenler atelektazi, pnömoni ve şiddetli pulmoner ödemdir. Konsolide akciğerin ultrason görüntüsü, doku benzeri bir yoğunluk (akciğerde hepatinizasyon) şeklinde olur.

AKCİĞER HASTALIKLARI

Yenidoğanın geçici takipnesi, doğumdan hemen sonraki dönemde solunum sıkıntısının yaygın nedenidir. Fetal akciğer sıvısının temizlenmesindeki gecikmenin bir sonucudur ve bu nedenle “ıslak akciğer” olarak da adlandırılır. Ultrasonografi görüntüsü, “beyaz akciğer”den B çizgilerinin varlığına ve en iyi huylu A çizgisi varlığına kadar bir dizi patern gösterir. Çoğu zaman, ancak her zaman değil, bu görünüm iki taraflı olarak eşittir. Bu US bulgularının %78-100 duyarlılığa, %100 özgüllüğe, solunum desteği ihtiyacını öngörmede %100 Pozitif Predictive Value (PPV) ve %97 NPV’nin Negative Predictive Value (NPV) değerine sahip olduğu gösterilmiştir.

Respiratuar Distres Sendromu

Yenidoğan RDS, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde solunum sıkıntısı ve/veya yetmezliğinin son derece yaygın bir nedenidir. Akciğer olgunlaşmamışlığının ve surfaktan eksikliğinin sonucudur. Çalışmalarda RDS olan bebeklerin akciğerlerinde US hiçbir ‘korunmuş alan’ olmaksızın iki taraflı ‘beyaz akciğer’ görünümü olur. Plevral çizgi kalındır, düzensizdir ve küçük subplevral konsolidasyonlar içerir. İyi tasarlanmış birkaç çalışmada, klinik ve direk grafi ile RDS tanısı olan yaklaşık 200 prematüre bebekte akciğer US’nin duyarlılık, özgüllük, PPV ve NPV’nin tutarlı bir şekilde %90’ın üzerinde olduğu bulunmuştur. Ayrıca, akciğer US, RDS komplikasyonlarını (pnömotoraks, kanama, atelektazi, bronkopulmoner displazi) öngörmede bir değerlendirme aracı olarak giderek daha fazla çalışılmaktadır ve akciğer röntgenlerine çok umut verici bir alternatif olduğu kanıtlanmıştır.

Pnömotoraks

Sağlıklı akciğerin ultrasonografisinde sırasıyla B ve M modu görüntülemeye «akciğer kayması» ve «deniz kıyısı işareti» ortaya çıkar. Ancak pnömotoraks olduğunda, visseral ve parietal plevra arasında hava bulunması nedeniyle, B-modu görüntülemeye akciğer kayması görülmez. Bu işaretin duyarlılığı ve özgüllüğü %95.3 ve %91.1, NPV %100’dür. M-mod görüntüleme «barkod veya stratosfer işareti» görülür. B-çizgileri visseral plevradan köken aldıkları için görülemezler. B çizgilerinin görülmesi pnömotoraks için neredeyse %100 NPV’ye sahiptir. İyi tanımlanmış bir başka işaret de “akciğer noktası”dır. Normal (akciğer kayması var) ve anormal (akciğer kayması yok) akciğer paterni arasındaki geçiş bölgesini temsil eder. Bu işaret büyük pnömotorakslarda çok duyarlı olmamakla birlikte, bulunduğunda pnömotoraks için %100 spesifiktir.

Pnömoni

Akciğer US, bebeklerde ve çocuklarda pnömoninin değerlendirilmesinde yararlı bir tanı aracıdır. Pnömonide alveoller inflamatuvar eksuda ile dolmaktadır. Ayrıca, daha küçük hava yolları hücresel artıklarla tıkanmış için sönebilir. Bu durumda alveollerde hava olmaması nedeniyle ultrason dalgalarının yayılması kolaylaşır. Akciğer US’de pnömoni, karaciğer dokusuna benzediği için sonografik konsolidasyon profiline veya “akciğer hepatinizasyonuna” neden olur. Vakaların %90’ında plevral hat düzensiz, kaba ve hipoekoiktir. Akciğer kayması vakaların %75’inde yoktur. Hastaların yaklaşık üçte birinde plevral efüzyon (plevral yüzeyin altında yankısız bir alan) görülür. Plevranın altında, enfekte akciğer düzensiz sınırlarla hipoekoik görünür. Klinik olarak ve röntgenle kanıtlanmış pnömonisi olan 40 yenidoğan ve 40 sağlıklı kontrol üzerinde yapılan bir çalışmada, düzensiz sınırlara sahip daha geniş akciğer konsolidasyon alanının neonatal pnömoni tanısı için %100 duyarlılığa ve %100 özgüllüğe sahip olduğunu bulunmuştur. A çizgileri kaybolur. Daha da önemlisi, pnömoni konsolidasyonlarının çoğu, etkilenen bölgeye dağılmış dinamik hava bronkogramları gösterir. Bunlar, solunumla birlikte hareket eden daha küçük hava yollarının içinde hapsolmuş, hiperekoik, lineer hava kapanımlarıdır. Etkilenen bölgenin etrafındaki reaktif ödem belirginse, B çizgileri görülür. Akciğer US’da plevral yüzeye ulaşmayan daha küçük enfeksiyöz konsolidasyonların gözden kaçırılabilmesine dikkat edilmelidir.

Atelektazi

Rezortif atelektazi, yetersiz ventilatör basınçları nedeniyle mekanik ventilasyondaki yenidoğanlarda yaygın olarak bulunur. Diğer bir yaygın neden, artan sekresyonlar, pulmoner kanama veya enfeksiyöz eksüdanın neden olduğu obstrüktif atelektazidir. Nadiren plevral efüzyonlu hastalarda kompresif atelektazi görülebilir. Daha önce de belirtildiği gibi, Akciğer US’da atelektazi, net sınırları olan konsolidasyon olarak

görünür. Olguların %60'ında akciğer kayması olmayan tüm hastalarda plevral hat anormallikleri mevcuttur. A-çizgileri silinir. 'Akciğer nabızı' çoğunlukla daha büyük boyuttaki atelektazilerde bulunur. Atımların atelektatik akciğerden plevraya iletildiği, atan kalbin yarattığı çok ince bir akciğer kayması olarak görünür. Akciğer nabızı da pnömoni hastaların %50'sinde mevcuttur. Statik hava bronkogramları yaygındır, oysa dinamik hava bronkogramları atelektazili yenidoğanların %16.7'sinde görülür. Atelektazili 80 yenidoğan ve 50 sağlıklı kontrol üzerinde yapılan bir çalışmada, akciğer US'nin duyarlılığının %100 olduğunu, göğüs röntgenlerinin ise yalnızca %75 duyarlı olduğu bulunmuştur. Yetişkinlerde, dinamik hava bronkogramları atelektaziyi dışlayabilir, ancak yenidoğanlarda dışlayamaz. Bu nedenle pnömoniyi atelektaziden daha fazla ayırt etmek için klinik korelasyon önerilir.

Mekonyum aspirasyon sendromu

Mekonyum aspirasyon sendromu, neonatal solunum sıkıntısının nadir fakat potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir nedendir. Mekonyum aspirasyon sendromunda Akciğer US geniş çapta çalışılmamıştır. Hastalığın şiddetine bağlı olarak geniş bir yelpazede görüntü desenleri gösterir. Tüm hastalarda gözlenen ana belirtiler, tüm hastalarda görülen düzensiz kenarlı akciğer konsolidasyonları ve hava bronkogramlarıdır. Beklendiği gibi aynı akciğer içinde ve kontralateral olarak eşit olmayan bir şekilde dağılırlar. Mekonyum aspirasyon sendromlu 117 yenidoğan ve 100 sağlıklı kontrolün dahil edildiği yakın tarihli bir çalışmada, bu özelliklerin %100 duyarlı ve spesifik olduğu bulunmuştur. Diğer nonspesifik bulgular A çizgilerinin kaybolması, B çizgilerinin varlığı ve kalınlaşmış ve düzensiz plevradır. Mekonyumun neden olduğu yeterince büyük atelektazi, akciğer kaymasının olmamasına neden olabilir. Mekonyumun yeniden dağılımı ve hastalığın dinamik karakteri nedeniyle, bu paternler zamanla aynı bölgenin Akciğer US görüntülemesini değiştirebilir. Gözlemlenen bulgular göğüs röntgeni ile iyi uyum göstermektedir.

Bronkopulmoner displazi

Kronik akciğer hastalığı (BPD), hem plevral hatta hem de akciğerin kendisinde iki taraflı değişiklikler ile karakterizedir. Plevral çizgi, altında dağınık küçük konsolidasyonlarla kalın görünür. Akciğer parankimi, şiddeti 'beyaz akciğer'den, birleşik veya bazı ayrılmış alanlarla araya giren B çizgilerine kadar değişen, homojen olmayan bir tablo gösterir. Yakın zamanda, klinik olarak BPD tanısı konan 50 bebeği inceleyen bir çalışmada, oksijen bağımlılığı olan vakaların üçte birinde altta yatan bazı akciğer sorunları (atelektazi, pnömoni ve pulmoner ödem) olduğu gösterildi. Bu nedenler ele alındıktan sonra, birçok bebeğin önemli ölçüde düzeldiği veya akciğer semptomlarında tam bir düzelme olduğu gösterildi. Başka bir çalışmada, 9. günden sonra Akciğer US'da BPD paterni olmayan yenidoğanların daha sonra BPD geliştirmedeği gösterildi.

Plevral efüzyon

Yenidoğanlarda plevral boşluktaki sıvının görünümü yankısızdır (siyah) ve potansiyel boş alanlarda birikir. Dik bir hastada efüzyonu çevreleyen tipik anatomik sınırlar akciğer yüzey çizgisi, göğüs duvarının içi ve diyaframdır. Bu özellik yerçekimi kuvvetlerinden kaynaklanmaktadır. Akciğer sıvı tarafından sıkıştırılırsa, akciğer kanat çırpma veya <denizanası işareti> oluşturur. M modunda, her solunum döngüsünde akciğer yüzey çizgisi plevral çizgiye doğru hareket ederek spesifik bir 'sinüzoid işareti' oluşturur. Diğer bir yaygın işaret, inspirasyon sırasında havalanan akciğerin plevral efüzyon üzerindeki hareketidir. Buna 'perde işareti' denir. Sırtüstü yatan hastalarda, plevral efüzyon varsa posterior aksiller hat üzerine yerleştirilen ve merkezi olarak hedeflenen US probu "dörtgen işaretini" oluşturacaktır. Dörtgen işaretinin dört sınırı vardır: üst sınır plevral çizgidir, yan sınırlar kostaların bitişik arka gölgelenmesi ile oluşturulur ve alt sınır akciğer yüzey çizgisine aittir. Göğüs röntgeni ile plevral efüzyonun saptanması için en az 150 ml sıvı toplanmış olması gerekir, ancak US 5-10 ml kadar küçük efüzyonları saptayabilir. Akciğer US'nin plevral efüzyonları saptamada göğüs röntgenlerinden çok daha duyarlı ve spesifik olduğu (sırasıyla %93 ve %83) saptanmıştır. Ekoik hücresel elementlerin yokluğuna veya varlığına bağlı olarak transüda (basit efüzyon) ve eksüda (kompleks efüzyon) arasında ayırım da yapılabilir.

Kaynaklar

1. Kurepa D, Zaghloul N, Watkins L, Liu J. Neonatal lung ultrasound exam guidelines. J Perinatol. 2018 Jan;38(1):11-22.
2. Corsini I, Parri N, Ficial B, Dani C. Lung ultrasound in the neonatal intensive care unit: Review of the

literature and future perspectives. *Pediatr Pulmonol*. 2020 Jul;55(7):1550-1562.

3. Sharma D, Farahbakhsh N. Role of chest ultrasound in neonatal lung disease: a review of current evidences. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2019 Jan;32(2):310-316.
4. Raimondi F, Yousef N, Migliaro F, Capasso L, De Luca D. Point-of-care lung ultrasound in neonatology: classification into descriptive and functional applications. *Pediatr Res*. 2021 Sep;90(3):524-531.

Genetik tanı algoritması: Ne zaman 'Kromozomal mikrodizileme analizi' isteyelim ?

Hatice Mutlu

Kromozomal mikrodizileme analizi (CMA) geleneksel sitogenetik ve/veya FISH teknikleri ile saptanamayan submikroskopik genomik kopya sayısı değişiklikleri (CNV) olarak da adlandırılan kromozomal dengesizliklerin (kazanımlar veya kayıplar) tanısı için günümüzde en geçerli tekniktir. Karşılaştırmalı genomik hibridizasyon dizileme (array-CGH) ve tek nükleotid polimorfizm dizileme (array-SNP), temeli hasta DNA'sı ve referans DNA'nın renkli iki farklı florokrom ile işaretlenerek hibridizasyonunu takiben bilgisayar ortamında karşılaştırılması esasına dayalı günümüzde en yaygın olarak kullanılan iki **CMA** metodudur. CMA geleneksel karyotiplemeden 1000 kata kadar daha yüksek bir çözünürlükte, boyut olarak 5-10 Kb kadar küçük değişiklikleri algılayabilir. İmprinting hastalıkları (Örn: Beckwith-Wiedemann sendromu) ve heterozigotluk kaybını göstermede de kullanılabilir. Bununla birlikte tek gen dizisinde meydana gelen küçük değişiklikler (örn: nokta mutasyonları), trinükleotid tekrar hastalıkları (örn:Frajil X sendromu), dengeli translokasyonlar ve inversiyonların tespit edilemiyor olması bu yöntemin kısıtlılıklarındandır.

CMA testi, uygun şekilde kullanıldığında güçlü bir teşhis aracı olabilir. Birçok nörogelişimsel bozukluk, dismorfik özellikler, çoklu doğumsal anomaliler, hematolojik ve solid tümörler ve karmaşık bozukluklarla ilişkilendirilen submikroskopik genomik yeniden düzenlenmelerin ve CNV'lerin saptanmasına olanak tanır. Nonsendromik gelişimsel gerilik/zihinsel yetersizlik ve otizm spektrum bozukluğunda ilk basamak genetik test olarak CMA önerilmektedir. Bununla birlikte spesifik bir sendroma özgü olmayan ya da iyi tanımlanmış sendromlara uymayan çoklu anomalileri olan çocuklarda da genetik mutasyonları tanımlamak için seçilecek birinci basamak genetik test CMA olmalıdır. Olgu örnekleri ile detaylandırılarak CMA'nın kullanım alanlarından ayrıntısı ile bahsedilecektir.

Nöroinflamasyon ve Epilepsi

Dr. Hülya Maraş Genç

İnflamasyon zararlı uyarılara karşı dokuyu korumak, homeostazı sağlamak, ve doku iyileşmesini sağlamak için bağışıklık sisteminin verdiği fizyolojik bir yanıttır. Nöroinflamasyon, sinir dokularını içeren inflamasyon sürecidir ve eksojen veya endojen faktörden kaynaklanabilir. Enfeksiyonlar, travmatik beyin hasarı, toksik metabolitler, otoimmün hastalıklar, yaşlanma gibi birçok faktör sitokin ve kemokinlerin salınımına yol açarak nöroinflamasyonu tetikleyebilir. Sitokin ve kemokinler, merkezi sinir sisteminde (MSS) temel immun yanıtı oluşturan mikrogliaları aktive eder. Nöroinflamasyon sırasında astrositler de aktive olur. Astrositler kan beyin bariyerine sıkıca bağlıdır ve aktive mikrogliya veya hasarlanmış nöronlardan gelen uyarılara yanıt verir. Doku onarımına katkıları önemlidir. Mikrogliaların sürekli aktivasyonu doğal ve adaptif immun yanıtın sorumlu olan makrofajlar ve B ve T lenfositleri gibi periferel immun hücrelerin toplanmasına neden olur. Bu süreç beynin eksojen veya endojen etkenlere karşı savunma mekanizmasının bir parçasıdır ve doku onarımı ve nöroproteksiyon açısından faydalı olabilir. Ancak kronik inflamasyon, nöronları ve çevrelerini sitokin yağmuruna maruz bırakacağından nöron ölümünün varlığı bir süre sonra kaçınılmaz hale gelir. Bu immun hücreler, bozulmuş kan beyin bariyeri sayesinde beyne ulaşp savunma mekanizmasını güçlendirerek yaygın kronik inflamasyona ve muhtemelen nörodejeneratif etkilere neden olur.

Epileptik nöbetler beyin içerisinde anormal, aşırı veya senkron nöronal aktiviteye bağlı geçici semptom ve bulguların belirmesi olarak tanımlanmıştır. Epilepsi, epileptik nöbet oluşturmaya kalıcı bir yatkınlık ile karakterize olan beyin hastalığıdır. Epileptogenez; spontan nöbetlerin oluşmasına neden olan moleküler, hücresel yapısal veya fonksiyonel değişikliklere maruz kalarak, kalıcı bir şekilde beynin nöbet oluşturabilme özelliğini ifade eder. Travmatik beyin hasarı, inme, enfeksiyon gibi MSS'de inflamasyona neden olan durumların epileptogenezde önemli bir rol oynadığı hem insan hem hayvan çalışmalarında gösterilmiştir. İnflamasyondan sorumlu hücre ve moleküllerin aktivasyonu ve sona ermesindeki düzenlemenin bozulması epilepsi gelişiminde önemli bir etkidir. Bununla beraber inflamasyonun kontrolsüz regülasyonunun epilepsiye tam olarak nasıl neden olduğu bilinmemektedir. İnflamasyonun nörobiyolojisini anlamak epilepsi için risk altındaki hastaların saptanması için biyobelirteçlerin bulunmasına ve epilepsi önlenmesi ve tedavisinde yeni tedavi yöntemleri geliştirilmesine katkıda bulunacaktır.

Geç Başlangıçlı Adenozin Deaminaz Enzim Eksikliği

Prof. Dr. İsmail Reisli

Adenozin Deaminaz (ADA) enzimi pürin metabolizmasında görevli bir temizlik enzimidir. Görevi, pürin nükleozidleri olan adenozin ve 2'-deoksiadenozinin deaminasyonunu sağlamaktır. ADA enzim eksikliğinde 2'-deoksiadenozin (dAdo) fosforillenerek deoksiadenozin trifosfata (dATP) dönüşür. dATP'nin birikimi DNA onarımını ve replikasyonunu bozar. Artmış adenozin düzeyleri, timusta lenfosit gelişimini engeller ve şiddetli bir lenfopeniye yol açar. Ağır kombine immün yetmezlik (AKİY) hastalarının yaklaşık %10-20'sinde ADA enzim eksikliği saptanır. ADA enzim eksikliği otozomal resesif kalıtlı ve geni 20. kromozomun uzun kolunda lokalizedir (1,2).

Klinik olarak erken ve geç başlangıçlı tipleri vardır.

1.Klasik, erken başlangıçlı ADA enzim eksikliği: Hastalar doğumda normal olmakla birlikte yaşamın ilk aylarından itibaren görülen enfeksiyonlarla bulgu verir, tedavi edilmezse hayatın ilk bir yılı içinde ölümle sonuçlanır. AKİY tablosu dışında bu hastalarda nöro-gelişimsel bozukluklar, sensörinöral işitme kaybı ve/veya iskelet anomalileri de bildirilmiştir. Hematopoetik kök hücre nakli, enzim replasman tedavisi ve gen tedavisi kür sağlayan tedavi yaklaşımları olup, erken tanı prognozu belirleyen en önemli faktördür (1,2).

2.Geç başlangıçlı ADA enzim eksikliği: Hastalar tekrarlayan enfeksiyonlar, otoimmünite, human papilloma virus (HPV) enfeksiyonları ile daha ileri yaşlarda, hatta erişkin dönemde başvurabilirler. Lenfopeni değişmez bulgudur. IgE yüksekliği ve eozinofili de görülebilir. Bu olgularda mutasyonun tipine bağlı rezidüel enzim aktivitesi klinik bulguların geç başlamasına neden olmaktadır. Bu fenotip tüm ADA enzim eksikliği olgularının %10-15'ini oluşturmaktadır. (1,2).

Geç başlangıçlı ADA enzim eksikliğinin genel özellikleri şöyle sıralanabilir (1-4):

- Geniş bir klinik spektrumda karşımıza çıkabilir.
- Tanı yaşı genellikle 3-15 yaş arasındadır.
- Tekrarlayan bakteriyel sinopulmoner enfeksiyon ile bronşiektazi gelişir.
- Persistan viral wartlar ve Herpes zoster enfeksiyonları görülebilir.
- Klinik ve laboratuvar bulguları yaygın değişken immün yetmezlik (YDİY) tablosu tanısını koydurabilir.
- Klinik izlemde farklı otoimmün hastalıkların bulguları görülebilir. Bunlar arasında hipotiroidi, diyabetes mellitus, hemolitik anemi, ITP sayılabilir.

ADA enzim eksikliği AKİY tablosuna neden olduğunda lenfopeni ve tekrarlayan enfeksiyonlar ile seyreder. Tanı klinik ve laboratuvar (lenfopeni gibi) özellikleri ile şüphe edilen hastalarda eritrosit veya lenfosit içi ADA enzim aktivitesinin ölçümü ile koyulur. Mutasyon analizi ile ADA gen defekti gösterilir. Ancak erken tanı T-cell receptor excision circles (TREC) testi kullanılmaktadır. Ancak TREC testi geç başlangıçlı ADA enzim eksikliğinde doğumda normal bulunduğu için, hastaları erken tanıya götüren tarama, ancak ADA metabolitlerin ölçümü ile sağlanabilmektedir (1-4).

Erken Başlangıçlı ADA eksikliğinde hastalar genellikle enfeksiyonlara ait bulgularla doktora başvururlar. Enfeksiyonların süt çocukluğu yaş grubunda zaten sık görülmesi tanıyı güçleştirmektedir. Eğer ailede daha önce tanı almış benzer bir vaka yoksa ya da öyküde buna dikkat edilmezse olguların tanı alması gecikmektedir. Geç-başlangıçlı ADA eksikliğinde ise tanı çok daha güçtür. Hastalığın ve semptomlarının bilinirliğinin az olması bu olguların genelde tanı alamaması, etkin tedaviye ulaşamaması ve organ hasarıyla sonuçlanmaktadır. Bu nedenle erken tanı hayati önemi yanı sıra hayat kalitesi bakımından da çok önemlidir. (4-6).

Ülkemizdeki yenidoğan tarama programında AKİY henüz yer almamaktadır. ADA enzim eksikliği tanısında kullanılabilecek tandem mass spektrometre, metabolik hastalıklar için yenidoğan tarama programlarında kullanılmaktadır. Aynı zamanda bir metabolik hastalık olan ADA ve PNP eksiklikleri için tandem mass

spektrometre ile yenidoğan taraması çalışmaları 2010 yılından sonra başlamış ve bu metodun düşük maliyetli ve güvenilir bir yöntem olduğu gösterilmiştir. Erken ve geç başlangıçlı ADA eksikliği olguları bu metodla %100'e ulaşan sensitivite ve spesifite ile saptanabilmektedir (3).

AKİY hastalığının sıklığı yönünden ülkemizde yapılan ilk çalışmada, 2001-2006 yılları arasında Konya'da tanı alan AKİY olgu sayısının aynı dönemde Konya'da canlı doğan bebek sayısına oranlanması ile bulunan tahmini sıklık on bin canlı doğumda bir olarak bulunmuştur. Bu ön çalışma, ülkemizde bu hastalığın Avrupa ve Amerika'dan çok daha sık olduğunu göstermiştir (7). Bir TÜBİTAK projesi ile 20253 adet Guthrie kağıdı kullanılarak AKİY için pilot tarama çalışması 2021 yılında tamamlanmış ve AKİY sıklığı on binde bir olarak saptanmıştır. Bu taramada tanı alan olgulardan biri de ADA enzim eksikliği olgusudur (8). Bu sıklık değerlerini göz önüne aldığımızda ülkemizde hem AKİY hastalığı ve hem de ADA enzim eksikliğinin sıklığının literatürde bildirilen sıklığa göre 5-10 kat daha sık olduğu görülmektedir.

Sonuç olarak ADA enzim eksikliğinin erken tanı ve erken tedavisi ile hastaların hayatta kalması, komplikasyonsuz ve sekelsiz bir şekilde yaşamaları, sekelli hastalarında hayat kalitesinin yükselmesi sağlanabilecektir. Ayrıca primer immün yetmezlik konusunda yapılacak eğitim programları ile hekimlerin farkındalık düzeyinin artırılması, erken tanının gerçekleşmesine büyük katkı sağlayacaktır.

Kaynaklar:

1. Bradford KL, Moretti FA, Carbonaro-Sarracino DA, Gaspar HB, Kohn DB. Adenosine Deaminase (ADA)-Deficient Severe Combined Immune Deficiency (SCID): Molecular Pathogenesis and Clinical Manifestations, J Clin Immunology 2017: 37; 626-637.
2. Flinn AM, Gennery AR. Adenosine deaminase deficiency: a review. Orphanet J Rare Dis 2018: 13; 65.
3. La Marca G, Canessa C, Giocaliere E, Romano F, Duse M, Malvagia S, Lippi F, Funghini S, Bianchi L, Della Bona ML, Valleriani C, Ombrone D, Moriondo M, Villanelli F, Speckmann C, Adams S, Gaspar BH, Herschfield M, Santisteban I, Fairbanks L, Ragusa G, Resti M, de Martino M, Guerrini R, Azzari C. Tandem mass spectrometry, but not T-cell receptor excision circle analysis, identifies newborns with late-onset adenosine deaminase deficiency. J Allergy Clin Immunol 2013: 131; 1604-10.
4. Kohn DB, Herschfield M, PuckJM, et al. Consensus approach for the management of severe combined immunodeficiency caused by adenosine deaminase deficiency. J Allergy Clin Immunol 2019: 143; 852-63.
5. Cagdas D, Cetinkaya P, Karaatmaca B ve ark. ADA Deficiency: Evaluation of the Clinical and Laboratory Features and the Outcome. J Clin Immunol (2018) 38:484-49.
6. Kekre N, Mak KS, Stopsack KH, Binder M, Ishii K, Brånvall E, Cutler CS. Impact of HLA-Mismatch in UnrelatedDonorHematopoieticStem Cell Transplantation: A Meta-Analysis. Am J Hematol. 2016 Jun;91(6):551-5. doi: 10.1002/ajh.24342. PubMed PMID: 26927727.
7. Yorulmaz A, Artaç H, Kara R, Keleş S, Reisli İ. Primer immün yetmezlikli 1054 olgunun retrospektif değerlendirilmesi. Astım Allerji İmmünoloji. 2008: 6; 127-34.
8. Kocak S, Satiroglu L, Haskologlu S, Aksoy FE, Bastug D, Oner DA, Acican D, Ceylaner S, Guner SN, Keles S, Ayvaz DC, Reisli İ, Tezel B, Dogu F, Tezcan İ, Aydan İkinciogullari A. Newborn Screening for SCID: The very first prospective pilot study from Turkey. Journal of Clinical Immunology (Submitted).

İNVAZİV MENİNGOKOK HASTALIĞINDA KLİNİK BULGULAR

Manolya Kara

İnvaziv meningokokkal hastalık (İMİH) *Neisseria meningitidis*'in etken olduğu mortalitesi ve morbiditesi yüksek bir enfeksiyon hastalığıdır. Dünyada yılda yaklaşık 1.2 milyon İMİH; ve 135.000 kadar İMİH ilişkili ölüm meydana gelmektedir. İMİH; herkesi her an etkileyebilmesi, vakaların çoğunun önceden sağlıklı bireyler olması, hastaların hızla kötüleşerek mortalite ya da morbiditenin meydana gelebilmesi, hastalığın aşı ile önlenabilir olması ve epidemiyolojisinin ülkeden ülkeye ve zaman içinde değişiklik göstermesi sebebiyle oldukça önemli bir hastalıktır. Fatalite oranı meningokokal menenjitte %10-20 meningokoksemi vakalarında ise %40'a ulaşabilmektedir. Hayatta kalan hastaların %20-33'ünde uzun dönemli sekeller görülür.

Kompleman eksikliği, kompleman inhibitör kullanımı, fonksiyonel/anatomik aspleni, insan immün yetmezlik virüsü (human immune deficiency virus, HIV) enfeksiyonu gibi İMİH riskini arttıran klinik durumlar tanımlanmış olmakla birlikte hastalık çoğunlukla önceden sağlıklı bireylerde ortaya çıkmaktadır. İspanya'da 2008-2012 yılları arasında görülen 5 yaş altındaki 1255 İMİH vakası arasında yapılan bir çalışmada; 1209 vakada (%96.5) altta yatan hastalık bulunmadığı ortaya konulmuştur. Bir yaştan altındaki çocuklarda, adolesanlarda, laboratuvar ortamında meningokok enfeksiyonuna maruz kalanlarda, yatılı okul, kışla, hac gibi kalabalık ortamlarda bulunan kişilerde, meningokok epidemik bölgeye seyahat edenlerde hastalık görülme sıklığı daha yüksektir.

İMİH klinik bulguları incelendiğinde; meningokoksemi, menenjit, menenjit ile birlikte meningokoksemi majör sendromlar olmakla birlikte daha nadir olgularda pnömoni, otitis media ve artrit gözlenebilmektedir. Hastalığın başlangıcında (0-12 saat) bulgular ateş, baş ağrısı, bulantı, kusma, ishal, iştahsızlık, burun akıntısı, irritabilite gibi non spesifiktir. Bu dönemde hastalıklar yanlılıkla üst solunum yolu enfeksiyonu ya da akut gastroenterit tanısı alabilirler. Hastalığın hemorajik döküntü, ense sertliği, meningismus, fotofobi gibi karakteristik bulguları 13-16.saatler arasında ortaya çıkar. Sonraki saatler içinde tedavi edilmediği takdirde; konvülsiyon, deliryum, koma ve ölüm görülebilir.

PEDİATRİ SEVİSİNDE YATAN HASTALARA PSİKİYATRİK YAKLAŞIM

Doç. Dr. Mesut Yavuz

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

Pediatric servisinde akut travma ve yaralanma, akut hastalık, kronik hastalıklar, kronik hastalıkların akut alevlenmeleri vb. durumlar nedeniyle çok farklı tablodaki çocuklar yatmaktadır. Yatış süreçleri çocuklar için evinden ve tanıdık ortamlardan uzak kalma, arkadaş ortamlarına katılamama, okullarından geri kalma anlamına gelebilmektedir. Buna ek olarak hastane ortamında sürekli farklı insanlar ile karşılaşma, sağlığına yönelik kaygı ve kontrol kaybı hissi çocuklar için zorlayıcı olabilmektedir. Hastane yatışları çocuklar kadar aileler içinde stres kaynağı olabilmektedir. Çocuklarının sağlık durumu ile ilgili kaygıları, belirsiz bir sürece tahammül etme durumu, işlerinden ve sosyal hayatlarından uzak kalmaları aileler için zorlayıcı durumlar olarak sayılabilir (1).

Pediatric servisinde yatışlarda çocuğun gelişim düzeyi akılda tutulması gereken bir durumdur. Altı yaş altı çocuklar büyüsel düşünce biçimleri nedeni ile hastanede yatmanın ve girişimsel yöntemlerin kendilerine olumsuz davranışları için bir ceza olarak verildiğine inanabilirler. Hastalıklarının nedenleri konusunda güçlü bir iç görüye sahip değildirler. İlkokul dönemi çocukları daha mantıklı düşünce yapısına sahiptirler. Kendilerine yapılan tıbbi müdahalelerin hastalıkları nedeni ile olduğunu kavrayabilirler. Buna karşın hastalıklarının nedensellikleri konusunda tam bir kavrayışa sahip değildirler. Ergenler ise hastalıklarının nedenleri, tedavi süreçleri ve sonuçları hakkında geniş bir anlayışa sahip olabilirler. Ergenlik döneminde bireyler çoğunlukla özerklik arayışındadırlar. Bununla birlikte hastalık süreci ergenin ailesine ve sağlık görevlilerine bağımlı olma hissini arttırabilir. Bu durum ergenler için zorlayıcıdır ve öfkeli davranışlara yol açabilir.

Pediatric servisinde çocuk psikiyatri konsültasyonları sık olarak depresyon, kaygı bozuklukları, uyum bozukluğu (2), uyku bozuklukları, deliryum (3) ve somatoform bozuklukların (4) değerlendirilmesi konusunda istenmektedir. Bunun dışında intihar girişimi, ajitasyon, madde kullanımı (5), istismar ve ihmal (6) acil çocuk psikiyatri konsültasyonu gerektiren durumlar olarak sayılabilir. Hastane yatışlarında yatış süresi çocukların ruhsal süreçleri üzerine önemli oranda etki edebilmektedir. Yatış süresi uzadıkça uyum bozukluğu, kaygı bozuklukları ve depresyon görülme oranı artmaktadır.

Pediatric servisinde yatan hastaların tedavi süreçleri yürütülürken olası ruhsal sorunların ortaya çıkma riskini azaltmak için:

-Çocuklara hastalıkları, hastalıklarının nedenleri, tedavi süreçleri ve tahmini yatış süresi hakkında bilgi verilebilir. Bu bilgiler verilirken çocuğun gelişimi dikkate alınmalıdır. Küçük çocuklara somut ve kısa bilgiler verilmelidir. Zaman kavramları henüz gelişmekte olduğu için uzun süreli sonuçlar hakkında bilgi vermek yerine, tedavi süreci boyunca aralıklı olarak tedavi hakkında bilgi vermek olumlu olabilir. Daha büyük çocuk ve ergenlerde ise hastalık ve tedavi süreci hakkında daha ayrıntılı bilgi vermek uygun olabilir. Ergenlik döneminde bireylerin özerklik ihtiyaçları nedeni ile ergenler ile özel alanlarında konuşmak, hastalık süreçleri hakkında onları bireysel olarak bilgilendirmek uyum süreçlerini kolaylaştırabilir (1).

- Hastane ortamı çocuklar için fiziksel ve duygusal olarak alıştıkları ortamdaki farklı bir ortamdır. Bu nedenle çocukların alışık oldukları oyuncakları, kitapları, fotoğrafları ve eşyaları hastane odalarında bulundurulabilir. Tıbbi girişimler çocukların genelde bulunduğu hastane odaları dışında yapılabilir. Çocuklar arkadaşları ile telefon ve sosyal medya aracılığı ile iletişimlerini sürdürebilirler.

- Çocukların ailelerinin tedavi süreci hakkında ayrıntılı bilgilendirilmesi önemli olabilir. Çocukların stres anında ailelerinden destek almaları, duygu düzenlemelerine faydalı olabilir. Bu nedenle ailelerin endişelerinin ve olumsuz duygularının sağlık personeli tarafından anlaşılması ve uygun bilgilendirme yapılması, çocukların tedavi sürecine uyumlarını arttırabilir.

- Çocukların hastalıkları, hastane uyum süreçleri ve normal yaşamlarında değişen süreçler hakkında streslerini ifade edebilmelerinin önemli olduğu belirtilmiştir. Küçük çocuklarda sözel ifade henüz tam olarak gelişmediği için oyunlar (7) ve resim çizme (8) düşünce ve duyguların ifadesi konusunda önemli yer tutmaktadır. Daha büyük çocuklar ve ergenlerde ise olumsuz duygu ve öfkelerinin ifade edilebilmesi için sağlık

personeli ile güven ilişkisinin kurulması oldukça önemlidir. Sağlık personeli çocukların duygularının ifadesine yargısız olarak yaklaşabilmeli ve çocuğun olumsuz duygularını kapsayacak açıklığa sahip olabilmelidir.

Pediatric servislere yatan hastalar değerlendirilirken çocuğun hastalık öncesindeki tıbbi ve psikiyatrik öyküsü, aile ve arkadaş ilişkileri, okul durumu ve ilgi alanları konusunda bilgi almak önemlidir. Ailenin önceki işlevselliğini öğrenmek de hastaya yaklaşım açısından fayda sağlayabilir. Hastanın genel tıbbi durumu, kullandığı ilaçlar, hastanede yatış dönemi, sağlık personeline karşı tutumu, oral alımı, uyku düzeni, yaşlıları ile ilişkisi, aktivite durumu değerlendirilmelidir. Hastanın bilişsel süreçlerinde, duygudurumunda, davranışlarında değişimler, dalgalanmalar mevcutsa göz önünde bulundurulmalıdır.

Pediatric yatan hastalardan sık olarak istenen konsültasyon nedenleri göz önüne alındığında;

İntihar girişimi acil koşullarda çocuk psikiyatrisinden en sık istenen konsültasyon nedenlerindendir. İlaç içimi, yüksekten atlama, kesi, ası, zehirli madde alımı, ateşli silah sık olarak karşılaşılan intihar girişimlerindendir. İntihar girişiminde öncelik hastanın fizyolojik/tıbbi durumunu stabilize etmektir. Çocuk psikiyatrisi konsültasyonu hastanın psikiyatrik durumunu ve intiharın tekrarlama riskini değerlendirmek için gerekmektedir. İntihar girişimi sonrası hastanın bilinci ve duygudurumu etkilenmiş olabileceği ve hastanın mobilizasyonunun etkileyebileceği akılda tutulmalıdır. Buna karşın çocuk psikiyatristi uzmanı hastayı ve ailesini bireysel olarak dinlemelidir. Hastanın mahremiyetine saygı gösterilmesi güven ilişkisi açısından çok önemlidir. Hastadan intihar girişiminin nedenleri, girişim sonrası yardım isteyip istemediği, girişim hakkında güncel düşünceleri, girişim hakkında pişmanlık yaşayıp yaşamadığı öğrenilmelidir. İntihar girişiminin tekrarlama ihtimalinin düşük olduğuna kanaat getirilirse ve majör depresyon, psikotik bozukluk, bipolar bozukluk, madde kullanım sorunları gibi eşlik eden bir psikiyatrik bir bozukluk saptanmamışsa ayaktan psikiyatrik takibe çağırılabilir. Bu durumda aileye tekrarlama riskine dair ilaçlara ve kesici aletlere erişimin kısıtlanması ve yakın gözlem gibi güvenlik önlemleri önerilir. Buna karşın intihar girişiminin tekrarlama riski yüksek ise, psikiyatrik eş tanılar risk teşkil ediyorsa hastanın çocuk psikiyatrisi yataklı servisine yönlendirilmesi gerekebilir.

Deliryum pediatri yataklı servislerinden sık istenen psikiyatrik konsültasyon nedenlerindendir. Deliryum alta yatan tıbbi bir nedene bağlı olarak santral sinir sisteminin ve nörotransmitter işlevlerinin etkilendiği ve hastada bilişsel, duygusal ve davranışsal bozulmalarla karakterize bir sendromdur. Alta yatan neden fiziksel travmalar, metabolik, hematolojik ve onkolojik hastalıklar, enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, kullanılan ilaçlar vb. çok sayıda tıbbi durum olabilir (9). Hastada dikkat sorunları, hafıza ve bilinç dalgalanmaları, oryantasyon bozukluğu, ajitasyonlar, duygusal labilite görülebilir. Deliryum tablosu gözlemlendiği zaman, ayrıntılı muayene, görüntüleme yöntemleri, kan testleri gibi ayrıntılı incelemeler ile alta yatan nedenin açığa çıkarılması için önemlidir. Öncelik deliryum tablosunun altında yatan nedenin ortadan kaldırılması olsa da, çocuk psikiyatrisi uzmanı hastanın ajitasyonlarını azaltmak, duygudurumunu ve uykusunu düzenlemek ve tedavi uyumunu arttırmak için psikofarmakolojik tedavi önerebilir. Antipsikotikler deliryum tablosunda en sık kullanılan ilaç grubudur. Haloperidol, risperidon, olanzapin, ketiypin, aripiprazol sık olarak kullanılan ilaçlardır (10,11). İlaç tedavisine ek olarak hastanın gündüz doğal ışığa, akşam loş ışığa maruz bırakılması, sakin bir ortamda tutulması, aynı sağlık personeli ile tedavi süreçlerinin devam ettirilmesi, etrafında tanıdık insanlar ve eşyalar bulunması önerilebilir.

Yeme bozuklukları ve anoreksiya nervoza pediatri kliniklerinden sık olarak istenen psikiyatrik konsültasyon nedenlerindendir. Anoreksiya nervoza ana olarak bireyin kendisini olduğundan kilolu görmesi, aşırı zayıflama isteği, diyet ve kalori kısıtlaması ve beden algı bozukluğu ile karakterize bir psikiyatrik bozukluktur. Mortalite oranları yüksek ve ciddi bir psikiyatrik bozukluk olduğu akılda tutulmalıdır (12,13). Bununla birlikte anoreksiya nervoza hastaları zayıflığa ve uzun süreli açlığa bağlı görülebilecek sıvı-elektrolit dengesizlikleri ve kardiyolojik komplikasyonlar nedeni ile pediatri servislere sık olarak yatarak tedavi görmektedirler. Çocuk psikiyatrisi uzmanı, anoreksiya nervoza hastasını yataklı serviste hastanın düşünce sistemindeki kilo/beden ve yiyeceklerle karşı çarpıtılmış düşünceleri ve duygu düzenleme güçlükleri açısından değerlendirir. Anoreksiya nervoza bozukluğunun çocuk hastalıkları uzmanı, çocuk psikiyatrisi uzmanı, psikoterapist ve gerekirse diyetisyen tarafından takip edilen bir konsültasyon tablosu olduğu her zaman akılda bulundurulmalıdır. Çocuk psikiyatrisi uzmanı psikoterapi süreçleri kadar, antidepresan ve antipsikotiklerin kullanıldığı psikofarmakolojik tedavileri de izlemektedir.

Uyum bozuklukları, depresyon ve anksiyete bozuklukları pediatrik popülasyonda uzun süreli servis yatış-

larında sık olarak karşımıza çıkan tablolarıdır. Daha önce bahsedildiği gibi, alıştığı ortamlardan, okulundan, arkadaşlarından uzak kalma, hastalık sürecinin zorluğu ve belirsizliği, kontrol kaybı ve bağımlılık hissi çocuk ve ergenlerin ruhsal süreçleri için stres kaynağı olabilmektedir. Bireyin önceki dönem kişilik özellikleri, ruhsal yapısı, başa çıkma mekanizmaları, hastalığın ve tedavi süreçlerinin ağırlığı, fiziksel kayıplar ve engeller, ailenin işlevselliği ve destekleyici yapısı içselleştirme sıkıntılarının ortaya çıkma riskini ve psikiyatrik prognozu etkilemektedir. Pediatri servislerinde uyum bozukluğu, anksiyete bozukluğu ve depresyonun ele alınışında temel nokta çocuk ve ergenin duyguları ifade etmesine alan yaratmaktır. Küçük çocuklarda oyun ve resimler, büyük çocuklarda ise bireysel görüşmeler önem taşımaktadır. Ailenin streslerinin ele alınması, ailenin destekleyici yönünün öne çıkarılması çocuğun iyilik hali için önemlidir. Destekleyici psikoterapiden sonuç alınmadığında, anksiyete bozuklukları ve depresif belirtilerin tedavisinde sıklıkla fluoksetin, sertraline, essitalopram gibi seçici serotonin geri alım inhibitörü antidepresanlar tercih edilmektedir (14). Akılda bulundurulması gereken durum ilaç tercihi yapılırken çocuğun tıbbi durumu ve kullandığı ilaçların ayrıntılı değerlendirilmesidir. Bu olası yan etki ve ilaç etkileşimi riskini azaltabilecektir.

Yataklı pediatri servislerinden istenen önemli konsültasyon nedenlerinden birisi de çocuk ihmal ve istismar şüphesidir. İhmal genel anlamda çocuğa yapılması gereken fiziksel, duygusal, sosyal, sağlık ve eğitimle ilgili önemli işlevlerin, bakım veren kişilerce yerine getirilmemesidir. Sonuç olarak ihmal sonucu çocuk fizyolojik, ruhsal ve sosyal olarak olumsuz etkilenmektedir. İstismar ise duygusal, fiziksel, cinsel alanda çocuğa uygunsuz tutum ve davranışlarda bulunulmasını içermektedir. İhmal ve istismar tablolarında çocuğun ciddi zarar görebileceği durumlar ortaya çıkabileceği için dikkatli olunmalı ve şüphelenildiği anda çocuk psikiyatrisi ve gerekirse adli tıp konsültasyonları istenmelidir. Çocuğun korunma gereksinimi olabileceği için sosyal hizmet uzmanlarının da, çocuk ve bakım veren ile görüşmesi uygun olacaktır.

Sonuç olarak pediatri yataklı servisleri çocukların fiziksel hastalıklarının tedavisi için bulundukları sağlık tesisleri olmalarına karşın, çocuk psikiyatrisi konsültasyonları yataklı servislerde klinik pratiğin ayrılmaz bir parçası olarak görülmektedir. Pediatri uzmanları ve çocuk psikiyatrisi uzmanları arasında uyumlu çalışma hastaların fiziksel ve ruhsal iyilik hali için önemli gözükmektedir. Bu konuda yapılacak bilimsel araştırmalar ve toplantılar konsültasyon liyezon psikiyatrisi konusundaki klinik bilgilerimize katkıda bulunabilecektir.

Kaynakça

- 1) Efe A. (2020) Yoğun Bakım Ünitelerinde Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Yaklaşımları, Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Güncel Yaklaşımlar ve Temel Kavramlar, Akademisyen Kitap Evi, s:843-861
- 2) Çolpan, M., Şafak, E. R. A. Y., & Vural, P. (2013). Uludağ Üniversitesi hastanesinde son bir yılda istenen çocuk ve ergen psikiyatrisi konsültasyonlarının değerlendirilmesi. Güncel Pediatri, 11(3), 101-106.
- 3) Emiroglu, N., Aras, S., Yalin, S., Dogan, Ö., & Akay, A. (2009). Yatan hastalar için istenen çocuk ve ergen psikiyatrisi konsültasyonlarının değerlendirilmesi. Anadolu Psikiyatri Dergisi, 10(3), 217.
- 4) Gökta, K., Yılmaz, E., Kaya, N., & Akman, C. (2006). Bir eğitim hastanesinde istenen psikiyatri konsültasyonlarının değerlendirilmesi. Anadolu Psikiyatri Dergisi, 7, 27-32.
- 5) Bilginer, Ç., Karadeniz, S., Aydoğdu, S., & Şahin, D. B. (2021). Bir Üniversite Hastanesinin Acil Servisinde Sunulan Çocuk Ruh Sağlığı Hizmetleri. Turk J Child Adolesc Ment Health, 28(1), 12-19.
- 6) Dikeç, G., Arabacı, L. B., & Uzunoğlu, G. (2020). Bir Bölge Psikiyatri Hastanesi Çocuk ve Ergen Kliniğinde İstenen Konsültasyonların Değerlendirilmesi. Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi, (3), 418-422.
- 7) Al-Yateem, N., & Rossiter, R. C. (2017). Unstructured play for anxiety in pediatric inpatient care. Journal for Specialists in Pediatric Nursing, 22(1), e12166.
- 8) Wilson, M. E., Megel, M. E., Enenbach, L., & Carlson, K. L. (2010). The voices of children: stories about hospitalization. Journal of Pediatric Health Care, 24(2), 95-102.
- 9) Turkel, S. B., & Tavaré, C. J. (2003). Delirium in children and adolescents. The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences, 15(4), 431-435.
- 10) Capino, A. C., Thomas, A. N., Baylor, S., Hughes, K. M., Miller, J. L., & Johnson, P. N. (2020). Antipsycho-

tic use in the prevention and treatment of intensive care unit delirium in pediatric patients. *The Journal of Pediatric Pharmacology and Therapeutics*, 25(2), 81-95.

- 11) Hatherill, S., & Flisher, A. J. (2010). Delirium in children and adolescents: A systematic review of the literature. *Journal of psychosomatic research*, 68(4), 337-344.
- 12) Himmerich, H., Hotopf, M., Shetty, H., Schmidt, U., Treasure, J., Hayes, R. D., ... & Chang, C. K. (2019). Psychiatric comorbidity as a risk factor for mortality in people with anorexia nervosa. *European archives of psychiatry and clinical neuroscience*, 269(3), 351-359.
- 13) Guinhut, M., Godart, N., Benadjaoud, M. A., Melchior, J. C., & Hanachi, M. (2021). Five-year mortality of severely malnourished patients with chronic anorexia nervosa admitted to a medical unit. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 143(2), 130-140.
- 14) Guerrero, A. P., Skokauskas, N., Lee, P. C., Fishman, H. C., Bell, C. K., & Keifer, J. R. (2018). General Principles of Pediatric Consultation-Liaison Psychiatry. In *Pediatric Consultation-Liaison Psychiatry* (pp. 3-21). Springer, Cham.

Bilinci Kapalı Çocuğa Yaklaşım

Metin Uysalol

Bilinç, çocuğun etrafı ile etkileşime girebilme, etrafındaki olayların ve kendinin farkında olması ve uyanıklık halidir. Bilincin kapalı olması uyarılma ve farkındalık eksikliğidir. Koma olarak da adlandırılabilir; kişinin çevresel uyaranlara anlamlı yanıt veremediği, derin, bir saatten uzun süreli bilinçsizlik halidir. Bu hastaların gözleri açılmaz. Bilinci kapalı çocuk (BKÇ), genellikle acil servise kendinden geçme, bayılma ve uyandırılmama gibi şikayetlerle getirilirler. Çocuk hastanın bilincini değerlendirirken yaşını ve gelişimsel durumunu dikkate almak gerekir. Bilinci kapalı olan çocuk vakasının acil serviste yönetimi, tanı ve tedavisi en zor durumlardan biridir. Akut bilinç değişimi olan çocukları tanımlamak, vital bulgularını stabilize etmek, yaşamı tehdit eden durumları ortadan kaldırmak ve geri dönüşümsüz beyin hasarını önlemek için hemen hızlı destek tedavisi vermek, olası tanılara yönelik sistematik yaklaşmak, sonrasında nedene yönelik spesifik tedavi etmek uygun bir yaklaşım olacaktır.

Yönetim

Acil yaşam desteği, nedenin belirlenmesi ve spesifik tedavi uygulamaları ile yönetilir. Değerlendirme ve tedavi aynı anda yapılır. Genellikle başvuru anında etiyoloji belli değildir. Havayolu, solunum ve dolaşım etkilenmiştir. Hızlı, doğru, etkin, olabildiğince sakin ve sistematik yaklaşım gerektirir. İlk müdahale, her zaman, yaşamı ve mevcut beyin işlevlerini devam ettirmek için resüsitasyonun ABC'si basamağını oluşturmaktadır. Hasta ile iletişim kurulamadığı ve sınırlı düzeyde öykü alınabileceği için dikkatli fizik muayene yapılmalıdır. Nörolojik olarak, koma derinliğini değerlendirilmesi, merkezi sinir sisteminde lezyonun lokalizasyonu ve nedenine yönelik incelemeler, ikincil hasarı önleyici genel ve özel tedavileri yapılmalıdır.

Bilinci kapalı çocuğun etyolojisinde en sık görülenler

- Toksinler ; Mantar, metanol, karbon monoksit, etilen glikol
- Yüksek doz ilaç alımı; Alkol, opiyat, barbitürat, antikolinerjik, amfetamin, lityum, salisilat, sedatif hipnotik..
- Metabolik bozukluklar; Hipoksi, hiperkapni, hipoglisemi, DKA, laktik asidoz, elektrolit bozuklukları, DMH, hipo-hipertermi, üremi...
- Psikiyatrik hastalıklar
- Enfeksiyonlar; Menenjit, ensefalit, sepsis
- Ensefalopati
- Travma
- İnvajinasyon
- MSS; Tümörler, inme, intrakraniyal kanama, vasküler nedenler, hidrocefali, beyin ödemi
- Konvülsiyonlar ; Postiktal dönem, nonkonvülsif SE
- KVS; Şok, hipovolemi, hipotansiyon, hipertansiyon, kalp yetmezliği, aritmi

Şok; BKÇ ve aşağıdakilerden herhangi biri: soğuk ekstremiteler, KDZ > 2 saniye, zayıf nabızlar, idrar çıkışında azalma (<1 ml / kg / saat), hipotansiyon, uyandırmak zor

Sepsis; BKÇ ve aşağıdakilerden ikisi veya daha fazlası: sıcaklık > 38 ° C veya <36 ° C, taşikardi, taşipne, beyaz küre sayısı > 12 veya <4 veya solmayan purpurik döküntü

DKA; Hiperglisemi - kan şekeri > 200 mg / dL , metabolik asidoz - Venöz pH <7,3 veya serum bikarbonat <15 mEq / L, ketoz - Kanda (> 3 mmol / L beta-hidroksibutirat) veya idrarda keton varlığı

Hipoglisemi: <50 mg/dL

KIBAS; Papilödem veya aşağıdakilerden 2 veya daha fazlası, AVPU; U veya GKS <8, anormal solunum patternleri, anormal pupiller, anormal postür OLMASI

Hipertansiyon; İki ayrı ölçümde yaş için sistolik KB > % 95 (uygun büyüklükte bir manşet ile)

Status epileptikus; Beş dakikadan uzun süren konvülziyon

Menenjit; 12 aydan küçük bebekler: ateş, nöbetler ve şok gibi spesifik olmayan semptomlar, döküntü, bombe fontanel, anormal pozisyon, ajitasyon. Daha büyük çocuklar: MİB ve döküntü

Ensefalit; Fokal nörolojik bulgular, ABD, viral hastalığın özellikleri

Travma; Herhangi bir travma kanıtı, örneğin bir çökme veya kaza dışı yaralanmalar

Neden bulunamamış; Geçmiş, inceleme ve temel araştırmalardan sonra nedene dair hiçbir ipucu yok

Mnemonic For Differential Diagnosis Of Altered Level Of Consciousness "MOVESTUPID"

- Metabolic: inborn errors of metabolism (eg, urea cycle defects, propionic acidemia)
- Oxygen insufficiency: hypoxemia of cardiopulmonary etiology, hypercarbia, carbon monoxide poisoning
- Vascular/cardiac causes: cerebrovascular accident, vasculitis (including myocardial infarction), ventriculoperitoneal shunt malfunction
- Endocrine/electrolytes: diabetic ketoacidosis, hypoglycemia, electrolyte abnormalities
- Seizures/sepsis/shock
- Tumor/trauma/temperature/toxins
- Uremia: renal failure, liver failure
- Psychiatric/porphyria
- Infection/intussusception
- Drugs/drama

AEIOU TIPS

A	Alkol, çocuk istismarı (Alcohol, Abuse)
E	Elektrolitler, Ensefalopati (Electrolytes, Encephalopathy)
I	Enfeksiyon (Infection)
O	Yüksek doz ilaç alımı (Overdose Ingestion)
U	Üremi (Uremia)
T	Travma (Trauma)
I	Hipoglisemi (Insulin), İnvaginasyon (Intussepsiyon), Metabolik Hastalıklar (Inborn errors of metabolism)
P	Psikojenik (Psychogenic)
S	Şok (Shock), İnme (Stroke), Nöbet (Seizure); Şant (Shunt)

DPT OPV HIB MMR

- dehydration, poisoning, trauma; occult trauma, postictal/postanoxia, ventriculoperitoneal shunt;
- hypoxia/hyperthermia, intussusception, brain masses;
- meningitis/encephalitis, metabolic, Reye syndrome/rare causes

Birincil Değerlendirme	
Havayolu	Obstrüksiyon - stridor, hırıltı, göğsün anormal hareketleri, O ₂ satürasyonları
Solunum	Siyanoz, solunum hızı, O ₂ satürasyonu
Dolaşım	Şok - soluk, soğuk ekstremiteler, taşikardi, hipotansiyon, KDZ> 2 sn, azalan idrar çıkışı
Nöroloji	GKS / AVPU, kan şekeri, pupiller sabit mi genişlemiş mi, eşit değil mi veya ışığa tepkisiz
Baştan aşağı soyma	Uzun kemik ve/veya eklemlerde morarma, kanama, ağrı, travma, kafa travması, döküntü

Entübasyon endikasyonları

- Apne
- GKS≤8 ya da GKS'da bozulma
- Hava yolu açıklığı sağlanamıyor
- Yüksek oksijene karşın SpO₂<%92
- Düzensiz solunum
- Herniasyon belirtileri
- Öğürme refleksinin olmaması
- Akut bilinç değişikliğinin uzun sürmesi
- Başka hastaneye sevk

Solunum değerlendirilmesi

- Solunum yolu, ventilasyon derecesi
- Solunum hızı yaşına uygun, gaz değişimi yeterli, solunum sesleri yeterli ve simetrik olmalı
- Solunum efektif olarak oksijenasyon ve havalandırmayı temin etmeli
- Solunum ile ilgili sorunları tanımlamalı ve hemen tedavi edilmeli - pnömotoraks, hava yolu tıkanıklığı, vb.

Dolaşım değerlendirilmesi

- Nabız, kan basıncı, perfüzyon
- Hipotansiyon şokun geç belirtisi
- Şok tespit edildiyse hemen tedaviye başlanmalı
- Yetersiz intravasküler volüm olan koma hastalarında sıvıları kısıtlanmamalı
- Kardiyak output ve serebral perfüzyon sıvı kısıtlamasından çok daha önemli
- Şok tedavisinde, özellikle koma veya olası beyin ödemi olan hastalarda hipotonik sıvılar kullanmamalı
- İzotonik solüsyonlar kullanılmalı

Nörolojik değerlendirme

Çocuklarda bilinç seviyesinin değerlendirilmesinde Glasgow koma skalası (GKS) ve Türkçe kısaltması USAY, İngilizce kısaltması AVPU olan Uyanık (Alert), Sözel emirlere yanıt (Verbal), Ağrılı uyarana yanıt (Painful) ve Yanıtsız (Unresponsive) kelimelerinin baş harflerinden oluşan yöntem kullanılır . GKS ve USAY (AVPU) bilinç seviyesinin tanı anında belirlenmesinde kullanılırken, sonrasında hastadaki değişimleri izlemek ve bilinç takibi yapmak için GKS kullanılır.

GKS Değerlendirmesi

GKS ve USAY (AVPU) yan yana değerlendirme

Uyanık ;15

Sözel emirlere yanıt ; 12-13

Ağrılı uyarana yanıt ;5-6

Yanıtsız ;3

- 3-8 : Koma, yanıtsız
- <12 : Yoğun bakımda izle
- ≤ 14 : Azalmış bilinç düzeyi
- 15 : Bilinç değişikliği yok

USAY – AVPU

- Hızlı nörolojik değerlendirme için USAY Yanıt Ölçeği kullanılabilir

AVPU ölçeği

Alert	Uyanıklık
Verbal	Sözel emirlere yanıt
Painful	Ağrılı uyaranlara yanıt
Unresponsive	Yanıtsız

Ağrılı uyarana yanıt alınamaması GKS < 8 olduğunu düşündürür ve hastaya acil tedavi gerekir .

Azalmış bilinç düzeyi

- Yanıt vermiyor, ya da sadece uyarı, ses veya acıya cevap veriyor (AVPU)
- veya
- GKS veya modifiye GKS yanıtı ≤ 14 olarak tanımlanır.

BİLİNCİ KAPALI ÇOCUĞUN BULGULARI

- Çevresel uyaranlara uygun olmayan yanıt
- Solunum paterninde anormallik
- Pupillerin büyüklük ve reaktivitesi
- Batan güneş bulgusu
- Papil ödemi
- Retinal kanama
- Spontan veya uyarılmış anormal göz hareketleri

- Uygunsuz motor yanıt

Artmış intrakraniyal basınç belirtileri

- Baş ağrısı, sabah açlıkta projektıl kusmalar, beslenmeyi reddetme
- Fontanel gerginliğı, pulsasyon artışı
- Hiperirritabilite, kusma
- Cheyne-Stokes solunumu, hiperventilasyon
- Unilateral veya bilateral piramidal bulgular
- Dekortikasyon, deserebrasyon
- Pupilla dilatasyonu (tek taraflı veya iki taraflı)
- Işığa pupilla reaksiyonu bozuk veya kayıp
- Bradikardi (kalp atım hızı <60 atım / dk)
- Hipertansiyon (ortalama kan basıncı > yaş için 95)
 - Göz dibinin normal olması KİBAS'ı ekarte etmez
 - Hastada KİBAS varlığı durumunda BBT normal olabilir

Gözlemler ve sürekli izleme için öneriler

- GKS
- Kalp hızı
- Solunum hızı
- Oksijen satürasyonu
- Kan basıncı
- Fiziksel görünüm / genel durum
- Sıcaklık
- İdrar çıkışı

GKS veya AVPU'daki azalma acil yeniden değerlendirme gerekliliğı

GKS'u 12'den büyük olan hastalarda yarım saatte bir, 12'den küçük olan hastalarda 15 dakikada bir tekrarlanmalıdır. GKS ve USAY (AVPU) prognozu belirlemede tek başına yardımcı olmaz.

Laboratuvar/Görüntüleme ve Konsültasyonlar

- Hasta başı, parmak ucu kan şekeri
- Kan gazı (arteriyel veya venöz)
- Hemogram ve periferik yayma
- Sedimentasyon
- Elektrolitler, kalsiyum, fosfor, magnezyum, AST, ALT, BUN, kreatinin, amonyak, laktat
- Serum osmolaritesi
- Toksik tarama (ilaçlar ve alkol). Kan ve idrar
- İdrar tetkiki

Laboratuvar

- Karboksihemoglobin
- İlaç seviyeleri, antikonvülzanların kan düzeyleri
- Kan ve idrar kültürü
- Koagülsayon tetkikleri
- Metabolik hastalık düşünülen hastaların tanısı için metabolik tarama testleri; ürik asit, idrar ketonları, plazma amino asitleri, idrar organik asitleri, plazma serbest yağ asitleri, karnitin profili, laktat, piruvat
- Lomber ponksiyon

Radyoloji

- Fokal nörolojik bulgular, papilödem veya ateş; Acil BBT düşün
- Acil hızlı difüzyon MRG çekilebiyorsa BBT yerine tercih edilmeli
- Kontrastsız BT: Beyin ödemi, hidrosefali, tümör, hematoma, abse
- Herpes simpleks virüs ensefaliti ve posterior fossa ile beyaz cevher patolojileri: MR daha iyi gösterir
- Kraniyal ultrasonografi subdural patolojileri ve serebral inmeyi yansıtmaz. Bu nedenle ön fontanel açık bile olsa, komadaki bebeklerde BT ya da MR yapılmalıdır.

EEG

- Tanı konulamayan hastalarda motor komponentin az ya da hiç olmamasından dolayı klinik olarak belirgin olmayan bazı status epileptikus türleri
- Nonkonvülfik status

Lomber ponksiyon

- Ateş, beyaz kürede artış, meningismus ;

Tanı konulamadı ise BBT çekildikten sonra eğer kafa içi basınç artışı bulguları da yoksa

- Komadaki hastada LP yapmadan önce kesinlikle kraniyal BT çekilmeli
- Ateş ile birlikte konvülsiyon ve koma saptandığında, tetkikler sonuçlanıncaya kadar 3. kuşak sefalosporin (sefotaksim / seftriakson) ve asiklovir ampirik olarak başlanır

Tedavi

Destek tedavisi

- Ventilasyon ve oksijenlenme
- Serebrovasküler perfüzyon
- Kan şekeri düzeyi
- Vücut sıcaklığı
- İmmobilizasyon, sedasyon
- Hastanın pozisyonu

- Enfeksiyonların tedavisi
- Sıvı elektrolit dengesi

Komplikasyon tedavisi

- Konvülsiyon
- Serebral ödemin tedavisi

Hipoglisemi

Kan şekeri hasta başında hemen bakılmalı,

- Hipoglisemi;
- % 10 dekstroz 4-5 ml/kg/doz
- Kan şekeri bakılamadığı durumlar;
- % 10 dekstroz 2-4 ml/kg/doz

İV yol

- Damar yolunu açık tutmak için hipotonik sıvılar kullanılmamalı
- Şok ; % 0.9 NaCl, Serum fizyolojik
- İdame sıvısı; %5 Dekstroz %0.9 NaCl, %5 Dekstroz 0.45 NaCl
- En az 75 mEq/l sodyum içeren sıvı
- Kan sodyumu kesinlikle 140'ın altında olmamalıdır.
- Hiponatremi varsa (serum sodyumu <135 mEq/L) %3 NaCl 6-10 ml/kg dan 30-60 dk da yüklenebilir.

Ateş

- Yüksek Ateşi tedavi et

(15 mg/kg parasetamol rektal, İV)

- Hipotermiden koru

Şüpheli KİBAS vakalarında;

BBT ya da LP öncesi

- Mannitol; 0,5 ila 1 g / kg IV; veya
- Hipertonik salin; % 3 5 mL / kg
- Baş orta hatta ve gövdeye göre 30 derece yüksek tutulması
- Ajitasyon ve ağrı kontrolü yapılmalıdır.
- Kan basıncında hipotansiyona izin verilmemelidir.
- Hipertansiyon varsa çok dikkatli olarak ve çok yavaş düşürülmelidir.
- Ateş, hipoglisemi, hiperglisemi ve hiponatremi mutlaka engellenmelidir.

Şüpheli enfeksiyon için:

Merkezi sinir sistemi enfeksiyonu düşünülen ancak çeşitli nedenlerle (teknik imkansızlık, yaşamsal bulguların güven altında olmaması vb.) lomber ponksiyon yapılamayan olgularda ampirik olarak tedavi başlanabilir.

Seftriakson 100 mg / kg (maksimum tek doz 2 gram) ve vankomisin (yaşa özel doz)

Ateş ve fokal bulguların eşlik ettiği akut bilinç değişikliklerinde Herpes ensefaliti düşünülerek; Asiklovir tedavisi (10-15 mg/kg/doz 8 saat ara) tedaviye başlanabilir.

Şüpheli zehirlenme durumunda:

Nedeni saptanamayan BKÇ hastalarda; zehirlenmeler her zaman akılda tutulmalıdır. Şüphe varsa dekontaminasyon işlemleri yapılmalı ve varsa antidot verilmelidir. 20 kg veya ≤5 yaşa kadar olan hastalarda Nalokson 0.1 mg / kg IV; maksimum 2 mg IV (opioid toksidromu : miyoz, solunum depresyonu, hipotoni) uygulanabilir.

Aktif kömür; 1 g/kg tek doz

- AQUA- CARBO 50 g/240 ml
- CHAR FLO® (240 ML sıvı içinde 50 gram aktif karbon içerir)

Konvülsif olmayan epileptikus şüphesi için:

- Midazolam (0.1 mg / kg, maksimum tek doz 5 mg).
- Nöbet şüphesi devam ederse, status epileptikus gibi tedavi edin.

Hipotansiyon – Hipertansiyon

Komadaki hastada beyin ödemi olabileceği düşünülerek kan basıncı düşük olmasına karşın sıvı vermekten kaçınmamalıdır. Hipotansiyona izin verilmemeli; hatta yüksek tansiyonun hızlı düşürülmesinden de sakınılmalıdır.

Komadaki hastada orta derecedeki hipertansiyon ve KİBAS bulguları varsa;

Serebral perfüzyon basıncını devam ettirmeye yönelik olarak ortaya çıkan fizyolojik bir yanıt olarak ortaya çıkar. Antihipertansif tedavi bu hastalarda hemen uygulanmamalıdır. Hastanın ağır kafa travması varsa nöbet olmasa da antikonvülzan tedavi verilir. İntrakraniyal tümörlerde vazojenik ödem varlığında steroid kullanılabilir. Medikal tedaviye yanıt vermeyen hastalarda BOS drenajı, cerrahi dekompresyon denebilir.

Bilinci Kapalı Olan Çocuğu sevk ederken dikkat edilecek hususlar

Havayolu bütünlüğünü sağlamış olun, mutlaka maske ile oksijen verilmeli, gerekiyorsa balon maske ile pozitif basınç verilmeli, damar yolunu açılmalı, şokta ise 20 ml/kg serum fizyolojik uygulanmalı, hipoglisemi varsa (kapiller kan şekeri ölçebiliyorsanız) % 10 dextroz 2-5 ml/kg bolus verin daha sonra 4-6 ml/kg/dk dekstroze içeren sıvı infüzyonuna başlanmalı, hipotermi önlenmeli, beyin ödemeine karşı mannitol veya %3 NaCl başlayarak gönderilmesi uygun olur.

Kaynaklar

1. Moore SA, Wijedicks EF. The acutely comatose patient: clinical approach and diagnosis. Semin Neurol. 2013;33(2):110-20.

2. McClenathan BM, Thakor NV, Hoesch RE. Pathophysiology of acute coma and disorders of consciousness: considerations for diagnosis and management. *Semin Neurol*. 2013;33(2):91-109.
3. Sharma S, Kochar GS, Sankhyan N, Gulati S. Approach to the child with coma. *Indian J Pediatr*. 2010;77(11):1279-87.
4. Glissmeyer EW, Nelson DS. Coma. In: Shaw KN, Bachur RG, eds. *Fleisher and Ludwig's Textbook of Pediatric Emergency Medicine*. 7th ed. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer; 2021:117–127.
5. Song JL, Wang VJ. Altered level of consciousness: Evidence-based management in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2017;14(1): 1–26.

Olgu ile Atopik Dermatit Ayırıcı Tanısı

Neriman Bengisu Özdemir¹, Esra Özek Yücel²

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı¹

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı²

Atopik dermatit çocukluk çağıının en sık görülen kronik cilt hastalığıdır. Bu hastalığın ayırıcı tanısına çok sayıda klinik tablo girebilir.

- **Primer İmmün Yetersizlikler;**

Egzematöz cilt tutulumu AD'nin birincil bulgusu olduğu kadar bazı PİY seyrinde de görülebilmektedir. AD'te egzematöz lezyonlar yaşa göre tipik dağılım gösterir, cilt kuruluğu ve kaşıntı ana klinik özelliğidir (Tablo 1). PİY hastalarında %13-22 oranında egzama görülebilmektedir. Özellikle erken başlangıçlı, şiddetli, tedaviye dirençli ve atipik yerleşimli (ağız etrafı, sakral bölge, tipik atopik dermatitin dağılım yerleri haricindeki bölgelerde) egzematöz döküntü varlığında alerjik hastalıktan ziyade var olabilecek immün yetmezlikler akla gelmelidir.

Yine erkek çocuklarda ağır egzemaya eşlik eden trombositopeni ve düşük trombosit ortalama hacminin olması Wiskott Aldrich Sendromu (WAS) için tipiktir ancak tipik üçlü bulgu hastaların %50'sinde bulunmaktadır. WAS'ta hastalarda çoğunlukla egzama mevcuttur ve büyük kısmında burun kanaması, rektal kanama peteşi, ekimoz gibi kanamaya eğilim yakınmaları vardır.

Egzemaya eşlik eden gelişme geriliği, dirençli ishal, fırsatçı patojenler ile görülen enfeksiyonlar, immün yetersizliği destekleyen bulgulardır. STAT3-HİES ve yeni tanımlanan ZNF341 eksikliğinde tekrarlayan stafilo-koksik cilt enfeksiyonları (soğuk abseler), mukokutanöz kandida enfeksiyonları, akciğerde destrüksiyon ve pnömosel ile karakterize enfeksiyonlar görülmektedir. Özellikle DOCK8 eksikliğinde yaygın Molluscum contagiosum, cilt ve mukozalarda Human papilloma virüs (HPV) enfeksiyonları, Epstein Barr Virüs (EBV), sitomegalovirüs ve diğer herpetik enfeksiyonlar sıkça görülmektedir.

IPEX (immüne disregülasyon, poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı kalıtım) Sendromu X'e bağlı kalıtılan tipik bulguları egzema, tip 1 diyabet, dirençli ishal olan bir hastalıktır. Regülatuar T (Treg) Treg hücrelerin düzenleyici fonksiyonlarını gerçekleştirmede FoxP3 (forkhead box P3) transkripsiyon faktörü önemli rol oynamakta ve IPEX sendromu FOXP3 mutasyonlarına bağlı ortaya çıkmaktadır. Bu hastaların %70'inde erken çocukluk döneminde başlayan egzema mevcuttur, AD'den eşlik eden enteropati ve endokrin bozukluklar ile ayrılabilir.

Tablo 1. Atopik dermatit lezyonlarının yaşa uygun tipik dağılımı

Yaş aralığı	Yerleşim
Süt çocukluğu	Yanaklar, boyun, gövde, ekstansör yüzler, bilekler *Bez bölgesi ve perioral bölge korunmuştur
Çocukluk	Fleksüral bölgeler, yüz, boyun
Adölesan-erişkin	Boyun, ense, fleksüral bölgeler, eller

Vücudun tamamında veya büyük kısmında eritem ve deskuamasyonla karakterize döküntü eritrodermi olarak adlandırılır. Yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde ortaya çıkan eritrodermik döküntüde AD'den ziyade PİY düşünülmelidir. Eritrodermik döküntü ile gelen bir hastada Omenn sendromu, Netherton Sendromu gibi cilt bariyerini düzenleyen proteinlerin doğuştan eksikliğine neden olan genetik hastalıklar ve iktiyozis düşünülmelidir. Omenn sendromu Ağır kombine immün yetersizliğe (AKİY) neden olan genlerin hipomorfik mutasyonları sonucu ortaya çıkan klinik bir tablodur. Hastalarda ilk iki hafta içinde başlayan eritematöz döküntüye hepatosplenomegali, lenfadenopati, büyüme gelişme geriliği eşlik eder. Alopesi de sıkça görülen bir bulgudur. İmmunoglobulinler genellikle düşük, eozinofili ve IgE yüksekliği saptanmaktadır.

Netherton Sendromu SPINK5 mutasyonu sonucu oluşan süt çocukluğu döneminde başlayan eritodermiye neden olan bir hastalıktır, bazı hastalarda iktiyozis de eşlik edebilmektedir. Netherton sendromu'nun klasik

döküntüsü 'iktiyozis linearis sirkumfleksa' dir. Bu döküntüler polisiklik, eritemli, çift kenarlı-skuamli, gezici lezyonlardır. Hastalarda ek olarak bambu saç (trikoreksis invaginata), IgE yüksekliği, eozinofili, besin alerjisi ve atopi de görülebilmektedir.

- **Kronik Dermatitler**

Alerjik kontakt dermatitte alerjenler (kimyasal maddeler ve proteinler) cilt içerisine yavaş yavaş girerek bağışıklık sistemimizin hücrelerini bölgeye çekmeye ve reaksiyon başlamasına neden olurlar. Bu reaksiyonların gelişimi için daha önce duyarlılaşma yani o madde ile karşılaşmış olması gerekmektedir. Tekrar aynı maddeye maruz kalındığında süratle bu hücreler bölgeye göç ederek reaksiyonu başlatırlar. Nikel, kobalt, potasyum dikromat, saç boyalarının içerisinde yer alan kimyasallar, kozmetik ürünlerin içerisindeki maddeler, kremler, lokal olarak kullanılan ilaçlar içerisindeki koruyucular ve parfümler en sık kontakt dermatit gelişimine neden olan maddelerdir. AD seyri sırasında da hastalarda kontakt dermatit gelişebilir. Tedaviye dirençli durumlarda ayırıcı tanıda düşünölmelidir.

- **Seboreik Dermatit**

Bebek ve çocuklarda daha çok saçlı deri, yüz, kaşlar, burun kenarı, yanaklar, kulak iç ve dış kısımlarında, pembe renkli kızarıklık alanlar üzerinde sarı yağlı kepeğimsi kabuklanmalar şeklinde ortaya çıkan bir ekzematidir. Genellikle kaşıntı olmaz ve AD'den farklı olarak bez bölgesi tutulur.

- **Uyuz**

Sarcoptes scabiei'nin neden olduđu hastalık yakın temas sonucu bulaş sonrası şiddetli kaşıntı ile karakterize bir enfestasyondur. Yaygın olarak tüm vücutta, parmak araları, koltuk altları, genital bölge, küçük bebeklerde ayak tabanı, saçlı deride kirli bir çizgi halinde görölen, uyuz böceğinin içinde yaşadığı, gri beyaz renkli, 1-10 mm uzunluğundaki tüneller ve sivilce benzeri, içi su dolu kesecikler ve yoğun kaşıntı görülür. Diğer kaşıntılı hastalıklarla karıştırılması tanının gecikmesine neden olabilir. burada mutlaka aile içinde de benzer şekilde kaşınan ve döküntüleri olan bireyler vardır.

- **Metabolik Hastalıklar**

Prolidaz eksikliği, organik asidemiler, Biotidinaz eksikliği, Fenilketonüri, karboksilaz eksikliği, ağır çinko eksikliği de atopik dermatit ile karışabilecek egzematöz döküntü yapabilir.

- **Diğer nedenler;** Derinin T hücreli lenfoması, Langerhans hücreli histiyositoz,

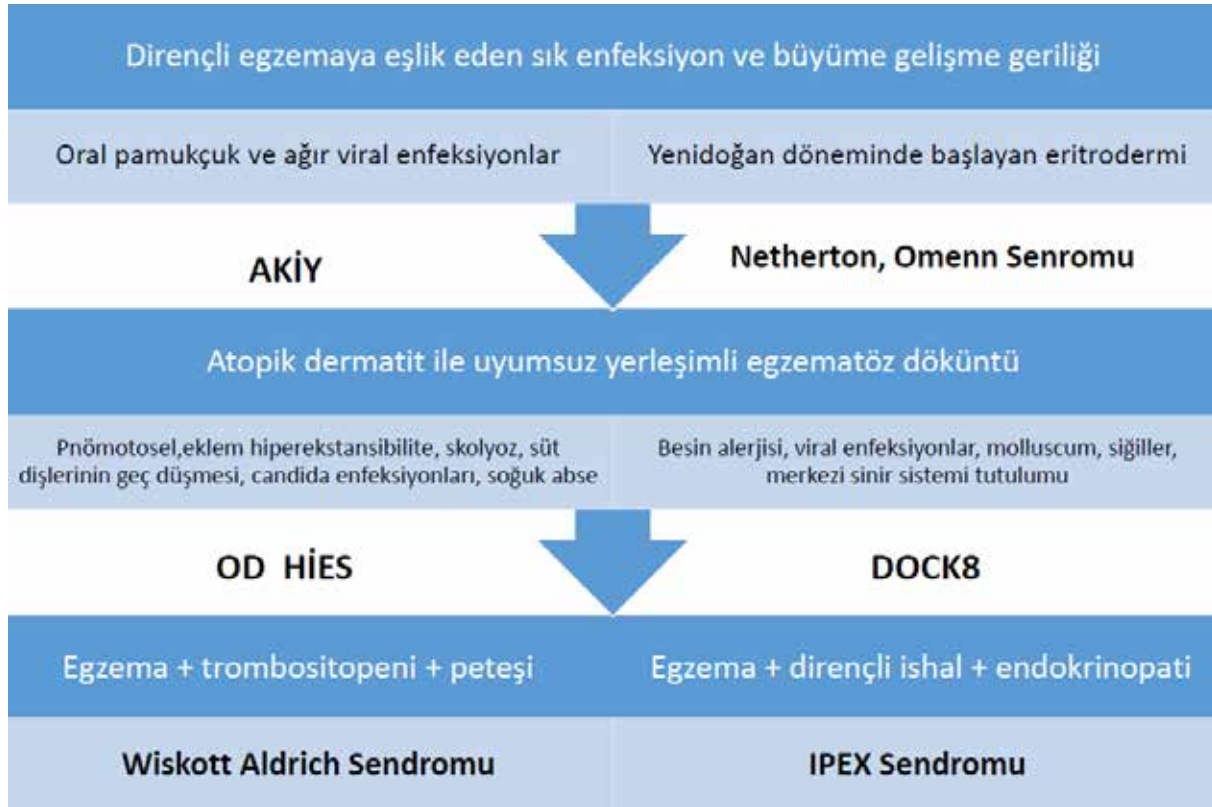
Sonuç

AD birçok hastalık ile karışabilecek kronik egzematöz bir hastalıktır. Ayrıntılı öykü ve fizik muayene ile elde edilebilecek ipuçları doğru değerlendirilmelidir. Özellikle PİY'in erken tanısına yardımcı olabilecek fizik muayene ve laboratuvar bulguların değerlendirilmesi önemlidir (Figür 1).

Kaynaklar

1. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update of the IUIS Phenotypical Classification. J Clin Immunol 2020 Jan;40 (1):66-81.
2. Hoskins S, Skoda-Smith S, Torgerson TR, Boos MD. Eczematous dermatitis in primary immune deficiencies: a review of cutaneous clues to diagnosis. Feb;211:108330. doi: 10.1016/j.clim.2019.108330.
3. Pichard DC, Freeman AF, Cowen EW. Primary immunodeficiency update: Part I. Syndromes associated with eczematous dermatitis. J Am Acad Dermatol. 2015;73(3):355-366.
4. Ponsford MJ, Klocperk A, Pulvirenti F, et al. Hyper-IgE in the allergy clinic-when is it primary immunodeficiency? Allergy. 2018;73(11):2122-2136.
5. Milner JD. Primary Atopic Disorders. Annu Rev Immunol. 2020;38:785-808

Figür 1. Egzema ayırıcı tanısında primer immün yetersizlik için ipuçları



E. NEŞE ÖZKAYIN

Uluslararası Çocuklarda Kontinans Derneği (ICCS) Sınıflandırması, pediatrik idrar kaçırmayı 2 ana kategoride tanımlar (1,2):

☒ Enürezis ya da gece idrar kaçıрма: Monosemptomatik nokturnal enürezis, idrar kaçıran çocukların %80'ini oluşturur.

☒ Gündüz idrar kaçıрма: En az 5 yaşındaki çocuklardaki sürekli veya gündüz aralıklı idrar kaçırmayı ifade eder.

ENÜREZİS

Beş yaşından büyük çocuklarda aralıklı olarak uykuda idrar kaçırmayı "enürezis" olarak adlandırılır. Alt üriner sistem semptomları (artmış işeme sıklığı, gündüz inkontinansı, aciliyet hissi, genital veya alt üriner sistem ağrısı vs) ve mesane disfonksiyonu öyküsü olmayan çocuklardaki monosemptomatik nokturnal enürezistir (2). Genellikle enürezis monosemptomatik nokturnal enürezis ile eş anlamlı olarak kullanılır (3). Bu da primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır. Doğumdan itibaren yeterli süre kuru kalmayı başaramayan çocuklardaki primer enürezistir (%80). En az 6 aylık kuru kalma periyodundan sonra tekrar gelişen sekonder enürezis (%20) olarak adlandırılır (4).

Primer monosemptomatik nokturnal enürezis prevalansı 5 yaşında %15 iken 10 yaşında %5'e ve ≥15 yaşında %1-2'ye düşmesiyle yüksek bir spontan düzelme oranına sahiptir (5).

Çocuk işemek için uyanamadığında meydana gelir. Çocuklarda maturasyon gecikmesi, genetik faktörler, nokturnal poliüri, uyku bozukluğu, düşük mesane kapasitesi ve detrusör aşırı aktivitesini içeren faktörlerden bir ya da birden fazlası sonucu ortaya çıkar (6).

GÜNDÜZ İDRAR KAÇIRMA

En az 2 haftada 1 idrar kaçırmayı tanımlanır. Prevalansı yaşla birlikte şu şekilde azalmaktadır (7): 5-6 yaşındaki çocuklarda %10, 6-12 yaşındaki çocuklarda %5, 12-18 yaşındaki çocuklarda %4.

Gündüz üriner inkontinans okul çağındaki çocuklarda büyük strese neden olabilir ve çocuğun benlik saygısını olumsuz yönde etkileyebilir (8). Bu nedenle gündüz üriner inkontinansı olan çocukların mümkün olduğunca erken teşhis edilip tedavi edilmesi önemlidir.

Aşağıdaki durumlar ve bunların altında yatan mesane fonksiyonu anormallikleri, gündüz üriner inkontinansa neden olur (1,2):

☒ Aşırı aktif mesane

☒ İşeme erteleme ve az aktif mesane

☒ Disfonksiyonel işeme

☒ Gündüz üriner inkontinansa neden olan diğer durumlar kıkırdama inkontinansı, vajinal işeme ve primer mesane boynu disfonksiyonudur.

Aşırı Aktif Mesane

Dolum fazında anormal mesane kasılması olarak tanımlanır ve ürodinamik değerlendirme ile saptanır. Gece enürezisinden sonra en sık görülen mesane disfonksiyonu bozukluğudur (9).

Bu bozukluğun ayırt edici semptomu aciliyettir ve aciliyet varsa klinik bir tanı konulabilir (1,2). İnkontinans ve artan sıklık da aşırı aktif mesanenin ortak özellikleridir. Vincent selamı (işeme veya sızıntıyı önlemek

için bacak bacak üstüne atarak çömelme pozisyonu) gibi tutma manevraları, etkilenen çocuklarda sıklıkla gözlenir (10).

Aşırı aktif mesane prevalansı, biri okula girerken ve biri de ergenlik döneminde olmak üzere 2 kez değerlendirilen 1034 İsveçli öğrencinin işeme alışkanlıklarının incelendiği bir çalışmada gösterildiği gibi, artan yaşla birlikte azalmaktadır (11). Benzer bulgular, 19.240 Koreli okul çocuğuyla yapılan bir kesitsel araştırmadan da bildirilmiştir (12).

İşeme Ertelemesi ve Az Aktif Mesane

İşeme erteleme, genellikle belirli ortamlarda (örn. okul) işemeyi erteleme alışkanlığı olan çocuklarda görülür. Düşük sıklıkta işeme ile sonuçlanır. Bu çocukların yaygın olarak davranış sorunları ya da psikolojik bir komorbiditesi vardır (1,2).

İşeme erteleme olan çocuklar, işemeyi önlemek için tutma manevralarını kullanırlar. Bu çocuklar genellikle zamanla mesane kapasitesinin artmasıyla sonuçlanan azalmış işeme sıklığına sahiptir. Mesanenin aşırı gerilmesi ile, detrüsr kası aşırı gerilir ve hipoaktif hale gelir. Bu, daha önce "tembel mesane sendromu" olarak adlandırılan, az aktif mesane olarak adlandırılan zayıf veya eksik kasılmaya yol açar. Çocuklar mesanenin boşalmasına yardımcı olmak amacıyla abdominal basıncı (yani ıkınma) arttırmak için bir Valsalva manevrası kullanırlar. Ancak bu çabalara rağmen, bu çocuklarda taşma inkontinansı olan büyük hacimli işeme sonrası rezidüer sıktır. Yetersiz aktif mesanesi olan çocuklar, işeme sonrası rezidüer nedeniyle idrar yolu enfeksiyonu için yüksek risk altındadır.

Az aktif mesane, disfonksiyonel işemesi olan çocukların yaklaşık %7'sinde görülür (13). Bu çocuklarda kız/erkek oranı 5/1'dir.

Disfonksiyonel İşeme

Bilinen bir nörolojik lezyonu olmayan çocuklarda disfonksiyonel işeme, nörojenik olmayan disfonksiyonel işeme olarak tanımlanır. Bu çocuklarda, ürodinamik çalışmalar, işeme sırasında sfinkter ve/veya pelvik taban kaslarının anormal kasılmasını göstermektedir. İdrar akışı kesintiye uğrar, bir staccato paterni ve uzun bir işeme süresi oluşur.

Hinman-Allen sendromu olarak da adlandırılan nörojenik olmayan disfonksiyonel işeme, disfonksiyonel işemenin en şiddetli şeklidir (14). Nörojenik olmayan mesane disfonksiyonu olan hastalarda kabızlık ve daha ciddi vakalarda bağırsak-mesane disfonksiyonu olması daha olasıdır. Bu bozukluğu olan çocuklar, idrar yolu enfeksiyonu (İYE) ve vezikoüreteral reflü (VUR) açısından yüksek risk altındadır. VUR'nin, kapalı sfinktere karşı işeme sırasında oluşan artan intravezikal basınçtan kaynaklandığı düşünülmektedir. Daha ciddi vakalarda, görüntüleme çalışmaları şiddetli VUR'a bağlı hidronefrozu ve mesane duvarı hipertrofisine bağlı trabeküllü mesaneyi gösterir. İşeme sonrası rezidü idrar yaygındır ve çocuğu İYE'ye yatkın hale getirir. Ağır vakalarda böbrek hasarının bir sonucu olarak böbrek skarlaşması da bildirilmiştir.

Diğer Durumlar

Gündüz üriner inkontinansa neden olan diğer rahatsızlıklar arasında kıkırdama inkontinansı, vajinal işeme ve primer mesane boynu disfonksiyonu bulunur.

Giggle inkontinans: Nadir görülen bir sendromdur, Sadece kahkaha ile meydana gelen idrar kaçırmayı ifade eder (1,2). Kıkırdama inkontinansı olan çocuklar, çocuk gülmediğinde normal mesane fonksiyonuna sahiptir ve gülmedikleri zaman kalıcı işeme semptomları olan çocuklarda kahkaha ile idrar kaçırmadan ayırt edilmelidir. Neredeyse sadece kızlarda görülür.

Etiyolojisi belirsiz olsa da bir teori bu bozukluğa merkezi sinir sisteminin aracılık ettiğini öne sürüyor. Duygusal bir olayın kas hipotonisine neden olduğu düşünülmektedir (13).

Bu durumun tedavisi iyi çalışılmamıştır. Bazı uzmanlar, inkontinansın detrusor instabilitesi ile ilişkili olduğu

varsayımına dayanarak antikolinerjiklerin kullanımını savunmaktadır (15). Küçük vaka serileri, merkezi sinir sistemi etiyojisini düşündüren bu olayların önlenmesinde metilfenidatın etkili olduğunu bildirmektedir (16).

Vajinal işeme: Vajinal işeme veya vajinal idrar reflüsü, tuvalet eğitimi almış kızların işedikten sonra ayağa kalktıklarında idrar kaçırmalarıdır ve kızlarda gündüz idrar kaçırmanın yaygın bir nedenidir (17). Bunun nedeni, işeme sırasında idrarın vajinada geçici olarak hapsolmesidir. Özellikle bacakları çok yakın idrar çıkışına izin vermeyecek kadar yakın idrar yapan kızlarda görülür. Bu kızlar labia tahrişine sahip olabilir ve idrar tahriş olmuş cilt üzerinden geçerken dizüriden şikayet edebilir.

Tedavi, vajinal idrar reflüsü olasılığını azaltmak için bacakların geniş abdüksiyonunu ve öne eğilme postürünü vurgulayarak çocuğun işeme alışkanlıklarının değiştirilmesine dayanır. Diğer yararlı öneriler, tuvalette geriye doğru oturmayı içerir. Böylece bacaklar tuvalette binmek zorunda kalır veya işeme sırasında labia majorayı manuel olarak açar.

İLGİLİ DURUMLAR

Aşağıdaki komorbid durumlar çocuklarda mesane disfonksiyonu ile ilişkilidir:

☐İdrar yolu enfeksiyonu

☐Vezikoüreteral reflü

☐Barsak ve mesane disfonksiyonu

Ek olarak, mesane disfonksiyonu olan çocuklarda davranışsal ve nörogelişim sorunlarının sıklığında artış olduğu görülmektedir.

İdrar yolu enfeksiyonu: Mesane disfonksiyonu ile İYE arasında açık bir ilişki vardır (18). Sonuç olarak mesane disfonksiyonu ile başvuran çocuklarda İYE taraması için idrar analizi yapılmalıdır. İdrar tahlili sonuçlarına göre idrar kültürü yapılmalıdır.

Ancak İYE ile mesane disfonksiyonu arasında nedensel bir ilişki olup olmadığı bilinmemektedir. Bir İYE'nin mesane disfonksiyonu gelişimini hızlandırabileceği düşünülmektedir (19). Bununla birlikte vaka serilerine dayanan veriler, mesane disfonksiyonunun çocukları tekrarlayan İYE ve böbrek hasarına yatkın hale getirdiği varsayımını desteklemektedir (18). Özellikle didfonksiyonel işeme veya az aktif mesane nedeniyle tam mesane boşalması olan çocuklarda veya kasılma sırasında mesane boynunun açılması ile primer boyun mesane disfonksiyonu olan çocuklarda mesane kolonizasyonu ve İYE riski artar.

Vezikoüreteral reflü: Birkaç büyük vaka serisine dayanarak VUR ile mesane disfonksiyonu arasında bir ilişki olduğu gösterilmiştir (18,20). Mesane disfonksiyonu olan çocuklarda İYE insidansı yüksek, VUR cerrahi tedavisinde başarısızlık oranı fazladır (21). İşeme sistoüretrografisi (VCUG) tipik olarak mesane disfonksiyonunu değerlendirmek için kullanılmaz.

Mesane disfonksiyonunun, özellikle aşırı aktif mesanenin tedavisinin, spontan VUR rezolüsyon oranını iyileştirdiği gösterilmiştir. Bu da reflü oluşumunda aşırı aktif mesane için etiyolojik bir bileşen olduğunu düşündürür (21).

Mesane disfonksiyonu, tekrarlayan İYE'leri ve VUR'u olan küçük bir çocuk vaka serisinde kronik böbrek hastalığı bildirilmiştir (22).

Bağırsak ve mesane disfonksiyonu: Anorektal ve alt üriner sistem fonksiyonu birbiriyle ilişkilidir. Sonuç olarak, kabızlık sıklıkla mesane disfonksiyonu ile ilişkilidir ve mesane disfonksiyonu olan çocukların %30-88'inde görülür (18,23). Anormal bağırsak-mesane fonksiyonu arasındaki bu ilişki, disfonksiyonel eliminasyon sendromu (DES) olarak da adlandırılan bağırsak ve mesane disfonksiyonu (BBD) olarak adlandırılır.

Kombine disfonksiyonun altında yatan patofizyoloji tam olarak anlaşılmassa da, aşağıdaki teoriler öne sürülmüştür (23):

☐İlk hipotez, kabız çocuktaki rektal distansiyonun mesanenin arka duvarına doğrudan baskı uyguladığını ve bunun da detrusor aşırı aktivitesine veya mesane boşalmasının bozulmasına yol açtığını öne sürüyor (24).

☐İkinci hipotez, üretral ve anal sfinkter nöral girdisinin tek bir fonksiyonel birim olduğunu varsayar. Rektumda çok miktarda dışkı varlığında uzun süreli dış anal sfinkter kasılması, uygun olmayan pelvik taban

kas kasılmasına ve ikincil detrusor-üriner sfinkter dissinerjisine yol açar (25). Artmış parasempatik aktivite detrusor kontraksiyonuna yol açan kolon ve rektal distansiyonun bir sonucu olarak mevcut olabilir.

Üçüncü hipotez, çok miktarda dışkı varlığında uzun süreli eksternal anal sfinkterin daralmasının, pelvik taban kasının uygunsuz kasılmasına yol açarak, üretral sfinkterin gevşememesi ile sonuçlandığını ileri sürer. Bu, detrusor-sfinkter koordinasyon bozukluğuna neden olur. Bu da daha sonra mesane aşırı aktivitesine, idrar kaçırmaya, İYE'na ve/veya VUR'a yol açabilir.

İYE ve VUR ile ilişki: BBD, İYE ve VUR için bir risk faktörüdür (26).

Davranışsal ve nörogelişimsel sorunlar: Mesane disfonksiyonu, tedavi edilmediğinde sürekli hale gelebilir. Mesane disfonksiyonunun fonksiyonel nedenlerinin genellikle tuvalet eğitiminden veya banyo erişiminin sınırlandırılmasından kaynaklanan davranışsal sorunlardan kaynaklandığına inanılmaktadır.

Bazı durumlarda, merkezi sinir sisteminde, bu çocukların 5 yaşına kadar mesane kontrolünü kazanma yeteneklerini bozan olgunlaşma gecikmesi olabilir. İşeme için tam kortikal inhibisyon gelişmemiş bir çocukta idrara çıkma dürtüsüne yanıt olarak işemeyi caydırmak veya sınırlamak, normal mesane ve sfinkter fonksiyonunu değiştirebilir (27). Bu kısmen, öğretmenlerin, okul yöneticilerinin ve ebeveynlerin/bakıcıların gündüz inkontinansının mesane disfonksiyonu için bir belirti olarak önemi konusunda farkındalık eksikliğinden kaynaklanmaktadır (28). Çocuklar ayrıca mahremiyet veya temizlik eksikliği nedeniyle okul tuvaletinden kaçınabilir.

Bazılarında da işemeyi erteleme, ebeveyn/bakıcı ve çocuk çatışması gibi devam eden davranışsal sorunlarını yansıtabilir (29).

Vaka serilerinden elde edilen veriler ayrıca dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB) ile mesane disfonksiyonu arasındaki ilişkiyi desteklemektedir (30).

KAYNAKLAR

1. Austin PF, Bauer SB, Bower W, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. J Urol 2014; 191:1863.
2. Nevéus T, von Gontard A, Hoebeke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. J Urol 2006; 176:314.
3. Chase J, Austin P, Hoebeke P, et al. The management of dysfunctional voiding in children: a report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. J Urol. 2010;183:1296–302.
4. von Gontard A, Mauer-Mucke K, Plück J, et al. Clinical behavioral problems in day- and night-wetting children. Pediatr Nephrol 1999; 13:662.
5. Forsythe WI, Redmond A. Enuresis and spontaneous cure rate. Study of 1129 enuretic. Arch Dis Child 1974; 49:259.
6. Nevéus T. Pathogenesis of enuresis: Towards a new understanding. Int J Urol 2017; 24:174.
7. Robson WL. Diurnal enuresis. Pediatr Rev 1997; 18:407.
8. Anderson GE, Jimerson SR, Whipple AD. Student Ratings of Stressful Experiences at Home and School: Loss of a Parent and Grade Retention as Superlative Stressors. Journal of Applied School Psychology 2005; 21:1.
9. Hellerstein S, Zguta AA. Outcome of overactive bladder in children. Clin Pediatr (Phila) 2003; 42:553.
10. Vincent SA. Postural control of urinary incontinence. The curtsy sign. Lancet 1966; 2:631.
11. Hellström A, Hanson E, Hansson S, et al. Micturition habits and incontinence at age 17–reinvestigation of a cohort studied at age 7. Br J Urol 1995; 76:231.
12. Chung JM, Lee SD, Kang DI, et al. Prevalence and associated factors of overactive bladder in Korean

- children 5-13 years old: a nationwide multicenter study. *Urology* 2009; 73:63.
13. Feldman AS, Bauer SB. Diagnosis and management of dysfunctional voiding. *Curr Opin Pediatr* 2006; 18:139.
 14. Hinman F, Baumann FW. Vesical and ureteral damage from voiding dysfunction in boys without neurologic or obstructive disease. *J Urol* 1973; 109:727.
 15. Chandra M, Saharia R, Shi Q, Hill V. Giggle incontinence in children: a manifestation of detrusor instability. *J Urol* 2002; 168:2184.
 16. Sher PK, Reinberg Y. Successful treatment of giggle incontinence with methylphenidate. *J Urol* 1996; 156:656.
 17. Bernasconi M, Borsari A, Garzoni L, et al. Vaginal voiding: a common cause of daytime urinary leakage in girls. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2009; 22:347.
 18. Hoebeke P, Van Laecke E, Van Camp C, et al. One thousand video-urodynamic studies in children with non-neurogenic bladder sphincter dysfunction. *BJU Int* 2001; 87:575.
 19. Bauer SB. Special considerations of the overactive bladder in children. *Urology* 2002; 60:43.
 20. Schulman SL, Quinn CK, Plachter N, Kodman-Jones C. Comprehensive management of dysfunctional voiding. *Pediatrics* 1999; 103:E31.
 21. Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. *J Urol* 1998; 160:1019.
 22. Varlam DE, Dippell J. Non-neurogenic bladder and chronic renal insufficiency in childhood. *Pediatr Nephrol* 1995; 9:1.
 23. Burgers RE, Mugie SM, Chase J, et al. Management of functional constipation in children with lower urinary tract symptoms: report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. *J Urol* 2013; 190:29.
 24. O'Regan S, Yazbeck S. Constipation: a cause of enuresis, urinary tract infection and vesico-ureteral reflux in children. *Med Hypotheses* 1985; 17:409.
 25. O'Regan S, Yazbeck S, Schick E. Constipation, bladder instability, urinary tract infection syndrome. *Clin Nephrol* 1985; 23:152.
 26. Chen JJ, Mao W, Homayoon K, Steinhardt GF. A multivariate analysis of dysfunctional elimination syndrome, and its relationships with gender, urinary tract infection and vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 2004; 171:1907.
 27. McKenna PH, Herndon CD. Voiding dysfunction associated with incontinence, vesicoureteral reflux and recurrent urinary tract infections. *Curr Opin Urol* 2000; 10:599.
 28. Sureshkumar P, Craig JC, Roy LP, Knight JF. Daytime urinary incontinence in primary school children: a population-based survey. *J Pediatr* 2000; 137:814.
 29. Bhatia MS, Nigam VR, Bohra N, Malik SC. Attention deficit disorder with hyperactivity among paediatric outpatients. *J Child Psychol Psychiatry* 1991; 32:297.
 30. Duel BP, Steinberg-Epstein R, Hill M, Lerner M. A survey of voiding dysfunction in children with attention deficit-hyperactivity disorder. *J Urol* 2003; 170:1521.

BAŞ AĞRISI OLAN ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Prof. Dr. Nihal OLGAÇ DÜNDAR

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Baş ağrısı çocuk ve ergenlerde en sık karşılaşılan sorunlardan olup prevalansı 7 yaş civarında %37-51, ergenlikte %57-82 şeklindedir. Çocukluk çağında en sık görülen birincil baş ağrısı olan migrende ise prevalansın 14 yaşında erkeklerde %6,4, kızlarda %14,8 oranında olduğu bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan çalışmalarda çocuklarda migren prevalansı %9,3-14,5, gerilim baş ağrısı prevalansı %1,8-25,9 arasında bulunmuştur. Ağrıya duyarlı diş, sinüsler, dura, saçlı deri, periost, vasküler yapılar patofizyolojide yer alır.

Baş ağrıları nedenlerini dört ana başlık altında incelemek gerekmektedir: 1. Akut; üst solunum yolu enfeksiyonu, menenjit gibi, 2. Akut, tekrarlayıcı (epizodik); gerilim tipi baş ağrısı, auralı/aurasız migren gibi, 3. Kronik ilerleyici; artmış kafa içi basıncı, tümör gibi, 4. Kronik ilerleyici olmayan; idiyopatik intrakranial hipertansiyon, kronik sinüs hastalığı gibi. Diğer bir yaklaşım ise baş ağrılarını Uluslararası Baş ağrısı Cemiyetinin sınıflandırmasına göre birincil ve ikincil baş ağrıları başlıkları altında değerlendirmektir. Birincil baş ağrıları altta yatan bir nedene bağlı olmayan baş ağrılarıdır. Çocukluk çağında görülen baş ağrıının önemli bir kısmını birincil baş ağrıları oluşturur. Bu grupta migren en sık olmakla birlikte, gerilim tipi baş ağrısı, küme baş ağrısı ve diğer otonomik sefaljiler yer alır. İkincil baş ağrılarında altta yatan bir neden vardır. Çocukluk çağında en sık ikincil baş ağrısı nedenleri ekstrakranial ve intrakranial enfeksiyonlar, travma, vasküler bozukluklar, hidrocefali, neoplaziler, madde kullanımı, metabolik bozukluklar, hipoksi, sinüs, göz, kulak ile ilişkili bozukluklar ve epileptik bozukluklardır. Baş ağrısının değerlendirmesinde öykü çok önemlidir. Ağrının karakteri (zonklayıcı, sıkıştırıcı, basınç hissi, iğne batar gibi, şimşek gibi, elektrik çarpar gibi, bıçak saplanır gibi), başlangıcı, sıklığı, yeri (çocuklarda çoğunlukla iki taraflı ve frontal yerleşimli), şiddeti, aura ve diğer prodromal belirtiler, eşlik eden belirtiler (bulantı, kusma, fotofobi, fonofobi), başlatıcı etmenler, uyku düzeni, duygusal etmenler, aile öyküsü, tıbbi, cerrahi öykü, taşıt tutması, allerji, önceden kullanılan ilaçlar ve tedaviler sorgulanmalıdır. Fizik muayenede ateş, hipertansiyon, deri döküntü ve lekeleri, meningeal irritasyon bulguları, papil ödem, nörolojik kusurlar ve kafa travması izleri özellikle akut ve ilerleyici baş ağrılarında nedeni belirlemeye yardımcıdır. Baş ağrısının ciddi olduğunu düşündüren durumlar; ilk ve çok şiddetli başlayan akut baş ağrısı, sıklık ve şiddetin artış göstermesi, bilinç değişikliği, papil ödem, anormal göz hareketleri veya fokal nörolojik bulguların saptanması, ateş, kilo kaybı, döküntü, eklem ağrısı gibi sistemik belirti ve bulguların eşlik etmesi, immünsüpresyon, hiperkoagülasyon, nörokutanöz hastalıklar, kanser, genetik hastalıklar ve romatolojik hastalıkların varlığı, oksipital yerleşim, uykudan uyandıran, sabah olan ve kusmanın eşlik ettiği, öksürme, ıkınma gibi manevralarla ortaya çıkan veya artan baş ağrıının varlığıdır. Bu durumlarda kranial görüntüleme mutlaka yapılmalıdır.

Tedavide baş ağrısının birincil mi ikincil mi olduğunun ayrımının yapılması önemlidir. İkincil baş ağrıının tedavisi altta yatan nedene yönelik olmalıdır. Migrende ağrı şiddetinin, sıklığının, süresinin ve tetikleyicilerinin belirlenmesi, önleyici tedavi gerekip gerekmediğine karar verilmesi ve tedavi yanıtının gözlenebilmesi açısından tutulan baş ağrısı günlüğü yararlıdır. Tedavi dört ana başlıkta incelenebilir: 1. Yaşam tarzı değişikliği; baş ağrısını tetikleyen veya arttıran tüm etkenler bilinmeli ve mümkünse değiştirilmelidir, 2. Akut baş ağrısı tedavisi; sessiz ve loş bir odada uyku, ibuprofen, asetaminofen veya naproksenin mümkün olduğunca atağın başladığı erken dönemde verilmesi önerilir, bu ilaçların etki etmemesi durumunda triptanlar denenebilir, 3. Tamamlayıcı tedavi; biyodavranışsal teknikler, akupunktur, uygun fizik tedavi veya mesaj tedavisi önerilir, 4. Önleyici tedavi; çocukluk yaş grubunda plasebodan farkının olmadığını bildiren çalışmalar olsa da bazı hastalarda denenebilir. Propranolol, amitriptilin, topiramet, siproheptadin, valproat, psikiyatrik eş hastalıklar veya depresyon varsa antidepresanlar tedavi seçenekleri arasındadır.

Ciddi Elektrolit Bozukluęu Olan ve İntestinal Lenfanjektazi Tanısı Konulan Bir Olgu

Nur Tekin

Primer intestinal lenfanjektazi, protein kaybettiren enteropatinin nadir nedenlerinden biridir. Elektrolit imbalansı primer intestinal lenfanjektazide çok nadir görülen bir durumdur. Burada ciddi elektrolit imbalansı olan intestinal lenfanjektazi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Yedi aylık erkek hasta, bir aydır günde on kereyi bulan dışkılama, son iki haftadır günde iki kere olan kusma, beş-altı gündür emmede azalma, huzursuzluk şikayetleri ile başvurdu. Fizik bakısında mukozalarda kuruluk, deri turgorunda azalma, tonusda azalma, el ayak sırtı ödemi, pretibial ödem mevcuttu. Vücut ağırlığı 10kg (82 Persantil), boy 80 cm(>99 Persantil) idi.

Hemogramında ve periferik yaymasında sorun gözlenmedi. T.protein 2.3 g/dL(N:5.1-7.3), albümin 1.5 g/dL(N:3,8-5,4), sodyum 112 mmol/L(N:139-146), potasyum 1.75 mmol/L(N:4.1-5.3), kalsiyum 5,9 mg/dL (N:9-11), magnezyum <0,6 mg/dL(N:1.7-2.3), klor 89 mmol/L (N:98-107), fosfor 1.6 mg/dL (N:4.77-7.8) immunglobulin (Ig) G < 61 mg/dL (N:217-904) ,IgA <5 mg/dL (N:11-90), IgM 7 mg/dL(N:34-126), 25 OH D vitamini 5.10 µg/L, vitamin B12 84 ng/L, fekal alfa -1 antitripsin düzeyi 1370ug/g (N:100-500) idi. İdrar elektrolitleri normal aralıkta saptandı. Olguya elektrolit replasmanı başlandı. Albümin infüzyonu ve İVİG verildi. İshali ve hipoalbüminemisi olan olguya gastroskopi yapıldı. Duodenum mukozasında kar tanesi görünümü izlendi. Histopatolojik incelemesinde intestinal lenfanjektazi ile uyumlu genişlemiş lenfatik kanallar izlendi. Yüksek protein içerikli diyetle yeterli yanıtı olmayan hastaya octreotid tedavisi başlandı. Takiplerinde ishali azaldı. Elektrolit imbalansı ve albümin değeri normale döndü.

İntestinal lenfanjektazide izole hipokalsemi görülürken, diğer elektrolit değerlerinin de aynı anda düşük saptandığı olgu literatürde bildirilmemiştir. Hipoalbüminemi ,elektrolit imbalansı görülen ishal yakınması olan olgularda intestinal lenfanjektazi tanısı akılda bulundurulmalıdır

Savaş ve Çocuk

Prof. Dr. Orhan Derman

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ergen Sağlığı Bilim Dalı

Savaş; Toplumsal şiddetin en uç noktasıdır. Çocukluk Dönemi; Güven içinde büyüme, Korku ve kaygıdan uzak durma, Toplumsal sorumluluğu ve sorunu hissedebilme ve iyilik hali ve hakların üzerinde en fazla durulduğu dönemdir.

Savaş; İnsan eli ile yaratılan travmadır. Dünyada 250 milyon çocuk çatışma ve savaş bölgelerinde yaşıyor. **Çocuklar savaşta;** Doğrudan hedef olabilirler. Bazen tanıklık edebilirler (Görgü tanıklığı). Dolaylı maruz kalabilirler (Şiddette maruz kalanlardan)

Çocuklar için sosyal ağ içinde olma çok önemlidir. Güven duygusu, Sevgi ve ait olma, Saygı besleme, Kendini gerçekleştirme, Sosyal birliktelik duygusu, yaşamı anlamlı kılıyor. Yaşamda kalma travmasının onları son derece olumsuz etkileyebilmesi en önemli konudur.

Çocuk neye inanır; Dünyanın iyi, adil, güvenilir, tahmin edilebilir olduğuna, Kendilerinin bu dünyada değerli olduğuna inanırlar. **İncinmezlik algısı** vardır. Benim başıma bir şey gelirse, annem, babam var, onlar beni korur. Yetişkinler beni korur. **Güvenden Tehlike ve Korkuya** uzanan yolda yaşananlar çok önemlidir. Ev, mahalle sığınma yerleridir. **Çocuğun gözünde bütün bunlar yıkılır.**

Savaşta çocukların benlik algısı sarsılır. Benlik algısı anne baba ve sosyal çevre ile biçimlenir. Bilişsel düzeyine göre anlam arayışına yönelir. Neden başıma geldi? Sorusuna cevap aramaya çalışır. Savaş sonrası çocuklarda **dünya kötülüklerle dolu bir yerdir.** Korunmaya, kollanmaya değer bir varlık değilim. Ergenlerde ise yetkinlik ve yeterlilik durumu çok olumsuz etkilenir.

Çocuklarda gelecek yönelimi olumsuz etkiler. Çocukluk Dönemi; Kendi davranışlarına yön verme, Planlar yapma, Hedef oluşturma, Bilişsel planlama, Geleceğe **dönük, umutsuzluk, çaresizlik ve Gelecek kurgusu**nu oluşturmada zorluk

Çocuklarda şiddete karşı duyarsızlaşma sırası ile; Şiddeti normalleştirme, Şiddetle baş etme yöntemi, olarak şiddeti uygulama. Etkili bir problem çözme yöntemidir. Sonuçta saldırgan davranış gösterme. **Duygusal küntleşme,** Bütün duygulara karşı kendini kapatma ve Başkalarının duygularını tanımama. **Empati geliştiremememe.**

Farklı Gelişim Dönemlerine göre Savaşın Etkileri; Bebeklik; Nörobiyolojik olarak beyinde kalıcı hasar bırakabilme. Psikososyal etki ve Nöroplazite **gösterebilme, sağaltımda çok büyük kolaylık sağlar. Küçük yaş gruplarında;** Anne babalarını referans alabilme, Onların tepkilerine çok duyarlı olabilme, Daha çok endişeli iseler ben de kaygılı olmalıyım anlayışı, **Çevreyi keşfetme,** Güvenli sosyal bağlanma gerekli, Bilişsel ve sözel beceriler çok gelişmemiştir. Destek yatıştırmalara çok ihtiyaç duyarlar. Davranışlarda değişiklikler; huzursuzluk, uyku, karın ağrısı, yalnızlıktan **korkma, anne babaya yapışıklık, kazandığı becerilerde regresyon. Okul çağında;** Okul ortamına uyum sağlama zorluk (Sosyal çevre, Akademik işler), Duyguların yönetilmesi, Zihinlerin güvenle ilgili düşünceler ile dolu olması, Aşırı tetikte olma, Sosyal ortamdaki ilişkileri yanlış anlama, Okulda seçici olarak tehdit içiren objeleri hemen görürler, Akademik işlere beyinde yer kalmaz, **Öğrenme güçlüğü, Çaresizlik duygusu ile hayata** karşı kontrol için asi davranışlar **Ergenlik;** Gelişimsel, **İncinebilme, çok önemlidir.** Dışarı açılma dönemidir. Saldırganlık ile karşı karşıya kalma, kimlik gelişimini olumsuz etkiler. Neden ben? Herşeyi kontrol edilebileceğine ve yapabileceklerine inanırlar. Travmaya meydan okuma, Riskli davranışları yapabilmeyi artırır.

Çocuklar, Ailelerinin ikliminden de etkilenirler. Savaş, toplumsal halkaların her birini bozan sarsan etkiler yaratabilir. Ailelere travmatik etkiler oluşturabilir. Yas süreci, Güven veren rol yapmada zorlanırlar. **Şiddet-güvensizlik ortamında çocukların güvenliğini sağlamada zorlanırlar. Çaresizlik,** Engellenmişlik, Umutsuzluk geliştirebilirler. Her an bizim ülkemizde de olabilir anlayışı yerleşir. **Çocuklarına aynı ortamda erişebilir olmayabilirler.** Bazen aileler kendi zorluklarında çocuklarına çare olamazlar . Ailelerin yardım çabalarını çocuklar bazen tehditkar olarak algılayabilirler.

Nöroplastisite-Esneklik, Çocuklar iyileşmeye, yetişkinlerden daha yatkınlık gösterebilirler. Olumsuz etkileri geri döndürebilirler. **Nöroplastisite de olumlu etkiler;** Uyum sağlama, Akademik başarı, Yaşam doyumu ve Psikososyal büyümedir.

Savaş travmasına uğrayan çocuklara neler yapılabilir? Koruyucu etkiler, Aile ile ilgili- Aile içindeki uyum, Hayatında güvenebileceği bir yetişkin olması, Açık iletişim, **Çatışma ile sonuçlanmadan konuşabilme** ve Dinleme olanaklılığı

Çocuklarda neleri dikkatlice oluşturmaliyiz? Temel güven duygusunu geliştirme, Bilişsel kapasitesini artırma sonucu etrafı daha rahat algılayabilme, Tam tersi ilişkiler **görebilecek ilişkiler içine katılma**, Verilen sözlerin tutulması, Etkileşim deneyimleri, Yokmuş gibi davranmak iyi değil, Yaşına uygun haberdar etme ve Küçük çocuklar öğrenmek istedikleri kadar sorarlar.

Savaş travması sonrası çocuklara neler yapılmalı? Çizdiğimiz portreyi dengeli yapma, Savaşın nedenlerini verme, Dünyada barışı isteyen insanların olduğunu anlatma bir çözüm yolu olabilir. Amaç; **Barış kültürünü oluşturma, Şiddet kültürüne karşı olma**, Etkin eylem için diğer kurumlardan talep etme ve **İmece ile bir yaklaşım modeli oluşturmaktır.**

Çocuklar savaşın lojistik süreçlerinde nasıl kullanılabilirler? İntihar bombacısı, İstismara maruz kalma veya Yetişkin kalkanı olma durumuna sokulabilirler. Amaç ne olmalıdır? Travmaya dayanıklı birey ve Travmaya dayanıklı çocuklar yetiştirme esas prensip olmalıdır.

UZUN SÜRELİ ASTIM TEDAVİSİ

Dr. Öğretim Üyesi Ömer Akçal

İstanbul Biruni Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları

Astım genetik ve çevresel faktörlerin neden olduğu hava yolu obstrüksiyonu, aşırı duyarlılık ve kronik inflamasyonla karakterize heterojen kronik bir hastalıktır. Çocukluk çağıının en sık görülen kronik akciğer hastalığıdır. Solunum yollarındaki kronik inflamasyon nedeniyle uzun süreli tedavi gereksinimi ortaya çıkmaktadır. Astımda uzun süreli tedaviyle hastaların günlük aktivitelerini gerçekleştirebilmelerini sağlamak, astım ataklarını önlemek, hava yollarındaki kronik inflamasyonu baskılamak hedeflenmektedir.

Yüksek doz kortikosteroid ilaç kullanıyor olması, yetersiz inhale kortikosteroid kullanımı, düşük solunum fonksiyon parametreleri veya yüksek reverzibilite varlığı, komorbiditeler (obezite, gastroözofagial reflü hastalığı, rinosinüzit, besin alerjisi), sigara dumanı maruziyeti, duyarlı hastalarda alerjen maruziyeti astım tanılı hastalarda atak riskini arttıran durumlardır. Mutlaka hastanın fizik muayenesi ile beraber değerlendirilerek koruyucu tedavi düzenlenmelidir.

Astım tedavisi koruyucu önlemler, medikal tedavi ve alerjen spesifik immünoterapi olarak üç başlık altında toplanabilir. Bu algoritmaya göre ilk yaklaşım solunum yollarına karşı alınan genel önlemler olmaktadır. Aeroalerjene yönelik spesifik eliminasyon önlemleri olduğu gibi, sigara dumanı maruziyetinden kaçınma, iritan gazlardan (oda spreyi, parfüm, deodorant, temizlik ürünleri v.s.) uzak durma gibi nonspesifik korunma önlemleri her hastaya mutlaka açıklanmalıdır.

Astımda kontrol edici tedavi ise basamak tedavisi şeklinde uygulanmaktadır. Basamaklar semptom kontrolünün derecesine, atakların sıklığına ve ağırlığına göre belirlenmektedir. İlaç kullanımıyla beraber tedavinin izlenmesi, tedavi yanıtının değerlendirilmesi ve tekrar gözden geçirilmesi her poliklinik başvurusunda tamamlanması gereken adımlardır. Daha önceki yıllarda astım ağırlığı hastanın semptomlarının yoğunluğuna, solunum fonksiyonlarının düzeyine, atak olup olmadığına göre sınıflandırılır ve astım tedavisi de hastanın ağırlığına göre düzenlenirdi. Günümüzde ise astım ağırlığı hastanın semptomlarını ve atak sıklığı ile beraber şiddetini de kontrol altında tutabilen minimum ilaç ihtiyacına göre sınıflandırılmaktadır (1-5). Astım hastalarına uzun dönem tedavileri düzenlerken atak durumu içinde bilgi verilmelidir. Hastaların bu ataklar sırasında ne yapacaklarını bilmeleri gereklidir. Bu amaçla yazılı tedavi planlarının uygulanması astımlı hastanın kendi tedavisini düzenlemesinde rehberlik sağlayacaktır. Bu sayede hasta klinik durumu kötüleştiğinde neler yapabileceği hakkında bilgilenmiş olup, doğru tutumu gösterecek, kaygısı da azalacaktır.

Uzun dönem tedavide ilk seçenek medikal ajanlar inhaler kortikosteroid ilaç grubudur. Farmakolojik ilaçların kuru toz inhaler, ölçülü doz inhaler ve nebülizer süspansiyon kullanılabilecek formları bulunmaktadır. Çocukluk yaş grubunda ölçülü doz inhaler ilaçların mutlaka aracı tüp ile kullanılması önerilmektedir. Üç yaş altında maskeli aracı tüp, 4 yaş ve üzeri olgularda ağızlıklı aracı tüp tercih edilebilir. Hasta yakınlarına reçete edilen ilacın uygulaması ile ilgili eğitim verilmeli, gerekirse ilaç kullanımı ile ilgili bilgilerin olduğu poliklinik formları oluşturulmalıdır. Her kontrolde hastanın ilaca uyumu ve kullanım tekniği sorgulanmalı, hataların farkedilip etkin biçimde kullanımı sağlanmalıdır. Beş yaş üstü olgularda ise inhaler kortikosteroid ve uzun etkili beta2 agonist ilaç kombinasyonları kullanılabilmektedir. Kombine preparat içeren kuru toz inhaler grup ilaçlar 5 yaş altında reçete edilmemelidir. Yaş gruplarına göre önerilen İKS dozları **Tablo 1**'de belirtilmiştir (1,2).

5 yaş altı hastalar için			
İKS	Günlük düşük doz (mcg)		
Budesonid (nebül)	500 mcg		
Flutikazon propiyonat (ÖDİ)	50 mcg		
6-11 yaş arası hastalar için			
İKS	Günlük total İKS dozu (mcg)		
	Düşük	Orta	Yüksek
Budesonid (nebül)	250-500	>500-1000	>1000
Flutikazon propiyonat (KTİ)	50-100	>100-200	>200
Flutikazon propiyonat (ÖDİ)	50-100	>100-200	>200
Siklesonid	80	>80-160	>160
12 yaş ve üzeri hastalar için			
İKS	Günlük total İKS dozu (mcg)		
	Düşük	Orta	Yüksek
Budesonid (KTİ)	200-400	>400-800	>800
Flutikazon furoat (KTİ)	100		200
Flutikazon propiyonat (KTİ)	100-250	>250-500	>500
Flutikazon propiyonat (ÖDİ)	100-250	>250-500	>500

Tablo 1. Yaşlara göre önerilen inhaler kortikosteroid dozları.

ÖDİ: Ölçülü doz inhaler, İKS: İnhaler Kortikosteroid, KTİ: Kuru toz inhaler.

İnhaler kortikosteroid kullanmak istemeyen veya yan etkisi gelişen hafif persistan astım olgularında lökotrien reseptör antagonistleri kullanılabilir. Ülkemizde bulunan montelukast, 1-4 yaş arasında 4mg/gün; 5-14 yaş arasında 5mg/gün; 15 yaş ve üzeri hastalar için 10mg/gün olarak uzun dönem tedavide tercih edilebilmektedir. Ancak kontrol edici ilaç olarak tek başına kullanıldığında, tedavi yanıtı düşük doz inhale kortikosteroidlerden daha azdır. Güncel rehberler önerisiyle orta veya ağır persistan astım olgularında tek başına kullanılmamalıdır. Tedaviye eklenmesi uygulanan inhaler kortikosteroid dozunun azaltılmasına katkı sağlayabilmektedir. Unutulmamalıdır ki astım atağı tedavisinde faydası yoktur.

Ülkemizde 12 yaş ve üstü için kullanım izni olan monoklonal Anti-IgE antikorı omalizumab, kortikosteroidler (inhale/oral) ve uzun etkili beta2-agonistlerle kontrol altına alınamayan orta veya ağır allerjik astımı olan hastalarda önerilmektedir. Omalizumab, mast hücreleri ve bazofiller üzerinde bulunan IgE reseptörü ile alerjenin bağlanmasını bloke ederek etki göstermektedir.

Dört veya iki haftada bir subkutan enjeksiyon olarak uygulanmakla beraber dozu hasta kilosuna ve serum IgE düzeyine göre belirlenir. Mutlaka hastane şartlarında olmak suretiyle, hasta ilk 3 uygulamada 2 saat, diğer uygulamalarda ise en az 30 dakika gözlem altında tutulmalıdır. Tedavinin 16. Haftasında hastanın klinik yanıtı tekrar gözden geçirilir.

Anti-IL5 monoklonal antikorı olan mepolizumab ve reslizumab; anti-IL5 Reseptör-α (anti-IL5R) monoklonal antikorı olan benralizumab kontrol altına alınamayan ağır astım olgularında tercih edilebilmektedir. Amerika ve Avrupa'da subkutanöz mepolizumab 12 yaş ve üzeri; reslizumab 18 yaş ve üzeri; benralizumab ise 12 yaş ve üzeri astım hastalarında onay almıştır (6-8). Bu antikorlar hem kanda hem de havayollarında eozinofil düzeylerini düşürebilmektedirler (9).

Kronik süreçte astım tedavisinin semptomların kontrolü sağlamanın dışında diğer bir amacı da hastalık ile ilişkili gelişebilecek riskleri en aza indirmektir. Gelecek risklerden korunma kapsamında atakların azaltılmasıyla beraber kullanılan medikal ajanların yan etki yönünden güvenli sınırlarda tutulması hedeflenmektedir (1). İstenmeyen sonuçlara neden olan faktörler azaltılarak hekim ve hasta yönünden uzun dönemde daha stabil bir hastalık süreci sağlayacaktır.

Alerjik astımlı hastalarda aeroalerjenler tarafından tetiklendiği için tedavisinde sorumlu alerjenin eliminasyonu, çevresel koşulların düzenlenmesi, medikal tedavi ve alerjen spesifik immünoterapi (AIT) uygulanmaktadır (10,11). Bu tedavi modaliteleri arasında AIT, immün tolerans gelişimini indükleyerek hastalığın seyrini değiştirebilen tek tedavi yöntemidir (11). AIT, hastanın klinik olarak duyarlı olduğu gösterilmiş

standart alerjen ekstreminin düşük dozdan başlayarak ve giderek artan, yan etki oluşturmeyan dozlarda uygulanmasıdır. Alerjik rinit, alerjik astım ve arı venomuna bağlı alerjik reaksiyonlarda kullanılan, etiyolojiye yönelik etkili bir tedavidir (12). Astımlı **çocukların tedavisinde uzun yıllardır başarı ile uygulanmaktadır**.

KAYNAKLAR

1. Global Strategy for Asthma Management and Prevention, 2020 (updated). Available from: https://ginasthma.org/wp-content/uploads/2020/06/GINA-2020-report_20_06_04-1-wms.pdf.
2. Aydın Ö, Bavbek S, Çelik G, et al. Astım Tanı ve Tedavi Rehberi 2020 Güncellemesi. Ankara: BULUŞ Tasarım ve Matbaacılık Hizmetleri San. Tic 2020, pp.343.
3. Reddel HK, Taylor DR, Bateman ED, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Asthma control and exacerbations: standardizing endpoints for clinical asthma trials and clinical practice. Am J Respir Crit Care Med 2009;180:59-99.
4. Taylor DR, Bateman ED, Boulet LP, et al. A new perspective on concepts of asthma severity and control. Eur Respir J 2008; 32: 545-54.
5. Chung KF, Wenzel SE, Brozek JL, et al. International ERS/ATS Guidelines on Definition, Evaluation of Severe Asthma. Eur Respir J 2014; 43: 343-73.
6. Nucala European Union Summary of Product Characteristics (labeling information) (2015). Online available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003860/WC500198037.pdf.
7. Fasenra European Union Summary of Product Characteristics (labeling information) (2018). Online available: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/fasenra-epar-product-information_en.pdf.
8. Cinquaero European Union Summary of Product Characteristics (labeling information) (2016). Online available: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/cinquaero-epar-product-information_en.pdf.
9. Farne HA, Wilson A, Powell C, Bax L, Milan SJ. Anti-IL5 therapies for asthma. Cochrane Database Syst Rev. 2017;9: 1-123.
10. Holgate ST. Innate and adaptive immune responses in asthma. Nat Med. 2012;18:673.
11. Rottier BL, Eber E, Hedlin G, Turner S, Wooler E, Mantzourani E, Kulkarni N. Monitoring asthma in childhood: management-related issues. Eur Respir Rev. 2015;24(136):194–203. doi:10.1183/16000617.00003814.
12. Virchow JC. Allergen immunotherapy (AIT) in asthma. Semin Immunol. 2019 Nov 8:101334. doi: 10.1016/j.smim.2019.101334.

Medikal Tedaviye Dirençli Papil Ödem ile Seyreden Akut Sinüs Ven Tromboz Vakası

Önder Kılıçaslan¹, Adem Karbuz¹, Soner Sazak², Didem Kızmaz İşançlı¹, Emine Türkkan³, Irmak Emre¹, Berna Hamilçikan², Leyla Beşel¹, Mey Talip⁴, Tuğçe Aksu Uzunhan⁵, Gülpembe Bozkurt⁶, Sevil Gül Turan⁷, Naciye Kış⁸, Hasan Dursun⁹, Mehmet Alpay Çal¹⁰

¹ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

² Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

³ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁵ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁶ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁷ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Göz Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁸ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁹ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

¹⁰ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Dokuz yaşında Suriye uyruklu kız hastanın 1 haftadır olan baş, boyun, sırt ağrısı, baş dönmesi ve 2 gündür olan ateş, gözlerde kayma, sağ göz kapağını kapatamama ve ağız sağ kenarında kayma şikayetleri mevcuttu. Bu şikayetlerle dış merkeze başvuran hasta menenjit ön tanısı ile tarafımıza yönlendirilmiş.

Hastanın özgeçmişinde prenatal takibi sorunsuz olduğu, term ve 3000 gr doğduğu öğrenildi. Çocukluk çağı aşıları tam ve zamanında yapılmıştı, anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Hastanın sık sık ilk 3 yaşta otit, 3 yaşından sonra da sinüzit olmak üzere üst solunum yolu enfeksiyonları geçirdiği öğrenildi. Birkaç kez ateş sebebiyle yatış hikayesi bulunan hastanın son 1-2 aydır ara ara olan baş ağrısı, ateşlenme ve kulak ağrısı şikayetlerinin olduğu, ancak tedavi ve takiplerinin düzenli ve tam yapılmadığı öğrenildi.

Genel durumu orta, vital bulguları stabil (ateş 36.5°C, tansiyon 100/60 mmHg, kalp tepe atımı 90/dk, solunum sayısı 20/dk, saturasyon %99) olan hastanın postnazal akıntısı, sağ göz kapağında ödem ve proptozis vardı. Kalp sesleri ritmikti. Ek ses ve üfürüm duyulmadı. Solunum sesleri eşit ve doğaldı. Batın rahattı ve hepatosplenomegali saptanmadı. Ekstremiteleri doğal görünümdeydi. Vücutta patolojik boyutta lenf bezi palpe edilmedi. Hastanın ense sertliği vardı ancak kerning ve brudzensky testleri negatifti. Sağ gözde belirgin bilateral dışa bakış kısıtlılığı olan hastanın ayrıca sağ periferik fasial paralizi mevcuttu. Kas ve duyu muayenesi normal saptandı.

Laboratuvar tetkiklerinde hafif anemi dışında böbrek fonksiyon testleri bozuktu (üre:88mg/dL, kreatinin:1.35mg/dL). Karaciğer fonksiyon testleri ve elektrolitleri ile koagülasyon, kardiyak enzimleri normal sınırlardaydı. Periferik yaymasında normokrom normositer anemi mevcuttu. Akciğer grafisinde patoloji saptanmayan hastanın boyun-beyin bilgisayarlı tomografi (BT) ve beyin Difüzyon Manyetik Rezonans (MR) görüntüleme değerlendirmesi normal sınırlarda idi.

Hastayı değerlendiren kulak burun boğaz (KBB) ve beyin cerrahisi bölümleri hastada girişimsel patoloji düşünmezken göz hastalıklarının değerlendirmesinde bilateral ileri derecede papilödem saptandı. Lomber ponksiyon (LP) yapılması planlanan hastanın ailesi onam vermediği için işlem yapılamadı. Mevcut patolojik bulgular ile hastada şüpheli santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonu, komplike orbital selülit, komplike sinüzit, böbrek yetmezliği ve pseudotümör serebri düşünüldükten sonra intravenöz (IV) sıvı, vankomisin IV, seftriakson IV, metronidazol IV, asiklovir IV ve deksametazon tedavileri başlandı.

Yatışının 2. gününde hastada papilödem devam ettiği görüldü. Paranasal sinüs BT'sinde sağda daha belirgin olmak üzere bilateral bulbus okulide proptozis ile etmoid, sfenoid ve maksiller sinüslerde milimerik

yoğunluk artışları, mukozal kalınlaşma (pansinüzit) saptandı. Beyin MR'da ise paranasal sinüslerde mukozal kalınlaşma (sinüzit), bilateral mastoid sellülerde efüzyon (mastoidit) ve sol transvers sinüste sigmoid sinüs proksimaline uzanan trombus (akut tromboz) saptandı. Kranial venografi ile de akut tromboz tanısı doğrulandı ve hastaya enoksaparin sodyum tedavisi başlandı. Akut tromboza yol açacak sorunlara yönelik yapılan tetkiklerde patoloji bulunmadı. Protein C, S, antitrombin 3, faktör 8, 9, homosistein düzeyleri ile kolesterol ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Lupus antikoagulan, ANA ve antidsDNA negatifti. Elektrografi (EKG) ve Ekokardiyografi (EKO) değerlendirmelerinde patoloji saptanmadı.

Yatışının 3. gününde hastanın idrar çıkışı azalması ve üre, kreatinin değerleri yükselmesi nedeniyle furosemid IV tedavisi başlanırken vankomisin tedavisi kesilerek tedaviye linezolid eklendi. Mevcut haliyle hastada ensefalit düşünülmeyişi için de asiklovir tedavisi kesildi. Yatışı boyunca biyokimyasal tetkiklerde sadece böbrek fonksiyon değerleri yüksek (üre (mg/dL): 29-88 arası; kreatinin (mg/dL): 1,12-1,79 arası) seyreden hastanın üriner USG'sinde parankim ekosu sol böbrekte grade 2, sağ böbrekte grade 3 artmıştı ve kronik böbrek yetmezliği ile uyumlu olarak değerlendirildi. Ayrıca bilateral böbreklerde subsantimetrik birkaç adet kist mevcuttu.

Yatışın 6. gününde sağ periferik fasial paralizinin gerilediği görüldü. Ancak klinik şikayetlerinde düzelme yoktu. Papilödem devam eden hastanın görme keskinliği bilateral 0,5/10 düzeyindeydi. Dışa bakış kısıtlılığı devam etmekteydi. Bunun üzerine hipertonic salin ve asetazolamid tedavisi başlandı. İdrar çıkışı artan ve tansiyonları stabil seyreden hastanın furosemid tedavisi kesildi. Bir hafta sonra şikayetlerinde ilaca rağmen gerileme olmayan hastaya papilödemnin de devam etmesi nedeniyle optik sinir fenestasyonu ile dekompresyon tedavisi uygulandı. Operasyon sonrası papilödem ve sağda daha belirgin olmak üzere bilateral dışa bakış kısıtlılığı devam etmekteydi. Orbital BT görüntülemesinde sağ orbita medialde medial rektus kası komşuluğunda subperiostal kalınlık, minimal kalınlaşma (abse) saptandı. Bu sırada aktif burun kanamaları olan hastanın tetkiklerinde beyaz küre sayısı 3300µL, nötrofil 1400µL, lenfosit 700µL, hemoglobin 5,5gr/dl ve trombosit sayısı 105000µL saptanırken koagülasyon testleri ve kanama zamanı (2,5dk) normal bulundu. Periferik yaymasında normokrom normositer eritrositler ile bol, küme yapmış trombositler görüldü. Blast, atipik hücre görülmedi. Ferritin, vitamin b12 ve folat değerleri normal sınırlardaydı. Hemoglobin elektroforez ve trombosit paneli normal saptandı. Kanamanın operasyona bağlı olamayacağı, ciddi kanama beklenmediği tarafımıza iletili. Hastada koagülopati saptanmaması ve pansitopeniyi açıklayacak patoloji bulunmaması üzerine hastada linezolid toksisitesi düşünüldü. Ayrıca orbital BT'de de abse saptanması nedeniyle linezolid (12), seftriakson (15), metronidazol (15) tedavileri kesilerek vankomisin ve meropenem tedavisi başlandı. Kan kültüründe Enterococcus faecalis, idrar kültüründe Candida albicans üremesi üzerine de tedaviye ampicilin ve flukonazol eklendi. Kan kültüründe olan üreme nedeniyle yapılan EKO'da patoloji yoktu. Hastaya eritrosit ve trombosit suspansiyonu verildi.

Yatışının 19. gününde bilateral ileri derecede papilödem, görme azalmasının ve dışa bakış kısıtlılığının devam etmesi ile şikayetlerinde düzelme olmaması üzerine medikal ve optik sinir müdahalesine yanıt olmadığı düşünülerek 2. optik sinir fenestasyonu ve aynı seansta lomber drenaj uygulandı. Alınan beyin omurilik sıvısında basınç yüksek saptanırken, gram boyamada lökosit ve mikroorganizma görülmedi. Glukoz ve protein düzeyleri normal sınırlarda iken hücre sayımında lökosit 1/mm³, eritrosit 296/mm³ saptandı. ARB negatif ve ADA düzeyi 0,5 IU/L (0-9) bulundu. Örneğin patolojik değerlendirmesinde de özellik saptanmadı. Operasyon sonrası göz bulguları ve klinik şikayetlerinde kısmi düzelme görüldü. Bilateral papilödem devam etse de 1 hafta önceye göre daha iyi durumdaydı. Görme sağ gözde 1/10, sol gözde ışık hissi şeklindeydi. Sağ gözde dışa bakış kısıtlılığı devam etmekteydi. Hastaya çekilen beyin BT ve MR'da posterior falksta, sağ oksipital lop posteriorda subdural kanama, sinüslerde yaygın kemik yapılarında destrüksiyona neden olan yumuşak doku dansiteleri (sinüzit) ve bilateral mastoid sellülerde fokal yumuşak doku dansiteleri ve efüzyon (mastoidit) saptandı. Kontrol kranial venografide sol transvers sinüste sigmoid sinüs proksimaline uzanan trombus materyali kronik tromboz lehine olarak değerlendirildi. Hastada tromboza ek olarak subdural kanama saptanması üzerine enoksaparin sodyum tedavisi kesildi. Lomber drenaj kapatıldığında basınçta yükselme ve şikayetlerde artma olması ve her iki gözde optik sinirlerin soluk bulunması, bilateral görme alanı kaybı saptanması nedeniyle konsey yapılması planlandı. Çocuk enfeksiyon, nöroloji, hematoloji, genel pediatri ile radyoloji, KBB, göz ve beyin cerrahi kliniklerinin katılımı sonucunda yapılan konseyde lumboperitoneal şant takılması ve mevcut antibiyotiklerinin (vankomisin (26), meropenem (26) ampicilin (22) ve flukonazol (16)) kesilerek operasyon öncesi tekli ampicilin sulbaktam tedavisine geçilmesi kararları alındı. Hastada; sık otit ve sinüzit geçirmesi sonucu mastoidit ve orbital selülit geliştiği, buna bağlı akut

sinüs trombozu ve neticesinde pseudotümör serebri meydana geldiği düşünöldü. Şant operasyonu sonrası hastanın şikayetleri tamamen geriledi. Görmesi sağ göz 4/10, sol göz yarım metreden el sayma şeklinde saptandı. Papilödem belirgin azalmış olup sağ göz dışa bakış kısıtlılığı azaldı. Sol göz hareketleri tamamen serbestti.

Hasta yatışının 50. gününde asetazolamid ve profilaktik dozda enoksaparin sodyum tedavisi ile taburcu edildi. Kontrolde çekilen görüntölemelerde subdural koleksiyonun azaldığı ve sol transvers sinüsün ise rekanalize olduğu göröldü. Sağ göz 4/10, sol göz 3 metreden parmak sayma şeklinde olduğu ve sol göz ile artık okuyabildiği öğrenildi.

Hastanın 50 günlük yatışı boyunca 3 kez çocuk servisinde, 2 kez yoğun bakımda, 2 kez beyin cerrahisi servisinde yatışı yapıldı. Hasta için 64 resmi, 21 gayri resmi konsültasyon ile bir büyük konsey yapıldı. Yatışı boyunca 20 tanı aldı, 8'i antibiyotik olmak üzere 14 farklı ilaç kullanıldı ve 3 kez opere oldu.

Sinüzit, otitis media, mastoidit ve orbital selülitin komplikasyonları arasında yer alan sinüs ven trombozunun pseudotümör serebriye yol açarak ciddi baş, boyun, sırt ağrısı ile abduşens ve fasial sinir felci ile hastaneye başvuru nedeni olabileceği akılda tutulmalıdır. Artmış kafa içi basıncına bilinç düzey değışikliğı eşlik etmiyorsa, LP sonrası yüksek BOS basıncı saptanmış ancak normal BOS bulguları varsa ve beyin görüntölemelerinde etiyolojiyi açıklayacak patoloji yoksa hastada pseudotümör serebri düşünölmelidir ve etiyolojiye yönelik tetkik ve tedavi edilmelidir.

Artrit İle Gelen Olgunun Ayırıcı Tanısı

Dr. Övgü Büke

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

7 yaşında erkek hasta 2021 Ocak ayında merdivenden atlama sonrası sağ dizde ağrı, yürürken topallama şikayetleriyle ortopedi polikliniğine başvurdu. Ortopedi polikliniğinde septik artrit ve ortopedik patolojilerin dışlanması üzerine tarafımıza danışılan hasta artrit ön tanısı ile çocuk servisine yatırıldı. Hastanın 2 aydır, sağ dizinde, sabahları artan, hareketle azalan ağrısı olduğu öğrenildi. Aralıklı olarak sol dizde de ağrısı olduğunu tarifledi.

Hastanın özgeçmişinde kronik hastalık tanısı, karın ağrısı ve ateş atakları, sık hastaneye yatışı yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu.

Geldiğindeki fizik muayenesinde bilinci açık, oryente ve koopereydi. Ateş ve döküntüsü yoktu. Ağrısı olan sağ dizde kızarıklık, şişlik, ısı artışı görülmedi ancak hareket kısıtlılığı vardı. İki diz arasında çap farkı görülmedi. Diğer sistem muayenelerinde patoloji görülmedi.

Alınan tetkiklerde tam kan sayımında hemoglobin: 11.2 g/dL, MCV:75 fl ve trombosit: 451000 u/L bulundu, demir, demir bağlama ve ferritin değerleri normal sınırlardaydı. Kronik hastalık anemisi ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Biyokimya parametrelerinde özellik görülmedi. Akut faz reaktanlarından CRP: 13 mg/L, sedimentasyon: 4 mm bulundu. ASO: 429 ve D vitamini 11.1 mg/L olarak ölçüldü. Viral etkenler açısından gönderilen seroloji tetkiklerinde, EBV VCA IgM pozitifliği dışında pozitiflik saptanmadı. Romatolojik açıdan gönderilen serum amiloid A düzeyi 6.24 mg/dL bulundu, RF ve Anti-Ds- DNA negatif, Anti Nükleer Antikor (ANA) ise 1/320 pozitif olarak ölçüldü. HLAB27 negatif, C3 ve C4 değerleri normal sınırlarda saptandı.

Çekilen akciğer grafisinde ve diz grafilinde özellik görülmedi. Sağ ve sol diz MR'larında suprapatellar bursada mayi ve diz eklemi düzeyinde kondriumda sinyal intensite artışı izlendi.

Hasta yatışı sırasında akut romatizmal ateşi dışlamak amacıyla çocuk kardiyolojiye danışıldı. EKO'su normal olarak değerlendirildi. EKG'de PR mesafesi normal aralıktaydı ve bu bulgularla hastamız ARA kriterlerini karşılamadığından tanıdan uzaklaşıldı. FMF açısından değerlendirilen hastada uygun fizik muayene ve öykü olmaması nedeniyle tanıdan uzaklaşıldı. Alınan seroloji tetkiklerinde EBV IgM pozitifliği saptanan hastada mononükleoz bulgusu görülmemesi üzerine aktif EBV enfeksiyonundan uzaklaşıldı. Üveit açısından göz hastalıkları tarafından değerlendirildi ancak üveit lehine bulgu görülmedi.

Yatışın ikinci gününde D vitamini desteği ve ibuprofen başlandı ancak şikayetlerinde gerileme olmadı.

2 aydır uzun süredir aynı eklemden devam eden, hareketle azalan ağrısı olan, tetkiklerinde hafif AFR yüksekliği, ANA pozitifliği saptanan, çekilen MR'da sinyal intensite artışları görülen hasta oligoartiküler JIA ön tanısı ile Cerrahpaşa Tıp Fakültesi çocuk romatoloji bölümüne konsülte edildi ve tanısı konularak methotrexate, prednizolon, mide koruyucu ve vitamin desteği reçete edildi.

Tedavinin 3. Ayında hastamızın hareket kısıtlılığı tamamen geriledi, eklemlerde artrit bulgusu yok, ilaç altında remisyonda takip ediliyor. Haftada bir kez methotrexate kullanmaya devam ediyor, prednizolon ise azaltma dozuna geçildi. Kalsiyum, d vitamini, multi-vitamin desteğine devam ediliyor.

Artrit/Artraljinin ayırıcı tanısında oldukça fazla belirleyici olsa da, bizi temelde iki ana veri yönlendirir; ateş ve tutulan eklem ya da eklemler. Akut faz reaktanları ve radyolojik incelemeler de yardımcı olarak kullanılabilir.

Ateş ile birlikte tek eklem tutulumu olan hastalarda ön planda septik artrit, yumuşak doku enfeksiyonları, ailesel akdeniz ateşi, romatolojik hastalıklar, brusella enfeksiyonları düşünülürken, ateşsiz tek eklem tutulumunda daha çok travma, geçici sinovitler, avasküler nekroz ayırıcı tanıya eklenir.

Ateş ve çok eklem tutulumu olan hastalarda sepsis, bakteriyel enfeksiyonlar, ARA, reaktif artritler, romatolojik hastalıklar, maliniteler akılda tutulmalıdır. Ateşsiz çoklu eklem tutulumları ise birinci olarak romatolojik hastalıkları daha nadir olarak da maliniteler ve büyüme ağrılarını düşündürür.

Sonu olarak, eklem aėrısı olan hastalarda ayrıntılı y oldukça nemlidir. Ayırıcı tanı ancak dzgn bir y ve tm eklemlerin birlikte deėerlendirilmesiyle yapılabilir. Hasta gzken, sepsis řphesi, osteomyelit ya da septik artrit dřndren hastalarda ivedilikle tanı koyularak antibiyoterapi bařlanması, lkemiz gibi ARA'nın sık grldė lkelerde ayırıcı tanıda akılda tutulması nem tařır. Bazı eklem aėrısı vakalarında tanı koyabilmek iin hastayı uzun sre izlemek gerekebileceėini akılda tutmak, hastaya ve aileye bu bilgiyi vermek gerekmektedir.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR GÖRÜLEN VASKÜLİTLERİ NASIL TANIYALIM (PAN, AİV)

Doç.Dr. Özge Başaran¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Kan damarı duvarındaki enflamasyona vaskülit denir. Damar duvarının enflamasyon zemininde ilişkili organ ve sistemlere hasara yol açan durumlar vaskülitik hastalıklardır.

Günümüzde en sık kullanılan vaskülit sınıflandırması 2012 yılı Uluslararası Chapel Hill uzlaşısı konferansı sınıflandırılmasıdır. Buna göre vaskülitler büyük çaplı damar vaskülit, orta çaplı damar vaskülit, küçük çaplı damar vaskülit, değişken çaplı damar vaskülitleri, tek organ vaskülitleri, sistemik hastalıkla ilişkili vaskülitler ve etyolojisi bilinen vaskülitler olmak üzere sınıflandırılabilir. Çocukluk çağı vaskülitlerini sınıflandırmak için EULAR/PRINTO/PRES ölçütleri 2008 yılındaki Ankara konferansı ile belirlenmiştir. Bu sınıflama ölçütleri IgA vaskülit (IgAV), çocukluk çağı poliarteritis nodoza (PAN), Takayasu arteriti (TA), granülomatöz polianjit (GPA) için geliştirilmiştir.

Çocukluk çağı vaskülitlerinin net insidansı ve prevalansı bilinmemektedir. Ancak en sık karşılaştıklarımız IgAV (eski adı ile Henoch Schönlein purpurası) ve Kawasaki hastalığıdır. PAN ve ANCA (antinötrofilik sitoplazmik antikor) ilişkili vaskülitler (AİV) ise çocuklarda nadir görülmekle birlikte yüksek morbidite ve mortaliteye sahip durumlardır.

Poliarteritis nodoza küçük ve orta çaplı arterleri tutan fibrinoid nekrozla karakterize bir sistemik vaskülitir. Çocuklarda nadir görülen vaskülitik hastalık olmakla birlikte ailevi Akdeniz ateşi varlığında sıklığı artmaktadır. Genellikle her iki cinsiyette eşit oranda görülmektedir. PAN, en çok deri, eklem, kas, periferik sinirler, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu ile seyretmektedir. Klasik özellikleri; halsizlik, ateş, döküntü, karın, eklem, kas ağrısı ve hipertansiyondur. Laboratuvar değerlendirmesinde lökositoz, trombositoz, yüksek akut faz reaktanları görülür. Çocukluk çağı PAN tanı kriterleri 2008 yılında Özen ve arkadaşları tarafından yeniden gözden geçirilmiş ve yayınlanmıştır. Buna göre küçük ve orta çaplı arterlerde nekrotizan vaskülüt varlığını gösteren biyopsi ya da anevrizma veya oklüzyon varlığını gösteren anormal anjiyografik bulgular olmazsa olmaz kriter olarak vurgulanmıştır.

Antinötrofilik stoplazmik antikor ilişkili vaskülitler; granülomatöz polianjit (GPA), eozinofilik granülomatöz polianjit (EGPA) ve mikroskobik polianjit (MPA) olmak üzere üç ana başlık altında incelenmektedir. Hastalık başlangıcında en çok saptanan bulgular yorgunluk, kilo kaybı ve ateş gibi konstitüsyonel semptomlardır. Üst ve alt solunum yolu enflamasyonu ve böbrek tutulumu GPA'da tanı için çok önemli tutulum bölgeleridir. Daha az sıklıkla kas iskelet, gastrointestinal, göz, deri ve nörolojik tutulum bulguları görülmektedir. GPA dirençli sinüzit, pulmoner infiltrasyon ve nefriti olan çocuklarda mutlaka akılda tutulmalıdır.

Hem PAN hem de AİV orta ve küçük boy damarları tutan, klinik ve patolojik olarak ayırımı zor olabilen nekrotizan bir vaskülitir. Hastalarda hızlı tanı ve tedavinin yapılması morbidite ve mortalitenin önlenmesi açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.
2. Barut K, Şahin S, Adroviç A, Kasapçopur Ö. Çocukluk çağı vaskülitlerine tanısal yaklaşım ve güncel tedavi seçenekleri. Turkish Archives of Pediatrics. 2015 Dec 1;50(4).

Jüvenil İdiopatik Artrit

Doç. Dr. Özlem Bostan Gayret

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Jüvenil İdiopatik Artrit (JİA) çocuklarda en sık görülen romatizmal hastalıktır ve çocukluk çağıının en yaygın görülen kronik hastalıklarından biridir (1). Çocukluk çağı kronik artritlerinin erişkin çağı romatoid artritinden farklılığını vurgulamak için geçmişte kullanılan "Jüvenil romatoid artrit" ismi yerine "Jüvenil idiyopatik artrit" olarak adlandırılmaya başlanmıştır (2).

Amerikan Romatoloji Derneği'nin eski sınıflandırması juvenil romatoid artrit terimini kullanır ve başlangıç tipine göre hastalığı sistemik başlangıçlı, oligoartiküler ve poliartiküler tip olmak üzere 3 alt tipe ayırır. Avrupa Romatizma Birliği (EULAR) 1977 yılında "Jüvenil kronik artrit" olarak adlandırdığı hastalığı oligoartiküler, romatoid faktör (RF) pozitif poliartiküler, RF negatif poliartiküler, juvenil spondiloartropati, juvenil ankilozan spondilit, juvenil psoriatik artrit ve inflamatuvar barsak hastalıkları ile ilişkili artrit olarak sınıflandırmıştır. Uluslararası Romatoloji Birliği (ILAR) 1995 yılında terminolojiyi standardize etmek için "Jüvenil idiyopatik artrit" adını kullanarak her türlü kronik alt türü de içeren farklı bir sınıflandırma önermiştir (1,2). Bu sınıflandırmaya göre JİA yedi alt tipe ayrılır:

1. Sistemik JİA
2. Oligoartiküler JİA
3. RF negatif poliartiküler JİA
4. RF pozitif poliartiküler JİA
5. Psöriatik artrit
6. Entezit ilişkili artrit
7. Sınıflandırılmayan

Jüvenil idiyopatik artrit 16 yaşından önce başlayan, nedeni bilinmeyen ve 6 haftadan uzun süren artrit olarak tanımlanır (3). Artritin değişik klinik tablolarla seyrettiği bir grup heterojen bozukluğu temsil eder (1). JİA prevalansı bölgeden bölgeye değişmekle birlikte literatürde 7-150/100.000 olarak bildirilmektedir (4). Ülkemizdeki prevalans bir çalışmada 64/100.000 olarak saptanmıştır (5). JİA'nın etiyolojisi ve patogenezi büyük ölçüde bilinmemektedir ve genetik bileşen karmaşıktır (1). Patogeneizde en kabul edilebilir teori genetik ve çevresel faktörlere bağlı immünojenik mekanizmaların etkisidir. Enfeksiyonlar, stres ve travma en önemli etiyolojik faktörler olarak kabul edilmektedir (4).

Sistemik JİA sistemik semptomlarla karakterizedir. Hem kızları hem de erkekleri eşit oranda etkiler. En az 2 haftadır olan artrit ve aralıklı ateş varlığında tipik döküntü, jeneralize lenfadenopati, hepatosplenomegali veya serozitten en az birinin eşlik etmesi hastalığı tanımlar. Tüm JİA hastalarının %10-20'sini oluşturur. Ateş 24 saat içinde iki kez 39,5 °C'ye kadar yükselir. Ateşe genellikle gövde ve proksimal ekstremitelerde görülen ve ateşin **düşüşle kaybolan tipik döküntü eşlik eder**. Lökositoz, hipokromik mikrositik anemi, trombositoz, akut faz reaktan yüksekliği ve artmış transaminaz seviyesi görülebilir. Ferritin seviyesi yükselir. Otoantikorlar, ANA ve romatoid faktör negatiftir (4). Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), sistemik JİA tanılı hastada herhangi bir zamanda ortaya çıkabilecek nadir görülen ancak potansiyel olarak ölümcül bir komplikasyondur (1). MAS, sistemik JİA **şüphesi veya** tanısı olan ateşli hastada ferritin >684 ng/mL olmasına trombosit sayısı $\leq 181 \times 10^9/L$, aspartat aminotransferaz >48 ünite/L, trigliseritler >156 mg/dL, fibrinojen ≤ 360 mg/dL değerlerinden en az ikisinin eşlik etmesiyle tanımlanır (4). Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi tanıda yardımcı olabilir ancak hemofagositoz kanıtı her zaman belirgin değildir (1).

Oligoartiküler JİA en sık görülen JİA alt tipidir. Kızlarda 3:1 oranında daha fazla görülür. Başlangıç yaşı 2-4 yaştır. Oligoartrit, hastalığın ilk 6 ayı içinde ≤ 4 eklem tutulması olarak tanımlanır. Ağır olarak diz ve ayak bilekleri gibi alt ekstremitelerin büyük eklemlerini etkiler (1). Ayrıca iki alt gruba ayrılır. İlk 6 aylık dönemden sonra hastalığın seyri boyunca etkilenen en fazla 4 eklem söz konusu ise persistan oligoartrit,

etkilenen eklem sayısı dördü aşıyorsa uzamış oligoartrit olarak adlandırılır. Hastaların %70-80'inde ANA pozitifdir. Üveit riski ANA pozitif hastalarda daha yüksek bulunmuştur (2). Klinik seyir genellikle iyidir. Ancak poliartrite ilerlemeye bağlı erozyonlar ve üveit oligoartiküler JİA'nın önemli komplikasyonlarıdır (4).

Poliartiküler JİA hastalığının ilk 6 ayında beş veya daha fazla eklem tutulduğu JİA alt tipidir (2). RF pozitifliğine göre iki alt gruba ayrılır. RF negatif poliartiküler JİA %11-30 ve RF pozitif poliartiküler JİA %2-10 oranında görülür. RF negatif poliartiküler JİA 2-4 yaş ve 6-12 yaşta pik yaparken RF pozitif poliartiküler JİA geç çocukluk ve ergenlik döneminde daha yaygındır. Poliartiküler JİA kızlarda daha sıktır. Genellikle üst ekstremit eklemleri gibi küçük eklemlerin simetrik tutulumu görülür. Nadiren alt ekstremit eklemleri, kalça, servikal vertebra ve omuz tutulumu olabilir. Temporomandibular artritis, ikincil mikroretrognati ile sonuçlanır. RF pozitif JİA'da subkutan nodüller görülür ve prognozu daha kötüdür (4).

Psöriatik artritis, artritin psöriatik döküntü ile birlikte olması durumunda veya artritin daktilit, tırnaklarda pitting/onikoliz, birinci derece akrobada psöriasis bulgularından en ikisi ile birlikteliğinde tanımlanır (4). Genellikle başlama yaşı 9-12'dir ve kız çocuklarında daha sıktır (2). Eklem tutulumu genellikle cilt bulgularının gelişiminden birkaç yıl önce ortaya çıkabildiğinden tanıyı koymak zor olabilir. Distal interfalangeal eklem tutulumu psöriatik artritis için tipiktir. Daktilite bağlı sosis parmak görülebilir. Tipik olarak psöriatik plaklar eklemlerin ekstansör yüzeyinde, saçlı deri, göbek ve perine çevresinde görülür (4).

Entezit ilişkili artritis (EİA) esas olarak 6 yaş üzeri erkek çocukları etkiler. Hastaların temel özellikleri entesopati ve alt ekstremitelerde asimetrik artritis bulguları ile birlikte RF ve ANA negatifliğidir (2,4). Hastaların %65-80'inde HLA B27 pozitifdir (4). Entezit tendonların kemiğe yapışma yerindeki inflamasyonu gösterir. Aşil tendonu en çok etkilenen yerdir (2,4). Bu hastalarda eklem tutulumu daha çok alt ekstremitelerde, asimetrik ve oligoartikülerdir. EİA'da oligoartiküler JİA'dan farklı olarak kalça eklemi daha sık tutulur (2). Çocuklukta etkisiz tedavi hastalığının ilerlemesine ve ankilozan spondilit gelişimine yol açar (4).

Sınıflandırılmayan artritis herhangi bir sınıfa sokulamayan ya da birden çok sınıfa giren artrittir (2). Bu hastaların uzun süreli izleminde entezit ilişkili artritis, psöriatik artritis veya bağ dokusu hastalığı tanısı aldığı görülmektedir (4).

JİA'da tedavinin hedefleri; hastalığın remisyonunu sağlamak, eklemi hasarını **önlemek veya durdurmak ve normal büyüme ve gelişmeyi** devam ettirmektir. JİA'lı **tüm çocukların hastalığının** alt tipine, şiddetine, kötü prognostik göstergelerinin varlığına ve tedaviye yanıtı göre bireyselleştirilmiş tedavi planına ve yönetime ihtiyaçları vardır. Ayrıca ilaç toksisite riski açısından **çocukların izlenmesi önemlidir** (1). JİA'da kullanılan başlıca ilaçlar şunlardır:

1. Nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlar (**İbuprofen, endometazin, tolmetin, naproksen sodyum**)
2. Hastalık düzenleyici antiromatizmal ilaçlar (DMARD) (Metotreksat, sülfasalazin, lefunomid)
3. Kortikosteroidler
4. Biyolojik ilaçlar
 - Anti-TNF tedavi (Etanercept, adalimumab, infliximab)
 - **İnterlökin-1 inhibitörleri** (Anakinra, kanakinumab, rilonasept)
 - **İnterlökin-6 inhibitörleri (Tosilizumab)**
 - T ve B hücreyi hedef alan tedaviler (Abatesept, ritüksimab, tofacitinib/CP-690,550) (1,2).

Yeni biyolojik ajanlar, erken agresif tedaviler ve etkili eklem içi steroid uygulamaları JİA'nın prognozunu belirgin iyileştirmiştir. **Jüvenil idiyopatik artritte tanının ve tedavinin gecikmesi geri dönüşü olmayan hasarlara yol açabileceğinden** hastalığın erken dönemde tanınması ve etkin tedavi edilmesi çok önemlidir. Hastalığa bağlı komplikasyonları önlemek ve bu çocukların yaşam kalitesini arttırmak amaçlanmalıdır. Bu hastalarda kronik hastalığa bağlı psikososyal sorunlar yaşanabileceği de unutulmamalıdır. JİA tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektirmektedir.

Kaynaklar

1. Wu EY, Eglar Rabinovich CE. Juvenile Idiopathic Arthritis. In: Kliegman RM, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM, eds. Nelson Textbook of pediatrics. 21st ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p.1258-1268.
2. Makay B, Ünsal ŞE, Kasapçopur Ö. Jüvenil İdiopatik Artrit. İçinde: Poyrazoğlu MH, Sözeri B (ed). Çocuk Romatoloji Kitabı. Ankara, Güneş Tıp Kitapevleri; 2018. 53-59.
3. Nieto-González JC, Monteagudo I. Intra-articular joint injections in juvenile idiopathic arthritis: state of the art. Reumatol Clin (Engl Ed). 2019;15(2):69-72.
4. Barut K, Adrovic A, Şahin S, Kasapçopur Ö. Juvenile Idiopathic Arthritis. Balkan Med J. 2017;34(2):90-101.
5. Ozen S, Karaaslan Y, Ozdemir O, Saatci U, Bakkaloglu A, Koroglu E, Tezcan S. Prevalence of juvenile chronic arthritis and familial Mediterranean fever in Turkey: a field study. Rheumatol. 1998;25(12):2445-9.

İTERAKTİF OTURUM- OLGULARLA TARTIŞALIM: GENETİK TESTLERİN ENDİKASYONLARI VE YORUMU CES - WES- WGS

Prof. Dr. Özlem GİRAY BOZKAYA

Genomik teknolojilerdeki ilerlemenin pediatri üzerinde tıbbın diğer birçok alanından daha büyük bir etkisi olmuştur. Nadir hastalıkların büyük çoğunluğu çocukluk çağında bulgu verir ve bunların büyük bir kısmı, altta yatan bir genetik nedene sahiptir. Mevcut teknolojiler, bilgi birikimi ile birleştirildiğinde tanı büyük ölçüde mümkün olsa da, moleküler yöntemlerle tanıya gitmenin zorluklarını aşmak için konuya hakim genetikçiler tarafından son değerlendirmelerin yapılması önem arz etmektedir. Tanı akış şemasında yer alan yeni nesil dizileme teknolojilerini, özellikle de klinik ekzom dizileme (CES) tüm ekzom dizileme (WES) ve tüm genom dizilemeyi (WGS) araştırma ve klinik iş akışlarına dahil etme aşamasında hasta seçimi özenle yapılmalıdır. Bu karmaşık multidisipliner yaklaşımlar, popülasyon genetik varyasyon verilerinin artan varlığı ile birleştiğinde, nedensel genlerin keşfedilme oranının artması ve nadir pediatrik hastalıkların daha iyi teşhisi ile sonuçlanmıştır. Daha da önemlisi, hastalıkların genetik temelini daha iyi anlaşılması, daha doğru yönetim, gözetim ve danışma verilmesi oranları mümkün olabilmektedir. Özetle;

Klinik ekzom dizileme (CES), tüm ekzom dizileme (WES) veya tüm genom dizilemenin (WGS) uygun kullanımı, nadir ve çok nadir pediatrik bozuklukları olan hastalar için tanı sürecini kısaltma potansiyeline sahiptir ve genellikle invaziv ve pahalı araştırmalara duyulan ihtiyacı ortadan kaldırır.

WES ve WGS'nin muazzam tanısallık gücü olmasına rağmen, yeni ve çok nadir benign varyantların yüksek insidansı, eksik bilgi, varyant patojenitesinin yanlış belirlenmesi ve hatta genlerin hastalıkla yanlış ilişkilendirilmesi nedeniyle veri yorumlama aşaması halen karmaşık bir süreç olmaya devam etmektedir.

WES ve WGS, bu teknolojiler tarafından oluşturulan geniş veri kümelerini işlemek, analiz etmek ve depolamak için önemli hesaplama kaynaklarına ihtiyaç duyar. Bioinformatik verilerin doğru şekillenmesi ve değerlendirilebilmesi için sürecin konunun uzmanı olan genetik hekimlerince yönetilmesi önemlidir.

YENİDOĞAN SARILIĞINDA GÜNCEL YAKLAŞIM

Prof.Dr. Özmert M.A. Özdemir

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Sarılık, hem katabolizmasının son ürünü olan bilirubinin cilt ve muköz membranlarda birikmesi sonucu cildin sarı renkte görülmesi ile karakterize klinik bir tablo olup, önce yüzde belirir ve sefalo-kaudal olarak ilerler. Serum total bilirubin (STB) düzeyi 5-6 mg/dl'yi geçmedikçe klinik olarak sarılık görülmez. Genellikle selim ve geçici bir durum olmakla birlikte; bazen yüksek bilirubin **düzeyleri zamanında tanınmaz ve tedavi edilmez ise** bilirubin ensefalopatisi ve ciddi nörolojik sekellere neden olabilir. Dolayısıyla sarılıklı bebeklere yaklaşımda temel amaç; bilirubin **düzeylerinin aşırı yükselmesini önlemek ve nörolojik hasar riskini ortadan kaldırmaktır** (1-4).

Bilirubinin **büyük kısmı eritrositlerin** yıkımı sonucu gelişirken, bir kısmı eritrosit öncülleri ve diğer hemoproteinlerin yıkımından (sitokrom, katalaz gibi) gelişir. Hemoliz sonucu ortaya çıkan hemoglobulin retikülo-endotelial sistemde önce hem oksijenaz enzimi ile biliverdine, biliverdin ise biliverdin redüktaz enzimi ile bilirubine **dönüştürülür**. Oluşan bu konjuge olmamış bilirubinin **büyük** bir kısmı geri dönüşümlü olarak albümine bağlanır ve dolaşım sistemiyle karaciğer hepatositlerine gelir, burada; hepatosit zarında albüminden ayrılarak zarda bulunan organik anyon taşıyıcı proteinlerce hepatosit sitoplazmasına konjuge olmamış bilirubin olarak aktarılır. Sitoplazmada glutatyon-S-transferaz A (ligandin proteinler) ile bağlanarak düz endoplazmik retiküluma taşınan bilirubin, burada **üridildifosfat** glukuroniltransferaz enziminin konjuge edilerek suda eriyen mono ve diglukuronid şekline dönüştürülüp, safra ile bağırsağa aktarılır. Konjuge bilirubin bağırsaktan emilmez ancak, bilirubinin monoglukuronid ve diglukuronid formları stabil moleküller olmadığı için bağırsaktaki alkali ortamda hidrolize olabilmekte, ayrıca bağırsak mukozasında bulunan β -glukuronidaz enziminin de dekonjuge edilerek tekrar konjuge olmamış bilirubine **dönüştürülebilmektedir**. Konjuge olmamış bilirubin bağırsaktan emilerek dolaşıma katılmakta ve bu durum enterohepatik dolaşım olarak adlandırılmaktadır. Bağırsağa aktarılan konjuge bilirubinin bir kısmı **değişmeden** bağırsaktan gayta ile atılmakta, geri kalanı ise **ürobilinoidlere dönüştürülmekte**; (ürobilinojen ve sterkobilin) bunların **büyük** bir kısmı gayta ile atılırken bir kısmının bağırsaktan emilerek karaciğer ve böbrekten ekskrete edilmektedir. Yenidoğan sarılığı etiyopatolojik olarak bilirubin üretimindeki artış, bağırsaktan emilerek dolaşıma katılımında artma (artmış enterohepatik dolaşım), plazmadan karaciğere alınması ve temizlenmesindeki yetersizlik sonucu gelişmektedir (2-4).

Ülkemizden bildirilen yakın tarihli, çok merkezli ve geniş katılımlı bir çalışmada, sarılıkla izlenen yenidoğanlarda en sık etiyolojik nedenin hemolitik hastalıklar (%28,9) olduğu (büyük kısmını ABO uyumsuzluğunun oluşturduğu), ikinci sıklıkta ise uygun beslenememeye bağlı dehidratasyon (%27,6) olduğu **gösterilmiştir** (5).

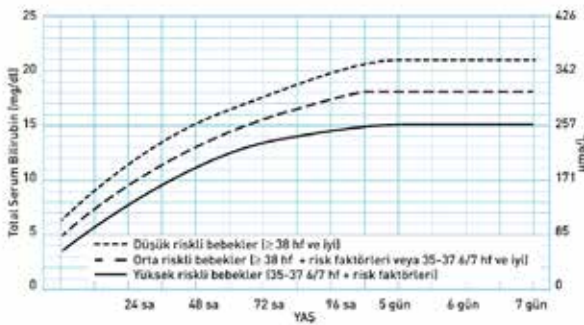
Sarılıklı yenidoğana tanısal yaklaşımda iyi bir öykü (hemolitik hastalık, risk faktörü, beslenme ve hidrasyon durumu, sarılığın çıkma zamanı ve nörolojik bulguların sorgulanması gibi) alınması ve klinik olarak sarılığın saptanması son derece önemlidir (6-8). Sarılığın gözle değerlendirilmesi bebek çıplakken, aydınlık bir ortamda, cilde parmakla bastırılıp soldurulduktan sonra cilt renginin değerlendirilmesi ile yapılır (1). Sarılık saptanan bebeklerde mutlaka bilirubin ölçümü yapılmalıdır. Bilirubin ölçümü transkutanöz bilirubin ölçüm cihazlarıyla ciltten (TcB) yapılabileceği gibi eğer bebek 35 gebelik haftası altında doğmuş, yaşamın ilk 24 saatinde sarılık saptanmış ya da tedavi kararı verilecekse mutlaka serum total bilirubin değeri ölçülerek buna göre karar verilmelidir (6,9,10).

Total bilirubin değeri saptanan bebekler Bhutoni nomogramına **göre** ve risk faktörleri varlığına göre değerlendirilerek bir izlem planı yapılmalıdır. Bu nomogramda, farklı iki zaman aralığında (4-8 saatlik) ölçülen bilirubin değeri üst persentil eğrilerine doğru **yükseliyorsa** veya yaşamın ilk 24 saatinde bebekte sarılık saptıyorsanız hemolitik bir durum düşünülmelidir. Ayrıca direkt Coombs testi pozitifliği ile birlikte periferik yaymada hemoliz bulgularının varlığı, retikülosit sayısında yükseklik veya hematokrit değerinde düşme varsa bunlar da hemoliz **göstergesi olarak değerlendirilmelidir**. Fototerapi alan veya STB değerleri hızla yükselen (STB artış hızı $\geq 0,5$ mg/dl/saat veya ≥ 5 mg/dl/gün) ve öykü ve fizik muayene ile sarılık nedeni

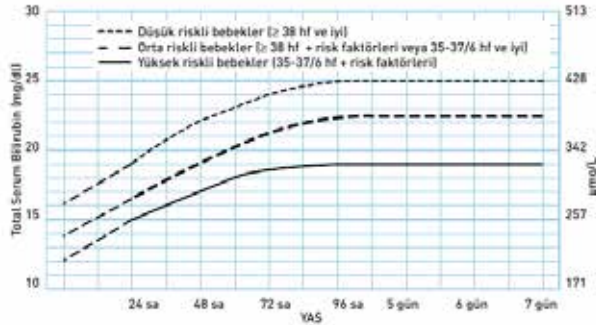
açıklanamayan bebeklerde; anne-bebek kan grubu, direkt Coombs testi, tam kan sayımı, periferik yayma, retikülosit sayısı, direkt bilirubin, albumin, glükoz 6 fosfat dehidrogenaz ve idrarda redüktan madde değerlendirilmesi önerilmektedir (1,6). Sarılık term bir bebekte 2 haftayı geçmiş, prematüre bir bebekte 3 haftayı geçmiş ve halen devam ediyorsa uzamış sarılık olarak değerlendirilmeli ve üstteki tetkik değerlendirmelerine ilaveten bakılmamışsa tiroid fonksiyon testleri, idrar tetkiki ve kültür incelemeleri ve gerekirse metabolik tarama da önerilmektedir (1,3).

Risk faktörleri varlığı, STB değeri, gestasyonel yaş ve postnatal yaşına göre eğer bebek 35 gebelik haftası ve üzerinde ise tüm dünyada ortak bir konsensüs olarak 2004 Amerikan Pediatri Akademisi fototerapi (FT) ve kan değişim (KD) nomogramına göre (1,6) (Şekil 1,2), 35 gebelik haftası altında ise ülkemizde daha çok Türk Neonatoloji Derneği 2002 bülteninde belirtilen doğum ağırlığına göre bildirilen bilirubin çizelgesine göre FT ve kan değişim kararı verilmektedir (1,11,12) (Tablo 1).

Şekil 1. ≥35 hafta bebeklerde fototerapi sınırları (1,6).



Şekil 2. ≥35 hafta bebeklerde kan değişim sınırları (1,6).



Risk faktörleri: İzomimün hemolitik hastalık, glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G6PD) eksikliği, asfiksi, belirgin letarji, ısıнын korunamaması, asidoz, sepsis, albümin <3 gr/dl (ölçülmüşse). Tüm risk faktörleri ekarte edilmedikçe bebek riskli sayılır ve bir alt eğri kullanılır. Tedavi kararı STB düzeyi ile verilir, direkt bilirubin (STB düzeyinin %50sini geçmedikçe [13]) total bilirubinden çıkarılmaz (1,6).

Doğum ağırlığı (gr)	24-48 saat	1-72 saat	>72 saat
< 1000	4 (10)*	5 (11)	6 (12)
1000-1499	5 (12)	7 (14)	8 (16)
1500-1999	7 (15)	9 (16)	10 (17)
≥ 2000	8 (17)	12 (18)	14 (19)

*İlk rakam total serum bilirubin (mg/dl) fototerapi sınırını, parantez içindeki rakam kan değişim sınırını göstermektedir. Risk faktörü varsa bu değerlerin 2 birim alt değeri kullanılır. Risk faktörleri: İzomimün hemolitik hastalık, glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G6PD) eksikliği, asfiksi, belirgin letarji, ısıнын korunamaması, asidoz, sepsis, albümin <3 gr/dl (ölçülmüşse) (1,11).

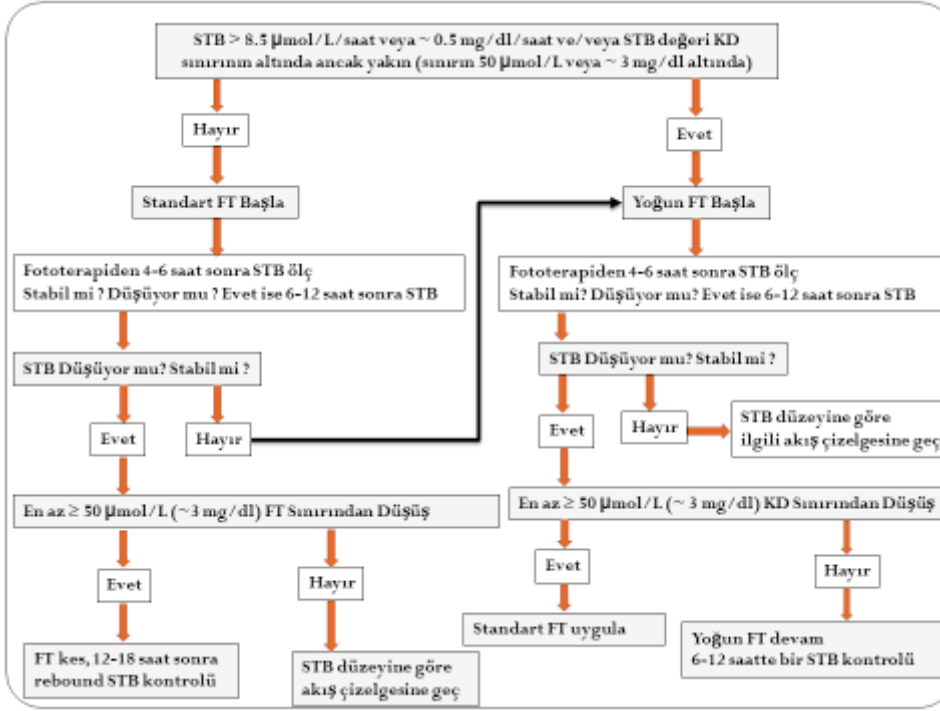
35 gebelik haftası altında doğan prematüre bebeklerde tam bir konsensüs olmayıp farklı uygulamalar bulunmakta, ancak bunlardan güncel olarak 2010 yılı İngilizlerin NICE kriterleri ve 2012 yılı Amerikalıların "textbook"a da geçen gebelik haftasına göre FT ve kan değişim sınırları bulunmaktadır (3,14,15) (Tablo 2).

Gebelik yaşı (hafta)	Fototerapi STB (mg/dl)	Kan Değişimi STB (mg/dl)
< 28 0/7	5-6	11-14
28 0/7 - 29 6/7	6-8	12-14
30 0/7 - 31 6/7	8-10	13-16
32 0/7 - 33 6/7	10-12	15-18
34 0/7 - 34 6/7	12-14	17-19

Gestasyonel yaş, postnatal yaş ve risk faktörlerine göre STB değeri FT sınırına ulaşan bebeklere FT kararı verilmektedir. FT ile bilirubin düzeyleri karaciğerde enzimatik sürece gerek kalmadan, belli dalga boyunda

ışığın ciltten emilerek fotokimyasal reaksiyon sonucu (konfigürasyonel izomerizasyon, yapısal izomerizasyon ve foto-oksidasyon) suda erir formlara dönüştürülerek safra ve idrarla atılmaktadır (2,3,9). FT'de **ışığa** maruziyet **süresi, yüzey alanı ve ışığın spektral** radyansı arttıkça etkinlik artmaktadır. FT sırasında bebeğin bulunduğu yatağın beyaz bir materyal ya da yansıtıcı ile kaplanması da fototerapinin etkinliğini belirgin olarak arttırmaktadır (6,16). En etkin FT mavi LED fototerapi olup, STB artış hızı $<0,5$ mg/dl/saat ve kan değişim sınırının yaklaşık 3 mg/dl daha altında ise standart fototerapi (<30 μ W/nm/cm², en az 8-10 μ W/nm/cm²), aksi durumda yoğun fototerapi (≥ 30 μ W/nm/cm²) uygulaması önerilmektedir (6,9,10,14). Sarılıklı bebeklerde STB değeri FT sınırı ve üstünde olup genel fototerapi uygulama şeması Şekil 3'te verilmiştir (4,9,14).

Şekil 3. Fototerapi uygulama şeması (4,9,14).



Fototerapi STB değeri sınırın 3 mg/dl altına düşmüş ise kesilmesi ve 12-24 saat sonra rebound STB bakılması önerilmektedir. FT non-ivazif bir işlem olmasına rağmen pek çok yan etkisi görülebilmekle birlikte klinikte sıklıkla eritemli cilt döküntüleri, hipertermi ve insensible **sıvı kayıplarında artış görülmektedir** (1,6,9,10,14). Türk Neonatoloji Derneği rehberi de dahil olmak üzere pek çok ulusal rehber günümüzde profilaktik FT kullanımını önermemektedir (1,9,14,17). Fototerapi uygulamasında bebeğin sabit supin pozisyonda durmasıyla, 2-3 saatte bir pozisyon değiştirmesinin fototerapinin etkinliğine bir etkisi var mı? Sorusuyla ilgili son iki meta-analizde STB düşme oranı, fototerapi süresi ve hastanede kalış süreleri bakımından anlamlı bir farklılığın olmadığı saptanmıştır (18,19). Aralıklı mı yoksa sürekli mi fototerapi uygulanmalı? Sorusunun yanıtı olarak standart fototerapi uygulanıyorsa 3-4 saatte bir 30 dakika beslenme ve bakım için ara verilebileceği, ancak yoğun fototerapi uygulanıyorsa ara verilmemesinin daha uygun olacağı bildirilmektedir (6,9,14). Risk faktörü olmayan sağlıklı term bebeklerde, günlük klinik kontrol ve 7/24 telefon desteği sağlamak koşuluyla evde fototerapi uygulamasının hastanede fototerapi uygulamaya alternatif ve güvenilir bir yöntem olduğu bildirilmekle birlikte bu konuda daha geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır (20,21).

Yoğun FT ve gerekli hallerde intravenöz immünoglobulin G (İVİG) tedavisine rağmen; postnatal yaş ve risk faktörlerine **göre STB düzeyi önerilen** kan değişim eşik değerlerinde ise ya da akut bilirubin ensefalopati bulguları varsa acil olarak, anne ve bebek kan grubuna uygun kan ile yoğun bakım şartlarında, tecrübeli kişilerce yoğun FT altında kan değişimi yapılmalıdır. Kan değişimi öncesi kanın vücut ısısında ısıtılması, ışınlanması, filtrelenmesi ve çift hacim kanla (2x80-100 cc/kg) değişimin yapılması, işlem sonrası rutin kalsiyum infüzyonu uygulanmaması, kan kontrolüne göre karar verilmesi **önerilmektedir** (1,22). Kan değişimi invazif bir işlem olduğu için ciddi komplikasyon gelişme riski yüksektir. Bu komplikasyonların bir

kısmı kan transfüzyonuyla ilişkiliyken, bazıları uygulanan kateter işlemi, bazıları da uygulanan prosedürle ilişkili olabilmektedir. Başlıca komplikasyon olarak; trombositopeni, hiperglisemi, hipokalemi, metabolik asidoz, hipokalsemi, hipomagnezemi, hiponatremi, apne, nekrotizan enterekolit, kalp yetmezliği, kardiyak aritmi, kardiyak arrest, solunum sıkıntısı, şok, dissemine intravasküler koagülopati, umbilikal veya portal ven perforasyonu, portal ven trombozu veya hava embolisi gibi diğer trombo-embolik olaylar, greft versus host hastalığı ve transfüzyon ile ilişkili diğer nedenler (enfeksiyonlar vb.) sıralanabilir (2-4,7,23).

Sarılığın farmakolojik tedavisinde pek çok ajan denenmiş olmakla birlikte, şu an için İVİG tedavisi dışında kabul görmüş rutin bir ilaç uygulaması bulunmamaktadır (1,3,9,14,17). İVİG tedavisi de sadece izoimmün hemolitik hastalığı olan bebeklerde, yoğun fototerapiye rağmen STB değeri yükselen ve kan değişim sınırına 2-3 mg/dl kalan bebeklerde, 0,5-1 gr/kg dozunda en az 2 saatte verilmesi ve gerekirse 12 saat sonra tekrar edilmesi şeklinde **önerilmektedir** (1,3). Ancak, bununla ilgili 2018 yılında bildirilen son meta analizde; meta analize alınan çalışmalarda yüksek bias riski nedeniyle plasebo-kontrollü ve çift kör çalışmaların dahil edildiği alt grup değerlendirmesinde; İVİG tedavisinin kan değişim sayısını da ihtiyacını da azaltmadığı dolayısıyla yenidoğanın immün hemolitik hastalığında rutin İVİG kullanımının önerilmemesi gerektiği vurgulanmıştır (24).

Sonuç olarak, sarılık yenidoğan **döneminde sıklıkla görülmekle birlikte genellikle selim ve geçici bir durum olup**, tedavide temel yaklaşım bilirubin beyne zarar verecek düzeylere çıkmasının önlenmesidir. Bu amaçla, yenidoğanlar taburculuk öncesi sarılık açısından değerlendirilmeli, annelere iyi bir emzirme eğitimi verilmeli ve takip planı yapılmalıdır. Sarılık saptanan bebeklerde STB ve/veya TcB ölçümü ile risk bölgesi değerlendirilmeli ve Türk Neonatoloji Derneği rehberi eşliğinde postnatal yaş ve risk faktörlerine göre STB düzeyi FT eşik değerine ulaşmış ise fototerapi başlanmalıdır. Yoğun FT'ye rağmen bilirubin düzeyi artıyor ve postnatal yaş ve risk faktörlerine göre kan değişimi eşik değerine ulaşmışsa ya da akut bilirubin ensefalopati bulguları varsa tecrübeli kişilerce, yoğun bakım şartlarında uygun kan ile acil kan değişimi yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Çoban A, Kaynak Türkmen M, Gürsoy T. Türk Neonatoloji Derneği yenidoğan sarılıklarında yaklaşım, izlem ve tedavi rehberi 2014.
2. Maisels MJ, Watchko JF. Jaundice. In: MacDonald MG, Seshia MMK, eds. Avery's neonatology. Pathophysiology and management of the newborn. 7th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer 2016;587-645.
3. Kaplan M, Wong RJ, Burgis JC, Sibley E, Stevenson DK. Neonatal jaundice and liver diseases. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. Fanaroff & Martin's Neonatal-Perinatal Medicine, 11th ed. Elsevier, Philadelphia, 2020 p. 1788-852.
4. Özdemir ÖMA. Diagnosis and therapy of neonatal indirect hyperbilirubinemia. Pam Med J 2020;13:463-74.
5. Erdeve O, Okulu E, Olukman O, Ulubas D, Buyukkale G, Narter F, Tunc G, Atasay B, Gultekin ND, Arsan S, Koc E; Turkish Neonatal Jaundice Registry Collaborators. **The Turkish Neonatal Jaundice Online Registry: A national root cause analysis.** PLoS One. 2018 Feb 23;13(2):e0193108.
6. American Academy of Pediatrics, Clinical Practice Guideline, Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.
7. Watchko JF. Neonatal indirect hyperbilirubinemia and kernicterus. In: Gleason CA, Juul SE, eds. Avery's diseases of the newborn. 10th ed. Elsevier, Philadelphia, 2018 p. 1198-218.
8. Gomella TL, Eyal FG, Bany-Mohammed F. Gomella's Neonatology. 8th ed. Mc Graw Hill, New York, 2020 p. 546-57.
9. Neonatal-Jaundice identification and management in neonates $\geq$ 32 weeks gestation. NSW Government Guideline, GL_2016-027, Available at: <http://www.health.nsw.gov.au/policies/>. Accessed 17 Nov 2019
10. Amos RC, Jacob H, Leith W, et al. Jaundice in newborn babies under 28 days: NICE guideline 2016.

11. Türk Neonatoloji Derneği tanı ve tedavi protokolleri No 2. Türk Neonatoloji Derneği Bülteni. Sayı 6-Güz 2002;12-18.
12. Güzoğlu N, Tandırcıoğlu ÜA, Aliefendioğlu D. Management of hyperbilirubinemia in preterm infants in Turkey. *Turk J Med Sci* 2016;46:401-403.
13. Rennie JM, Sehgal A, De A, Kendall GS, Cole TJ. Range of UK practice regarding thresholds for phototherapy and exchange transfusion in neonatal hyperbilirubinaemia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009;94:323-327.
14. National Collaborating Centre for Women's and Children's Health. Neonatal jaundice. London: RCOG Press, 2010 May.
15. Maisels MJ, Watchko JF, Bhutani VK, Stevenson DK. An approach to the management of hyperbilirubinemia in the preterm infants less than 35 weeks of gestation. *J Perinatol* 2012;32:660-664.
16. Rostenberghe HV, Ho JJ, Lim CH, Hamid IJA. Use of reflective materials during phototherapy for newborn infants with unconjugated hyperbilirubinaemia. *Cochrane Database Syst Rev* 2020 Jul 1;7(7):CD012011.
17. Treatment of uncojugated hyperbilirubinemia in term and late preterm infants-UpToDate. Available at: <https://www.uptodate.com/contents/unconjugatedhyperbilirubinemia-in-term-and-late-preterm-infantsmanagement>.
18. Lee Wan Fei S, Abdullah KL. Effect of turning vs. supine position under phototherapy on neonates with hyperbilirubinemia: a systematic review. *J Clin Nurs* 2015;24:672-682.
19. Thukral A, Deorari A, Chawla D. Periodic change of body position under phototherapy in term and preterm neonates with hyperbilirubinaemia. *Cochrane Database Syst Rev* 2022 Mar 2;3(3):CD011997.
20. Chu L, Qiao J, Xu C. Home-Based Phototherapy Versus Hospital-Based Phototherapy for Treatment of Neonatal Hyperbilirubinemia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clin Pediatr* 2020;59(6):588–95.
21. Pettersson M, Eriksson M, Albinsson EA, Ohlin A. Home phototherapy for hyperbilirubinemia in term neonates—an unblinded multicentre randomized controlled trial. 2022 Mar 2;3(3):CD011997.
22. Çoban A, Kaynak Türkmen M, Gürsoy T. Türk Neonatoloji Derneği yenidoğan sarılıklarında yaklaşım, izlem ve tedavi rehberi. *Turk Pediatri Ars* 2018;53:172-179.
23. Yu C, Li H, Zhang O, He H, Chen X, Hua Z. Report about term infants with severe hyperbilirubinemia undergoing Exchange transfusion in Southwestern China during an 11-year period, from 2001 to 2011. *PLoS One* 2017;12:e0179550.
24. Zwiers C, Scheffer-Rath MEA, Lopriore E, de Haas M, Liley HG. Immunoglobulin for alloimmune hemolytic disease in neonates (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018, Issue 3. Art. No:CD003313.

EYVAH! KREATİNİN YÜKSEK

Dr. Pelin Ertan

Kreatinin kasların enerji metabolizmasında rol oynayan, yüksek enerjili fosfat bileşiklerinden kreatin ve kreatin fosfatın spontan şekilde non enzimatik olarak parçalanması sonucu ortaya çıkan atık üründür. Plazma proteinlerine bağlanmaz ve glomerullardan rahatlıkla filtre edilebilir. %5-10'u tubullerden filtre edilir.

Serum kreatinin düzeyinin yükselebileceği durumları kabaca sınıflandırırsak;

Vücutta kreatinin üretiminde artış

Analiz yöntemi ile çapraz reaksiyon

Kreatinin tubuler sekresyonunda azalma olarak değerlendirilebiliriz.

Kreatinin böbrek fonksiyonlarını değerlendirmekte kritik öneme sahiptir.

Serumda, glomerüler filtrasyon hızının (eGFR) bir belirteçidir.

24 saatlik idrar toplamının doğruluğunu değerlendirmek için kontrol olarak kullanılabilir

Spot idrarda, birçok solüt için 24 saatlik toplama ihtiyacını ortadan kaldırabilir

Kreatinin düzeyi tek başına böbrek fonksiyonlarını değerlendirmede kullanılmamalıdır. Zira yaş, cinsiyet, ırk, diyet, vücut yapısı, ilaçlar, gebelik, ölçüm yöntemlerinden etkilenebilir. Böbrek yetmezliğinin erken evrelerinde hastalar semptom göstermeyebilir. Şüphelenildiği durumlarda yetmezliği saptamanın önemi son dönem böbrek yetmezliğine progresyonu önlemek ya da yavaşlatmak açısından önemlidir. Böbrek fonksiyonlarını en iyi yansıtan parametre GFR hesaplanmasıdır. GFR çoğu zaman direkt olarak hesaplanamayacağından yerine çoğu zaman ilk etapta kreatinin düzeyi kullanılır.

Serum kreatinin değeri her ne kadar böbrek hasarı tanı ve takibinde kullanılsa da geç dönemde yükselmeye başlaması, total kas kitlesi ile alakalı olması, birçok faktörden etkilenmesi gibi nedenlerden gerçek böbrek hasarının tek başına göstergesi değildir. Bundan dolayı gerçek böbrek hasarı gelişimini ve ciddiyetini daha erken safhada öngören başka biyomarker arayışlarına neden olmuştur. Örneğin;

- Plazma nötrofil jelatinaz ilişkili protein (NGAL)
- serum sistatin-C
- idrarda interlökin-18 (IL-18)
- böbrek hasar molekülü-1 (KIM-1)
- idrarda NGAL seviyeleri

hasarı daha erken belirleyebilen ve prognoz hakkında daha iyi fikir veren biyomarkerlardır.

Serum kreatinin yüksek hastada ayrıntılı anamnez, fizik bakı, laboratuvar ve görüntüleme yöntemi ile mevcut problemin akut veya kronik, stabil ya da progresif olup olmadığı konusunda prognozun belirlenmesi ve tedavinin planlanması açısından önem arz etmektedir.

Kaynaklar

1. Assessment of Elevated Creatinine. BMJ Best Practice. Last updated Apr, 5 2022.
2. Rule AD, Larson TS, Bergstralh EJ, et al. Using serum creatinine to estimate glomerular filtration rate: accuracy in good health and in chronic kidney disease. Ann Intern Med. 2004 Dec 21;141(12):929-37.
3. Levey AS, Coresh J, Greene T, et al. Expressing the modification of diet in renal disease study equation for estimating glomerular filtration rate with standardized serum creatinine values. Clin Chem. 2007 Apr;53(4):766-72.
4. Wyss M, Kaddurah-Daouk R. Creatine and creatinine metabolism. Physiol Rev. 2000 Jul;80(3):1107-213.

Kronik İshalli Çocukta Nadir Bir Neden: Sükraz İzomaltaz Eksikliği Olgusu

Pınar YAMAÇ DİLAVER

İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

GİRİŞ

Kronik ishal, çocuklarda ölümle dahi sonuçlanabilen önemli bir büyüme geriliği nedenidir. Altta yatan patolojiler açısından osmotik ve sekretuar ishal olarak sınıflanabilir. Osmotik ishal, emilmemiş çözünabilir madde veya besinlerin barsak lümenine su çekmesinden kaynaklanır. Karbonhidrat emilim bozukları da bu başlık altında yer almaktadır.⁽¹⁾ Karbonhidratların, fermentasyon sonucu oluşan kısa zincirli yağ asitlerinin ve elektrolitlerin oluşturduğu osmotik yük ve kolonik geçişin hızlanması, ishal tablosuna yol açar.⁽²⁾ Klinik olarak şişkinlik, gaz, patlayıcı ve köpüklü dışkılama, emilemeyen şekerin fermentasyonu ile asidik karakter kazanan dışkının yol açtığı perianal dermatit (pişik) gibi bulgular ile karakterizedir.⁽¹⁾

İnce barsak fırçamsı kenar membranında yer alan disakkaridazlardan sükraz-izomaltaz enzim kompleksi (SI); nişasta, glikojen, sükroz ve maltozun hidrolizinde rol oynar. ⁽³⁾ Konjenital sükraz-izomaltaz eksikliği (CSID), SI gen mutasyonu ile karakterize otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Enzim aktivitesindeki eksikliğin derecesine göre geniş skalada klinik ekspresyon gösterebilir ve farklı yaş gruplarında bulgu verebilir.⁽⁴⁾ Avrupa popülasyonunda prevalansın 1/5000 olduğu tahmin edilmektedir. Dünya üzerindeki gerçek prevalansın, tanılabilir zorluklar ve hastalığın yeterince tanınmaması nedeniyle tahmin edilenden fazla olduğu düşünülmektedir. ^(5,6)

Hastalığın tanısında altın standart yöntem, ince barsak biyopsisinde sükraz-izomaltaz enzim aktivitesinin yokluğunun veya azaldığının gösterilmesidir.⁽⁶⁾ DNA teknolojisinin gelişmesiyle birlikte genetik tetkikler tanıda giderek daha da önem kazanmaktadır. Sükraz ve nişastadan kısıtlı diyet ve/veya sakrosidaz enzim replasmanı güncel tedavi yaklaşımlarıdır.⁽⁵⁾

OLGU

Sekiz yaşında erkek hasta, 4 yaşından beri devam eden; ortalama 2 haftada bir, bol sulu, günde 6-7 kez bulan, kötü kokulu ishal şikayetiyle başvurdu. Hastanın beslenmesinin iyi olduğu, özellikle paketli gıdalar tüketildiğinde ishal şikayetlerinin daha yoğun olduğu öğrenildi.

Sezaryen ile term, 3200 gr doğan hasta 2 yaşına kadar anne sütü almış, 6. ayda ek gıda başlanmış. Bebeklik döneminde meyve püresi verildiğinde şikayetin olmadığı belirtildi. Olgumuz 2-3 yaşlarındayken sivrisinek ısırığı sonrası gelişen bir anjiyoödem öyküsü mevcuttu. 5 yaşındayken artrit nedeniyle Çocuk Kardiyoloji ve Göz Hastalıkları tarafından tetkik edildiği, ancak romatolojik hastalık düşünülmeyeceği öğrenildi. Aralık 2021'de covid enfeksiyonu geçirmişti. Soygeçmişi romatolojik hastalıklardan zengin olan hastanın ailesinde ülseratif kolit, kolonda polipler, romatoid artrit, skleroderma, lupus, reyno, schögren hastalığı mevcuttu.

Bize başvurduğunda sırtta yeni başlayan vitiligo dışında sistem muayenesinde özellik yoktu. Kilosu 31.6 kg (90.8.p, Z skoru 1.33), boyu 138 cm (96.0.p, Z skoru 1.75) idi. Yaklaşık dört yıldır farklı merkezlerde tetkik edilen hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemogram, elektrolitler, karaciğer enzimleri, üre-kreatinin, tiroid fonksiyon testleri, dışkı sindirim durumu, parazitik incelemeleri ve dışkı mikroskopisi normaldi. Dört yıl önce bakılan ASO 157 IU/mL, ANA 1/1000 pozitif tespit edilmişti. Total IgA 99, Doku Transglutaminaz IgA negatifti. Total IgE 23, inek sütü, buğday, yumurta akı ve sarısı spesifik IgE tetkikleri negatif geldi. CRP 8.34 olan ve dışkıda gizli kan tespit edilen hastaya endoskopi ve kolonoskopi yapıldı. Patolojinin normal gelmesiyle inflamatuvar barsak hastalıkları, eozinofilik gastrointestinal hastalıklar ve çölyak hastalığı dışlandı. Paketli gıda ve meyve tüketimi ile ishallerinin arttığı, hırçınlığı ve unutkanlığı olduğu öğrenilen hastadan sükraz izomaltaz eksikliği için genetik tetkik gönderildi. Hastada SI geninde heterozigot c.2892G>A gen mutasyonu saptandı.

Sükraz izomaltaz eksikliği tanısıyla enzim replasman tedavisinin başlanmasıyla ardından ishallerinin tamamen kaybolduğu, hırçınlık ve unutkanlık şikayetlerinde belirgin düzelme olduğu öğrenildi. Enzim replas-

man tedavisi kullanmaktayken okul arkadaşlarından çekindiği gerekçesiyle okulda diyet tedavisi uygulanmaya başlandı. Okul dışı zamanlarda enzim kullanımına devam edildi.

TARTIŞMA

Sükraz-izomaltaz eksikliği ilk olarak 1960 yılında Weijers ve ark. tarafından tanımlanmıştır. İnce barsak epitelindeki sükraz-izomaltaz enzim aktivitesinin düşüklüğüne bağlı olarak, klinik şiddeti enzim aktivitesine göre değişkenlik gösteren otozomal resesif kalıtsal bir hastalıktır.⁽³⁾ Klasik prezentasyonu bebeklik döneminde meyveler ve nişastaya maruz kalınmasıyla 9-18. aylarda şiddetli sulu ishal, kilo alamama, sinirlilik ve pişik ile başvuru şeklindedir. Ancak son yıllarda, bizim olgumuzda da görüldüğü gibi, okul çağındaki çocuklarda da intermittan diyareyle seyredebileceği gösterilmiştir. Okul öncesi veya okul çağındaki çocuklarda diyareye zaman zaman kusmanın eşlik ettiği; erişkin dönemde dispepsi, reflü benzeri semptomlarla, hatta hiperkalsemi ve nefrokalsinozisle seyreden vakalar bildirilmiştir.^(5, 6) Prevalansı Kuzey Amerika ve Avrupa'da %0.2-0.5 iken; Grönland, Kanada ve Alaska'da %3-10 arasında değişen daha yüksek bir seviyededir.⁽⁷⁾ Ancak literatürde, klinik çeşitlilik ve tanısal güçlükler nedeniyle yetersiz ya da yanlış teşhis edildiği yönünde şüphe bulunmaktadır.⁽⁸⁾

Ailedeki yoğun romatolojik hastalık geçmişi, bu olgunun tanısında kafa karıştırıcı faktör olarak rol oynamış ve süreci uzatarak birçok merkezde ayrıntılı tetkik edilmesine yol açmıştır. Uzun süren ishal, ailede ülseratif kolit öyküsü, inflamatuvar belirteç pozitifliği, dışkıda gizli kan bulunması ön planda inflamatuvar barsak hastalığı düşündürmüştür. Endoskopik inceleme sonucu patolojinin normal gelmesiyle bu tanıdan uzaklaşmıştır. Hastanın ishallerinin özellikle paketlenmiş gıda ve meyve tüketimi ile yoğunlaşması, tanısal anlamda yol gösterici olmuştur. Sükraz-izomaltaz eksikliği tanısında altın standart ince barsak biyopsisinde enzim aktivitesinin azaldığının gösterilmesidir. Noninvaziv tanı yöntemleri arasında sükroz nefes hidrojen çalışması ve üriner disakkarid tetkiki yer alır ancak klinik olarak daha az kullanılmaktadır.⁽⁶⁾ Literatürde diyete maltoz preparatı eklenmesi ile ishali artan ve diyet tedavisine yanıttan tanıya gidilen bir vaka mevcuttur.⁽⁹⁾ Semptomların çeşitliliği ve nonspesifik oluşu, bu hastalarda tanıyı geciktirmektedir. Ancak günümüzde gelişen genetik teknoloji, tanısal anlamda bize bu vakada olduğu gibi avantaj sağlamaktadır. Semptomatik hastalarda genetik tetkik ile birlikte klinik sakrosidaz denemesinin, mukozal enzim testinin yerini alacağı düşünülmektedir.⁽¹⁰⁾ CSID hastalarının en az %80'inde dört yaygın mutasyondan biri tespit edilmiştir.⁽⁵⁾ CSID fenotipi klasik olarak otozomal resesif olarak kabul edilir. Ancak bazı heterozigotların da semptomatik olduğu doğrulanmış; homozigot ve heterozigot kalıtım paternleri ile klinik ciddiyet bakımından farklılık gösteren heterojen CSID formlarının varlığı gösterilmiştir.^(11, 12) Diyet ve enzimin dışardan replasmanı günümüzde mevcut tedavi seçenekleridir. Sükroz ve nişasta kısıtlı diyetlerle yapılan takip çalışmalarında hastaların sadece %10'unun asemptomatik kaldığı, %60-75'inin ishal, gaz ve/veya karın ağrısı şikayetlerinin devam ettiği tespit edilmiştir. Bu çocukların diyete uyum oranları %50 civarında kalmıştır.⁽⁶⁾ Enzim replasman tedavisi olarak *Saccharomyces cerevisiae*'den türetilen, sakrosidaz (Sucraid) içeren bir oral solüsyon kullanılmaktadır. CSID'li hastalarda genellikle iyi tolere edilmekte ve karbonhidrat sindirimine yardımcı olarak semptomların azalmasını sağlamaktadır.⁽⁵⁾ Sakrosidaz, uzun süreli kullanımda da etkili ve güvenli bulunmuştur.⁽¹⁰⁾ Bizim olgumuzda olduğu gibi kombine tedaviye de ihtiyaç duyulabilmektedir. Bu olgu, okul çağı çocuklarında sosyal baskıyı azaltmak amacıyla enzim ve diyet tedavisi birlikte kullanılabileceğinin bir örneği olmuştur.

SONUÇ

Sükraz-izomaltaz eksikliği, kronik ishalin nadir bir nedeni olmakla birlikte; dünya üzerinde tahmin edilenden daha sık olduğu düşünülmektedir. Semptomu olan hastalarda şüphe ile tetkik edilmesi, hastaların morbidite ve mortaliteleri üzerine önemli katkı sağlayacaktır. Yakın bir gelecekte hastalığın tanısında genetik tetkiklerin, invaziv tetkiklerin yerini alacağı öngörülmektedir. Bu hastalarda diyet ve/veya enzim replasmanı kullanılması hastaların yaşam kalitesini arttırmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Shankar S, Rosenbaum J. Chronic diarrhoea in children: A practical algorithm-based approach. *J Paediatr Child Health* 2020; 56:1029–1038. <https://doi.org/10.1111/jpc.14986>
2. Hammer HF, Hammer J. Diarrhea Caused By Carbohydrate Malabsorption. *Gastroenterol Clin North*

Am 2012; 41:611–627. <https://doi.org/10.1016/j.gtc.2012.06.003>

3. Naim HY, Heine M, Zimmer KP. Congenital sucrase-isomaltase deficiency: Heterogeneity of inheritance, trafficking, and function of an intestinal enzyme complex. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 55:13–20. <https://doi.org/10.1097/01.mpg.0000421402.57633.4b>
4. Gilger M, Hamaker B. Introduction to the 8th starch digestion consortium workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 55:1–2. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e318272fee7>
5. Canani RB, Pezzella V, Amoroso A, et al. Diagnosing and treating intolerance to carbohydrates in children. *Nutrients* 2016; 8. <https://doi.org/10.3390/nu8030157>
6. Treem WR. Clinical aspects and treatment of congenital sucrase-isomaltase deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 55:7–13. <https://doi.org/10.1097/01.mpg.0000421401.57633.90>
7. Chiruvella V, Cheema A, Arshad HMS, et al. Sucrase-Isomaltase Deficiency Causing Persistent Bloating and Diarrhea in an Adult Female. *Cureus* 2021; 13:1–5. <https://doi.org/10.7759/cureus.14349>
8. Geng L, Li DY, Ou W, et al. Congenital sucrase-isomaltase deficiency: An under-diagnosed disease in Chinese children. *BMC Pediatr* 2014; 14:1–4. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-14-11>
9. Şahan YÖ, Ecevit ÇÖ, Baran M, et al. Olgu Sunumu / Case Report Kronik İshal Nedeni : Sükröz-İzomaltaz Eksikliği Klinik Tanılı Bir Olgu Cause of Chronic Diarrhea in Infancy That Creates Diagnostic Problem : Sucrase-Isomaltase Deficiency Clinically Diagnosed Case Report. 2014; 1:39–42.
10. Puntis JWL, Zamvar V. Congenital sucrase-isomaltase deficiency: Diagnostic challenges and response to enzyme replacement therapy. *Arch Dis Child* 2015; 100:869–871. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2015-308388>
11. Uhrich S, Wu Z, Huang JY, et al. Four mutations in the SI gene are responsible for the majority of clinical symptoms of CSID. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 55:34–35. <https://doi.org/10.1097/01.mpg.0000421408.65257.b5>
12. Gericke B, Amiri M, Scott CR, et al. Molecular pathogenicity of novel sucrase-isomaltase mutations found in congenital sucrase-isomaltase deficiency patients. *Biochim Biophys Acta - Mol Basis Dis* 2017; 1863:817–826. <https://doi.org/10.1016/j.bbadis.2016.12.017>

LENFADENOPATİLİ ÇOCUĞU YÖNETELİM

Çocuk Cerrahı Gözüyle

Rahşan Özcan

Lenfadenopati çocuklarda sık görülen bir şikayettir. Çocuk cerrahlarına genellikle lenf nodlarını değerlendirmek, tedavi etmek ve/veya biyopsi yapmak için konsülte edilir.

Lenfadenopatinin incelenmesinde, eksiksiz bir tıbbi öykü, mevcut hastalık öyküsü ve sistemlerin gözden geçirilmesi kritik öneme sahiptir. İlişkili semptomların varlığı ve süresi ve bilinen maruz kalma veya seyahat gibi odaklanmış sorular, ayırıcıyı tanıyı daraltmaya veya bir tanıyı doğrulamaya yardımcı olacaktır. Sağlıklı çocukların %90'a kadarında palpabl lenf nodu varlığı olabildiği için olacağından, bir tanı algoritması izleyerek invaziv prosedür riskini en aza indirmek önemlidir.

Lenf nodu biyopsisinde zamanlama önemlidir. Adenopatinin cerrahi değerlendirmesi, malignite ile ilişkili riske sahip çocuklarda, 2 haftalık gözlemden sonra tanı konmadan lenfadenopatinin devam ettiği durumlarda veya ampirik antibiyotik tedavisi olsun/olmasın 4-6 haftadan fazla devam eden adenopati varlığında gereklidir.

Biyopsi kararı verildiğinde hangi lenf nodundan biyopsi alınacağını belirlemek önemlidir. Genel olarak, yaygın lenfadenopati varsa, en anormal lenfadenopati seçilir. Tek bir lenf nodu baskın değilse, biyopsi yeri için önerilen tercih sırası supraklaviküler, servikal, aksiller ve inguinaldır, çünkü spesifik olmayan sonuçlar aksiller ve inguinal düğümlerde daha sık görülür. Görüntüleme yöntemleri ile spesifik bir lenf nodu seçilebilirse biyopsi bu lenf nodundan alınmalıdır.

Çocuklarda lenfadenopatinin cerrahi değerlendirilmesinde kullanılan 3 yöntem vardır. Bunlar eksizyonel veya insizyonel biyopsi, çekirdek iğne biyopsisi ve ince iğne aspirasyonunu içerir. Biyopsi, uygun altyapı ve patolojinin mevcut olduğu pediatrik bakım konusunda uzmanlaşmış bir tıbbi kurumda yapılmalıdır. Biyopsi kararının patolog, onkolog enfeksiyon hastalıkları ekibi ile multidisipliner bir tartışma ve fikir alışverişi ile verilmesinin örneğin uygun şekilde alınmasını ve tanıyı kolaylaştıracağı unutulmamalıdır.

COVID-19 PANDEMİSİNDE ADÖLESANIN YAŞANTISI NASIL ETKİLENDİ?

Doç. Dr. Raziye Dut

İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Ek Hizmet Binası, İstanbul

Adölesan dönem, kişinin kim olduğu, ne yapmak istediği gibi sorulara cevap aradığı, bireyselleşme gereksinimlerinin olduğu, diğer taraftan toplum içinde yer edinme, aidiyat kazanma çalışmalarının olduğu bir süreçtir. Fiziksel olgunlaşma ve hormonal etkiler ile baş etmeye çalışırken, güvenebileceği, yakınlık kurabileceği ilişkilere ve rol modellere ihtiyaç duyar. Bu süreci doğrudan etkileyen faktörler, döneme özgü ihtiyaçlar doğrultusunda gelişen amaç ve hedeflerdir. Ergenler ve genç yetişkinler benzeri görülmemiş sosyal, ekonomik ve kültürel değişimlerle karşı karşıyadır. 2020 yılı normal bir yıl değildi, dünyanın son yüzyılda en kötü salgınla karşı karşıya kaldığı ve hayatın durma noktasına geldiği bir yıldır. Salgının hastalık etkisinin toplumların sosyal, kültürel, ekonomik gündemine de etkisi olması nedeniyle yaşanan pandeminin "sindemi" kabul edilmesi önerilmiştir. Bu pandemi sindemi içerisinde yaşamları en çok etkilenen adölesan popülasyon olmuştur. Kendi özerkliğini kurmaya çalışan ergen, kapatılan okullar, yasaklar ve sınırlamalarla kovid kuşağı içerisinde kalmıştır. Kovid kuşağının olumlu olumsuz yönleri ve "yeni normal" ile yıllar içinde yüzleşilecektir. Adölesan dönemde devam eden yoğun beyin gelişimi pandemi sürecinde kendilerini ayarlamaları ve düzenlemelerini zorlaştırmıştır. Pandemi ile adölesanın değişen yaşamını üç başlık altında anlatılabilir; biyolojik, psikolojik ve sosyal etkiler. Bu üç başlık adölesan muayenesinin temeli olan biyopsikososyal yaklaşımdır. Biyolojik başlık altında adölesanın süreçten etkilenen fiziksel değişimleri; beslenme, kilo kaybı, obezite, uyku süresi, fizik aktivite, psikolojik değişimler; stres (akut, kronik), aile için duyulan endişe, ailede ve yakınlarında beklenmedik kayıplar, yeme bozuklukları, sosyal değişimler başlığında ise; sosyal mesafe, maske kullanımı, karantina uygulamaları, okulların kapatılması, uzaktan eğitim, ekonomik endişeler, şiddete maruziyet, madde kullanımı ve adölesan evlilikler sayılabilir. İspanya, İtalya, Brezilya, Kolombiya ve Şili'den 10-19 yaş, 820 adölesan ile yapılan çalışmada, pandemi sürecinde adölesanların fast food alımının arttığı, pandemi öncesi %44.6'sı haftada bir kereden fazla fast food tüketirken pandemide %64'e yükselmiştir. Kızartılmış ve şekerli gıdaların alımı pandemiden önce hergün şekerli gıda tüketenlerin oranı %14 iken pandemi sürecinde %20.7'ye yükselmiştir. Kanadadan yapılan çalışmada 14-17yaş adölesanlarda yeme bozukluğu tanısı ile hastane yatışlarının arttığı bildirilmiştir. Çin'den yapılan çalışmada da adölesanlarda uykusuzluk belirtilerinin pandemi öncesi döneme göre arttığı (%20.3) ve lise son sınıf öğrencileri için uyku süresinin en kötü olduğu, lise öğrencilerinin yarıdan fazlasının gecede 7 saatin altında uyuduğu bulunmuştur. 6-17yaş grubunda yapılan bir çalışmada ekran süresinin haftada 30 saat arttığı bulunmuştur. Karantinadaki çocukların karantinada olmayanlara göre Travma Sonrası Stres Bozukluğu (TSSB) skorlarının dört kat daha fazla olduğu bildirilmiştir. Pandemi süreci çocuk evliliklerin azaltılması çalışmalarını da bloke etmiştir. Pandemi sürecinin on üç milyon çocuk evliliği ile sonuçlanması beklenmektedir. Bu süreçte, kadınların ve kızların temel menstrual hijyen ihtiyaçlarını karşılamaları zorlaşmıştır. Bunlar, adölesanları gelecek yaşamda olumsuz etkileyebilir; ekonomik, eğitim, beslenme, fiziksel aktivite, ruh sağlığı alanlarında daha sonra kompanse edilmesi güç problemler ve olumsuz etkiler ile karşılaşılabilir. Bu riskleri önlemek veya tersine çevirmek için çok dikkatli, bilimsel bir şekilde inceleme ve bilimizi artırıp önlemler almamız gerekmektedir.

OKUL ÇAĞI ÇOCUKLARINDA HAREKET BOZUKLUKLARI

Doç. Dr. Sanem Keskin Yılmaz

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Hareket bozukluğu, güçsüzlük veya spastisiteden bağımsız olarak ortaya çıkan artmış, düzensiz, anormal, istemsiz hareketlerin varlığı veya istemli hareketlerde yavaşlama / duraklamaya neden olan nörolojik bozukluklar olarak tanımlanır. Erişkin oranla çocukluk çağında daha az görülen hareket bozuklukları önemli ve bir kısmı tedavi edilebilir doğumsal ya da edinsel pek çok nedene bağlı gelişebilir. Çocukluk çağında ortaya çıkan hareket bozukluğu ile karşılaşıldığında hekim, hasta ve ebeveynleri için uzun soluklu bir tanı, ayırıcı tanı ve tedavi süreci başlar. Bu sürecin doğru yönetilebilmesi için hareket bozukluğunun doğru sınıflandırılması vazgeçilmezdir.

Hareket bozuklukları iki temel grupta sınıflandırılır: (1) **Hipokinetik hareket bozuklukları**; çocukluk çağında daha nadir olan hareketlerde yavaşlama (**bradikinezi**) veya azalma (**hipokinezi**) olarak gözlenen hareket bozukluklarıdır. Prototipi olan **parkinsonizm**, sıklıkla diğer hareket bozuklukları veya nörolojik bulgularla beraberdir. Edinsel (ilaç, toksin, enfeksiyöz) veya genetik / metabolik nedenlere (Wilson hastalığı, nörodegenerasyon, demir birikimi, nörotransmitter hastalığı, Huntington hastalığı, serebellar ataksi tip3) bağlı olabilir. (2) **Hiperkinetik hareket bozuklukları (HHB)**; her türlü aşırı hareketin gözlemlendiği bozukluklardır. **Distoni, atetoz, kore, ballismus, miyoklonus, tremor, tik** ve **stereotipi** bu grupta yer alır.

Distoni; tekrarlayıcı kıvrılma, dönme veya bükülme hareketleri ve / veya anormal postüre neden olan istemsiz aralıklı ya da sürekli kas kasılmalarıdır. **Distonik tip serebral palsi**, çocukluk çağı distonilerinin en sık nedenidir.

Kore; devamlı, rastgele görünümlü bir ya da daha fazla istemsiz hareket / hareketlerdir. Çocukluk çağı koresinde kazanılmış nedenler daha sık olup en sık akut / subakut başlangıçlı **Sydenham koresi (SK)** görülür.

Ballismus; yüksek amplitüdlü ve ekstremitenin proksimalini (kalça, omuz gibi) tutan koreiform istemsiz hareketlerdir. **Atetoz**; sabit bir postürün devamlılığının sağlanmasına engel olan, distal eklemlerde, yavaş, sürekli, istemsiz, ritmik olmayan, kıvrıcı veya bükücü hareketlerdir. Kore ve atetoz sıklıkla birlikte görülür **koreoatetoz** olarak adlandırılır, en sık neden serebral palsidir.

Miyoklonus; ani, istemsiz, kısa süreli, tekrarlayıcı, sıklıkla ritmik olmayan, sıçrama şeklindeki kas kasılması ya da gevşemesi şeklindeki hareketlerdir. Çocuklarda miyoklonus; fizyolojik/gelişimsel, irkilme sendromları, primer, epileptik ve sekonder nedenlerle görülür. Opsoklonus-miyoklonus-ataksi sendromu, çocukluk çağında nöroblastom ile ilişkili olarak görülen önemli bir paraneoplastik opsomiyoklonus nedenidir.

Tremor; bir eklem aksında gözlenen, ritmik, ön-arka ya da salınımlı istemsiz hareketlerdir. İstemli hareketle ilişkisine göre; **istirahat tremoru** (Parkinson hastalığı) ve **aksiyon tremoru** olarak ikiye ayrılır. Etiyolojik açıdan; artmış fizyolojik tremor, esansiyel tremor ve semptomatik tremor olmak üzere üç grupta değerlendirilir.

Tik bozuklukları; tekrarlayıcı, ritmik olmayan, kişi tarafından fark edilebilen ve kısa süreli de olsa baskılanabilen, öncesinde "yapma dürtüsü" tanımlanan istemsiz basit veya kompleks hareketler ya da seslerdir. Tik bozuklukları motor (basit/kompleks) ve vokal tikler (basit / kompleks) olarak ikiye ayrılır.

Stereotipi; istemsiz, amaçsız, koordine, tekrarlayıcı, sıklıkla ritmik ve bilateral, üst ekstremitenin daha proksimal bölümlerini içeren ve baskılanabilen basit hareketlerdir. Sağlıklı çocuklarda görülebildiği gibi, Rett sendromu, kalıtsal metabolik hastalıklar, otizm gibi psikiyatrik bozukluklarda da görülebilir.

Çocuklarda “Toplum Kökenli Pnömoni” Tedavisi

Prof. Dr. Saniye Girit

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Toplum kökenli pnömoni (TKP) tüm dünyada özellikle gelişmekte olan ülkelerde yaşayan 5 yaşın altındaki çocuklarda önemli düzeyde solunumsal morbidite ve mortalite nedeni olan bir halk sağlığı sorunudur. TKP dünya çapında 5 yaşından küçük çocuklarda önde gelen ölüm nedenidir. Çocuklarda TKP tanısında hastaların klinik bulguları önemlidir. Sık rastlanan bulgular arasında ateş, takipne, artmış solunum çabası, ronküsler, raller ve vizing yer alır. Ayrıca hidrasyon durumu, aktivite düzeyi ve oksijen satürasyonu da önemlidir ve hastaneye yatma ihtiyacını gösterebilir.

Tedavinin temel hedefleri;

- Oksijenlenmenin sağlanması
- Yaşamsal fonksiyonların desteklenmesi
- Etken mikroorganizmanın temizlenmesi
- Klinik hastalığın iyileşmesidir.

Daha güvenilir ve hızlı tanısal testler geliştirilene kadar, çocuk hastaların büyük bir bölümünde antibiyotik tedavisi empiriktir (Tablo 1). Empirik tedavi, yaşa göre en sık görülen olası patojenler ve yerel mikrobiyolojik veriler temel alınarak düzenlenir. Tedavinin seçimi; hastanın yaşı, klinik, laboratuvar ve radyolojik bulguları, farklı patojenlerin bölgesel ve mevsimsel prevalansı, bölgesel antibiyotik direnci bilgileri ve direnç gelişimini kolaylaştıran kişisel risk faktörlerine dayandırılmalıdır.

TKP’de antibiyotik tedavisinde göz önüne alınması gereken genel özellikler:

- Çocuklarda TKP’lerin tedavisinde kullanılacak antibiyotikler, pnömokokların penisilin direncini indüklemeye potansiyeli düşük, basit ve dar spektrumlu antibiyotikler olmalıdır.
- Pnömokokkal pnömonilerin tedavisinde penisilinler, empirik tedavide ilk seçilecek ilaçlardır.
- Standart doz amoksisilin (15 mg/kg/doz-günde 3 kez) birçok pnömokok pnömonisini tedavi edilebilir.
- Pnömokokların direnç kazanmasına yol açan başlıca antibiyotikler; TMP-SMX, tetrasiklin ve makrolidlerdir.
- Pnömokoklarda penisiline yüksek derecede direnç MIC ≥ 2.0 µg/ml değerleridir.
- Pnömonide klinik önem taşıyan penisilin direnci MIC ≥ 4.0 µg/ml değeridir.
- Dirençli pnömokok infeksiyonlarının tedavisinde bazı antibiyotiklerin (penisilinler, aminopenisilinler) dozlarını arttırmak çoğunlukla yeterli sonuç verir. Yüksek doz amoksisilin (30 mg/kg/doz-günde 3 kez), ancak yüksek derecede penisilin direnci düşünüldüğünde (MIC ≥ 4.0 µg/ml) verilmelidir.
- Penisiline alerjisi olan çocuklarda bir makrolid veya sefalosporin kullanılabilir.
- Makrolidler, özellikle hastanede yatan hastalarda monoterapide kullanılır ise, kazanılmış penisilin direncini indükler.
- 8 yaşın üzerinde, makrolidlere alerjik çocuklarda doksisisiklin kullanılabilir.
- H.influenzae suşları ampisiline dirençli, β -laktam - β -laktamaz kombinasyonlarına duyarlıdır.
- H.influenzae’ ya bağlı infeksiyonlarda duyarlı olsa bile, direnci indüklediğinden, ampisilin kullanılmamalıdır.
- H.influenzae’ ya bağlı infeksiyonlarda, amoksisilin, direnci ampisilinden daha az indükler.
- Pnömoni tanısı alan ve amoksisilin başlanan bir çocukta ateş 48 saatten daha uzun süredir devam ediyor ise ve radyolojik olarak pnömosel, ampiyem veya apse görünümü varsa stafilokok infeksiyonu

düşünülmelidir.

2 aydan küçük bebeklerin TKP tedavisinde genel öneriler:

- Bu yaş grubunda solunum güçlüğü olan bebekler daima hastaneye yatırılmalı ve aksi kanıtlanana kadar bakteriyel pnömoni olarak kabul edilmelidirler.
- Yaşamın ilk 3 haftasında pnömoni nadir olmakla birlikte, saptandığında perinatal olarak kazanılmış mikroorganizmalar düşünülmelidir.
- Tedavide, septik özellikler göz önünde tutularak sefotaksimle birlikte veya sefotaksim olmaksızın ampicilin ve bir aminoglikozid (gentamisin) ile hemen tedaviye başlanmalıdır.
- Yaşamın ilk 2 haftasında herpes simpleks virüsü (HSV) olası pnömoni etkeni olduğundan kuşkulu olgularda (primer maternal infeksiyon) intravenöz asiklovir (60mg/kg/gün, 3dozda, 21 gün) başlanmalıdır.

3 hafta-3 ay arası bebeklerde TKP tedavisinde genel öneriler:

- Afebril, nontoksik infantlarda Chlamydia trachomatis'e bağlı pnömoni düşünülüyorsa bu hastalarda, yakın izlemle oral makrolitler (eritromisin, klaritromisin, azitromisin) ayaktan tedavi ile verilebilir.
- Hastane tedavisi gerektiren hipoksik ve toksik görünümlü infantlarda tedavide, III. kuşak sefalosporinlerle birlikte intravenöz eritromisin/klaritromisin seçilmelidir.
- Bordatella pertussis yaşamın ilk 3 haftasında ciddi pnömonilere neden olabilir. Bu mikroorganizma da tüm makrolidlere duyarlıdır.

3 ay-5 yaş arası çocuklarda TKP tedavisinde genel öneriler:

- Ayaktan tedavide, etiyolojide bakteriyel nedenler düşünüldüğünde, S. pneumoniae ve H. influenzae tip b en sık saptanan bakterilerdir.
- Akciğer grafisinde lobar konsolidasyon saptanırsa; İlk seçilecek antibiyotik grubu penisilindir. Penisilin prokain IM kullanılabilir. Ancak oral tedavi verilecekse, Penisilin V'nin biyo-yararlanımı çok düşük olduğundan amoksisilin tercih edilir.
- Amoksisilin, yeterli serum ve doku düzeylerinde, penisiline orta derecede dirençli pnömokoklar dahil birçok etkeni kapsar.
- Amoksisilin etkenin H.influenzae düşünüldüğü aşısız çocuklardaki pnömoniler için de iyi bir seçenektir.
- Penisiline alerjisi olan çocuklarda makrolidler tercih edilebilir.
- Tedaviden 24-48 saat sonra, amoksisilin tedavisine yanıt yoksa ve M.pneumoniae ve C.pneumoniae'dan kuşulanılıyorsa makrolidler tedaviye eklenebilir.
- Bu yaklaşım, aşırı makrolid kullanımını önleyerek, küçük çocukları dirençli pnömokok infeksiyonlarından korur.
- Hastanede tedavisi gereken ağır pnömonili olgularda, β -laktam- β -laktamaz inhibitörü kombinasyonları (ampisilin-sulbaktam) ya da II. kuşak sefalosporinler kullanılabilir.
- Hastada sepsis bulguları varsa ve/veya komplike plevral efüzyon (plevral ampiyem), pnömosel ve piyo pnömotoraks varlığı söz konusu ise III. kuşak sefalosporinler (sefotaksim veya seftriakson), etken olabilecek her üç patojeni de kapsayan (S.aureus, S. pneumoniae ve H.influenzae) en uygun seçenektir.
- Yoğun bakım tedavisi gerektiren çok ağır pnömoni olgularında başlangıç tedavi kombinasyonları vankomisin ya da linezolid içermelidir.
- Ağır TKP'ye sahip çocuklarda bir makrolid ile birlikte beta-laktam antibiyotiğin (yüksek doz amoksisilin veya seftriakson) kullanılması dirençli mikroorganizmalar ve karma infeksiyonlar için daha iyi bir spektrum sağlar.
- Beta-laktam antibiyotiklere (penisilinler, sefalosporinler) karşı belirgin aşırı duyarlılığı olan çocuklarda olası pnömokok infeksiyonlarına karşı kullanılacak ilaç kombinasyonları klindamisin ya da vankomisin

içermelidir.

5 yaş ve üzeri çocuklarda TKP tedavisinde genel öneriler:

- Ayaktan tedavide 5 yaş ve üzerindeki çocuklarda S.pneumonia en sık görülen etken olması nedeniyle, akciğer grafisinde lobar infiltrasyonun bulunduğu olgularda, penisilin ya da amoksisilin tedavide ilk seçilecek antibiyotik olmalıdır.
- Bu yaş grubundaki hastalarda sepsis bulguları ya da akciğer grafisinde efüzyonlu veya efüzyonsuz lobar infiltrasyon yoksa, tedavide makrolidler de ilk seçilecek ilaç olabilirler.
- Herhangi bir makrolidin diğerine üstün olduğuna dair bir kanıt yoktur.
- Makrolid grubu antibiyotiklerden klaritromisin, S. pneumoniae'ya da olan etkinliği nedeniyle tipik / atipik ayırımının yapılamadığı olgularda da tek başına tercih edilebilir.
- Hastanede ve yoğun bakım koşullarında izlenen ağır ve çok ağır pnömoni olgularda stafilokok pnömonisi olasılığı da dikkate alınarak III. kuşak sefalosporinler tedavide yer almalıdır. Atipik pnömoni etkenleri de bu yaş grubunda çok ağır klinik tablolara yol açabileceğinden tedaviye eklenebilir. Tüm yaş gruplarında
- Hastane koşullarında tedavi edilen, S.pneumoniae, S.pyogenes, S.aureus'un etken olduğu nekrotizan formlar ile ciddi parapnömonik efüzyona bağlı komplike TKP olgularında tedaviye klindamisin eklenebilir.
- Çok ağır kliniğe sahip, yoğun bakım ünitelerinde izlenen, beta laktam grubu antibiyotiklere dirençli S.pneumoniae ve metisilin dirençli S.aureus (MRSA)'a bağlı olarak tedavi yanısızlığı gelişen olgularda, tedaviye vankomisin ya da linezolid eklenmelidir.
- Linezolid kemik iliği baskılanmasına yol açabilir.

Antibiyotiklerin uygulama yolları:

Çocuklara parenteral antibiyotik uygulaması travmatik ve pahalı bir uygulamadır. Ayrıca bu uygulama komplike olmayan pnömonilerde tedavinin sonucunu etkilemede önemsizdir. Parenteral antibiyotikler ağır derecede hasta ve kusma-ishal gibi gasrointestinal bozukluklar nedeni ile ağızdan beslenemeyen çocuklarda kullanılmalıdır. Parenteral tedaviden oral tedaviye geçiş, hastanın oral alımı tolere edebildiği ve klinik olarak iyileşme gösterdiği en kısa zamanda gerçekleştirilmelidir. Çocuklarda TGP'de ardışık antibiyotik tedavisi Tablo 2'de gösterilmiştir. Tedavinin süresi konusunda randomize kontrollü çalışmalar yoktur. Fakat genellikle komplike olmayan pnömonilerde 7-10 gün veya ateş düştükten sonra en az 5 günlük bir tedavi süresi önerilir. Stafilokok pnömonileri, klinik yanıtı göre 14-21 gün süre ile tedavi edilmelidir. M. pneumoniae ve C. pneumoniae ile infekte çocuklar eritromisin ya da klaritromisin ile 10-14 gün tedavi edilmelidir. Alternatif olarak azitromisin tedavisi 3-5 gün süre ile uygulanabilir. Ancak etkenin saptanamadığı ağır pnömoniler ve gram negatif basillerle gelişen pnömonilerde 10-21 günlük tedaviler gereklidir.

Viral Pnömonilerde tedavi

Influenza pnömonisi

- Tedavi, belirtilerin başlamasından sonra ilk 48 saat içinde verilirse etkindir.
- Tedavi, belirtiler kaybolduktan 24-48 saat içinde sonlandırılmalıdır.
- Nöraminidaz inhibitörleri (oseltamivir) hem influenza A hem de B virüslerine karşı etkilidir.
- Oseltamivir, 1yaş ve üzerinde, 5 gün süre ile 2 mg/ kg dozunda, günde 2 kez uygulanmalıdır.

Varisella zoster virüsü veya herpes simpleks virüsü pnömonisi

Tedavide parenteral asiklovir kullanılır.

DESTEK TEDAVİSİ

Çocuklarda TKP'de antibiyotik tedavisinin yanısıra ciddi destek tedavisi gerekir.

Oksijen tedavisi: Hipoksemik çocuklarda mortalite riski yüksektir. Hipoksemik hastalarda, oksijen gereksinimini tam olarak değerlendirmede ve hastanın izlenmesinde transkütanöz nabız oksimetresi kullanılır. Transkütanöz nabız oksimetresi çocuk sakinken uygulanmalıdır. Hastanın dolaşım bozukluğu varsa, transkütanöz nabız oksimetresi doğru sonuç vermeyebileceğinden arteriyel kan gazı alınması uygun olur.

Oksijen kullanımında öneriler:

- Oda havasında, transkütanöz nabız oksimetresinde O2 satürasyonu $\leq$ %92 ise oksijen tedavisi uygulanır
- Oksijen tedavisi herhangi bir sağlık kuruluşunda uygulanabilir
- Oksijen tedavisi alan hastalarda en az 4 saatte bir oksijen satürasyonuna bakılmalıdır

Transkutanöz nabız oksimetresinin bulunmadığı koşullarda O2 tedavisi

- Santral siyanoz varlığı
- Göğüs duvarında çekilmeler
- İneleme
- Huzursuzluk
- Sıvı alamama ve beslenememe
- Solunum hızı süt çocuklarında >70 /dk, daha büyük çocuklarda >50 /dk ise uygulanmalıdır.

Nazal kanül ile oksijen desteği genellikle iyi tolere edilir ve nemlendirmeye gerek yoktur, ancak üst solunum yollarındaki sekresyonlar tarafından tedavi kesintiye uğrayabilir. Verilecek oksijen miktarı hastanın transkütanöz O2 saturasyonunu %92'nin üzerinde tutacak şekilde olmalıdır. Oksijen tedavisi, nazal kanül ile en fazla 2-4 lt/dk veya hastanın daha fazla oksijen gereksinimi varsa maske ile 6-10 lt/dk olacak şekilde verilir.

Analjezikler ve Antipiretikler: Ağrı, pnömonilerde plevra (plevral efüzyon) ya da üst solunum yollarının tutulumu ile birlikte ortaya çıkar. Ağrı ya da rahatsızlık duygusu, metabolik hızı ve O2 gereksinimini arttırması nedeniyle, solunumsal fonksiyonları ciddi oranda kötüleştireceğinden tedavi edilmelidir. Ağrı için en sık parasetamol (15 mg/kg/doz) kullanılır ve gereksinime göre günde 4-6 kez verilebilir. Aspirin ağrı tedavisinde viral infeksiyonu olan olgularda Reye sendromu ile ilişkisi nedeniyle kullanılmaz. Hastaların mümkün olduğu kadar az rahatsız edilmesi (fizik muayene, kan alma, vb.), metabolik hızı azaltarak, gereksiz O2 tüketimini engeller.

Sıvı tedavisi ve beslenme: Solunum sıkıntısı ya da yorgunluğu olan hastalar, sıvı alamayabilirler. Bu nedenle sıvı tedavisi enteral ya da intravenöz yolla yapılabilir. Uygunsuz ADH riski nedeniyle serum elektrolitleri kontrol edilmelidir. Özellikle solunum iş yükü artan pnömoni çocuklarda uygun kaloringin sağlanması ile artan enerji gereksinimi karşılanır. Malnütrisyonu olan ve pnömoni nedeni ile hastaneye yatırılan çocuklarda çinko (Zn) kullanımı iyileşmeyi hızlandırarak, hastanede yatış süresini kısaltmaktadır. Nazo-gastrik sondalar, solunumu daha da bozabildikleri için, çok ağır pnömonilerde ve nazal pasajı dar olan bebeklerde kullanılmamalıdır. Kullanılacak olursa, en küçük sonda, burun deliklerinden küçük olanından geçirilmelidir.

TKP tedavisine katkısı olmayan durumlar:

- Komplikasyon gelişmemiş TKP'lerde hava yolu temizlenmesi için, göğüs fizyoterapisinin tedaviye ek katkısı kanıtlanmamıştır.
- Öksürük (mukolitik, ekspektoran, dekonjestan, öksürük kesiciler) şurupları önerilmez. Nebülize bronkodilatörler veya serum fizyolojik kullanımının hastalığın gidişine ek katkısı yoktur.
- Oral ya da inhale steroid desteğinin hastalığın gidişini iyileştirdiğine dair kanıt yoktur.

Kaynaklar:

1. Kocabaş E, Doğru Ersöz D, Karakoç F. Et al. Türk Toraks Derneği Çocuklarda Toplumda Gelişen Pnömoni Tanı Ve Tedavi Uzlaş Raporu. Türk Toraks Dergisi 2009;10: 12-17
2. Harris M, Clark J, Coote N, et al. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. Thorax. 2011;66(Suppl 2):1-23. 2.

3. Bradley JS, Byington CL, Shah SS, et al. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2011;53:e25-e76. 3.
4. WHO Guidelines Review Committee. Revised WHO Classification and Treatment of Pneumonia in Children at Health Facilities: Evidence Summaries. Geneva: World Health Organization; 2014:1-26.

Tablo 1: Toplum Kökenli Pnömonilerde ampirik antibiyotik tedavi

	AYAKTAN TEDAVİ	HASTANEDE TEDAVİ	
Yaş	Pnömoni	Ağır pnömoni	*Çok ağır pnömoni
0-2 ay	Hastaneye yatır	Ampisilin IV + Aminoglikozit	§Ampisilin IV + Sefotaksim ± Aminoglikozit
3 hafta-3 ay	** (C.trachomatis için) Oral makrolid (azitromisin, klaritromisin, eritromisin)	Sefotaksim/Seftriakson Oral makrolid (C.trachomatis için)	§ Sefotaksim/Seftriakson± Makrolid (C.trachomatis için)
2 ay-5 yaş	*** Penisilin veya Amoksisilin	***Penisilin G/Ampisilin-sulbaktam/amoksisilin klavulonat/Sefuroksim #	§ Sefotaksim/Seftriakson #
>5 yaş	***Penisilin /Amoksisilin ve/veya Makrolid	Penisilin G/Ampisilin ve/veya Makrolid	§ Sefotaksim/Seftriakson ±Makrolid

* Hasta toksik görünümde ve sepsis bulguları varsa ve/veya plevral ampiyem, pnömosel veya piyopnömotoraks varsa

** Hasta afebril, hipoksemi ve toksisite bulguları yok, ancak boğulur tarzda öksürüğü varsa

*** Olası etken S.pneumoniae ise, akciğer grafisinde lobar konsolidasyon saptanmışsa

§ Yoğun bakımda izlenen çok ağır olgularda, S.pneumoniae suşlarında betalaktam direncinde veya MRSA'ya bağlı tedavi yetersizliğinde vankomisin veya linezolid ekle

Tedaviye yanıt iyi değilse makrolid ekle

Tablo 2: Çocuklarda Toplum Kökenli Pnömonilerin tedavisinde ardışık antibiyotik kullanım seçenekleri

iv/oral aynı antibiyotikler	
İV kullanılan Antibiyotik	Oral yolla devam edilen Antibiyotik
Sefuroksim	Sefuroksim aksetil
Klaritromisin	Klaritromisin
Penisilin	Penisilin V
Ampisilin- sulbaktam	Ampisilin- sulbaktam
Amoksisilin klavulonat	Amoksisilin klavulonat
iv/oral farklı antibiyotikler	
Sefotaksim	Sefuroksim aksetil veya Amoksisilin klavulonat
Seftriakson	Sefuroksim aksetil veya Amoksisilin klavulonat
Penisilin, Ampisilin-sulbaktam	Amoksisilin, Amoksisilin klavulonat

YENİDOĞAN TARAMALARININ DÜNÜ BUGÜNÜ YARINI

Prof.Dr. Selda Bülbül

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri ve Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı Başkanı

Tek gen kusurunun yol açtığı ve çoğunlukla protein, karbohidrat ve yağ asitlerinin sentezi ya da katabolizması ile ilgili olaylar sonucu gelişen patolojiler kalıtsal metabolik hastalık (KMH) olarak tanımlanmaktadır.

Gelişmiş ülkelere oranla Türkiye’de akraba evliliklerinin (%17.5-24) ve doğum sayısının yüksek olması KMH’larının sıklığını artırmaktadır. Örneğin, tüm dünyada genel olarak 1:10 000 sıklıkla görülen fenilketonüri (FKU) ülkemizde 1:4500, 1:60000 sıklıkla görülen biotinidaz eksikliği ise 1:11000 oranında görülmektedir.

KMH olan çocukların izlemi karmaşıktır ve yaşam boyu sürer. Amaç semptomlar ortaya çıkmadan ve geriye dönüşümsüz zararlar oluşmadan sorunların tanınması ve hızla düzeltilmesidir.

KMH olan bir çocuk ile ÇSHU ilişkisinde önemli basamaklar;

- Belirli hastalıklar için asemptomatik YD’ da tarama testleri
- Sonuçların izlenmesi
- Anormal laboratuvar testlerinin takibi
- Semptomatik bireylerde tarama yapılmayan bozuklukların doğru ve erken tanısı
- Uygun tedavi ve yaşam tarzı değişikliklerinin hızla başlanması
- Ömür boyu izlemdir.

Günümüzde bir çok KMH etkin tedavisi vardır. Ancak, KMH hem hekimler hem de sağlık yönetimince çok iyi bilinmemektedir. Bulgular çoğunlukla hastalığa özgün olmadığı için KMH olasılığı akla geç gelir. Herhangi bir organ sistemini etkileyebilirler veya daha sık görülen çocukluk çağı hastalıklarını taklit edebilirler. Bu nedenle, olguların önemli bir kısmı ya tanı alamadan kaybedilir ya da santral sinir sistemi (SSS) başta olmak üzere bir çok dokuda kalıcı sekeller oluşur. Daha da fazlası, tanı konulamadan hastanın kaybedilmesi bir sonraki gebeliklerde prenatal tanı şansını da ortadan kaldırır.

Çağımızda gelişen teknoloji ile erken tanı ve tedavi olanaklarının gelişmesi bu hastalık grubuna bağlı bebek/ çocuk ölümlerini ve sakatlıklarını azaltmıştır. Geriye dönülmez hasarlar oluşturmadan önce tanı koymak ve erken tedaviye başlamak bu grup hastalıklar için çok önemlidir. Tarama programlarının yaygınlaştırılması, tanı yöntemlerinin geliştirilmesi, sağlık çalışanlarının farkındalığının artması ve tedavi yöntemlerinin geliştirilmesi bu hastalıkların tanı şansını ve sağ kalımı da artırmıştır.

Yenidoğan tarama program

Yenidoğan tarama programları, tüm dünyada halk sağlığı programları içerisinde çok önemli yeri olan koruyucu sağlık hizmetidir. Ancak tarama yapılacak hastalığın bazı özelliklere sahip olması gerekir. Bu hastalıklar için, etik, güvenli, uygun ve pratik test ve muayene yöntemleri olmalı ve bunlar toplum tarafından kabul edilmelidir. Taranacak hastalığın doğal seyrinin iyi bilinmesi ve standart tedavi protokolünün olması gerekir. Dünya Sağlık Örgütü’nün kabul ettiği Wilson-Jungner kriterlerine göre tarama kriterleri şu şekilde tanımlanabilir;

- a) Neonatal dönemde tanısı konulmamış hastalığın ciddi morbidite ve mortaliteye neden olması
- b) Zamanında yapılmış ciddi müdahalenin mortalite, morbidite ve eşlik eden bozukluklarda önemli bir azalmaya neden olması
- c) Hastalığın prevalansının rölatif olarak yüksek (1/10000-15000’den büyük) olması
- d) Düşük maliyetli, sensitivitesi ve spesifitesi uygun bir testin olması
- e) Numune alma işleminin basit olması, örneklerin transportunun kolay olması

Tarama kriterlerine uygun olması nedeniyle Türkiye’de 1993 yılında Sağlık Bakanlığı tarafından başlatılan

ilk tarama programında fenilketonüri hastalığı yer alır.

Türkiye’de sağlık sistemi içerisinde çocukların büyüme izlemleri ve aşılama gibi genel sağlık hizmetleri 1. Basamak sağlık merkezlerinde ücretsiz verilmektedir (9/7/2007 tarih ve 2007/12377 sayılı Bakanlar Kurulu kararı ile bu hususta yapılan değişiklikler nedeniyle, Sağlık Bakanlığının sunduğu birinci basamak sağlık hizmetleri ve birinci basamakta yapılan hemoglobinopatiler, diğer kalıtsal kan hastalıkları, endokrin ve metabolik hastalıklara ait tüm tetkik ve taramalar Sağlık Bakanlığınca ücretsiz olarak yapılmaktadır).

Ülkemizde Fenilketonüri Tarama Programı 1987 yılında başlamış, 1993 yılında tüm Türkiye’ye yaygınlaştırılmıştır. Ulusal Yenidoğan Tarama Programı ise Fenilketonüri taramasına Konjenital Hipotiroidi taramasının eklenmesi ile 25.12.2006 tarihinde başlatılmıştır. 2008 Ekim’de Biotinidaz eksikliği, Ocak 2015’den itibaren ise Kistik Fibrozis taraması panele eklenmiştir.

2017 yılında Konjenital Adrenal Hiperplazisi pilot taraması (Konya, Kayseri, Samsun, Adana) başlatılmış, 2018 yılında KAH taraması 14 ilde, 2019 yılında 22 ilde, 2020 yılında 41 ilde yaygınlaşmış, 2022 yılında ise 81 il’e yaygınlaştırılmıştır.

Taramada il genelindeki tüm sağlık birimlerinde “Yenidoğan Tarama Programı” için alınacak topuk kanları, İl Sağlık Müdürlüğünde toplanarak, Ankara ve İstanbul Tarama Laboratuvarlarına gönderilmektedir. Tarama çalışmaları sayesinde yılda yaklaşık 4500 çocuğun var olan hastalıklarının sonuçlarından korunması sağlanabilmekte, engelliliğin önüne geçilmektedir.

Tablo 1: Ülkemizde Yenidoğan Taramalarının Tarihçesi

- 1986 yılında Fenilketonüri tarama programı önce 7 il merkezinde, 1993 yılında tüm Türkiye’de yaygınlaştırılmıştır.
- 1992 y. 1 Haziran “Ulusal Fenilketonüri Günü”
- 2004 y.- Yenidoğan İşitme tarama programı başlatıldı,
- 2006 y.- Konjenital Biotinidaz eksikliği , Hipotiroidi taraması,
- 2008 y. – Biotinidaz taraması başlatıldı,
- 2010 y.- Gelişimsel Kalça Displazisi
- 2015 y.- Kistik Fibrozis ve Görme taraması
- 2017 y. - Adrenal Hiperplazi –Pilot çalışma 4 ilde
- 2018 y. – KAH- 14 ilde yaygınlaştırılmıştır.

KMH izlem programlarındaki temel sorunlar; metabolizma hastalarını tedavi eden ve izleyen deneyimli merkezlerin sınırlı sayıda olması, sağlık çalışanlarının bu alandaki bilgi yetersizliği, sağlık merkezlerinde tarama için yetersiz kan örneği alınması, tarama sonucunda ailelere geç ulaşılması şeklinde ifade edilmektedir.

Bu programın iyi yürümesi, doğumdan sonra sağlık merkezini ilk ziyaretinde bebekleri ilk değerlendiren sağlık personeline bağlıdır. Taranan hastalıkların nedenleri, sonuçları ve tedavi edilebilirliği hakkında kapsamlı bilgiye sahip doktor, hemşire ve diğer sağlık personelinin aileyi tarama testi ile ilgili sorgulaması, bu hastalıklar hakkında bilgilendirmesi ve örnekleri doğru bir şekilde toplaması bu programın başarısını artıracak ve olguların atlanma riskini düşürecektir.

ÖRNEK ALINMASI ve BAKIMI

1. Bebeğin ayağı 3 dakika boyunca ılık bir havlu ile ısıtılır.
2. Bebeğin topuğu %70 lik izopropil alkol ile temizlenir.
3. Bebeğin topuğu steril bir lanset ile derinliği 2.5 mm den daha derin olmayacak biçimde delinir. Kordon kanı örnekleme için uygun değildir.

4. İlk damla steril bir gazlı bez ile silinir.
5. Bölge çok hafif sıkılarak ikinci damlanın kendiliğinden oluşması beklenir.
6. Oluşan kan damlasını filtre kağıdındaki işaretli bölgenin ortasına değdirerek kartın uygun miktarda kan damlasını emmesi sağlanır (kağıdın arka tarafına da eşit miktarda geçtiğinden emin olunmalıdır).
7. Özel filtre kağıdına gerekli bilgiler tam ve doğru olarak yazılmalıdır. (Bebğin adı soyadı, cinsiyeti, doğum tarih ve saati, annenin adı soyadı, örnek alınma tarih ve saati vb)
8. Kuruyan kan örnekleri mümkün olduğunca hızlı ilgili merkezlere gönderilmelidir

Yenidoğan tarama sonuçlarını aileye ilk bildiren kişi genellikle aile hekimi veya ÇSHU olmaktadır. Bu hekimlerin aileye bilgiyi verme şekli, sonrasında aile-çocuk ilişkisini ve dolayısıyla çocuğun tıbbi ve gelişimsel sonuçlarını etkileyen önemli bir faktördür. Bu nedenle bu hekimlerin tarama, taranan hastalıklar, danışmanlık ve yalancı pozitif ve yalancı negatif sonuç alınan bebeklerin takibinin nasıl yapılacağı konularında yeterli bilgiye sahibi olmaları gerekir.

Tarama testleri çoğunlukla kesin tanı koyma iddiası taşımaz. Yanlış pozitif sonuçlar aileler üzerinde büyük bir stres yaratabilir. Bu nedenle son yıllarda taramanın yasal ve etik konuları tartışılmaya başlanmıştır. Tarama öncesi tarama yapılacak kişiye veya ailesine aydınlatılmış onam formunun okunarak imzalatılması, taranacak hastalık ve teste ilişkin bilginin verilmesi ve ailenin izninin alınması yapılması gereken ilk adımlar olmalıdır.

Tarama sonucu pozitif gelirse Sağlık Bakanlığının belirlemiş olduğu Tarama merkezlerine hastanın zaman kaybetmeden gönderilmesi, eğer şüpheli pozitif (cut-off değere çok yakın) ise bir metabolizma hastalıkları uzmanı ile görüşüp hastanın genel durumu hakkında bilgi verildikten sonra izlem için karar verilmesi gerekir.

Test öncesi ve sonrası danışmanlıkta dikkat edilecek hususlar;

- a) Hastalığın ortaya çıkma olasılığı, testin yararlılıkları, riskleri ve pozitif testin anlamı hakkında aileye bilgi vermek,
- b) Gizlilik sınırları içinde paylaşılacak kişilerin (ailelerin) tutum ve hisleri (Sonuç sonrası suçlama veya suçluluk duygusu) ile ailenin başa çıkma tarzını değerlendirip, destek vermek.

Yenidoğan taraması, hastalıkların erken teşhisi ve tedavisi için yararlı ve gerekli bir araçtır. Dünya çapında yenidoğan tarama uygulamaları, 1934'te PKU'nun keşfinden bu güne kadar, erken tanıyı mümkün kılmak için yeni ve geliştirilmiş testlerin hızlı bir şekilde kullanılmaya başlanmasıyla önemli gelişmeler göstermiştir. Son teknolojik yenilikler ile yenidoğan tarama programları önemli ölçüde uygulama değişikliği göstermeye başlamıştır. Özellikle, tandem kütle spektrometrisi (MS/MS) –Dave Millington ve grubu 1990'ların başında keşfettiği– ile tek bir analitik çalışmada geniş bir teşhis olanağı sağlamaktadır. Bu sistem birden fazla taramaya izin verirken, 30'dan fazla tanımlanmış kalıtsal bozuklukları eş zamanlı olarak değerlendirebilmektedir. Ayrıca, MS/MS sadece minimum maliyet ile yeni hastalıklar için testlerin dahil edilmesine de izin vermektedir. Bir dizi Avrupa ülkesi, MS/MS teknolojisini kullanarak ülke çapında genişletilmiş yenidoğan taraması uygulamaktadır.

Ülkemiz için bundan sonraki hedef; gelişmiş ülkelere benzer şekilde geniş yelpazede modern laboratuvar teknikleri ile yenidoğan tarama programının kapsamının genişletilmesidir.

Kaynaklar

- 1) Küçükkasap, T. (2013). Türkiye' de Fenilketonüri Hastalığında Tanı, Tedavi, İzlem ve Uygulamaların Saptanması, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Doktora Tezi, Ankara.
- 2) Toplum Sağlığı Merkezi ve Bağlı Birimler Yönetmeliği: Resmî Gazete; 5 Şubat 2015 Perşembe: sayı : 29258
- 3) Tezel B, Dilli D, Bolat H, Sahman H, Ozbaş S, Acıcan D, Ertek M, Köse MR, Dilmen U. The development and organization of newborn screening programs in Turkey. J Clin Lab Anal. 2014 Jan;28(1):63-9.
- 4) Güran T, Tezel B, Gürbüz F, Selver Eklioğlu B, Hatipoğlu N, Kara C, Şimşek E, Çizmecioğlu FM, Ozon A,

Baş F, Aydın M, Darendeliler F. Neonatal Screening for Congenital Adrenal Hyperplasia in Turkey: A Pilot Study with 38,935 Infants. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2019 Feb 20;11(1):13-23.

- 5) Tarini BA, Goldenberg AJ. Ethical issues with newborn screening in the genomics era. *Annu Rev Genomics Hum Genet*. 2012;13:381-393.
- 6) Gökçay G, Boran P, Çiprut A, Bağlam T. Çocukluk dönemi işitme taramalarında ülkemizde ve dünyada güncel durum. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*. 2014; 57: 265-273
- 7) Waisbren SE. Expanded Newborn Screening: Information and Resources for the Family Physician. *American Family Physician*. 2008;77(7):987-994.
- 8) Bear LM. Early identification of infants at risk for developmental disabilities. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51:685-701.

MENİNGOKOK ENFEKSİYONLARI: EPİDEMİYOLOJİ

Doç.Dr. Selda Hançerli Törün

İstanbul Tıp Fakültesi; Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD; Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD.

Meningokok enfeksiyonları salgın veya sporadik invaziv enfeksiyonlar yoluyla dünya çapında önemli morbidite ve mortaliteye neden olur. Epidemiyolojisi tahmin edilemez olmaya devam etmektedir. Bu salgınlar Harmattan kumlu rüzgarının etkisiyle Sahra altı Afrika ülkelerindeki meningokok salgınları ve Baja-California'daki Santa Ana rüzgarları gibi çevresel faktörlerle de bağlantılı olabilir. Bunların yanısıra ortaya çıkan bazı meningokok genotipleri, artan olağandışı klinik sunumlarla ilişkili görünmektedir. Doğru epidemiyolojik veriler ve buna bağlı olarak uygun önleme stratejilerinin başlatılması için yeterli süreyans çok önemlidir.

Meningokoklar kapsüller polisakkaritlerinin immunolojik reaktivitelerine göre 13 serogruba ayrılır. En sık invaziv hastalık oluşturan serotipler A, B, C, Y, X ve W135'tir. İnsidansının ve prevalansının hem coğrafi hem de zamansal olarak sürekli olarak değiştiğini göstermiştir. MenB Kuzey Amerika, Güney Amerika, Avustralya, Kuzey Afrika ve Avrupa'da invaziv meningokok enfeksiyonunun (İME) başlıca nedenidir. MenC Brezilya, Çin, Rusya Hindistan ve Nijer/Nijerya'da en yaygın serogrulardan biri olarak rapor edilmiştir.

Prevalansları, konum, davranışsal faktörler, ekonomik ortam, hastalığı kontrol etmek ve önlemek için uygulanan halk sağlığı müdahaleleri ve doğal olarak meydana gelen zamansal dalgalanmalar gibi çeşitli faktörlere bağlı olarak değişir. İME'nin yıllık insidansı, dünya çapında son 20 yılda 100.000 kişi başına 0,01 ila 3,6 vaka arasında değişmekte ve 1 yaşındaki bebeklerde en yüksek insidanda görülmekte, bunu 15-24 y aralığı takip etmektedir.

İME epidemiyolojisini etkileyen önemli faktörlerden biri de aşılama programlarıdır. Bunun en tipik örneği olarak, Birleşik Krallık, Avrupa'da bir öncü olarak, 1999'da MenC aşısını, 2, 3, 4 aylık bebeklere rapel doz olmadan verilen 3 dozluk bir MenC konjuge aşı programı ile başlattı. Ek olarak, okullar ve pratisyen hekimler aracılığıyla geniş çaplı bir aşı kampanyası başlatılarak hedeflenen yaş grupları 18 yaşına kadar tüm çocuk ve ergenleri kapsayacak şekilde genişletti. MenC aşılama programının ekonomik bir modeli, yüksek hastalık insidansı olan tüm yaş gruplarında muhtemelen maliyet etkin olduğunu değerlendirdi. İlk yakalama kampanyası sırasında genç yetişkinlerde MenC hastalığında bir artış gözlemlendiğinden, kampanya Ocak 2002'de 25 yaşından küçük tüm bireyleri kapsayacak şekilde daha da genişletildi. Sonuç olarak MenC-İME. %80 oranında azalma elde etti. Birleşik Krallık deneyimlerinden yola çıkarak, diğer ülkeler de MenC aşısını ulusal bağışıklama programlarına koydu (örneğin, Belçika, Lüksemburg, Almanya veya Fransa). Aşılama stratejileri sonucunda günümüzde Avrupa'da İME'nin en önde gelen nedeni olarak MenB görülmektedir.

COVID-19 pandemisi, virüsün solunum yoluyla yayılmasını kontrol etmek için küresel ve ülkeye özgü çabalardan (maskeler, sosyal mesafe, karantina ve karantina önlemleri) sağlık hizmetlerinin yeniden yapılandırılmasına kadar toplumda önemli değişiklikler getirdi. Pandemiye verilen yanıt, İME'ü dahil olmak üzere bir dizi aşı ile önlenabilir hastalık için süreyans, tanı ve aşılama programlarını etkilemiştir.

Küresel Meningokok Girişiminin 4. Zirve Toplantısı raporunda COVID-19 pandemisinin ve karantinanın meningokok epidemiyolojisi ve aşı programları üzerindeki etkisini, İME'nin antibiyotik tedavilerine karşı artan direnç eğilimini ve geniş kapsamlı meningokok aşılarının geleceğini gibi konular ele alındı. Bu rapora göre 2020 yılında meningokok hastalığında azalma gözlemlendiği belirtilmektedir. Brezilya'da, 2020'de teyit edilen İME vakalarının sayısı, 2018'de 1131 ile karşılaştırıldığında 357'dir (2019'daki vaka sayısında %65'lik bir azalma). Şili'de, 2019'a kıyasla 2020'de İME vakalarında %90'lık bir azalma ve Meksika'da, 2019'da 48 vakaya karşılık 2020'de yalnızca 12 İME vakası bildirildi.

Türk Menenjit Süreyans Ekibi pediatrik bakteriyel menenjit vakalarını 2005 yılından beri takip etmektedir. 2015 ve 2018 yılları arasında beyin omurilik sıvısı numunesi olan toplam 994 şüpheli menenjit vakası incelendiği çalışmada; meningokoklar arasında en yaygın serogrup MenB idi (n = 16, 2015 ile 2016 arasında %44,4; 2017 ile 2018 arasında n = 29, %54,7). Serogrup W, 2015-2016 ve 2017-2018 yılları arasında meningokokların sırasıyla %13,9'unu (n = 5) ve %7,5'ini (n = 4) oluşturdu. 2015 ile 2016 arasındaki vakaların %33'ünde ve 2017 ile 2018 arasındaki vakaların %30'unda serogrulardan belirlenemedi. Türkiye de en yüksek

duyarlılık 7 ay -4 yaş arasındadır Türkiye de en çok 5 yaş altındaki çocuklar İME' den etkilenir

Sonuç olarak meningokok enfeksiyonları aşı ile korunulabilen hastalıklar arasında en sık olmasa bile, en ağır seyredenlerin başında gelmektedir ve koruyucu politikaların geliştirilebilmesi için süreveyansının yapılması önemlidir.

Kaynaklar

- 1- Dogu AG, Oordt-Speets AM, van Kessel-de Bruijn F, Ceyhan M, Amiche A. Systematic review of invasive meningococcal disease epidemiology in the Eastern Mediterranean and North Africa region. *BMC Infect Dis.* 2021 Oct 22;21(1):1088. doi: 10.1186/s12879-021-06781-6. Erratum in: *BMC Infect Dis.* 2021 Nov 15;21(1):1160. PMID: 34686136; PMCID: PMC8540099.
- 2- Ceyhan M, Ozsurekci Y, Tanır Basaranoglu S, Gurler N, Sali E, et al. Multicenter Hospital-Based Prospective Surveillance Study of Bacterial Agents Causing Meningitis and Seroprevalence of Different Serogroups of *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* Type b, and *Streptococcus pneumoniae* during 2015 to 2018 in Turkey. *mSphere.* 2020 Mar 25;5(2):e00060-20. doi: 10.1128/mSphere.00060-20. PMID: 32213620; PMCID: PMC7096621.
- 3- Alderson MR, Arkwright PD, Bai X, Black S, Borrow R, et al. Surveillance and control of meningococcal disease in the COVID-19 era: A Global Meningococcal Initiative review. *J Infect.* 2022 Mar;84(3):289-296. doi: 10.1016/j.jinf.2021.11.016. Epub 2021 Nov 24. PMID: 34838594; PMCID: PMC8611823.
- 4- Martín-Torres F, Taha MK, Knuf M, Abbing-Karahagopian V, Pellegrini M, Bekkat-Berkani R, Abitbol V. Evolving strategies for meningococcal vaccination in Europe: Overview and key determinants for current and future considerations. *Pathog Glob Health.* 2022 Mar;116(2):85-98. doi: 10.1080/20477724.2021.1972663. Epub 2021 Sep 27. PMID: 34569453; PMCID: PMC8933022.

Sağlıklı Çocuklarda Spora Başlamadan Önce Neler Yapalım?

Dr. Selman GÖKALP

Çocuk ve adolesan yaş grubunda spora katılan kişi sayısı arttıkça genel pediatristlere spora katılım öncesi değerlendirme amacıyla başvuran hasta sayısı da giderek artış göstermektedir. Spor öncesi değerlendirme en önemli amacı ani kardiyak ölüm (AKÖ) ile sonuçlanabilecek olası patolojileri tespit edebilmektir. Değerlendirilen asemptomatik çocukların %3.2- % 13.9 'u anormal bulgu tespit edilmesi nedeniyle ileri değerlendirmeye ihtiyaç duyar. Altta yatan medikal probleme bağlı olarak başvuranların %0.3- %1.3'ü yarışmalı sporlardan men edilirler. Spor öncesi değerlendirmenin belirli standartları sağlaması, önemli patolojilerin gözden kaçmasını engellemek için 1992 yılında Amerikan Pediatri Birliği öncülüğünde spor öncesi değerlendirme için hazırlanan hasta hikayesi ve fizik muayene sonuçlarına dayanan form bu amaçla hazırlanan ilk belgelerden birisidir.

Zamanlama; İdeal olarak spor öncesi değerlendirme spor faaliyetine katılmadan en az 6 hafta önce yapılır. Ortaya çıkabilecek şüpheli durumlarda ek tetkiklerin yapılabilmesi için yeterli süre kalacaktır. İlk muayene sonrası tekrarlayan değerlendirmeler için zaman aralığı konusunda konsensüs yoktur. Her yıl muayenenin tekrarlanmasından anket formunun her yıl doldurulması fizik muayenenin 3 yıl aralıklarla yapılmasına kadar farklı öneriler mevcuttur.

Hikaye; Spor öncesi değerlendirme sırasında tespit edilen hastalıkların %75'i detaylı bir hikaye ile tespit edilebilir. AKÖ'yü yalnızca detaylı hikaye ile önlemek mümkün olduğundan bu konuda gereken özen gösterilmelidir.

Fizik muayene; Belirli noktalara özellikle dikkat edilmesi hata yapılmasının önüne geçecektir. Boy, ağırlık, vücut kitle indeksi yanı sıra kan basıncı mutlaka ölçülmelidir. Hipertansiyon tespit edilirse kan basıncı değerlerine göre bazı spor dallarına katılımın kısıtlanması gerekebilir. Kan basıncının onsekiz yaşından küçüklerde 99 persentilin >5mmHg ölçülmesi evre 2 hipertansiyon olarak tanımlanır. Bu gruptaki çocukların yüksek statik komponenti olan (güreş, halter, veya bisiklet vb.) spor aktivitelerinden kan basıncı daha iyi kontrol altına alınana kadar kaçınması önerilmelidir (AAPs policy statement: "Athletic Participation by Children and Adolescents Who Have Systemic Hypertension"). Genel muayenede Marfan sendromu gibi AKÖ ile ilişkili patolojik bulguları olabilecek sendromların fiziksel bulgularına dikkat edilmelidir.

Kardiyak muayenede oskültasyona ek olarak dört ekstremitte kan basıncı ölçülmelidir. Dinamik ve fiks sol ventrikül çıkış yolu ayrımı için oskültasyon iki ayrı pozisyonda yapılmalıdır.

Kardiyovasküler tarama; Sporcularda AKÖ nadir görülen bir olgu olmasına rağmen sonuçları genellikle sansasyoneldir. ABD verilerine göre sıklık 1/44000'dir. Atletlerde AKÖ'ye neden olacak patoloji saptanma prevalansı oldukça düşüktür (%0,1 - %1). Bu kadar düşük prevalansı olan bir patoloji için etkin bir tarama programı geliştirilmesi oldukça güçtür. Bu amaçla 1980'li yılların başında İtalya'da spor öncesi katılım için herkesin fizik muayeneye ek olarak EKG ile taranması gündeme gelmiştir. Tarama programlarına EKG'nin eklenmesi İsrail, Japonya, İsviçre ve daha sonra Avrupa'nın çeşitli ülkelerinde uygulanmaya başlanmıştır. Uzun yıllar devam eden bu tarama programı sonrası sporcularda AKÖ sayılarında belirgin düşüş olduğu iddia edilmektedir. European Society of Cardiology 2016 yılında yayınlamış olduğu kılavuzda spor öncesi değerlendirmede rutin EKG kullanılmasını önermektedir. Ancak 2014 AHA/American College of Cardiology (ACC) kılavuzunda hastalık hikayesiyle ilişkili 10 soru ve 4 fizik muayene olmak üzere toplam 14 kısımdan oluşan forma uygun olarak spor öncesi tarama yapılması önerilmektedir. Tarama programına EKG eklenmesi maliyetin artması, yeterli sayıda hastanın yakalanamaması, yanlış pozitif olguların varlığı, kesin tanı aşamasına kadar çocuklarda anksiyete gelişmesi, gereksiz ek tetkiklere bağlı olarak maliyetin artması, tarama yaşı ve sıklığının belirsiz olması nedeniyle karşı çıkmaktadır. Sorular arasında senkop, göğüs ağrısı, düzensiz kalp atımı, eforla orantısız nefes darlığı, ve kişisel ya da ailesel kalp hastalığı hikayesini açığa çıkartmayı amaçlamaktadır. Egzersiz sırasında veya hemen sonrasında senkopla başvuran kişiler kardiyolojik hastalık yönünden özellikle değerlendirilmelidir. Kardiyak hastalık düşünülenlerde çocuk kardiyoloji hekimine yönlendirilme yapılması gereklidir.

Son söz; Sonuç olarak spor öncesi değerlendirmenin AKÖ'leri önlemede sensitivite ve spesifitesi halen

tartıřılmakla beraber, detaylı bir hikaye, fizik muayene ve EKG deęerlendirmesi ile potansiyel olarak hayatı tehdit edici bazı hastalıkların tespit edilebileceęi unutulmamalıdır.

Doğumsal kalp hastalıkları tedavisi sonrası spor aktivitelerine katılım

Prof. Dr. Serdar KULA

Fiziksel aktivite, kalp hastalığı olan hastalarda uzun süreli kardiyovasküler sağlığın temel taşlarından biri olarak kabul edilmektedir.(1,2) Ne yazık ki günümüzde, tüm dünyada erişkinler kadar çocukları da etkileyen bir sedanter yaşam tarzı yaygın haldedir. Yapılan anket çalışmalarında ABD ve Kanada'daki 10 çocuktan sadece birinin kılavuzlarda tanımlanan; günde en az 60 dakika orta şiddette fiziksel aktivite önerilerine uygun yaşam sürdürdüğü saptanmıştır. (3,4) Doğumsal Kalp Hastalıklı çocuklar sağlıklı akranlarından daha az aktif olabilir.(2) Bununla birlikte, kalp hastalıklı çocuklarda objektif olarak ölçülen fiziksel aktivite ile ilgili farklı bulgular vardır. Bazı çalışmalar ciddi kalp hastalığı olan çocukların akranlarından çok daha az aktif olduklarını belirtirken (5,6), daha geniş yelpazede kalp hastalığı olan çocuklardan oluşan çalışmalarda hastaların akranlarıyla karşılaştırılabilir aktivite düzeyleri olduğu sonucuna ulaşılmıştır. (7-9)

Bu bilgilerin eşliğinde, kalp hastalıklı çocuklarla ilgili öne çıkan diğer konular ebeveynlerin aşırı koruyuculuğu ve hekimlerin bu hastalarla ilgili aşırı tedbirli davranış modeli sergilemeleridir. Bu davranış modelleri özellikle opere olmuş DKH'lı çocuklarda daha belirgin olmakta ve kaygılar davranışlara yön vermektedir. Bu sebeple, kalp hastalığı nedeniyle girişimsel müdahale uygulanan ya da ameliyat olan çocuklarda spor aktivitelerine katılım ve güvenlik konularının gözden sade bir bakışla gözden geçirilmesi uygun olacaktır.

1.1. Fiziksel aktivite

Kalp hastalıklı çocukların hangi fiziksel aktiviteleri yapıp hangilerini yapamayacakları konusunu tartışmadan önce fiziksel aktiviteleri tanımak en doğrusu olacaktır. Fiziksel aktiviteler statik ve dinamik olmak üzere iki temel başlık altında değerlendirilir.

1.1.1. Statik aktiviteler

Statik aktivitelerde esas olan bir dirence karşı istemli maksimum kas kasılmasıdır (izometrik aktivite). Bu eylem sırasında büyük bir kas kuvveti oluşurken kas boyunda minimal bir değişiklik olur. Bu tür etkinliklerin fizyolojik sonuçları olarak artan sistemik damar direnci ile birlikte sistolik, diastolik ve ortalama sistemik kan basınçları artarken, kardiyak atım hacminde ve oksijen tüketiminde (VO_2) belirgin bir değişiklik olmaz. Doğal sonuç olarak bu tür etkinlikler sonrasında hemodinamik sistem üzerindeki asıl etki "basınç" yüklenmesi şeklinde olacaktır

1.1.2. Dinamik aktiviteler

Statik aktivitelerin aksine dinamik aktivitelerde kasılma ve hareket eylemleri bulunur. Bunlar tekrarlayan ve düşük dirence karşı yapılan hareketlerdir. Kas boyu değişir ama ortaya çıkan kas kuvveti çok azdır (izotonik). Dinamik aktiviteler sonucunda sistolik kan basıncı artarken, diastolik kan basıncı ve sistemik damar direnci düşer. Bununla birlikte kalp atım hacminde yaklaşık 5, VO_2 'de ise 10 kat artış olur. Dinamik fiziksel aktivitelerin hemodinami üzerindeki sonuç etkisi "volüm" yüklenmesi şeklinde olur.(Tablo 1)

Tablo 1 : Fiziksel aktivitelerin tanımı ve hemodinamik etkileri

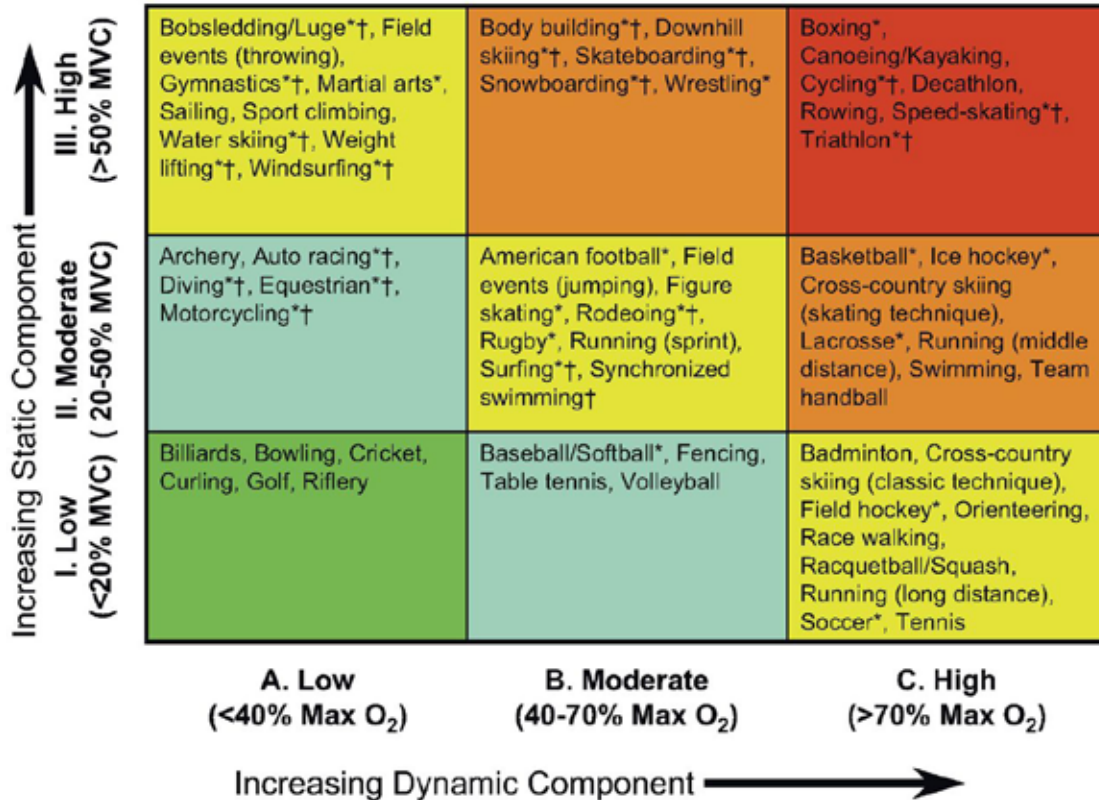
	Statik	Dinamik
Temel eylem	Minimum kas hareketi Maksimum kas kuvveti	Maksimum kas hareketi Minimum kas kuvveti
Hemodinamik etki	Sistolik kan basıncı ↑ Diastolik kan basıncı ↑ Ortalama kan basıncı ↑ Sistemik damar direnci ↑ Kalp atım hacmi ↔ VO_2 ←	Sistolik kan basıncı ↑ Diastolik kan basıncı ↓ Sistemik damar direnci ↓ Kalp atım hacmi ≈ 5 kat ↑ VO_2 ≈ 10 kat ↑
Sonuç	Basınç yüklenmesi	Volüm yüklenmesi

Fiziksel aktivite sadece spor demek değildir. Fiziksel aktiviteyi ayrıca günlük aktiviteler, eğlence amaçlı etkinlikler ve yarışmalı spor faaliyetleri olarak ayırmak da gereklidir. Kalp hastalıklı çocukların hemen hepsi günlük aktiviteleri yaparken çoğunlukla sorun yaşamazlar. Asıl sorun eğlence amaçlı etkinlikler ile yarışmalı spor faaliyetleri arasındaki ayırımın doğru yapılmasıdır. Bunun için yapılacak olan etkinliğin detaylarının iyi sorgulanması gerekir. Bir koç eşliğinde mi çalışılacak, haftada / günde kaç saat yapılacak, çocuk etkinlikte hangi pozisyonda bulunacak (takımdaki rolü) gibi bilgiler sorulmalıdır. Çoğu çocuk için sınırlanan okul içi beden eğitimi aktivitelerinin aslında eğlence amaçlı etkinlikler kategorisine girdiğini ve anlamlı bir fiziksel yoğunluk içermediğini unutmamalıyız.

Pre adolesan dönemde yarışmalı spor eğitimleri genellikle temel becerileri öğrenmeye ve koordinasyona yöneliktir. Bu yaş grubunda güç ve dayanıklılık, yarışmalı sporlar içerisinde ya çok az ya da hiç yer almaz.

Ayrıca küçük çocuklar bir koç eşliğinde çalıştırılıyor olsalar dahi, adolesan ve erişkinler gibi motivasyona etkin bir yanıt vermezler. Fiziksel aktivitelerini tüm dış motivasyon etkenlerine karşın bilinç dışı olarak sınırlarlar.

Yarışmalı spor aktivitelerin hangilerinin statik hangilerinin dinamik aktiviteler olduğu konusunda genel bir sınıflamaya 10. Bethasda konferansı sonucunda yayınlanan kılavuzda bulabiliriz (Şekil 1).(10) Şekil 1’de sunulan şemada dikey eksenle artan statik aktivite ve yatay eksenle de artan dinamik aktiviteye göre bir gruptandırma yapılmıştır. Bu şekile bütün olarak baktığınızda, aslında yalın olarak statik ya da dinamik herhangi bir spor aktivitesi bulunmadığını; her etkinliğin değişen oranlarda statik ve dinamik aktiviteleri barındırdığını görebilirsiniz. En düşük kalp atım hacmi ve kan basıncı yeşil renkli kutuda belirtilen aktivitelerde gözlenirken, en yüksek kalp atım hacmi ve kan basıncı kırmızı renkli kutudaki aktivitelerde gözlenecektir. Ayrıca, bu noktada unutulmaması gereken önemli bir konu da bu şemadaki gruptandırmanın adolesan ve erişkinler için yapılmış olduğudur. Dolayısıyla küçük çocukların spor faaliyetlerinin değerlendirilmesinde çok da yardımcı olamayacaktır.



Şekil 1. Spor etkinliklerinin statik ve dinamik bileşenlerine gruptandırılması (10)

Ancak, Pelliccia ve ark. larının çalışmasının(11) ardından bu tablo yerine spor aktivitelerinin, egzersizin kalp hacmi ve kardiyak morfoloji üzerine etkilerine göre dört ana başlıkta gruptandırılması uygun görüldü (Şekil 2).

Beceri		Güç		Karışık		Dayanıklılık	
Kalp Hızı	+ / ++	Kalp Hızı	++	Kalp Hızı	++/+++	Kalp Hızı	+++
Kan Basıncı	+	Kan Basıncı	+++	Kan Basıncı	++	Kan Basıncı	++
CO	+	CO	++	CO	++/+++	CO	++
Volüm etkisi	-	Volüm etkisi	+	Volüm etkisi	++	Volüm etkisi	+++
Kardiyak yeniden yapılanma	-	Kardiyak yeniden yapılanma	+	Kardiyak yeniden yapılanma	++	Kardiyak yeniden yapılanma	+++
• Okçuluk • Körling • Binicilik* • Golf • Motorsiklet yarışı • Yelken	• Skuba dalış* • Atıcılık • Kayakla atlama* • Masa tenisi	• Alp disiplini* • Kızak yarışı • Disk atma • Cirit • Tırmanma*	• Güreş • Snowboard* • Su kayağı • Ağırlık kaldırma • Güreş	• Beyzbol • Basketbol • Kriket • Eskrim • Futbol** • Jimnastik	• Hentbol** • Buz hokeyi • Rugby • Tenis • Voleybol • Su topu	• Biatlon • Kano • Kros-kayak • Bisiklet • Uzun mesafe paten • Orta-uzun mes. koşu	• Orta-uzun mes. Paten • Orta-uzun mes. Yüzme* • Modern pentatlon • Kürek • Triatlon

CO : Kardiyak atım hacmi * senkop durumunda ciddi tehlike

Şekil 2 : Spor etkinliklerinin kardiyak volüm ve yeniden yapılanma temelli sınıflaması (12)

1.2. Sol sağ şantlı patolojilerde spor aktivitelerine katılım

Bu grupta yer alan hem küçük defektli hem de cerrahi olarak onarılacak kadar önemli defekti bulunan hastaların çoğunda düşük aerobik kapasite vardır. Her ne kadar rezidüel kardiyak defektler ve pulmoner hipertansiyon düşük aerobik kapasite için bir neden olsa da bu gruptaki asıl etken kısıtlanmış (ebeveynler, hekimler...) fiziksel aktivitedir. Oysa bu hastaların bir çoğunda düzenli egzersizlere ve yarışmalı sporlara katılım için herhangi bir engel yoktur.

Bu hastaların sedanter yaşamdan kurtulmaları için yarışmalı olmayan eğlence amaçlı etkinlikler açısından teşvik edilmelidirler (Tablo 2)

Tablo 2: Sol sağ şantlı hastalar için önerilen eğlence amaçlı etkinlikler (1)

Dinamik Egzersiz	Statik Egzersiz
3-5 kez / hafta	3-5 kez /hafta
60 dk /gün	60 dk /gün
Koşu, zıplama, bisiklet, yüzme, kapalı alan paten, kayak, futbol	Jimnastik, tırmanma, şınav, uzak doğu sporları

1.2.1. Atriyal septal defekt

Atriyal septal defektli (ASD) hastalar cerrahi ya da girişimsel yolla düzeltme sonrası tümüyle sağlıklı kabul edilirler. Bu hastalarda, (i) pulmoner hipertansiyon belirtisi, (ii) semptomatik atrial/ventriküler taşiaritmi ya da ikinci/üçüncü derece kalp bloğu ve (iii) miyokard disfonksiyonu bulunmadıkça aktif katılımlı yarışmalı sporları yapmaları için bir engel yoktur. (13)

Girişimsel yolla düzeltilmiş ASD'li hastaların işlem sonrası 1-2 hafta hafif sporları yapması yasaklanmalıdır. Hem cerrahi hem de girişimsel düzeltme yapılan hastalarda işlemden sonraki 3-6 ay süresince temas sporları yasaklanmalıdır (12)

1.2.2. Ventriküler septal defekt

Ventriküler septal defektli (VSD) hasta grubu en çok kısıtlamaya maruz kalan hasta grubudur. Oysa bu grup hastalarda da cerrahi ya da girişimsel düzeltmeden 3-6 ay sonrasında; pulmoner hipertansiyon, sempto-

matik atrial / ventriküler taşiaritmiler ve miyokard disfonksiyonu olmadıkça, küçük rezidüel defektleri olsa bile yarışmalı aktif spor etkinliklerine katılım için bir engel yoktur.(12)

Ritm problemi olan hastalar "TASK Force 7 : Arrhythmia" önerileri dahilinde değerlendirilmelidir.(14)

Atriyoventriküler septal defektleri (AVSD) de VSD'li hastalar gibi değerlendirebiliriz. Ancak bu hastalarda ek komorbiditeler her zaman uygun spor faaliyetlerinin seçimi için göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca, AVSD'li hastalarda eğer Down sendromu eşlik ediyorsa, atlanto-aksiyel instabilite olasılığına karşı bu hastaların temas sporlarını yapmaları yasaklanmalıdır.

1.2.3. Patent duktus arteriozus

Patent duktus arteriozuslu hastalar cerrahi ya da girişimsel yolla yapılan tedavilerden itibaren 3 ay sonrasında herhangi bir sorun (pulmoner hipertansiyon ya da sol ventrikül fonksiyon bozukluğu) olmadığı sürece aktif yarışmalı sporlara rahatlıkla katılabilirler.(12)

1.3. Sol tarafın obstrüktif patolojileri

1.3.1. Aort darlığı

Tüm DKH'lı hastalarda olduğu gibi bu grup hastalarda da asıl önemli olan semptom öyküsüdür. Egzersize bağlı semptom öyküsü olan hastaya dikkat edilmelidir.

Cerrahi olarak düzeltilmiş olsa da rezidüel stenozu olan hastalar (hafif, orta ya da ağır) ameliyat olmayan hastalar gibi değerlendirilirler.

Genel olarak, EKG'si normal ve egzersize bağlı yakınması olmayan hafif aort darlığı olan hastaların tüm yarışmalı sporlara katılabileceğini söyleyebiliriz.

Cerrahi sonrası aort yetmezliği olan hastalar da yine ameliyat olmamış hastalar gibi "Task Force 3: Valvular Heart Disease" önerileri doğrultusunda değerlendirilmelidir.(15)

Sol ventrikül çıkım yolundaki "discrete" membranların cerrahi sonrası yeniden obstrüksiyona neden olma ihtimalleri nedeniyle, bu hastaların cerrahi sonrası sürekli takibi ve egzersiz ile ilgili öneriler açısından her yıl yeniden değerlendirilmesi uygundur. Bu öneriyi tüm aort darlıkları için de hatırlatmakta fayda var.

1.3.2. Aort koarktasyonu

Aort koarktasyonlu hastalardaki endotel disfonksiyonu, azalmış damar elastisitesi ve artmış baroreseptör aktivitesi postoperatif kronik hipertansiyon için en önemli nedenlerdir. Dolayısıyla bu hastalarda cerrahi düzeltme sonrasında bile egzersizle indüklenen hipertansiyon önemlidir.

Cerrahi ya da girişimsel olarak müdahale edilmiş olan koarktasyonlu hastalar, eğer üst ve alt ekstremiteler arasındaki basınç farkı istirahat ve egzersizde 20 mmHg'dan küçük ise işlemiden 3 ay sonra spor etkinliklerine izin verilebilir.

Burada hatırlada tutulması gereken önemli bir nokta, ekokardiyografide ölçülen pik velosite ile gradiyent hesaplamasının rekoarktasyon için belirleyici olmayacağıdır. Bu nedenle spor öncesi değerlendirmelerde yapılması gerekli diğer tetkiklere ek olarak manyetik rezonans (MRI) ya da bilgisayarlı tomografi (BT) ile arkus aortanın görüntülenmesi önerilir.

Postoperatif ilk yılda hastaların statik bileşenler daha fazla olan spor etkinliklerinden (Bkz: Şekil 1 , Sınıf IIIA, IIIC ve IIIB etkinlikler) kaçınması tavsiye edilir. İşlemden 3 ay sonra hasta asemptomatik, istirahat ve egzersizde kan basıncı normal ise yoğun statik bileşene sahip olanlar dışında tüm sporlara katılıma izin verilebilir.

Ciddi aort dilatasyonu ya da aort duvarında anevrizmatik yapı olan hastalar düşük yoğunluktaki sportif aktiviteler ile (Bkz: Şekil 1, Sınıf IA ve IB) sınırlandırılmalıdırlar.

1.4. Sağ tarafın obstrüktif patolojileri

1.4.1. Pulmoner stenoz

Sportif faaliyetlere izin vermek için balon valvüloplasti sonrası 2-4 hafta, cerrahi sonrası da 3 ay kadar beklenilmelidir.

Herhangi bir rezidüel darlığı olmayan ya da hafif darlığı olan ve normal ventrikül fonksiyonlarına sahip hastalar herhangi bir semptomları yoksa tüm sportif etkinliklere katılabilirler.

Kapak gradiyenti hala 40 mmHg ve daha fazla olan hastalar müdahale edilmemiş hastalar gibi "Task Force 3: Valvular Heart Disease" önerileri doğrultusunda değerlendirilmelidir. (1)

Ciddi kapak gradiyenti olan ve sağ ventrikülü genişlemiş hastalar sınıf IA ve IB yarışmalı sporlar ile sınırlandırılmalıdır. Pulmoner stenozlu hastaların spor etkinlikleri için daha detaylı bir değerlendirme Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Birliği tarafından belirlenmiştir (Tablo 3)(1)

Tablo 3 : Pulmoner stenozlu hastaların yarışmalı spor katılımı için öneriler

Yarışmalı Sporlar		
Gradiyent < 30 mmHg, normal RV fonksiyonu, hafif PY, normal EKG, hafif RV hipertrofisi	Tüm sportif aktivitelere katılabilir 12 ayda bir yeniden değerlendirme	Sınıf I, Kanıt C
Gradiyent >30 mmHg, < 50 mmHg, anlamlı PY yok, normal RV fonksiyonu ve boyutu, normal EKG, hafif RV hipertrofisi	Orta yoğunlukta aerobik ve hafif anaerobik sporlar yapabilir 6 ayda bir yeniden değerlendirme	Sınıf I, Kanıt C
Hafif gradiyent – ciddi PY, anormal RV boyutları	Düşük yoğunlukta aerobik yarışmalı sporlar (<i>Eğer asemptomatik ve normal RV fonksiyonları varsa</i>)	Sınıf I, Kanıt C
Gradiyent > 50 mmHg	Düşük yoğunlukta aerobik yarışmalı sporlar	Sınıf I, Kanıt C

1.4.2. Fallot tetralojisi

Fallot tetralojili hastalarda rezidüel stenoz, pulmoner kapak yetmezliği, pulmoner arter dallarındaki darlıklar, aritmi ve sağ ventrikül dilatasyonu fiksel aktiviteyi etkileyen en önemli etkenlerdir. Pulmoner yetmezliği olanlar özellikle en düşük egzersiz kapasitesine sahiptir.

Başarılı bir onarım yapılan cerrahi sonrası, normal / normale yakın sağ basınçları olan, sağ ventrikül volüm yüklenmesi olmayan (ya da hafif olan), ciddi şanti olmayan, EKG monitorizasyonunda ya da egzersiz testi sırasında atrial ya da ventriküler aritmileri olmayan hastalar tüm sportif etkinliklere kısıtlama olmaksızın katılabilirler.

Ciddi pulmoner yetmezliği, sağ ventrikül volüm yüklenmesi olan ve sağ ventrikül basıncı yüksek (sağ ventrikül basıncı sistemik basıncın %50'sine eşit ya da yüksek) , atrial ya da ventriküler taşiaritmileri olan hastalar düşük yoğunlukta yarışmalı sporlara katılmalıdır (Bkz. Şekil 1, Sınıf IA)

1.4.3. Ebstein anomalisi

Cerrahi müdahaleden 3 ay sonra hastalar asemptomatik, triküspit yetmezliği yok / az, sağ atrium boyutu normal / hafif büyük, Holter'de atrial / ventriküler aritmi yok, egzersiz testinde aritmi gözlenmiyorsa düşük yoğunlukta yarışmalı sporlara izin verilebilir (1)

1.4.4. Büyük Damarların Transpozisyonu

Hastaların büyük çoğunluğu arteriyel "switch" sonrası neredeyse normale yakın egzersiz performansı gösterirler. Aortun kesilmesine bağlı otonomik denervasyon sonucu ortaya çıkan hafif kronotropik yetersizlik, rezidüel pulmoner stenoz, yetersiz ve yanlış bilgilendirme ile kısıtlanmış fiziksel aktivite bu hastalarda sedanter yaşam eğiliminin en önemli nedenleridir.

Arteriyel "switch" sonrası hastaların yakın izlemi önemlidir. Yaklaşık %10'unda sportif etkinlikleri katılıma engel olabilecek, semptomatik / asemptomatik koroner arter oklüzyonu, miyokardiyal perfüzyon defektleri, stress ekokardiyografide duvar hareket anomalileri, bozulmuş koroner rezerv ve aortik kök genişlemesi gözlenebilir. Bu nedenle bu hastaların, spor etkinliklerine katılım öncesi her hastaya yapılması gereken

standart incelemelerin (detaylı öykü, fonksiyonel sınıflama (NYHA-FS), detaylı fizik muayene, EKG, Ekokardiyografi (doku Doppler dahil), Holter, egzersiz testi) yanı sıra MRI da yapılmalıdır. Manyetik rezonans görüntülemesinde ventrikül fonksiyonları (özellikle pubertede), koroner morfoloji, aort kökü, sağ ventrikül çıkım yolu ve pulmoner fonksiyonlar değerlendirilmelidir.

Sonuçlar normalse iki yılda bir EKG, Holter, Ekokardiyografi ve Egzersiz testi tekrarı ile spor etkinliklerine katılım kararı gözden geçirilmelidir.

Genel olarak, normal ventrikül fonksiyonları ve egzersiz test sonuçları olan, atriyal ya da ventriküler taşı-aritmileri olmayan hastalar tüm spor etkinliklerine herhangi bir kısıtlama olmaksızın katılabilirler (13). Eğer egzersiz test sonuçları normal ise hafif hemodinamik anomalileri ya da ventriküler disfonksiyonları olan hastalar düşük ya da orta yoğunlukta dinamik yarışmalı etkinliklere katılabilirler (13).

1.4.5. Fontan

Fontan hastalarının her biri anatomileri, fizyolojileri ve cerrahi öyküleri ile kendi özelinde değerlendirilmelidir. Egzersiz kapasitesini etkileyen en önemli etkenler; aritmiler (blok, sinüs nod disfonksiyonu vb), tromboembolik olaylar, miyokardiyal disfonksiyon, merkezi sinir sistemi anomalileri ve eşlik eden gelişimsel bozukluklardır.

Ebeveynler ve eğitimciler çocuğun istirahate ihtiyacı olduğunu gösteren çarpıntı, göğüs ağrısı, taşikardi, dispne, bulantı, bayılayazma gibi belirtileri iyi bilmeli ve gözlemlemelidir.

Antikoagülan kullanan ve 'pace maker' takılı hastalar kesinlikle yarışmalı sporları ve temas gerektiren aktiviteleri yapmamalıdır

Genel olarak düşük yoğunluktaki sporları yapmaları önerilir (Bkz. Şekil 1, Sınıf IA). Eğer normal ventrikül fonksiyonları ve oksijen saturasyonları varsa Sınıf IB için teşvik edilebilirler (13).

1.5. Kardiyomiyopati ve miyokarditler

Kardiyomiyopatilerde hastalar bireysel olarak değerlendirilmelidir. Genel olarak senkop öyküsü olmayan ve hemodinamik olarak stabil hastaların yarışmalı sporlara katılımı uygun görülmektedir.

Aritmojenik sağ ventrikül tanısı ya da şüphesi olan hastalarda ise yarışmalı spor katılımı kesinlikle uygun değildir.(16)

Miyokarditlerde, aktif hastalık döneminde 3-6 ay süresince sportif aktiviteler kısıtlanmalıdır. Myokardda geç godolonium tutulumu varsa hastalar asemptomatik de olsa, buradaki skar dokusunun ventriküler taşı-aritmi riski taşıması nedeniyle bu hastalar dikkatli değerlendirilmelidir.

Perikarditlerde hastalığın aktif olduğu dönemde 3 aylık bir sınırlama yeterlidir.

1.6. Kalp nakli

Kalp nakli olan hastalarda en önemli sorunlardan biri hem nakil öncesi hem de nakil sonrası uzun süreli hareketsizliğe bağlı olarak ortaya çıkan iskelet kas kaybıdır. Bu kayıp bazı hastalarda %20 oranındadır. Bunun yanı sıra nakil sonrasında ortaya çıkan otonomik inervasyon eksikliğine bağlı kronotropik yanıt bozukluğu ve immüno-supressif kullanımına bağlı demineralizasyon egzersiz kapasitesini olumsuz etkilenmesine yol açan diğer sorunlardır.

Bu nedenle bu hastalarda egzersiz teşviki önemlidir. Transplanttan 3 ay sonra rehabilitasyon programı başlatılmalı ve hastalar transplanttan 6 ay sonra yaşlarına uygun aktiviteleri yapabilecek hale getirilmelidir. Yarışmalı sporlara kişi bazında yıllık değerlendirmelerle karar verilmelidir.

SONUÇ

Sonuç olarak kalp hastalıklı çocukların eğlence amaçlı ya da yarışmalı spor etkinliklerine katılım konusunda sınırlayıcı olmadan önce dikkatli değerlendirmeler yapılmalıdır (Şekil 3). Hastaları yüzeyel tanımlamalar ile belirli kategorilere yerleştirmek yerine kişi bazında detaylı öykü, fizik inceleme, tetkikler yapılmalı, yapılması planlanan spor faaliyeti dikkatlice sorgulanmalıdır. Spor faaliyetinin isminden ziyade çocuğun bu etkinlikte nasıl bir program dahilinde yer alacağı, spor etkinliğindeki rolü detaylandırılmalıdır. Yersiz kaygılar ile kısıtlanmış fiziksel etkinlikler nedeniyle bu çocukları bekleyen diğer morbiditelere dikkat çekmek gerekir. Bu nedenle güvenli sınırlar içerisinde ebeveynler ve çocuk fiziksel aktivite için motive edilmeli, sınıf

Öğretmenleri ve beden eğitimi öğretmenleri / koçlar ile iletişim halinde olunmalı, iş birliği yapılmalıdır.

	A	B	C	D
Ventriküller	Sist. Disfonk. yok Hipertrofi yok/hafif Basmaç yüklenmesi yok/hafif Vol. yüklenme yok	Hafif sistolik disfonksiyon Remodeling olmadan volüm yüklenmesi	Sistolik disfonksiyon (%30 ≤ EF < %55) Hipertrofi* Basmaç yük. (3m/sn ≤ Velosite ≤ 4m/sn) Hafif remodeling ile birlikte volüm yük. Tek ventrikül fizyolojisi Sistemik RV	Ciddi sistolik disfonksiyon Ciddi hipertrofi Ciddi basmaç yükü Ciddi remodeling ile birlikte volüm yükü
Pulmoner arter				RV dilat. ya da disfonk. ile birlikte PH
Aorta	Dilatasyon yok/hafif	Dilatasyon	Ciddi dilatasyon	Müdahale gerektiren dilatasyon
Aritmi (İstirahat/egzersiz sırasında)	Yok	Hafif Malign aritmi yok		Önemli aritmi Malign aritmi
Saturasyon (İstirahat/egzersiz sırasında)	Santral siyanoz yok		Hafif siyanoz (%90-95)	Ciddi siyanoz (< %90)
	Tümü uygun	≥ 1 parametre uygun ve hiçbir parametre C / D sütununda değil	≥ 1 parametre uygun ve hiçbir parametre D sütununda değil	≥ 1 parametre uygun
YARIŞMALI SPOR SEÇİMİ	Tüm sporlar	Beceri, Güç ve Karışık spor grupları	Sadece Beceri Sporları	YARIŞMALI SPOR YASAK

* Wall thickness (cm): ♂ 1.4–1.6 ♀ 1.3–1.5 or LV mass (g/m²): ♂ 117–130, ♀ 101–112. Budts W, Pielles GE, et al. Eur Heart J. 2020;41(43):4191–4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501.

Şekil 3: Hastaların bulgularına göre spor aktivitesinin belirlenmesi (12)

KAYNAKLAR

1. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, HovelsGurich HH, Longmuir PE, McCrindle BW, Paridon SM, Hager A. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology. Eur J Prev Cardiol. 2012;19:1034–1065.
2. Longmuir PE, Brothers JA, deFerranti SD, Hayman LL, VanHare GF, Matherne GP, Davis CK, Joy EA, McCrindle BW; on behalf of the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2013;127:2147–2159.
3. Colley RC, Garriguet D, Janssen I, Craig CL, Clarke J, Tremblay MS. Physical activity of Canadian children and youth: accelerometer results from the 2007 to 2009 Canadian Health Measures Survey. Health Rep. 2011;22:15–23.
4. Troiano RP, Berrigan D, Dodd KW, Masse LC, Tilert T, McDowell M. Physical activity in the United States measured by accelerometer. Med Sci Sports Exerc. 2008;40:181–188.
5. McCrindle BW, Williams RV, Mital S, Clark BJ, Russell JL, Klein G, Eisenmann JC. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. Arch Dis Child. 2007;92:509–514.
6. Massin MM, Hovels-Gurich HH, Gerard P, Seghaye MC. Physical activity patterns of children after neonatal arterial switch operation. Ann Thorac Surg. 2006;81:665–670.
7. Ewalt LA, Danduran MJ, Strath SJ, Moerchen V, Swartz AM. Objectively assessed physical activity and sedentary behaviour does not differ between children and adolescents with and without a congenital heart defect: a pilot examination. Cardiol Young. 2012;22:34–41.
8. Kao CC, Chang PC, Chiu CW, Wu LP, Tsai JC. Physical activity levels of school age children with congenital heart disease in Taiwan. Appl Nurs Res. 2009;22:191–197.
9. Stone N, Obeid J, Dillenburg R, Milenkovic J, MacDonald MJ, Timmons BW. Objectively measured

- physical activity levels of young children with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2015;**25**:520–525.
10. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol*. 2005;**45**(8):1364-7.
 11. Pelliccia A, Caselli S, Sharma S, Basso C, Bax JJ, Corrado D, D'Andrea A, D'Ascenzi F, Di Paolo FM, Edvardsen T, Gati S, Galderisi M, Heidbuchel H, Nchimi A, Nieman K, Papadakis M, Pisicchio C, Schmied C, Popescu BA, Habib G, Grobbee D, Lancellotti P; Internal reviewers for EAPC and EACVI. European Association of Preventive Cardiology (EAPC) and European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) joint position statement: recommendations for the indication and interpretation of cardiovascular imaging in the evaluation of the athlete's heart. *Eur Heart J*. 2018 ;**39**(21):1949-1969.
 12. Budts W, Pieles GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Giannakoulas G, Müller J, Oberhoffer R, Ehringer-Schetitska D, Herceg-Cavrak V, Gabriel H, Corrado D, van Buuren F, Niebauer J, Börjesson M, Caselli S, Fritsch P, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Stuart AG, Papadakis M. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2020;**41**(43):4191-4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501.
 13. Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task Force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2005;**45**(8):1326-33.
 14. Zipes DP, Ackerman MJ, Estes NA 3rd, Grant AO, Myerburg RJ, Van Hare G. Task Force 7: arrhythmias. *J Am Coll Cardiol*. 2005;**45**(8):1354-63.
 15. Bonow RO, Cheitlin MD, Crawford MH, Douglas PS. Task Force 3: valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2005;**45**(8):1334-40.
 16. Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, Adami PE, Biffi A, Caselli S, La Gerche A, Niebauer J, Pressler A, Schmied CM, Serratos L, Halle M, Van Buuren F, Borjesson M, Carrè F, Panhuyzen-Goedkoop NM, Heidbuchel H, Olivotto I, Corrado D, Sinagra G, Sharma S. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J*. 2019;**40**(1):19-33. doi: 10.1093/eurheartj/ehy730.

Vezikoüreteral Reflü; Eski Tanı, Yeni Yaklaşımlar

Sevgi Yavuz

Vezikoüreteral reflü (VUR) idrarın mesaneden üreter ya da üreterlere geri kaçıışı olarak tanımlanır. Prevalansı yaklaşık % 2 civarında iken antenatal hidronefrozu bebeklerin %15'inde, ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçiren çocukların %30-45'inde tespit edilir. Erkeklerde daha sıktır. Voiding sistoüretrografi (VCUG) VUR tanısında altın standart işlemdir ve Uluslararası Reflü Çalışma Grubunun Sınıflamasına göre 1'den 5'e kadar derecelendirilir. Beş yaşına kadar olguların yaklaşık yarısından fazlasında VUR kendiliğinden rezolüsyona uğrarken reflü derecesi arttıkça bu oran düşer.

VUR çok uzun süredir İYE, renal hasarlanma ve kronik böbrek hastalığı (KBH) ile ilişkilendirilmiş ve reflü nefropatisi (RN) kavramı ortaya atılmıştır. Konjenital RN doğumdan önce başlayan displaziye bağlı olup anormal renal parankim ve yüksek dereceli dilate VUR (evre IV-V) ile birlikte. Erkeklerde daha sıktır ve daha ağır olan bu form şimdilerde "reflü hastalığı" olarak da adlandırılmaktadır. Kazanılmış RN ise kızlarda daha yaygın olup dilatasyon yapmayan, genellikle unilateral VUR (evre I-III) ile ilişkilidir. İYE sonrası yapılan araştırmalarla saptanan ve böbreklerin normal olduğu bu durum için "reflü semptomu" kavramı ortaya atılmıştır. Son yıllarda RN'e sekonder gelişen KBH'nın İYE'ye bağlı renal hasardan ziyade renal displazi ile ilişkili olduğu anlaşılmıştır. Altı dekat öncesinde tüm VUR'ların tedavisinin sadece cerrahi düzeltme olduğu düşünülürken 1960 sonrası yapılan çalışmalarda devamlı antibiyotik profilaksisinin (DAP) en az cerrahi kadar etkin olduğu görülmüştür ve tedavi cerrahiden medikale kaymıştır. İkinci bir çalışma dalgasında ise düşük dereceli reflülerin (VUR I-III) İYE sıklığını ve renal skar riskini artırmadığı, DAP'ın İYE ve renal skarı önlemede sanıldığı kadar etkin olmadığı, aksine antibiyotik direncini artırdığı ortaya konulmuştur. Yüksek dereceli reflülerde ise tedavide bireyselleştirme yoluna gidilmiştir. Ateşli İYE'nin erken tanısının ve tedavisinin VUR tanısı koymaktan ya da DAP başlamaktan çok daha önemli olduğu ifade edilmektedir. Bu bilgiler ışığında pek çok kılavuzda ateşli İYE sonrası rutin VCUG çekilmesi ve antibiyotik profilaksisi başlanması önerilmemektedir. Mesane-barsak rehabilitasyonunun önemi giderek artmaktadır.

Kaynaklar:

1. Hewitt I, Montini G. Vesicoureteral reflux is it important to find? *Pediatr Nephrol* 2021;36:1011-17
2. Thergaonkar RW, Hari P. Current management of urinary tract infection and vesicoureteral reflux. *Indian J Pediatr* 2020;87:625-32
3. Garin EH. Primary vesicoureteral reflux; what we have learnt from the recently published randomized, controlled trials? *Pediatr Nephrol* 2019;34:1513-19

Tek Genden Çoklu Gen Hastalığı SLE'ye Uzanan yol: Monogenik Lupus

Doç. Dr. Sezgin ŞAHİN

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Monogenik lupus, sistemik lupus eritematozus ile uyumlu klinik bulguları olan bir hastada moleküler analizler sonucu çoğunlukla tip 1 interferon yolağı ile ilişkili bir gende patojenik nadir bir varyant saptanması tablosuna verilen bir isimlendirmedir. Tip 1 interferonopati terimi de çoğunlukla aynı tabloyu tanımlamak için kullanılmaktadır. Tip 1 interferonopatiler genel olarak aşağıdaki gibi alt kategorilere ayrılabilir;

1) Kompleks

- SLE
- JDM/PM, vb.

2) Şüpheli

- DADA2
- SIFD (TRNT1 mutasyonu)
- RNASET2 mutasyonu
- NGLY1 mutasyonu

3) Monogenik

Vücudumuzda Tip 1 interferon olarak isimlendirdiğimiz 2 adet interferon vardır: IFN α ve IFN β . Monogenik lupus hastalarında çoğunlukla artmış Tip 1 interferon sekresyonu ile ilişkili klinik özellikler şunlardır:

1. Cilt bulguları: nodüler eritem veya akral bölgelerde soğukla tetiklenen plaklar
2. Vaskülopati: *Chillblain*, akral bölgelerde kangren/ülser/enfarkt
3. Lipodistrofi
4. Eklem bulguları: artrit, kontraktür
5. Miyozit (yamasal tarzda)
6. SSS tutulumu: bazal gangliya kalsifikasyonları, lökoensefalopati, beyaz cevher hastalığı, L/P lenfositik bulgular
7. Akciğer tutulumu: interstisyel akc hastalığı, pulmoner fibrozis
8. Ataklarda lökopeni/lenfopeni

Tip 1 interferonun doğrudan serum düzeyleri ölçümü mümkün değildir. Bu nedenle interferon ile uyarılan genlerin ekspresyonuna bakılan Tip 1 interferon imzası bu hastalık tablolarının tanısında kullanılmaktadır.

Monogenik lupus hastalarının tedavisi ile ilgili bildiklerimiz oldukça sınırlıdır. Genelde tam kür mümkün değildir. Tedavilerin amacı, inflamasyonu azaltmak, komplikasyonları önlemek, hayat kalitesini artırmaktır.

Kronik kortikosteroid tedavisinden kaçınmak gerekli olup, JAK inhibitörleri günümüzde hedefe yönelik tedavide en fazla kullanılan grup ilaçlardır.

Solunum Sıkıntısı ile Başvuran Çocuğa Yaklaşım

Öğr Gör Dr Sinem ORAL CEBECİ

Solunum sıkıntısı çocuk acil başvurularının önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Solunum sıkıntısında erken tanı ve tedavi çocukluk çağı yaş grubunda kardiyak arrest en sık hipoksiye sekonder geliştiği için büyük önem taşımaktadır.

Solunum sıkıntısı tanım olarak solunum işinin artması durumudur. Solunum yetmezliği ise solunum sistemindeki fonksiyon bozukluğu sonucu doku oksijenizasyonu ve karbondioksit atılımında yetersizlik olarak tanımlanır.

Solunum sıkıntısına neden olan hastalıklar 4 başlık altında toplanabilir:

1. Üst solunum yolu tıkanıklıkları
 - Viral krup
 - Anafilaksi
 - Yabancı cisim aspirasyonu
2. Alt solunum yolu tıkanıklıkları
 - Bronşiolit
 - Astım
3. Akciğer parankim hastalıkları
 - Pnömoni
 - Pulmoner ödem
4. Solunumun kontrolünde sorunlar
 - KİBAS
 - Nöromusküler hastalıklar
 - İlaç/toksin

En sık rastlanan klinik bulgu taşipne olup, subkostal/interkostal/suprasternal çekilmeler, burun kanadı solunumu, stridor, hışıltı, inleme, siyanoz, ses kısıklığı/boğuklaşma, solunum seslerinde azalma solunum sıkıntısına neden olan hastalığa ya da tablonun ağırlık derecesine bağlı olarak görülebilir.

Tanı genellikle öykü ve fizik muayene ile konulur. Hasta yönetiminde en önemli basamak hastalığın ağırlığının ve acil tedavi ihtiyacının olup olmadığının belirlenmesidir. Pediatrik değerlendirme üçgeni ile ilk değerlendirilmesi yapılan hastanın acil müdahale ihtiyacı belirlenir. Dakika solunum sayısı, kalp tepe atımı, oksijen satürasyonu sürekli takip edilmesi gereken vital parametrelerdir. Hastanın takibinde kullanılabilecek bir diğer parametre de solunum sonundaki karbondioksit (EtCO_2) düzeyidir. EtCO_2 kapnometri cihazı ile ölçülür, hem ventilasyon değerlendirilmesinde hem de entübasyon yapılan hastalarda endotrakeal tüpün yerinin doğrulanmasında önemli fayda sağlar.

Laboratuvar tetkiki her zaman gerekli değildir. Solunum sıkıntısı için kan gazı değerlendirilerek oksijenizasyon ve ventilasyon konusunda daha net fikir sahibi olunabilir. PaO_2 takibi gerekmeyen hastalarda kan gazı tetkikinin arterden alınan örneklerle yapılmasına gerek yoktur. Diğer laboratuvar tetkikleri klinik bulgulara, altta yatan hastalığa yönelik planlanmalıdır.

Solunum sıkıntısı olan her olguda görüntüleme şart olmamakla birlikte tanısal amaçlı PA ya da lateral toraks grafisi, toraks USG, toraks BT istenebilir.

Solunum sıkıntısı tedavisinde temel amaç oksijenizasyonun düzeltilmesi, ventilasyonun sağlanması ve solunum yükünün hafifletilmesidir. İlk yapılacak müdahale hasta stabil hale gelene kadar oksijen desteği verilmesidir. Oksijenin desteğinin nasıl verileceği hastanın kliniğine ve hedeflenen oksijen konsantrasyonuna göre seçilmelidir. En sık tercih edilen yöntem geri solumasız rezervuarlı oksijen maskesiyle %100 konsantrasyonda oksijen desteği vermektir. Solunumu yetersiz olan ya da spontan solunumu olmayan hastaya balon maske ile solunum desteği sağlanmalı, entübasyon ihtiyacı gözden geçirilmelidir. Çocuğun ağlaması ventilasyonu ve dolayısıyla oksijen ihtiyacını artırır. Bu nedenle tanıs ve tedaviye yönelik girişimler yapılırken çocuğun ajite edilmemesi, sakin kalmasının sağlanması önemlidir. Solunum desteği verilirken altta yatan hastalığa yönelik tedaviler de zaman geçirmeden uygulanmaya başlanmalıdır.

Kaynaklar:

1. Weiner DL, Deanehan JK. Respiratory Distress. In: Textbook of pediatric emergency medicine, 7th ed, Fleisher GR, Ludwig S, Shaw KN, Bachur RG (Eds), Lippincott, Wolters Kluwer, Philadelphia 2016. 451-464.
2. Uysalol M, Besli GE. Solunum sıkıntısı ve yetmezliği olan hastanın tanınması ve yaklaşım. Duman M, editör. Çocukluk Çağı Solunum Acilleri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. 1-9.
3. Hammer j. Acute respiratory failure in children. Paediatr Respir Rev. 2013; 14(2): 64-9.
4. Friedman ML, Nitu ME. Acute respiratory failure in children. Pediatr Ann. 2018; 47: 268-273.

İNEK SÜTÜ PROTEİN ALERJİSİ

Dr. Sinem Toprak Sevinç

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.B.D.

İSPA TANIMI: Besin ve besin katkı maddelerine karşı vücutta oluşan her türlü anormal klinik cevaba “besin aşırı duyarlılığı” denir. Besin aşırı duyarlılığı fizyolojik mekanizmalarla oluşuyorsa ‘besin intoleransı’, immünolojik mekanizmalarla oluşuyorsa ‘besin alerjisi’ olarak adlandırılır. İnek sütünde bulunan proteinlere karşı immünolojik mekanizmalarla oluşan reaksiyonlara inek sütü protein alerjisi (İSPA) denir.

Epidemiyoloji: Süt çocuklarının beslenmesine giren ilk yabancı protein inek sütüdür. Dolayısıyla genel olarak immünolojik tolerans mekanizmaları immatür olan bebek ve küçük çocukları arasında en sık rastlanan besin alerjisi olma özelliği taşır. İSPA sıklığı süt çocukluğu döneminde yaklaşık %2-3’tür. Yaşamın ilk yılında pik yaparlar. 6 yaş ve üzerinde sıklığı %1’ in altına düşer. Sadece anne sütü ile beslenen bebeklerde de %0.5 oranında bildirilmiştir.

İnek Sütü Alerjen Proteinleri: İnek sütünde insanlarda antikor yapımına neden olabilecek en az 20 protein bileşeni bulunur. İnek sütü proteinin %80’ini kazein, %20 sini whey oluşturur. Kazein; αs1, αs2, β, ve κ kazein proteinlerinden oluşmuştur. Whey proteini ise β-laktoglobulin, α-laktalbumin, siğir serum albumini ve küçük miktarlarda çeşitli proteinler (laktoferin, transferin, lipaz, esteraz) içerir. Çocukta genellikle birden fazla proteine karşı duyarlılık gelişir; en sık alerjiye yol açanlar kazein, β-laktoglobulin, α-laktalbumin kısımlarıdır. β-laktoglobulin insan sütünde bulunmaz. Süt alerjenleri kaynatma, pastörizasyon ve evaporasyon işlemlerinden sonra da biyolojik aktivitelerini korurlar.

Patogenez: Besinlerle ilgili istenmeyen durumlar immün aracılı ve immun aracılı olmayan olarak ikiye ayrılırlar. İmmun aracılı durumlar ; IgE aracılı, non-IgE aracılı ve mikst tip olarak sınıflandırılırlar.

Küçük süt çocuklarında besinlere karşı ileri derecede hassasiyetin nedeni, alınan protein miktarının fazlalığına, bağırsaktaki salgısal IgA düzeyinin düşük olmasına ve bağırsak ilişkili lenfoid dokunun olgunlaşmasının tamamlanmamasına bağlıdır. Oral tolerans gelişiminde ortaya çıkan bir yetersizlik, besine özgü IgE antikorlarının aşırı üretimi ile sonuçlanır. İSPA, IgE ve hücre aracılığı ile olabilmektedir. Büyük olasılıkla bu iki mekanizmanın her ikisi birden alerjide rol oynamaktadır.

KLİNİK: İnek sütü protein alerjisi semptomları altta yatan mekanizmaya göre değişiklik göstermektedir. Erken başlangıçlı semptomlar alerjenin alımından sonra ilk 2 saat içerisinde oluşurken, geç başlangıçlı semptomlar ise alerjenin alımından 2-7 gün sonrasında oluşabilmektedir. Klinikte deri bulgularına %50-60, gastrointestinal bulgularına %50-60 ve solunum sistemi bulgularına %20-30 oranlarında rastlanır. Yüzde 70 oranda birden çok sistemde aynı anda belirti verme eğilim gösterir. Sindirim sistemindeki klinik belirti ve bulgular enflamasyona, dismotilitate ve her ikisinin birlikte bulunmasına bağlı olabilir. Oral ve peroral şişlik, disfaji, kusma, regürjitasyon, dispepsi, erken doyma, anoreksi, gıda reddi (gecikmiş mide boşalması), ishal (malabsorpsiyonla veya enteropatiye bağlı protein kaybı ile birlikte veya tek başına), gelişme geriliği, karın ağrısı, ciddi kolik ve inatçı kabızlık görülebilir. Kronik demir eksikliği anemisi süt çocukları ve çocuklarda İSPA’nın tek bulgusu olabilir. Sadece anne sütü ile beslenen bebeklerde, inek sütü proteinlerine karşı duyarlanma, primer olarak atopik egzemanın alevlenmesine ve/veya alerjik proktokolitise neden olabilir. Ölüme yol açan nadir anafilaktik şok vakaları da bildirilmiştir.

AYIRICI TANI: İSPA ayırıcı tanısında metabolik, anatomik bozukluklar, çölyak hastalığı ve diğer nadir enteropatiler, kistik fibrozis gibi pankreas yetmezlikleri, fruktoz intoleransı veya sekonder laktaz eksikliği gibi immünolojik olmayan besin intoleransı, yumurta, buğday gibi diğer besin alerjileri ve enfeksiyonlar dışlanmalıdır.

TANI: İSPA tanısı için detaylı bir öykü ve fizik muayene temel noktadır. Genellikle detaylı bir anamnez ve fizik muayeneye ek olarak ;spesifik IgE, deri testi, oral provokasyon testi ve çift kör plasebo kontrollü besin yükleme testi (ÇKPBYT) ile tanı konulur. Biyopsi gibi invaziv ek tetkiklere genellikle gerek yoktur.

ÖYKÜ; Semptomların ne zaman başladığı, İnek sütü alımından ne kadar süre sonra gözlemlendiği, Semptomun başladığı süt miktarı ve hazırlanma şekli, Semptomların karakteri, süresi ve Ailede alerjik hastalık öyküsü

gibi faktörler sorgulanmalıdır.

Avrupa Alerji ve Klinik İmmünoloji Akademisi Komitesi (EAACI) tarafından kabul edilen İSPA tanı kriterleri:

- Laktoz intoleransı ve enfeksiyon gibi nedenlerin dışlanması,
- İnek sütünün diyetten çıkarılması ile semptomların tamamen ortadan kaybolması,
- İnek sütü ile yapılan provokasyon testi ile semptomların yeniden ortaya çıkması,
- İnek sütü eliminasyon diyeti ile semptomların yeniden kaybolması

ELİMİNASYON DİYETİ: Besin alerjilerinin, dolayısıyla İSPA'nın hem tanısında hem de tedavisinde kullanılan bu yöntem, inek sütü ve ürünlerinin tamamının bebeğin ve emziriyorsa annenin diyetinden çıkarılması ilkesine dayanmaktadır. Özellikle İgE aracılı olmayan İSPA şüphesi olan olgularda bu yöntem akılda olmalıdır.

DERİ PRİCK TESTİ: Özellikle İgE aracılı İSPA tanısında kullanılır. Hızlı sonuç verir ve nispeten ucuzdur.

Serumda Süt Spesifik İgE Ölçümü ; İgE aracılı besin alerjilerinin tanısında birinci basamakta kullanılan yöntemlerden biridir. İSPA tanısında da süt spesifik İgE ölçümü yapılır ve süt proteinlerine karşı oluşan antikorları ölçer.

Oral Besin Yükleme Testi (OFC) ; Şüpheli alerjenin oral yoldan kontrollü ve standart bir ortamda verilmesine dayanır. Hem İgE aracılı besin alerjilerinde hem de İgE aracılı olmayan besin alerjilerinde tanıyı dışlama amacıyla kullanılır. Ayrıca tolerans gelişip gelişmediğini değerlendirmek amacıyla da yapılabilir.

1. Açık Besin Yükleme Testi

2. Tek Kör Besin Yükleme Testi

3. Çift Kör Kontrollü Plasebo Besin Yükleme Testi (ÇKPBYT)

İSPA kesin tanısı inek sütü diyetten çıkarıldıktan sonra yakınmaların tamamen ortadan kalkması, inek sütü ile yükleme yapıldığında aynı yakınmaların ortaya çıkması, inek sütü diyetten tekrar çıkarıldığında yakınmaların kaybolması ile birlikte laktoz intoleransı ve eşzamanlı enfeksiyonların dışlanması ile konur.

TEDAVİ: İnek sütü protein alerjisinde ana tedavi ilkesi bebekler ve anneler için dengeli ve besleyici bir diyet sürdürülürken inek sütü proteinlerinden sakınmaktır. Tedavi yaklaşımı hastanın beslenme şekline göre farklılık göstermektedir. Sadece anne sütü ile beslenen bebekler için anne diyetinden peynir, yoğurt ve tereyağı başta olmak üzere inek sütü proteini içeren ürünler çıkartılmalıdır. Sadece formül mama ya da emzirmeye ek olarak formül mama ile beslenen bebeklerde İSPA belirtileri ortaya çıktığında klinik olarak azaltılmış alerjen özelliğe ya da yüksek tolere edilebilirliğe sahip terapötik bir formül mama verilmelidir. Aminoasit bazlı mama (AAF) ve Tam hidrolize mama (eHF) İSPA için iki önemli formül mama alternatifidir.

Tolerans Gelişimi İçin Yeniden Değerlendirme;

İSPA tanısı konulduktan sonra en az 6 ay veya hasta 9-12 aylık olana kadar terapötik eliminasyon diyetine devam edilmesi önerilir.

PROGNOZ: Bebekler ve küçük çocuklarda İSPA genellikle iyi prognoza sahiptir. Tolerans genellikle 1 yaşında %50. 3 yaşında %85 ve 6 yaşında %90 düzeylerindedir.

Pediatric Lenfadenopati: Ne yapalım?

Süheyla Ocak

İÜ-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Lenf nodları tüm vücutta lenfatik sistem boyunca yerleşim gösteren oval (fasulye şeklinde) ve kapsüllü sekonder lenfoid organlardır. Lenfatik damarların birleşme noktaları olan boyun, aksilla, mezenterik ve inguinal bölgelerde daha fazla sayıda bulunurlar (1). Ortalama boyutları 2-10 mm, periferde ve iç organlarda yerleşmiş yaklaşık 600 adet lenf bezi bulunur ve tüm vücut ağırlığının %3'ünü oluşturur (2).

Lenfatik doku çocukluk çağı boyunca yeni ve sık antijen maruziyetine bağlı olarak immün yanıtın olgunlaşması ile hacimsel artış gösterir. Bu nedenle prenatal dönemde oluşmaya başlayan lenf nodlarının boyut ve sayısı erken çocuklukta belirgin olarak artar. Yenidoğanda lenf nodları çok nadiren palpe edilirken, süt çocukluğu döneminde giderek artan sıklıkta saptanırlar. Öte yandan, çocukluk çağına ilişkili semptom varlığında lenf nodlarının **hiç palpe edilmemesi immünyetmezlik** açısından uyarıcı bir bulgu olabilir. Adölesan döneme kadar lenfatik doku miktarı erişkinin iki katına erişir ve bu dönemden itibaren timüs ve kemik iliği ile benzer şekilde lenfatik dokuda da involüsyon başlar (3,4).

Çocukluk çağı boyunca lenfatik dokudaki fizyolojik hacim artışına ek olarak, filtreleme fonksiyonu nedeniyle enflemasyon, enfeksiyon, hücrel infiltrasyon ve histiositik hücreler içinde yabancı madde birikimi gibi çok değişik nedenlerle lenf nodu boyutlarında artış olabilir. (2).

Lenfadenopati terimi lenf nodunun boyut ve/ya da yapısında (kıvam, şekil vs.) herhangi bir nedenle ortaya çıkan değişikliği tanımlar. **Lenfadenit** terimi ise enfeksiyon ya da enflemasyona ikincil lenfadenopatileri tanımlamak için kullanılır.

Lokelize lenfadenopati tek bir ya da komşu 2 anatomik alanda büyümüş lenf nodlarını, **generalize lenfadenopati** ise 2 ya da daha fazla komşu olmayan alanda lenfadenopati varlığını tanımlar.

Lenf nodunun palpasyonu ve hekimin klinik değerlendirmesi sonraki adım ve tetkikler açısından çok değerlidir. Çocukluk çağına büyümüş lenf nodları çok sık görülür ve aileleri ve değerlendiren hekimi endişelendirmekle birlikte genellikle ileri tetkik gerektirmez. Çalışmalarda ek yakınma ve bulgusu olmayan 0-6 ay bebeklerin %27'sinde, 6ay-2 yaş ve 4-8 yaş arası çocukların sırasıyla %52 ve %90'ında 1,5 cm civarında lenf nodlarının normal olarak palpe edilebilir olduğu gösterilmiştir. Yenidoğan ve küçük süt çocuklarında oksipital lenf nodları palpe edilirken, yaş arttıkça servikal lenfadenopatiler daha sık saptanır (5,6).

Çocuklarda lenfadenopatilerin en sık nedeni enfeksiyonlardır. Her ne kadar maligniteler etiyoloji içerisinde yer alsın da çalışmalarda 1. Basamak sağlık kurumlarında değerlendirilen lenfadenopatilerin malign çıkma olasılığı %1 olarak bildirilmiştir. Bu oran pediatrik onkoloji referans merkezlerinde %13-27 düzeyindedir (4-8).

Çocukluk çağına lenfadenopatilere tanısal yaklaşımın en önemli basamakları ayrıntılı öykü ve fizik muayenedir. Öncelikle başvuru nedeni lenf nodunun gerçekten patolojik olup olmadığı iyi yorumlanmalıdır. Özellikle oyun ve okul çağı çocuklarda 1,5-2 cm civarındaki servikal lenf nodlarının dikkatli sorgulanması ve değerlendirilmesi gereksiz tetkik, izlem süreçlerinden ve ailelerde yoğun endişe yükü oluşturmaktan kaçınmak açısından önemlidir. Ancak patolojik olduğu kabul edilen tüm lenfadenopatiler sistemik bir hastalık parçası gibi sorgulanmalı ve hastaya tam bir fizik muayene yapılmalıdır. Laboratuvar ve radyolojik incelemeler birincil değerlendirme öğeleri olmayıp, öykü ve fizik muayene ile belirlenen ayrıntı tanı temelinde planlanmalı ve dikkate alınmalıdır (9,10).

Çocukluk çağına özellikle viral ya da bakteriyel üst solunum yolları enfeksiyonlarına ikincil hücrel hiperplaziler uzun süre (>4 hafta) palpe edilebilen lenf nodlarına neden olabilir. Kronik benign (reaktif) lenf nodları genellikle <2 cm, yumuşak, sıkıştırılabilir, mobil, düzgün sınırlı, ağrısızdır ve birleşme eğilimi göstermezler. Bu lenf nodları için ailelerin bilgilendirilmesi ve klinik izlem yeterlidir. Ancak eşlik eden klinik belirti bulgu varlığında boyuttan bağımsız olarak uygun öykü ve fizik muayene değerlendirmesi yapılmalıdır (9).

Akut lokalize lenfadenitlerde ayrıntılı öykü ve fizik muayene sonrası sıklıkla altta yatan enfeksiyona yönelik tedavinin başlanması ve yanıtının gözlenmesi önerilir. Genellikle başvuru anında ek tetkike gerek yoktur (9,10).

Patolojik olarak değerlendirilen ve akut enfeksiyon ile ilişkilendirilemeyen lokalize lenfadenopatilerin değerlendirmesinde kullanılacak ilk basamak testler tam kan sayımı, periferik yayma, sedimentasyon, CRP, LDH ve transaminaz düzeyleridir. Öykü, fizik muayene ve ilk basamak tetkik sonuçlarına göre diğer tetkiklerin planlanması daha uygundur. Generalize (yaygın) ya da kronik lenfadenopatilerde öykü ve muayene bulgularına göre ayırıcı tanı ve tetkik planı yapılmalıdır. Radyolojik olarak generalize ya da kronik lenfadenopatilerde akciğer grafisinin, lokal ve eşlik eden mezenterik lenfadenopatiler açısından abdominal ultrasonografinin değerlendirilmesi önerilir. Çoğu hastada öykü ve muayene tanı için yeterlidir ve ileri tetkik gerekmez. **Ultrason kesinlikle her hastada yapılması gereken bir test değildir.** Ultrasonografik olarak LAP değerlendirmesi ile malign/ benign ayrımı kesin olarak yapılamaz ancak özellikle organ ayrımının yapılamadığı durumlarda (AVM, hemanjiom, kistik higroma) çok yardımcıdır (11).

Tedavi seçimlerinde akılda tutulması gereken en önemli nokta **kesin tanıya ulaşılmadan asla glukokortikoidlerin kullanılmaması** gerektiğidir. Kortizon maligniteye bağlı (lösemi, lenfoma) kitlenin küçülmesine ve yanlış ya da geç tanı konularak hastalığın evresinin artmasına neden olabilir.

Pediyatrik lenfadenopatide tedavi altta yatan nedene ve lokalize ya da generalize lenfadenopati varlığına göre belirlenir. Akut servikal ya da inguinal lenfadenit varlığında görüntülemenin antibiyoterapi yanıtına göre şekillendirilmesi daha uygundur.

Patolojik lenf nodundan örnek alma (biyopsi) kararı gereksiz işlemlerden ve/veya zaman kaybından kaçınılabilmesi için hastanın kesin tanı sonrası tedavinin planlanabileceği referans merkezlere bırakılmalıdır. Klinik bulgular ve laboratuvar testleri ile tanı konulamadığı, lenfadenopatinin 4-6 haftada gerilemediği ya da ilerlediği ve malinite şüphesinin olduğu durumlarda hasta doku örnekleme için yönlendirilmelidir (12,13).

Kaynaklar

1. Sahai S. Lymphadenopathy. *Pediatr Rev.* 2013 May;34(5):216-27.
2. Akyuz C. Lenfadenopati. Ozkan A, ed. *Pediyatrik Onkoloji*. 1. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2009; 131-40
3. Ramirez C. Lymphatic System: Components, Functions & Diseases (Human Anatomy Physiology Series). Nova Science Publishers Inc; UK ed. basım (1 Nisan 2016) ISBN:1634846893
4. Ciriaco E, Píñera PP, Díaz-Esnal B, Laurà R. Age-related changes in the avian primary lymphoid organs (thymus and bursa of Fabricius). *Microsc Res Tech.* 2003 Dec 15;62(6):48
5. Twist CJ, Link MP. Assessment of lymphadenopathy in children. *Pediatr Clin North Am* 2002; 49: 1009-25.
6. Herzog LW. Prevalence of lymphadenopathy of the head and neck in infants and children. *Clin Pediatr (Phila)*. 1983 Jul;22(7):485-7.2-7.
7. Moore SW, Schneider JW, Schaaf HS. Diagnostic aspects of cervical lymphadenopathy in children in the developing world: a study of 1,877 surgical specimens. *Pediatr Surg Int.* 2003 Jun;19(4):240-4.
8. Vural S, Genc DB, Celikboya E. Clinical Characteristics of and Cancer Incidence in Children Evaluated for Lymphadenopathy Referred to Pediatric Oncology Clinics. *Sisli Etfal Hastan Tıp Bul.* 2019 Oct 10;54(2):222-226.
9. Ramsay AD. Reactive lymph nodes in pediatric practice. *Am J Clin Pathol.* 2004 Dec;122 Suppl: S87-97.
10. Kutluk T. Çocukluk çağı lenfadenopatileri: Değerlendirme ve Tedavi. *J Pediatr Inf* 2011; 5 (Suppl 1): 34-6.
11. Park JE, Ryu YJ, Kim JY, Kim YH, Park JY, Lee H, Choi HS. Cervical lymphadenopathy in children: a diagnostic tree analysis model based on ultrasonographic and clinical findings. *Eur Radiol.* 2020 Aug;30(8):4475-4485.

12. Nolder AR. Paediatric cervical lymphadenopathy: when to biopsy? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Dec;21(6):567-70.
13. Locke R, Comfort R, Kubba H. When does an enlarged cervical lymph node in a child need excision? A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014 Mar;78(3):393-401.

KANAMA DİYATEZİNE YAKLAŞIM

Dr. Şebnem Yılmaz

Dokuz Eylül Üniversitesi, İzmir

Vücutta herhangi bir nedenle damar hasarı oluştuğunda anormal kanamayı önleyen ve kanamayı kontrol altına alan sisteme hemostatik sistem, kanamanın kontrolü sürecine de hemostaz denir. Hemostatik sistem primer ve sekonder hemostaz olarak iki ana kısma ayrılır. Primer hemostazdaki bileşenler damarsal yapı, trombositler ve von Willebrand faktördür (vWF) ve bu süreç sonunda *trombosit* tıkaçı oluşur. Sekonder hemostazda ise koagülasyon faktörleri rol alır ve bu sürecin sonunda *fibrin pıhtısı* oluşur. Hemostazın herhangi bir basamağındaki bozukluk kişide kanamaya eğilim (kanama diyatezi) oluşturur.

Kanama diyatezi ya da çoğu zaman kanama olmaksızın hemostaz testlerinde bozukluk saptanması pediatrik hematolojide sık rastlanan başvuru nedenlerindendir. Kanama diyatezine birçok neden yol açabileceği için tanı koymak bazen zaman alıcı olabilir ancak uygun tedaviyi vermek için kesin tanı koymak önemlidir. Kanama olmaksızın hemostaz testlerinde bozukluk saptanması ise gerçekten kanama eğilimi olmayan hastalarda gereksiz tetkike ve zaman kaybına neden olabilmektedir. Bu nedenle de kanama diyatezi olan çocuğun iyi tanımlanması ve hemostaz testlerinin klinik ile birlikte doğru yorumlanması önemlidir.

Sıklık

Kanama diyatezine birçok neden yol açabilir bu yüzden de genel sıklığa ait bir rakam vermek güçtür. Aşağıda görece sık görülen bozuklukların sıklığı verilmiştir.

- İmmün trombositopeni: Yıllık insidansı 7-10/100.000

Kalıtsal koagülasyon bozuklukları:

Kalıtsal koagülasyon bozukluklarında en sık görülen hastalık von Willebrand Hastalığı'dır (vWH), bunu sırasıyla Hemofili A ve Hemofili B izler. Diğer pıhtılaşma faktör eksiklikleri (Fibrinojen, faktör II, V, VII, X, XI, XIII) ise nadir faktör eksiklikleri olarak adlandırılır. Nadir faktör eksiklikleri içinde en sık görüleni faktör VII eksikliğidir.

- von Willebrand Hastalığı: 1-100/1000
- Faktör VIII eksikliği (Hemofili A): 1/5000-10.000
- Faktör IX eksikliği (Hemofili B): 1/60.000
- Faktör VII eksikliği: 1/500.000

Kalıtsal trombosit fonksiyon bozuklukları: 1.3-2.2/1 milyon

Fizyopatoloji ve etiyoloji

Primer hemostaz (trombosit fazı): Bu olayın gerçekleşmesinde damar duvarı, vWF ve trombositler rol oynar ve süreç sonucunda trombositlerden oluşan bir hemostatik tıkaç oluşur.

Damar duvarı hasarından sonra kanamayı durdurmak amacıyla o bölgede *vazokonstriksiyon* oluşur. Endotel hasarı sonucunda vWF ile kollajen açığa çıkar ve trombositlerin yüzeylerinde bulunan reseptörleri ile kollajene doğrudan ve vWF aracılığıyla bağlanması sonucu *trombosit adezyonu* oluşur. vWF aynı zamanda dolaşımda Faktör VIII'i taşıyarak, yarı ömrünü uzatır, dolayısıyla sekonder hemostazda da görev almış olur. Trombosit adezyonu ile beraber trombositler aktive hale gelir, granül içeriklerini dolaşıma salarlar ve bu durum şekil değişikliği ve reseptör aktivasyonu ile trombositlerin küme oluşturmaya (*trombosit agregasyonu*) neden olur. Primer hemostaz sonucu oluşan trombosit tıkaçı çok güçlü değildir. Koagülasyon sisteminin aktivasyonu sonucu *fibrin pıhtısı* oluşması ile güçlü bir hemostatik tıkaç oluşmuş olur.

Sekonder hemostaz: Bu süreçte koagülasyon faktörleri rol oynar ve olay sonucunda sağlam bir *fibrin pıhtısı* oluşur.

Endotel hasarı ile endotel hücrelerinden doku faktörü salınır. Dolaşımdaki faktör VII hasarlı bölgeye ge-

lerek doku faktörüne bağlanır ve aktive olur. Aktif hale gelen faktör VII (FVIIa) koagülasyon kaskadındaki birtakım reaksiyonların gerçekleşmesine ve sonuçta da fibrin oluşumuna neden olur. Faktör VIII hariç faktörlerin hemen hepsi karaciğerde sentezlenirken faktör VIII endotelde sentezlenir. Bu süreçte K vitamini faktör II, IV, IX ve X proteinlerinin karboksilasyonunu sağlayan reaksiyonun kofaktörü olarak görev alır ve bu faktörlerin işlev görür şekilde değişmesini sağlar. Koagülasyon kaskadında son aşamalarında protrombinden (faktör II) oluşan *trombin* koagülasyondaki rolü çok kritiktir, fibrinojenden (faktör 1) *fibrin* oluşumu sağlar. Yeni oluşan fibrin kolay çözünebilir (*solubl*) olduğundan faktör XIII ile sağlam, katı hale (*insolubl*) gelir. Oluşan fibrin pıhtısı damar duvarında ilk etapta oluşan trombosit tıkaçını güçlendirir.

Oluşan fibrin **fibrinolitik sistem** aracılığı ile bir grup enzimatik reaksiyon sonucu parçalanır. Fibrinoliz ile daha fazla pıhtı oluşumu ve hemostaz için gerekli olmayan pıhtılar ortadan kaldırılır. Fibrin endotel hücreleri tarafından salınan *doku plazminojen aktivatörünün* (tPA) *plazminojeni* aktif hale getirmesi ile oluşan *plazmin* tarafından parçalanır ve yıkım sonucunda çapraz bağlı *D-dimer*'ler oluşur.

Koagülasyon sistemi ve fibrinolitik sistem belli aşamalarda doğal inhibitör mekanizmalar tarafından engellenir. Bu yollarda protein C, protein S, antitrombin ve doku faktör yolak inhibitörü *doğal antikoagülanlar* olarak; plazminojen aktivatör inhibitör, α 2-antiplazmin ve TAFI *doğal antifibrinolitikler* olarak görev yapar.

Etiyoloji

Primer hemostaz bozuklukları damar duvarı, vWF ya da trombositlerdeki konjenital ve edinsel bozukluklardan kaynaklanır.

Trombosit bozuklukları ise trombosit sayısı ile ya da fonksiyonu ile ilişkili olabilir.

Sekonder hemostaz bozuklukları ise koagülasyon faktörlerinin konjenital/edinsel eksiklikleri ve antifibrinolitik faktör eksikliklerinden kaynaklanır.

Klinik bulgular

Klinikte sık rastlanan başvuru nedenleri kolay morarma, epistaksis, uzamış menstrüel kanama, aile öyküsü bulunması (hemofili, vWH) ya da cerrahi öncesi yapılan hemostatik testlerde anormallik saptanmasıdır. Hayatı tehdit eden ciddi kanamalar (öz. intrakraniyal) ya da cerrahi sonrası uzun süren durmayan kanama ise daha nadir görülen ama kritik önem taşıyan diğer başvuru nedenlerindendir.

Kanama diyatezinde öykü

Kanama diyatezine yaklaşımda öykü **büyük önem** taşır. Öykü aşağıdaki sorulara da yanıt alacak şekilde ayrıntılı alınmalıdır.

1) Bu bir kanama diyatezi mi?

Çocukluk çağında epistaksis, sık travma ve buna bağlı morluklar, adolesan dönemde de menarşa bağlı kanamalar görülebilir. Bunların normal olup olmadığının tanımlanması önemlidir.

Kanama tipi, yeri ve şiddeti ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır.

- Morarma: Travmaya açık olmayan ekstremitelerde **dış farklı lokalizasyonda mı?**
- Epistaksis: Her iki taraflı mı? **Tekrarlıyor mu? Uzun süreli mi (>15 dakika?), acil servise başvuruyu gerektiriyor mu?**
- Menstruasyon: Uzun süreli (>7 gün), yoğun mu (2 saatten daha kısa aralıklarla ped değişimi, 3 günden fazla yoğun kanama)?
- Tonsilektomi, diş çekimi, sünnnet ya da geçirilen herhangi bir operasyon/girişimden sonra durmayan uzun süreli kanama öyküsü?
- Yenidoğan **döneminde göbek kanaması, topuk kanı, aşı, enjeksiyon sonrası uzun süren durmayan kanama oldu mu?**
- Kas içi ve eklem kanaması (hemartroz) oldu mu?
- Hematemez, melena, hematüri, hemoptizi oldu mu?
- Kanamaya bağlı anemi gelişti mi, transfüzyon gereksinimi oldu mu?

Herhangi bir travma olmaksızın spontan, tekrarlayan, birden fazla bölgede, alışık olmayan lokalizasyonda, küçük bir travma veya girişim sonucunda beklenmedik şiddette ve demir tedavisi veya transfüzyon gerektirmiş kanamalar kanama diyatezini düşündürmelidir.

2) Konjenital mi? Edinsel mi? Altta yatan başka bir hastalık/durum ile ilişkili mi?

Kanamamanın yenidoğan ya da süt çocukluğu gibi erken dönemde başlaması nedenin konjenital olduğunu düşündürür. **Aile öyküsü** de konjenital nedenlerin edinsel nedenlerden ayrılmasında çok önemlidir.

- Erkeklerde görülen hemofili A ve hemofili B, X kromozomuna bağlı resesif kalıtım gösterir. Erkek kardeşlerde, annenin erkek akrabalarında kanama diyatezi öyküsü sorgulanmalıdır. Ancak olguların üçte birinde ailede kanama öyküsü yoktur, bu nedenle aile öyküsü olmaması hemofiliyi dışlamaz.
- Kalıtsal hemorajik telanjiektazi ve vWH'nin birçok tipi otozomal dominant geçiş gösterir, aile öyküsü önemlidir.
- Trombosit fonksiyon bozuklukları (Bernard-Soulier sendromu, Glanzmann Trombastenisi) erken dönemden itibaren klinik bulgu verir.
- Wiskott-Aldrich sendromu immün yetmezlik, egzema ve mikrotrombositopeni ile karakterize X'e bağlı resesif kalıtım gösteren bir hastalıktır.
- Trombositopeni saptanan bir hastada eğer var ise önceki kan sayımlarının incelenmesi altta yatan olası konjenital trombositopeni ya da kemik iliği yetmezliği ile ilgili bilgi verebilir.
- Nadir faktör eksiklikleri genellikle otozomal resesif geçiş gösterir, akraba evliliği sorgulanmalıdır.

Edinsel kanama bozuklukları ise immün ya da sıklıkla altta yatan sistemik hastalık ya da ilaç kullanımı ile ilişkilidir.

- İmmün trombositopeni: Öncesinde tamamen sağlıklı, genel durumu iyi olan bir çocukta sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu ya da aşı sonrası gelişebilir.
- Akut lösemi ya da kemik iliğinin malign infiltrasyonu (lenfoma, nöroblastom) edinsel trombositopeniye neden olabilir. Bu hastalarda sıklıkla malign hastalığa ait başka yakınmalar (ateş, halsizlik, kemik ağrısı vb.) ve fizik muayenede ve diğer tetkiklerde de anormallik (organomegali, kitle, diğer sitopeniler) saptanır.
- Sistemik lupus eritematozus sekonder immün trombositopeniye neden olabilir.
- Koagülasyon faktörlerinin hemen hemen tamamı karaciğerde sentezlendiğinden karaciğer yetmezliği önemli edinsel nedenlerden biridir.
- Böbrek yetmezliğinde üremi ve asidoz trombosit fonksiyonlarını bozabilir.
- K vitamini eksikliği özellikle yenidoğan döneminde önemli kanama nedenlerinden biridir, profilaktik K vitamini yapıp yapılmadığı mutlaka sorgulanmalıdır. Malabsorpsiyon, uzun süreli antibiyotik kullanımına ya da yenidoğan döneminde profilaktik K vitamini yapılmaması nedeni ile K vitamini eksikliğine bağlı kanama görülebilir.
- İlaç kullanımı mutlaka sorulmalıdır. Antiagregan ve nonsteroid antienflamatuvar ilaçlar trombosit fonksiyonlarını geri dönüşümsüz (aspirin, klopidoğrel) ya da geri dönüşümlü (ibuprofen, naproksen, dipiridamol) olarak bozabilir. Antikoagülan tedavide kullanılan varfarin, heparin gibi ilaçların doz aşımı kanamaya neden olur.
- Dissemine intravasküler koagülasyon; koagülopati ve trombositopeniye neden olur.
- Prostetik kalp kapakları vWF'ü parçalayarak edinsel vWF eksikliğine neden olabilirler.

3) Sorun nerde? Primer hemostada mı sekonder hemostazda mı?

Primer ve sekonder hemostaz bozukluklarının klinik bulguları farklı olabilir. Primer hemostaz hastalıklarında

daha çok mukozal kanamalar ön plandayken sekonder hemostaz hastalıklarında hemartroz ya da kas içi kanamalar daha ön plandadır. Primer ve sekonder hemostaz bozukluklarının klinik ayırımı Tablo 1’de verilmiştir.

Tablo 1: Primer ve sekonder hemostaz bozukluklarının kanama özelliklerine göre klinik ayırımı

Klinik bulgu	Primer Hemostaz Bozuklukları	Sekonder Hemostaz Bozuklukları
Kanama yerleri	- Mukokütanöz kanamalar (Peteşi, purpura, ekimoz, mukoza kanamaları, epistaksis, menometroraji, gastrointestinal sistem kanamaları) - İntrakraniyal kanama görülebilir	- Ekimoz (geniş) ve hematoma (Hemartroz, kas içine, derin yumuşak doku içine kanama) - İntrakraniyal kanama görülebilir
Yüzeyel kesilerde kanama	Genellikle uzun ve fazla	Genellikle hafif
Operasyon ya da travma sonrası kanama	Hemen başlar	- Geç başlar - Tekrarlar

Fizik muayene

Hemostatik bozuklukların tanısında fizik muayene; klinik kanamanın değerlendirilmesi ve altta yatan olası sistemik hastalığın tanınması açısından büyük önem taşımaktadır.

- Mukoza kanamaları, peteşi, purpura ve ekimozlar daha çok trombosit hastalıkları, damarsal bozukluklar ve vWH gibi primer hemostatik bozuklukları düşündürür.
- Hemartroz ve kas içi kanamaları, büyük ekimoz, derin hematoma ve kronik eklem anormalliklerinin varlığı özellikle erkek hastalarda *hemofili* (hemofili A ve B) düşündürür.
- Yenidoğan döneminde umbilikal kordun geç düşmesi, umbilikal kord yara yerinde iyileşmede gecikme ve spontan intrakraniyal kanama, özellikle de koagülasyon testleri normal saptanan bir hastada, *faktör XIII eksikliği* ile ilişkili olabilir.

Edinsel kanama bozukluklarında altta yatan sistemik hastalığa ait bulgular bulunabilir.

- Ekzema: Wiskott-Aldrich sendromu
- Okülökütanöz albinizm: Trombosit granül bozuklukları (*Hermansky-Pudlak sendromu*, *Chediak-Higashi sendromu*)
- Dev hemanjiyom: *Kasabach-Merritt sendromu*
- Lenfadenopati, hepatosplenomegali: Akut lösemi, diğer malign hastalık, depo hastalığı, enfeksiyon, hemofagositik lenfositosis
- Artrit, malar rash: *Sistemik lupus eritematozus*
- Assit, sarılık: *Karaciğer hastalığı*
- Gevşek, eklemler, deride elastikiyet artışı: *Ehlers-Danlos sendromu* (primer hemostaz bozukluğu)
- Uzun ekstremite, aort kapak yetmezliği: *Marfan sendromu* (primer hemostaz bozukluğu)
- Kısa boy, ciltte hiperpigmentasyon, mikrosefali, ekstremite anomalisi: *Fanconi anemisi*

- *Bilateral radius yokluğu: Trombositopeni absent radii (TAR sendromu)*

Laboratuvar bulguları

Başlangıçta yapılması gereken birinci basamak tarama testleri:

1. Tam kan sayımı
2. Periferik kan yayması
3. Koagülasyon testleri: Protrombin zamanı (PT)/INR, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT), fibrinojen
4. Kanama zamanı/PFA100

Öykü ve fizik muayene hastada doğrudan spesifik bir tanıya işaret ediyorsa (örn. *hemartroz ve ailede hemofili öyküsü*) o tanıyla ilgili tetkikler başlangıçta istenebilir.

Kanama zamanı/PFA 100 her merkezde yapılamamaktadır, ilk üç test sonucuna göre sonraki adımda planlanabilir.

1. Tam kan sayımı

Trombosit sayısının normal değeri tüm yaş grupları için 150-450.000/μL olarak kabul edilir. Tam kan sayımında trombositlerle ilişkili başka bir parametre de ortalama trombosit hacmi (MPV) olup, normal değeri 7-11 fL arasındadır. MPV mikrotrombosit ve makrotrombosit ile giden bazı hastalıkların ayırıcı tanısında yardımcıdır.

Tam kan sayımında trombositler yanında diğer seriler de dikkatle incelenmelidir. Trombositopeni ile beraber diğer serilerde anormallik saptanması altta yatan hastalık hakkında (lösemi, enfeksiyon, megaloblastik anemi, aplastik anemi, mikroanjiyopatik hemolitik anemi vb.) ipucu verebilir.

Tam kan sayımı örneğinin düzgün alınması önemlidir; örnek miktarının yetersiz olduğu ya da pıhtı olduğu durumlarda sayım yanlış olabilir.

2. Periferik kan yayması

Periferik yayma örneğinin mutlaka antikoagülansız bir örnekten hazırlanması gerekir, hemogram tüpünden hazırlanmamalıdır.

Periferik yaymada trombositlerin sayısı, küme yapıp yapmadığı, büyüklüğü ve granüler yapısı değerlendirilir.

Tam kan sayımındaki trombosit sayısı, mutlaka periferik yayma ile doğrulanmalıdır. Bazı hastalarda hemogram tüpleri içinde bulunan antikoagülan EDTA ile trombositlerin kümeleşmesi tam kan sayımında yanlışlıkla trombositopeni (*psödotrombositopeni*) saptanmasına neden olur ama bu hastaların periferik yayması incelendiğinde trombositlerin yeterli ve kümeli olduğu gözlenir. *Psödotrombositopeni* saptanan hastalarda EDTA dışı başka bir antikoagülan ile tam kan kan sayımı yapılması (heparinli ya da sitratlı tüp) ile doğru trombosit sayısı elde edilebilir.

Trombosit sayısının normal ama periferik yaymada kümeleşme olmadığı gözleniyorsa bir agregasyon defekti olan *Glanzmann trombastenisi* olabilir.

Periferik yaymada iri trombositler görülmesi *Bernard-Soulier*, *MYH-9* ilişkili trombositopeni gibi makrotrombositopeni ile giden hastalıkları ya da trombosit yapım ve yıkımının arttığı *immün trombositopeni* gibi durumları düşündürür.

Mikrotrombosit görülmesi *Wiskott-Aldrich* sendromu ya da *X'e bağlı trombositopeniyi* düşündürür.

Trombositlerin soluk ve büyük görümlü olması α-granül eksikliği ile giden *gri trombosit* sendromunu düşündürür.

Trombositopenisi olan bir hastada atipik hücre/blast görülmesi *lösemi*, hipersegmentasyon makrositer eritrositler görülmesi *megaloblastik anemiyi* düşündürür.

Trombositopeniye eşlik eden kırık eritrosit/polikromazi varlığı da *mikroanjiyopatik hemolitik anemi* (hemolitik üremik sendrom, trombotik trombositopenik purpura vb.) ile giden durumları düşündürür.

3. Koagülasyon testleri:

Koagülasyon testlerinin doğru bir şekilde yorumlanması için kanın uygun bir şekilde alındığından ve anti-koagülan/kan oranının doğru alındığından emin olunmalıdır, aksi takdirde yanlış sonuçlara sık rastlanmaktadır.

- **Protrombin zamanı (PT)/INR:** Sitratlı plazmaya, kalsiyum ve doku faktörü içeren tromboplastin eklenecek pıhtı oluşuncaya kadar geçen zamanı ölçer ve ekstremsel ve ortak yolaktaki bozuklukları taramada kullanılan bir testtir. PT; faktör I (fibrinojen), II (protrombin), V, VII ve X aktivitelerini ölçer. Normal değerleri 12-14 saniye arasındadır ama kullanılan tromboplastine göre laboratuvarlar arası farklılık gözlenmektedir, bu yüzden de PT ile beraber uluslararası normalleştirilmiş oran (INR) kullanılmaktadır. Sadece PT uzadığı durumlarda etiolojide faktör VII eksikliği, Vitamin K antagonisti kullanımı (varfarin) ve erken dönem karaciğer ve K vitamini eksikliğini göz önünde bulundurulmalıdır. Karaciğer hastalığı ve vitamin K eksikliğinin erken döneminde sadece PT uzunluğu görülmesinin sebebi Faktör VII'nin yarılma ömrü en kısa süreli faktör olması ve ilk önce etkilenmesidir.
- **Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT):** Sitratlı plazmaya kalsiyum ve doku faktörü içermeyen tromboplastin (parsiyel tromboplastin) ve negatif yüklü bir madde eklenerek pıhtı oluşuncaya kadar geçen zamanı ölçer ve genelde intrensek ve ortak yolaktaki bozuklukları taramada kullanılan bir testtir. APTT; faktör I, II, V, VII, IX, XI, X ve XII aktivitelerini ve ölçer; faktör XIII ve VII dışında tüm koagülasyon faktörlerinin aktivitesini ölçmüş olur. aPTT değerleri yaşa göre farklılık göstermektedir, normal aPTT değeri bu yollardaki koagülasyon faktörlerinin en az %30-40 düzeyinde olduğunu gösterir. Sadece aPTT uzadığı durumlarda faktör XII, XI, IX ya da VIII eksikliği göz önünde bulundurulmalıdır. Faktör eksikliği dışında aPTT'yi uzatan diğer durumlar heparin tedavisi ve kanda inhibitör varlığıdır. Bu inhibitörleri spesifik faktör inhibitörü ya da lupus antikoagün/antifosfolipid antikorlardır.
- **Fibrinojen:** Birçok laboratuvar da PT, aPTT ile beraber fibrinojen ölçümü de rutin olarak yapılır. Normal değerler laboratuvara göre hafif farklılık göstermekle beraber genel olarak 2-4 g/L arası normal kabul edilir.
- **Trombin zamanı (TT):** Bu test ile koagülasyon sisteminin son basamağındaki fibrinojenin fibrine dönüşüm süresi ölçülür. PT, aPTT'ye göre daha az sıklıkta kullanılmaktadır. Hipofibrinojenemi, disfibrinojenemi, heparin tedavisi ve direkt trombin inhibitörleri varlığında TT uzar.

4. Kanama zamanı/PFA100 ölçümü

Primer hemostazı değerlendirmede kullanılan testlerdir. Kanama zamanı *in vitro* ya da *in vivo* iki şekilde ölçülebilir. Ivy testi ya da daha standardize edilmiş şekliyle simplate/template testi *in vivo* olarak yapılır; tansiyon aleti ile ön kolda hafif basınç oluşturulur (*in vivo*) ve standart cihazla çift insizyon yapılarak kanamanın durduğu ana kadar geçen süre not edilir. Yedi-sekiz dakikaya kadar normal kabul edilir. *Damar duvarı bozuklukları, trombositopeni, trombosit fonksiyon bozukluğu (konjenital/edinsel) ve von Willebrand hastalığında* kanama zamanı uzamış olur. Ivy yöntemi ile ölçülen kanama zamanının testinin duyarlılığı ve tekrarlanabilirliği oldukça düşüktür, artık rutin bir tarama testi olarak kullanılmamaktadır.

Platelet function analyzer (PFA)100 ya da PFA200 testi kanama zamanının laboratuvar ortamında ölçüldüğü, otomatize, basit ve hızlı bir testtir. Bu test ile trombozite adezyon ve agregasyon süreci *in vitro* olarak simüle edilir (kollagen/ADP ve kollagen/epinefrin testleri) ve primer hemostaz değerlendirilmiş olur, ancak damarsal bozukluklarda tanı değeri yoktur.

Trombosit fonksiyonlarını ya da vWH'yi değerlendirmeye yönelik yapılacak olan kanama zamanı/PFA100 testinde, sonucun sağlıklı olması için trombosit sayısının en az 70.000-100.000/ μ L üzerinde olması gerekmektedir, aksi takdirde trombositopeni nedeniyle kanama/PFA100 zamanı zaten her halükarda uzun çıkacaktır.

PFA-100 testinin patolojik olduğu (uzamış) durumlar:

- Trombositopeniler (<70.000-100.000/ μ L)
- von Willebrand hastalığı (özellikle Tip 3 ve Tip 2)

- Konjenital trombosit fonksiyon bozuklukları
- Edinsel trombosit fonksiyon bozuklukları (Aspirin ve benzeri NSAİİ)

Klinik kanama diyatezi ile uyumlu olduğu halde birinci basamak testlerinin normal saptandığı durumlar:

1. von Willebrand hastalığı (hafif)
2. Hafif Hemofili A, B ve C

APTT normal çıkması için %30-40 faktör aktivitesi yeterlidir. Hafif faktör eksikliklerinde faktör aktivitesi %5-50 arasında olabildiği için aPTT normal çıkabilir. Klinik varsa spesifik faktör düzeyi istenmelidir.

3. F XIII eksikliği

FXIII eksikliği fibrin oluştuktan sonra stabilizasyonu sağladığından bu faktörün eksikliği PT, aPTT testlerinde bir anormallik saptanmaz. Doğrudan faktör düzeyi istemek gerekir.

4. Glanzmann trombastenisi

Tam kan sayımı ve koagülasyon testleri normaldir. Antikoagülsüz örnekten yapılan periferik kan yaymasında trombositlerin küme halinde görülmemesi tanıyı destekler.

5. Alfa-2 antiplazmin eksikliği
6. PAI-1 eksikliği
7. Vasküler kanama bozuklukları

Kliniğin kanama diyatezi ile uyumlu olmadığı ancak tarama testlerinin anormal saptandığı durumlar

- 1- Örneğin uygun alınmaması
- 2- Psödotrombositopeni
- 3- Faktör XII eksikliği (aPTT uzar ama klinikte kanama görülmez)
- 4- Lupus antikoagülan/antifosfolipid antikor gibi non-spesifik inhibitörler: Bu inhibitörlerin tüpte fosfolipidle etkileşimi sonucu PT ya da aPTT uzar. Karışım testinde düzelme olmaması bu inhibitörlerin varlığını destekler.

Tablo 2’de kanamaya yatkınlık oluşturan bazı durumlarda birinci basamak test sonuçları verilmiştir.

Tablo 2: Bazı durumlarda/hastalıklardaki birinci basamak tarama test sonuçları

Durum	Trombositler	Kanama zamanı	PT	aPTT
Trombositopeni	Düşük	Uzun	Normal	Normal
Bernard-Soulier sendromu	Düşük	Uzun	Normal	Normal
Glanzmann trombastenisi	Normal	Uzun	Normal	Normal
Aspirin kullanımı	Normal	Uzun	Normal	Normal
Üremi	Normal	Uzun	Normal	Normal
Karaciğer hastalığı (erken)	Normal	Normal	Uzun	Normal
Karaciğer hastalığı (geç)	Düşük olabilir	Uzun	Uzun	Uzun
K vitamini eksikliği	Normal	Normal	Uzun	Uzun
von Willebrand Hastalığı	Normal/Düşük*	Uzun	Normal	Uzun
Hemofili A, B	Normal	Normal	Normal	Uzun
Dissemine intravasküler koagülasyon	Düşük	Uzun	Uzun	Uzun
Afibrinojenemi	Normal	Uzun	Uzun	Uzun

* von Willebrand Hastalığı Tip 2B’de aralıklı trombositopeni olabilir.

İlk basamak **tarama testleri sonuçlarına göre gerekebilecek ileri basamak tanı testleri**

1. Karışım testi (Mixing testi): Koagülasyon testlerinde (PT, aPTT) uzama saptandığında bunun faktör eksikliği ya da inhibitör varlığından kaynaklandığını gösteren testtir. Eğer normal plazma ile hastanın plazmasının 1:1 karışımı sonucunda koagülasyon testlerinde düzelme oluyorsa faktör eksikliği, düzelme olmuyorsa spesifik (örn. faktör VIII) ya da non-spesifik inhibitörler (örn. antifosfolipid antikor) düşünülür.
2. Fibrinolizisin arttığı düşünülüyorsa fibrin yıkım ürünleri (FDP), D-dimer
3. Trombosit fonksiyon bozukluğu düşünülüyorsa trombosit fonksiyon testleri
4. von Willebrand hastalığı düşünülüyorsa
 - a. vWF: Ag düzeyi
 - b. Ristasetin kofaktör aktivitesi
 - c. FVIII düzeyi
 - d. vWF:Kollagen bağlanma aktivitesi
 - e. Kan grubu
 - f. SDS jel elektroforezinde vWF multimer analizi
5. Spesifik faktör düzeyleri
6. Genetik çalışmalar: Kalıtsal trombosit hastalıkları, kalıtsal faktör eksiklikler
7. Diğer testler (Karaciğer/böbrek fonksiyon testleri, kemik iliği aspirasyonu, inhibitör tayini, vb.)

İyi bir öykü ve fizik muayene sonrasında gerekli laboratuvar tetkikleri ile çocuğa tanı konulabilir ve altta yatan nedene göre tedavi yaklaşımı yapılır.

Kaynaklar

Orkin SH, Nathan DG, Ginsburg D, et al. Nathan and Oski’s Haematology of Infancy and Childhood (8th ed.). Philadelphia: Saunders, 2015.

1. McGuinn C, Bussel J. Disorders of Platelets. In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD (ed.). Lanzkowsky’s Manual of Pediatric Hematology (6th ed.). Oxford: Elsevier, 2016.
2. Acharya SS, Sarangi SN. Disorders of Coagulation. In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD (ed.). Lanzkowsky’s Manual of Pediatric Hematology (6th ed.). Oxford: Elsevier, 2016.
3. Chaigneau M, James PD. Approach to the patient with bleeding. Hematol Oncol Clin N Am 2021;35: 1039-1049.
4. Al-Huniti A, Sharathkumar A, Manwani D. Approach to the pediatric patient with a bleeding disorder. 2019;10.1016/B978-0-12-813726-0.00092-1.
5. Özcan M, Gezer S: Hemostaz (Hematolog). Koagülasyon testlerinin klinikte kullanımı 2012;2:2

Diyabet teknolojileri: Güncel durum

Prof.Dr. Şükrü Hatun

Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Bilim Dalı Başkanı

Günümüzde, glukozun 24 saat boyunca 70-180 mg arasında olma oranının %70-80 ve üzerinde tutmayı amaçlayan "hedef aralık odaklı" (TIR odaklı) diyabet yönetimi konsepti önem kazanmaktadır. Bu konseptin başarılı olmasında, sensör verilerine göre bazal insülin iletimini sağlayan ve glukoz yüksekliklerine erken aşamada otomatik düzeltme bolusları ile müdahale eden "otomatik insülin verme sistemleri" önemli bir ilerleme olarak dikkati çekmektedir. Bu sistemlerin, daha etkili olması için bir taraftan sensörlerin glukoz ölçüm duyarlılığının geliştirilmesi, öte yandan ise algoritmaların, özellikle yemek sonrası yüksekliklerine olan müdahalesinin güçlendirilmesine ihtiyaç vardır. Diyabet teknolojilerinin gelişimin yönündeki bir sonraki aşama ise yemek bolus dozlarının da otomatik hesaplanmasını sağlayacak yazılımların geliştirilmesi ve insülin iletiminin, kandaki insülin düzeyi ile korele bir şekilde daha ince bir şekilde ayarlanmasıdır. Ancak bunlar gerçekleştiğinde "otomatik insülin verme sistemleri", "yapay pankreas" ismini alabilecektir.

Ülkemizde diyabet teknolojilerinin kullanımında bir hızlanma olmakla birlikte, SGK desteğinin zayıf olması önemli bir engel olarak karşımıza çıkmaktadır. Koç Üniversitesi Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Bilim Dalı'na Nisan 2022'e kadar başvuran 1402 tip 1 diyabetlinin %56,2'si sensör, %25,8'i insülin pompası kullanmaktadır. İnsülin pompası kullanan 363 çocuğun, 93'ü(%25'i) ise Minimed 780G ismi ile bilinen "Advanced hybrid closed loop (AHCL)" sistemini kullanmaktadır. Bu çocukların %95'i 12.ayda hedef aralıkta olma oranının>%70 olma hedefini başarmıştır. Dolayısıyla, Minimed 780G sistemi, çoklu doz insülin tedavisinden geçiş yapanlarda daha belirgin olmak üzere, tip 1 diyabetli çocuklarda TIR>%70 başta olmak üzere, en az 3 glisemik hedefin başa rılması ve sürdürülmesinde güvenli bir sistem olduğu görülmektedir.

Bu sistemlerin ayrıca, Uyku ve gecenin huzurlu geçmesi, uzaktan takip sisteminin sağladığı güven gibi ailelerin yükünü azaltan, memnuniyetini artıran önemli etkileri de vardır.

1. Beck RW, Bergenstal RM, Laffel LM, Pickup JC. Advances in technology for management of type 1 diabetes. Lancet. 2019 Oct 5;394(10205):1265-1273.
2. Silva JD, Lepore G, Battelino T, Arrieta A, Castañeda J, Grossman B, Shin J, Cohen O. Real-World Performance of the MiniMed™ 780G System: First Report of Outcomes from 4120 Users. Diabetes Technol Ther. 2022 Feb;24(2):113-119
3. Sperling MA, Laffel LM. Current Management of Glycemia in Children with Type 1 Diabetes Mellitus. N Engl J Med. 2022 Mar 24;386(12):1155-1164.

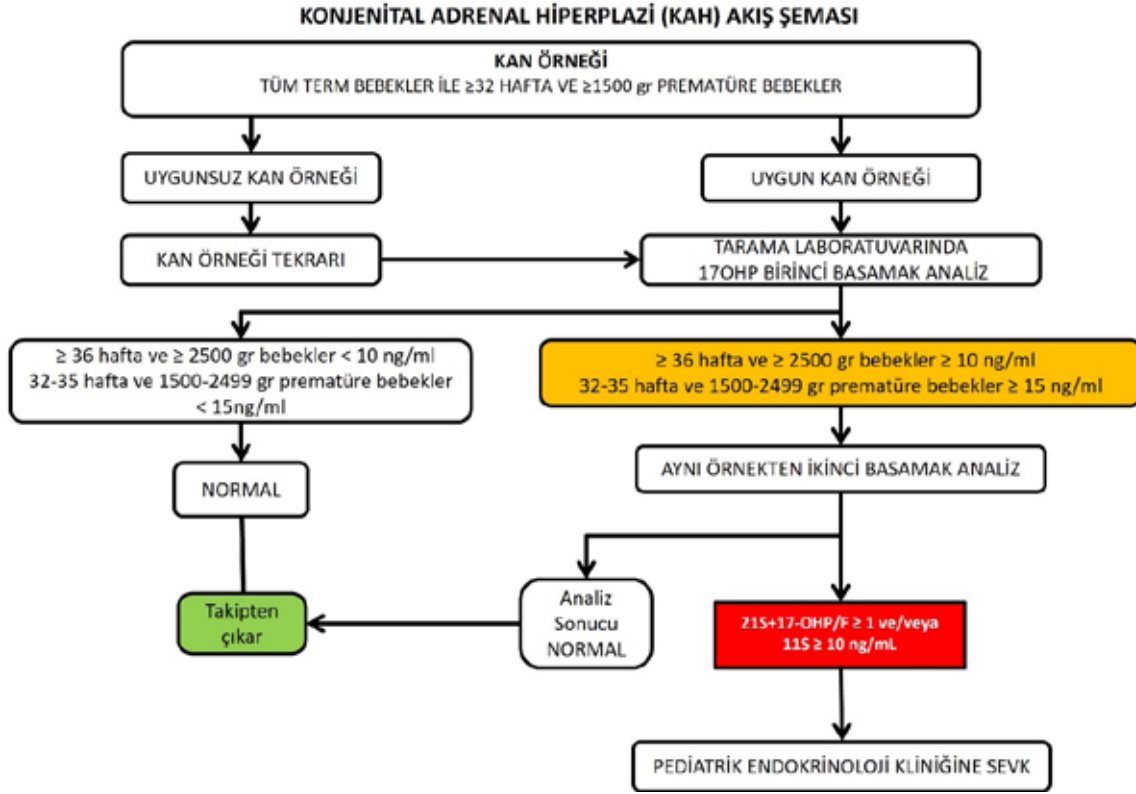
Konjenital Adrenal Hiperplazi Taraması

Tülay Güran,

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı

Avrupa ve Amerikan Endokrin Topluluklarının 2018 yılında yayınladığı rehberde göre yenidoğan tarama programlarına 21-hidroksilaz eksikliğine bağlı (21OHE) konjenital adrenal hiperplazi (KAH) taramasının eklenmesi önerilmektedir (1). KAH'ın erken tanınması ve tedavisi morbidite ve mortaliteyi anlamlı oranda önleyebilmektedir. Halen, Amerika Birleşik Devletleri ve diğer birçok ülkede KAH taraması uygulanmaktadır. Tarama sonuçlarına göre, çoğu popülasyonda klasik KAH insidansı; 1: 14,000 ila 1: 18,000 arasında değişmektedir (1). Tarama, KAH'lı bebeklerin teşhis süresini, dolayısıyla morbidite ve mortaliteyi önemli ölçüde azaltır (2, 3). Klasik KAH'lı erkek bebeklerde kuşkulu genitalya olmaması sebebiyle gecikmiş veya yanlış tanı ve tuz kaybı krizine bağlı mortalite olasılığı daha yüksektir. Retrospektif çalışmalarda tuz kaybettiren KAH'lı dişi olguların erkeklerden daha fazla olduğu bildirilmesine rağmen bu üstünlük yenidoğan taraması ile tanı alan serilerde ortadan kalkmaktadır (4). Araştırmacılar, tarama yokluğunda tuz kaybettiren KAH'lı bebeklerde % 10'luk bir ölüm oranı bildirmişlerdir (5). Morbidite ile ilgili olarak, tarama yoluyla tanı alan bebeklerde tarama olmadan tanı alanlara göre tanı anındaki hiponatremi daha hafif ve hastaneye yatış süreleri daha kısa olma eğilimindedir (3, 6, 7). Tarama programlarından en büyük yararı tuz kaybettiren KAH'lı erkek bebeklerin sağladığı görülmekle birlikte, şiddetli virilize olmuş kız bebeklerde cinsiyetin doğru şekilde tayin edilme süresini azalmaktadır (3, 8). Ayrıca, tarama ile basit virilize KAH'lı erkeklerde hastalık daha erken teşhis edilerek çocuklukta hızlanmış iskelet olgunlaşması ve nihayi boyda kayıp engellenebilir.

Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Daire Başkanlığı Türkiye'de 27 Mart- 15 Eylül 2017 tarihleri arasında yenidoğan KAH taramasının ilk pilot çalışmasını Konya, Kayseri, Samsun ve Adana illerinde gerçekleştirdi. Yaklaşık 40.000 bebek tarandı. Amaç KAH sıklığının belirlenmesi ve seçilen tarama stratejisinin etkinliğinin değerlendirilmesi idi. Uygulanan strateji tek topuk kanında iki basamaklı tarama idi. Birinci basamakta florooimmunoassay ile 17OHP ölçümü sonrasında pozitif çıkan örnekler ikinci basamak teste tabi tutuldu. 17OHP ölçümü için kesim değeri olarak ≥ 37 gestasyon haftası ve/veya ≥ 3500 gr doğum tartılı bebeklerde 10 ng/mL, 32-37 gestasyon haftası ve/veya 2500-3500 gr doğum tartılı bebeklerde ve/veya 2500-3500 gr doğum tartılı bebeklerde 15 ng/mL kabul edildi. İkinci basamakta LC-MS/MS yöntemi ile 17OHP, 21-deoksikortizol, kortizol, 11-deoksikortizol ve androstenedion ölçüldü ve (21-deoksikortizol+17OHP)/kortizol oranı ≥ 0.5 olması durumunda bebekler daha ileri değerlendirme için çocuk endokrinoloji kliniklerine yönlendirildi. Bu pilot çalışmada klasik 21OHE eksikliği görülme sıklığı taranan popülasyonda 1:7,787 olarak tespit edildi (9). 2018 yılında bu pilot çalışma genişletilerek 14 ilde ve 241,083 bebek taranarak uygulandı. Bu çalışmada tarama stratejisi olarak sadece 2. basamak testte kullanılan (21-deoksikortizol+17OHP)/kortizol oranında pozitiflik sınırı ≥ 0.7 olarak değiştirildi. Bu çalışmanın sonuçlarına göre taranan popülasyonda klasik 21OHE eksikliği sıklığı 1:15,067 ve 11 β -hidroksilaz eksikliği sıklığı ise 1:60,270 olarak belirlendi (9). 2019 yılında genişletilmiş tarama 300,000 bebeğin tarandığı bir çalışma ile devam etti. Henüz bu çalışmanın analizleri yapılmamış olmakla birlikte ülkemiz için gerçek insidans verileri yerleşmiş ve yaygın ulusal tarama ile elde edilecektir. Şu ana kadar analizi yapılan pilot çalışmalarının sonuçlarına göre taramanın etkinliğinin artırılmasına yönelik en önemli tedbir birinci basamakta bakılan 17OHP değerlerinin çok yüksek olması durumunda (>50 ng/mL) ikinci basamak tarama sonuçları beklenmeden bebeğin kliniklere ileri değerlendirme için yönlendirilmesi gerekliliğidir (9). Mevcut 2. basamak taramanın özgünlüğü çok yüksek olmakla birlikte sonuca ulaşma süresi nisbeten uzun olacağı için bu değişiklik etkilenmiş bebekte tuz kaybı bulguları başlamadan tanı şansını arttıracaktır. Ülkemizde halen pilot olarak uygulanan yenidoğan KAH taraması akış şeması Şekil 1 de gösterilmiştir.



Şekil 1. Türkiye sağlık bakanlığı Halk sağlığı daire başkanlığının ülkemizde pilot olarak uyguladığı yenidoğan konjenital adrenal hiperplazi taraması akış şeması (17-OHP: 17-Hidroksiprogesteron, F: Kortizol , 21-S: 21-Deoksikortizol.

Mevcut tarama metodu ve kitler ile tarama sonuçları değerlendirilirken aşağıdaki kurallara dikkat edilmelidir.

1. Bebeğin hangi hastalığın taramasından yönlendirildiğinden emin olunmalıdır.
2. Tarama sonuç kağıtlarını mutlaka görmeye çalışmalı, sonuçların eksiksiz yazıldığından emin olunmalıdır.
3. KAH taraması sonucu ile yönlendirilen her bebek KAH semptom, muayene bulguları açısından değerlendirilmeli; akrabalık, ailede KAH hikayesi sorgulanmalıdır.
4. Mevcut tarama ile nonklasik-KAH olguları yakalanmadığı için, tarama bebeğine KAH tanısı koyuyorsak hidrokortizon tedavisi başlanmalıdır.
5. 1.basamak FIA 17OHP> 90 ng/mL ise bebeğe hemen hidrokortizon tedavisi başlanmalıdır.
6. 1. basamak 17OHP >15 ng/mL (term, normal doğum tartılı), >50 ng/mL (preterm, düşük doğum tartılı) olan bebekler ileri çocuk endokrinoloji değerlendirmesi gerektirir.
7. İkinci basamakta 21deoksikortizol >0.4 ng/mL, +/- 17OHP> 2 ng/mL olan bebekler ileri çocuk endokrinoloji değerlendirmesi gerektirir.
8. İkinci basamakta 11deoksikortizol > 10 ng/mL olan bebekler ileri çocuk endokrinoloji değerlendirmesi gerektirir.

Kaynaklar:

1. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, et al. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to Steroid 21-Hydroxylase Deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline [published correction appears in J Clin Endocrinol Metab. 2019 Jan 1;104(1):39-40]. J Clin Endocrinol Metab. 2018;103(11):4043–4088. doi:10.1210/jc.2018-01865.

2. Balsamo A, Cacciari E, Piazzzi S, et al. Congenital adrenal hyperplasia: neonatal mass screening compared with clinical diagnosis only in the Emilia-Romagna region of Italy, 1980-1995. *Pediatrics*. 1996;98(3 Pt 1):362–367.
3. Thil'en A, Nordenström A, Hagenfeldt L, von Döbeln U, Guthenberg C, Larsson A. Benefits of neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia (21-hydroxylase deficiency) in Sweden. *Pediatrics*. 1998;101(4):E11. doi:10.1542/peds.101.4.e11.
4. Gidlöf S, Falhammar H, Thilén A, et al. One hundred years of congenital adrenal hyperplasia in Sweden: a retrospective, population-based cohort study [published correction appears in *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2013 Aug;1 Suppl 1:s22]. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2013;1(1):35–42. doi:10.1016/S2213-8587(13)70007-X.
5. Watson MS, Mann MY, Lloyd-Puryear MA, Rinaldo P, Howell RR., eds. Newborn screening: toward a uniform screening panel and system [Main report]. *Genet Med*. 2006;8(Suppl 1):12S–252S.
6. Brosnan PG, Brosnan CA, Kemp SF, Domek DB, Jelley DH, Blackett PR, Riley WJ. Effect of newborn screening for congenital adrenal hyperplasia. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1999;153(12):1272–1278.
7. Van der Kamp HJ, Noordam K, Elvers B, Van Baarle M, Otten BJ, Verkerk PH. Newborn screening for congenital adrenal hyperplasia in the Netherlands. *Pediatrics*. 2001;108(6):1320–1324.
8. Pang S, Shook MK. Current status of neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia. *Curr Opin Pediatr*. 1997;9(4):419–423.
9. Güran T, Tezel B, Gürbüz F, et al. Neonatal Screening for Congenital Adrenal Hyperplasia in Turkey: A Pilot Study with 38,935 Infants. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2019;11(1):13–23. doi:10.4274/jcrpe.galenos.2018.2018.0117.

Adölesanda İnternet Bağımlılığı

Uğurcan Sayılı

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı

Son 20-30 yılda kullanımı giderek artan, muazzam bir bilgiye erişim imkânı, iletişim, sosyal etkileşim, alış-veriş, eğlence, günlük rutin faaliyetlere erişimi kolaylaştıran internet günlük yaşamın vazgeçilmez bir parçası haline geldi(1).

TÜİK'in 2021 yılı Hanehalkı Bilişim Teknolojileri Kullanım Araştırmasına göre Türkiye'de bireylerin %82,6'sı internet kullanmakta ve hanelerin %92'sinde internet erişimi vardır. İnterneti en sık kullanan yaş grupları ise 16-24 ve 25-34 yaş gruplarıdır. Yine bu araştırmaya göre en sık internet kullanım amacı olarak mesajlaşma, telefon-video görüşme, sosyal medya, müzik dinleme olarak görülmektedir (2).

Bağımlılık ruhsal ve bedensel sağlıklarına ya da sosyal yaşamlarına zarar vermesine karşın, insanların belirli bir takıntılı durumu yinelemeye yönelik engellenemeyen bir istek duymaları ve bunu sürdürmeleri halidir (3). Bağımlılık bir madde ya da alkol gibi bir kimyasal maddeye bağımlılık şeklinde olabileceği gibi; madde dışında bir davranışa yönelik davranışsal bağımlılık şeklinde de görülebilir (4).

Davranışsal bağımlılıklar da tıpkı kimyasal bağımlılıklarda olduğu gibi bağımlılığın temel bileşenleri olan fiziksel ve psikolojik bağımlılık belirtilerini (aşırı zihinsel uğraş, duygu durum değişikliği, tolerans, yoksunluk, kişiler arası çatışma ve nüks) gösterirler (4). İnternet bağımlılığı da bir tür davranışsal bağımlılık olarak değerlendirilmektedir. Genel itibariyle internet bağımlılığı, bir bireyin psikolojik durumunun (hem zihinsel hem de duygusal olarak) yanı sıra bilimsel, mesleki ve sosyal etkileşimlerinde bozulmaya neden olan internetin aşırı kullanımı olarak tanımlanabilir (5).

İnternet bağımlılığı ile ilgili birçok çalışma yapılmakla birlikte terminolojide farklı tanımlama ve kullanımlar vardır: internet bağımlılığı, problemlili internet kullanımı, patolojik kompulsif internet kullanımı, internet bağımlılığı bozukluğu vb. (6).

"İnternet bağımlılığı" kavramı 1995 yılında bir psikiyatr olan Dr. Ivan Goldberg tarafından alkol bağımlılığı tanı kriterleri internete uyarlanarak şaka amaçlı önerildi (7). Asıl dikkate değer çalışmalar ise psikolog Kimberley Young tarafından gerçekleştirildi. Young, DSM-IV'te yer alan patolojik kumar oynama davranışının on kriterinden ikisini internet bağımlılığına uygun olmadığı nedeniyle dışarıda tutup sekizini uyarlayarak internet bağımlılığı tanı kriterlerini oluşturmuştur (8). Young'ın önerdiği internet bağımlılığı tanı kriterleri:

- 1) İnternetle aşırı zihinsel uğraş (önceki etkinliği düşünme, bir sonraki etkinlikte yapacaklarını düşünme)
- 2) İstenilen memnuniyete ulaşmak için artan miktarlarda internet kullanma ihtiyacı
- 3) İnternet kullanımını kontrol etmek, kesmek veya durdurmak için başarısız girişimler
- 4) İnternet kullanımını durdururken veya durdurmaya çalışırken huzursuzluk, üzümlük, sinirlilik hali
- 5) Başlangıçta düşündüğünden daha uzun süre çevrimiçi kalma
- 6) İnternet nedeniyle önemli bir ilişki, iş, eğitim veya kariyer fırsatını kaybetme veya tehlikeye atma
- 7) Aile üyeleri, terapist veya diğer kişilere internette kaldığı süre ile ilgili yalan söyleme
- 8) İnterneti sorunlardan kaçmak veya negatif duygulardan(çaresizlik, suçluluk duygusu, kaygı, depresyon vb.) uzaklaşmak için kullanım.

Young'ın patolojik kumar oynama tanı kriterlerini kullanarak internet bağımlılığı tanı kriterleri oluşturması aslında bu davranışın bağımlılık yerine dürtü kontrol bozukluğu olarak sınıflanabileceğini düşündürmüştür.

Griffiths ise teknoloji bağımlılığı olarak insan-makine ilişkilerini içeren davranışsal (kimyasal dışı) bağımlılık tanımı yapmıştır ve teknoloji bağımlılığın altı temel bileşeni olduğunu belirtmiştir: (9)

Baskın Düşünce-Yerleşme: Belirli etkinlik kişinin hayatında en önemli faaliyet haline gelir ve duygu, düşünce ve davranışlarına hükmeder.

Duygudurum değişikliği: Belirli aktiviteyle ilgilenme deneyimleri sonucunda iyi hissetme.

Tolerans: Etkinlikten eski hazzı elde edebilmek için giderek artan sürelerle kullanım.

Yoksunluk Semptomları: Belirli etkinlikleri durdurduğunda ya da sınırladığında ortaya çıkan hoş olmayan duygusal veya fiziksel değişiklikler.

Çatışma: Bağımlılar ve çevrelerindeki kişiler veya çevrimiçi etkinlikte bulunduğu kişiler arasında anlaşmazlıklar.

Nüks: Belirli aktivitenin eski kalıplarına tekrar tekrar dönme. En uçtaki tipik bağımlılarda uzun yıllar kontrol veya yasaktan sonra hızla yeniden görülmesi.

DSM IV'te ve ICD-10'da kimyasal maddeler için bağımlılık ölçütleri tanımlanmış olup davranışsal bağımlılıklar için tanı ölçütleri yer almamaktadır. İnternet bağımlılığı tanı ölçütleri DSM-V'te de mevcut değildir. DSM V'te ise "İnternette Oyun Oynama Bozukluğu" olarak yer almaktadır:

Tanı kriterleri: İnternette diğer oyuncularla birlikte oynamak için internetin sürekli ve tekrarlayan kullanımı ile 12 aylık dönemde klinik olarak önemli bir bozulma veya sıkıntıya neden olan aşağıdakilerden en az beşinin bulunması;

- 1) İnternet oyunları ile aşırı zihinsel uğraş (Önceki oyun etkinliğini düşünmek veya bir sonraki etkinliği oynamayı beklemek; İnternet oyunu gündelik hayatta baskın bir etkinlik haline gelir.)
- 2) Yoksunluk belirtileri görülmesi (Bu belirtiler genellikle sinirlilik, kaygı ya da üzüntü olarak tanımlanır, ama bunlar farmakolojik geri çekilmenin fiziksel belirtileri olmamalıdır).
- 3) Tolerans: İnternet oyunları ile giderek artan sürelerde oynama ihtiyacı olması
- 4) İnternette oyun oynamayı kontrol etmede başarısız girişimler
- 5) İnternette oyun oynama sonucu bunun dışındaki hobilerini kaybetmesi
- 6) Psikososyal sorunlarının farkında olmasına rağmen internet oyunlarına aşırı ilgi
- 7) İnternette oyun oynama süresi ile ilgili aile, arkadaş, terapistine yalan söyleme
- 8) Hoş olmayan duygulardan kurtulmak için internet oyunu oynama (Çaresizlik, suçluluk, anksiyete vb.)
- 9) İnternette oyun oynama sebebiyle önemli bir iş, ilişki, eğitim veya kariyer fırsatını tehlikeye atma veya kaybetme (10)

İnternet bağımlılığının etiyolojisi biyolojik, psikolojik ve kültürel faktörlerle açıklanmaya çalışılsa da çalışmaların çoğu, psikolojik ve kültürel etmenlere odaklanmaktadır.

1) Young'ın kuramı: Young, internet bağımlılığının dört ayrı gruba ayırıp açıklamıştır.

a) Sosyal Destek: Birey sürekli benzer sohbet kanalları, oyunları, haber sayfaları ile sürekli etkileşim içinde olmasından dolayı internet bağımlısı olabilmektedir. İnternet ortamında daha rahattır, duygu ve düşüncelerini istedikleri şekilde ve özgürce ifade edebilme imkanı bulur. Çevrelerine ifade etmeye kaçındıkları düşünceleri ve duygularını, internet üzerindeki sosyal platformlarda daha rahat dile getirebilmeleri internet bağımlılığına zemin hazırlar.

b) Yaşam Koşulları: Bireyin içinde bulunduğu yaşam koşulları, internet bağımlılığı kavramı için önemli etkilere sahiptir. Emekli olmuş bireyler, ev işlerine yoğunlaşmış bireyler, insanlar ile doğrudan iletişim kurmaktan çekinen bireyler gibi bu tür yaşam şartları olan bireyler internete bağımlı olmak açısından risklidir.

c) Cinsel Ergi: Young, bireylerin internet üzerinden her türlü cinsel görüşe sahip bireylere, sohbet programlarına, fantezi ve fetişlere erişilebileceğini vurgulamıştır. Bireyler internet ortamında kendi kimliklerini gizleyerek cinsel dürtülerini tatmin etmektedir. Benlik saygısı ve özgüvenleri düşük olan bireyler kendilerini farklı bir kimlik ile tanımlayıp, herhangi bir kaygı duymaksızın internet üzerinden cinsel istek ve arzularını gerçekleştirmektedir.

d)Yeni Bir Karakter Yaratma: Bireylerin internet ortamında kendileri için yeni karakter, kimlik oluşturma imkanı internet bağımlılığına neden olabilmektedir (11).

2) Davis'in Bilişsel Davranışçı Teorisi: İnternet bağımlılığı etyolojisi için Davis tarafından önerilen Bilişsel Davranışçı model etyolojiye ışık tutan önemli çalışmalardan biridir. Davis'in bilişsel davranışçı modelinde gerçek hayatla uyum bozan, kendisini ve gerçek hayat algısını olumsuz etkileyen bilişleri merkeze koyar. Bu olumsuz bilişler, düşük benlik saygısı ve sosyal kaygılarla birlikte internette istenilen rolü oynama, yüz yüze iletişime gerek kalmadan iletişim kurma sonucu yeni bilişsel durumların oluşumunda önemli rol oynamaktadır. Bu bilişsel gelişim sürecinde sık olarak karşılaşılan bilişsel varsayımlar ise "ben sadece internet ortamında iyiyim", "internet olmadan ben başarısız bir insanım", "internet bana saygı duyulan tek yer", "internet benim tek arkadaşım"dır. Bu yeni bilişsel yapılanma sürecinde kişide internet bağımlılığı gelişmektedir. İnternet bağımlılığının nedenleri, patolojik davranış ortaya çıkışına yakınlığına göre uzak ve yakın nedenler olarak ikiye ayrılır:

Uzak Nedenler: Bilişsel davranışçı modelde psikopatoloji, problemlı internet kullanımı belirtileri için uzak ve gerekli nedendir. Altta yatan psikopatoloji tek başına problemlı internet kullanımını oluşturmaz fakat etyolojide gerekir. Uzak nedenlerden biri de stres yaratıcı yani internetle karşılaşmadır. Kişinin internetle karşılaşması sonucu internetten etkilendiği olumlu bir deneyim önem taşır ve pekişme olur. Ardından kişi aktiviteyi yapmaya daha fazla koşullanır.

Yakın nedenler: Kişinin kendi hayatını devam ettirmek yerine internetle ilgili sorunlarını yineleyici biçimde düşünmesidir. Kişinin sürekli olarak neden aşırı internet kullanımı olduğunu anlamaya çalışması, PİK hakkında okuması veya arkadaşıyla internet aşırı kullanımıyla ilgili konuşması gibi düşünce ve davranışları içerir. İnternet kullanımını bırakma gibi eylemleri harekete geçiremez, sorun çözme davranışlarını gecikir ve kişi internetle ilgili alışkanlıklarını daha güçlü hatırlayıp bağlanır. Böylece kısır bir döngü içerisinde bağımlılık davranışı sürekli artarak devam eder. Kişi kendisine karşı olumsuz bakış açılarına sahiptir ve risksiz bir biçimde diğer insanlardan olumlu tepkiler alabilmek için interneti kullanır (12).

3) Grohol'ün kuramı: Grohol, insanların internete bağımlı hale gelmesinin sebebini sosyalleşme olarak belirtmiştir; insanlar yazışma, tartışma, sohbet ve internette oynanan oyunlar vasıtasıyla internette vakit geçirmektedir. Young'ın belirttiği kumar oynama davranışına benzer paterni kabul etmemektedir. İnternet bağımlılığının temelinde sosyalleşme; kumar oynama davranışının temelinde ödül arayışı olduğunu belirtmektedir. İnsanların gerçek hayatlarında hedefledikleri sosyalleşme düzeyine ulaşamadıkları zaman bunu internet aracılığı ile sağladığını belirtmiştir. Grohol'e göre internet kullanımının üç aşamada gerçekleşir: Büyülenme, Hayal kırıklığı, Denge (13).

4) Suler'in kuramı: Suler'in kuramı, Maslow'un ihtiyaçlar hiyerarşisine benzerlik gösterir. Suler, insanların ihtiyaçlarını internet ile halletmeye çalıştığını ve bundan dolayı internet bağımlılığının ortaya çıktığını belirtir. a)Fizyolojik İhtiyaçlar, b)Bireylerarası İletişim İhtiyacı, c)Öğrenme ve Saygınlığa Yönelik İhtiyaçlar, d) Kendini Gerçekleştirme İhtiyacı e)Ait Olma ve Sevgi İhtiyacı (11).

5) Caplan'ın sosyal beceri eksikliği teorisi: Caplan, Davis'in bilişsel davranışçı teorisini temel alarak bir model geliştirmiştir. Buna göre depresyon, anskiyete, sosyal izolasyon, ev ve işyerinde sorunları olan kişilerin internet ortamını daha az tehdit edici algıladıkları için internetle aşırı uğraş geliştiğini belirtmiştir. Bu kişilerde, kendilerini sosyal yaşamda ifade edemedikleri ve internette daha rahat hissettikleri için internet bağımlılığı ortaya çıktığını belirtir (14).

6)Kültürel Mekanizmalar: İnternet bağımlılığı etyolojisinde nörokimyasal ve psikolojik faktörlerin yanında başka etmenlerde vardır. Sosyoekonomik durum, demografik yapı, alışkanlıklar ve kültürel etmenlerde internet bağımlılığı için zemin oluşturur (15).

7) Biyolojik Faktörler: Dopamin ödül sistemi ve endojen opioid sisteminin tolerans ve bağımlılık gelişiminde önemli faktörler olduğu; internet bağımlılığı etyolojisinde rol oynayabileceği belirtilmektedir. Ayrıca nadir de olsa birkaç görüntüleme çalışmasında orbitofrontal kortekste artmış aktivite bildiren çalışmalar vardır (6).

İnternet Bağımlılığı Ölçekler: İnternet bağımlılığı için en sık kullanılan ölçekler Young internet bağımlılığı ölçeği, Chen internet bağımlılığı ölçeği, problemlı internet kullanımı ölçeğidir. Türkiye'de geliştirilmiş ve en sık kullanılan internet bağımlılığı ölçeklerinden biri ise Problemlı internet kullanım ölçeğidir.

DSM-V'te yer alan internette oyun oynama bozukluğu ile ilgili en sık kullanılan ölçek ise Internet Oyun Oynama Bozukluğu Ölçeği ve bu ölçeğin kısa formudur. Sosyal Medya bağımlılığı için ise en sık kullanılan ölçek Bergen Sosyal Medya Bağımlılığı ölçeğidir.

İnternet Bağımlılığının **Epidemiyolojisi:**

İnternet bağımlılığı tanı kriterleri ve tarama araçları hakkında bir fikir birliği yoktur. İnternet bağımlılığını belirlemeye yönelik çeşitli ölçekler bulunmaktadır. İnternet bağımlılığı prevalansı ülkelere, bölgelere, kullanılan ölçeklere göre farklı bildirilmektedir.

Yapılan bir derlemeye göre genel toplumda internet bağımlılığı prevalansı %7 olarak bildirilmekte (%95 CI:%6.1-%8.1); literatürde %0,8 ile %27 arasında bildirilen çalışmalar vardır (16). Bu geniş prevalans aralığı kullanılan ölçeğe göre değişimin yanı sıra prevalansı ülkeler, bölgeler arasında ve yıllara göre de farklılık göstermektedir.

Bir metanalize göre Kuzey ve Batı Avrupa'da %2.7; Ortadoğu ülkelerinde %10.9; Doğu(Asya) ülkelerinde %8.9 prevalans bildirilirken (17); bir başka metanalizde de Batı ülkelerinde %4.6; Türkiye'nin de dahil olduğu Doğu ülkelerinde %8.9 olarak bildirilmiştir. İnternet bağımlılığı prevalansı yıllara göre de giderek artış göstermektedir. (16, 17).

Adölesanlarda yapılan çalışmalarda da % 1,5-%27 arasında değişik sonuçlar bildirilmektedir (18). Bir meta-analize göre adölesanlar arasında internet bağımlılığı prevalansı %13.6'dır (19)

Yapılan çalışmaların yarısından biraz fazlasında internet bağımlılığının erkeklerde daha fazla görüldüğü diğer yarısına yakınında ise cinsiyetler arasında farkın olmadığı yönündedir. İnternette oyun oynama bozuklarının daha çok erkeklerde; sosyal medya bağımlılığının ise kadınlarda daha fazla görüldüğü bildirilmektedir. Aile geliri; geçmiş yıllarda yapılan çalışmalarda bir risk faktörü olarak görülürken son 3-4 yılda yapılan çalışmalarda aile gelir düzeyi de anlamlı bir faktör olarak görülmemektedir(19, 20).

Güncel çalışmalar, ebeveyn-çocuk ilişkisinin kötü olması, ebeveynler arası şiddet, düşük akademik başarı ile internet bağımlılığı arasında bir ilişki olduğunu bildirmektedir. İnternet bağımlılığı görülen kişilerde alkol, kumar, uyuşturucu kullanımı davranışının da daha fazla görüldüğü bildirilmektedir (18).

İnternet bağımlılığına sıklıkla diğer psikiyatrik hastalıklar eşlik eder. Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, depresyon, anksiyete, Duygudurum bozuklukları, alkol kötüye kullanımı, hipomani, psikoz (21-24)

Ayrıca internet bağımlılığı ile düşük fiziksel aktivite, daha fazla uyku sorunları, daha kısa uyku süreleri vb. fiziksel durumlarla ilişkili görüldüğü bildirilmektedir.

Sonuç olarak, internet bağımlılığı özellikle adölesanlar olmak üzere küresel bir halk sağlığı problemidir. DSM-V'te internette oyun oynama bozukluğu olarak kısmen yer alan internet bağımlılığının alt boyutları dikkatlice incelenmeli; konu üzerine akademik araştırmalar gerçekleştirilmeli; özellikle sosyal medya olmak üzere internet bağımlılığı prevalansı izlenmeli, riskli grupların belirlenmesi; riskli gruplara yönelik koruma stratejilerinin geliştirilmesi, farkındalık ve eğitim kampanyalarının yürütülmesi önem taşımaktadır.

Kaynakça

1. Bener A, Bhugra D. Lifestyle and depressive risk factors associated with problematic internet use in adolescents in an Arabian Gulf culture. Journal of addiction medicine. 2013;7(4):236-42.
2. TÜİK. [Available from: [https://data.tuik.gov.tr/Bulten/Index?p=Hanehalki-Bilisim-Teknolojileri-\(BT\)-Kullanim-Arastirmasi-2021-37437](https://data.tuik.gov.tr/Bulten/Index?p=Hanehalki-Bilisim-Teknolojileri-(BT)-Kullanim-Arastirmasi-2021-37437).
3. Işık M. Madde kullanımı ve stratejik iletişim. Ankara: Sage Yayıncılık; 2013.
4. Griffiths MD, editor Internet addiction: an issue for clinical psychology? Clinical Psychology Forum; 1996: Nottingham Trent University.
5. Beard KW, Wolf EM. Modification in the proposed diagnostic criteria for Internet addiction. Cyberpsychology & behavior. 2001;4(3):377-83.
6. Sayılı U, Vehid S, Erginöz E. Problematic internet use in turkish high school students: prevalence and related factors. American Journal of Health Behavior. 2021;45(1):31-43.

7. Mitchell P. Internet addiction: genuine diagnosis or not? *The Lancet*. 2000;355:632.
8. Young KS. Internet addiction: The emergence of a new clinical disorder. *Cyberpsychology & behavior*. 1998;1(3):237-44.
9. Griffiths M. Does Internet and computer" addiction" exist? Some case study evidence. *CyberPsychology and Behavior*. 2000;3(2):211-8.
10. American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*. DSM-5 Arlington, VA.
11. Yiğitcan A. İnternet bağımlılığı, beden imajı ve yeme bozukluğu arasındaki ilişki [Yüksek Lisans]: İstanbul Gelişim Üniversitesi Lisansüstü Eğitim Enstitüsü; 2021.
12. Davis RA. A cognitive-behavioral model of pathological Internet use. *Computers in human behavior*. 2001;17(2):187-95.
13. Grohol JM. Too much time online: internet addiction or healthy social interactions? *CyberPsychology & Behavior*. 1999;2(5):395-401.
14. Caplan SE. Problematic Internet use and psychosocial well-being: development of a theory-based cognitive-behavioral measurement instrument. *Computers in human behavior*. 2002;18(5):553-75.
15. Hur MH. Demographic, habitual, and socioeconomic determinants of Internet addiction disorder: an empirical study of Korean teenagers. *Cyberpsychology & behavior*. 2006;9(5):514-25.
16. Pan Y-C, Chiu Y-C, Lin Y-H. Systematic review and meta-analysis of epidemiology of internet addiction. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. 2020;118:612-22.
17. Cheng C, Li AY-I. Internet addiction prevalence and quality of (real) life: A meta-analysis of 31 nations across seven world regions. *Cyberpsychology, behavior, and social networking*. 2014;17(12):755-60.
18. Kuss DJ, Van Rooij AJ, Shorter GW, Griffiths MD, van de Mheen D. Internet addiction in adolescents: Prevalence and risk factors. *Computers in Human Behavior*. 2013;29(5):1987-96.
19. Fumero A, Marrero RJ, Voltes D, Penate W. Personal and social factors involved in internet addiction among adolescents: A meta-analysis. *Computers in Human Behavior*. 2018;86:387-400.
20. Chung TW, Sum SM, Chan MW. Adolescent internet addiction in Hong Kong: prevalence, psychosocial correlates, and prevention. *Journal of Adolescent Health*. 2019;64(6):S34-S43.
21. Fu K-w, Chan WS, Wong PW, Yip PS. Internet addiction: prevalence, discriminant validity and correlates among adolescents in Hong Kong. *The British Journal of Psychiatry*. 2010;196(6):486-92.
22. Shek DT, Yu L. Internet addiction phenomenon in early adolescents in Hong Kong. *The Scientific World Journal*. 2012;2012.
23. Cheung LM, Wong WS. The effects of insomnia and internet addiction on depression in Hong Kong Chinese adolescents: an exploratory cross-sectional analysis. *Journal of sleep research*. 2011;20(2):311-7.
24. Ko C-H, Yen J-Y, Chen C-S, Chen C-C, Yen C-F. Psychiatric comorbidity of internet addiction in college students: an interview study. *CNS spectrums*. 2008;13(2):147-53.

Acil, Servis ve Poliklinikte Ne Zaman “Pediatrik Kardiyoloji” Konsültasyonu isteyelim?

Prof. Dr. Yakup ERGÜL

SBÜ İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Pediatri pratiğinde acil ve poliklinik başvurularında en sık kardiyak köken düşündürülen başvuru bulguları: Göğüs ağrısı, senkop, konjestif kalp yetersizliği, siyanoz, çarpıntı-ritim anormalliği ve gerçekleşmemiş ani kardiyak ölümdür. Bunun yanında nöbet geçiren hastalarda, ateşli hastalarda ve solunum semptom ve bulguları olanlarda da etiyoloji açıklanmadığında pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenebilir.

Yenidoğan başta olmak üzere servis takibi sırasında da kardiyak köken düşündürülen bulgularda, rutin kemoterapi öncesi değerlendirmelerde, hipertansif hastalarda, eklem bulguları olanlarda, metabolik nörolojik hastalık diagsotik workup sırasında, sendromik hastalarda ve AC grafisi-EKG anormalliği varlığında da kardiyoloji konsültasyonu istenebilir. Şimdi en sık kardiyoloji konsültasyonu istenen semptom ve bulgular üzerine diagnostik ve tedavi süreçleri açısından değerlendirmeler yapılacaktır;

I. Göğüs Ağrısı: Çocukta göğüs ağrıları acile başvuruların % 0.3 - 0.6'ünü oluşturmakta olup sevklerin en sık ikinci nedenidir. Kalp, solunum sistemi, psikolojik, gastrointestinal sistem gibi çok farklı sistemler göğüs ağrısına yol açabilmektedir. Erişkinlerin aksine çocuklarda aterosklerotik hastalıklar nadir görülmektedir. Kardiyak nedenler çocuklarda oldukça nadir (%1-5), ancak fetal seyirli olduğu için ayırıcı tanının iyi yapılması gereklidir.

Göğüs Ağrısı nedenleri: Göğüs kafesini oluşturan ve içinde yer alan tüm yapı ve organlardan kaynaklanabilir.

- İdiopatik - (% 12-61)
- Kas- iskelet - (% 7-69): Kostakondirit, Travma, Kas gerilmesi, Kasların aşırı kullanımı, Texidor's twinge (prekordial catch), Tietze's sendromu, Kaburga kayması, Göğüs deformitesi
- Psikojenik - (% 5-9): Stress, Hiperventilasyon, Konversiyon, Depresyon
- Diğerleri: HbSS (vazo-oklüziv kriz), Mastalji (telarş, jinekomasti), Zona; herpes zoster, Pleurodynia (Devil's); nadir, coxackievirüs,
- Kardiyak: Koroner Hastalıklar ALCAPA), interarteriyel seyir, intramural seyir (miyokardiyal bridging), koroner A-V fistül, koroner ostiyum darlığı, Kawasaki Hastalığı, erken ateroskleroz (ailesel hiperlipidemi, progeria), kardiyak cerrahi sonrası, koroner vazospazm (uyarıcı- uyuşturucu madde kullanımı) Yapısal Hastalıklar: Aort stenozu, hipertrofik KMP, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz, MVP Perikardit, myokardit, SVT, VT, ventriküler ekstrasistol
- Diğer: Aort diseksiyonu (Marfan sendromu, Turner sendromu, Ehler-Danlos Sendromu), sinüs valsava rüptürü, kardiyak cihaz komplikasyonları olarak özetlenebilir.

Hastaları değerlendirmek için aşağıdaki sorular sorulmalıdır: Ne zamandır var? Ne kadar sürüyor? Ne sıklıkta geliyor? Lokalizasyonu? Yayılım? Özelliği (Sıkıştırıcı, ezici, künt, Batıcı, delici, keskin, Yanıcı)

Eşlik eden semptomlar (Senkop, presenkop, çarpıntı, Nefes darlığı, diğer ağrılar) Ortaya çıkaran, arttıran, azaltan durumlar (Egzersiz, istirahat, solunum, pozisyon, yemek)

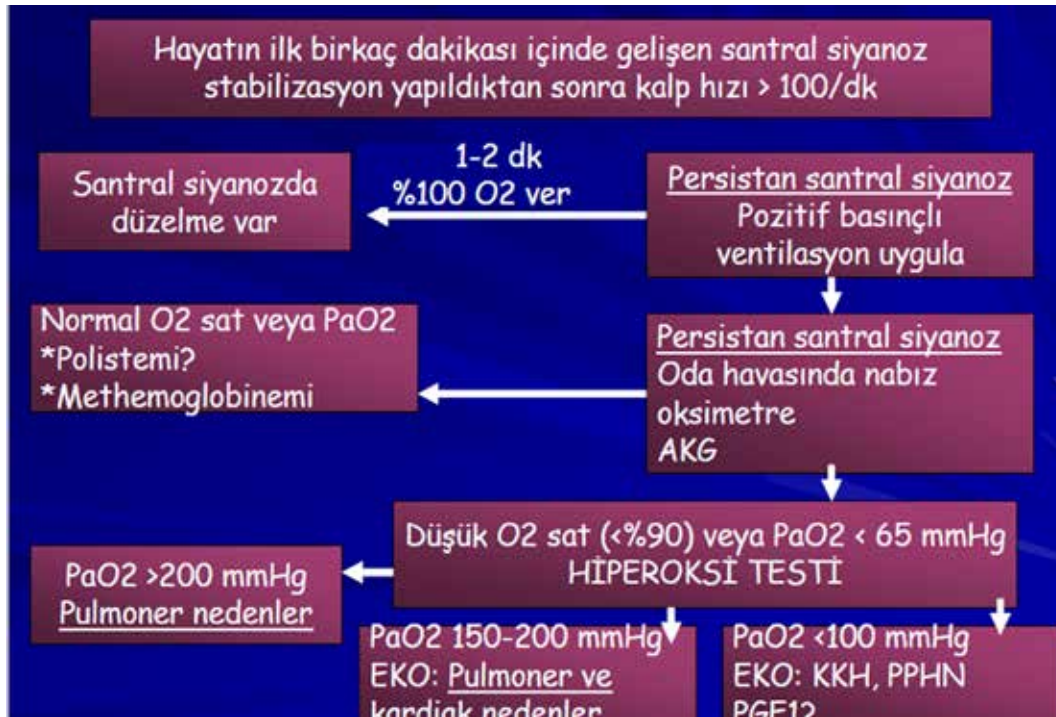
Hangi durumlarda ağrının kardiyak olduğunu düşünülmeli: Egzersizle gelen, istirahatte azalan ağrı, Akut başlayan, şiddetli, sebat eden ağrı, Sıkıştırıcı, ezici, basınç hissi, Diffüz: Substernal, prekordiyal, Boyun, omuz, sırt, sol kola yayılım, Birlikte senkop, presenkop, baş dönmesi, çarpıntı, terleme, solukluk, bulantı, kusma, ateş, Kalp hastalığı öyküsü ya da kardiyak tutulumu olabilen sistemik hastalıklar, Sigara yada uyarıcı uyuşturucu madde kullanımı, Hiperkolesterolemi, tromboza yol açan durumlar, Ailede erken kardiyak ölüm, nedeni bilinmeyen ani ölüm.

Kardiyak etiyoloji düşünülen hastalarda tele EKG ile birlikte en sık istenen üçüncü tetkik kan CK-MB ve özellikle troponin düzeyleridir. Kardiyak troponin düzeyleri myokard hasarını göstermek amacıyla

en sık kullanılan biyobelirteçlerdir ve troponin T ve troponin I olarak iki tipi en yaygın kullanılır. Bunlar myokard hücresi içinde myofibrillerin yapısında bulunur ve myokard hasarını belirlemekte özgüllüğü çok yüksektir. Çocuklarda, Myokardit, Perikardit başta olmak üzere birçok durumda yükselir. Çocuklarda troponin yüksekliğine kardiyak ve kardiyak dışı nedenlerle gelişebilir. Bu yüzden her hastada rutin troponin alınmamalı. EKG en önemli yol gösterici faktördür. Tedavi yaklaşımları farklı olduğu için Akut Miyokard İnfraktüsü ve Miyoperikardit ayırıcı tanısı önemlidir.

II. Siyanoz: Kapiller kanda redükte hemoglobin miktarının 5 gr/dl ve daha fazla olmasından dolayı deri ve mukozaların mavimsi renk almasıyla oluşan klinik bulgudur. Siyanoz her zaman konjenital kalp hastalığına işaret etmese de özellikle hiperoksi testine yanıt vermeyen santral siyanozlarda (özellikle yenidoğanda) durum aciliyet arzeder ve hızlıca pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmelidir.

Siyanotik bir yenidoğanda hızlıca Fizik muayene, Saturasyon (üst alt ekstremité ayrı), TA (4 ekstremité), Telekardiyografi, Elektrokardiyografi, Kan gazı, hemogram, diğer kan tetkikleri alındıktan sonra hiperoksi testi yapılarak pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmelidir.



Siyanotik KKH



III. Çarpıntı-Senkop-Gerçekleşmemiş Ani kardiyak ölüm(SCD): Pediatrik aritmik acillerde en sık acil başvuru nedeni çarpıntı ve senkoptur. Bazı senkoplar ise kardiyak kökenli ciddi nedenlere bağlı olabilir SCD ile sonlanabilir. Çarpıntı/senkop yakınması ile gelen hastanın başlangıç değerlendirmesi iyi bir öykü, fizik muayene ve bazal EKG kaydıyla başlamalıdır.

Çarpıntıda hastanın öyküsünde dört nokta önemlidir;

- Çarpıntıya yol açan ritim anormalliği hayatı tehdit eden bir durum mu?
- Ritim anormalliği neye benziyor ?. Taşikardi ?, bradikardi ? veya prematür vuru ?
- Semptomlar egzersizle ilişkili mi?
- Altta yapısal veya edinsel bir kalp hastalığı var mı?

Çocukluk çağında Senkop ve SCD etyolojisi:

A. Yapısal ve fonksiyonel

- HCM
- Koroner arter anomalileri (AOCA, ALCAPA, Kawasaki sendromu vb)
- DCM, RCM
- ARVD
- Miyokardit
- KKH (Tetralogy of Fallot, TGA, HLHS, vb)
- Daha az sıklıkta ;
- Aortik rüptür ve Marfan sendromu
- Aortic valve stenosis
- Mitral valve prolapse
- Koroner aterosklerotik hastalık

B. Aritmiler

- Uzun QT sendromu (LQTS)
- Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi (CPVT)
- Brugada sendromu (BrS)
- Wolf-Parkinson-White (WPW) sendromu
- Komplet Kalp bloğu (AV tam blok)

C. Diğer

- Commotio-cordis
- Pulmoner HT (primer/sekonder)
- İlaç ve stimülanlar (Kanabinoidler !!!)

Fizik muayenede yapısal bir kalp hastalığı olup olmadığına bakılmalıdır. Hastanın tanısında ve özellikle medikal tedavisinin planlanmasında elektrokardiyografik tanı hayati önem taşır. Taşikardinin varlığı, dar veya geniş QRS'li olduğu, uzun QTc varlığı ve WPW paterni olup olmadığı araştırılmalıdır. Çarpıntının bazen yavaş hızla seyreden AV tam blok veya sinüs nod disfonksiyonunun da bir bulgusu olduğu unutulmamalıdır.

Eğer bir çarpıntı atağında atakla ilişkili senkop veya presenkop varsa, ciddi göğüs ağrısı ve egzersizle ilişki varsa, altta doğumsal pre-postoperatif kalp hastalığı varsa, başarısızlıkla sonlanmış bir ani ölüm söz konusu ise veya ailede uzun QT sendromu veya açıklanamayan ani ölüm söz konusu ise yaşamı tehdit eden bir ritim bozukluğundan şüphe edilmelidir. Bu hastalar mutlaka pediyatrik kardiyoloji ile beraber değerlendirilmeli, uzun QT varlığı, WPW varlığı araştırılmalı, yapısal kalp hastalığı açısından EKO yapılmalı ve gerekli olgularda ritim bozukluğunu ortaya koymak için uzun süreli EKG kayıtları ve egzersiz testi yapılmalıdır. Bütün bu tetkiklerle sonuca ulaşılamayan hastalara invaziv elektrofizyolojik çalışma gerekebilir.

Acile çarpıntı/senkop yakınmasıyla gelen hastalar kritikse; hipoksemi, şok, hipoglisemi açısından acil değerlendirme yapılmalı ve tam kan sayımı, serum glikoz, kalsiyum, potasyum ve sodyum değerleri, arter kan gazı ve nabız oksimetrik oksijen konsantrasyonları alınmalıdır. Beraberinde ateş ve solunum yolu enfeksiyon bulguları acil hekimine akut romatizmal ateş ve miyokarditi düşündürmelidir. Klinik olarak

ateşle uyumsuz taşikardi, solukluk, siyanoz, akciğer ödemeine bağlı dispne ve taşipne, derinden gelen kalp sesleri, gallop ritmi ve EKG'de düşük voltaj ve ST-T dalga değişiklikleri miyokarditi düşündürmeli ve EKO yapılmalıdır.

Tedavi: Tedavi tamamen altta yatan nedene yönelik olarak yapılmalıdır;

- Eğer çarpıntı anında ritim kaydı yapılmış ve 24 saat Holter monitorizasyonunda sadece sinüs taşikardisi söz konusu ise, diğer açılardan normal bir kişide bunun normalin bir varyantı olduğu aileye ve hastaya anlatılmalı ve aile sakinleştirilmelidir.
- İzole atriyal ekstrasistollerde ve ventriküler ekstrasistollerde çoğu zaman kafein, enerji içecekleri ve diğer stimülan ilaçlardan kaçınmak dışında yapılacak bir şey yoktur. Eğer ventriküler ekstrasistoller (VES) çok sıkısa, semptomatikse, couplet veya triplet VES şeklinde ise, "R on T" fenomeni varsa veya öncesinde VT tanılı bir hastaysa acilde lidokain ve uzun dönemde beta bloker ilaçlarla tedavi edilebilir. Çoğu zaman karar vermek zor olduğunda yaklaşım ve tedavi noktasında pediatrik kardiyojiye yönlendirilebilir.
- Eğer çarpıntı şikayeti anında ciddi bir taşiaritmi, bradiaritmi veya AV ileti bozukluğu söz konusu ise mutlaka pediatrik kardiyoji ile beraber değerlendirilmelidir. Acil ve uzun süreli tedavisi aritmiler bölümünde tartışıldığı gibi yapılmalıdır.
- Senkoplu her hastada EKG çekilmeli ve olası kardiyak ipuçları gözden geçirilip her aşamada Pediatrik Kardiyoji ile beraber hasta yönetilmelidir.

Ani kardiyak ölüm (SCD): Genellikle daha önceden sağlıklı olan bir çocukta semptomların başlangıcından sonraki 1 saat içinde gelişen beklenmedik kardiyovasküler nedenli ölümlerdir. Çocuklarda SCD ve ani kardiyak arrest (AKA) rölaf olarak seyrekir. Ayrıca pediatrik popülasyonda; SCD ve ani kardiyak arrest (AKA) insidansları ile ilgili çalışmalar yeterli değil. ABD kökenli çalışmalarda; sıklık 0.7-6.4 /100 000 ve ABD'de her yıl 2000 kişi (<25 yaş) AKÖ nedeniyle ölmektedir. **SCD'lerin çoğunda senkop alert edici bulgu olduğundan hangi senkopta kardiyak etyoloji için ipuçları :**

- Egzersiz, aşırı gürültü, korku, anksiyete ve aşırı emosyonel stres anında olması
- Senkop öncesi çarpıntı ve göğüs ağrısının olması
- Öncesinde prodromal belirtilerin olmaması ve senkopun yaralanma ile sonlanması
- Yürerken aniden senkop ve kollaps olması, kardiyopulmoner canlandırma gereksinimi
- Senkopun nörolojik sekelle sonuçlanması
- Senkop anında veya hemen sonrasındaki ritim anormalliği, patolojik üfürüm, anormal kalp sesleri gibi fizik muayene ve EKG anormalliklerinin olması

Aborted SCD veya Ani kardiyak arrest (AKA) geçiren hastalarının yönetiminde neler yapılmalı:

- **SCD bireyin genetik tanısı varsa => 1^o akrabaya genetik tarama yapılmalıdır.**
- **SCD'in genetik tanısı yoksa:**
 - ✓ **1^o akrabaya:** İyi bir öykü, 12 kanal EKG, Yüksek prekordial derivasyonlu EKG, EKO ve efor testi önerilir. (**Sınıf I**)
 - ✓ **1^o akrabaya:** Sinyal ortalamalı EKG, Holter, Kardiyak MRI, Ajmalin provakatif testler önerilir (**Sınıf IIa**)
- **Tedavisel Yönetim: SCD ilişkili Aritmi Sendromlarında Tanı tedavi stratejisi**
 - **Primer koruma;**
 - Optimize tarama programları, Yüksek riskli çocukların tespiti ve tedavisi
 - Medikal tedavi
 - Yaşam tarzı değişiklikleri
 - ICD

- **Sekonder koruma;**
 - Kardiyopulmoner resüsitasyon (CPR)
 - Otomatik eksternal defibrilatör (AED) ve ICD

Bunların dışında genel pediatri servis pratiğinde pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmesi gereken durumlar;

- **Tekrarlayan nöbetleri olanlar** => uzun QT ve CPVT gibi nedenlerin dışlanması
- **Koreiform hareketler** => Geçirilmiş ARA tanısı
- **Kemoterapi öncesi** => Özellikle dokсорubisin kardiyotoksitesisi
- **Solunum semptomları konvansiyonel tedaviye yanıt vermeyenler** => Vasküler halka, Dilate KMP ve KKH
- **Doğumsal metabolik Hastalık tanı-izem** => Pompe, yağ asidi oksidasyon defektleri, mitokondrial hastalıklar, MPS vb
- **Hipertansiyon, proteinüri gibi nefrolojik bulgular** => Aort Koarktasyonu, KMP ve KKY
- **Artrit ve diğer eklem bulguları** => ARA, Kawasaki, SLE vb
- **Karaciğer yetmezliği ve portal HT** => Konstruktif perikardit ve bazı KMP ler
- **Dismorfik bulguları olanlar** => Turner, Williams, Marfan sendr vb da genel KVS tarama
- **Açıklanamayan uzamış ateş** => Kawasaki sendromu
- **Genel durum bozukluğu açıklanamayan her türlü pediatrik hastadır...**

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MADDE KULLANIMI

Uzm. Dr. Yasin ÇALIŞKAN

Bağımlılık:

Bağımlılık; farmakolojik niteliğe sahip bir maddenin keyif verici etkilerini yaşamak veya yokluğundan kaynaklanan sıkıntıyı yaşamamak için, düzenli olarak madde alma arzusu ve bazı davranış bozukluklarıyla karakterize bir beyin hastalığıdır.

Bağımlılığa yol açabilen, kişiye keyif veren, psikoaktif etkiler gösteren ve herhangi bir yolla vücuda alınabilen her şeye “madde” denir. Madde ilişkili bozukluklarda; alkol, amfetamin (veya amfetamin benzeri), kafein, esrar, kokain, halüsinojenler, inhalanlar, nikotin, opioidler, fensiklidin (veya fensiklidin benzeri) ve sedatif, hipnotik veya anksiyolitik ajanlar madde kümesini oluşturur.

Epidemiyoloji:

ABD’deki ergenlerin yarısından fazlası alkol kullandığını ve yaklaşık dörtte biri yasadışı uyuşturuculara maruz kaldığını bildirmektedir. Hem alkol hem de uyuşturucu bağımlılığının yaygınlık oranları (sırasıyla %1.3 ve %1.8), kötüye kullanımın yaklaşık dörtte biri kadardır (sırasıyla %5.2 ve %7.1)[1].

Madde kullanım bozukluğu (MKB) tanısının ergen popülasyonlarında yaygınlığı, özellikle ciddi duygusal sorunları olan ergenler arasında, genellikle daha yüksektir [2, 3]. Davranış bozukluğu olan çocuk suçlular veya ergenlerle ilgili bazı çalışmalarda, MKB’lerin prevalansı %80’i aşmaktadır [4, 5].

MKB’leri olan ergenlerde genellikle çoklu içselleştirme ve yıkıcı davranış bozuklukları dahil olmak üzere çoklu tanımlarla birliktelik gösterebilir [5-7]. Klinik popülasyonların, genel popülasyondaki ergenlere göre komorbid bozukluklara sahip olma olasılığı daha yüksek olabilir.

Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu (DEHB) madde kullanan gençlerde yaygın olarak görülse de, gözlenen ilişki muhtemelen davranış bozukluğu ile DEHB arasındaki yüksek düzeyde eş tanıdan kaynaklanmaktadır.

Duygudurum bozuklukları, özellikle depresyon, ergenlerde madde kullanımı ve MKB’lerin başlangıcından önce ve sonra sık görülebilir.

MKB’si olan ergenler, MKB’si olmayan ergenlere göre, intihar düşüncesinden tamamlanmış intihara kadar intihar davranışı için daha yüksek risk altında görünmektedir.

Klinik popülasyonlarla ilgili bir dizi çalışma, MKB’si olan gençler arasında yüksek oranda anksiyete bozukluğu olduğunu göstermektedir. Komorbid anksiyete ve MKB’lerin ortaya çıkış sırası, spesifik anksiyete bozukluğuna bağlı olarak değişken görünmektedir. Sosyal fobi genellikle madde kötüye kullanımından önce gelirken, panik ve yaygın anksiyete bozukluğu daha sıklıkla MKB’lerin başlangıcını takip eder. MKB’si olan ergenlerde sıklıkla travma sonrası stres bozukluğu (TSSB) öyküsü vardır. Bulimia nervoza da genellikle MKB’leri olan ergenlerle ilişkilidir.

Etiyoloji:

- Biyolojik faktörler: Ergen madde kullanımı için kilit bir savunmasızlık faktörü, yaklaşık %50 kalıtılabilirlik ile ailede madde kullanım bozukluğu öyküsüdür [8]. Ailede madde kullanım bozukluğu geçmiş madde kullanımı geliştirme olasılığını üç ila beş kat artırır[9].
- Sosyal faktörler:
 - Ebeveyn bağlamı: Ebeveyn bağlamının çeşitli yönleri madde kullanımının etiyolojisine katkıda bulunabilir. *Ebeveyn sıcaklığı*, ergenlere yönelik övgü ve katılım gibi sevildiklerine dair bir mesajı yansıtan davranışı temsil ederken, *ebeveyn kontrolü*, süpervizyon ve disiplin gibi ergen davranışlarını şekillendirmeye yönelik eylemleri temsil eder [10]. Düşük sıcaklık ile karakterize edilen ebeveyn-ergen ilişkileri, ergenlerin davranışlarını etkili bir şekilde düzenleyememesine katkıda bulunabilir ve gençlerin madde kullanımına başlama riskini artırabilir [11].

Ebeveyn kontrolü alanında, izleme ve bilgi, ergen madde kullanımına karşı en çok desteklenen koruyucu uygulamalar olabilir. İzleme, ebeveynlerin ergenlerinin nerede olduğunu, faaliyetlerini ve ilişkilerini bilmeleri anlamına gelir. Bir çalışmada, düşük ebeveyn kontrolü, ergen çocuklarında alkol kullanımı ve esrar kullanımının başlamasını öngördü [12].

Ebeveynler ayrıca, kendi madde kullanımları ve maddelere karşı tutumları yoluyla ergen madde kullanımını doğrudan etkiler. Ebeveynler, madde kullandıklarında ergenlere bir kabul mesajı iletirler [12].

Ergen madde kullanımında çocukluk döneminde kötü muamelenin rolünü desteklemektedir. Kötü muamelenin failleri arasında akraba olmayanlar bulunabilse de, biyolojik ebeveynler en yaygın suçlulardır[13]. Bir çalışmada, ihmal, fiziksel istismar ve cinsel istismarı bildiren gençlerin, kötü muamele öyküsü olmayan gençlere göre ergenlik döneminde alkol, sigara ve esrar kullanma olasılıklarının daha yüksek olmasına rağmen, fiziksel istismar ve alkol kullanımı arasındaki ilişki en zayıf iken, cinsel istismar ve esrar kullanımı arasındaki ilişki en güçlüydü[14].

- **Akran bağlamı:** Akranlar da ergen madde kullanımını doğrudan ve dolaylı olarak şekillendirir. *Seçim*, bir ergenin madde kullanımıyla ilgili tutum veya davranışlardaki benzerliğe dayalı olarak belirli akran gruplarına katılma kararı anlamına gelir. *Sosyalleşme*, bir ergenin akranlarına asimile olmak için madde kullanımıyla ilgili tutum veya davranışlarındaki değişikliği yansıtır[15].

Klinik prezentasyon:

Bedensel gelişim ve beceriler yetişkinlerle benzerlikler gösterse de, çoğu ergen bilişsel, duygusal, sosyal veya fiziksel büyümenin olgun seviyelerine ulaşmamıştır. Ergenler, ayrı bir kimlik oluşturma, iş, evlilik ve aile gibi uygun toplumsal ve bireysel rollere hazırlanma gibi gelişimsel görevlerle karşı karşıya kalırlar. Gelişimsel bir bağlamda, ergenler, psikoaktif maddelerin kullanımı da dahil olmak üzere çok çeşitli tutum ve davranışlarla deneyler yaparlar.

Madde kullanımı ve intoksikasyonun belirtileri, kullanılan maddenin/maddelerin türüne, kullanılan miktara, kullanım ortamı ve bağlamına, maddeyle ilgili deneyimlere, beklentilere ve diğer psikopatolojinin varlığı veya yokluğu gibi bireyin bir dizi özelliğine göre değişir.

Madde kullanımı ve intoks ile başvuran gençler genellikle ruh hali, biliş ve davranışta önemli düzeylerde akut değişiklik gösterirler. Davranış değişiklikleri, disinhibisyon, letarji, hiperaktivite veya ajitasyon, somnolans ve hipervijilans içerebilir. Bilişteki değişiklikler, bozulmuş konsantrasyon, dikkat süresindeki değişiklikler ve düşünmede algısal yanılgılar gibi belirtileri içerebilir. Ruh hali değişiklikleri depresyondan öforiye kadar değişebilir.

Ergenlerde MKB'lerin bir özelliği de, psikososyal ve akademik işlevsellikte bozulmadır [16]. İşlevsellikte bozulma, aile çatışması veya işlev bozukluğu, kişilerarası çatışma ve akademik başarısızlığı içerebilir.

İlişkili özellikler, risk alma davranışı ve davranış bozukluğu, dikkat eksikliği/hiperaktivite bozukluğu (DEHB) ve duygudurum, kaygı ve öğrenme bozuklukları gibi eşlik eden psikiyatrik bozuklukları içerir [6, 17].

Değerlendirme:

Madde kullanımının mevcudiyetine ve örüntülerine ilişkin değerlendirme doğrudan ve spesifik olmalıdır. Madde kullanımının doğasında bulunan gizleme ve inkar olasılığı nedeniyle, klinisyen ergen tarafından ifade edilmesinden kaçınma ve aldatma açısından dikkatli olmalıdır. Diğer bilgi kaynakları ve hastadan toplanan veriler, klinisyene bir kullanım bozukluğu veya kötüye kullanım şüphesi indeksi oluşturmada yardımcı olmalıdır. Madde kullanımı veya kötüye kullanımı için risk faktörlerinin değerlendirilmesi genellikle şüphe indeksine katkıda bulunabilir. Klinisyen hem ergen hem de ebeveynleri ile birlikte bireysel, aile, akran ve toplumsal risk faktörleri hakkında bilgi almalıdır.

Serum ve idrar toksikolojisi psikoaktif maddelerin varlığını tespit edebilir. Toksikolojik tarama, sonuçların alınması için gereken süre, ilaç konsantrasyonu ile gözlemlenen sonuçlar arasındaki korelasyonun

olmaması ve yanlış pozitif ve yanlış negatif sonuç riski ile sınırlıdır. Bununla birlikte, toksikolojik yöntemler, ergenlerin doğruluğunu kontrol edebilir. Olumlu bir ilaç taraması, madde kötüye kullanımı veya bağımlılığını kanıtlamaz, ancak madde kullanımı gösterir. Benzer şekilde, negatif bir uyuşturucu taraması, madde kullanımı veya MKB'leri dışlamak için yeterli değildir. Uyuşturucu taramalarının etkinliği, vücutta kötüye kullanılan birçok maddenin ve bunların metabolitlerinin kısa süreli varlığı ile sınırlı olabilir.

Stimülanlar idrarda 1 veya 2 güne kadar saptanabilir. Kokain ve ana metaboliti birkaç güne kadar saptanabilir. Sedatif-hipnotik ajanlar oldukça değişkendir; uzun etkili benzodiazepinler (örn., diazepam) için 1 gün ila 1 hafta veya daha fazla, uzun etkili barbitüratlar veya metakolin için yaklaşık 2 hafta arasında değişir. Kodein veya eroin gibi afyonlar 2 güne kadar tespit edilebilir. Yağda çözünür olan esrar, kullanım kronik olduğunda 1 ay veya daha uzun süre tespit edilebilir.

Ergenler genellikle, örneğin idrardaki maddenin konsantrasyonunu azaltmak için bir diüretik veya artan hidrasyon kullanarak idrar örneklerini karıştırmaya çalışırlar.

Tedavi:

MKB 'li ergenlerin tedavisinin birincil amacı, madde kullanımından uzak durmayı sağlamak ve sürdürmektir.

Bu düşünceler göz önüne alındığında, zararın azaltılması, tedavi için kabul edilebilir bir geçici, örtük hedef olabilir. Zarar azaltma kavramına, maddelerin kullanımında ve olumsuz etkilerinde azalma, tekrarlamaların şiddetinde ve sıklığında azalma ve akademik performans veya aile işleyişi dahil olmak üzere ergenin işleyişinin bir veya daha fazla alanında iyileşme dahildir.

Bağımlılık tedavisinde hastanın madde kullanımından kurtulma yönünde motive olması tedavi başarısının en önemli belirleyicisidir. Bağımlı hastalar tedavi konusunda çoğunlukla yeterli motivasyona sahip değildirler. Bu nedenle ailenin ısrarı ve bazı durumlarda yasal zorunluluk nedeniyle tedaviye getirilirler. Tedavi, mutlaka kişinin gereksinimlerine uygun biçimde kişiye özel olarak planlanmalıdır. Madde kullanımı dışında ilgili tıbbi, psikolojik, sosyal ve yasal sorunlarına da yönelik girişimlerde bulunulmalıdır. Hastalarda eşlik eden depresyon, anksiyete bozuklukları, bipolar bozukluklar ve psikoz olduğunda antidepresanlar, duygudurum düzenleyicileri ve antipsikotik ilaçlar kullanılabilir. Danışmanlık veya psikoterapiye ek olarak bazen hastalar tıbbi tedavi, aile tedavisi, mesleki rehabilitasyona da gerek duyabilirler.

Tedavinin tek amacı yoksunluk değildir. Rehabilitasyon kavramı, tedavi için ilişkili sorunları ve işlevsellik alanlarını hedeflemeyi içerir. Birlikte var olan psikiyatrik ve davranışsal sorunları, aile işleyişini, akran ve kişilerarası ilişkileri ve akademik işleyişi ele alan müdahaleler, yalnızca psikososyal işlevsellikte genel iyileştirmeler sağlamakla kalmaz, aynı zamanda muhtemelen birincil tedavi hedefinde yoksunluğu sağlama ve sürdürmede iyileştirilmiş sonuçlar verir.

Ergenlerde MKB'lerin seyri değişkendir. Madde kötüye kullanımı olan ergenler genellikle geç ergenlik veya erken yetişkinlik döneminde kullanımı azaltır veya kullanmayı bırakırken, bağımlılığı ve daha fazla risk faktörü olanların bir veya daha fazla MKB kriterlerini karşılamaya devam etmesi daha olasıdır.

Sonuç:

Ergenlerin madde kullanımı önemli bir halk sağlığı sorunudur. Ergen madde kullanımının etiyolojisi karmaşık ve çok yönlüdür. Madde kullanımıyla ilişkili ergen davranışı, biyolojik temelli bireysel risk faktörlerinin yanı sıra, sosyalleşme bağlamlarının çoklu alanları içinde yuvalanmıştır. MKB tedavisi uzun süreli kapsamlı biyopsikososyal bir model içinde gerçekleştirilmelidir.

Kaynaklar:

1. Merikangas, K.R., et al., *Lifetime prevalence of mental disorders in US adolescents: results from the National Comorbidity Survey Replication-Adolescent Supplement (NCS-A)*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 2010. **49**(10): p. 980-989.
2. Elliott, D.S., D. Huizinga, and S.S. Ageton, *Explaining delinquency and drug use*. Vol. 27. 1985: Sage Publications Beverly Hills, CA.

3. Greenbaum, P.E., et al., *Substance abuse prevalence and comorbidity with other psychiatric disorders among adolescents with severe emotional disturbances*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 1991. **30**(4): p. 575-583.
4. Milin, R., et al., *Psychopathology among substance abusing juvenile offenders*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 1991. **30**(4): p. 569-574.
5. Bukstein, O.G., L.J. Glancy, and Y. Kaminer, *Patterns of affective comorbidity in a clinical population of dually diagnosed adolescent substance abusers*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 1992. **31**(6): p. 1041-1045.
6. Clark, D.B., et al., *Identifying anxiety disorders in adolescents hospitalized for alcohol abuse or dependence*. Psychiatric Services, 1995.
7. Riggs, P.D., et al., *Depression in substance-dependent delinquents*. Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 1995. **34**(6): p. 764-771.
8. Trucco, E.M., B. Madan, and M. Villar, *The impact of genes on adolescent substance use: a developmental perspective*. Current addiction reports, 2019. **6**(4): p. 522-531.
9. Cservenka, A., D.A. Fair, and B.J. Nagel, *Emotional processing and brain activity in youth at high risk for alcoholism*. Alcoholism: Clinical and Experimental Research, 2014. **38**(7): p. 1912-1923.
10. Luk, J.W., et al., *Prospective effects of parenting on substance use and problems across Asian/Pacific Islander and European American youth: tests of moderated mediation*. Journal of studies on alcohol and drugs, 2017. **78**(4): p. 521-530.
11. Hummel, A., et al., *A systematic review of the relationships between family functioning, pubertal timing and adolescent substance use*. Addiction, 2013. **108**(3): p. 487-496.
12. Rusby, J.C., et al., *Influence of parent–youth relationship, parental monitoring, and parent substance use on adolescent substance use onset*. Journal of family psychology, 2018. **32**(3): p. 310.
13. Benedini, K.M. and A.A. Fagan, *From child maltreatment to adolescent substance use: Different pathways for males and females?* Feminist criminology, 2020. **15**(2): p. 147-173.
14. Hussey, J.M., J.J. Chang, and J.B. Kotch, *Child maltreatment in the United States: Prevalence, risk factors, and adolescent health consequences*. Pediatrics, 2006. **118**(3): p. 933-942.
15. Trucco, E.M. and S.A. Hartmann, *Understanding the etiology of adolescent substance use through developmental perspectives*. Child Development Perspectives, 2021. **15**(4): p. 257-264.
16. Martin, C.S., et al., *Patterns of DSM-IV alcohol abuse and dependence symptoms in adolescent drinkers*. Journal of studies on alcohol, 1995. **56**(6): p. 672-680.
17. Bukstein, O.G., D.A. Brent, and Y. Kaminer, *Comorbidity of substance abuse and other psychiatric disorders in adolescents*. The American journal of psychiatry, 1989.

Pediatristler İçin Çocuklarda Diş Sağlığı

Zafer C. Çehreli

Hacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı

Çocukluk döneminde en sık görülen hastalıklarından biri olan erken çocukluk çağı çürüğü (EÇÇ), 71 aylık ve daha küçük çocuklarda bir veya birden fazla sayıda çürük lezyonu (kaviteli veya kavitesiz) ve/veya dolgu uygulanmış diş yüzeyi veya çürük nedeniyle kaybedilmiş diş bulunması durumunu tanımlar. 3 yaşındaki bir çocuğun 4 veya 4'ten fazla dişinde, 4 yaşındaki bir çocuğun 5 veya 5'ten fazla sayıda dişinde; 5 yaşında ise 6 veya 6'dan fazla sayıda dişinde çürük, dolgu veya kayıp bulunması durumu ise "Şiddetli erken çocukluk çağı çürüğü" (Ş-EÇÇ) olarak tanımlanır (1). EÇÇ, gelişiminde birçok faktörün rol aldığı kronik ve enfeksiyöz bir hastalıktır. EÇÇ'nin gelişimi bireye ve dişe bağlı olabildiği gibi (2), dişin anatomik özellikleri, embriyonik dönemde diş germinde meydana gelen gelişimsel mine bozuklukları, diş dizilimindeki çarpaşıklık ve düzensizlikler, immünolojik etkenler ve tükürük miktarı da EÇÇ üzerinde önemli rol oynamaktadır (3). Ayrıca mine matürasyonun erüpsiyon sonrası dönemde tamamlanması nedeniyle dişler, ağız boşluğuna sürme dönemde çürümeye daha duyarlı olmaktadır(4). Streptococcus mutans (S. Mutans), hem çocuklarda hem de erişkinlerde çürük oluşumuna neden olan temel bakterilerden biri olup, çocuğun S. Mutans ile enfekte olduğu yaş çürük risk değerlendirmesi yönünden oldukça önemli bir etkidir. Daha önceleri S. Mutans ile tanışmanın 19-31. Aylarda olduğu düşünülmekte, bu döneme 'enfektivite penceresi' adı verilmekteydi (5). Son yapılan çalışmalarla bu kolonizasyonun 6. ay kadar erken bir dönemde bile gerçekleşebileceği doğrulanmıştır. S. Mutans geçişi çoğunlukla anne veya bakıcıdan çocuğa olmaktadır. Bu yüzden ebeveynlerin tükürüğündeki S. Mutans miktarı, beslenme tarzı ve oral hijyen alışkanlıkları da büyük önem taşımaktadır (6). EÇÇ ek olarak sosyoekonomik ve sosyokültürel özellikler, ailenin eğitim durumu, çocuğun beslenme alışkanlıkları (biberonla uyuma, şekere batırılmış emzik kullanımı vb.), çocuğun ve ailenin ağız bakım alışkanlıkları, çocuğun sistemik bir problemi olup olmaması gibi birçok faktörden etkilenebilir (7). Etkilenen yaş grubunun gelişimsel özellikleri nedeniyle EÇÇ tedavisi hem çocuk hem de aile için zor bir süreç olduğundan, korunma yöntemleri büyük önem taşımaktadır. Bu amaçla ebeveynlerin, özellikle de annelerin eğitimi; en temel ve elzem adımlardan biridir. İlk kolonizasyon çoğunlukla anne veya bakıcıdan çocuğa dikey geçişle gerçekleşmektedir. Bu nedenle anne/bakıcıların oral florasında bulunan S. Mutans seviyesinin düşürülmesi, öncelikli yaklaşım olmalıdır. Hamilelik sırasında ve doğum sonrasında uygulanan jeller, gargaralar ve anneye kaliteli ağız bakım alışkanlıklarının kazandırılması ile, S. Mutans seviyelerinde istenilen düşüşler elde edilebilmektedir (8). Amerikan Pediatrik Diş Hekimliği Akademisi (AAPD), erken çocukluk çağı çürüklerini kronik bir hastalık olarak kabul eder ve beslenme alışkanlıkları, ağız hijyen uygulamaları ve profesyonel uygulamalar hakkında önerilerde bulunur (1).</keyword><keyword>socioeconomic status</keyword></keywords><dates><year>2012</year><pub-dates><date>Apr</date></pub-dates></dates><isbn>1305-7464 (Electronic. Buna göre; bebek ve çocukların fermente olabilen katı ve sıvı gıdalar tüketmesinden kaçınılmalı, bebeklerin fermente olabilen karbonhidrat içeren biberonlarla veya şekere batırılmış emzikle uyumasına izin verilmemelidir (5). Ayrıca meşrubat, meyve suyu gibi PH oranı düşük, şeker oranı yüksek içeceklerin de hem eroziv hem de karyojenik özellikleri nedeniyle tüketimine dikkat edilmeli; özellikle biberonla tüketimden kaçınılmalıdır (1). Anne sütünün fermente olabilen karbonhidratlarla kombinasyonu yüksek oranda karyojenik bulunmuştur. İlk süt dişleri sürdükten sonra emzirme dikkatle yapılmalı ve gece beslenmesinden mümkün olduğunca kaçınılmalıdır (1).

Çürük oluşumunda karyojenik gıdaların tüketim sıklığının, tüketim miktarından daha önemli olduğu unutulmamalıdır. Karyojenik gıdaların gün içinde belirli aralıklarla tekrarlayan öğünler şeklinde alınması yerine, tek bir öğün halinde alınması tercih edilmelidir. Ayrıca, fermente olabilen karbonhidrat içeren besinlerin ara öğünler yerine, ana öğünlerden hemen sonra alınmasının daha az çürük oluşturu etkisi olduğu bilinmektedir. Bu nedenle yüksek şeker içerikli besinlerin ara öğünler yerine ana öğünlerden hemen sonra tüketilmesi önerilmektedir (5).

Dişler ilk diş sürdüğü andan itibaren fırçalanmaya başlanmalıdır. Bu işlemin 3 yaş altı çocuklarda sürüntü veya pirinç tanesi büyüklüğünde florürlü macun kullanılarak yapılması gerekirken; 3-6 yaş arası çocuklarda bezelye büyüklüğünde florürlü macun kullanılması yeterli olmaktadır. Kullanılan fırça büyüklüğünün çocu-

ğün gelişim düzeyine uygun ve yine fırça kıllarının yumuşak yapıda olması önerilmektedir (9). Çocuk Diş hekimi ziyaretinin ilk dişin sürmesinden itibaren 6 ay; en geç 12 ay içinde yapılması önerilir. İlk ziyaret, rutin kontroller sonrası çocuğun çürük risk değerlendirmesi; buna yönelik öneriler ve alınması gereken önlemlerin planlanması açısından çok önemlidir. Ayrıca bu randevuda korunmanın en önemli kısımlarından biri olan ebeveyn eğitimi de verilir. Diyet önerileri, fırçalama eğitimi, uygulanması gereken profesyonel prosedürler hakkında ebeveynlere bilgi verilir. EÇÇ riski altındaki çocuklara profesyonel olarak uygulanabilen florürlü vernikler de çürük prevelansının azaltılmasında etkilidir. Hem rutin kontroller, hem de gerekli koruyucu uygulamalar için 6 aylık aralıklarla özellikle çocuk diş hekimi ziyaretlerinin planlanması büyük önem taşımaktadır (10). EÇÇ'nin önlenmesinde toplum temelli eğitim büyük önem taşımaktadır. Ağız bakımı bir alışkanlıktır ve bu davranışın kazanılması zor olabilmektedir. Toplum temelli eğitimlerle bilinçlenme ve doğru ağız bakım alışkanlıklarının kazanması ve ağız sağlığının öneminin kavranması mümkün olmaktadır. Bu da ağız hastalıklarında ve diş sağlığı hizmetlerine olan ihtiyaçların azalmasını sağlamaktadır (11).

Kaynaklar

1. Policy on Early Childhood Caries (ECC): Classifications, Consequences, and Preventive Strategies. *Pediatr Dent*. 2018;40(6):60-2.
2. Misra S, Tahmassebi JF, Brosnan M. Early childhood caries--a review. *Dent Update*. 2007;34(9):556-8, 61-2, 64.
3. Prakash P, Subramaniam P, Durgesh BH, Konde S. Prevalence of early childhood caries and associated risk factors in preschool children of urban Bangalore, India: A cross-sectional study. *Eur J Dent*. 2012;6(2):141-52.
4. Simmer JP, Hu JC. Dental enamel formation and its impact on clinical dentistry. *J Dent Educ*. 2001;65(9):896-905.
5. Tinanoff N, Kanellis MJ, Vargas CM. Current understanding of the epidemiology mechanisms, and prevention of dental caries in preschool children. *Pediatr Dent*. 2002;24(6):543-51.
6. Wan AK, Seow WK, Walsh LJ, Bird P, Tudehope DL, Purdie DM. Association of *Streptococcus mutans* infection and oral developmental nodules in pre-dentate infants. *J Dent Res*. 2001;80(10):1945-8.
7. dos Santos Junior VE, de Sousa RM, Oliveira MC, de Caldas Junior AF, Rosenblatt A. Early childhood caries and its relationship with perinatal, socioeconomic and nutritional risks: a cross-sectional study. *BMC Oral Health*. 2014;14:47.
8. Kowash MB, Pinfield A, Smith J, Curzon ME. Effectiveness on oral health of a long-term health education programme for mothers with young children. *Br Dent J*. 2000;188(4):201-5.
9. Wright JT, Hanson N, Ristic H, Whall CW, Estrich CG, Zentz RR. Fluoride toothpaste efficacy and safety in children younger than 6 years: a systematic review. *J Am Dent Assoc*. 2014;145(2):182-9.
10. Weyant RJ, Tracy SL, Anselmo TT, Beltran-Aguilar ED, Donly KJ, Frese WA, et al. Topical fluoride for caries prevention: executive summary of the updated clinical recommendations and supporting systematic review. *J Am Dent Assoc*. 2013;144(11):1279-91.
11. Arrow P, Raheb J, Miller M. Brief oral health promotion intervention among parents of young children to reduce early childhood dental decay. *BMC Public Health*. 2013;13:245.

Olgularla erken ergenlik

Zerrin Orbak

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Normal pubertal gelişim

Hipotalamik-hipofiz-gonadal eksen biyolojik olarak intrauterin dönemde ve doğumdan sonra aktiftir ve bir ile üç ay arasında en yüksek aktivitesine ulaşır. Daha sonra erkeklerde gonadotropin konsantrasyonları 6-9 aylarında puberte öncesi seviyelere düşerken kızlarda, lüteinize edici hormon (LH) seviyeleri erkeklerle aynı zamanda azalırken folikül uyarıcı hormon (FSH) konsantrasyonları yaşamın ikinci yılında hala yüksek olabilir. Bebeklik dönemindeki bu hipotalamik-hipofiz-gonadal aktiviteye "mini puberte" denir. Daha sonra puberteye kadar hipotalamik-hipofiz-gonadal eksen baskılıdır.

1969 ve 1970'de Marshall ve Tanner, çocuklarda "Tanner evreleri" olarak bilinen normal pubertal gelişim evrelerini tanımladılar. Kızlarda ergenliğin ilk belirtisi ortalama 10,5-11 yaşında başlayan meme gelişimi (telarş) olup, bunu pubik kıllanma (pubarş) ve ardından da menarş izler. Erkeklerde ise ilk belirti ortalama 11-11,5 yaşında başlayan testis büyümesidir (≥ 4 ml), bunu penis büyümesi ve pubik kıllanma takip eder.

Erken ergenlik tanımı

Erken ergenlik, genel olarak kızlarda 8, erkeklerde 9 yaşından önce sekonder seks karakterlerinin başlaması olarak tanımlanır. Bu sınırlar, ortalama puberte başlangıç yaşının 2 ila 2,5 standart sapma (SD) altındadır.

Epidemiyoloji

Erken ergenlik insidansı 10.000 kadında 20 ve 10.000 erkekte 5'ten azdır. Kızlarda daha sık gözlenir.

Değerlendirmeye almak için önemli özellikler

Kızlarda 8, erkeklerde 9 yaşından önce sekonder seks karakterlerinin başlaması dikkatli bir değerlendirme gerektirir. Endişe düzeyi ve değerlendirme kapsamı, başvuru sırasındaki erken yaşla birlikte artmalı, ancak artan yağlanma, ailede erken ergenlik gelişimi öyküsü ve/veya ırksal/etnik bir grubun üyesi olma gibi erken ergenlik dönemiyle ilişkili faktörlerin varlığında azalmalıdır.

Sınıflandırma ve etiyoloji

Erken ergenlik, üç alt kategoride sınıflandırılabilir.

1.Santral erken ergenlik (CPP): Aynı zamanda gonadotropin bağımlı erken ergenlik veya gerçek erken ergenlik olarak da adlandırılır. Hipotalamik-hipofiz-gonadal eksenin erken olgunlaşmasından kaynaklanır. CPP, kızlarda göğüslerin ve pubik kıl gelişiminin sıralı olgunlaşması ve erkeklerde testis ve penis büyümesi ve pubik kıl gelişimi ile karakterizedir. Pubertal özellikler çocuğun cinsiyetine uygundur (izoseksüel). Yaşa göre lineer büyüme hızlıdır, kemik yaşı ileridir ve LH ve FSH düzeyleri pubertaldir.

Kız vakalarının % 80-90'ı erkeklerin yalnızca % 25-80'i idiopatikdir. Merkezi sinir sistemi lezyonları (hamartomlar ve diğer SSS tümörleri), SSS radyasyonu ve diğer SSS lezyonları (hidrosefali, kistler, travma, SSS inflamatuvar hastalığı ve optik sinir hipoplazisi gibi konjenital orta hat kusurları) CPP'a neden olur. Yine spesifik genetik mutasyonlar (Kispeptin 1 geninde fonksiyon kazancı mutasyonları, MKRN3'te fonksiyon kaybı mutasyonları, DLK1 fonksiyon kaybı mutasyonları) CPP ile ilişkilendirilmiştir. Yüksek düzeylerde seks steroidine maruz kalan çocuklarda (örneğin, McCune-Albright sendromu ve kötü kontrollü konjenital adrenal hiperplazisi olanlar), ya periferik erken gelişimden kaynaklı seks steroidlerinin hipotalamus üzerindeki hazırlayıcı etkisinden ya da cinsel erken gelişimin kontrolünün sağlanmasını takiben seks steroid düzeylerinin ani düşüşüne yanıt olarak CPP gelişebilir.

2.Periferik erken gelişim: Aynı zamanda gonadotropinden bağımsız erken ergenlik olarak da adlandırılır. Gonadlardan veya adrenal bezlerden aşırı seks hormonları (östrojenler veya androjenler) salgılanmasından, eksojen seks steroidleri kaynaklarından veya germ hücreli tümörden gonadotropin (örneğin, insan koryonik gonadotropini [hCG]) salgılanması gibi ektopik üretimden kaynaklanır. Periferik erken gelişim, ço-

cuğun cinsiyetine uygun izoseksüel veya kızların virilizasyonu ve erkeklerin feminizasyonu şeklinde kontra-seksüel olabilir. FSH ve LH seviyeleri tipik olarak baskılıdır (prepubertal) ve GnRH uyarı testi ile artmazlar.

Kızlarda over kistleri ve over tümörlerine erkeklerde Leydig hücreli tümörler, HCG salgılayan germ hücreli tümörler ve testotoksikoza bağlı gelişirler. Hem kızları hem de erkekleri etkileyen diğer nedenler primer hipotiroidizm, eksojen seks steroidleri ve endokrin bozucu kimyasallarla karşılaşma, androjen salgılayan tümörler, McCune-Albright sendromu ve konjenital adrenal hiperplazidir.

3.Benign veya ilerleyici olmayan pubertal varyantlar: Benign klinik pubertal varyantlar şunlardır: kızlarda izole östrojen aracılı meme gelişimi (prematüre telarş) ve erkeklerde izole androjen aracılı cins özellikleri (örneğin pubik ve/veya koltuk altı kılları, akne ve apokrin ter kokusu) veya kızlarda yaşa göre hafif yüksek dehidroepiandrosteron sülfat [DHEAS] seviyelerinin gözlemlendiği, hipotalamik-hipofiz-adrenal eksenin erken aktivasyonundan kaynaklanan erken adrenarş. Bu olgularda sekonder cins özellikleri için altta yatan patoloji saptanamaz ve bunu ilerleyici gelişim takip etmez.

Erken telarş: Çoğu erken telarş vakası idiyopatiktir ve iki dönemde pik yapar, biri yaşamın ilk iki yılı diğeri de altı ila sekiz yaşlarıdır. Pek çok vaka kendiliğinden düzelir ve progresyon göstermez. Erken telarşlı çocukların %10-20'sinde erken telarş gerçek CPP'nin ilk bulgusu olabilir, bu nedenle bu olguların takibi önemlidir.

Erken telarşın temel özellikleri şunlardır:

- ☒ Tek taraflı veya çift taraflı olabilen tipik olarak Tanner evre 3'ü geçmeyen izole meme gelişimi
- ☒Diğer sekonder cins özelliklerinin yokluğu
- ☒Yaş için normal büyüme hızı (hızlanmamış)
- ☒Normal veya normale yakın kemik yaşı

Serum LH ve östradiol konsantrasyonları tipik olarak prepubertaldir. Ancak mini pubertede olmaları nedeniyle iki yaşın altındaki çocuklarda hormonların yorumlanmasında dikkatli olunmalıdır.

Erken adrenarş: Erken adrenarş, kızlarda 8 yaşından ve erkeklerde 9 yaşından önce yaşa göre hafif serum DHEAS düzey yükseklikleri ile birlikte pubik ve/veya aksiller kıllanma, apokrin ter kokusu ve/veya akne (pubarş) görünümü ile karakterizedir. Erken adrenarş, normal gelişim varyantı olarak kabul edilmesine rağmen kızlarda daha sonra polikistik over sendromu gelişimi için bir risk faktörü olabilir. Yalnızca pubik kıllanma (izole pubarş) ve erken adrenarşın diğer özellikleri ile başvuran bu çocuklarda, diğer sekonder cins özellikleri (meme veya testis büyümesi) tabloya eklenmez. Ancak hafif büyüme hızlanması ve kemik yaşında ilerleme gözlenebilir. Progresif virilizasyonu olan veya kemik yaşı belirgin ileri olan (kronolojik yaştan >2 standart sapma [SD]) çocuklarda, erken pubertal gelişimin diğer nedenleri için daha dikkatli değerlendirme yapılmalıdır.

Benign prepubertal vajinal kanama: Diğer sekonder cins özelliklerin yokluğunda izole, kendi kendini sınırlayan vajinal kanamanın varlığı ile karakterizedir. Altta yatan etiyoloji tam olarak bilinmemektedir. Doğuşumdaki östrojenlere karşı artan endometriyal duyarlılığın veya hipotalamik-hipofiz-gonadal eksenin geçici stimülasyonun neden olabileceği ileri sürülmüştür. Pelvik ultrasonografi normaldir ve gonadotropinler prepubertaldir. Genital veya vajinal travma, enfeksiyon ve cinsel istismar dışlanmalıdır. Tekrarlayan vajinal kanama atakları olan kızlarda, tekrarlayan fonksiyonel over kistleri veya McCune-Albright sendromu gibi diğer tanılar düşünülmelidir.

İlerleyici olmayan veya aralıklı olarak ilerleyen erken ergenlik: Klinik olarak CPP gibi görünen (çoğunlukla hem gonadarş hem de pubarş kanıtı olan) ancak pubertal belirtilerin ya stabil kaldığı ya da çok yavaş ilerlediği hasta grubunu ifade eder. Kemik yaşı, gerçek CPP'li çocuklarla karşılaştırıldığında tipik olarak ileri değildir. Serum LH konsantrasyonları, puberte öncesi veya erken ergenlik düzeylerindedir. Bu, hipotalamik-hipofiz-gonadal ekseninin tam olarak aktive olmadığını ve FSH baskın yanıtın olduğunu gösterir. Bu çocukları gerçek CPP'li olanlardan ayırt etmek için pubertal progresyonun olup olmadığının izlenmesi önemlidir. İlerleyici olmayan erken ergenliği olan çocuklarda, yetişkin boyları etkilenmediğinden GnRH agonisti ile tedaviye gerek yoktur.

Değerlendirme

Erken ergenlik için olgu değerlendirilirken şu sorulara yanıt aranmalıdır:

1. Hangi çocuklar değerlendirilmeli? Sekiz (kız) veya dokuz (erkek) yaşından küçük sekonder cins karektistikleri olan çocuklarda değerlendirme yapılması gerekir. Değerlendirme açısından başvuru yaşı azaldıkça kaygı ve kapsam artırılmalıdır. Yedi ila sekiz yaş arasındaki kızlarda, bu muayene ek bir endişe yaratmıyorsa, kapsamlı bir öykü ve fizik muayene yeterli olabilir.

2. Erken gelişimin nedeni santral mi yoksa periferik mi? CPP'lu çocuklarda pubertal gelişim sırası, normal çocuklardakine benzer. Buna karşılık, periferik erken gelişimde periferik bir gonadal hormon kaynağı vardır ve normal sıra ve/veya puberte hızında sapmalar görülebilir.

3. Erken gelişme aşırı androjen veya östrojenden mi kaynaklanıyor? Sekonder cins özellikleri izoseksüel mi yoksa kontrseksüel mi belirlenmelidir. İzole kontrseksüel gelişim söz konusu olduğunda (kızlarda izole virilizasyon veya erkeklerde izole feminizasyon) santral etiyolojiler dışlanmış olur.

4. Ergenlik ne hızda ilerliyor? Pubertal gelişimin hızı, seks steroidi etkisinin derecesini ve süresini yansıtır. Hızlı lineer büyüme ve ileri kemik yaşı, tempo anormal derecede hızlıysa santral veya periferik erken gelişimi gösterir. Altı ay veya daha uzun süreli izlemde meme, pubik kıllanma veya genital gelişim evresinde minimal değişiklik varsa veya hiç değişiklik olmazsa pubertal ilerleme yavaş olarak kabul edilir. Büyüme hızı, yaşa göre 95. persentilden fazlaysa artmış olarak kabul edilir. Normal lineer büyüme ve iskelet maturasyonu gerçek CPP veya periferik erken gelişmeden ziyade düşük konsantrasyonlarda seks steroidleri olan iyi huylu bir pubertal varyantı düşündürür.

İlk değerlendirme öykü ve fizik muayene ile başlar. Çoğu durumda, kemik maturasyonunda artış olup olmadığı belirlemek için kemik yaşı tayini de yapılır.

Öyküde, belirtilerin ilk ne zaman başladığı, ebeveyn ve kardeşlerin ergenlik yaşları sorgulanır. Ek olarak, lineer büyüme hızı, baş ağrısı, davranış veya görme değişiklikleri, nöbetler veya karın ağrısı, SSS problemleri veya travma öyküsü de sorgulanır. Ekzojen seks steroidlerine (tıbbi veya kozmetik kaynaklar) veya seks steroidi benzeri özelliklere sahip bileşiklere (örneğin endokrin bozucu kimyasallar) maruz kalma olasılığı da her zaman araştırılmalıdır.

Fiziksel muayene boy, ağırlık, büyüme hızı (cm/yıl) belirlenmesini café-au-lait lekelerinin araştırılmasını (nörofibromatoz veya McCune-Albright sendromunu düşündürür) gerekli durumlarda görme alanı muayenesini içermelidir. Pubertal gelişimin derecesini belirlemek için Tanner evreleme sistemi kullanılır. Kızlarda, glandüler meme dokusunun çapı (gerektiğinde yağ dokusundan ayırt etmek için kompresyon dahil olmak üzere doğrudan palpasyon ile) ve meme başı-areolar kompleksi değerlendirilmelidir. Daha ileri radyolojik veya laboratuvar testlerinin gerekli olup olmadığını belirlemek için testis hacminin doğru ölçümleri çok önemlidir.

Kemik yaşı fizik muayene ile doğrulanmış erken gelişim söz konusu ise yapılır ve hem ayırıcı tanıda hem de erişkin boyunun etkilenip etkilenmeyeceğini belirlemede yardımcı olabilir. Kemik yaşında önemli ilerleme söz konusu ise benign pubertal varyant olma ihtimalinden ziyade CPP veya periferik erken gelişim olma olasılığını kuvvetlendirir.

Laboratuvar değerlendirme nedeni belirlemek, tedaviye gerek olup olmadığına ve gerekiyorsa hangi tedavinin uygulanacağına karar vermek için yapılır. İlk basamak, bazal LH, FSH ve östradiol ve/veya testosteron düzeylerini ölçmektir. Sonuçlar, CPP ile periferik erken gelişim arasında ayırım yapmak için kullanılır ve bu daha sonraki ek testlere rehberlik eder. Hassas immünokimyasal yöntemlerle ölçülen bazal LH düzeyi prepubertal ise (yani, <0,2 mIU/mL) ya periferik erken gelişme ya da erken telarş gibi benign pubertal varyant düşünülür. 0,2-0,3 mIU/mL'den yüksek LH konsantrasyonları (eşik, kullanılan teste bağlıdır) ilerleyici CPP için yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir. Bazal serum FSH düzeyleri CPP'li çocukları benign pubertal varyantları olanlardan ayırt etmede sınırlı tanısal değere sahiptir. Gonadotropinlerin basılanmasıyla birlikte yüksek estradiol/testosteron konsantrasyonları, genellikle bir tümör, kist gibi periferik erken gelişme nedenlerinden birinin göstergesidir. Diğer adrenal steroidlerin (örneğin, dehidroepiandrosteron sülfat) ölçümü, androjenlerin adrenal kaynaklı mı? yoksa testiküler kaynaklı mı? olduğunun ayırımının yapılmasında yardımcı olabilir.

GnRH agonist stimülasyon testi: GnRH uygulamasından önce ve sonra serum LH konsantrasyonları ölçülerek pik LH yanıtı, uyarıyla pik LH:FSH oranı değerlendirilir.

Prematüre adrenarşi olan çocuklarda adrenal hormonlarından DHEAS düzeylerinde hafif yükselme olabilir. Yine konjenital adrenal hiperplazi tanısı için sabah erken 17-hidroksiprogesteron düzeyi (17-OHP) ölçülmelidir. Diğer ihtiyaç duyulacak biyokimyasal testler hCG salgılayan bir tümör olasılığı için insan korionik gonadotropin (hCG), kronik primer hipotiroidizm için TSH ölçümleridir.

Görüntüleme olarak CPP'li tüm erkeklere ve altı yaşından küçük kızlara kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRI) yapılması önerilir.

Pelvik ultrasonografi, özellikle CPP ve benign pubertal varyantları ayırt etmeye yardımcı olabilir. CPP'li kızlar, prepubertal veya prematür telarşili olanlara kıyasla daha büyük uterus ve over hacimlerine sahiptir. Yine pelvik ultrason over kisti veya tümörü varlığının belirlenmesine de yardımcı olmaktadır. Ayrıca erkeklerde Leydig hücreli tümör olasılığını değerlendirmek için testislerin ultrasonografik değerlendirmesi yapılabilir.

Adrenal tümörden şüphelenilen çocuklarda (ilerleyici virilizasyon ve yüksek serum adrenal androjenleri, örneğin DHEAS nedeniyle), batin ultrasonu ve/veya bilgisayarlı tomografi (BT) gerekebilir.

Tedavi

CPP: CPP tedavisinin birincil amacı, bir çocuğun normal ve genetik potansiyeline uygun yetişkin boyuna ulaşmasını sağlamaktır; varsa, psikososyal sıkıntıyı gidermek ek bir hedeftir. CPP'li hastalar için, tedavi edilemeyeceğine ilişkin karar büyük ölçüde CPP'nin başlangıç yaşına, pubertenin ilerleme hızına ve kemik yaşının ilerleme hızı ile belirlenen tahmini yetişkin boyuna bağlıdır. CPP tedavisi endike ise GnRH agonistleri ile yapılır.

Periferik erken gelişim: Bu olgularda erken gelişim GnRH'den bağımsızdır ve tedavi nedene yönelik olarak planlanmalıdır.

Benign veya ilerleyici olmayan varyantlar: Bu modellerden herhangi biri genellikle normal ergenliğin varyantıdır ve müdahale gerektirmez. Bununla birlikte, klinik olarak yeniden muayene ve takip, tanıyı doğrulamak için önemlidir.

Kaynaklar

1. Howard SR, Roux N, Leger J, Carel JC, Dunkel L. Puberty and Its Disorders. Brook's Clinical Pediatric Endocrinology. Dattani MT, Brook CGD (eds), 7th ed. Wiley, 2020; 235-288.
2. Rosenfield RL, Cooke DW, Radovick S. Puberty in the Female and Its Disorders. Sperling Pediatric Endocrinology. Sperling MA (ed), 5th ed. Elsevier, Inc., 2021; 528- 626.
3. Palmert MR, Chan YM, Dunkel L. Puberty and Its Disorders in the Male. Sperling Pediatric Endocrinology. Sperling MA (ed), 5th ed. Elsevier, Inc., 2021; 661-694.
4. Harrington J, Palmert MR. Definition, etiology, and evaluation of precocious puberty. Last updated: Apr 20, 2022. <https://www.uptodate.com>
5. Harrington J, Palmert MR. Treatment of precocious puberty. Last updated: Oct 22, 2021. <https://www.uptodate.com>

OLGULARLA FEBRİL NÖTROPENİYE YAKLAŞIM

Nazlı Umman, Emine Türkkan,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Prof.Dr.Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Olgu I: Akut lenfoblastik Lösemi (ALL) tanısı ile kemoterapi görmekte olan 14 yaşında erkek hastamız özafajit tanısı ve dispeptik yakınmaları nedeniyle omeprazol kullanmaktaydı. Reindüksiyon kürünü alırken karın ağrısı, ateş, ishal ve hipotansiyon saptandı. Febril nötropeni (FNP) ve septik şok gelişen hastaya kültürleri alınarak sulperazon, amikasin ve kaspofungin başlandı. El ve ayak sırtlarında eritem şeklinde başlayıp nekroza giden lezyonları gelişti. Antibiyoterapi meropenem, amikasin, vankomisin ve kaspofungin olarak modifiye edildi. hem dışkıda hem hemokültürde Salmonella enteritidis üretildi. Almakta olduğu meropeneme ve amikasine duyarlı idi, kaspofungin kesildi. Lezyonlar giderek derinleşip nekrotik alanlar halini alınca rekonstrüksiyon uygulandı. Septik şok gelişiminden 2 ay sonunda yara iyileşmeleri tamamlandı, kemik iliği aspirasyonunda remisyonda saptandı.

Olgu II: ALL tanısıyla kemoterapi olan 4 yaşında kız hastada FNP gelişti. Kültürleri alınarak piperasilin-tazobactam ve amikasin ampirik başlandı. Ateşin devam etmesi nedeni ile taikoplanin tedaviye eklendi. Kültürleri tekrarlanan hastanın 5. Günde ateşi devam edince tomografileri çekilerek amfoterisin B ve meropenem tedaviye eklendi, piperasilin-tazobactam kesildi. Tomografide maksiller ve etmoid sinüslerde sinüzit saptandı. Tedavilere rağmen sol göz çevresinde şişlik gelişti. Varikonazol tedaviye eklendi. Enfeksiyonun ilerlemesi nedeni ile sol maksiller- etmoidal sinüsler debride edildi. Histopatolojik incelemede mukormikoz ile uyumlu septasız hifler görüldü. Amfoterisin B devam edildi, Varikonazol kesildi. Hastanın klinik durumunda düzeldi, ateşi düştü. Kemoterapiye ambizom ve sonra da posakanazol altında devam edildi. 3 ay sonraki BT'de progresyon saptanmayan hasta halen posakanazol tedavisi altında kemoterapi almaktadır.

Tartışma: İlk olgumuzdaki gibi non-tifoid salmonella'lar febril nötropenik çocuklarda invaziv hastalığa oluşturabilirler (1). İkinci olgumuzdaki gibi, mukormikoz olgularında, erken antifungal tedavi ve cerrahi debridman mortaliteyi önlemektedir (2). Olgularımızda ampirik başlanan febril nötropeni tedavisi, dökümanete ajana göre modifiye edilerek hastaların başarılı tedavisi sağlanmıştır.

Kaynaklar

1. Yaman Y et al. Non-typhoidal salmonella bacteriemia in paediatric leukemia patients. Contemt Oncol 2018;22:105- 7.
2. Gamaletsou MN et al. Rhino-Orbital-Cerebral mucormycosis. Curr Infect Dis Rep, 14 (2012), pp. 423-34.

ANNESİ OPIOİD MADDE KULLANAN YENİDOĞANIN YÖNETİMİNDE YAŞANAN SORUNLAR

Ersin Ulu

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Neonatoloji BD.

Yenidoğan yoksunluk sendromu sıklıkla gebelikte opioid kullanım bozukluğu olan annenin bebeğinde doğum sonrası ortaya çıkan ve bebeğin birçok sistemini etkilendiğine işaret eden çekilme bulgularının varlığı olarak tanımlanmıştır. Günümüze kadar genellikle risk altındaki bebekler yenidoğan ünitesine yatırılmış ve bebekteki çekilme bulgularını puanlayan Finnegan skorum sistemi ve varyasyonları kullanılarak tanı, izlem ve tedavi yönetimi sağlanmıştır. Farmakolojik tedavide eskiden beri parenteral morfin kullanımı yaygındır.

Günümüzde hem reçeteli opioidlerin kullanımı hem de eroinin kötüye kullanımının aşırı artışı ile opioid kullanım bozukluğu, özellikle gelişmiş ülkelerde çok daha şiddetli olmakla birlikte artık tüm dünyada çok önemli bir sağlık sorunu olarak kabul edilmektedir. Bu nedenle bu konudaki tanımlamaların kullanımı dahil, hasta-hekim-sağlık hizmetleri yetkilisi iletişim prosedürleri, gebelerde opioid kullanımının bozukluğunun ve onların yenidoğan bebeklerinin yönetimi, yenidoğan ünitelerinin kullanımı, bu anne-bebek çiftlerinin sağlığının korunması aşamalarında görülecek sorunlarla baş edebilmek için uygulama ve rehberlerde sürekli güncellemeler yapılmaktadır.

Bu yeniliklerden biri olarak, uzun süre ve hekimin kontrolü olmadan bağımlılık yapıcı ilaç veya maddeleri kullanan bireylerde gelişen sağlık sorununu tanımlamak için uzun süre kullanılmış olan "kötüye kullanım" tanımı terk edilmiş ve DSM-IV Tanı Ölçütleri tarafından önerilen "Opioid Kullanım Bozukluğu" tanımı kullanılmaya başlanmıştır. Daha önce bebeklerde görülen yenidoğan yoksunluk sendromu tanımı genel bir tanım olarak kabul edildiği için en yaygın görülen form olan "Opioid Kullanım Bozukluğu" olan annelerin yenidoğan bebeklerinde görülen klinik durumu tanımlamak için "Yenidoğan Opioid Çekilme Sendromu" tanımı kullanılmaya başlanmıştır.

Aşırı artan opioid kullanım bozukluğunun ulusal düzeyde kontrol altına alınabilmesi için bireylerin tedavisinin yönetimi amacıyla ulusal uygulama programları yaygınlaşmaktadır. Bu programlar genelde reçeteli opioidlerin bilinçli kullanımı, yasal olmayan opioid maddelerin kullanımının kontrol altına alınması, opioid kullanım bozukluğu gelişmiş bireylerin erken saptanması ve bunun önündeki engellerin kaldırılması için bu bireylerin psikolojik, sosyal, medikolegal olarak uygun şekilde desteklenmesini de kapsamaktadır. Riskli bireylerin, opioid kullanım bozukluğunu kontrol altına almayı amaçlayan bu sisteme dahil olmasını en yüksek oranda sağlamak amacı ile bireyler için eğitimlerin artırılması, riskli bireyin sisteme daima ve her durumda ulaşabilecek şekilde ile iletişim imkan ve yöntemlerinin güçlendirilmesi, güven ortamının sağlanması, yargılayıcı olmayan ve çözüm odaklı, bireysel hakları ve saygınlığı koruyan, doğru ve etkin bir iletişim dilinin kullanılmasının yaygınlaştırılması bu mücadelede başarı için önemli adımlar olarak görülmektedir. Tanı konulan ve "İlaç Destekli Tedavi" programına alınan bireylere metadon, buprenorfin, buprenorfin+nalokson, naltreksan gibi tedavi seçenekleri yanında davranışsal tedavi modelleri ile psikolojik destek verilmesi hedeflenmektedir. Tedavi olmuş bireylerin maddeden temizlenmesi yeterli olmayıp sonrasında sıklıkla karşılaşılan relapsların önüne geçmek için bu bireylerin izleminin de planlanması gerekmektedir.

Sağlık sistemi ve birey sağlığı açısından çok önemli diğer bir durum "Opioid Kullanım Bozukluğu" kadın bireylere tedavi tamamlanmadan gebe kalmamaları önerilmesi fakat yine de gebe kalan veya gebelik sırasında opioid kullanım bozukluğu gelişen bireylerin de sistem içinde tutularak yakın takip ve tedavisinin aktif yönetilmesi gerekmektedir. Gebelik sırasında da bir opioid ile ilaç destekli tedavi uygulanması, doğacak bebekte çekilme bulguları görülme sıklığını da azaltmaktadır. Yine de daha seyrek olmakla birlikte tedavide kullanılan opioidlerle de çekilme bulguları olabilmektedir.

Bebek doğduktan sonra çekilme bulgularının izlemi için bebeğin yoğun bakıma yatırılması artık eskiden olduğu kadar gerekli görülmemektedir. Bu konuda eğitilmiş bakım personelinin gözetiminde anne bebek birlikteliğini sağlayacak şekilde aynı odada kalmaları sağlanmaya çalışılmalıdır. Bu durum hem anne-bebek

bağlanması üzerine olumlu etki sağlar, eğer diğer şartlar da uygunsa annenin bebeğini emzirme olasılığını artırır, bebekte çekilme bulgularının kontrol edilmesini kolaylaştırır ve yoğun bakım ünitesine yatışları da azaltarak bu iş için küvoz kullanılmasında ve hastane giderlerinde azalma gibi ikincil kazançlar sağlar.

Gebeliğinde "Opioid Kullanım Bozukluğu" olan tanısı veya şüphesi olan annelerin yoksunluk belirtileri gösteren bebeklerinin izlenmesinde kullanılan klasik Finnegan skorlaması ve tedavi gerektiği zaman da parenteral morfin uygulaması klasikleşmiş bir yaklaşım olmakla birlikte artık çok büyümüş olan bu opioid sorununu çözmekte yetersiz kalmaktadır. Bu nedenle yenidoğan ünitelerine yatış sayılarında artış ve sürelerinin uzun olması, kullanılan ilaçların uzun dönemde etkinliğinin yeterince bilinmiyor oluşu, hekimleri daha az ilaç kullanmaya, özellikle çok çeşitli farmakolojik olmayan ve çekilme bulgularını yatıştırıcı etki yapan uygulamaları kullanmaya teşvik edilmektedir. Sonuçta bu durum için farklı alternatif yönetim arayışları artmıştır. Örneğin, bir çok sisteme ait parametrenin bakım yapan kişi tarafından gün içinde belli zaman aralıkları ile puanlanmasını içeren Finnegan skorlama sisteminden farklı olarak yeni geliştirilen bir model olan Eat-Sleep-Console modelinin yararı gösterilmiştir. Bu model üç temel parametreye odaklanmış, belli aralarla sadece bebeğin etkin beslenebilmesi, rahatça uyuyabilmesi, sakince yatırılabilmesini değerlendirmekte bu üçü sağlanırsa farmakolojik tedavi olmadan bu bebeklerin izlenmesini önerilmektedir. Bu üç parametre uygulama protokolünde belirtilen düzeyde sağlanmazsa veya nöbet geçirme gibi başka bir nedenle ilaç kullanımı kaçınılmazsa morfin kullanımını önermektedir. Ayrıca güncel bilimsel veriler ve protokoller genel olarak ilaç gerektiği durumlarda oral bir opioid kullanmaya teşvik etmektedir. Hatta oral morfin veya metadon kullanımına karşı buprenorfinin avantajları gösterilmiş olduğu için son on yılda özellikle gelişmiş ülkelerde bu amaçla buprenorfinin kullanımı yaygınlaşmaya başlamıştır.

"Yenidoğan Opioid Çekilme Sendromu" tanılı bebekler hem hastanede yatarken hem de taburculuk sonrası iyi bir ebeveyn bakımı alabilmesi için baştan itibaren sosyal hizmetler görevlerinin de sürece aktif olarak dahil edilmesi gerekmektedir. Annenin maddeden temizlendiğine dair yeterli kanıt varsa, annenin bebeğini emzirmesi için teşvik edilmesi ve bunun için uygun şartların ve eğitimlerin sağlanması da önemlidir.

Yenidoğan döneminde opioid çekilme bulguları nedeni ile izlenmiş bebeklerin hem fetal dönemde opioid maruziyeti, hem de postnatal dönemde opioid çekilmesinin etkileri, hem de bunun tedavisi için ilaç uygulanmışsa onun etkilerinin uzun dönemde çocukta yol açabileceği nörogelişimsel sorunlar açısından izlenmesi gerekir. Bu bebeklerin izleminde bir yaşına kadar en az bir kez hem çocuk nöroloğu hem de bir çocuk psikiyatristi tarafından değerlendirilmesi yararlı olacaktır.

Bu olgularda diğer bir önemli nokta, bu olguların yönetim ve izlemi özel bir dikkat gerektirdiğidir. Bu anneleri sağlık sisteminin dışına itecek davranış ve uygulamalardan kaçınılması gerekir. Tüm bu sürecin yönetiminde hem anne hem bebeği için yargılayıcı ve huzursuz edici değil, temel haklarını koruyucu bir dil kullanımı ve uygulamalara dikkat edilmeli, anneye hakları konusunda güven hissi verilmelidir. Örneğin tanıdan şüphe edildiğinde gerekli olabilen idrarda opioid tarama testinin yapılması legal sonuçlar doğurabileceğinden eğer ebeveynler buna izin vermezse, bunun hakları olduğu bilinmeli ve gerekirse tanısız olarak başka yöntemlerin kullanılması tercih edilmelidir.

Bu konunun her alanındaki iyileştirme çabaları ve yeni arayışlara aslında büyük ölçüde gelişmiş ülkeler öncülük etmektedir. Çünkü gelişmiş ülkelerde en önemli sağlık sorunları arasında görülen opioid krizi ve onun yenidoğan bebeklerde yol açtığı Yenidoğan Opioid Çekilme Sendromu, henüz gelişmiş ülkeler arasında sayılmayan bizim ülkemiz dahil dünyanın geri kalan büyük bir bölümünde önemli sağlık sorunları arasında görülmemektedir. Belki bu nedenle ülkemizde halen bu olgularının yönetimi için klasikleşmiş uygulama tercih edilmektedir. Halbuki yoğun küresel çabalar sonucu artık tedavi edilebilir olduğu için gündemden düşen HIV enfeksiyonu, geçmişte Afrika'dan çıkıp önce gelişmiş ülkelere, sonra tüm dünyaya yayılmış, on yıllarca süren en önemli küresel sağlık sorunlarının biri haline gelmişti. Günümüzde ondan daha büyük bir sorun olacağı işaretlerini veren opioid aşırı kullanımının yol açtığı krizin ölümcül sonuçları, aslında gelişmiş ülkeler başta olmak üzere tüm dünyada korkutucu olmaya başlamıştır. Güncel verilere göre reçeteli opioidlerin ve eroinin kötüye kullanımı, her yıl 2 milyondan fazla Amerikalıyı ve dünya çapında tahminen 15 milyon insanı etkilemektedir. Opioid kötüye kullanımı ve bağımlılığının yaygınlığı hızla artmaktadır. 2016 yılında, Amerika Birleşik Devletleri'nde 20.000'den fazla ölüm, aşırı dozda reçeteli opioidlerden ve ayrıca 13.000 ölüm de aşırı dozda eroin kaynaklı bildirilmiştir. Uyuşturucu aşırı dozları şu anda 50 yaşın altındaki ABD'li yetişkinlerde önde gelen ölüm nedenidir ve opioidler, tüm aşırı dozda uyuşturucu ölümlerinin yarısından fazlasını oluşturmaktadır. Bu nedenle özellikle ABD sağlık otoriteleri tarafından "opioid

epidemisi" olduğu kabul edilerek önlemler alınmaya başlanmıştır. Fakat bizim ülkemizde opioid kullanım bozukluğu henüz gelişmiş ülkelerdeki kadar büyük bir sağlık sorunu olarak görülmemektedir. Bunun asıl nedeni madde kullanımının o kadar Amerika ve Avrupa'daki yaygın olmaması olabilir. Fakat kayıt dışı durumların tahmin edilenden çok daha fazla olması ihtimali ve hem madde kullanan bireylerde hem de onlarla ilgilenmesi gereken görevlilerdeki bu konudaki bilinç ve bilgi eksikliği göreceli olarak sorunu olduğundan daha önemsiz görünmesine neden olabilir. Her halükarda bu durum ülkemizdeki olanakların yetersizliğine ve özellikle hem opioid kullanım bozukluğu olan gebelerin hem de onların bebeklerinin yönetimi açısından bazı dezavantajların bulunmasına neden olmaktadır. Öncelikli olarak ülkemizde bu konuda yetişmiş eğitilmiş ve bilinçli sağlık personelinin yetersiz olduğu aşikardır. Ayrıca gelişmiş ülkelerde opioid kullanım bozukluğu için ilaç destekli tedavide enteral yolla alınan klasik opioid ilaçların ne yazık ki hiçbiri ülkemizde bulunmamaktadır. Ülkemizde bu amaçla kullanılabilen tek enteral formda ilaç olan dilaltı buprenorfin+nalokson kombine tabletin gebelerde kullanımı için endikasyon onayı yoktur. Bu nedenle opioid kullanım bozukluğu olan kadınlar gebe kaldığında izleyen hekimler tarafından almakta oldukları kombine tablet fetüs açısından riskli olabileceği düşünülerek kesilmektedir. Halbuki bu durum daha büyük bir risk barındırmakta bu gebelerde yasadışı opioid kullanımına dönüş sıklığını ve sonucunda bebeklerinde yenidoğan opioid çekilme sendromunun sıklığını artırmaktadır. Ayrıca ülkemizde böyle bir bebek doğduktan sonra yoksunluk belirtilerini kontrol etmek için aktif olarak kullanılması önerilen farmakolojik olmayan yöntemlerin uygulanması için hem üniteler, hem bakımdan sorumlu bireyler henüz yeterli donanım ve imkana sahip değildir. Yine bu bebeklere farmakolojik tedavi gerektiğinde morfin metadon ve buprenorfin gibi oral opioidlerin ülkemizde bulunmaması nedeniyle kullanılacak tek opioid ilaç parenteral morfin ile sınırlı kalmaktadır.

Sonuçta küresel opioid krizi ile gebelerde de opioid kullanım bozukluğu sıklığı artmaktadır. Bu anne adaylarının ve doğum sonrası bebeklerinin karşılaştığı zorluklarla başa çıkmak için proaktif ve kapsamlı bir yönetim modeli ve tedavi yaklaşımının oluşturulmasına ihtiyaç olduğu düşünülmektedir.

Referanslar:

1. Stephen W. Patrick, Wanda D. Barfield, Brenda B. Poindexter, COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN, COMMITTEE ON SUBSTANCE USE AND PREVENTION, James Cummings, Ivan Hand, Ira Adams-Chapman, Susan W. Aucott, Karen M. Puopolo, Jay P. Goldsmith, David Kaufman, Camilia Martin, Meredith Mowitz, Lucien Gonzalez, Deepa R. Camenga, Joanna Quigley, Sheryl A. Ryan, Leslie Walker-Harding; Neonatal Opioid Withdrawal Syndrome. Pediatrics November 2020; 146 (5): e2020029074. 10.1542/peds.2020-029074
2. Bulbul A, Celiker EY, Calapcikay U, Uslu S. Neonatal abstinence syndrome, and medical social service management. Sisli Etfal. 2017;51(4):266–77. doi:10.5350/SEMB.20170911063035.
3. Ulu E, Kandeğer A, Meriç R. The use of buprenorphine + naloxone sublingual tablet in the treatment of neonatal opioid withdrawal syndrome: Two case reports. J Addict Dis. 2021 Nov 13:1-7. doi: 10.1080/10550887.2021.1987784. Epub ahead of print. PMID: 34775907.
4. Terplan, M., Martin, C. E., Premkumar, A., & Krans, E. E. (2021). Caring for Pregnant and Parenting Women with Opioid Use Disorder. Treating Opioid Use Disorder in General Medical Settings, 203–221. https://doi.org/10.1007/978-3-030-80818-1_14
5. Substance Abuse and Mental Health Services Administration. Clinical Guidance for Treating Pregnant and Parenting Women With Opioid Use Disorder and Their Infants. HHS Publication No. (SMA) 18-5054. Rockville, MD: Substance Abuse and Mental Health Services Administration, 2018. <https://store.samhsa.gov/sites/default/files/d7/priv/sma18-5054.pdf> Erişim tarihi: 28 Nisan 2022
6. <https://medlineplus.gov/genetics/condition/opioid-addiction/#frequency> Erişim tarihi: 28 Nisan 2022
7. Matthew R. Grossman, Matthew J. Lipshaw, Rachel R. Osborn, Adam K. Berkowitz; A Novel Approach to Assessing Infants With Neonatal Abstinence Syndrome. Hosp Pediatr January 2018; 8 (1): 1–6. <https://doi.org/10.1542/hpeds.2017-0128>

Gastroözofageal Reflü Hastalığı

Dr.Aysimin Akçakaya Koraman

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D

Reflü Tanımı: Yutma işlemi, ağızdan özefagusa ve buradan mideye alt özefagus sfinkteri aracılığı ile gerçekleşen işlemdir. Normalde bu sfinkter besin geçişi sonrasında kapanır ancak alt özofagus sfinkterindeki gevşeme reflüye neden olmaktadır. Gastroözofageal reflü (GÖR) mide içeriğinin özofagusa, hatta farinks ve ağıza kadar geri gelmesi durumudur. Eğer bu reflü süreçleri endişe verici belirti ve istenmeyen durumlara sebep oluyorsa gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) adını alır.

Reflü Tarihçesi: 1925 - Friedenwald ve Feldman; GÖRH'nin tipik semptomlarını özellikle mide yanmasını tanımladı.

1926 - Robbins ve Jankelson; radyografik tekniklerle reflüyü kanıtladı.

1950'ler - Basil Hirschowitz - fiberoptik endoskop ile distal özofagus, üst GIS hastalıklarında kolay tanı imkanı sağladı.

1936 - Nissen; özefageal-ülser fundoplikasyon uygulamasını geliştirdi. (İstanbul)

1955 – Nissen; bugünkü ameliyatın tekniklerini buldu.

1991 - İmpedans pH-metre; sadece asit reflüsünü değil, safra reflüsü sıvı reflüsü ve gaz reflüsünü teşhis edebilmeye olanak sağladı.

1991- Dallemagne; Laparoskopik Nissen fundoplikasyon uygulaması başladı.

Epidemiyoloji: Mide içeriğinin özofagus içine geri gelmesi, aslında sağlıklı bebek, çocuk ve erişkinlerde olabilen fizyolojik bir durumdur.

Süt çocukluğu reflüsü (infant reflüsü) hayatın 1. ayından itibaren görülmeye başlar, 4. ay civarında görülme sıklığı doruk noktaya ulaşır (%70-80) , bir yaşından sonra çoğu (%95) , iki yaşında ise hemen tamamının düzelmesi beklenir.

Büyük çocuklardaki GÖR ise kronikleşmeye eğilimlidir ve erişkinlerdeki reflüye benzer.

Çoğunda tamamen düzelme olmaz, dalgalanmalarla seyrederek.

Özellikle altta yatan astım, KF, CP, TÖF tamiri yapılmış çocuklar, nöromusküler hastalıkları olan çocuklar artmış GÖRH ve özefajit riski ile karşı karşıyadır.

Sağlıklı bebeklerde regürjitasyon sıklığı, 0-3 ay arası %50, 4-6 ayda en yüksek %23-67, 7-9 ayda %21'e düşerken 10-12 ayda ise %5'in altında olduğu bildirilmektedir.

Gastroözofageaal reflünün çocuklarda görülme sıklığı etnik ve coğrafi farklılıklar göstermektedir.

Batı ülkelerinden Doğu ülkelerine doğru ve yaşla ilişkili olarak sıklığının arttığı bildirilmektedir.

ABD de ergenlik döneminde yapılan bir çalışmada haftada en az 1 kere GÖR semptomları yaşayan birey sayısı %5-8 civarında bulunmuştur.

Patofizyoloji: GÖR, fizyolojik olarak günlük yaşantıda yutmadan bağımsız olarak sıklıkla alt özofagus sfinkterinin geçici gevşemesi (GAÖSG) sonucu ortaya çıkmaktadır. Mideye besin girdiğinde mide içindeki küçük basınç artışlarına cevap olarak, mide mukozasındaki mekanoreseptörler aktive olur ve nitrik oksit salınımı tetiklenerek sirküler kasların gevşemesi ile fundus dilatasyonu olur. Fundusun gerilmesi de vagosempatik refleksi uyarılarak GAÖSG'ne neden olur.

Fizyolojik şartlarda 4 temel mekanizma GÖR'ün oluşumunu engellemektedir:

1. Alt özofagus sfinkteri***
2. Özofagusun temizleyici rolü

3. Özofagus mukoza bütünlüğü

4. Mide boşalması

Bunlardan en önemlisi alt özofagus sfinkteri basıncının düşüklüğü ve AÖS'ün geçici gevşemesidir. Üst özofagus sfinkter istirahat basıncı erişkinlerde 15-70 mmHg iken çocuklarda ortalama 20 mmHg (10-40 mmHg) arasında değişmektedir.

Yenidoğanda Reflüyü Kolaylaştırıcı Etmenler

Mide kapasitesinin küçük olması, Midenin anatomik şekli, Sık ve fazla miktarda besleme

Özofagusun kısa olması, Supin pozisyonu, Özofagusa doğru reflü olan içeriğe karşı yutma yanıtının yavaş olması vb.

Erişkin ve Yenidoğan His Açısı Farkları: Midenin anatomik şekli erişkinlerde dikey pozisyonda ve J harfi şeklinde; bebeklerde ise erişkinlerin aksine, yatay pozisyonda ve yatık şişe görünümündedir. Özofagusun temizlenmesinde tükürük, özofagusun bikarbonat sekresyonu, özofagustaki primer ve sekonder peristaltizm önemlidir. Motilite yetersizliği; (Yutma ile başlayan primer peristaltizm ve özofagus gövde motilite yetersizliği mideden geri gelen sütün sekonder veya tersiyer peristaltizmle tekrar mideye gönderilmesi), mide hacminin küçük olması, bebeklerin yaşam şekli (günün büyük kısmının yatarak ve yatay pozisyonda olması) ve özellikle yenidoğan ve prematürelerdeki beslenme şekli (sık, daha fazla sıvı ve volümlü beslenme), emme, yutma, öğürme reflekslerinin, özofageal motilitenin yeterince gelişmemiş olması, özofagusun kısa ve kapasitesinin düşük, mide boşalım süresinin uzun olması da GÖR oluşumunda sorumludur.

Artmış GÖR Riski: Öksürük, Kabızlık, İntraabdominal kitle, Konvülziyon, Aşırı sıkı giyinme, Nöromusküler bozukluk, Bazı genetik sendromlar, Özofagus atrezisi ameliyatı, Skolyoz, Kronik akciğer infeksiyonu (KF), Prematürite, Şişmanlık, Aşırı yemek yeme, Gece geç saatlerde beslenme, Gazlı içecek tüketimi, Yağlı, tuzlu, baharatlı besin alımı, Kafein, Nikotin vb.

Semptomlar: Göğüs ağrısı, Disfaji, Stridor, Öksürük, Boğuk, kaba ses, Mide yanması/ekşimesi, Ağıza acı su gelmesi, Geçirme vb.

GÖRH ve Solunum Sistemi: Gastroözofageal reflüye bağlı solunum sistemi yakınmaları da yaşa bağımlı olarak değişir. GÖR hastalığı bebeklerde obstrüktif apne, stridor veya alt solunum yolları hastalığı ile birlikte olabilir. İnatçı hışıltısı olan (persistan 'wheezing') küçük çocuklar mutlaka GÖR açısından da değerlendirilmelidirler. Ayrıca sık otitis media, sinüzit, rinit, farengotonsillit, atakları ile lenfoid hiperplazi, boğuk ses, vokal kord nodülleri ve laringeal ödem de GÖRH düşünülmelidir. Büyük çocuklarda özellikle boğazda takılma hissi ve boğaz temizleme hareketleri de regürjitasyon açısından önemlidir. Gastroözofageal reflüye bağlı solunum sistemi belirtileri sıklıkla astım veya larenjit, sinüzit gibi hastalıklar ile ilişkili olabilir.

GÖRH ve Astım: Astım ve GÖR birlikteliği yıllardan beri bilinmektedir. Çalışmalarda çocukların %25-75'inde GÖR'ün astımı tetikleyici rol oynadığı saptanmıştır. Bu birlikteliğin her iki patolojinin de ileri olduğu durumda daha belirgin gözlemlendiği ileri sürülmektedir.

Komplikasyonlar: Özofajit, Özofageal striktür, Barrett özofagusu, Laringeal/faringeal inflamasyon, Aspirasyon pnömonisi / Rekürrent pnömoni, Anemi, Dental erozyon, Distonik boyun pozisyonu (Sandifer sendromu), Apne nöbetleri, Yaşamı tehdit eden görünür olaylar, Büyüme gelişme geriliği

Tanı Koyma: Anamnez, Laboratuvar, Özofageal pH Monitörizasyonu, Çoklu Kanal İntraluminal Impedans ve pH Monitörizasyonu, Motilite Çalışmaları, Endoskopik İnceleme ve Biyopsi, Nükleer Sintigrafi, Ampirik Tedavi

Tedavi: 1- Yaşam Şeklindeki Değişiklik 2 - Farmakolojik Tedavi 3 - Cerrahi Tedavi

Kaynaklar:

1-Lightdale JR, Gremse DA; Section on Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Gastroesophageal reflux: management guidance for the pediatrician. Pediatrics 2013; 131: e1684-95.

2-Srivastava R, Berry JG, Hall M, et al. Reflux related hospital admissions after fundoplication in children with neurological impairment: retrospective cohort study. BMJ . 2010;340:b4411.

Gastroözofageal Reflü Hastalığı

Dr.Aysimin Akçakaya Koraman

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D

Reflü Tanımı: Yutma işlemi, ağızdan özefagusa ve buradan mideye alt özefagus sfinkteri aracılığı ile gerçekleşen işlemdir. Normalde bu sfinkter besin geçişi sonrasında kapanır ancak alt özofagus sfinkterindeki gevşeme reflüye neden olmaktadır. Gastroözofageal reflü (GÖR) mide içeriğinin özofagusa, hatta farinks ve ağıza kadar geri gelmesi durumudur. Eğer bu reflü süreçleri endişe verici belirti ve istenmeyen durumlara sebep oluyorsa gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) adını alır.

Reflü Tarihçesi: 1925 - Friedenwald ve Feldman; GÖRH'nin tipik semptomlarını özellikle mide yanmasını tanımladı.

1926 - Robbins ve Jankelson; radyografik tekniklerle reflüyü kanıtladı.

1950'ler - Basil Hirschowitz - fiberoptik endoskop ile distal özofagus, üst GIS hastalıklarında kolay tanı imkanı sağladı.

1936 - Nissen; özefageal-ülser fundoplikasyon uygulamasını geliştirdi. (İstanbul)

1955 – Nissen; bugünkü ameliyatın tekniklerini buldu.

1991 - İmpedans pH-metre; sadece asit reflüsünü değil, safra reflüsü sıvı reflüsü ve gaz reflüsünü teşhis edebilmeye olanak sağladı.

1991- Dallemagne; Laparoskopik Nissen fundoplikasyon uygulaması başladı.

Epidemiyoloji: Mide içeriğinin özofagus içine geri gelmesi, aslında sağlıklı bebek, çocuk ve erişkinlerde olabilen fizyolojik bir durumdur.

Süt çocukluğu reflüsü (infant reflüsü) hayatın 1. ayından itibaren görülmeye başlar, 4. ay civarında görülme sıklığı doruk noktaya ulaşır (%70-80) , bir yaşından sonra çoğu (%95) , iki yaşında ise hemen tamamının düzelmesi beklenir.

Büyük çocuklardaki GÖR ise kronikleşmeye eğilimlidir ve erişkinlerdeki reflüye benzer.

Çoğunda tamamen düzelme olmaz, dalgalanmalarla seyreder.

Özellikle altta yatan astım, KE, CP, TÖF tamiri yapılmış çocuklar, nöromusküler hastalıkları olan çocuklar artmış GÖRH ve özefajit riski ile karşı karşıyadır.

Sağlıklı bebeklerde regürjitasyon sıklığı, 0-3 ay arası %50, 4-6 ayda en yüksek %23-67, 7-9 ayda %21'e düşerken 10-12 ayda ise %5'in altında olduğu bildirilmektedir.

Gastroözofageaal reflünün çocuklarda görülme sıklığı etnik ve coğrafi farklılıklar göstermektedir.

Batı ülkelerinden Doğu ülkelerine doğru ve yaşla ilişkili olarak sıklığının arttığı bildirilmektedir.

ABD de ergenlik döneminde yapılan bir çalışmada haftada en az 1 kere GÖR semptomları yaşayan birey sayısı %5-8 civarında bulunmuştur.

Patofizyoloji: GÖR, fizyolojik olarak günlük yaşantıda yutmadan bağımsız olarak sıklıkla alt özofagus sfinkterinin geçici gevşemesi (GAÖSG) sonucu ortaya çıkmaktadır. Mideye besin girdiğinde mide içindeki küçük basınç artışlarına cevap olarak, mide mukozasındaki mekanoreseptörler aktive olur ve nitrik oksit salınımı tetiklenerek sirküler kasların gevşemesi ile fundus dilatasyonu olur. Fundusun gerilmesi de vagosempatik refleksi uyarılarak GAÖSG'ne neden olur.

Fizyolojik şartlarda 4 temel mekanizma GÖR'ün oluşumunu engellemektedir:

1. Alt özofagus sfinkteri***
2. Özofagusun temizleyici rolü

3. Özofagus mukoza bütünlüğü

4. Mide boşalması

Bunlardan en önemlisi alt özofagus sfinkteri basıncının düşüklüğü ve AÖS'ün geçici gevşemesidir. Üst özofagus sfinkter istirahat basıncı erişkinlerde 15-70 mmHg iken çocuklarda ortalama 20 mmHg (10-40 mmHg) arasında değişmektedir.

Yenidoğanda Reflüyü Kolaylaştırıcı Etmenler

Mide kapasitesinin küçük olması, Midenin anatomik şekli, Sık ve fazla miktarda besleme

Özofagusun kısa olması, Supin pozisyonu, Özofagusa doğru reflü olan içeriğe karşı yutma yanıtının yavaş olması vb.

Erişkin ve Yenidoğan His Açısı Farkları: Midenin anatomik şekli erişkinlerde dikey pozisyonda ve J harfi şeklinde; bebeklerde ise erişkinlerin aksine, yatay pozisyonda ve yatık şişe görünümündedir. Özofagusun temizlenmesinde tükürük, özofagusun bikarbonat sekresyonu, özofagustaki primer ve sekonder peristaltizm önemlidir. Motilite yetersizliği; (Yutma ile başlayan primer peristaltizm ve özofagus gövde motilite yetersizliği mideden geri gelen sütün sekonder veya tersiyer peristaltizmle tekrar mideye gönderilmesi), mide hacminin küçük olması, bebeklerin yaşam şekli (günün büyük kısmının yatarak ve yatay pozisyonda olması) ve özellikle yenidoğan ve prematürelerdeki beslenme şekli (sık, daha fazla sıvı ve volümlü beslenme), emme, yutma, öğürme reflekslerinin, özofageal motilitenin yeterince gelişmemiş olması, özofagusun kısa ve kapasitesinin düşük, mide boşalım süresinin uzun olması da GÖR oluşumunda sorumludur.

Artmış GÖR Riski: Öksürük, Kabızlık, İntraabdominal kitle, Konvülziyon, Aşırı sıkı giyinme, Nöromusküler bozukluk, Bazı genetik sendromlar, Özofagus atrezisi ameliyatı, Skolyoz, Kronik akciğer infeksiyonu (KF), Prematürite, Şişmanlık, Aşırı yemek yeme, Gece geç saatlerde beslenme, Gazlı içecek tüketimi, Yağlı, tuzlu, baharatlı besin alımı, Kafein, Nikotin vb.

Semptomlar: Göğüs ağrısı, Disfaji, Stridor, Öksürük, Boğuk, kaba ses, Mide yanması/ekşimesi, Ağıza acı su gelmesi, Geçirme vb.

GÖRH ve Solunum Sistemi: Gastroözofageal reflüye bağlı solunum sistemi yakınmaları da yaşa bağımlı olarak değişir. GÖR hastalığı bebeklerde obstrüktif apne, stridor veya alt solunum yolları hastalığı ile birlikte olabilir. İnatçı hışıltısı olan (persistan 'wheezing') küçük çocuklar mutlaka GÖR açısından da değerlendirilmelidirler. Ayrıca sık otitis media, sinüzit, rinit, farengotonsillit, atakları ile lenfoid hiperplazi, boğuk ses, vokal kord nodülleri ve laringeal ödem de GÖRH düşünülmelidir. Büyük çocuklarda özellikle boğazda takılma hissi ve boğaz temizleme hareketleri de regürjitasyon açısından önemlidir. Gastroözofageal reflüye bağlı solunum sistemi belirtileri sıklıkla astım veya larenjit, sinüzit gibi hastalıklar ile ilişkili olabilir.

GÖRH ve Astım: Astım ve GÖR birlikteliği yıllardan beri bilinmektedir. Çalışmalarda çocukların %25-75'inde GÖR'ün astımı tetikleyici rol oynadığı saptanmıştır. Bu birlikteliğin her iki patolojinin de ileri olduğu durumda daha belirgin gözlemlendiği ileri sürülmektedir.

Komplikasyonlar: Özofajit, Özofageal striktür, Barrett özofagusu, Laringeal/faringeal inflamasyon, Aspirasyon pnömonisi / Rekürrent pnömoni, Anemi, Dental erozyon, Distonik boyun pozisyonu (Sandifer sendromu), Apne nöbetleri, Yaşamı tehdit eden görünür olaylar, Büyüme gelişme geriliği

Tanı Koyma: Anamnez, Laboratuvar, Özofageal pH Monitörizasyonu, Çoklu Kanal İntraluminal Impedans ve pH Monitörizasyonu, Motilite Çalışmaları, Endoskopik İnceleme ve Biyopsi, Nükleer Sintigrafi, Ampirik Tedavi

Tedavi: 1- Yaşam Şeklindeki Değişiklik 2 - Farmakolojik Tedavi 3 - Cerrahi Tedavi

Kaynaklar:

1-Lightdale JR, Gremse DA; Section on Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Gastroesophageal reflux: management guidance for the pediatrician. Pediatrics 2013; 131: e1684-95.

2-Srivastava R, Berry JG, Hall M, et al. Reflux related hospital admissions after fundoplication in children with neurological impairment: retrospective cohort study. BMJ . 2010;340:b4411.

KURS SUNUMLARI

YENİDOĞANDA PRATİK YAKLAŞIMLAR KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

PRETERM BEBEKTE SOLUNUM SIKINTISINA YAKLAŞIM

EBRU YALIN İMAMOĞLU

Preterm bebekler, solunumsal açıdan term bebeklerden farklıdır. Bu bebeklerde göğüs kafesi esnek, kompliyansı artmış, interkostal kaslar, diyafram ve solunum merkezi tam gelişmemiş, akciğer kompliyansı kötü, alveol sayıları daha az, alveoller tam gelişmemiş, pnömotoraks riski daha fazla ve pulmoner surfaktan miktarı/kalitesi düşüktür.

Pretermde solunumsal morbiditelerin insidansına bakıldığında, en sık hastalık respiratuar distres sendromu (RDS) olup bunu yenidoğanın geçici takipnesi (TTN) izlemektedir. Solunum sıkıntısı olan preterm bebek, ilk 72 saatte ise ayırıcı tanıda RDS, TTN, konjenital pnömoni / sepsis, hava kaçağı sendromları, geçiş dönemi ve pulmoner kanama; 72 saatten sonra ise, iyileşmekte olan RDS, pnömoni / sepsis, patent duktus arteriyozus (PDA), hava kaçağı sendromları, atelektazi ve bronkopulmoner displazi (BPD) düşünülmelidir. Fizik muayenede sadece takipne ve siyanoz var, İKÇ ve SKÇ yok ise konjenital siyanotik kalp hastalığı; takipne, İKÇ, SKÇ ± siyanoz varsa akciğer parankim kaynaklı hastalık, üst hava yolu darlığı / tıkanıklığı ve metabolik asidoz düşünülmelidir. Pretermde solunum sıkıntısını azaltan faktörler arasında, iyi antenatal takip, maternal enfeksiyonların (koryoamnionit, İYE) önlenmesi, varsa etkin tedavisi, antenatal betametazon, geç kord klemplenmesi, postnatal etkin ve yeterli canlandırma, hipotermi önlenmesi, doğum odasında başlanan erken nazal CPAP ve erken selektif surfaktan tedavisi sayılabilir. Doğumhanede başlanan erken n-CPAP, efektif fonksiyonel rezidüel kapasiteyi sağlar, havayolu kollapsını önler, surfaktanın monotabaka şeklinde alveoler yüzeyde kalmasına yardımcı olur, alveoler ödemi azaltır, V/Q dengesizliğini düzeltir ve solunum iş yükünü azaltır. Nazal CPAP arayüzleri içinde en sık kullanılanlar, kısa binazal prong, ve nazal maskedir. Doğumhanede başlanan erken n-CPAP ile surfaktan ihtiyacı, invazif mekanik ventilasyon ihtiyacı, BPD ve neonatal mortalite azalmaktadır. Erken nazal-CPAP başarısızlığının en önemli nedeni surfaktan eksikliğidir. Yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki solunumsal morbiditelerin ayırıcı tanısında, akciğer ultrasonografisi (LUS) son yıllarda akciğer grafisine göre daha yol gösterici olarak kabul edilmektedir. Postnatal 1. saatte surfaktan gereksinimini belirlemek için LUS yapılmalı (erken surfaktan kararında) ve LUS skorlaması 8'in üzerinde olan RDS'li bebeklere surfaktan verilmelidir. Avrupa RDS rehberi 2019'da ise FiO2 ihtiyacı %30'un üzerinde olan bebeklerde surfaktan tedavisi önerilmektedir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda ise FiO2 ihtiyacındaki artışın daha geç dönemde ortaya çıkması nedeni ile daha erken dönemde LUS yapılarak surfaktan ihtiyacının belirlenmesinin önemi vurgulanmaktadır. Beraktant, poraktant ve kalfaktant, doğal surfaktan preparatları olup daha az invazif LİSA yöntemi ile verilmesi önerilmektedir. LİSA yönteminde, fentanil 1-2 mcg/kg/doz işleminden 3 dak önce iv ve atropin 0,02 mg/kg işleminden 4 dak önce iv verilmeli, kafein yüklenmeli, surfaktan reflüsünü önlemek için başı 15° hafif yükseltilmeli, bebek kundak yapılmalı ve nazal IPPV'ye alınmalıdır. Bu yöntemde 4F-5F-6F ince kateter kullanılmalı, kateter vokal kord seviyesinin ilerisine <28 GH 1,5 cm ve ≥ 28 GH 2 cm ilerletilmeli, kateteri ilerletildikten sonra bebeğin ağzı kapatılmalı, düşük volümlü surfaktan preparatı tercih edilmeli, surfaktan hava ile karıştırılıp 1-3 dakikada yavaşça verilmeli, LİSA sonrası bir süre N-IPPV'de bebek takip edilmeli ve stabilse sonrasında N-CPAP'a alınmalıdır. Kafein tedavisi, 32 gestasyon haftası ve altındaki bebeklerde ilk 72 saatte başlanmalıdır. Bu tedavi ile prematürite apnesi, mekanik ventilasyon süresi, BPD, ROP, serebral palsy ve anormal nörogelişim önlenmektedir. Preterm bebeğin izleminde, solunum çabası yetersiz/yok, belirgin İKÇ varsa veya takipneik ise, FiO2 ihtiyacı > %40-60, SpO2 labil, ciddi respiratuar asidoz (pH<7,2, pCO2 >65-70 mmHg) varsa, bebekte intestinal tıkanıklık /perforasyon, ileus, GİS cerrahisi, diyafragma hernisi gibi (n-CPAP kontraendike) durumlar varsa ve bebek postop dönemde ise bu bebekler entübe edilmelidir.

Solunum sıkıntısı olan pretermde yaklaşımda Avrupa RDS Rehberi 2019 yol gösterici olabilir.

Hangi Bebeğe Non-invazif Ventilasyon?

Zeynep Alp Ünkar

Tarihçe

Yenidoğan yoğun bakımının modern çağının başlangıcı, endotrakeal tüp aracılığıyla invaziv mekanik ventilasyonun tanıtılmasıyla tanımlanabilir. Önceden, solunum desteği, doğrudan bir inkübatöre veya bir oksijen başlığı aracılığıyla verilen ek oksijen şeklinde sağlanıyordu.

CPAP ile ilgili ilk yayın: Gregory GA, et al: Treatment of the idiopathic respiratory-distress syndrome with continuous positive airway pressure. N Engl J Med 284:1333–1340, 1971

Mekanik ventilasyon ekipman ve tekniklerdeki gelişmeler, ETT yoluyla verilen ekzojen sürfaktan kullanımının da başlaması ile birlikte, NIV'un popülaritesinin azalmasına yol açtı. Bazı birimler (Columbia) agresif CPAP kullanımı yoluyla akciğer hasarını en aza indirme stratejisinde ısrar ettiler. Avery et al (1987) bu yaklaşımın IMV'den daha düşük BPD oranları ile ilişkili olduğunu gösterdi.

Non-invazif ventilasyonda amaç: Solunum yetmezliğini tedavi ederken akciğer ve havayolu hasarını minimuma indirmek ve bronkopulmoner displaziyi (BPD) önlemek

NIV Türleri

- nCPAP
- nIPPV-snIPPV
- BiPAP
- HHHFNC
- nHFV
- nNAVA

Genel bilgi

Solunum mekaniklerinde önemli noktalar ve prematürenin karşılaştığı sorunlar

- Üst hava yollarından geçerken ısınma ve nemlenme (mukozayı korur), mukosiliyer aktivite ile yabancı cisimlerin temizlenmesi
- Üst hava yolu açıklığı (özellikle negatif intratorasik basıncın olduğu inspiyumda)
- Spontan solunum:

- İnspiyum

İstirahat halinde: plevral basınç (-), alveolar basınç=atmosfer, sistemde akım yok. Solunum kasları dinlenirken hem akciğerin hem de göğüs duvarının elastik geri tepmeleri (recoil) eşit ve zıt.

Solunum sıkıntısı olan yenidoğan, daha büyük çocuklara ve yetişkinlere göre dezavantajlıdır. Bu basınçlardaki bir dengesizlik sıklıkla azalmış rezidüel hacim ve fonksiyonel rezidüel kapasiteye yol açarak atelettazi ile sonuçlanır. Bu dezavantajlı noktadan başlayarak, yenidoğan bebek, spontan dakika ventilasyonu oluşturmak için gerekli subatmosferik alveolar basıncı yaratmak için hem interkostal kasların hem de diyaframın kasılma kuvveti yoluyla negatif plevral basıncı oluşturmalıdır. Bunu, basınç değişikliklerine bağlı olarak küçük hacim değişiklikleri gerçekleştiren bir akciğer, kıkırdaklı yapısı nedeniyle kompliansı fazla göğüs duvarı ve yetersiz kas kuvveti ile bir araya getirdiğimizde, inspirasyon yapmanın neden bu kadar zor bir iş olduğu ortaya çıkar.

- Ekspiryum

Yenidoğanlarda solunum problemlerinin çoğu nefesin inspiratuar kısmında ortaya çıkar. Ekspiryum çoğunlukla pasif. Sert ve dalgalı basınçlara dayanıklı olması gereken üst hava yolları kıkırdak yapı nedeni ile ekspirasyon sırasında kollabe olup hava hapsine yol açabilir (multipl siklusta problem).

- Ölü boşluk (boşa harcanmış MV)

Hastalık halinde:

Oksijen parsiyel basıncında düşme karotid ve aortik cisimlerde kemoreseptörleri uyarır; CO₂ parsiyel basıncındaki artış ise BOS'taki CO₂ konsantrasyonunu arttırarak glossofaringeus ver vagus üzerinde medüller solunum merkezini uyarır. Bu değişiklikler sonucunda frenik ve interkostal sinirler uyarılarak solunum sayısı ve derinliğinde artışa yol açar; tidal volüm ve dakika ventilasyonu artar.

Prematürelerde ise hiperkarbiye yanıt yetersiz (kafeinin ana hedefi). Hasta ne kadar prematür ise apneye girme olasılığı o kadar yüksek. Aynı şekilde hipoksiye yanıt da anormal. Her ne kadar hipoksiye ilk yanıt olarak solunum gücünde artış olsa da 1-2 dk içinde solunum yeniden yavaşlayıp ilk haline döner, hatta kötüleşir (bu paradoksal yanıtın prematüre apnesinde rolü olabilir).

Apnesi olan yenidoğanlarda genellikle üst solunum yollarında tıkanıklık görülür. Bu tıkanıklık, yenidoğanın kompliansı daha fazla olan bir doku karşısında üst hava yolu açıklığını koruyamaması ile ilgili olabilir. Bu ve faringeal kas aktivasyonunun anormal zamanlamasının kombinasyonu, diyafram kasılması da eklendiğinde, üst hava yolunu kollapsa yatkın hale getirebilir ve bu da obstrüksiyona yol açabilir.

Bu bilgiler ışığında NIV'un bize sağladıkları:

Nazal CPAP, üst solunum yollarına sabit bir gaz akışı sağlayarak bebeğin solunum döngüsü sırasında sabit bir pozitif basınç oluşturur. Bu basınç nazofarenksin kesit alanını arttırır, hava yolu direncini azaltır, akciğer kompliansını geliştirir, endojen sürfaktan salınımını arttırır, diyafragma aktivitesini arttırır, apne sıklığını azaltır (özellikle obst) ve ventilasyon-perfüzyon uyumunu iyileştirir. Ek olarak, CPAP basıncı uzun süre uygulandığında akciğer büyümesini uyarır ve fonksiyonel rezidüel kapasiteyi arttırır/korur.

Ayrıca:

- Nemli, ısıtılmış hava
 - Mukozal hasarı önler
 - Havayolu direncini düşürür
 - Isıtma ve nemlendirme için gerekli metabolik yükü azaltır
- Eksp sonu akım ölü boşlukta biriken CO₂'nin dışarı atılımını sağlar (nIPPV)
- İnspiryumda solunum yükünü azaltır (gereken neg basınç daha kolay oluşur)

O zaman hangi hastaya NIV?

SPONTAN SOLUNUM!!!

- Doğumhanede:
 - o Doğumdan sonra solunum sıkıntısı bulguları mevcut ancak spontan solunumu yeterli olan tüm prematürelere doğum salonunda direkt nazal CPAP uygulanmalıdır. Gebelik yaşı <32 hafta olan tüm prematüre bebeklere, solunum sıkıntısı olmasa da doğum salonunda CPAP başlanması önerilir (NRP algoritması "Bebek spontan soluyor ve kalp atım hızı dakikada en az 100, ancak zorlu solunumu veya düşük oksijen satürasyonu varsa CPAP yardımcı olabilir" ve TND doğum salonu önerileri).
 - o COIN, SUPPORT, CURPAP, VON-DRM çalışmaları
- Ünitelerde:
 - o RDS primer tedavisinde - CPAP+MIST/LISA, NIPPV
 - o Prematüre apnesinde

- o Post-ekstübasyon (Erken doğmuş bebekler için mekanik ventilasyondan sonra bir kademe müdahale olarak nazal CPAP kullanımı, önemli başarı ve daha az yeniden ventilasyon insidansı ile ilişkilendirilmiştir. Ferguson ve meslektaşları tarafından yapılan geniş bir meta-analizde, nazal CPAP, head-box oksijene kıyasla ekstübasyon başarısızlığı insidansında önemli bir azalma ile ilişkilendirildi.)
- o Diğer solunum sıkıntısı sebepleri (TTN, pnömoni, MAS, pulm ödem/kanama, PDA...)

Kontraendikasyonlar:

- Spontan solunum olmaması/yetersiz efor
- Progresif solunum yetmezliği
- Bazı konjenital malformasyonlar (TÖF, KDH, koanal atrezi, yarı damak, omfalosel/gastroşizis)
- Ağır hemodinamik instabilite
- Tekrarlayan/PBV gerektiren apne bradikardi

Ne zaman zorlamayalım? (Entübasyon kriterleri)

- NIV altında belirgin retraksiyon, zorlu solunum
- Tekrarlayan apne atakları/PBV gerektiren tek apne atağı
- Sık desatürasyon
- Hedef SpO₂ için (%90-95) FiO₂>%50
- PaCO₂ <60 (65?), pH <7.25 (7.2?)
- PEEP ihtiyacı >8cmH₂O
- Hemodinamik instabilite

Ventilatördeki Hastanın Yönetimi

OZAN UZUNHAN

Mekanik ventilasyon (MV), yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde uygulanan en önemli destek tedavilerinden biridir. Ventilatörde izlenen bebeğin doğru yönetimi mortalite ve morbiditeyi doğrudan etkiler. MV desteğinde temel amaçlar optimal gaz değişimini sağlamak, bebek ile cihaz arasında uyumu ve eşgüdümü sağlamak, akciğer hasarı riskini en aza indirmek, hava kaçağı ve enfeksiyon gibi komplikasyonları önlemek, ağrıyı azaltmak ve mümkün olan en kısa sürede bebeği MV desteğinden ayırmaktır.

Yenidoğanlara solunum desteği noninvaziv ve invaziv olarak sağlanabilir. Noninvaziv solunum desteği yöntemlerinden nazal sürekli pozitif hava yolu basıncı (nCPAP) uygulaması fonksiyonel rezidüel kapasite oluşturarak ve göğüs duvarı stabilizasyonu sağlayarak oksijenizasyonu ve ventilasyonu düzeltir. Nazal aralıklı pozitif hava yolu basıncı (nIPPV), nCPAP'ın başarısız olduğu bebeklerde entübasyonu önleyebilir ve entübe bebeklerde de ekstübasyon başarısını artırır. Nazal yüksek frekanslı ventilasyon (nHFV) ve noninvaziv nöronal ayarlanan solunum desteği (NIV-NAVA) gibi daha yeni ve umut vadeden yöntemler de mevcuttur ancak etkinlik ve güvenilirlik için randomize kontrollü çalışmalar henüz yeterli değildir.

İnvaziv solunum desteğinde konvansiyonel ventilasyon veya yüksek frekanslı ventilasyon kullanılabilir. Konvansiyonel mekanik ventilasyonda solunun nasıl başlatıldığı, nasıl kontrol edildiği ve nasıl bitirildiğine göre farklı modlar uygulanabilir. Günümüzde konvansiyonel MV'de hasta tetiklemeli senkronize ve volüm hedefli (garantili) modlar tercih edilmektedir. Asist kontrol ventilasyon (A/C), senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon (SIMV) ve basınç destekli ventilasyon (PSV) başlıca senkronize modlardır. Bu modların volüm hedefli bir modla birlikte kullanılması ventilasyon başarısını artırırken mortalite ve morbiditeyi de azaltır. Özellikle preterm bebeklerde asist kontrol volüm garanti mod (A/C-VG) iyi bir ventilasyon seçeneği olarak öne çıkmaktadır.

Mekanik ventilatördeki bebeği değerlendirirken klinik bulgular, ventilatör monitöründeki veriler, pulmoner grafikler, kan gazları, görüntüleme yöntemleri ve ekstrapulmoner değişiklikler önemli izlem yöntemleridir. Klinik izlemde solunum çabası, ventilatörle uyum, kapiller dolum zamanı, kalp sesleri, solunum sesleri, kan basıncı ve idrar çıkışı değerlendirilmelidir. Ventilatörün doğru çalışıp çalışmadığı, ayarlanan parametrelerin bebeğe verilip verilmediği, tidal volüm, devredeki kaçak oranı, alarm limitleri gibi faktörler gözden geçirilmelidir. Pulmoner grafikler hasta ve ventilatör etkileşimini yansıtan en önemli yöntemlerden biridir. Pulmoner grafikler ile akciğerdeki ve ventilatördeki değişiklikler gösterilebilir. Akım, hacim ve basınç grafikleri kullanılarak solunum yollarındaki obstrüksiyon, aspirasyon gereksinimi, senkroni-asenkroni durumu, kompliyans, hava hapsi, akım yetersizliği gibi birçok farklı durum değerlendirilebilir.

Gaz değişimini değerlendirirken kan gazı altın standarttır. Bunun dışında nabız oksimetri, transkutanöz CO₂ ölçer ve end tidal CO₂ ölçer de kullanılabilecek diğer noninvaziv yöntemlerdir. Direkt grafiler kullanılarak akciğer parankimi, akciğerin havalanması, endotrakeal tüpün ve umbilikal kataterlerin konumu değerlendirilebilir. Parankim değerlendirmesinde kullanılabilen bir diğer radyolojik yöntem de akciğer ultrasonografisidir. Ekstrapulmoner değerlendirmede ise bebeğin kan basıncının ve periferik dolaşımının değerlendirilmesi, anemi açısından izlem ve riskli bebeklerin PDA açısından EKO ile takibi önemlidir.

Hava yolu bakımında hava yollarının ısıtılması ve nemlendirilmesi hipotermiyi önlemek, sekresyonları yumuşatmak ve hava yolu mukozasında nekrozu önlemek için oldukça önemlidir. Endotrakeal aspirasyon mümkün olduğunca az ve gerektiği kadar yapılmalıdır, rutin eşit aralıklı aspirasyon önerilmez. Aspirasyonun asepsi kurallarına uygun olarak yapılması gerekir ve kapalı devre aspirasyon sistemlerinin kullanılması önerilir. Aspirasyon sırasında rutin olarak serum fizyolojik kullanımı ve preoksijenizasyon önerilmez.

MV uygulanan bebeklerde enteral beslenme en kısa sürede ve uygun şekilde başlanmalı, tolere ettikçe kademeli artırılmalıdır. Beslenmenin MV süresini kısalttığı gösterilmiştir.

MV uygulanan bebeklerde ağrı yönetimi de oldukça önemlidir. Ağrı kontrolü ventilatör senkronizasyonu artırır, pulmoner fonksiyonları iyileştirir, katekolamin deşarjını azaltır ve potansiyel komplikasyonları azaltır. Değerlendirmede en sık N-PASS ağrı skalası kullanılır. Birincil olarak ağırlı girişimlerin sınırlandırılması

ve nonfarmakolojik yöntemler önerilir. Rutin analjezik ya da sedatif kullanımı önerilmemekle birlikte gerektiğinde fentanil, remifentanil, morfin ve parasetamol kullanılabilir.

Bebeklerin 2-3 saat aralarla pozisyonunun değiştirilmesi önerilir. Rutin önerilmemekle birlikte seçilmiş vakalara solunum fizyoterapisi ve postüral drenaj uygulanabilir.

VENTİLASYONDAN AYIRMA SÜRECİ

HANDAN HAKYEMEZ TOPTAN

Ventilatördeki bir bebeğin desteklerinin azaltılarak kendi başına solummasının sağlanması ekstübasyon olarak tanımlanır. Ventilasyondan ayırma her bebeğe özgü planmalı ve uygulanmalıdır. Akciğer gelişimine ve solunum çabasına göre ve kişisel deneyim doğrultusunda olmalıdır (1,2). Bebeği ventilatörden ayırma işlemlerine başlamak için bebeğin son 8-12 saat boyunca vital bulgularının stabil olması gerekmektedir. Solunum cihazına ihtiyacının giderek azaldığının klinik takip ve kan gazları ile gösterilmiş olması, solunum çabasının yeterli olması, solunum yetmezliği bulgularının geçmiş olması, Asit-baz dengesinin iyi olması, hemoglobin düzeyinin klinik tanı ve haftasına uygun olması, sedasyon ve kas gevşetici kullanılmışsa etkisinin geçmiş olması, enfeksiyon varsa kontrol altına alınmış olması, kalori alımının yeterli olması gerekmektedir. Akciğer grafisinde atelektazi, Pnomotoraks gibi başarısız ekstübasyona yol açacak durumların olmaması, Merkezi sinir sisteminde solunumunu baskılayacak bir sorun olmamalıdır. Ekstübasyon öncesi beslenmenin atlanması ve en az 2 saat verilmemesi önerilmektedir.

Ventilatörden ayırmada genel olarak önce PIP, ardından FiO2 ve en son solunum hızı azaltılır. PIP her defasında 1-2 cmH2O olarak azaltılırken oksijenlenme yakından takip edilmelidir. Hacim kontrollü ventilatörlerde ise bebeğin kompliansı artıp, hava yolu direnci düştükçe ventilatör istenen tidal hacmi vermek üzere gereken en düşük PIP'ı uygular, böylece bebek basınç hasarından korunmuş olur. SpO2 hedef düzeyi %90-94 arasında tutulmalıdır. Spo2 %94 üzerinde olduğunda FiO2 0.30'ye kadar PIP 20 cm H2O altında olduğu sürece ve PaCO2 45 mmHg'nin altında seyrettiği sürece solunum hızı her defasında 5-10/dk olacak şekilde azaltılabilir. Bunun için ekspiryum zamanı uzatılmalı, inspiryum zamanı genelde 0.3 saniye civarında tutulmalıdır. Hız 20/dk altına inilmemelidir. Ventilatör ayarlarında sık sık ve küçük değişiklikler yapılmalı, İki öge aynı anda değiştirilmemelidir. Ekstübasyondan 2-4 st sonra akciğer grafisi çekilmeli. Solunum uyararı olarak Erken metilksantinlerin mekanik ventilasyon gerektiren <1250 gr altındaki bebeklerde önerilmektedir. Kafein sitrat 20 mg /kg yükleme, 5-10 mg/kg/g idame olarak başlanır (3). İnvasiv mekanik ventilasyon ihtiyacı 2 haftadan uzun süren bebeklerde diğer nedenler dışlandıktan sonra steroid verilebilir.

MODLARINA GÖRE VENTİLATÖRDEN AYIRMA

IMV'de ventilatörden ayırma: Bebeğin kendi solunumu ile ventilatör arasında bir ilişki olmadığından pek tercih edilmemektedir. Ayarlanan zamanda ayarlanan sayıda mekanik solunum yaptırır Spontan solunumlara yardım etmez. İlk önce PIP azaltılır. Solunum cihazı tidal hacmi gösteriyorsa 4 ml/kg olana kadar azaltılabilir. Daha sonra FiO2 ve solunum sayısı azaltılmalıdır. PIP 16 cmH2O <FiO2 0.30 F:<20/dk spontan solunum <60/dk/ Solunum çabası yeterliyse ekstübe edilmelidir.

SIMV'de ventilatörden ayırma: Bebeğin solunumu ile eş zamanlı olarak solunum desteği yapan, yani bebeğin solunumunun tetiklediği mekanik ventilasyon yöntemlerinde ventilatörden ayırmanın çok daha başarılı olduğu gösterilmiştir. SIMV yöntemi ile solutulan bir bebeğin PIP 16 cmH2O <FiO2 0.30 F:<20/dk spontan solunum <60/dk/ Solunum çabası yeterliyse ekstübe edilmelidir (2).

SIMV-PSV'de ventilatörden ayırma: PSV ile bebeğin kendi aldığı nefese, ventilatör tarafından algılandığı takdirde eş zamanlı olarak yardım edilir. Bu yöntemde inspirasyon zamanını bebek belirler. Daha yeni ventilatörlerde PSV ile SIMV ve/veya "hedeflenen tidal hacim" birlikteliği sağlanmıştır. Bu durumda bebeğin kendi solunumlarından, kullanıcının istediği kadarı tam olarak desteklenirken diğer solunumlar da yine kullanıcının belirlediği oranda bir basınç ile desteklenir. Örneğin kendi solunumu 50/dk olan bir bebekte, SIMV'de solunum sayısı: 30/dk, PIP: 20 cmH2O ve PSV: %50 olarak ayarlanmışsa; ventilatör 30 solunuma 20 cmH2O ile yardım ederken diğer 20 solunuma ise ayarlandığı şekilde bu basıncın %50'si yani 10 cmH2O olarak yardım eder. Tek başına PSV kullanılıyorsa bebeği ventilatörden ayırma süreci PTV-SIPPV-A/C'de olduğu gibidir. PSV ile birlikte SIMV kullanılıyorsa PIP uygun bir düzeye düşüldükten sonra, bebeğin kendi solunum çabasına göre karar verilerek PSV destek yüzdesi adım adım azaltılır. PSV %30'a kadar düşüldüğü halde bebeğin yaşamsal bulguları dengede ise ve başka bir engel yoksa ekstübasyon düşünülebilir. PSV+SIMV biçimine "hedeflenen tidal hacim" de eklendiğinde PIP'ı azaltmaya gerek yoktur, ventilatör zaten istenen tidal hacmi verebilecek en düşük basıncı kendisi belirler. Ek olarak PSV desteği ort %60 altına

düşürülebildiğinde PIP 16 cmH₂O <FiO₂ 0.30 F:<20/dk spontan solunum <60/dk/ Solunum çabası yeterliyse ekstübasyon düşünebilir.

PTV-SIPPV-A/c'de ventilatörden ayırma: Assist Kontrol (A/C) Hem spontan hem de bebeğin spontan aldığı soluklar ventilatör tarafından tamamen desteklenir.PTV-SIPPV-A/C'de Solunum sayısı bebeğin kendisi tarafından belirlendiği için ventilatörden ayırma sürecinde solunum sayısının azaltılması anlamlı değildir. PIP uygun bir düzeye düşüldükten sonra, ventilatörün, bebeğin solunumu algılama hassasiyeti (triggering) azaltılarak ventilatör desteği azaltılabilir. Bu yöntem kullanılarak yapılan ventilatörden ayırma işleminin SIMV moduna göre bile daha üstün olduğu ve ventilasyon süresinin daha kısa olduğu gösterilmiştir. <FiO₂ 0.30 MAP 8cmH₂O spontan solunum <60/dk Solunum çabası yeterliyse ekstübe edilebilir.

Hacim Garantili (VG) veya Hacim Hedefli (TTV) Solutmada Ventilatörden Ayırma: Bu solutma biçiminde kendiliğinden solunumu başlayan bebeğe önceden ayarlanan miktardaki tidal hacim mümkün olan en düşük PIP ile verilir. Bu durumda bebeği ventilatörden ayırma sürecinde kullanıcının PIP'ı azaltmasına gerek yoktur. VG/TTV hangi yöntemle birleşik olarak kullanıyorsa (PSV, PSV+SIMV) ventilatörden ayırma sürecine ilgili solutma biçiminde anlatıldığı şekilde devam edilmelidir. VT<4 ml/kg PIP <16 cmH₂O <FiO₂ 0.30 MAP 8 cmH₂O spontan solunum <60/dk solunum çabası yeterliyse ekstübe edilmelidir. Ventilatörde ayırmada hacim kontrollü ventilasyon basınç kontrolü modlara göre mekanik ventilatörden daha çabuk ayrıldığı; BPD/Mortalite, Pnömotoraks , Hipokarbi , İVK daha az görüldüğü gösterilmiştir (4). Çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde ekstübasyon sonrası noninvaziv mekanik ventilasyon (nCPAP/nIPPV) uygulanmasının ekstübasyonun başarısını artırdığı gösterilmiştir (5).

BPD durumunda ventilatörden ayırma işlemleri daha yavaş ve dikkatli yapılmalıdır. BPD'li bebeklere özgü olarak mekanik ventilatör desteğini dahada arttırmaktan kaçınmak için kan gazında Ph normal sınırlarda olmak şartıyla PaCO₂'nin 60-65 mmHg'ya kadar yükselmesine izin verilebilir. Ekstübasyon öncesinde bebeğe sistemik steroid verilmesinin ventilatörden ayırma sürecini kısalttığı ve ekstübasyon başarısını artırdığı gösterilmiştir. Rutin kullanılmamalıdır. Beslenme-kalori ihtiyacı ve İV hidrasyon alan hastalarda sıvı yönetimi dikkat edilmelidir. BPD olan hastalarda kalori ihtiyacı en az 120-130 kcal olmalıdır (6).

HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİ'li HASTANIN TANISI, TAKİBİ ve TRANSPORTU

BARAN CENGİZ ARCAĞÖK

Sunum Planı

- Tanımlamalar
- Epidemiyoloji
- Etiyoloji
- Patofizyoloji
- Tanı
- Takip ve tedavi
- Görüntüleme
- Transport

Tanım

Neonatal ensefalopati;

- ❑ ≥35. gebelik haftası,
- ❑ Erken yenidoğan dönemi,
- ❑ Bilinç düzetinde değişiklik ve/veya konvülsiyonlar,
- ❑ Solunum depresyonu ve hipotoni
- ❑ Hipoksi, arteryel oksijen basıncının normalden düşük olması
- ❑ İskemi, hücre ve organların normal fonksiyonlarını sürdürebilmesi için gerekli olan kan akımındaki azalma
- ❑ Asfiksi, plasental veya pulmoner gaz değişiminde ya da her ikisinde yetersizlik sonucunda gelişir.
- ❑ Hipoksik İskemik Ensefalopati
- ❑ Yenidoğan döneminde perinatal hipoksi-iskemi sonrasında gelişen anormal nörolojik durumu tanımlamaktadır.

Epidemiyoloji

İnsidans;

- Tanımlanan duruma göre değişiklik göstermekle birlikte farklı serilerde 1000 canlı doğumda 2-9.
- Tanımların yerleşmesinden sonra bakılan neonatal ensefalopati sıklığı bir çalışmada 1000 canlı doğumda 3 görülürken, hipoksik iskemik ensefalopati 1,5 oranında görülmektedir.
- Ülkemizde Türk Neonatoloji Derneği Hipoksik İskemik Ensefalopati Çalışma Grubu
- 1000 canlı doğumda 2,6
- Yenidoğan yoğunbakım ünitelerinde yatan hastalar içinde %1,2'dir.

Patofizyoloji

- Perinatal asfiksinin patofizyolojisinde primer olay
- ❑ Plasentada yetersiz gaz değişimi
- ❑ Postnatal olaylar nedeniyle pulmoner düzeyde ventilasyonun bozulması
- ❑ Oksijen ve karbondioksit değişiminde bozulma
- ❑ Arteryel hipoksemi, hiperkarbi, asidoz
- ❑ Sistemik kan basıncındaki değişimlere rağmen serebral kan akımının korunması **otoregülasyon** mekanizmasıdır.
- ❑ Serebrovasküler otoregülasyon beynin normal fonksiyonel aktivitesini sağlayan sistemdir ve se-

serebral kan akımını sabit tutmak için damarların kontraksiyon ve dilatasyon mekanizmalarını kullanır

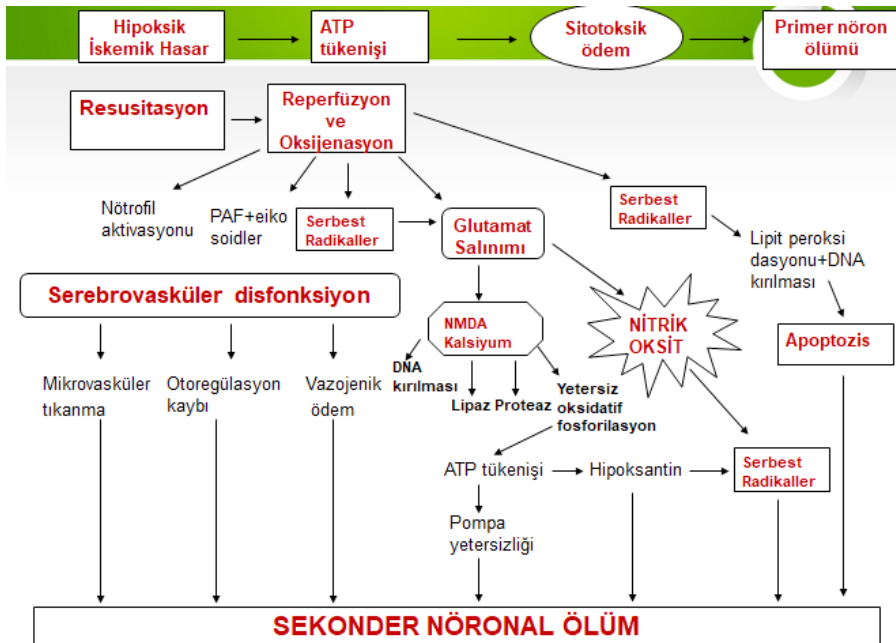
- ❑ Perinatal asfiksiyi takiben erken dönemde serebral vasküler direncin düşmesi, kardiyak output'un düzenlenmesi ve sistemik hipertansiyon gelişmesi ile beyin kan akımı arttırılmaya çalışılır.
- ❑ Asfiksiye bağlı serebral perfüzyonun azalması ile serebral küçük damarlar dilate olarak serebral kan akımı kompanse edilir.
- ❑ Serebrovasküler otoregülasyonun bozulması ve bunun sonucu oluşan primer ve sekonder enerji yetmezliği, serebral hasarın patogenezinin sorumludur.
- ❑ Santral sinir sistemindeki hücre ölümünde, iki farklı faz tanımlanmıştır. Birinci faz; reperfüzyon ve reoksijenasyon sırasında oluşur; ikinci faz ise saatler sonra başlar ve bu süre 72 saati bulabilir.

1-Nekrotik hücre ölümü (primer):

- Hipoksi varlığında miyokard beyine giden kan akımını artırır
 - Hipoksinin devam etmesi durumunda serebral otoregülasyon bozulur ve beyin kan akımında azalma olur.
 - Hipoksi-iskemi sonucunda anaerobik glikolize bağlı ATP yapımı azalır ve laktik asit birikerek hücre nekrozuna neden olur. Bu erken dönemdeki hücre ölüm şeklidir geri döndürülebilmektedir.

2-Apoptozis ile hücre ölümü (sekonder)

- NMDA-tipi (N-metil D Aspartat) glutamat reseptörleri aracılığıyla hücre içine giren Ca ve Na iyonları ile başlatılır.
- Hücre içinde Ca, nitrik oksit sentaz enzimini (nöronal ve endotelial) aktive ederek nitrik oksit (NO) salınmasına neden olur.
- Mitokondriye giren Ca iyonları diğer yandan serbest radikallerin sentezini başlatır.
- Serbest radikaller ve NO çekirdekte DNA parçalanması aşamasında görevi olan kaspaz enzimlerinin sistemini ↑



Etiyoloji

Antepartum nedenler

Maternal

- İleri yaş
- Diyabetes mellitus
- İlaç bağımlılığı
- Kardiyovasküler hastalıklar
- **Obstetrik**
- Plasenta dekolmanı
- Kordon prolapsusu
- Plasenta previa
- Erken membran rüptürü
- Antepartum kanama

İntrapartum nedenler

- Anormal prezentasyon
- Hızlı doğum
- Uzamış travay
- Forseps veya vakum ile zorlu doğum

Postpartum nedenler

- Prematürite
- Solunum sıkıntısı (RDS vb.)
- Kardiyopulmoner anomaliler
- Enfeksiyon hastalıkları
- Hemolitik hastalıklar
- Septik veya viremik (Enterovirüsler) şok

Klinik Prezentasyon

- Ensefalopatik olan yenidoğanda:
- Anormal bilinç durumu; hiperalert, huzursuzluk, letarji spontan hareketleri azalmıştır
- Solunum ve beslenme sorunları
- Bebeğin tonusu ve postürü bozuktur,
- Primitif refleksleri kaybolmuş olabilir.
- Doğum salonunda sıklıkla Apgar skoru düşüktür
- Güçsüz bir ağlaması olabilir veya hiç ağlamamış olabilir.
- Hekim tarafından resüsite edilmemiş
- Apgar değerlendirmesi yanlış veya yapılmamış veya dakikalar sonra yapılmış
- Genelde normal doğum ve uzun sürmüş
- Doğum salonunda etkin olmayan ve kaydı olmayan resusitasyon
- Saatler sonra farklı semptomlar hipoglisemi, emmeme, konvülzyon
- Ani kötüleşme

Bulgu	Evre 1	Evre 2	Evre 3
Bilinç düzeyi	Hiperalert	Letarjik	Stupor,koma
Kas tonusu	Normal	Hipotonik	Flask
Postür	Normal	Fleksiyon	Deserebre
Tendon refleksler/klonus	Hiperaktif	Hiperaktif	Alınamaz
Miyoklonus	Var	Var	Yok
Moro refleksi	Canlı	Zayıf	Alınamaz
Pupiller	Midriyatik	Miyotik	Anizokorik
Nöbetler	Yok	Sık	Deserebrasyon
EEG bulguları	Normal	Düşük voltajdan nöbet aktivitesine kadar değişken	Burst süpresyonu, izoelektrik aktivite
Süre	24 saatten az	1-14 gün	Birkaç gün-hafta
Sonuç	İyi	Değişken	Ölüm veya ağır sekel

Tanı

- **Aşağıdaki bulguların/akut olayların eşlik etmesi.**
- Apgar skoru 5. ve 10. Dakikada <5 olması,
- Fetal umbilikal kan gazında pH<7.00 veya BE<-12 mmol/L,
- MRI veya MRS'da HIE ile uyumlu beyin hasarının görülmesi,
- Çoklu organ yetmezliği veya etkilenmesinin olması.
- **Akut peripartum-intrapartum** olayın eşlik etmesi
- Doğumda uterus rüptürü, ablasyo plasenta, kord prolapsusu, maternal hipotansiyon, amniyon sıvı embolisi, maternal hipoksemi, maternal kardiyovasküler kollaps, vasa previa veya fetomaternal kanama olması
- Görüntülemelerde tipik bulguların olması, derin gri cevherde zedelenmeler, kortikal hasar (sınır zonlarında)
- **Şu durumların olmaması;** anormal fetal büyüme, maternal enfeksiyonlar, neonatal sepsis, kronik plasental lezyonlar

Nörogörüntüleme

- ❑ MRI çekilmesi, hem etiyolojiyi aydınlatmada etkilenmenin derecesini göstermede hem de gelişimsel beyin anomalisi veya infarkt gibi patolojilerin ayırıcı tanısında yardımcı olabilmektedir.
- ❑ Dolayısıyla neonatal ensefalopatili hastalarda MRI çekilmesi daha uygun olacaktır.
- ❑ MRI deki bulgular bu hastaların prognozları konusunda da ek bilgi verebilmektedir.
- ❑ Kranial ultrasonografi de kullanılan bir nörogörüntüleme yöntemidir, kolaydır, hasta başı uygulanabilir ancak kısıtlı bilgi verir ve deneyimle çok ilişkilidir.
- ❑ Manyetik rezonans spektroskopisi (MRS) ve difüzyon ağırlıklı görüntüleme de MRG gibi tanıya ve takibe yardımcı tekniklerdir.
- ❑ Bilgisayarlı beyin tomografisinin bu hastalarda önceliği ve tanısal değeri yoktur.

Transfontanel USG

- Gri-beyaz cevher sınırında belirsizlik

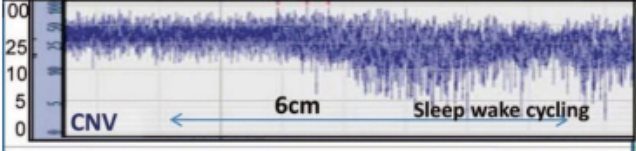
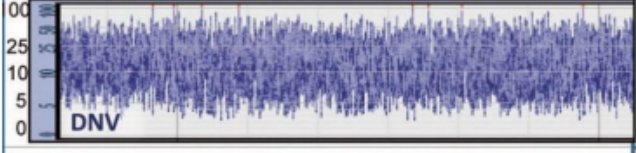
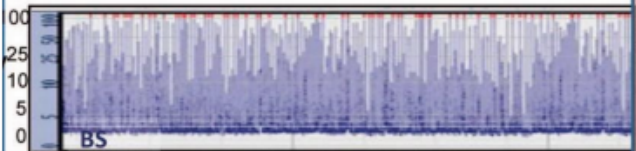
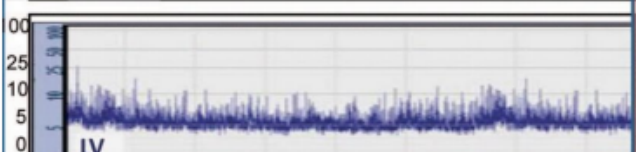
- İnce yarık şekilli ventriküller
- Bazal gangliyon seviyesinde ekojenite artışı
- Serebral ödem/hipoksik hasar

Kranial MR

- Tutulum alanı, ayırıcı tanı ve prognoz açısından önemli
T1/T2 sekanslarda belirginleşme 3. günde, DWMR'de 3-5. günlerde;
DWMR da 7. günden sonra etki kaybolur
İdeali 3-5. günde çekmek

aEEG

- aEEG; geniş çalışmalarda neonatal ensefalopatinin tanı, tedavi ve takibinde yararlı bir EEG yöntemi-
midir.
- Nöbetleri diğer sorunlardan ayırt etmede ve subklinik nöbetleri tanımda yardımcı
- Ensefalopatinin nedeninden daha çok ciddiyeti konusunda bilgi verir ve prognoz konusunda da
öngörüye destek sağlayabilir.
- Tek kanal (3 prob) veya çift kanal (5 prob)
- Hipotermi normal traseyi etkilemiyor, ilaçlar etkiler
- aEEG ne kadar erken normalleşirse prognoz o kadar iyi
- TH sonrası 24 saatte düzelme yoksa prognoz kötü
- Uyku-uyanıklık siklusu ilk 72 saatte dönerse prognoz daha iyi

Voltaj sınıflaması		Patern sınıflaması
Normal trase alt çizgi 5 mV üzerinde , üst çizgi 10 mV üzerinde		CNV: Sürekli normal voltaj
Orta derecede anormal alt çizgi ≤ 5 mV, üst çizgi > 10 mV		DNV: Sürekli olmayan normal voltaj
		BS: Burst süpresyonu
		LV: Düşük voltaj
İleri derecede anormal alt sınır < 5 mV		FT: Düz trase, izoelektrik
Üst sınır < 10 mV		

Takip ve Tedavi

Doğum Odası Yaklaşımı

- Etkin resusitasyon
- Hiperoksiden kaçınmak
- Oksijen hava karıştırıcı ve nabız oksimetre
- Hipokarbiye dikkat
- Hipoglisemi ve hipertermiden kaçınmak
- Hacim genişleticilere dikkat (Sıvı yükü)
- Korddan kan örneği

Tedavi kriterleri

- Gebelik yaşı ≥ 36 ve ≤ 6 saatten küçük bebekler
- Kord kan gazında veya doğumdan sonraki ilk bir saat içerisinde bakılan $pH \leq 7.00$ veya $BE \leq -16$ mmol/L olması,
- 10. dakika Apgar skoru < 5 veya devam eden resusitasyon ihtiyacı,
- Klinik değerlendirmede orta veya ağır ensefalopati bulgularının olması.
- Bazı çalışmalar aEEG bulgularını da eklemektedir. Hipotermi tedavisi uygulayan bir merkez aEEG kullanılmalıdır çünkü hem tanı hem de takipte gereklidir.
- pH veya BE değeri uygun olmayan bebeklere ek iki bulgusu (**Apgar skorunun düşük olması ve ensefalopati bulgusunun olması**) pozitif olduğunda tedavi başlanması uygundur.
- Maternal enflamasyon, koriyoamniyonit gibi öyküleri olan yenidoğanlara hipotermi uygulanmasının mortaliteyi arttırabileceğine dair veriler mevcuttur, bu durum çok net olmamakla birlikte dikkat edilmesi gereken bir durumdur. Yani tanı kriterleri uyan ancak tedavi uygulanması uygun olmayan hastalar da olabilir.

Tedavi için dışlama kriterleri

- 6 saatten daha fazla zaman geçmiş bebekler (konsültan kararı ile değişebilir)
- 34 haftanın altında bebekler
- 2000 g altında bebekler, CoolCap® için 1800 g sınırdır.
- Tanıdan emin olunamayan durumlar veya NE neden olabilen diğer durumların dokümente edilmiş

- olması, konjenital metabolik hastalıklar, kardeş öyküsü ile (indeks vaka) ailede tanı konmuş enerji eksikliği ve erken ensefalopati ile seyreden diğer hastalıklar (konsültan kararı ile değişebilir)
- Tedaviden yarar görmeyeceği düşünülen bebekler, çok ağır veya yaygın parenkimal kranial kanamalar, çok ağır hayatı tehdit eden koagülopati
- Maternal koriyoamniyonit, trizomiler, 13,18 veya çoklu organ anomalisi

Tedavi

- Destek tedavileri
- Yakın takip ve sistemlere göre/soruna yönelik yaklaşımlar
- **Terapötik Hipotermi**
- Adjuvan tedaviler
- Tedavilerin hipotermi tarafından etkilenmesi

Solunum

- Ventilatör desteği gerekebilir.
- Hiperoksiden kaçının, uzun dönem kötü sonuçlar için risk faktörü
- $\geq 30-40$ oksijen kullanımı kötü prognoz
- Aşırı ventilasyon ve takip eden hipokarbi ağır beyin hipoperfüzyonuna, hücresel alkaloz ve kötü nörogelişimsel sonuçlar

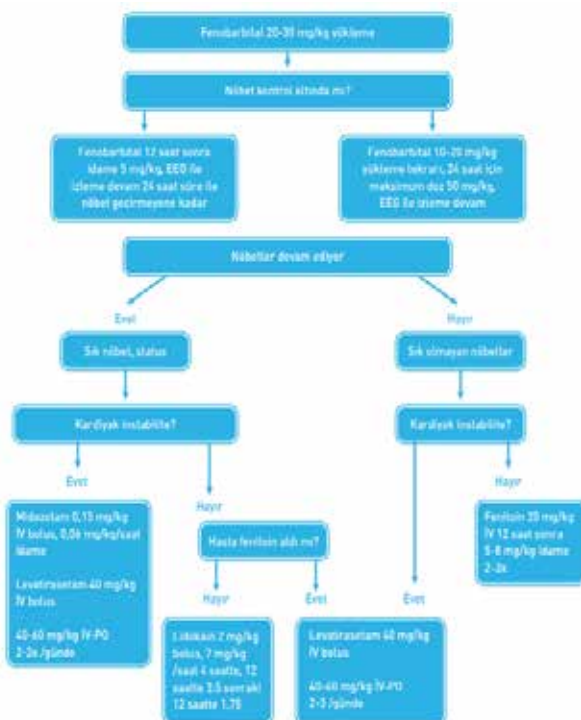
Kardiyovasküler

- Hipotansiyon şok kardiomegali, aritmiler, kalp yetmezliği ve kardiyak iskemi oluşabilir.
- Özellikle aritmi açısından takip edilmeli
- Ortalama kan basıncını 35-40 mmHg üzerinde tutun
- Hipovolemiden emin değilseniz sıvı yüklemelerine dikkat edin,
- Bazen inotropolar gerekebilir
- İyatrojenik hipertansiyonu engelleyin
- Ekokardiyografi yapmak uygun olur, hipovolemi, kötü miyokard kontraktilesi vs

Nörolojik

- Orta ve ağır HİE'de sürekli aEEG 96 saate kadar sürdürün, eğer mümkünse video EEG'de klinik ve subklinik nöbetlerin takibi için yararlı olabilir. Böylece uzun dönem etkileri ve prognoz konusunda önfikir verecektir, GM de takip edilebilir erken dönem hareketler ile uzun dönem öngörülebilir
- Nöbetlerin dirençli olması ilaca yanıtızlık uzun dönem kötü prognozla ilişkilidir

HİE'de konvülsiyonların yönetimi



Renal

- Oliguri, hematüri, proteinüri, myoglobinüri, poliüri, ve renal yetmezlik gelişebilir
- Üre kreatinin bakmak gerekir
- 40-50 ml/kg'dan %10 dekstroz ilk başlangıç sıvısı olabilir
- Sıvı dengesi aldığı çıkardığı izlemi 12 saatte bir vücut ağırlığı bakılmalıdır
- Hipotermi tedavisi alan bebeklerde nefrotoksik ajanlara dikkat edilmelidir örnek gentamisin, daha uzun doz aralığı yapılabilir (36 saatte bir gibi)
- Oligüri/anuri gelişirse ve hipovolemik olduğunu düşünüyorsanız %0.9 NaCl yükleyin, üriner kateter takılmalı, dopamin veya diğer inotropilerden biri başlanabilir.

Metabolik ve hematolojik

- Hipo/hiperglisemi, hipokalsemi, hiponatremi, hipomagnezemi, laktik asidoz görülebilir, kan şekeri, kalsiyum, magnezyum, laktat, elektrolitler kan ve idrar osmolaritesi bakılmalıdır
- Trombositopeni, tromboz, normoblastların artışı görülebilir tam kan sayımı ve periferik yayma yapılmalıdır
- DIC gelişebilir, karaciğer fonksiyon testleri bakılmalıdır
- Koagülasyon profili bakılmalıdır
- Ek vit K ve TDP vermek gerekebilir

Terapötik Hipotermi

HİE'de etkinliği kanıtlanmış tek tedavi seçeneği Terapötik Hipotermi'dir.

Cochrane 2013 meta-analizinde:

- 11 RCT, 1505 orta/ağır ensefalopati
- Tedavi ile 18. ay majör nörogelişimsel sekel ve mortalitede belirgin azalma (RR 0.75 (95% CI 0.68 to 0.83); NNTB 7 (95% CI 5 to 10))
- Tedavi ile mortalitede belirgin azalma (RR 0.75 (95% CI 0.64 to 0.88), ; NNTB 11 (95% CI 8 to 25) ve yaşayanlarda nörogelişimsel sekelde azalma (RR 0.77 (95% CI 0.63 to 0.94); NNTB 8 (95% CI 5 to 14)).
- Ciddi yan etki olarak sinüs bradikardisi ve trombositopeni

GÖRÜŞ:

- Hipotermi geç preterm ve term bebeklerde orta/ciddi HİE varlığında 6 saatten önce başlanmalıdır.
- Uygun soğutma tekniği, hasta seçim kriterlerinin geliştirilmesi, soğutma süresi konusundaki çalışmalar müdahaleyi daha da netleştirmemize yardımcı olacaktır.

Ne zaman, ne kadar?

- Aktif soğutmaya bir an evvel başlanmalıdır. En geç 6.saatte başlanmalıdır
- Optimal rektal veya ösefagial ısı $34\pm0,5$ °C'dir. Kılavuzda merkezi vücut ısı rektal ısı olarak kabul edilmiştir.
- Optimal tedavi süresi 72 saattir. Isıtılırken nöbet geçiren bebeklerin tedavisi 96 saate uzatılmalıdır (ek 24 saat).
- Rektal ısı saatte $0,5^{\circ}\text{C}$ 'den daha hızlı yapılmamalıdır, vücut ısı nihai olarak 37°C 'den ($\pm0,2$) daha yukarı çıkarılmamalı.
- Sonraki 24 saat hipertermi yönünden bebek yakın takip edilmelidir.

Yeni Tedaviler

- **Ca kanal blokerleri**

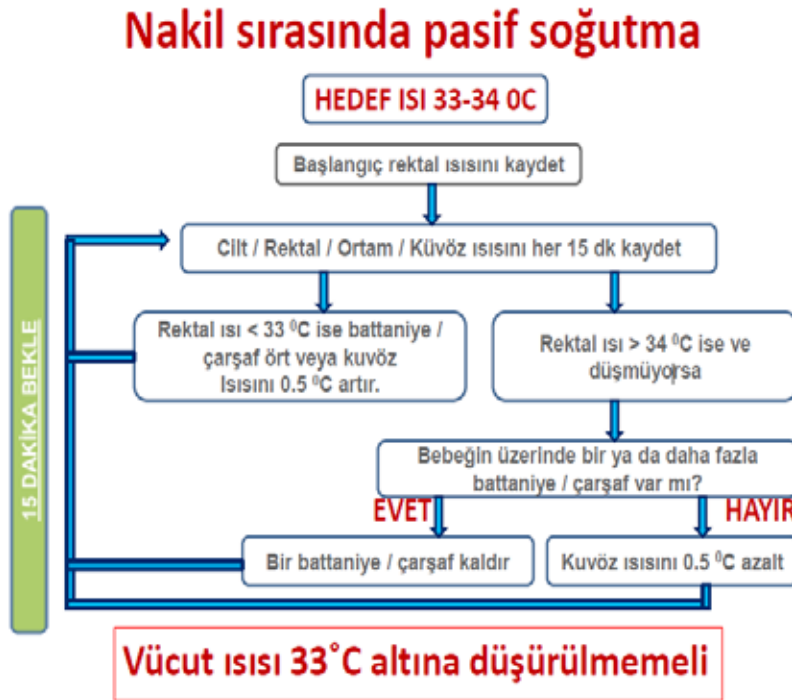
- **Eritropoetin**; direkt nörotropik etki, antiinflamatuvar ve antiapoptotik ve antioksidan etki
- **Xenon**; NMDA reseptörlerine bağlanıp nöronal apoptozu engeller.
- **Melatonin**; Direkt antioksidan etki
- **Baklofen, adenozin**; glutamat salınımının inhibisyonu
- **Kök hücre tedavisi**
- Ancak hiçbir ek tedavi henüz rutin olarak önerilmemektedir!!!

Magnezyum ve Hipotermi

- Magnezyum, NMDA reseptör antagonisti ve nöroprotektif.
- Yapılan bir çalışmada kontrol grubuna göre nöbetlerin süresini ve nörolojik problemleri azalttığı gösterilmiş. Diğer birkaç çalışmada ise etkinlik ve yan etki açısından fark saptanmamış.
- Rutin kullanımı konusunda net öneri yok

Transport

- Nakil sırasında
- Uygun ventilasyon
- Damar yolu açıklığı
- Yeterli perfüzyon
- Vital bulguların izlemi
- İdrar çıkışı izlemi
- Pasif soğutma



PRETERM BEBEKLERDE BESLENME YÖNETİMİ

ERSİN ULU

Prematüre bebeğin beslenmesi hem bebeğin hem de bebeğin bağırsaklarının matürasyonundan etkilenen, çok aşamalı bir süreçtir.

A-Preterm bebekte beslenmenin hedefleri

- Optimum büyüme ve gelişmenin sağlanması
- Yeterli ve komplikasyonsuz olarak enteral beslenmeye geçilebilmesi
- Prematüriteye bağlı immatür tüm sistemlerin desteklenebilmesi

B-Beslenmede verilen içeriğin amaçları

- Enerji ve büyüme için yeterli kalori verilmesi
- Hipoglisemiye önlemek ve enerji gereksinimini karşılamak için karbonhidratlar ve lipidlerin birlikte verilmesi
- Büyümeyi sağlayacak pozitif nitrojen dengesini korumak için esansiyel aminoasitleri de içeren yeterli protein verilmesi
- Esansiyel yağ asidi eksikliğini önlemek ve protein dışı enerjiyi artırmak için yağ asitlerinin verilmesi
- Büyüme için gereken minerallerin, elektrolitlerin, vitaminlerin ve eser elementlerin sağlanması.

Bu süreç prematüre bebekleri etkileyen çok fazla faktör ile ilişkilidir.

C-Prematüre bebekte beslenme üzerine etkili önemli faktörler

1-Doğum tartısı ve haftası

2-Günlük ihtiyaçlarının çok değişken olması

3-Bağırsakların matürasyon durumu

4-Karmaşık hemodinamik sorunlar

5-Emme-yutma koordinasyonunun durumu

Bu faktörler göre farklı bir yöntem veya yöntemlerin kombine hali uygulanır.

D-Prematüre bebekte beslenme yöntemleri

a-Total Parenteral Beslenme (TPB): İleri prematürelerin hayatın erken döneminden itibaren veya herhangi bir zamanda hiç enteral beslenemeyen prematürelerin parenteral beslenme yöntemidir. Karmaşık içeriğe sahip olduğu için özel hazırlama ve uygulama prosedürleri ile sıklıkla santral bir damar yolu gerektirir. Preterm bebeğin ihtiyaçlarına bağlı olarak sıklıkla glukoz, protein, lipid, elektrolitler, vitaminler, f-eser elementler içerir.

b- Kısmi parenteral beslenme: TPB alan bebeklerin enteral beslenmenin iyice artırıldığı haftalarda sırası ile önce lipid, sonra protein, vitaminler ve eser elementler TPB'den çıkarılır. Bu bebeklerde ve preterm doğmuş fakat enteral beslenmesi hızla artırılabilir kadar matür bebeklerin beslenme ve ihtiyaçların önemli kısmı enteral beslenmeden sağlanabildiği durumlarda, geri kalan günlük sıvı ihtiyacının bir kısmı parenteral olarak dekstroze ve elektrolit içeren sıvıdan karşılanabilir.

c-Minimal enteral beslenme: TPB beraberinde mutlaka tercihen OGS veya NGS ile minimal enteral beslenme başlanmalıdır. Bu mümkünse ilk başta kolostrum olmak üzere, anne sütü veya preterm formül olabilir. Anne sütü için 24-48 saat beklenebilir.

d- OGS/NGS ile normal enteral beslenme: İleri derece preterm bebeğin özellikle ikinci haftasından sonra veya preterm doğmuş fakat enteral beslenebilecek kadar matür bebekler tolere ettikçe beslenmesi kontrollü olarak daha hızlı artırılırken günlük toplam beslenme ihtiyacı dikkate alınarak parenteral beslenme azaltılarak kesilir. Beslenme mümkün olduğunca anne sütü ile yapılmalıdır. Anne sütü 100 ml/gün üzerine çıkıldığı zaman, 32 GH veya 1500 gr altında doğan bebeklerde özellikle yeterli tartı alımı ve büyüme olmadığında anne sütünü destekleyici formüle eklenir.

e- Enjektör ile veya benzeri araçlar ile oral beslenme: İleri derecede prematüre bebeklerin büyüme dönemlerinde veya henüz emzirmeye geçilmemiş anne sütü alan bebeklerde kullanılan beslenme yöntemidir. Sonda ile enteral beslenen prematüre bebeklerde emme yutma koordinasyonunun gelişip gelişmediği ara ara beslenme esnasında gözlenir ve bebek oral beslenme denemeleri yapılır. Koordinasyonun geliştiği gözlenirse önce, kısmen sonda ve kısmen de enjektör ile karışık beslenme başlanır, kademeli olarak artırılarak tam enjektör ile beslenmeye geçilir. Bebek, anne sütü ve bazen ilave anne sütü güçlendirici desteği ve bunların verilemediği durumlarda da prematüre formula ile beslenir.

f- Anne sütü ile beslenme ve emzirme: Prematüre bebekler uzun süre yoğun bakımda anneden uzakta kalsalar bile emme yutma koordinasyonu gelişiminden ve özellikle taburculuğa yakın zamanda annesini emerek beslenmesi için anne ve bebek desteklenir. Beslenmenin bir kısmını annesini emerek alan bebekler, geri kalan enjektör ile aldığı kısmı gerekiyorsa AS güçlendirici ile desteklenebilir.

HANGİ BEBEKLERE ROP MUAYENESİ

MİNE ÖZDİL

Prematüre retinopatisi (ROP) preterm bebeklerin retinasında görülen gelişimsel vaskülerproliferatif bir hastalıktır. Tüm dünyada çocuk körlüğünün önde gelen sebebi olan hastalık nedeniyle yılda yaklaşık 32000 bebek geri dönüşümsüz görme hasarı yaşarken, 20000 kadar çocuk kör kalmaktadır (1). Yenidoğan bakımında ilerlemeler olmasıyla birlikte, tüm dünyada ROP tanısı alan prematüre bebek sayısı, prematüre bebeklerin sağ kalımının artışına paralel olarak, giderek artmaktadır. Hastalığın patofizyolojisi ve tedavisi konusunda son yıllarda ilerlemeler kaydedilmesine karşın, sıklığı ve körlükle sonlanımı halen tüm dünyada sıkıntı yaratmaktadır (2). Buna rağmen ROP çoğunlukla önlenabilir bir hastalık olup, körlüğün azalması kaliteli yenidoğan bakımı, etkili bir tarama programı ve tecrübeli göz hekimlerinin olmasına bağlıdır (3).

EPİDEMİYOLOJİ

İnsidans

1942'de ilk tanımlandığı günlerden bu yana çocuk körlüğünün en önemli nedeni olan prematüre retinopatisi tüm dünyada önemli sayıda prematüre bebeği etkilemektedir. Hastalığın insidansı ve şiddeti gestasyon haftası ve doğum ağırlığının azalması ile artmaktadır (4,5). Dünya genelinde insidans ülkelerin gelişmişlik düzeyiyle de değişmektedir. Gelişmiş ve yüksek gelirli ülkelerde 32 gebelik haftası üzerindeki bebeklerde ROP gelişme riskinin düşük olduğu, gelişmekte olan, orta ve düşük gelirli ülkelerde ise ciddi ROP gelişen bebeklerin daha büyük kiloda ve daha yüksek gestasyon haftalarında olduğu, 34 haftaya kadar ağır ROP geliştiği bildirilmektedir (6).

Amerika Birleşik Devletleri'nde Ludwig ve ark. (7) tarafından yapılan çalışmada 2000 yılında %14.7 olan ROP insidansının 2012'de %19.88'e yükseldiği gösterilmiştir. Otuz iki gebelik haftası ve 1500 gram altındaki bebeklerde ROP İngiltere'de %12.6, Tayvan'da %36.6, Güney Kore'de %31.7 sıklıkta saptanmıştır (2). Türkiye'de Baş ve ark. (8,9) tarafından Türk Neonatoloji Derneği bünyesinde yine aynı hasta grubu üzerinde yapılan ulusal çok merkezli retrospektif çalışmada, ROP ve ciddi ROP sıklığı 2011-2013 yılları arasında %30, prospektif ikinci çalışmada ise 2016-2017 yılları arasında %27.7 olarak bulunmuştur. Daha yeni olan ikinci çalışmada çok düşük doğum ağırlıklı preterm bebeklerde ROP sıklığı %42, ileri evre ROP sıklığı %11; gebelik yaşı <32 olan bebeklerde ROP sıklığı %32.9, ileri evre ROP sıklığı %8.2, gebelik yaşı 33-35 hafta bebeklerde ROP sıklığı % 6,1 ve ileri evre ROP binde 6 olarak saptanmıştır. Doğum ağırlığı 1500-2000 g arası bebeklerde ROP sıklığı %10.3 bulunmuştur ve bu bebeklerin 19'unda ciddi ROP bildirilmiştir (9).

Risk Faktörleri

Prematüre retinopatisi gelişiminde en önemli risk faktörü prematürite ve düşük doğum ağırlığıdır. Özellikle 1000 gramın altında ve 28 haftadan erken doğan bebeklerde retinopati sıklığının belirgin olarak arttığı bilinmektedir. Ayrıca oksijen tedavisinin süresi ve konsantrasyonu, oksijenizasyonda dalgalanmalar, hemodinamik anlamlı kardiyorespiratuvar problemler, patent duktus arteriyozus, respiratuvar distres sendromu, hiperkapni/hipokapni, kan gazında ani dalgalanmalar, asfiksi, hipotermi, metabolik asidoz, bir haftayı geçen mekanik ventilatör tedavisi, bronkopulmoner displazi, sepsis/menenjit, sistemik mantar enfeksiyonları, intrakraniyal kanama, yüksek kan transfüzyon sayısı, kan değişimi, hiperglisemi/insülin kullanımı, prematüre anemisinin tedavisi için erken eritropoetin kullanımı, düşük kalori alımı ve postnatal tartı alımının yavaş olması, çoğul gebelik diğer bağımsız risk faktörleridir (10). Anne sütünün ROP gelişimde önleyici etkisi olduğu bilinmektedir (11).

PATOFİZYOLOJİ

Fetusta retinal damarların gelişimi gebeliğin 15-18. haftasında başlar, optik diskten perifere doğru gelişir ve vaskülarizasyon nazal retinada yaklaşık olarak postmenstrüel (PM) 36. temporal retinada 40. haftalarda tamamlanır. Bu nedenle prematüre bebeklerde doğum anında retina tam vaskülarize olmayıp, gebelik yaşına göre genişliği değişen periferik avasküler zon mevcuttur. Vaskülarizasyonun tamamlanması PM 48-52. haftaya kadar gecikebilir (12).

Prematüre retinopatisinin patogenezi net olarak bilinmemekle birlikte, gelişimi ve progresyonu anormal neovaskülarizasyon ile karakterizedir ve tipik olarak postnatal iki fazda gelişir. İlk fazda, doğum sonrasında

dan PM 32. haftaya kadar, normal vasküler gelişim durur (2). Uzamış hiperoksi, asfiksi, hipotermi, asidoz, E vitamini eksikliği ve omega-3 poliansatüre yağ asitlerinin azlığı gibi faktörler ilk hasarlanmanın olası nedenleri arasındadır (12). Hiperoksi ile Vasküler Endotelyal Büyüme Faktörü (VEGF) ve eritropoetin basılanmakta, İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü 1'in (IGF-1) yokluğu, postnatal büyümenin yeterli olmaması normal vasküler gelişimi bozmakta ve var olan damarların da regresyona uğramasına neden olmaktadır (10, 13). İkinci faz ise hipoksinin indüklediği patolojik vazoproliferasyon ile devam etmektedir. Yetersiz ve bozuk vaskülarize olan retina hipoksik hale gelmekte, VEGF ve eritropoetin gibi anjiyojenik faktörlerin salınımını tetiklemekte, bu da neovaskülarizasyona ve ardından intraoküler fibrozis ve retinal dekolmana neden olabilmektedir (14).

SINIFLANDIRMA

Sınıflandırma International Classification of Retinopathy of Prematurity (ICROP)'a göre yapılmaktadır (15). Lezyonların yerleşimini belirlemek için retina zonlara ayrılmış, hastalığın retinadaki yaygınlığı saat kadranları ile ifade edilmiş, vasküler-avasküler retina sınırında hastalığın şiddeti evrelendirilmiş, varlığı hastalığın şiddetini gösteren "plus" hastalık tanımlanmıştır. Zon I; merkezinde optik diskin olduğu, optik sinir ve makulada yer alan fovea arası mesafenin iki katı yarıçaplı dairesel alandır. Zon II ise optik sinir başından nazal ora serrataya kadar yarıçaplı dairenin Zon I dışında kalan halkasal alanıdır (15,16). Zon I'de ROP daha agresif seyrederken, Zon III'te nadiren agresif olmaktadır (17). Fundoskopik bulgularla yapılan evrelemeye göre, Evre 1'de normal vasküler retina ve periferindeki avasküler retina arasında demarkasyon hattı bulunmaktadır. Evre 2'de demarkasyon hattı eleve olarak sırt (ridge) oluşmaktadır. Evre 1 ve 2'de patolojik yeni damar oluşumu yoktur, çoğunlukla spontan regrese olmaktadır. Evre 3'te sırtta ekstraretinal fibrovasküler proliferasyon başlamakta, evre 4'te parsiyel retinal ayrışma, evre 5'te total retina dekolmanı gerçekleşmektedir. Retinanın posterior kutbunda venöz dilatasyon ve arteriyolar kıvrımlanmanın artışı olarak nitelenen "plus" hastalık, progresif hastalık bulgusu olup, VEGF sinyal yolundaki artışa bağlı olarak yüksek akım, vasküler şantlar ve ciddi ROP'a işaret etmektedir (2,18). Optik sinir başı etrafında en az iki kadrandaki damarlarda dilatasyon ve tortiyosite artışı plus hastalık olarak değerlendirilir (10). Yüksek riskli eşik öncesi hastalık olarak bilinen Tip 1 ROP hastalık, Zon I'de herhangi bir evrede "artı" hastalık, Zon I'de Evre 3 ROP, Zon II'de Evre 2 ya da Evre 3 ROP ve "artı" hastalık olarak tanımlanmaktadır ve agresif posterior ROP (APROP) ile birlikte tedavi gerektiren ciddi ROP tablolarıdır. Tip 1 ROP tedavisi, retinal ayrılma riskini azaltmak için, 72 saat içinde başlatılmalıdır (19). APROP ise hızlı ilerleyen, şiddetli bir ROP formu olup, "artı" hastalık optik sinir başı etrafında 4 kadranda ve periferik alandaki hastalık ile orantısız düzeyde belirgin ve avasküler alan sınırında ridge olmaksızın düz neovaskülarizasyon olmaktadır, hızlıca Evre 4-5'e ilerleyebileceğinden derhal tıbbi girişimler başlatılmalıdır (10). APROP tanımı, ICROP 2021'de agresif hastalığın özellikle gelişmekte olan ülkelerde daha büyük pretermelerde ve posterior retina harici daha anterior bölgelerde olabileceğinin saptanması üzerine AROP olarak revize edilmiştir (15).

DOĞAL SEYİR VE TARAMA

Prematüre retinopatisi PM 34 haftada başlarken, 30-32 hafta kadar erken de görülebilmektedir. Nadiren PM 40-45 haftalara uzar, çoğunlukla kendiliğinden gerilemektedir (20). Regresyonda postmenstrüel yaş ve hastalığın lokasyonu da etkili olmaktadır. İnvolüsyon genelde postmenstrüel ortalama 38.6 haftadan, hastaların %90'ında 44 haftadan önce başlamaktadır. Zon II'den Zon III'e geçerken rezolusyona uğrayan ROP'ların %99'u olumlu sonuçlanmaktadır. Öte yandan, tedavi edilmeyen ciddi ROP olguları genelde kötü prognozla ilişkilidir (21).

Amerikan Pediatri Akademisi ve Amerikan Oftalmoloji Akademisi 2018 yılından itibaren doğum ağırlığı ≤ 1500 gram ve/veya gestasyon yaşı ≤ 30 hafta doğan tüm bebekler ile gestasyon yaşı 30 haftadan büyük, doğum ağırlığı 1500–2000 gram arasında ve klinik olarak problemleri olan, kardiyopulmoner destek gerektiren bebeklerin taranmasını önermektedir (19). Ülkemizde yapılan TR-ROP çalışmasında daha büyük ve daha matür bebeklerde ciddi ROP olgularının saptanması üzerine Türk Neonatoloji ve Türk Oftalmoloji Derneklerinin 2021'de yayınladığı Türkiye Prematüre Retinopatisi Rehberi Güncellemesine göre gebelik yaşı <34 hafta ya da doğum ağırlığı ≤ 1700 gram olan bebekler ile gebelik yaşı ≥ 34 hafta ya da doğum ağırlığı >1700 gram olup kardiyopulmoner destek tedavisi uygulanmış veya "bebeği takip eden klinisyenin ROP gelişimi açısından riskli gördüğü" bebeklerde ROP muayenesi yapılması önerilmektedir (10).

Hastaların ilk oftalmolojik muayenesi GY 27 haftadan küçük olan bebeklerde -31. haftada, GY ≥ 27 hafta olan bebeklerde ise postnatal 4. haftada yapılmalıdır.

TEDAVİ

Geçmişte daha çok kriyoterapi kullanılırken, günümüzde daha geniş bölgelere daha kolay ulaşabilmesi, daha az enflamasyon ve ileri dönem görme bozukluklarına yol açması ve daha az genel anestezi gereksinimi nedeniyle lazer fotokoagülasyon ROP tedavisinde standart tedavidir (22). Tedavi ile anormal damarlanmaya neden olan anjiyojenik faktörleri üreten avasküler periferik retinanın ablasyonu amaçlanmaktadır. İşlem genel anestezi ya da sedasyon altında yapılabilir. Lazer tedavisi sonrası ağrı, apne, bradikardi, kemozis, vitreus içi hemoraji, enfeksiyon, iris ve lens yanıkları, katarakt, posterior sineşi, glokom, görme keskinliğinde ve sıklıkla görme alanında azalma görülebilir. Katarakt, diod lazer tedavisi uygulanan vakalarda argon lazer tedavisi uygulanan vakalara göre daha az görülür (10).

Son yıllarda daha az invaziv yaklaşımların arayışı ile intravitreal anti-VEGF tedavisi hem Türkiye’de hem de dünyada uygulanmaya başlanmıştır. Anti-VEGF monoklonal antikoru olan bu ilaçlar arasında en sık kullanılanları Bevacizumab, Ranibizumab, Pegaptanib ve Aflibercept’tir (2). Kriyoterapi ve lazer fotokoagülasyon periferik avasküler retinanın ablasyonunu hedeflerken, intravitreal anti-VEGF enjeksiyonu retinadaki VEGF sinyalizasyonunu fizyolojik düzeylere çekmeyi amaçlamaktadır. Lokal anestezi altında yatak başı uygulanabilmesi ile daha kolay ve hızlı bir girişimdir, korneal ve lens opasitesi olan ya da pupil dilatasyonu yeterli olmayan hastalarda kullanılabilir ve görme alanında daralmaya yol açmamaktadır (23). Bevacizumab ve lazer fotokoagülasyonun karşılaştırıldığı çok merkezli “Becavizumab Eliminates the Angiogenic Threat for Retinopathy of Prematurity” (BEAT-ROP) çalışmasında Zon I Evre 3 ROP veya posterior Zon II ROP’ların tedavisinde bevacizumab kullanımı sonrası rekürrens ve yapısal anormalliklerin (retinal ayrılma, makülo-rektopi) daha az olduğu bildirilmiştir (23). Öte yandan aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerde anti-VEGF ajanların kullanımının uzamış sistemik süpresif etkileri olduğu, yaşamsal organların gelişimini etkileyebileceği gösterilmiştir (24). Bazı çalışmalarda da anti-VEGF tedavi uygulanan bebeklerde nörogelişimsel sorunların daha fazla olduğu, Bayley III bilişsel ve dil skorlarının lazer fotokoagülasyon tedavisi alanlara göre daha düşük olduğu bildirilmiştir (25,26). Bu konuda uzun dönem değerlendirmeleri içeren çalışmalara ihtiyaç vardır. Zon I veya posterior Zon II’de ROP, A-ROP varlığı, makulanın halen vaskülarize olmadığı posterior hastalık, retinanın görülmesini zorlaştıracak durumların varlığında (pupil dilatasyonunun yetersiz olduğu gözler, kornea veya lens opasitesi, vitreusun hemorajik veya bulanık olduğu durumlar) ve genel durumu genel anestezi ile lazer tedavisini kaldıramayacak kadar sorunlu olan bebeklerde anti-VEGF tedavisi ön planda düşünülebilir (10).

Lazer tedavisi sonrası rekürrensler genelde 3-4 hafta sonra görülürken anti-VEGF tedavi sonrası daha geç rekürrensler bildirilmiştir, bu nedenle bu hastaların daha uzun süreli, PM en az 60 haftaya kadar izlenmesi gerekmektedir.

Retinal dekolman gelişen hastalarda cerrahi tedavi gerekmektedir, yine de vizüel prognoz genel olarak kötüdür. Cerrahi tedavide skleral çökertme ya da lens koruyucu vitrektomi yapılmaktadır. Cerrahi ile vitreoretinal traksiyona yol açan kısımların rahatlatılması amaçlanmaktadır. Evre 4 ROP hastalarda Evre 5’e progresyonu engellemek amacıyla lens koruyucu vitrektomi yapılması önerilmektedir. Cerrahi uygulanan olgularda sonuçlar Evre 4a hastalarda daha iyi olmakta, anatomik başarı ve görme keskinliği Evre 4b ve Evre 5 hastalarda çok daha düşük olmaktadır (2,22).

PROGNOZ

Seyri değişken olan hastalıkta Zon II başlangıçlı ve yavaş seyirli hastalık genellikle tam iyileşme veya parsiyel retinal skar ile sonuçlanır. Zon III başlangıçlı olanlar en iyi prognozu gösterir ve tam iyileşme görülür. Zon I başlangıçlı, hızlı seyirli hastalık, “artı” hastalık ve retina dekolmanı kötü prognoz ile ilişkilidir. Gerileme gözlenen hastaların %55’inde 6–10 yıl içinde oftalmolojik problemler gelişmekte, hafif ROP saptanan ve retinada skar dokusu olmayan bebeklerde miyopi, şaşılık, nistagmus ve amliyopi term bebeklerle kıyaslandığında daha fazla bulunmuştur. “Artı” hastalık bulunan veya evre 3 ve üstü ROP gelişen ciddi ROP vakalarında uzun dönemde %7-15 oranında görme problemleri bildirilmiştir. Ciddi ROP gelişen ve/veya tedavi gören hastalarda glokom, retina dekolmanı, nistagmus, katarakt, optik atrofi, makuler problemler, mikrokornea, fitizisbulbi, kırma kusurları gibi oftalmolojik morbiditeler gelişebilir (10). Yüksek miyopi gelişimi anti-VEGF tedavisinde lazer fotokoagülasyona kıyasla daha az görülmektedir (2). Tedavi uygulanmış ya da uygulanmamış tüm bebeklerin ilk 6 ay-1 yılda ve ardından okul çağına kadar yılda bir oftalmolojik muayene kontrollerinin yapılması gereklidir.

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIMDA SEPSİS YÖNETİMİ

SELİM SANCAK

Yaşamın ilk 28 gününde, enfeksiyon klinik belirti ve bulgularıyla birlikte kan kültüründe özgül etkenin üretilmediği tablo neonatal sepsis olarak adlandırılır. Belirti ve bulgularının nonspesifik olması ve tanı koyduracak yüksek derecede özgül ve hassas testlerin olmaması ve de hızlı tanınıp tedavi edilmemesi durumunda ölümle sonuçlanabilmesi nedeniyle önemlidir.

Neonatal sepsis sıklığı tanımlama ve çalışılan popülasyona göre değişmekle birlikte 1-5/1000 canlı doğumdur. Tüm Dünya'da sıklığı 22/1000 canlı doğum iken, mortalite oranı 11-19/100 gibi yüksektir.

Başlangıç zamanına göre; hastanede yatan yenidoğanlarda <3 gün, toplum kaynaklı vakalarda ise <7 günden önce tanı alan olgular erken sepsis (ES), bu süreden sonra tanı koyulan durumlar ise geç sepsis (GS) olarak adlandırılır.

Enfeksiyon kliniği ve laboratuvar belirteç pozitifliği ile birlikte kan kültüründe üreme olmasına kanıtlanmış sepsis denirken kan kültüründe patojen üretilmemesi durumu klinik sepsis olarak adlandırılır. Risk etkeni olan durumda klinik belirti olsun ya da olmasın izlemde sepsis belirtilerinin ortaya çıkmasına ise şüpheli sepsis denir.

Pretemlerde term yenidoğanlara göre sepsis sıklığı 3-10 kat kadar fazladır. Erken membran rüptürü ve koryoamniyonit durumunda sepsis riski %1-3'dür. Maternal rektovaginal grup B streptokok (GBS) kolonizasyonu ABD'de %15-40 iken ülkemizde %2-10 saptanmıştır. Başlıca antenatal risk faktörleri: fetal distres, düşük APGAR skoru, doğumda canlandırma ve çoğul gebeliktir. Postnatal dönemde ise: sık kan alınması, tekrarlayan entübasyon, uzamış mekanik ventilasyon süresi, intravenöz kateter kullanılması, uzun TPN süresi, mide asiditesini azaltıcı ilaç tedavileri ve yetersiz anne sütü öne çıkmaktadır.

Erken başlangıçlı sepsiste en sık GBS ve E. coli (vakaların yaklaşık %70'i) izlenirken, GS'de ise; hastane kaynaklı olanda koagülaz negatif stafilokok, gram (-) basiller ve S. aureus ön plandayken, toplum kaynaklı olanda GBS ve E. coli sıklıkla izlenir.

Maternal obstetrik komplikasyonlar nedeniyle, kontamine amniyotik sıvıdan ve vaginal doğum sırasında flora bakterilerinin vertikal geçişi ES patojenezinin temelini oluşturur. Forseps ile doğum ve intrauterin monitorizasyon için elektrot kullanılmasıyla epitel bariyerin hasar görmesi patojenlerin invazyonunu kolaylaştırır. Çoklu organ tutulumunun olduğu fulminan seyir ile mortalite %20'lere kadar çıkabilmektedir. Geç sepsis patojenezinde ise genelde maternal risk faktörleri yokluğunda, santral kateterizasyon gibi invaziv girişimlerin de kolaylaştırılmasıyla, bakım sağlayanlar ya da çevresel temas ile horizontal geçiş olur. Menenjit gibi fokal enfeksiyon odağının sık görüldüğü sinsi ya da akut başlangıçla mortalite %5 düzeyindedir.

Patojenlerle immün hücrelerin karşılaşmaları sonucu açığa çıkan sitokinler: 1. Vazodilatasyon, göreceli hipovolemi; distribütif şoka, 2. Endotel hasarı sonucu mikrodolaşımda bozulmaya, 3. Oksijen sunumunun bozulmasıyla hücresel hasara yol açarak çoklu organ yetersizliği ve ölüme kadar ilerleyen süreci başlatırlar.

Sepsis tanısı konduğu zamana göre değişmek üzere belli belirsiz bulgulardan derin şoka kadar uzanan klinik gözlenir. Sıcaklık instabilitesi, iritabilite ya da letarji, solunum sıkıntısı, beslenmede azalma, taşikardi, dolaşım bozukluğu ve hipotansiyon gözlenen bulgulardır. Klinik olarak bilinmesi gereken en önemli nokta; semptom ve bulguların nonspesifik ve belli belirsiz olması nedeniyle, risk faktörleri ışığında yüksek şüphe ile yaklaşılmalı, özellikle normalden sapan aktivite ve beslenmede azalmaya dikkat edilmelidir.

Tanıda altın standart kan kültüründe etkenin üretilmesidir. Duyarlılığı %50-80 arasındadır. Üremelerin %90'ı ilk 48 saatte saptanır. Sepsis belirtisi nedeniyle antibiyoterapi başlanacak her hastadan BOS kültürü alınmalıdır. Risk faktörleri nedeniyle antibiyoterapi başlanan ES vakalarında kan kültüründe üreme olması durumunda mutlaka BOS kültürü alınmalıdır. Menenjit vakalarının %25-30'unda kan kültüründe üreme olmadığı da unutulmamalıdır.

Beyaz küre sayısı kanıtlanmış sepsis vakalarının %50'sinde normal aralıkta olması nedeniyle iyi bir göster-

ge değildir. Nötropenin pozitif prediktif değeri yüksek iken immatür/matür nötrofil oranının > 0.2 olması anlamlı kabul edilmektedir. Trombositopeni nonspesifik, duyarlılığı düşük (%50) ve geç bir bulgudur.

C reaktif protein (CRP) enfeksiyonun 4-18. saatleri arasında yükselmeye başlar, >1 mg/dl yüksek kabul edilir, 12 saat ara ile artış eğiliminde olması enfeksiyon lehinedir, 24 saat ara ile iki negatif değer saptanması %99.7 sepsisi dışlar. Maternal ateş, zor doğum ve perinatal asfiksi gibi bir çok durumda artabilir, yani özgüllüğü düşüktür. Enfeksiyon kliniği olmadan sadece CRP yüksekliği ile antibiyoterapi başlanmamalıdır.

Prokalsitonin, endotoksin teması sonrası 2-4. saatte yükselmeye başlar, 24. saatten sonra >2 ng/ml yüksek kabul edilir. Doğum sonrası, preeklampsi, koryoamniyonit, doğum asfiksisi gibi durumlarda da yükselmesi özgüllüğünü azaltmaktadır.

Kardiyopulmoner monitorizasyon ile uygun oksijenizasyon ve perfüzyonun sağlanması, hipoglisemi ve metabolik asidozun önlenmesi, normal sıvı ve elektrolit dengesinin sağlanması destek tedavisini oluşturur.

Erken sepsis tedavisinde ilk seçenek olan ampisilin ve gentamisin etkinliği değişik çalışmalarda %90-94 bulunmuştur. Sefalosporinler listeryaya etkisizdirler ancak menenjit düşünüldüğünde, kritik hastalarda üçüncü olarak eklenebilirler.

Toplum kaynaklı GS'de yine ilk seçenek ampisilin ve gentamisin olurken, hastane kaynaklı GS'de ise öncelikli olarak koagülaz negatif stafilokoklar ve *S. aureus* kapsayacak şekilde ampisilin yerine vankomisin ile gentamisin kombine edilmelidir. Tabi hastane ortamında ki direnç paterni ve kültür sonuçlarına göre antibiyoterapi değiştirilmelidir. Hastane kaynaklı GS'de hızlı direnç gelişmesi nedeniyle sefalosporinlerin kullanımı önerilmez.

Antibiyoterapi dışında nötropenik vakalara G-CSF ve ciddi dolaşım bozukluğu ile giden vakalara pentoksifilin ek tedavi olarak verilebilir. Artık İVİG tedavisinin sepside yeri olmadığı kabul edilmektedir.

Kültür kanıtlı gram pozitif sepsis tedavisinde antibiyoterapi süresi 10 gün, menenjitte ise 14 gündür. Gram negatif sepsiste 14 gün, menenjitte ise 21 gün yada steril kontrol kültürü takiben 14 gün, hangisi daha uzunsa antibiyoterapi verilmelidir. Şüpheli sepsis vakalarında sistemik enfeksiyon kliniği ile laboratuvar belirteç pozitifliği de varsa antibiyoterapi 5-10 güne uzatılmalıdır.

Gestasyon haftasının küçülmesi ve patojenin cinsi mortaliteyi artıran başlıca faktörlerdir. Tüm Dünya'da neonatal sepsis sıklığı 22/1000 canlı doğum iken mortalite oranı 11-19/100 saptanmıştır. Sepsis, prematüre komplikasyonları ve asfiksi ile birlikte neonatal ölüm nedenleri arasında ilk üç sıradadır. Uzun dönemde sağlanan vakalar serebral palsy ve nörogelişimsel gerilik için artmış risk altındadırlar.

ALERJİ KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

Astımlı Çocuğu Nasıl Tedavi Edelim

Hikmet Tekin Nacaroğlu

Astım, değışken hava yolu obstrüksiyonu ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Kronik inflamasyon tekrarlayan hışıltı, öksürük, nefes darlığı ve göğüs ağrısı epizotlarıyla karakterize solunum yollarının aşırı duyarlılığına neden olur. Akut astım atağı, havayolu daralması ile ilişkili olarak nefes darlığı, öksürük, hışıltı ve/veya göğüste sıkışma hissinin olması gibi astım semptomlarının bir ya da birkaçının akut ya da subakut olarak ortaya çıkması olarak tanımlanmaktadır. Ataklar önceden astım tanısı almış hastada görülebileceğı gibi, bazen da astımın ilk prezentasyonu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Astım atağı dış uyaranlar (viral infeksiyonlar, polen veya hava kirliliğı gibi) ve/veya tedaviye kötü uyum ya da tedavinin yetersiz olması nedeni ile de ortaya çıkabilir.

Astımda semptomların önlenmesi ve atakların tedavisinde kontrol odaklı yaklaşım esastır. Bu sayede semptomlar önlenabilir veya en aza indirilebilir, kurtarıcı ilaç gereksinimi kalmayabilir ya da en aza indirilebilir, normal veya normale yakın solunum fonksiyonları sağlanabilir. Egzersiz de dahil olmak üzere herhangi bir aktivite kısıtlılığının olmaması sağlanabilir. Ataklar önlenabilir veya çok nadir olması sağlanabilir.

Astımda semptomların önlenmesi için ve astım atak tedavisinin en uygun şekilde yapılabilmesi amacıyla klinik pratiğimizde kullandığımız bir takım rehberler mevcuttur. Bu rehberlerden en yaygın kullanılanlar "GINA" (Global Initiative for Asthma) ve "National Asthma Education and Prevention Program"dır. Ülkemizde ise Toraks Derneğı öncülüğünde hazırlanan "Astım Tanı ve Tedavi Rehberi" bulunmaktadır.

Astım kontrolü denince hem semptomların kontrolü hem de gelecek risklerin azaltılması anlaşılır. Son 4 haftada; haftada 2 den fazla gündüz semptomu, astım nedeni ile herhangi bir gece uyanma, SABA ya haftada 2 den fazla gereksinim duyma ve astım nedeni ile herhangi bir aktivitede kısıtlanmadan hiçbiri yoksa hasta tam kontrollü; 1-2 si varsa kısmi kontrollü, 3-4 ü varsa kötü kontrollü olarak sınıflandırılır.

Astım tedavisinde kullanılan ilaçlar

1) Kontrol edici ilaçlar:

- ✓ İn hale steroidler
- ✓ İn hale steroid -uzun etkili beta 2 agonist sabit kombinasyonları
- ✓ Lökotrien reseptör antagonistleridir

2) Semptom giderici ilaçlar

- ✓ Hızlı etkili beta 2 agonistler
- ✓ Kısa etkili, inhale antikolinergikler
- ✓ Düşük doz inhale steroid formoterol kombinasyonu
- ✓ İn hale sistemik steroid
- ✓ Magnezyum sülfat
- ✓ Kısa etkili teofilin

3) İlave tedaviler:

- ✓ Uzun etkili antikolinergikler
- ✓ Yavaş salınımlı teofilin
- ✓ Uzun süreli düşük doz oral steroid
- ✓ Anti IGE, Anti IL-5/5R ve anti IL-4R

✓ İmmunoterapi

Astım tanısı konulur konmaz hastalara atak sıklığına göre kontrol edici ilaçlarla tedavi başlanmalıdır. Daha önce hiç tedavi almamış, astım tanısı yeni konmuş hastada semptomların sıklığı ve risk faktörlerinin bulunmasına göre tedavinin başlanacağı basamağa ve ilaca karar verilir. Günümüzde astımın ağırlığı, semptom atakları kontrol altında tutabilen en düşük ilaç gereksinimine göre sınıflandırılır. En az 3 ay boyunca kontrol altında olan hasta basamak 1-2 tedavisi ile kontrol altındaysa hafif astım ,basamak 3 tedavisi ile kontrol altındaysa orta astım, basamak 4-5 ile tedavi ancak sağlanıyor hatta sağlanamıyorsa ağır astım olarak sınıflandırılır.

Astımlı Hastanın İzlem Sıklığı

Astımlı olguların düzenli aralıklarla izlem şarttır. Astım atak sonrası 1. hafta hasta kontrole gelmelidir. İdame tedavisi ile kontrol sağlanana kadar her ay; kontrol sağlandıktan sonra 3 ayda bir değerlendirilmelidir. Tedavi başlamadan ve başladıktan 3 ay sonra SFT tekrarlanmalı, her muayenede astım kontrol durumu, riskler, tedaviye uyumu, inhaler kullanma becerisi, gelişebilecek komorbiditeler açısından değerlendirilmelidir. Çocuklar ilaç yan etkileri açısından izlenmeli; yılda 1 boy ölçümü yapılmalıdır. Sık sistemik steroide maruz kalan ya da yüksek doz inhale steroid ile izlenen hastalar büyüme gelişme açısından daha yakından izlenmelidir.

Akut Ürtiker Anjioödem Yönetimi

Emre Akkelle

¹SBÜ Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Eah,Çocuk Alerji-İmmunoloji Bölümü

TANIM: Ürtiker,dermişin üst tabakasını tutan,deriden kabarık, basmakla solan,kaşıntılı,24 saatten kısa sürede kaybolan,kırmızı ya da pembe renkli, sınırları belirgin, genelde çevresinde eritem halkası bulunan ,ödemli papül ve plaklarla ortaya çıkan lezyonlardır. Derinin daha alt tabakalarını,cilt altını, mukozaları tutan form ise anjioödem olarak tanımlanır. Göz kapağı, dil, dudak,el,ayak ve genital bölgede görülür. Ürtikerin aksine kaybolması 72 saati bulabilir. Kaşıntıdan çok ağrı ve yanmaya neden olur.Olguların yarısında akut ürtiker anjioödem(AÜA) bir arada bulunurken %40'ında sadece ürtiker,%10'u ise sadece anjioödemle karakterizedir.

PATOFİZYOLOJİ: Ürtiker gelişiminden ana sorumlu hücreler mast hücreleri ve bazofillerdir. İmmunolojik ya da non immünolojik mekanizmalarla aktive olurlar. Histamin ana vazoaaktif mediatördür.PAF,lökotrienler,substans P, prostoglandinler diğer önemli mediatörlerdir. Salınan mediatörler vazodilatasyona,duyusal sinir aktivasyonuna ve plazma ekstrasvazasyonuna yol açarlar. Özellikle ACE inh kullanımına bağlı ya da Herediter anjioödemde bradikinin aracılı mekanizma rol oynar. Artmış bradikinin seviyesi vazodilatasyon,-vasküler permeabilite artışı ve ağrı ile ilişkilidir.

SINIFLAMA: Altı haftadan kısa süren ürtiker akut ürtiker; 6 haftadan daha uzun süren ise kronik ürtiker olarak sınıflandırılır.

EPİDEMIYOLOJİ: Çocuklarda akut ürtiker, kronik ürtikere göre daha sıktır. Küçük çocuk ve atopiklerde görülme sıklığı artar. Çocuklarda AÜA sıklığının %2-6.7 arasında değiştiğini gösteren çalışmalar vardır.

ETYOLOJİ: Viral,bakteriyel,paraziter enfeksiyonlar , besinler ve ilaçlar en sık görülen AÜA nedenleri olsa da hastaların çoğunda spesifik bir neden bulunamaz.

TANI: Öykü ve fizik muayene ile tanı koyulur. Yakın zamanda geçirilen enfeksiyon varlığı, ilk kez tüketilen farklı bir besin öyküsü varsa besinle döküntü arasında geçen süre, kullanılan ilaçlar, ilaç tedavisinin kaçınıcı gününde ve kaçınıcı dozdan sonra döküntünün ortaya çıktığı sorgulanmalıdır.Fizik muayenede aktif enfeksiyon olup olmadığı değerlendirilmelidir. Basmakla solan, kabarık,pembe kırmızı renkli,sınırları belirgin,genelde çevresinde eritem halkası bulunan farklı büyüklükte papül ve plakların ve/veya anjioödem görölmesi ile tanı koyulur. AÜA tanısında rutin laboratuvar tetkiklerine gerek yokur ve önerilmez. Ürtiker etyolojisinden sorumlu bir besinden şüpheleniliyorsa bu amaçla spesifik IgE ve deri prik testi seçilmiş hastalardan istenebilir. Besin alerjisi sıklığı AÜA 'de gerek ebeveynlerin gerekse hekimlerin sandığından çok daha düşüktür.

AYIRICI TANI: Ürtikeryal vaskülit,lokositoklastik vaskülitler, infantil hemorajik ödem,ürtikerya multiforme,anafilaksi,herediter anjioödem,oto inflamatuvar hastalıklar,serum hastalığı benzeri reaksiyonlar ayırıcı tanıya girerler.

TEDAVİ -PROGNOZ: AÜA tedavisi semptomatiktir. İlk tercih edilecek ilaçlar 2.kuşak H1 reseptör antagonistleridir. Desloratadin,setrizin,levosetrizin, feksofenadin,rupatadin kullanılabilir. Desloratadin ülkemizde 6.aydan itibaren kullanım ruhsatına sahip olması ile diğerlerinden ayrılır.Acil servis başvurularında parenteral antihistaminik olarak ülkemizde bulunan feniraminin sıklıkta kullanıldığı görölmektedir. Sistemik steroid yaygın tutulumu olan ve ciddi anjioödem olan hastalarda kısa süreliğine kullanılmalıdır. AÜA sıklıkla 7-10 gün içinde kaybolur.

Döküntülerde ayırıcı tanı, Hangisi alerjik?

Çiğdem Aydoğmuş

Döküntü , hastalıkların seyri sırasında deride beliren kırmızı renkli lezyonlar olarak tanımlanmaktadır. Terminolojide rash, ekzanem olarak da adlandırılmaktadır.

Çocukluk çağında ayaktan poliklinik başvurularının önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Bulaşıcı hastalıkların majör bulgusu olabildiği gibi hastalığın seyri sırasında minör bir bulgu olarak da karşımıza çıkabilir. Döküntüler, lezyonun niteliğine göre maküler, papüler, veziküler, bül, ürtiker, plak, nodül ve püstül olarak sınıflandırılabilir (Tablo I).

Tablo 1. Derinin Primer Elementer Lezyonları

Lezyon Tipi	Tanım
Makül	Deri seviyesinde herhangi bir boyuttaki renk değişiklikleri
Papül	Deriden kabarık, solid, çapı 0.5 cm'yi geçmeyen kabarıkliklar
Plak	Deriden kabarık çapı 0,5 cm üzerinde olan kabarıkliklardır. Çoğunlukla papüllerin birleşmesi ile oluşu.
Ürtiker	Yuvarlak, oval, deriden kabarık, sert, üzeri düz, skuamsız lezyonlar
Purpura	Basmakla kaybolmayan, deri seviyesinde ve eritrositlerin ektravazasyonuna bağlı olarak meydana gelen döküntüler
Vezikül	Sınırları belirgin, çapı 0,5 cm'yi geçmeyen içi sıvı dolu kabarcıklar
Bül	Vezikül ile aynı, ancak çapı 0,5 cm'nin üzerinde olan lezyonlar
Püstül	İçi pürülan materyalle dolu deriden kabarık lezyon
Nodül	Papüle benzer fakat dermis veya subkutan dokuda daha derin yerleşimli, papülden boyutundan ziyade palpe edilebilmesi ve daha derinde olmasıyla ayrılır.

Hastalıklara göre görülen döküntü tipleri Tablo II 'de verilmiştir.

Tablo 2. Deri döküntüleri ve görüldüğü önemli hastalıkları (1-3).

Lezyon Tipi	Hastalık
Makülopapüler Döküntü	Kızamık, Kızamıkçık, Suçiçeği, Çiçek, Enfeksiyöz Mononükleoz, ECHO virüs enfeksiyonları, Eritema İnfeksiyozum, Sifiliz, Tifüs grubu hastalıklar, Tifo, Lyme Hastalığı, leptospiroz, Kandidiyazis, Meningokoksemi, HIV
Eritem	Kızıl, Stafilokoksik Toksik Şok Sendromu, Kawazaki Sendromu
Vezikül ve Bül	Çiçek, Suçiçeği, Zona, Herpes Simplex enfeksiyonu, Enterovirus enfeksiyonu, Vibrio Fulnificus
Püstül	Streptokok enfeksiyonu, Stafilokok enfeksiyonu, Pseudomonas enfeksiyonu, Meningokoksemi, Gonokoksemi, Şarbon
Nodül	Noneritematoz Candida enfeksiyonu, Nokardiya enfeksiyonu, Atipik Mikobakteriler, Eritema Noduzum, Tüberküloz, Lepa, SLE, Sarkoidoz, Ülseratif kolit, Crohn koliti, Behçet hastalığı, ilaçlar
Purpura	<i>N. meningitis</i> , Riketsiya enfeksiyonu, EBV, CMV, Coscackie A9, Echovirus

Döküntünün nedeni viral ya da bakteriyel bir enfeksiyon, vaskülit, alerjik bir reaksiyon ya da reaktif bir dermatoz olabilir. Mevsimsel olabileceği de unutulmamalıdır.

Döküntünün karakteri, eşlik eden diğer bulgular ilre bir arada değerlendirildiğinde tanı koydurucu olabilir. Dolayısıyla doğru tanı için ayrıntılı bir öykü ve fizik muayene şarttır.

Öyküde hastanın geçirdiği döküntülü enfeksiyon hastalıkları, aşı takvimi, medikal tedavi alıp almadığı, risk grubunda olup olmadığı, seyahat, hasta kişilerle temas, aldığı gıdalar, alerji varlığı sorgulanmalıdır. Döküntü – ateş ilişkisi, prodrom belirtilerin varlığı, döküntünün morfolojik özelliği, dağılımı, kaşıntı varlığı öyküde

sorulması gereken diğer özelliklerdir.

Fizik muayenede hastanın vital bulguları, eşlik eden spesifik bulgular, döküntünün tipi, eşlik edebilecek LAP, organomegali, mukoza tutulumu değerlendirilmelidir.

Enfeksiyon hastalıkları seyri sırasında ortaya çıkan döküntülere genellikle ateş eşlik eder, döküntü ile ateşin ortaya çıkış süresi arasında bir ilişki vardır. Bazı tablolarda prodrom belirtiler eşlik edebilir ör; kızamık, kızamıkçık. Romatolojik tablolarda döküntü ile birlikte ateş, LAP, organomegali saptanabilir. Alerjik reaksiyonlarda ise döküntülere genellikle ateş eşlik etmez, kaşıntı ön plandadır.

Bazı tablolarda sadece öykü ve fizik muayene ile tanı konulabilirken bazı tablolarda laboratuvar testlerine gerek duyulabilmektedir. Laboratuvar testlerini belirlenken yine öykü ve muayene bulguları rol oynamaktadır.

Egzema Tedavisinin Olmazsa Olmazları

Esra Özek Yücel

Atopik Dermatit (AD) tedavisinin ana amaçları tetikleyici faktörlerin azaltılması, kaşıntı başta olmak üzere semptomların tedavisi, alevlenmelerin önlenmesi ve tedaviye bağlı yan etkilerin en aza indirilmesidir. Bunun için uzun süreli hasta hekim işbirliğini gerektiren öncelikle cildin nemlendirilmesi ve deri bariyerinin düzeltilmesini, sonrasında da derideki enflamasyonu baskılamayı hedefleyen tedavi yaklaşımları önerilmektedir.

1.)Hasta ve Ailesinin Eğitimi

Hastalığın alevlenmeler ile giden süregen seyri hakkında aile ve hasta bilgilendirilmelidir. Cilt bakımı, tetikleyiciler ile ilgili verilecek bilgilerin yanı sıra hasta için tedavi seçeneklerinin sunulması tedavide aktif rol oynayacak hasta ve ailesinin sürece dahil olmalarına olanak sağlamaktadır.

2.)Tetikleyicilerin önlenmesi

AD'li hastalarda cilt kuruluğu, terleme, kuru hava, stres gibi etmenler egzema alevlenmesine ya da egzema şiddetinin artmasına neden olabilir.

- **Giysiler:** Yünlü, sentetik, dar kıyafetler yerine pamuklu, rahat ve yumuşak kumaşlı olanlar önerilmektedir.
- **Ev içi alerjenler:** AD'li hastalarda saptanan solunum alerjenlerinden kaçınma (ev tozu, küf, hayvan epiteli) alevlenmeleri azaltabilir.
- **Besin alerjenleri:** AD'li hastaların yaklaşık %30-40'ına besin alerjisi eşlik etmektedir. Böyle bir durum saptandığında besin eliminasyonu önerilmekte ve egzema alevlenmeleri azalabilmektedir.
- **İrritanlar:** Ev içinde maruz kalınan sigara dumanı, tekstil ve mobilya cilası gibi malzemeler, polivinil klorür (PVC) kaplamalar, parfüm ve temizlik maddeleri ile direk temas önlenmelidir. Hava kirliliği, egzoz dumanı gibi ev dışı iritanlar da AD lezyonlarını kötüleştirebilir.

3.)Topikal Tedaviler

- **Cildin nemlendirilmesi**

AD tedavisinin ana unsuru cildin nemini sağlamak ve sürdürmektir. Bunun için günde iki kez ve her banyo sonrası nemlendirici kullanımı önerilmektedir. Nemlendiriciler değişik oranlarda yumuşatıcı (emolient), nem tutucu (humektanlar; üre, gliserol...) ve kapatıcı (oklüziv; vazelin, dimetikon...) içermektedir. Derinin lipid bileşenini taklit ederek su içeriğinin artmasını, transepidermal sıvı kaybının azalmasını, lipid bariyerin etkinliğinin artırılmasını sağlayarak deri bütünlüğünü ve bariyer fonksiyonlarının devamını sağlar.

Glisiretinik asid doğal bir anti-enflamatuvar hiyalüronik asid nemlendirici olarak, shea yağı, trigliseridler, çoklu satüre olmamış yağ asitleri stratum korneuma penetre olarak deri bariyerini kuvvetlendirir. Lipit (palmitoil etanolamid, glisiretinik asit gibi) içeren, ya da 3:1:1 oranında seramid, serbest yağ asidi ve kolesterol içeren yeni nemlendiriciler mevcuttur.

Nemlendiriciler krem, merhem, yağ ve losyon formunda olabilmektedir. Hangi formun (hidrofilik ya da lipofilik) kullanılacağı hastanın cilt özelliğine göre değişmektedir. Kış aylarında daha yüksek lipit içerikli nemlendiriciler tercih edilebilir Su bazlı losyonlar evaporasyon nedeniyle cilt kuruluğunu arttırabilir. Üre ve propilen glikol içerikli emolyentler cilt irritasyonu ve muhtemel toksik etki nedeniyle iki yaş altında tercih edilmemelidir. Çocuklarda haftada 100 gr, erişkinlerde 250 gr nemlendirici kullanım önerilir. İdeal nemlendiriciden beklentimiz stratum korneumu hızlı ve yeterince hidrate etmesi, epidermal sıvı kaybını azaltması, deri lipitlerinin onarımını sağlaması, emilimi, dağılımı ve uygulaması kolay olması, iritan ve alerjen olma-

ması, koruyucu madde ve parfüm içermemesidir. Sonuç olarak en iyi nemlendirici hasta uyumunun en iyi olduğu nemlendiricidir.

- **Topikal kortikosteroidler**

Topikal glukokortikosteroidler AD tedavisinde tercih edilecek ilk anti-enflamatuvar ilaçlardır. Etkilerini antijen sunan hücreler, T lenfositler ile etkileşime girerek ve pro-enflamatuvar sitokinlerin salınımını baskılayarak gösterirler. Kaşıntı, akut ve kronik lezyonların giderilmesinde etkilidir. Topikal kortikosteroid tercihi hastanın yaşı, lezyonların lokalizasyonu ve yaygınlığına göre seçilebilir. Topikal kortikosteroidlerin potansi derecelendirilmiştir. Cildin ince olduğu yüz, göz kapağı, kıvrım bölgelerinde düşük potensli olanlar tercih edilmelidir. Enflamasyonu baskılayan ve kaşıntıyı gideren en düşük potensli kortikosteroid ile tedavi devam edilmelidir. Tercihen günde iki kez iki hafta kullanım önerilir.

Topikal kortikosteroidlerin lokal yan etkileri cilt atrofisi, ciltte pigmentasyon değişiklikleri, stria gelişimi, akneiform döküntülerdir. Genellikle geri dönüşümlü olmakla birlikte stria geri dönüşümsüz bir yan etkidir. Yüksek potensli formların uzun süreli kullanımı sistemik emilim ile adrenal supresyon ve iatrojenik Cushing gelişimi riski vardır.

Uygulanacak topikal kortikosteroid miktarı bir parmak ucu ünitesi; parmak ucundan distal deri kıvrımına kadar olan miktardır ve 0.5 grama denk gelmektedir. Bu miktar bir avuç içi bölgeye sürmeye yetecek kadardır. Topikal steroidlerin sistemik yan etkilerinden kaçınmak için süt çocuklarında ayda 15 gramdan fazla kullanım önerilmemektedir. Sık alevlenme gösteren atopik dermatitli hastalarda proaktif tedavi olarak egzemanın muhtemel alevlenme gösterdiği yerlere haftada 2 kez topikal kortikosteroid kullanılabilir. Hastaya göre değişmekle beraber dört aya kadar devam edilebilir.

- **Topikal kalsinörin inhibitörleri**

Atopik dermatit tedavisinde yerel tedavide ikinci seçenek de topikal kalsinörin inhibitörleridir. T lenfositlerin aktivasyonunu inhibe ederek, pro inflamatuvar sitokin salınımını azaltırlar. Pimekrolimus krem (%1) ve Takrolimus (%0.03 ve %0.1) krem ve pomad formları vardır. Orta potent kortikosteroidlere benzer etkinlik gösterdiği kabul edilmektedir. Günde 2 kez ve 6 hafta süre ile uygulanır. Genelde iki yaş üstü çocuklarda kullanılır. FDA muhtemel lenfoma ve cilt kanseri riski olabileceği için iki yaş altı hastalara kullanımını kara kutuya almıştır. Cilt atrofisine neden olmadığı için ince deriye sahip bölgelerde kullanılabilir, sistemik emilimi çok düşük olduğundan sistemik yan etki gelişmesi beklenmemektedir. Kullanılırken sırasında güneş ışınlarından sakınmak gereklidir, cilt renginde değişiklik yapabilir.

- **Crisaborole**

Topikal fosfodiesteraz 4 (PDE4) inhibisyonu yapan bir ilaçtır. FDA üç aydan büyük çocuklarda hafif-orta atopik dermatit tedavisinde kullanımını onaylamıştır. Crisaborole %2'lik pomadın adolesanlarda yapılan bir çalışmanın ön sonuçlarında atopik dermatit bulgularında iyileşme sağladığı gösterilmiştir.

4.)Sistemik Tedaviler

- **Sistemik kortikosteroidler**

AD tedavisinde sistemik kortikosteroid kullanımı nadiren gerekmektedir. Akut AD alevlenmesinde kısa süreli olarak kullanılabilir. Semptomlarda dramatik iyileşme görülse de ilacı kestikten sonra bulgulara şiddetli bir geri dönüş yaşanabilmektedir. Bu nedenle sistemik steroidin yavaşça kesilmesi, topikal kortikosteroid ve nemlendirici ile tedavinin devam edilmesi gerekir.

- **Siklosporin**

Daha çok şiddetli AD tedavisinde tercih edilmektedir. 2,5-5 mg/kg dozunda ikiye bölünerek başlanır, etki oluştuğunda da iki haftada bir 0,5-1 mg/kg azaltarak devam edilir. Hipertansiyon, hipertrikoz, hiperkolesterolemi, renal yetmezlik, diş etlerinde kalınlaşma, titreme ve halsizlik gibi yan etkileri olabilir

Azotipirin, Metotreksat, Mikofenolat mofetil ve İntravenöz immünoglobulin gibi sistemik ilaçlar ağır AD tedavisinde etkili olabileceği düşünülmektedir. Ancak bu konuda yapılan çalışmaların sonuçları çelişkili olduğundan daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

5.)Biyolojik ajanlar

- **Dupilumab**

IL-4 reseptörlerini hedefleyerek IL-4 ve IL-13' ü inhibe eden insan monoklonal antikordur. Orta ve ağır AD'li 12 yaş üstü hastalarda onay almıştır. Konvansiyonel immünsüpresif ilaçlara iyi yanıt vermeyen hastalara önerilmektedir.Yan etki olarak enjeksiyon yerinde kızarıklık, şişlik ve konjonktivit görülmüştür. Maliyet göz önüne alınarak tedavide tercih edilmelidir.

6.)Geliştirilmekte olan tedaviler

- **JAK inhibitörleri** (Topikal Tofacitinib ve oral Baricitinib)
- **IL 31'i hedef alan tedaviler** (Nemolizumab)
- **Anti IL 13 antikor** (Lebrikizumab)
- **Alitretinoin**
- **Apremilast** (Fosfodiesteraz 4'ü (PDE4))

7.)Diğer tedaviler

- **Lökotrien reseptör antagonistleri**

AD'li hastalarda alerjik astım, alerjik rinokonjonktivit eşlik ediyorsa montelukast kullanılabilir ancak yapılan çalışmalarda etkinlik ile ilgili çelişkili sonuçlar elde edilmiştir.

- **Oral antihistaminikler**

AD tedavisinde kaşıntının giderilmesi ancak altta yatan cilt kuruluğu, enflamasyonun baskılanması ile mümkün olacaktır. Bu nedenle yapılan çalışmalarda AD tedavisinde antihistaminiklerin kaşıntı üzerine etkileri, tedavi süresi, optimal dozu net belirlenememiştir. Ancak birinci kuşak, sedatif antihistaminikler kaşıntıya bağlı uyku sorunlarının giderilmesinde kullanılabilir.

- **Alerjen spesifik immünoterapi**

AD tedavisinde özellikle ev tozu akar duyarlılığı olan hastalarda subkutan ve sublingual alerjen spesifik immünoterapi (AİT) kullanımı ile ilgili yapılan çalışmaların sonuçlarına göre immünoterapi alan grupta tedavi başarısı daha iyi bulunmuştur. Ancak yapılan meta analizlerin sonuçları çelişkilidir. Özellikle solunumsal alerjene karşı deri delme testi ya da spesifik IgE ile duyarlılığın gösterildiği, temas ile alevlenmenin gözlenildiği AD'li hastalarda AİT fayda sağlayabilir.

- **Probiyotikler**

Gebelikte ve erken süt çocukluğu döneminde *Lactobacillus GG* kullanımının AD gelişimi ve olan AD şiddetini azaltmada etkili olabileceği düşünülmektedir. Ancak yapılan meta analizlerde çocuklarda probiyotiklerin egzema etkili bir tedavi seçeneği olmadığı gösterilmiştir. Çalışmalardaki sonuçlar yaş, probiyotik kullanım süresi ve probiyotik suşuna bağlı değişkenlik göstermiş olabileceği düşünülmektedir. Nemlendiricilere eklenmiş *Vitreoscilla filiformis* ve *Aquaphilus dolomiae* gibi non patojenik bakteriyel lizatları topical kullanımı ile ilgili çalışmalar da devam etmektedir. Bu formülasyonların bozulmuş cilt mikrobiyotasını düzeltebileceği öngörülmektedir.

Hangi Klinik Durumlarda Besin Alerjisi Düşünmeliyiz

Nurşen Cığerci Günaydın

Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D

Besin alerjisi bir besin tüketimi sonrası immünolojik mekanizmalar ile ortaya çıkan, besini her alımda tekrarlayan, hasta ve ailelerin yaşamını ciddi bir şekilde etkileyen önemli bir sağlık sorunudur. Besin alerjisi prevalansı çocukluk çağında giderek artmaktadır. Amerika Birleşik Devletleri'nde çocuklarda besin alerjisi sıklığı % 6 ile % 8 olarak bildirilmektedir.

Besin alımına bağlı olarak immün aracılı besin reaksiyonları olarak akut ürtiker, anafilaksi, oral alerji sendromu gibi IgE aracılı bulgular; besin proteini ilişkili enterokolit, proktokolit ve enteropati gibi non-IgE bulgular; atopik dermatit, eozinofilik gastroenterit ve özefajit gibi miks tip reaksiyonlar görülebilir. Çocuklarda en sık reaksiyona yol açan besinler inek sütü, yumurta, buğday, soya, yer fıstığı ve kuruyemişler, balık ve kabuklu deniz ürünleridir.

IgE aracılı besin alerjilerinde semptomlar besinin alımından yaklaşık 2 saat içinde (çoğunlukla dakikalar içinde) gelişir. Non-IgE aracılı yada miks tip besin alerjilerinde ise bulgular geç ortaya çıkar.

Besin alımına bağlı olarak hafif cilt bulgularından, yaşamı tehdit edici anafilaksiye kadar farklı bulgular gelişebilir. Bu bulgular ciltte kaşıntı, eritem/kızarıklık, ürtiker, anjiyoödem; göz bulguları olarak gözde kaşıntı, sulanma, konjonktival eritem, periorbital ödem; solunum yollarında burun kaşıntısı, konjesyon, rinore, hapşırık, ses kısıklığı, laringeal ödem, öksürük, hışıltı, dispne, göğüs ağrısı v.b bulgular; gastrointestinal sistemde ağız içinde kaşıntı veya anjiyoödem (dudak, dil, damak), kolik tarzı karın ağrısı, mide bulantısı, kusma ve ishal; Kardiyovasküler sistemde taşikardi, baş dönmesi, hipotansiyon v.b bulgular; generalize sistemik bulgular olarak anafilaksi, besine bağlı egzersiz ile indüklenen anafilaksi görülebilir.

Öyküde; besin alımı sonrası görülen semptomlar, semptom başlangıcı ile besin alımı arasında geçen süre, alınan besinin miktarı ve formu (çiğ/fırınlanmış), besinin tekrarlayan alımlarında reaksiyon öyküsü, reaksiyon döneminde enfeksiyon veya ilaç kullanımı öyküsü, egzersiz öyküsü, eşlik eden alerjik hastalık varlığı ve ailede alerjik hastalık öyküsü sorgulanmalıdır.

Akut ürtikerin %20'sinden besinler sorumlu olup ciltte kaşıntılı, ciltten kabarıp, kızarıklıklarla karakterizedir. Çiğ et, balık, midye, çiğ yumurta, sebze ve meyveler ile akut kontakt ürtiker de görülebilir.

Oral alerji sendromu (polen- besin sendromu): Polen duyarlılığı olan bireylerde polen ile benzer yapıda proteinlerin (çiğ ve kabuklu meyve/sebze) alımı sonrası dil, damak, boğazda kaşıntı, batma, yanma hissi gibi semptomlardan oluşur.

Besin alımına bağlı akut rinokonjunktivit, akut bronkospazm gibi bulgularda gelişebilir.

Non-IgE aracılı besin alerjilerinden besin protein ilişkili alerjik proktokolit genellikle yaşamın ilk 6 ayında başlayan, aralıklı kanlı mukuslu köpüklü, gevşek dışkı ile karakterizedir bir hastalıktır; bununla birlikte gaz artışı, ağırlı dışkılama ile birlikte kolik, aralıklı kusma veya bağırsak hareketlerinin sıklığında artış olabilir.

Alerjen besinin alımından yaklaşık 1-4 saat sonrasında başlayan tekrarlayan, uzun süreli kusma ile birlikte aktivitede azalma veya letarji ve solukluğun ve bazen ishalin eşlik ettiği kinik tabloda non-IgE aracılı besin alerjilerinden besin proteini ilişkili enterokolit sendromu akla gelmelidir. En yaygın olarak inek sütü ve soya ile ortaya çıkan akut veya kronik bulgular görülebilir. Çocuklarda katı gıdalar arasında başta yulaf ve pirinç gibi tahıllar, et, balık, yumurta ve sebzelerle BPİES olguları bildirilmiştir. Akut BPİES, genellikle besinin aralıklı alımı veya besin eliminasyonu sonrası yeniden diyetle eklenmesi ile sonraki 1-3 saat içinde tekrarlayan ve projektıl kusma ile karakterizedir. Akut BPİES, geç başlangıç zamanı, cilt ve solunum semptomlarının yokluğu ile anafilaksiden belirgin bir şekilde ayrılan sistemik bir reaksiyonu düşündürür. Kronik BPİES, genç infantlarda besinin düzenli/tekrarlayan veya düşük dozda alımı ile gelişir ve ilerleyici kronik/aralıklı kusma, ishal ile karakterizedir.

Besin protein ilişkili enteropati, yaşamın ilk 9 ayında besinin verilmesinden sonraki haftalar içinde uzamış ishal tablosu şeklinde görülür. Etkilenen bebeklerin %50'sinden fazlasında kilo kaybı vardır ve bazılarında

abdominal distansiyon, erken doyma, iřtahsızlık mevcuttur. Kusma sıklıkla bildirilmektedir.

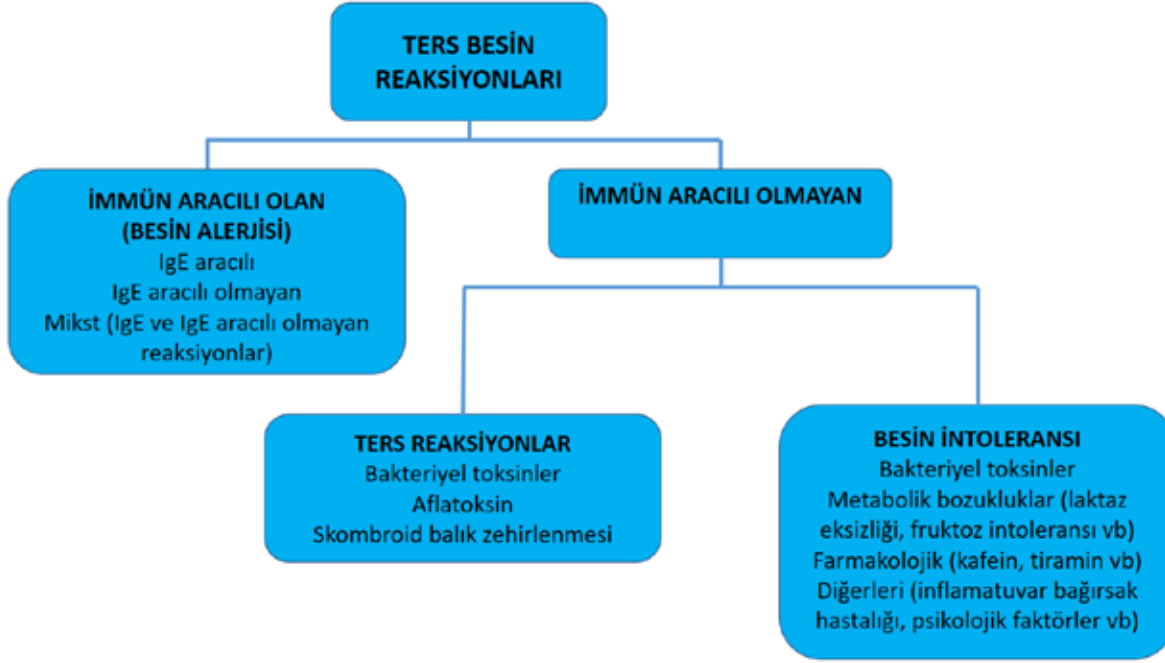
Atopik dermatit te (özellikle orta/ciddi řiddette atopik dermatitli olgularda) besin alerjisi eşlik edebilir. Ciltte sorumlu besinin alımı sonrası kaşıntı, tipik dağılım ve morfolojinin olduđu tekrarlayan egzematöz dermatit tablosu görülebilir.

Olgularla Farklı Besin Alerjilerine Akılcı Yaklaşım

Dr. Öğr. Üyesi Velat Çelik

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

Besini tükettikten sonra meydana gelen istenmeyen reaksiyonlar, ters besin reaksiyonu olarak adlandırılır. Ters besin reaksiyonu immünolojik mekanizmalarla meydana geliyorsa, besin alerjisi olarak adlandırılır (Şekil 1).



Şekil 1. Ters Besin Reaksiyonları

Besin alerjileri, IgE aracılı, non-IgE aracılı ve mikst tip olmak üzere üçe ayrılır. Ürtiker, anjiyoödem, oral alerji sendromu, akut rinokonjonktivit/bronkospazm ve anafilaksi IgE aracılı besin alerjilerine örnek olarak verilebilir. Kontakt dermatit, besin proteini ilişkili proktokolit/enteropati/enterokolit sendromu ve çölyak hastalığı IgE aracılı olmayan besin alerjilerine örnektir. Atopik dermatit, alerjik eozinofili özafajit/gastro-enterit ise mikst tip besin alerjilerine örnektir.

Besin alerjisi tanısı öncelikle klinik şüphe ile başlar. Besin alerjisi şüphesi varsa, ilk adım ayrıntılı bir hikaya almaktır (Tablo 1). Şüphelenilen besinin diyetten çıkarılması; uygun vakalarda deri prik testi, serum spesifik IgE ve besin yükleme testi yapılması besin alerjisi tanısı kesinleştirmede önemlidir. Gereksiz besin kaçınmaları anne ve çocukta beslenme bozukluklarına yol açabileceği için, besin alerjisi tanısının doğrulanması gereklidir. Besin alerji testleri, deneyimli çocuk alerji hekimi tarafından uygulanmalıdır.

Tablo1: Çocuklarda alerji odaklı beslenme öyküsüne önemli noktalar

1. Alerjenler ve semptomlarla bağlantılı klinik öykü:

- Kişisel atopi öyküsü
- Ailede atopi öyküsü
- Kaçınılan besinler ve nedenleri
- Besine verilen tepkiler:
 - ☒ Semptom tipi (ör.: Ürtiker, anjiyoödem, kusma, atopik dermatit, oral kaşıntı, nefes almada zorluk)
 - ☒ İlk belirtilerin ortaya çıktığı yaş
 - ☒ Besini tüketme ile reaksiyon arasındaki süre
 - ☒ Belirtirin düzelme süresi
 - ☒ Oluşma sıklığı
 - ☒ Reaksiyonların meydana geldiği yer
 - ☒ Besini her tükettiğinde reaksiyonun oluşup oluşmaması
 - ☒ Reaksiyona yol açan besinin miktarı/dozu
 - ☒ Reaksiyona yol açan besin formu (örneğin süt alerjisi şüphesinde süt proteini içeren bisküvi, kek, tereyağlı pilav, yoğurt, peynir, süt gibi her form ile reaksiyon olup olmadığı sorulabilir)
 - ☒ Bebek besleme öyküsü (ne kadar süre anne sütü aldı? hiç mama kullanması gerekti mi? Ek besine ne zaman geçti? Ek besine hangi besinlerle geçildi?)
 - ☒ Anne sütü alan çocuklarda annenin tükettiği besinlerin çocukta reaksiyona yol açp açmadığı
 - ☒ Reaksiyon acil müdahale gerektirdi mi? Hangi tedaviler uygulandı ve tedaviye cevap alındı mı?

2. İstenmeyen bir immünolojik yanıtla sonuçlanabilecek veya besine karşı alerjik reaksiyonu güçlendirebilecek/ hızlandırabilecek diğer dış faktörler sorgulanmalıdır:

- Enfeksiyon
- İlaç tedavisi
- Bir besini tüketmeden önce veya sonra egzersiz yapılması
- Hormonal durum
- Bir inhalan ve besin alerjenlerine çapraz reaktivite

Besin alerjisinde tedavide temel ilke, besinden tam kaçınmadır. Kaçınılan besin sebebi ile meydana gelecek nutrisyonel eksiklikleri önlemek için alternatif besin kaynakları ve gerekli beslenme destekleri anlatılmalı ve besin alerjisi konusunda deneyimli bir diyetisyenden destek alınmalıdır. Çocukların büyümesi yakın takip edilmelidir. Ailelere ve yaşı uygunsa çocuğa, besinden kaçınma stratejileri, etiket okuma, alerjik reaksiyon belirtileri, reaksiyon sırasında alınacak önlemler ve tedavi konusunda detaylı bilgi verilmelidir. Ayrıca yazılı şekilde de aileye bu bilgiler verilmelidir. Çocuğun bakımından sorumlu herkes ve öğretmenlerinin de bu konularda eğitilmesi önemlidir. Okullar ve çocuk partileri gibi farklı ortamlardaki zorlukların nasıl ele alınacağını içeren eğitim de sağlanmalıdır.

Çok farklı klinik bulgularla ortaya çıkabilen besin alerjisi, geçmiş yıllarda tanınmadığı için gözden kaçırılan bir tanı iken, son yıllarda daha iyi tanınmaya başlandı. Hatta bazen gereksiz besin alerjisi tanıları konulmaya başlandı. Burada vakalar eşliğinde ne zaman besin alerjisi düşünmeliyiz ve ne zaman besin alerjisi düşünmemeliyiz konularına olgularla akılcı yaklaşılmaya çalışılacaktır.

Besin Alerjili Bebekte Büyüme Gelişme ve Diyet

Doç. Dr. Ceren Can

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Bir besin alımı sonrasında gelişen herhangi bir reaksiyon ters besin reaksiyonudur. Ters besin reaksiyonunun immun aracılı olması durumunda bu reaksiyon besin alerjisi olarak tanımlanır.

Her türlü besin alerjiye neden olabilmekle birlikte en sık süt, yumurta, buğday, soya, yer fıstığı, kuruyemişler, balık ve deniz ürünleri ile reaksiyon görülmektedir. Alerjiye neden olan besin maddeleri hastanın yaşına, hastanın ve yaşadığı toplumun beslenme ve besini işleme alışkanlıklarına göre değişmektedir. Küçük çocuklarda en sık alerjiye neden olan besin maddeleri süt ve yumurta iken, yaş büyüdükçe yer fıstığı, kuruyemişler ve balık ve deniz ürünleri ile alerji sıklığı artmaktadır.

Besin alerjileri sıklıkla büyüme, gelişme, beyin gelişimi ve kemik mineralizasyonu için en önemli dönem olan yaşamın ilk iki yılında görülmektedir. Besin alerjisine nedene olan besinlerin büyük kısmı büyüyen çocuk için gerekli olan esansiyel nütrientleri sağlamaktadır. Besin alerjilerinde temel tedavi alerjiye neden olan besinin diyetten çıkartılmasıdır. Eliminasyon diyetleri çocuklarda vitamin, mineral, beslenme eksiklerine, büyüme gelişme geriliğine neden olabilmektedir. Tanıda gecikme, erken yaşta başlangıç, çoklu besin alerjisi, persistan intestinal inflamasyon, yüksek besin değeri olan besinlerin diyetten çıkarılması, diyet tedavisine uyumsuzluk, diğer atopik veya kronik hastalıkların bulunması büyüme yetersizliği için risk faktörleridir.

Besin alerjili çocuklarda büyüme düzenli olarak izlenmelidir. Antropometrik ölçümler; vücut, ağırlığı, boy ve baş çevresi ölçümleri yapılmalı, persentil çizelgesi ile değerlendirilmelidir. Yetersiz beslenmenin ilk göstergesi boya göre vücut ağırlığının daha düşük olmasıdır. Boyu, vücut ağırlığı 5 persentilin altında olanlar veya 1 yılda 2 veya daha fazla persentil kaybeden çocuklar beslenme yetersizliği açısından risk altındadır. Beslenme yetersizliğinden şüphelenilen hastalarda tam kan sayımı, metabolik panel (albümin, total protein, elektrolitler, kan üre nitrojeni, kreatinin), 25 hidroksi vitamin D, demir parametreleri, lipid profili, çinko, vitamin B12, selenyum ve folat düzeylerinin bakılması önerilmektedir.

Besin alerjili çocuklarda beslenme yetersizliğinin önlenmesi için eliminasyon diyetleri yeterli miktarda protein, kalori, eser element ve vitaminleri kapsamalıdır. Çoklu besin alerjisi olan, izlemde büyümesi iyi olmayan hastaların beslenmesinin diyetisyen eşliğinde düzenlenmesi ve takibi önerilmektedir.

Sefalosporin Alerjileri Güvenli Alternatif Var mı?

Doç. Dr. Şükrü Çekiç

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

"İlaç aşırı duyarlılığı" ilaçlara karşı spesifik ve immünite aracılı olmayan advers reaksiyonları kapsar. "İlaç alerjisi" ise belirli bir immün yanıt sonucu oluşan ilaca spesifik aşırı duyarlılık reaksiyonunu tanımlar.

İlaç reaksiyonları yaygın olarak görülürken, ilaç alerjileri bunun daha nadir bir alt grubunu oluşturur.

İlaç alerjileri basit bir döküntü ile prezente olabileceği gibi, anafilaksi, Stevens Johnson sendromu ve toksik epidermal nekroliz gibi hayatı tehdit eden ciddi reaksiyonlarla da karşımıza çıkabilir.

Antibiyotikler dâhil ilaç alerjileri tanısı için ilk olarak dikkatli ve ayrıntılı bir anamnez alınmalıdır. Anamnezle ilaç alerjisinden şüphelenilen bir hastada kontrendikasyon yoksa ilaçlara deri prik testi, intradermal test ve provokasyon testleri ile tanı kesinleştirilmeye çalışılır.

Antibiyotik alerjileri çocuklarda sık görülen besin alerjilerinden biridir. Beta laktam antibiyotikler ise bu grubun önemli bir parçasını oluşturmaktadır. Sefalosporinler çocuk hastalıkları pratiğinde yaygın kullanılan antibiyotiklerdir. Sefalosporin kullanımına bağlı erken ve gecikmiş tipte alerjik reaksiyonlara yol açabilmektedir. Amino penisilinlerle ortak taşıdığı R- yan halkası nedeniyle çapraz reaksiyonlar görülebilmektedir. Sefalosporin farklı kuşakları arasında da benzer şekilde R yan halkasına bağlı çapraz reaksiyon oluşabilmektedir. Sefalosporin kullanımı sonrası alternatif antibiyotik seçiminde R yan halka benzerliği dikkate alınmalıdır. Buna örnek olarak sefadroksil, sefprozil ve sefatrizin alerjilerinde yan zincir benzerliğinden dolayı amoksisilin kullanımından kaçınma verilebilir. Yan zincir benzerliklerine göre sefalosproiner ve diğer beta laktam antibiyotikler tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Aynı R1-grubu yan zincirlerini paylaşan β -laktam antibiyotik grupları					
Amoksisilin	Ampisilin	Seftriakson	Sefoksitin	Sefamandol	Seftazidim
Sefadroksil	Sefaklor	Sefotaksim	Sefaloridin	Sefonisit	Aztreonam
Sefprozil	Sefaleksim	Sefpodoksim	Sefalotin		
Sefatrizin	Cephradin	Sefditoren			
	Sefaloglisin	Seftizoksım			
	Lorakarbef	Sefmenoksım			

Sefalosporin alerjisi tanısı konulan hastalar aynı ilaçla veya çapraz reaksiyon olasılığı yüksek başka ilaçlarla sonraki karşılaşmaların önlenmesi amacıyla eğitilmeli ve hastalara başka başvurularındaki diğer hekimleri uyarmak için yazılı belge verilmelidir.

Kaynaklar:

1. Solensky R, Khan DA. Drug allergy: an updated practice parameter. Ann Allergy. Asthma Immunol 2010;105:e1-78..
2. Chaudhry SB, Veve MP, Wagner JL. Cephalosporins: A Focus on Side Chains and β -Lactam Cross-Reactivity. Pharmacy (Basel). 2019 Jul 29;7(3):103. doi: 10.3390/pharmacy7030103. PMID: 31362351; PMCID: PMC6789778.

Hangi Klinik Durumlarda İlaç Alerjisi Düşünmeliyiz?

Doç.Dr. Deniz Özçeker

Prof.Dr.Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği

Hangi Klinik Durumlarda İlaç Alerjisi Düşünelim?

İlaç alerji reaksiyonları, immünolojik mekanizma ile ortaya çıkan ve ilaca özgü antikorların ve/veya T hücrelerin oluşumu ile sonuçlanan reaksiyonlardır. Günümüzde ilaç kullanımının artmasıyla ilaç alerjileri önemli bir halk sağlığı sorunu haline gelmiştir ve bu reaksiyonlar basit cilt döküntüsüne neden olabileceği gibi ağır yaşamı tehdit eden sistemik reaksiyonlar ya da alerjik şoka (anafilaksi) da yol açabilir. İlaçlara bağlı olarak ortaya çıkan klinik bulguların sınıflaması Tablo 1’de sunulmuştur.

Tablo 1: İlaç alerjilerinde görülen klinik tablolar

Sistemik reaksiyonlar	Organlara yönelik etkiler	
Anaflaksi İlacın tetiklediği ateş Otoimmün reaksiyonlar Serum hastalığı Ürtiker-anjiyoödem DRESS	<u>Deri:</u> Ürtiker-anjiyoödem Morbiliform/makülopapüler döküntü Alerjik kontakt dermatit Eksfoliyatif dermatit Serum hastalığı Fiks ilaç erüpsiyonu Fotodermatit TEN SJS	<u>Akciğer:</u> Akciğer tutulumu Fibrotik reaksiyonlar <u>Böbrek:</u> Glomerulonefrit İnterisyel nefrit Nefrotik sendrom <u>Karaciğer:</u> Kolestatik tutulum Hepatit
	<u>Kan:</u> Eozinofili Hemolitik anemi Nötropeni Trombositopeni	<u>Her zaman ilaçlara bağlı olmayan reaksiyonlar:</u> Eritema multiforme Vaskülit

SJS: Stevens-Johnson sendromu; TEN: toksik epidermal nekroliz; DRESS: İlaç ilişkili eozinofili ve sistemik semptomlar

BAĞIŞIKLAMA KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

Aşı takviminde belirtilen aralıklara göre yapılması gereken aşıları eksik olan bireyler eksik aşıli olarak tanımlanmaktadır. Aşısız ya da eksik aşıli olup aşılanması gereken bir kişinin, sağlık hizmetleriyle herhangi bir nedenle karşılaşması sırasında gerekli aşının yapılmamış olmasına aşılamada kaçırılmış fırsat adı verilir.

Çocuklarda eksik aşılanmanın nedenleri değerlendirildiğinde; uygun olmayan fiziksel altyapı, personel yetersizliği, çocuğun aşılanma durumunun sorgulanmaması, aşı hakkında ve aşı kontrendikasyonları hakkında bilgi eksikliği, sağlık personeli ile uygun olmayan iletişim, sağlık kurumlarından uzak yaşama ve aşı yaptırmakta tereddüt durumu, savaş, göç, afet vs durumların varlığı, toplumda aşı ile ilgili yanlış veya yetersiz bilgilendirme yapılması ve batıl inançlar ve inanışlar gibi nedenler göze çarpmaktadır. Covid-19 pandemisi de dünyada rutin pediatrik aşı uygulamalarında sorunlara neden olan ve eksik aşılanan çocuk oranlarında artışların tespit edildiği bir durum olarak bildirilmektedir.

Eksik aşıli çocukları değerlendirmede aşının yapıp yapılmadığının iyi belirlenmesi gereklidir. Aşının yapıldığına dair kesin kanıt olarak, aşılama tarihinin de bulunduğu yazılı ya da elektronik kayıtlar kabul edilmelidir. Azaltılmış ya da bölünmüş dozda aşı yapılmışsa ya da uygun olmayan yol ile aşı yapılmışsa aşı dozu geçerli sayılmamalıdır. Aşılanma durumunu belirlemek için serolojik test yapılması bir alternatif olabilmekle birlikte her zaman önerilmemektedir. Genel olarak, kayıtlı ilgili şüphe duyulduğunda, aşı durumu bilinmeyen veya belirsiz olan çocuğun aşılarının yaşına uygun bir programa göre gecikmeden başlatılması gereklidir.

Eksik rutin aşıların tamamlanmasında genel ilkeler **göz önüne alınmalıdır. Hiç** aşılanmamış ya da bazı aşıları yapılmış ama aradan bir süre geçmiş kişilerin yakalandığı anda o yaşa uygun şema ile aşılanması gereklidir. Aşıları tamamlanamamış çocuklarda önceki aşı dozlarının tekrar yapılmasına genellikle gerek bulunmamaktadır ve aradan bir süre geçmiş olsa bile aşılamaya kaldığı yerden devam edilmelidir. Eksik aşıli çocuklarda aşıların tamamlanmasında, kişiye ve yaşa uygun aşılama şeması oluşturulmalı, gerekirse hızlandırılmış aşılama şeması uygulanmalı ve yaşına uygun olarak aşıları tamamlanmalıdır. Aşı dozları arasındaki minimum süre ve aşılar arası etkileşim gözönüne alınarak hızlandırılmış bir şema uygulanmalıdır. Aşılar arasında minimum süre bırakılmalı, aynı anda birden fazla aşı yaparak bir an önce eksik aşılar tamamlanmaya çalışılmalıdır. Bırakılması gereken en az süreye uyulmadığında yapılan dozun geçersiz sayılması ve uygun süre sonra tekrarlanması gereklidir. Aşı minimum süreden 5 gün veya daha fazla süre geçtikten sonra yapılmışsa geçersiz kabul edilmeli ve yaşına uygun olarak tekrarlanmalıdır.

Aşıların eş zamanlı uygulanması gerektiğinde bazı ilkelere dikkat edilmelidir. BCG, OPV, DaBT-İPV-Hib, KKK ve hepatit B aşılarının aynı gün yapılmasında bir sakınca yoktur. Aynı ekstremiteden farklı aşıların uygulanması zorunlu ise iki aşının uygulanma bölgesi arasında en az 2 cm mesafe olmalıdır. Kural olarak parenteral uygulanan iki canlı viral aşı (KKK, suçiçeği aşıları) aynı anda uygulanabilir. Ancak aynı anda uygulanamayacaksa aralarında en az 4 hafta süre bırakılması gerekir.

Sonuç olarak; aşı her çocuğun hakkı olup çocuk sağlığı izlemlerinde çocukların aşılanma durumları mutlaka kontrol edilmelidir. Eksik aşıli ya da aşısız çocuklar yakalandığı anda aşılamak için her fırsat değerlendirilmelidir.

BESLENME KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

Tamamlayıcı Beslenmeyi Nasıl Yapalım?

Prof. Dr. M. Ayşe Selimoğlu

Memorial Ataşehir/Bahçelievler Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İstanbul

İlk 6 ay sonrası tek başına anne sütünün bebeğin besin ihtiyacını karşılaması mümkün değildir. Bu dönemden sonra 24. aya kadar bebeğin anne sütüne ek olarak katı ve sıvı gıdalarla beslenmesine tamamlayıcı beslenme denilmektedir. Sağlıklı bir tamamlayıcı beslenme uygulamasında beş şartın yerine getirilmesi gereklidir: 1. Zamanında, 2. Kaliteli, 3. Yeterli, 4. Güvenli, 5. Keyifli beslenme.

Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) ve Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN) tamamlayıcı besinlerin 4. aydan önce verilmemesi gerektiğini 6. ay civarında başlanmasını önermektedir. ESPGHAN ayrıca tamamlayıcı besinlerin en geç 26. haftada başlanmış olmasını da tavsiye etmektedir.

Bebeklerde mide kapasitesi oldukça düşük olduğundan besin çeşitliliği ve kalitesi önemlidir. Ek gıdaya başlanma sürecinde anne sütü veya yoksa formül süt kullanımına devam edilmelidir. Tamamlayıcı beslenme miktarı abartılmamalı, tek çeşit ile başlanmalı demir ve çinko ihtiyacını karşılamak üzere et ilaveli tahıllar ve sebze meyve içeriği tercih edilmelidir. Yağ ve kolesterol kısıtlaması yapılmasına gerek yoktur. Gıdalara şeker ve tuz ilave edilmemelidir. İçeriğinde çok yüksek enerji bulunan besinler aşırı ağırlık artımına yol açabileceğinden verilmemelidir. Beraberinde anne sütü alan 6-8 aylık bir bebekte 2-3 öğün, 9-11 aylık bebekte 3-4 öğün yeterlidir; 12-24 aylık bebekte gerekirse ek 1-2 ara öğün eklenir. Bebekler için çay ve bitki çayları, şekerli içecekler, konserve gıdalar, hazır çorbalar, hazır meyve suları, tuzlu ve biberli gıdalar uygun besinler değildir.

Uygun beslenme alışkanlığı edinilmesi için anne-bebek ilişkisinin sağlıklı olması gerekir. Anne, bebeğin açlık ve tokluk belirtilerini bilmeli, zamanında ve uygun miktarlarla beslemelidir. Bebeğin beslenme faaliyetine katılımını teşvik etmelidir. Bu beslenme modeline duyarlı beslenme adı verilmektedir.

Özetle, anne sütünün iki yaşına kadar devam etmesi, emzirme devam ederken az miktarda tamamlayıcı besinlerin başlanarak zamanla artırılması, öğün sayısının yaşa ve anne sütüne göre ayarlanması, kıvamının gereksinime ve motor gelişime uygun olması, besin çeşitliliğinin sağlanması, besinlerin kaliteli ve temiz olması ve duyarlı beslenme uygulaması tamamlayıcı beslenmenin temel kurallarıdır.

Malnütrisyonu Nasıl Tanıyalım ve Önleyelim?

Dr. Hasan Özen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

Çocuklarda beslenme durumunun değerlendirilmesi, izlenmesi ve malnütrisyon riskinin saptanması için kullanılan çeşitli yöntemler vardır. İdeali büyümesini izlenmesi olmakla birlikte bu her zaman mümkün olmamaktadır. Malnütrisyon risk taraması için ise çocukluk çağında üzerinde tam olarak anlaşılmış bir tarama yöntemi yoktur. Bu yazının amaçları da bunlar değildir. Burada kısaca bir çocukta malnütrisyon olup olmadığı nasıl değerlendirilir üzerinde durulacaktır.

Malnütrisyon beden şekli, ağırlığı, kompozisyonu, fonksiyonu ve klinik seyrinde olumsuzluk yaratacak derecede yağ, protein, karbonhidrat gibi makro besin öğelerinin veya vitaminler, eser elementler gibi mikro besin öğelerinin alımında dengesizlik olarak tanımlanabilir. Malnütrisyon, morbiditede artışa neden olmasının yanında hala dünyamızda çocuklarda en önemli mortalite nedenidir.

Klinik olarak değerlendirme

Beslenme durumunun değerlendirilmesi iyi bir öykü ve fizik muayene ile başlanmalıdır. Ondan sonraki aşamada antropometrik ölçümlerle elde edilen değerlerin yorumlanması gelir. Burada antropometrik ölçümlerin yorumlanması üzerinde durulacaktır.

Vücut ağırlığı ölçümü ve yaşa göre ağırlık hesaplaması: Tartı aletleri bebeklik döneminde 10-20 grama kadar, daha büyük çocuklarda 100 grama kadar duyarlı olmalıdır. Elde edilen değer büyüme kartı üzerine işlenerek persentil değeri bulunur.

Yaşa göre ağırlık=(ölçülen ağırlık : yaşa-cinse göre medyan ağırlık "50 persentil değeri") x 100, formülü ile hesaplanır. Prematüre bebeklerde, çocuğun gebelik haftasına ve büyüme hızına göre 12-36 ay süreyle düzeltilmiş yaş kullanılabilir.

Boy ölçülmesi ve yaşa göre boy hesaplanması: Boy ölçümü ilk 2 yaşta yatarak, daha büyük çocuklarda ayakta yapılmalıdır. Ayakta ölçüm yapılamayan >2 yaş çocukların boyundan 0,7 cm çıkarılırken, ayakta ölçüm yapılan <2 yaş çocukların boyuna 0,7 cm eklenir. Bulunan değer büyüme kartlarına işlenip persentil değeri bulunur.

Yaşa göre boy = (ölçülen boy değeri : yaşa-cinse göre medyan boy "50 persentil değeri") x 100 formülü kullanılarak hesaplanır.

Boya göre ağırlık: İdeal vücut ağırlığının yüzdesi = (ölçülen vücut ağırlığı : boya göre ideal vücut ağırlığı) x 100 formülü ile hesaplanır. Boya göre ideal vücut ağırlığı saptanırken önce ölçülen boy değerinin hangi yaşın 50. persentiline denk geldiği bulunur ve o yaşın ağırlık 50. persentil değeri o boy için ideal vücut ağırlığı olarak kabul edilir. İdeal vücut ağırlığının yüzdesinin normal sınırları %90-110 arasındır. Fazla kilolu %110-120 arası ve şişmanlık >%120 olarak tanımlanır.

Vücut kütle indeksi: Vücut ağırlığının (kg) boyun (metre) karesine bölünmesi ile elde edilir = vücut ağırlığı (kg) / boy (m)²

Erişkinler için sınırlar sabit ve kullanımı oldukça rutine girmekle birlikte çocuklarda sınırlar yaşa göre değişir; bir yaşından sonra azalmaya başlar ve 4-6 yaş arasında en düşük düzeyine iner ve sonrasında giderek artarak erişkin değerine ulaşır. Persentil değeri olarak 85-95 arası fazla kilolu, >95 ise şişman olarak değerlendirilir.

Orta kol çevresi : Özellikle tartı ve boy ölçmenin mümkün olmadığı durumlarda 1-5 yaş arası çocuklarda çok pratiktir. Bu yaş grubunda kol çevresi oldukça sabittir ve düşük gelirli toplumlarda malnütrisyon taraması amacıyla kullanılabilir. <125 mm olması yetersiz beslenmeyi, <115 mm olması ise ağır malnütrisyonu gösterir. Normalde her yaş için belirlenmiş persentil ve Z-skor değerleri kullanılmalıdır.

Standart sapma (deviasyon) (Z) skoru (SDS) : Ölçülen değer (ağırlık, boy, BMI, vb) yaş ve cins için medyan değerden standart sapma değeri olarak ne kadar uzakta olduğunu gösteren bir değerdir.

SDS (Z skoru) = (Ölçülen değer - Yaş/cins için medyan değer) : Yaş/cins için standart sapma değeri. Genel olarak - 2 SD ile + 2 SD arası normal olarak kabul edilir. Ancak malnütrisyon veya malnütrisyon riskinin göz ardı edilmemesi için (-1 SD) - (-2 SD) arası hafif, -3 SD'a kadar orta ve <-3 SD olması ağır malnütrisyon olarak Kabul edilir.

Baş çevresi ölçümü, bir sorun saptanmadığı takdirde, 3 yaşına kadar yapılmalıdır. Baş çevresi ile ilgili bir sorun varsa ve izlenmesi gerekiyorsa daha büyük yaşlarda da ölçülmeye devam edilir. Bir çocuğun beslenme durumunun değerlendirilmesinde tüm bu parametreler ayrı ayrı değerlendirilmelidir. Sadece tek bir parametreye bakmak yanlış sonuçlar verebilir. Beslenme durumunun değerlendirilmesi kullanılan deri kalınlıkları, bel çevresi, kalça çevresi, kol yağ ve yağsız alanları, bel/kalça oranı, bel/boy oranı, üst kol orta çevresi/baş çevresi oranı gibi diğer ölçüm ve hesaplamalar klinik uygulamada yaygın kullanılmazlar. Tablo 1 ve 2.

Laboratuvar olarak değerlendirme

Bugün için beslenme durumunun değerlendirilmesinde güvenilir olarak kullanılabilecek uygulaması kolay, ucuz, duyarlılığı ve özgüllüğü yüksek, inflamasyon ve diğer klinik durumlardan (kronik karaciğer-böbrek hastalığı vb) etkilenmeyen-az etkilenen bir test maalesef yoktur (Tablo 1). Laboratuvar **öncelikle** beslenme bozukluğuna bağlı oluşabilecek anormallikleri (anemi, osteopenia, mikrobesein **ögesi** eksiklikleri vb.) belirlemek için kullanılmaktadır.

Malnütrisyonun önlenmesi

Malnütrisyonun **önlenmesinde** en **önemli** nokt sağlık personeli ve toplumda malnütrisyon farkındalığının artırılmasıdır. **Önlenmesini** 2 ana başlıkta toplayabiliriz; kişi temelinde malnütrisyonun **önlenmesi** ve toplum temelinde malnütrisyonun **önlenmesi**.

Kişi temelinde **önlemede** en **önemli** noktalar emzirmenin **özendirilmesi** ve ilk 4-6 ayda sadece emzirmenin desteklenmesi ve uzun süre (2 yıl) emzirmenin desteklenmesidir. Tamamlayıcı beslenmenin zamanında ve uygun olarak başlanması da bir diğer **önemli** noktadır. Bu arada gerek hamilelikte gerek emzirme döneminde anne beslenmesinin yeterli olması, hem annede hem bebekte mikrobesein **ögesi** eksikliklerinin gelişmesinin **önlenmesi önemlidir**. Enfeksiyon hastalıklarının **önlenmesi**, akut malnütrisyonun zamanında tanınması ve tedavisi sağlanmalıdır.

Toplum temelinde ise her **ülke/bölge** kendisine **özel** durumlar açısından **önlem** almalıdır; mikrobesein **ögesi** desteği (demir, vitamin D, **çinko**, iyot vb.), eğitim, emzirmenin teşviki gibi **önlemler** başlıcalarıdır.

Esra Polat

Dünyada gelişmekte olan ülkelerde malnutrisyon hala sık görülmekte olup malnütrisyonu bağlı hastane yatışları hala yüksek orandadır. Yetersiz beslenme, Birleşmiş Milletler Çocuklara Yardım Fonu'nun (UNICEF) da ifade ettiği gibi, birçok faktörün karmaşık etkileşiminden kaynaklanır. Etiyolojik olarak bakıldığında; erken doğum, yetersiz besin alımı, artmış metabolik hız, sindirim ya da emilim bozukluğu, gelişimsel gecikme, doğuştan anomaliler, anemi, toksik maddelere maruz kalma, ailevi özellikler, yoksulluk, farklı beslenme inanışları, düzensiz beslenme teknikleri, madde bağımlılığı veya diğer psikiyatrik bozukluklar, şiddet veya istismar malnütrisyonu neden olabilir. Herhangi bir bireyde yetersiz gıda alımı, enfeksiyonlar, psikososyal yoksunluk, çevresel etmenler ve genetik de malnütrisyon gelişimine katkıda bulunur. Orta ve ağır akut malnütrisyon çok ciddi bir halk sağlığı problemidir. Bu durumdan düşük ve orta gelirli ülkeler belirgin olarak etkilenmektedir. UNICEF ve WHO (Dünya Sağlık Örgütü) 2019 yılı verilerine göre beş yaş altı çocukların yarısı, bodur çocukların üçte ikisi, zayıf çocukların dörtte üçü alt-orta gelirli ülkelerde yaşamaktadır.

Sağlıklı bir bireyin toplam enerji ihtiyacı 4 ana alt gruba ayrılan farklı bileşenlerin toplamıdır; bazal metabolizma hızı (BMR), diyetle bağlı termojenez, fiziksel aktivite ve büyüme. Enerji ihtiyacı; yaş ve cinsiyetten, beslenme durumu, altta yatan hastalık varlığı, enerji alımı ve enerji kayıplarından etkilenir.

Malnütrisyon değerlendirmesinde öncelikle iyi bir öykü olmazsa olmazdır. Anne sütü alımı ve süresi, beslenme alışkanlıkları, besinlerin kalitesi, ailenin besinleri hazırlama becerisi, besinlerin çocuğa nasıl sunulduğu, annenin çocuğunu beslediği sıradaki davranış paterninin yanı sıra, diyet alımındaki eksikliğin süresi ve derecesi de önemlidir. Ayrıca 3 günlük diyet günlüğü tutulması, genel besin ve kalori alımı konusunda bize bilgi verir.

Öncelikle dikkatli bir fizik muayene yapılmalıdır. Antropometrik ölçümler büyümenin değerlendirilmesinde çok önemlidir. Ağırlık, boy, cilt kalınlığı ölçümü (orta kol çevresi, triseps, subskapular), yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy, boya göre ağırlık, body mass index (BMI)- vücut kitle indeksi-VKİ, Z-skoru (standard deviation score) sık kullanılan ölçümlerdir.

GOMEZ sınıflandırmasına göre; malnütrisyonun değerlendirmesinde yaşa göre ağırlık parametresi kullanılarak, ideal vücut ağırlık yüzdesi hesaplanır. Waterlow sınıflandırması ise; hem akut malnütrisyonu saptamak amacıyla ile boya göre ağırlık, hem de kronik malnütrisyonu saptanmak için de yaşa göre boyu değerlendirir. Waterlow sınıflandırmasına göre; boya göre ağırlık %90'ın üzerinde ise normal, %81-90 aralığında hafif malnütrisyon, %70-80 aralığında orta malnütrisyon ve %70'in altı ise ağır akut malnütrisyon olarak ifade edilir. Standart deviasyon skoru (Z-skor) antropometrik durumu tanımlamada daha kesin bilgi verir. Z-skoru hafif malnutrisyonda -1/-2 iken, orta malnütrisyonunda -2/-3 arasındadır.

Yetersiz beslenmeye organizmanın verdiği metabolik yanıt; protein yıkımı, elektrolit imbalansı ve diğer tüm sistemlerin etkilenimi şeklinde karşımıza çıkar (endokrin, , karaciğer, gastrointestinal, solunum, hematolojik, kardiyovasküler immun sistem etkilenimleri gibi).

Malnütrisyon varlığında malnütrisyon tipinin ve derecesinin saptanması tedavi yaklaşımı açısından önemlidir. Laboratuvar değerlendirmesi mutlaka tüm malnütriye hastalara yapılmalıdır. Tam kan sayımında lenfopeni saptanabilir, negatif azot dengesi ve viseral protein konsantrasyonlarında (albümin, transferrin, retinol bağlayıcı protein ve transferrin) değişiklikler sık görülen diğer laboratuvar bulgularındandır.

Hafif malnütrisyonun kolaylıkla gözden kaçabileceği unutulmamalıdır. Önlem alınmaması durumunda hem malnütrisyon derecesi hem de morbidite ve mortalite artışı ile karşı karşıya kalınması kaçınılmazdır. Bu hastaların çoğu ayaktan tedavi edilebilir. Hastanın tek başına anne sütü ve/veya formula alımına ek olarak, verilen formulanın, tamamlayıcı beslenmenin uygun zamanada, uygun şekilde, uygun miktarda verilmesine dikkat edilmeli, gerekli durumlarda hastanın ihtiyacı doğrultusunda yaş, tartı ve eşlik eden diğer hastalıkları da göz önünde bulundurularak enteral ürün desteği kullanımından kaçınılmamalıdır.

Hastanın yaşının küçük olması ve şiddetli malnütrisyon saptanması durumunda, eşlik eden hastalık, enfeksiyon (pnömoni, ishal, sepsis vs...), elektrolit imbalansı varlığında ayrıca hastanın sosyo-ekonomik durumu-

nun uygun olmadığı durumlarda yatırılarak tedavi edilmesi uygun olacaktır.

Orta-ağır derecede malnütrisyon yönetiminin akut faz (ilk 2-10 gün), rehabilitasyon fazı (2-6 hafta) ve takip fazı (6-26 hafta) olacak şekilde 3 aşamada yapılması gereklidir. Tedavi esnasında özellikle ilk 1-2 haftada görülebilen ve mortalitesi yüksek olan re-feeding sendromunun gelişmesinden kaçınılacak şekilde bir yol izlenmelidir. Bu hastalarda mutlaka geniş spektrumlu antibiyotik kullanılmalı, vitamin ve mineral eksiklikleri uygun zamanda ve miktarda yerine konmalıdır.

Enteral Beslenme Nasıl ? Ne zaman ?

Doç. Dr. Fatih ÜNAL

Çocuk Gastroenteroloji ,Hepatoloji ve Beslenme Uzmanı

Enteral beslenme (EB) işlevsel sindirim sistemine sahip olduğu halde günlük alması gereken besin miktarını ağız yoluyla alamayan hastalarda, besinlerin ağızdan, nazogastrik tüp (NGT), nazoduodenal tüp veya gastrojejunostomi tüpü aracılığı ile mideye veya ince bağırsağa verilmesidir.

EB ile;

- Nöroendokrin fonksiyonlar uyarılır.
- Bağırsak mukozasının devamlılığı sağlanır.
- Bağırsak immün fonksiyonları devam eder ve sonuçta bakteriyel translokasyon azalmış olur.

EB endikasyonları:

- Besin gereksinimlerinin %60-80'inden fazlasının 10 günden uzun süre ile alınamaması
- Ağızdan alımın yetersiz olacağı ön görülen
 - >1 yaş 5 gün, <1 yaş 3 gün süre ile beslenememe
- Nörolojik sorunu olan çocuklarda beslenmeye ayrılan sürenin 4-6 saatten uzun olması
- < 2 yaş küçük çocuklarda 1 aydan uzun süreli büyüme ya da yetersiz ağırlık artışı
- >2 yaş 3 aydan uzun süreli ağırlık artışı olmaması ya da ağırlık kaybı
- Yaşa göre ağırlık değerlendirilmesinde 2 persantil kaybı
- Yaşa göre triseps deri kalınlığının sürekli <%5 altında
- Boy uzama hızında yılda 0.3 SD fazla sapma
- Erken veya orta puberte dönemlerinde büyüme hızında bir önceki yıla göre 2 cm den fazla azalma olması durumlarında yapılır.

EB'nin kesin kontrendike olduğu durumlar;

- Paralitik ve mekanik ileus
- İntestinal perforasyon
- NEK

EB'de göreceli kontrendikasyonlar

- İntestinal motilite bozukluğu
- Toksik megakolon
- Peritonit
- GIS kanaması
- Yüksek debili enterik fistül
- Ciddi kusma
- Dirençli ishal

EB yolları

- Oral
- Mideye Tüp (orogastrik tüp (OGT), NGT ya da gastrostomi)

- Transpilörük tüp (nazoduodenal, nazojejunal, jejunostomi)

Mide yolu ile beslenmenin daha sık tercih edilmesinin nedenleri;

- Besinlerin bağırsağa pulsatil geçişi,
- Bariyer fonksiyonun, hacim ve ozmolite toleransının daha fazla olması,
- İshal ve dumping sendromunun daha az görülüyor olması
- Tüp yerleştirmenin daha kolay olması

NGT ve OGT beslenme fizyolojik beslenmeye yakın beslenme biçimidir. Bolus şeklinde uygulanabilir. Enteral beslenme desteğinin 4-8 hafta yapılması planlanan durumlarda kullanılır. Poliüretan ve silikon tüple yapılır. Prematüre ve yeni doğan bebeklerde 4 Fr, süt çocuğu ve erken çocukluk döneminde 6-8 Fr, çocuk ve ergenlerde 10-14 Fr tüp kullanılır.

NGT komplikasyonları; Tüpün yerinden çıkması, tüpün tıkanması, yerleştirmeye bağlı olarak farengeal ve özofageal pošta delinme, özofagus varisli hastalarda kanama, bronşial yerleşim, aspirasyon pnömonisi olarak sayılabilir.

Gastrostomi ya cerrahi ya da perkutan endoskopik gastrostomi (PEG) olarak uzun süreli beslenme gereksinim olduğunda mideye karın duvarından açılır. Karın duvarı ve mide arasında fibröz traktus yaklaşık olarak 14 günde oluşmaktadır.

PEG tüpü en erken 6-12 hafta sonra düğmeli PEG tüpleri ile değiştirilebilir.

Ostomi yolu ile beslenme; mideye bolus şeklinde, her seferinde 15-20 dakika sürecek şekilde uygulanmalıdır. Çocuk oturur pozisyonda ve uyanık iken yapılmalıdır. Kistik fibrozis (KF) ve glukojen depo hastalığı (GDH) gibi durumlarda gece beslenmesi pompa yardımı ile devamlı infüzyon şeklinde uygulanabilir. Ayrıca bolus beslenmeyi tolere edemeyen çocuklara pompa yardımı beslenme ile uygulanır.

PEG endikasyonları

- Mekanik ya da fonksiyonel yutma bozukluğu olan olgular
- >4 haftadan uzun süre NGT beslenmesi gereken olgular
- KF
- Kısa bağırsak sendromu (KBS)
- GDH (hipoglisemi)

PEG takılan hasta engel yoksa ağızdan da beslenebilir.

PEG'in kontrendike olduğu durumlar

- Gastroskopun özofagusu geçemediği durumlar
- PEG açılacak bölgenin anatomik uygunsuzluğu
- Beklenen yaşam süresi kısalığı
- Ciddi koagülasyon bozukluğu
- Asit
- Peritonit

PEG komplikasyonları;

- Pnömooperitonium
- Tüpün tıkanması
- Yara yerinde enfeksiyon-akıntı, granülasyon dokusu oluşması
- Aspirasyon

- Kanama
- Tüpün istemsiz çıkması
- Gömölme sendromu,
- Peritonit
- Nekrotizan fasitis
- Gastrokutanöz fistül

Transpilörük beslenme beslenme pompası yardımı ile devamlı infüzyon şeklinde beslenme yapılır. Bolus beslenme Dumping sendromuna neden olur.

Evde EB;

- Beslenme gereksinimlerinin ağız yolu ile karşılanamaması
- Evde beslenme ekipmanları ile beslenme desteğine gereksinim duyulması
- Tahmini tedavi süresinin >4 hafta olması
- Klinik durumun stabil olması
- Tedavi rejimine uyum gösterebilmesi
- Hasta ve ailenin onaylaması
- Uygu ve güvenli ev ortamı olması durumunda yapılmalıdır.

Süt Çocuklarında Beslenmenin Fonksiyonel Gastrointestinal Sistem Hastalıklarına Etkisi

Dr. Öğr. Üyesi Cansu Altuntaş

İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji

Özet:

Süt çocukluğu yaş grubunda görülen fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları (FGİS); regürjitasyon, ruminasyon, siklik kusma sendromu, infantil kolik, fonksiyonel ishal, diskezi ve kabızlıktır. Süt çocukluğu döneminde beslenmenin temel besin anne sütüdür. FGİS'nın hiçbirisi anne sütü ile beslenmeye engel değil, bu nedenle annenin teşviki, sosyal desteği önemli ve anne-bebek bağlanmasına dikkat edilmelidir. Bebek Formülalarında sindirim kolaylığı, gastrointestinal şikayetlerin tedavisi, bebeğin büyüme ve gelişmesini desteklemek maksatlı probiyotik, prebiyotik, postbiyotik, beta-palmitat, yağ globülü membranı, hidrolize proteinler ve kıvam arttırıcılar kullanılmaktadır. Bu sunumda beslenmeden yoğun etkilenme gösteren FGİS'in tedavisinde beslenmenin etkilerine değinilecektir.

Tam metin:

Süt çocukluğu yaş grubunda görülen fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları (FGİS); regürjitasyon, ruminasyon, siklik kusma sendromu, infantil kolik, fonksiyonel ishal, diskezi ve kabızlıktır. Süt çocukluğu döneminde beslenmenin temel besin anne sütüdür. Bebeğin doğumundan itibaren gastrointestinal sistemin olgunlaşması, iyi bir mikrobiyotanın gelişmesi, mikroplara karşı korunması ve anti-inflamatuvar özellikleri ile eşi bulunmaz bir yapıdadır. Günümüzde bebek formülaları üretiminde her gün anne sütüne yaklaşılmaya çalışılmaktadır. FGİS'nın hiçbirisi anne sütü ile beslenmeye engel değil, bu nedenle annenin teşviki, sosyal desteği önemli ve anne-bebek bağlanmasına dikkat edilmelidir. Annenin uygun beslenmesi de en az emzirmenin teşviki kadar önemlidir.

Bebek Formülalarında sindirim kolaylığı, gastrointestinal şikayetlerin tedavisi, bebeğin büyüme ve gelişmesini desteklemek maksatlı probiyotik, prebiyotik, postbiyotik, beta-palmitat, yağ globülü membranı, hidrolize proteinler ve kıvam arttırıcılar kullanılmaktadır. Bu sunumda beslenmeden yoğun etkilenme gösteren FGİS'in tedavisinde beslenmenin etkilerine değinilecektir.

Prebiyotikler sindirimden ve emilimden korunan gıdalardır. En iyi bilinen prebiyotikler sindirilemeyen karbonhidratlardır. Günümüzde Formülalarda en yaygın fruktooligosakkaritler (FOS), Galaktooligosakkaritler (GOS) kullanılmaktadır. Bunun yanında insan sütünde en yoğun 3. Sırada bulunan insan sütü oligosakkaritlerinin önemli bir prebiyotik olduğu keşfedilmiştir. HMO'lar prebiyotik etkisinin yanında patojen üremesi ve adezyonu engeller, anti inflamatuvar etkiye sahiptir, mukozal bariyer fonksiyonunu artırır ve nörolojik gelişimi destekler. Günümüzde 150'den fazla HMO çeşidinin olduğu bilinmektedir, ancak endüstriyel üretim yolu ile formülalara günümüzde yalnızca iki tanesi (2'-fucosyllactose ve lacto-N-neotetraose) katılabilmektedir. Üretim maliyetlerini düşürmek maksatlı günümüzde FOS ve GOS daha yaygın olarak kullanılmaktadır.

Prebiyotik katkıların ötesinde günümüzde mikrobiyota ve immün sistemin desteklenmesi maksatlı postbiyotik katkıları araştırılmaya başlamıştır. Postbiyotik bakterinin kontrollü fermentasyonunun son ürünleri ve inaktive bakteriyel yapıları içeren gıda katkısidir.

Son dönemde Formülaların yağ yapısına katılan palm yağının güvenilirliği tartışma konusu olmuştur. Palm yağı SN-1,3 palmitik asitten zengin bir yapıya sahiptir. Pankreatik lipaz ile etkileşince serbestleşen palmitik asit kalsiyum ile bağlanarak sabun formuna geçer. Bunun sonucunda hem dışkı sertleşir hem de kalsiyum ve yağ emilimi bozulur. Anne sütü ise beta-palmitat'tan zengindir. SN-2 bağı ile palmitik asit pankreatik lipazdan korunarak monoasit gliserol formunda kalsiyum ile etkileşime girmez.

Formulanın protein yapısının hidrolizasyonu günümüzde gıda alerjilerinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Hidrolizasyon arttıkça formulanın mide boşalma zamanının kısaldığı çalışmalarda görülmüştür.

Regürjitasyon tanısı alan hastalarda yapılan çalışmalarda probiyotik olarak L.reuteri, uygun beslenme aralıđı, pozisyonu ve formula tüketen bebeklerde kıvam arttırıların bulgularda azalma yarattıđı bilinmektedir. Son dönemde yapılan çalışmalarda hidrolize formulaların da mide boşalma zamanını hızlandırma yolu ile fayda sağladığı görölmüşür.

Konstipasyon izlenen hastalarda anne süünün teşviki önemlidir. Anne süü alan hastalara probiyotik desteđi ve erken dönem laksatif desteđi verilebilir. Formula alan bebeklerde ise prebiyotik katkıları, beta-palmitat, yüksek magnezyum, hidrolize formulalar ve L.reuteri dışkılama sıklığında artış yaptıđı kanıtlanmış yöntemlerdir.

İnfantil kolik için yapılan Cochrane analizinde hiçbir diyet deđişikliđinin anlamlı fark yaratmadığı iletilmiştir. Cochrane analizinin yayınlanmasından sonra bir çalışmada L.reuteri ile ađlama süresinde azalma izlendiđi, bir diđer çalışmada da fermente içerikli ve prebiyotik katkılı formulalar ile kolik bulgularının azaldığı gösterilmiştir.

Sonuç olarak hiçbir FGİS anne süü ile beslenmeye engel deđil. Sü çocukluđu döneminde beslenme ile ilgili yeni teknolojiler çok hızlı gelişiyor, ancak yeni gelişmelerin kontrollü deney çalışmaları az ve gösterilmiş faydaları sınırlıdır. Konu ile ilgili her gün yenisi çıkan bilimsel araştırmaların yakın takibi ve ölkemizde de benzer çalışma girişimleri yapılması gerekmektedir.

KİSTİK FİBROZDA BESLENME

Kaan Demirören

SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Suam, Çocuk Gastroenteroloji

Kistik fibrozda (KF) beslenme yetersizliği sık görülürken hem önemli bir sonuç, hem de akciğer fonksiyonlarını ve sağkalımı etkileyen önemli bir komorbiditedir. Bu nedenle beslenme yönetimi, KF hastalarında standart bakımdır. KF'de yetersiz beslenme, enerji kayıpları, yüksek enerji ihtiyaçları ve yetersiz besin alımı koşullarının bir kombinasyonundan kaynaklanır. Enerji kaybının birincil nedeni, genellikle pankreas enzimlerinin bağırsak lümenine yetersiz salınımına (ekzokrin pankreas yetmezliği) bağlı olarak yetersiz sindirimden kaynaklanan malabsorpsiyondur. Beslenme yönetimine tanı konulduktan sonra hemen başlanmalı, düzenli takip ve hasta/aile eğitimi verilmesi gerekmektedir. KF'lu bebeklerde sadece anne sütü önerilir, ancak mümkün değilse normal mama kullanılmalıdır. Enerji alımı, yaşa göre normal kilo ve boy elde etmek için uyarlanmalıdır. Endikasyon oluştuğunda, pankreatik enzim ve yağda çözünen vitaminlerin tedavisi erken başlanmalı ve düzenli olarak izlenmelidir. Pankreas yeterliliği olan hastalar, dışkı pankreas elastaz ölçümü de dahil olmak üzere yıllık bir değerlendirmeye sahip olmalıdır. Sodyum takviyesi önerilir ve fraksiyonel sodyum atılımına karşılık gelen idrar sodyum:kreatinin oranı ölçülmelidir. Demir eksikliğinden şüpheleniliyorsa, altta yatan enflamasyon araştırılmalıdır. Glikoz tolerans testine 10 yaşında başlatılmalıdır. Kemik mineral yoğunluğu muayenesi 8-10 yaşından itibaren yapılmalıdır. Büyüme veya beslenme durumu bozulduğunda oral besin takviyeleri ve ardından polimerik enteral tüp beslemesi önerilir. Klinik duruma göre çinko takviyesi düşünülebilir. Esansiyel yağ asitleri, anti-osteoporotik ajanlar, büyüme hormonu, iştah uyarıcılar ve probiyotiklerin önerilebilmesi için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır. Beslenme takibi ve desteği, KF yönetiminin ayrılmaz bir parçasıdır. Bebeklerde, çocuklarda ve adölesanlarda normal bir büyüme süreci sağlamak, multidisipliner KF merkezlerinin ana hedefidir.

Yoğun Bakımda Kritik Hastada Beslenme Yönetimi

Nelgin Gerenli

Özet:

Kritik hastada beslenme hem var olan malnütrisyonun iyileştirilmesi hem de yoğun bakımda gelişecek olan beslenme eksikliklerin önlenmesi açısından çok önemlidir. Nedeni ise pediatrik yoğun bakım ünitesindeki kritik hastada doğru ve yeterli beslenme ile morbidite ve mortalite ciddi ölçüde azaltılabilir. Kritik hastada hemodinamik instabilite, besin intoleransı, tıbbi gereklilik nedeniyle enteral beslenmenin kesilmesi durumları besin gereksinimlerinin doğru hesaplanmasını engelleyebilir, bu nedenle kritik hastalarda bireysel değerlendirme çok önemlidir. Gastrointestinal sisteminin sağlam olması durumunda enteral yol tercih edilirken, bu yolun az veya hiç kullanılamaması durumlarında hastaya parenteral olarak destek verilmelidir. Yoğun bakımdaki kritik hastalığı olan çocukların beslenme yönetimi güncel bilgiler doğrultusunda tartışmayı amaçlamaktayız.

Kritik hasta tanımı: hastalık veya travma sonucu yaşam işlevleri ileri derecede bozulmuş veya her an bozulma riski taşıyan hastadır.

Nedeni: ağır solunum yetersizlikleri, travmalar, beyin kanamaları, zehirlenmeler, sepsis, mis-c olabilir. **Kritik hastada beslenme neden önemli:** ölüm sıklığını azaltır, morbiditeyi azaltır, hücre işlevlerini iyileştirir, yoğun bakım kalış sürelerini kısaltır

Ağır hastalıkta vücudun yanıtı:

1. Solunum sistemi: ventilasyonda artış: v/p uygunsuzluğu, yetersiz gaz değişimi, artmış CO₂ yanıtı.
2. Kardiyo-vasküler sistem: kardiyak debide artış, periferik ve kapiller sızma, vasküler komponentin ekspansiyonu, myokard kasılmasında azalma,
3. Renal sistem: su ve tuz retansiyonu, böbrek konsantrasyon yeteneğinde azalma,
4. İskelet-kas: kolay yorulma, yavaşlamış relaksasyon, protein yıkımında artış
5. metabolik yanıt:
 - hormonal: insülin, glukokortikoidlerde artma, katekolaminlerde artma, il-1 ve il-6 da artış
 - karbohidrat metabolizması: glikoz, glikoneogenez, glikoz turn over artma, glikoz intoleransı
 - yağ metabolizması: lipid turnover ve utilizasyonunda artma, baskılanamayan lipoliz, ketogeneizde azalma
 - protein metabolizması: protein katabolizmasında artma, kas amino asit oksidasyonunda artma, nitrojen kayıplarında artma

Hipermetabolik durumda olan çocuklardır.

Beslenme desteği ile bu metabolik yanıt önlenmesi, uzun dönemdeki zararlı etkilerini mümkün olduğunca azaltılması sağlanmalıdır.

Ana amaç: glikoneogenez, protein oksidasyonunu, lean doku kaybını önlemek, hastaya enerji ve protein sağlamak.

İkincil amaç; kas gücünü artırmak, immünitelyi güçlendirmek olmalıdır.

Enerji gereksiniminin doğru olarak değerlendirilmesi ve en uygun beslenme desteğinin en uygun yoldan sağlanması önemlidir. Yine bu dönemde beslenme desteği olmazsa mevcut besin eksiklikleri derinleşir ve malnütrisyon belirginleşir. Bu da klinik gidişi oldukça etkiler.

Yoğun bakımda yatış sebebi ne olursa olsun her hastada ilk yapılacak işlem beslenme durumunun değer-

lendirilmesidir.

Beslenme ne zaman başlanmalı: hasta hemodinamik olarak stabil olduğu anda (mümkünse yatışın ilk 24 saatinde) başlanmalıdır.

- Erken beslenme: ilk 48-72saatte başlanan beslenme. Erken beslenme septik komplikasyonları azaltır, ağırlık kaybı minimal, nitrojen dengesi daha iyi olur, elektrolit imbalansı daha nadir, hedef kaloriye erken ulaşılır, yara iyileşmesi daha hızlı, immün sistem güçlenir, kas zayıflığı daha az, yatış sürsinde kısalır, fakat mortaliteye etkisi yoktur.
- Nasıl beslenmeli: eğer fonksiyonel gastrointestinal sistem varsa enteral yol tercih edilmelidir. Ancak enteral yol sağlam değilse veya enteral beslenme ile yeterince enerji sağlanamıyorsa parenteral beslenme desteği verilmelidir.
- Enteral beslenmenin avantajları: gastrointestinal işlevinin yerine getirmesi daha kolay, fizyolojiktir, gastrointestinal nöroendokrin fonksiyonları uyarır, motiliteyi sağlar, gastrointestinal salgılarını uyarak enzim ve hormon salınımının devamını sağlar, immüniteyi stimüle eder, mukozanın devamlılığı korunur, bakteriyel translokasyon ve enfeksiyon sıklığını azaltır, uzundur, güvenlidir, kompleks besin içerir, daha az yan etkileri vardır, uygulaması kolaydır. Enteral beslenme kontrentikasyonları ise intestinal obstrüksiyon, gastrointestinal iskemi, şok, dirençli kusma, toksik megakolon, gastrointestinal kanama, major abdominal cerrahi, yüksek hacimli enterokütanöz fistül, yaygın peritonittir. Son dönemde olan hastalarda da enteral beslenme kontraendikedir.

Enteral beslenmeyi nasıl verelim:

Gastrik? Transpilorik?

Kontraentikasyon yoksa: mide tercih edilmeli; nedeni, sondanın mideye yerleştirilmesi ve bakımı daha kolay, ucuz, daha fizyolojik, ayrıca mide asiditesi bakteriosidal, bolus beslemeye uygun, besin seçimi için daha çok mama alternatifi vardır. Transpilorik beslenme ise yüksek aspirasyon riski varsa tercih edilmelidir.

Enteral beslenme nasıl başlanmalı:

- ✓ 0.5-1 ml/kg/saat (büyük çocuk 20-35 ml/saat)
- ✓ 3-4 saatte bir 0.5-1 ml/kg (20-30 ml) artırılır
- ✓ İstenilen kalori miktarına 36-48 h saatte ulaşmaya çalışılır.

Kritik hastada yaşanan beslenme komplikasyonları

- ✓ Midede fazla miktarda rezidü: önceki 4 saatte verilen besin hacminin %50'den fazlası kalıyorsa veya kusma ve distansiyon yok fakat midede 150 ml den fazla rezidü var ise dikkatli olunmalı. Yüksek miktarda rezidü intoleransı göstermediği gibi düşük rezidü da toleransı göstermeyebilir.
- ✓ Mide boşalmasının geciktiği durumlar: yanık, çoklu organ yetmezliği, Diabettes mellitus varlığı, ileri yaş, kullanılan ilaçlar (anti-kolinerjikler, Ca⁺⁺ kanal blokerleri, inotropolar...), besinin çok fazla kalori içermesi veya hiperozmolar mamalar.
- ✓ Besin intoleransın bulgular: abdominal distansiyon, kusma, rezidünün safra, kan içermesi, kabızlık, ishal.

Enteral beslenme ile hangi ürünler verilmelidir: hastanın yaşına, geçirdiği hastalığa, gastrointestinal sistem bütünlüğü ve işlevi, alerji varlığı ve organ disfonksiyonuna göre ürün seçilmelidir.

Enerji gereksinimleri her hasta için hesaplanmalıdır. Enerji gereksinimini ateş, çoklu ameliyat, çoklu kırık, peritonit, sepsis, kafa travması, yanıklar, karaciğer ve kalp yetmezliğinde gibi durumlarda artar. Enteral verilemeyen kalori parenteral yoldan karşılanmalıdır. Verilecek glikoz miktarı: yenidoğan: 8-9 mg/kg/min, 1 ay-1 yaş: 7 mg/kg/min, 1-5 yaş: 5 mg/kg/min, 5-15 yaş: 2 mg/kg/min, erişkin: 1mg/kg/min. Hastaya verilen glikoz konsantrasyonu değil, dakikadan giden glikoz miktarı önemlidir. Fazla glikoz verilirse non-oksidatif yağ üretimi artar. Kritik hastalarda glikoz oksidasyonu da yetersiz, dokular tarafında glikoz alımı bozulmuştur.

Protein: hipoproteinemi önleyecek, esansiyel aminoasit alımını sağlayacak ve protein yapımını sağlayacak aminoasit verilmelidir. Yeterince karbohidrat verilmezse aminoasitler glikoneogenezde kullanılır. Bun 10-15 mg/dl aralığında tutulmalıdır.

Yağ: enerjinin %25-40'ı lipidlerden gelmelidir. Bebek ve çocuklarda sınırlı yağ deposu nedeniyle yeterli lipid verilmezse esansiyel yağ asidi eksikliği gelişebilir. İntravenöz lipid infüzyon hızı 0,5 g/kg/gün olarak başlanıp, hastanın toleransına göre 3 g/kg/güne kadar çıkılabilir. İntravenöz lipidlerin yüksek doz ve infüzyon hızında verilmesi ateş, sarılık, hepatosplenomegali, respiratuvar yetmezlik ve kanama ile karakterize yağ yüklenmesi sendromuna yol açabilir. Lipid infüzyonu başladıktan 1-2 gün sonra serum trigliserid düzeyine bakılmalı ve sonra hastanın klinik durumuna göre değişmek üzere haftalık olarak tetkik edilmelidir.

Yoğun bakımdaki kritik hastalarda immün beslenme: Glutamin, Arginin, Nükleotidler, ω -3 yağ asitleri, dallı zincirli aminoasitler, kısa zincirli yağ asitleri, vitaminler (A,E,C,B₆, Folik asit), mikromineraler (Zn,Se,Cu,Fe), probiyotik, prebiyotik verilebilir.

Sonuç olarak yoğun bakımdaki kritik hastanın beslenmesinde ana amaç glikoneogenezi tersine çevirmek, protein oksidasyonu sonucu oluşan doku yıkımını en az düzeye indirmek ve çocuğa optimal düzeyde enerji ve protein sağlamaktır.

EOZİNOFİLİK GASTROİNTESTİNAL HASTALIKLARDA BESLENME

Prof.Dr. Buket DALGIÇ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı-ANKARA

Primer eozinofilik gastrointestinal hastalıklar (EGİH), gastrointestinal sistemde özofagustan rektuma kadar değişik segmentlerde yoğun eozinofil infiltrasyonu ile karakterli, morfolojik ve fonksiyonel bozuklukların izlendiği bir grup kronik inflamatuvar hastalıktır. Tanı için eozinofilinin bilinen ikincil nedenlerinin dışlanması gerekmektedir. EGİH, eozinofilik infiltrasyonun etkilediği bölgeye göre eozinofilik özofajit (EÖ), eozinofilik gastrit (EG), eozinofilik gastroenterit (EGE) ve eozinofilik kolit (EK) olarak alt gruplara ayrılır. Bazı durumlarda, gastrointestinal yolun farklı segmentlerinin birlikte tutulumu da görülebilir. EGİH, tutulan bağırsak segmenti ve eozinofilik inflamasyonun uzanımına (mukozal, subserozal ve musküler tutulum) göre farklı belirtiler gösterebilir.

Bu grup hastalıkların klinik belirti ve bulguları Tablo 1 de gösterilmiştir.

Patogenez

Eozinofilik gastroenterolojik hastalıkların patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. İmmünolojik, çevresel ve genetik faktörlerin patogeneizde rol oynadığı düşünülmektedir.

Besin ve çevresel kaynaklı alerjenlerin gastrointestinal sistemde inflamasyonu tetiklediği bilinmektedir. EÖ'lü hastaların çoğunda besin alerjisi ya da aeroalerjen duyarlılığı vardır. EG ve EGE'de besin alerjisinin rolü EÖ'deki kadar net bilinmemektedir, yine de hastalık aktivitesinin eliminasyon diyeti ile düzelme gösterdiği çok sayıda yazıda bildirilmiştir.

EGİH'te aynı aile bireylerinde ve ikizlerde yapılan çalışmalarda genetik yatkınlık olduğu gösterilmiştir ve bu durumun önemli bir nedeninin yaşamın erken döneminden itibaren aynı çevresel ortamı paylaşmak olduğu düşünülmektedir .

Tablo 1. Eozinofilik gastrointestinal hastalıklarda klinik bulgular

EGİH	Klinik bulgular
EÖ	Kusma, reflü benzeri semptomlar, büyüme geriliği, disfaji, gıda takılması
EG	Bulantı, kusma, epigastrik ağrı, dispepsi Hematemez / melenas (mukozal tutulum) Pilor stenozunu taklit eden mide çıkış darlığı (musküler tutulum)
EGE	Bulantı, kusma, karın ağrısı, ishal, büyüme geriliği/kilo kaybı Protein kaybı ya da gastrointestinal kanama (mukozal tutulum) Obstrüktif semptomlar, intüpsiyon, perforasyon (musküler tutulum) Abdominal distansiyon, asit (serozal tutulum)
EK	Karın ağrısı, tenesmus, mukuslu ve/veya kanlı ishal (mukozal tutulum) Volvulus,intüpsiyon, perforasyon (transmural tutulum)

Günümüzde EGİH tanısı halen klinik, endoskopik ve patolojik değerlendirmelere dayanmaktadır, tanı için spesifik ve invaziv olmayan biyobelirteçler yoktur. Eozinofilik özofajit için endoskopik incelemede normal özofagus mukozası görülebilmekle birlikte, mukozal tutulumun göstergesi olarak krepon kağıdı görünümü, konsantrik halka oluşumu (trakealizasyon), lineer fissürler, vertikal çizgiler, beyaz eksudalar, nadiren de darlık görülebilir (Resim 1).

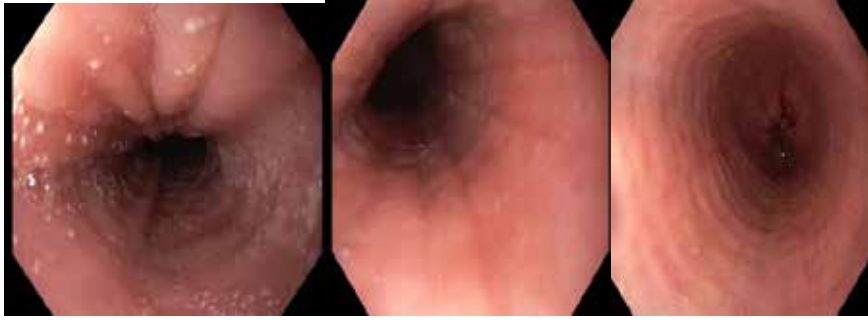
EGİH tanısında biyopside eozinofil sayısı önemlidir. Patolojik kabul edilen sayılar tablo 2 de histopatolojik özellikler şekil 2 de gösterilmiştir.

Tablo 2. Eozinofilik gastrointestinal hastalıkların histolojik tanısı için büyük büyütmede eozinofil sayıları*

Eozinofilik özofajit	>15 eozinofil/BB
Eozinofilik gastrit	>30 eozinofil/BB (5 BB alanında)
Eozinofilik gastroenterit	>50 eozinofil/BB (duodenum)
Eozinofilik kolit	
-Sağ kolon	>100 eozinofil/BB
-Transvers/inen kolon	>80 eozinofil/BB
-Rektosigmoid	>60 eozinofil/BB

*Özofagus harici eozinofil sayıları yeni çalışmalarla teyit edilmelidir. Alınan biyopsi örneklerinde eozinofillerin gösterilmesi, diğer gastrointestinal hastalıkların EĞİH'lerden ayrımında tek kriter olmamalıdır. BB: Büyük büyütme

Resim 1. Eozinofilik özofajit (endoskopik bulgular) **a.** Lineer fissürler **b.** Trakealizasyon **c.** Beyaz eksudalar

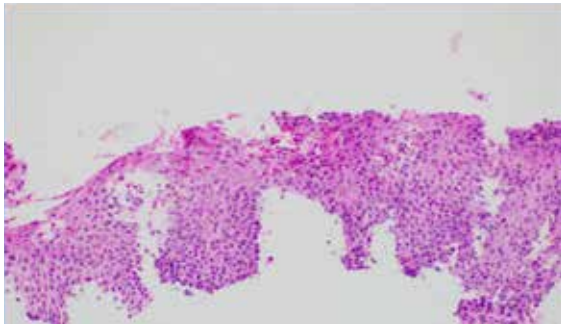


a

b

c

Resim 2. Eozinofilik özofajit (histolojik bulguları) **a.** Özofagus yüzeysel epitelinde yoğun eozinofil infiltrasyonu (daire içindeki alan), eozinofilik mikroabse görünümü (okla gösterilmiştir)



Tedavi

Eozinofilik gastrointestinal hastalıklarda tedavinin amacı, klinik semptomların ve histolojik bulguların düzelmesi, remisyonun sağlanması ve komplikasyonların önlenmesidir. Tedavi, birinci basamakta eliminasyon diyeti ve/veya ilaçları (proton pompa inhibitörleri [PPI] ve/veya kortikosteroid) içerir. Özofagusta şiddetli disfaji yaratan darlık olgularında endoskopik müdahaleler gerekebilir.

Birinci basamak tedavi, hastalığın özelliği yanı sıra hastanın/ailenin diyet veya ilaç uyumu göze alınarak bireyselleştirilmelidir.

Tedavide uygulanan eliminasyon diyeti yaklaşımları: 1) sadece aminoasit bazlı formula ile beslenme, (elementer diyet) 2) ampirik eliminasyon diyeti; 3) hedefe yönelik eliminasyon diyeti. Elementer diyet, tedavide etkin olmakla birlikte, yüksek maliyeti ve izlemde besinlerin yeniden denenmesi sırasında çok sayıda

endoskopi yapılmasına ihtiyaç duyulması nedeniyle uygulaması zor ve özel gruplarda önerilebilecek diyet tipidir. Çoklu besin alerjisi olan süt çocuklarında ve çoklu besin eliminasyonuna yanıtız ya da diyet uyumu iyi olmayan hastalarda denenmektedir.

Hedefe yönelik eliminasyon diyeti ile spesifik alerji testleri sonucunda saptanan ve/veya daha önceki alerji öyküsünden bilinen besinler hastanın diyetinden uzaklaştırılır. Alerji testleri, sadece duyarlı olunan besinleri gösterebildiği için, hastaların yaklaşık yarısında (%45,5) remisyona görülmektedir.

Ampirik eliminasyon diyeti pratikte en çok uygulanan ve önerilen diyet yaklaşımıdır. EÖ ile ilişkisi güçlü olduğu gösterilen besin alerjenleri diyetten çıkarılır. Altılı eliminasyon diyetinin (süt, soya, yumurta, buğday, kabuklu kuruyemişler, deniz ürünleri) hastaların %75'inde histolojik remisyona sağladığı gösterilmiştir. Dört-lü eliminasyon diyeti (süt, buğday, yumurta ve baklagiller) ve ikili eliminasyon diyeti (süt, buğday) uygulamalarının histolojik remisyonda başarılı olduğunu gösteren çalışmalar bildirilmiştir. Ampirik eliminasyon diyeti tekli (süt) veya ikili (süt/tahıl) gibi başlanılarak, diyet yapılacak besinler açısından basamak çıkma yönteminin uygulanmasının etkin olduğu ve takip endoskopi sayısını azalttığı bilinmektedir.

EGİH olguları başvuru sırasında ve eliminasyon diyetleri sırasında malnütrisyon riski yüksek olan hastalardır. Bu nedenle yaşa uygun besinsel gereksinimleri ve besin örüntüsü iyi analiz edilmelidir. Kısıtlanan besin grupları nedeni ile gelişebilecek nütrisyonel eksiklikler alternatif besin kaynakları ile karşılanmalıdır. Vitamin ve mineral eksiklikleri açısından gereken laboratuvar analizler yapılmalı ve eksikliklerin yerine koyulması ihmal edilmemelidir. Bu olgularda, özellikle eozinofilik özofajit olgularında yutma disfonksiyonu nedeni ile davranışsal beslenme problemleri, beslenme isteksizliği de gelişebilir ve davranışsal tedavi desteğine gereksinim doğabilir.

Sonuç

Çocuklarda eozinofilik gastrointestinal hastalıklar yeni tanımlanan, uzun dönem sonuçları henüz bilinmeyen kronik, inflamatuvar durumlardır. Klinik bulgular tutulan gastrointestinal bölgeye, inflamasyonun GİS'te yayılımına ve bağırsak duvarında eozinofilik inflamasyonun derinliğine bağlıdır. Tekrarlayan gastrointestinal semptomları olan hastalarda akla gelmelidir. Her olguda olmamakla birlikte periferik eozinofil ve atopi öyküsü tanıyı destekleyicidir. Histopatoloji, GİS'te eozinofili yapan diğer nedenlerin dışlanmış olması koşulu ile EGİH tanısında altın standarttır. EÖ daha iyi bilinmekle birlikte, özofagus distalindeki EGİH'lerin epidemiyolojisi, patogenezi, tanı ve prognozunun daha iyi tanımlanması için yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Genel pediatri hekimleri hastalığın klinik bulgularını bilmeli, tanı akla gelmeli ve uygun merkeze yönlendirme yapılmalıdır. Kronik diyet altında izlenen olgularda diyet uyumu/uyumsuzluğu, malnütrisyon riskinin bilinmesi, saptanması ve yönetiminde pediatrik gastroenterolog ile pediatrist işbirliği önem taşır.

Örneklerle TPN Uygulamaları

Dr. Öğr. Gör. Dilek Güller

T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji

Parenteral nutrisyon (PN), ilk defa 1964 yılında köpek yavrularının tüm besin ihtiyaçlarının intravenöz (IV) olarak karşılanması ve yeterli büyümesinin sağlanmasından sonra, kısa bağırsak sendromu olan bir süt çocuğuna 1967 yılında ilk defa total parenteral nutrisyon (TPN) tedavisi başlanmıştır. PN amacı, gastrointestinal fonksiyonun bozulması veya yeterli olmaması nedeniyle ortaya çıkan beslenme eksikliklerini önlemektir. PN ihtiyacı olan bir hastayı belirledikten sonra, PN ayarlama ve izleme süreci, güvenli ve etkili beslenme desteği sağlamayı amaçlar. PN sağlanması, ayrıntılı beslenme değerlendirmesini içeren genel bir beslenme bakım planının parçası olmalıdır. Beslenme hedefleri belirlenmeli ve olası PN süresi hakkında bir tahmin yapılmalıdır. Tüm süreç dinamik olarak seyretmeli ve devam eden beslenme desteği, beslenme ve klinik durumdaki değişiklikleri yansıtmalı ve multidisipliner bir nutrisyon ekibi tarafından denetlenmelidir.

Pediyatrik PN endikasyonu, gastrointestinal yolu normal büyüme ve gelişmeyi desteklemek için yetersiz olan çocuklarla sınırlıdır. Sadece enteral beslenmenin mümkün olmadığı veya tam olarak beslenmenin yeterli olmadığı durumlarda kullanılmalıdır. Enteral beslenmenin PN ile karşılaştırıldığında çeşitli fizyolojik avantajları vardır ve genellikle daha az komplikasyona sahiptir. Enteral yolun kullanılmadığı veya enteral yolla yeterli olarak beslenemeyen çocuklarda, vücudun ihtiyacı olan makrobesinler (karbonhidrat, protein, yağ) ve mikrobesinlerin (elektrolit, mineraller, vitamin ve eser elementler) damar yolu ile verilmesine parenteral beslenme denir.

Günlük besin gereksiniminin tamamının damar yolu ile verilmesine total parenteral beslenme, günlük besin gereksiniminin oral veya enteral yol ile karşılanamayan kısmının damar yolu ile verilmesine kısmi parenteral beslenme denir.

Bebeklerde 1-3 gün, çocuklar ve ergenlerde 4-5 gün, erişkinlerde 7-10 gün boyunca besinsel ihtiyaçları enteral yolla karşılayamıyorsa parenteral nutrisyon yapılmalıdır.

Parenteral beslenme fizyolojik değildir, besinler gastrointestinal kanal ve portal dolaşıma uğramadan direkt olarak sistemik dolaşıma geçerler.

PB endikasyonlar:

Kısmi işlevsel gastrointestinal kanal	İşlevsel olmayan gastrointestinal kanal
- Maksimum enteral alabilmesine rağmen besinsel ihtiyaçların karşılanamaması - Yanıklar - Multiorgan yetmezliği - Malabsorbsiyon - Kısa bağırsak sendromu - Kronik inatçı ishal - Konjenital klor diyaresi, tufting enteropatisi veya microvillus inklüzyon hastalığı gibi konjenital ince bağırsak malabsorbtif sendromları - Pseudo-obstrüksiyon - Hipoproteinemi ve bağırsak ödemi olan ciddi malnutrisyon	- Paralitik ileus - İnce bağırsak iskemisi - Nekrotizan enterokolit - Gastrointestinal cerrahi; Gastroşizis, omfolosel, gastrointestinal atreziler; enteral yol sağlandığında ve işlevsel olana kadar

Enteral beslenmenin planlanmasında yol haritası:

- 1.Uygulanacak yol hastanın durumuna, enteral beslenmeye geçiş süresine göre seçilmeli (periferik veya santral yol)
- 2.Hastanın sıvı ihtiyacı ayarlanmalı
- 3.Hastanın enerji ihtiyacı belirlenmeli
- 4.Protein, amino asit ve lipid miktarı hastaya uygun belirlenmeli
- 5.Hastaya uygun elektrolitler ayarlanmalı
- 6.Yaşına uygun mineral ve vitaminler ayarlanmalı
7. Hastanın yakın takibi ve monitorizasyonunu yapılmalı

Beslenme durumunun değerlendirilmesi:

Hastanın klinik olarak değerlendirilmesi yapılır.

Antropometrik değerlendirme:

- Ağırlık, boy ve baş çevresi
- Otuz altı aylıktan küçük çocuklarda yaşa göre ağırlık (YGA) yaşa göre boy (YGB) baş çevresi, boya göre ağırlık (BGA),
- 2-18 yaş YGA, YGB, vücut kitle indeksi (VKİ) kaydedilir.
- Ödem, asit vb sıkıntısı olanlarda alternatif olarak orta üst kol çevresi (ÖÜKÇ), Triceps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) gibi ölçümlerle değerlendirilir.

Laboratuvar belirteçler

Total enerji ihtiyacı (Total energy expenditure-**TEE**)

- Bazal metabolik hız (**BMR**)
- Besinlerin termik etkisi (**DIT**)
- Parantral beslenmede enerji ihtiyacı yaklaşık %10 daha az
- Fiziksel aktivite (**FA**)
- Büyümeye göre belirlenir.

Hastanın yaşına uygun sıvı, enerji, vitamin mineral desteği hesaplanarak uygun yoldan beslenme başlanır. Yakın monitorizasyon yapılarak hasta izlenir. Enteral beslenmenin uygun duruma geldiği hastalarda en erken sürede enteral beslenmeye geçilmelidir.

Komplikasyonları:

Mekanik	Enfeksiyöz	Metabolik	Beslenme komplikasyonları
• Yerleştirme ile ilgili % 5-7 ○ Pnömo-hemo-şilo toraks ○ Venöz perforasyon ○ Perikard tamponadı ○ Hava embolisi ○ Arter veya sinir yaralanması • Tromboemboli %10-25 • Katater tıkanması %5-10	• Katater sepsisi • Lokal deri enfeksiyonları • Bakteriyemi	• Hipo/ hiperglisemi • Elektrolit Bozukluğu (Hipofosfatemi, hipomagnezemi.) • Metabolik asidoz (AA sol bağlı) • Esansiyel yağ asidi eksikliği • Karaciğer disfonksiyonu (Kolestaz) • Hipertrigliseridemi • Metabolik kemik hastalığı	• Yetersiz beslenme • Aşırı beslenme • 'Refeeding' sendromu

Özetlenecek olursa, PN'da amaç hastanın kilo kaybının önlenmesi, normal büyümenin sağlanması ve yaşına uygun büyümenin yakalanmasıdır. Deneyimli multidisipliner bir ekip tarafından denetlenmesi, uygun sıvıların ve içeriklerin verilmesi önemlidir. Enteral tolere edebildiği en kısa süre içinde enteral beslenme-

ye başlamak önemlidir. PN^anun çok önemli olduğu, doğru endikasyon ve uygun zaman süresinde kullanmak hayat kurucu olmakla birlikte ciddi komplikasyonların da olacağı akıldan çıkarılmamalıdır.

EDİNSEL PEDIATRİK KALP HASTALIKLARI KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

ENFEKTİF ENDOKARDİT

Murat M. Yılmaz

« Όκόσα φάρμακα οὐκ ἰήται, σίδηρος ἰήται »

'Those (diseases) that are not cured by drugs are cured by iron'

Hippocrates 5th century BC

Hipokrat'ın yukarıdaki özdeyişi, son 50 yılda komplike endokarditin giderek bir "cerrahi hastalık" haline gelmesinden ötürü günümüzde de geçerliliğini korumaktadır.

Tedavisindeki gelişmelere rağmen, Enfektif endokardit (EE) yüksek mortalite ve morbiditeye sahip olmaya devam etmektedir. Bunun en olası nedeni, doğuştan kalp hastalığı olan, ameliyatlı veya ameliyatsız çocukların ve hastaneye yatırılan yenidoğan bebeklerin hayatta kalma oranlarının artmasıdır.

- İnsidansı 1000 pediatrik hastaneye yatış başına 0.1 ila 0.8 vaka arasında değişmektedir.
- Tüm pediatrik EE vakalarının yaklaşık %8-20'si, altta yatan kalp hastalığı olmayan hastalarda ortaya çıkar.
- Erken teşhis ve agresif tıbbi tedavi gerektirir.
- Vakaların yaklaşık %20-50'si sonunda cerrahi gerektirecektir.

Pediatric EE tedavisi için herhangi bir randomize kontrollü çalışma olması pek olası değildir. Bu nedenle, göstergelerin çoğu fikir birliğine dayanmaktadır. ESC, AATS ve Japon Kalp Derneği, EE'nin çok sistemli doğasına ve bireyselleştirilmiş tedavi ihtiyacına dayanarak, sevk merkezlerinde EE'li hastaları özel bir multidisipliner ekibin, "Endokardit Ekibinin" yönetmesini önermektedir.

TANIM ve ETYOLOJİ

Kalbin endokardiyal (endotelial) yüzeyinin mikrobiyal bir enfeksiyonudur.

- Doğal veya protez kalp kapakçıkları en sık tutulan bölgelerdir.
- Endokardit ayrıca septal defektleri, mural endokardiyumu veya intrakardiyak yamalar, cerrahi olarak oluşturulmuş şantlar ve intravenöz kateterler gibi intravasküler yabancı cihazları da içerebilir.
- Enfektif endarterit, duktus arteriozus, büyük damarlar, anevrizmalar ve arteriyovenöz şantlar dahil olmak üzere arterleri içeren benzer bir klinik hastalıktır.

Daha önceleri endokardit, akut veya subakut olarak sınıflandırıldı, ancak son zamanlardaki eğilim bu terminolojiden kaçınma yönünde olmuştur. Hastalığın etiyolojik ajana göre tanımlanması tercih edilir.

- α-hemolitik streptokoklar, enterokoklar veya koagülaz negatif stafilokoklar gibi düşük virülanslı organizmalar genellikle hastalığın uzun süreli subakut formuna neden olur.
- Öte yandan, Staphylococcus aureus ve Streptococcus pneumoniae veya β-hemolitik streptokoklar gibi diğer piyogenik bakteriler genellikle daha öldürücü veya akut bir klinik hastalıkla ilişkilidir.

EPİDEMİYOLOJİ

Çocuklarda kalp hastalığının epidemiyolojisi, EE'nin kendisinin epidemiyolojisi gibi son birkaç on yılda değişmiştir.

- 1980'lerin başından itibaren bildirilen ABD insidansı yaklaşık 1.280'de 1'dir . 1986 ve 1995 yılları

arasında yayınlanmış birkaç çalışmanın gözden geçirilmesinde, çocuklarda genel olarak tahmini insidans yılda 100.000 çocukta 0,3 ve ölüm oranı %11,6'dır.

- Son yıllarda, 2003'ten 2010'a kadar EE ile hastaneye yatırılan 18 yaşın altındaki çocukları içeren çok merkezli bir çalışma, ABD'deki yıllık oranın 1000 pediatrik hastane başvurusu başına 0,05 ile 0,12 vaka arasında olduğunu bulmuştur.

Çocuklarda mevcut EE insidansı, son birkaç on yılda konjenital kalp hastalığına (KKH) yönelik cerrahi ve tıbbi yaklaşımlardaki gelişmelere paralel olarak, yenidoğan ve pediatrik yoğun bakım ünitelerinde agresif tedavi rejimlerine paralel olarak, kardiyovasküler hastalığı olan hastaların artan sağkalımını yansıtmaktadır.

Genel olarak, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus, aort kapak anormallikleri ve Fallot tetralojisi gibi konjenital kalp hastalıkları (KKH) daha yaygın altta yatan nedenlerdir. Günümüzdeki teknolojik ilerlemelere paralel olarak implante vasküler greftler, yamalar veya protez kalp kapakları ile veya bunlar olmadan KKH için daha önce düzeltici veya palyatif cerrahi geçirmiş olan hastalarda EE görülme sıklığı artmaktadır.

PATOGENEZ

İnsanlarda ve hayvan modellerinde yapılan çalışmalar, EE patojenizinde 2 kritik histopatolojik bulguyu doğrulamıştır: (1) İlk patojen kolonizasyonu için hasarlı veya soyulmuş endotel gereklidir; (2) Adhezinler: Hem doğal hem de prostetik kapak enfeksiyonlarında baskın patojenler olan Gram pozitif koklar, endokardiyal enfeksiyonun hem başlamasında hem de yayılmasında önemli olan konakçı hücre/substrat bağlan-tılarını sağlayan çoklu adezinler içerirler. Adhezinler mikroorganizmaların hedef dokuya yapışmasına ve orada kalmasına neden olan temel virulans faktörleridir.

Kardiyak endotel, anormal kardiyak yapıların, özellikle stenotik veya yetersiz kapakçıkların neden olduğu yüksek hızlı kan jetleri ile sonuçlanan türbülans sonucu hasarlanabilir. Endotel hasar gördüğünde, konakçı yanıtı, yara bölgesinde bakteriyel olmayan trombotik endokardite (NBTE) yol açan trombosit ve fibrin birikimine neden olur. NBTE, bakteriyemi veya fungemisi olan bir hastada bakteri veya mantar kolonizasyonu için mükemmel bir başlangıç noktası görevi görür.

Bununla birlikte endokardit patogenezinde yer alan ek mekanizmalar da vardır. Sağ taraflı endokardit, kalbin sağ tarafında bulunan intravenöz kateterler, intravenöz ilaç kullanımı veya kardiyovasküler implante edilebilir elektronik cihaz lead'leri olduğunda ortaya çıkabilir.

EE, kalıcı bir cihazın doğrudan enfeksiyonunun bir sonucu olarak da ortaya çıkabilir. Bu, cihazın bir kardiyak lokusa (örn. kapakçıklar, elektrot telleri, diğer cihaz türleri) yerleştirilmesi sırasında meydana gelir ve cerrahi alan enfeksiyonuna bir örnektir. Bu enfeksiyonlar, kalp kapakçıkları, kalp pili elektrotları veya sol ventrikül cihazları gibi kardiyovasküler cihazların yerleştirilmesi sırasında antibiyotik profilaksisi uygulanmasına rağmen ortaya çıkabilir.

KLİNİK BULGULAR ve TANI

Belirtiler nonspesifik olabilir, uzun süreli düşük dereceli ateş ve yorgunluk, halsizlik, artralji, miyalji, kilo kaybı, titreme ve terleme gibi çeşitli somatik şikayetlerle birlikte. Bunlar spesifik olmayan bulgular olmasına rağmen, bu semptom kümesinin varlığı, altta yatan kalp hastalığı varlığında EE için dikkatli bir değerlendirme gerektirir. Buna karşılık, bazen, belirtiler hızla değişen ve yüksek, ani yükselen ateşlerle birlikte fulminan olabilir. Bu çocuklarda Streptococcus pneumoniae veya S aureus'un neden olduğu enfeksiyon olasıdır.

Çocuklarda EE'nin klinik bulguları altta yatan 4 fenomenle ilgilidir: bakteriyemi (veya fungemi), valvülit, immünolojik tepkiler ve emboli.

Valvülit, kardiyak oskültatuar bulguların değişmesine veya konjestif kalp yetmezliğinin gelişmesine neden olabilir. EE'nin ekstrakardiyak belirtileri (örn. peteşi, kanamalar, Roth lekeleri, Janeway lezyonları, Osler düğümleri veya splenomegali) çocuklarda yetişkinlere göre çok daha az yaygındır. Böbrek anormal-

likleri (örneğin, glomerülonefrit, enfarktüs), embolik veya immün kompleks aracılı bir süreçten kaynaklanabilir. Abdominal iç organlara, beyine veya kalbe emboli yaygındır (özellikle yetişkin literatüründe belirtilmiştir) ve iskemi, kanama veya her ikisi ile ilişkili semptomlar üretebilir. Nadir durumlarda, merkezi sinir sistemi mikotik anevrizmaları oluşabilir; ve bunlar oldukça dramatik sonuçlara yol açabilir.

Enfektif endokardit tanısı için günümüzde halen DUKE Kriterleri kullanılmaktadır.

Duke Kriterleri

(Tablolar 2015 AHA enfektif endokardit rehberinden alınmıştır)

Table 3. Definitions of Terms Used in Modified Duke Criteria for Diagnosis of IE

Major criteria
1. Positive blood culture for IE
A. Typical microorganism consistent with IE from ≥ 2 blood cultures, as noted below
(i) Viridans streptococci,* <i>Streptococcus bovis</i> , or HACEK group
or
(ii) Community-acquired <i>Staphylococcus aureus</i> or enterococci, in the absence of a primary focus
or
B. Microorganisms consistent with IE from persistently positive blood cultures, defined as:
(i) ≥ 2 Positive cultures of blood samples drawn >12 h apart
or
(ii) All of 3 or a majority of ≥ 4 blood cultures, irrespective of the timing
(iii) 1 Positive blood culture for <i>Coxiella burnetii</i> or antiphase-I immunoglobulin G antibody titer $>1:800$
2. Evidence of endocardial involvement
A. Positive echocardiogram (TEE recommended in prosthetic valves, rated at least possible IE by clinical criteria, or complicated IE; TTE as the first test in other patients) for IE, defined as
(i) Oscillating intracardiac mass on valve or supporting structures, in the path of regurgitant jets, or on implanted material in the absence of an alternative anatomic explanation
or
(ii) Abscess
or
(iii) New partial dehiscence of prosthetic valve
or
B. New valvular regurgitation (worsening or changing of preexisting murmur not sufficient)
Minor criteria
1. Predisposition: predisposing heart condition or IV drug use
2. Fever: temperature $\geq 38.0^\circ\text{C}$
3. Vascular phenomena: major arterial emboli, septic pulmonary infarcts, mycotic aneurysm, intracranial hemorrhage, conjunctival hemorrhages, and Janeway lesions
4. Immunologic phenomena: glomerulonephritis, Osler nodes, Roth's spots, and rheumatoid factor
5. Microbiological evidence: positive blood culture but does not meet a major criterion as noted above or serological evidence of active infection with organism consistent with IE

Table 4. Duke Clinical Criteria for Diagnosis of IE

Definite IE
Pathological criteria
Microorganisms: demonstrated by culture or histology in a vegetation, a vegetation that has embolized, or an intracardiac abscess
or
Pathological lesions: vegetation or intracardiac abscess present, confirmed by histology showing active endocarditis
Clinical criteria as defined in Table 2
2 Major criteria
or
1 Major criterion and 3 minor criteria
or
5 Minor criteria
Possible IE
Findings consistent with IE that fall short of "definite" but not "rejected"
Rejected
Firm alternative diagnosis for manifestations of endocarditis
or
Resolution of manifestations of endocarditis with antibiotic therapy for ≤ 4 d
or
No pathological evidence of IE at surgery or autopsy, after antibiotic therapy for ≤ 4 d
IE indicates infective endocarditis.
Modified from Durack et al ¹⁴ (copyright © 1994, Elsevier) and Li et al ¹⁵ (copyright © 2000, Oxford University Press) with permission from the publishers.

Mikrobiyoloji: Kan Kültürleri

Nedeni açıklanamayan ateşi ve patolojik kalp üfürümü, kalp hastalığı öyküsü veya geçirilmiş endokarditi olan hastalardan kan kültürü alınmalıdır. EE'li hastalarda bakteriyemi genellikle sürekli ve düşük dereceli olduğundan, ateş döngüsünün belirli herhangi bir aşamasında kültürlerin alınması pek önem arz etmez. Çocuklar için, endokardit şüphesi olan yetişkinler için önerilen büyük hacimleri elde etmek normalde pratik değildir. Kan kültürü tespit sistemine bağlı olarak daha az miktarlar (örneğin bebeklerde ve küçük çocuklarda 1-3 mL ve daha büyük çocuklarda 5-7 mL) optimaldir. EE'ye nadiren anaerobik bakteriler neden olduğundan, aerobik inkübasyon için kanın şişelere aşılmasına önem verilir. İlk gün ayrı damar girişleriyle 3 kan kültürü alınması, inkübasyonun ikinci gününde üreme olmazsa 2 veya 3 tane daha alınması mantıklıdır. Hasta son 2 hafta içinde antibiyotik tedavisi almadıysa, 2 günde >5 kan kültürü alınması

genellikle bir gereği yoktur. Akut hastalığı olmayan ve kan kültürleri negatif çıkan hastalarda ek kan kültürü alınırken 48 saat veya daha uzun süre antibiyotik verilmemesi EE'nin nedenini belirlemek için önemlidir.

Çocuklarda IE'ye neden olan organizmaların çok büyük çoğunluğu, viridans grubu streptokoklar (VGS) (örn., *Streptococcus sanguis*, *S mitis* grubu, *S mutans*), stafilokoklar (hem *S aureus* hem de koagülaz negatif stafilokoklar), β dahil olmak üzere Gram pozitif koklar, hemolitik streptokoklar ve enterokoklar. Enterokokal endokardit nispeten daha az görülür. Daha az sıklıkla, diğer organizmalar HACEK grubu organizmalar (*HACEK*; *Haemophilus* türleri, *Aggregatibacter* türleri, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens* ve *Kingella*) söz konusudur.

Dental prosedürle ilişkili bakteriyemi

Dental prosedürler, özellikle viridans grubu streptokoklardan kaynaklanan baktereminin sık görülen bir kaynağıdır. Çeşitli diş prosedürleri ve diş etinin diğer manipülasyonları, örneğin diş çekimi; diş temizleme ve elektrikli diş fırçalama; restorasyonlar; diş enjeksiyonları ve diğer bazı manipülasyonlar sırasında ağız içindeki bakterilerin yüksek olasılıkla kana karıştığı gösterilmiştir. Diş prosedürlerinden sonra kan kültürlerinde bildirilen bakteri türlerinin alt kümesi çok önemlidir. Bunlardan bazılarının EE'ye neden olduğu bilinmektedir. Çeşitli metodolojiler ve sonuçlar, bakteriyemiye neden olma riskleri açısından prosedürler arasında ayırım yapmayı imkansız kılmaktadır. Yetişkin ve pediatrik çalışmalardan elde edilen veriler, diş muayenehanesi ziyaretlerinin büyük çoğunluğunun bir dereceye kadar bakteriyemi riski ile sonuçlandığını ve bu nedenle vurgunun, belirli dişhekimliği prosedürlerine odaklanmak yerine her türlü diş eti manipülasyonuna odaklanmaya dönüştüğünü göstermektedir. EE için bir risk faktörü olarak bakteriyemi süresinin rolü belirsizdir. Daha eski kılavuzlar ve bazı pediatrik bakteriyemi çalışmaları, diş çekim(ler)inden sonra sadece kısa süre (10-15 dakika) için pozitif kan kültürleri bildirmiştir. Ergenler ve yetişkinler üzerinde yapılan bir araştırma, bir diş prosedüründen sonra kan kültürlerinin bir saate kadar pozitif kalabileceğini göstermiştir ve bir pediatrik çalışma, kan kültürlerinin >45 dakika boyunca pozitif kalabileceğini bildirmiştir. Pozitif kan kültürü insidansı işlemiden sonra keskin bir şekilde düşer ve risk süresi nadiren 30 dakikayı geçer.

Diğer Destekleyici Laboratuvar Testleri

Çocuklarda EE tanısını destekleyen diğer çeşitli nonspesifik laboratuvar bulguları olabilir. EE anemisi hemolitik olabilir veya kronik hastalık anemisini temsil edebilir. Kronik düşük dereceli hemolize ayrıca EE yokluğunda bir protez kapak neden olabilir. Lökositoz, EE'nin tutarlı bir özelliği değildir, ancak periferik kan yaymalarında olgunlaşmamış formlar mevcut olabilir.

Özellikle EE'li yenidoğanlarda trombositopeni oluşabilir. Hipergamaglobulinemi ve yüksek akut faz reaktanları (örneğin, eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein) hastaların büyük bir kısmında mevcuttur. İmmün kompleks glomerulonefrit gelişen hastalarda hematüriye proteinüri ve böbrek yetmezliği eşlik edebilir, ancak bu çocuklarda yetişkinlerden daha az yaygındır. İmmün kompleksi olan hastalarda hipokomplementemi de olabilir. Hastalık süresi >6 hafta olan EE hastalarının önemli bir kısmında romatoid faktör mevcuttur.

Diğer destekleyici ve faydalı testler, ventriküler ektopi gibi karmaşık ritim bozukluklarının ve tam kalp bloğu gibi iletim bozukluklarının varlığını gösterebilen EKG'yi içerir. Bu bulgulardan birinin ve özellikle kalp bloğunun varlığı, ciddi ve hatta yaşamı tehdit eden bir EE komplikasyonuna işaret edebilir. Bu bulgulardan birinin ve özellikle kalp bloğunun varlığı, ciddi ve hatta yaşamı tehdit eden bir EE komplikasyonuna işaret edebilir.

Ekokardiyografi

Enfektif endokardit şüphesi olan tüm hastalara ekokardiyografi yapılmalıdır. Öncelikle bir vejetasyon varlığı değerlendirilmelidir. Özellikle risk faktörü içeren (KKH olan, santral kataterli veya kalp prostetik materyal uyugulanmış) hastalarda erken ekokardiyografik değerlendirme şarttır. EE'nin diğer ekokardiyografik bulguları arasında intrakardiyak apse, yeni veya ilerleyici kapak yetersizliği ve protez kapaklı hastalarda kısmi ayrılma yer alır. Seri ekokardiyografik değerlendirmeler hastalığın seyrinde önemli bir yer tutar. Gö-

ğüs yapısı kalp cerrahisi sonucu bozulmuş olan hastalarda veya obezite nedeniyle yeterli görüntü alınamayan hastalarda transözafageal ekokardiyografi yapılması önerilmektedir.

ANTİMİKROBİYAL TEDAVİ

Pediyatrik endokardit tedavisinin prensipleri, yetişkin endokarditinin tedavisine benzer. Ağır hastalığı olmayan ve kan kültürleri hala negatif olan veya kültürleri sıklıkla kontaminasyon yapan organizmalar için pozitif olabilen hastalarda, ek kan kültürleri alınırken antibiyotik ilaçlarının ≥ 48 saat süreyle kesilmesi mantıklıdır. Uzun süreli bir tedavi (en az 2 hafta ve sıklıkla 4-8 hafta) önerilen uygulama olmuştur. Organizmalar fibrin-trombosit matriksi içinde gömülmüştür ve nispeten düşük bakteri metabolizması ve hücre bölünmesi oranları ile çok yüksek konsantrasyonlarda bulunur, bu da β -laktam ve diğer hücre duvarı aktif antibiyotik ilaçlara karşı duyarlılığın azalmasına neden olur. Bu nedenle bakteriyostatik antibiyotik ilaçlar yerine bakterisidal ilaçlar seçilmelidir. Bebek ve çocuklarda kas kitlesinin küçük olması nedeniyle intramusküler ajanlar yerine intravenöz antibiyotik ilaçlar kullanılmalıdır. Hastanede ilk tedaviden sonra ve bu hastaların hemodinamik olarak stabil ve ateşsiz olduklarının, negatif kan kültürlerine sahip olduklarının ve komplikasyon açısından yüksek risk altında olmadıklarının doğrulanmasından sonra seçilmiş hastalarda endokarditin ayaktan (evde) intravenöz tedavisi düşünülebilir. Bakteriemi genellikle uygun tedavi başladıktan birkaç gün sonra düzelir. Ancak *S. aureus* bakteriyemisi streptokok bakteriyemisinden daha uzun süre devam edebilir. Ek olarak, sıklıkla SVK ve bakteriyemi ile ilişkili olan *S. aureus*'un neden olduğu EE, kateter çıkarılıncaya kadar kontrol edilemeyebilir. Kan kültürlerinin steril olana kadar her gün tekrarlanması, tedavinin yeterliliğinin değerlendirilmesine ve bakteriyeminin kesildiğinin belgelenmesine olanak sağlayacaktır.

Çocuklarda EE için antibiyotik ilaçların etkinliğine ilişkin veriler genellikle bu konudaki tecrübelerden elde edilmiştir. Bunlar deneysel olmadığı için, farklı antibiyotik rejimlerini kafa kafaya karşılaştırmak için yararlı bilgi eksikliği vardır; bu nedenle literatürdeki bu ve diğer öneriler yetişkinlerde tercih edilen uygulamaya, pediyatrik incelemelerden elde edilen sonuçların niteliksel yorumuna ve bu komitenin uzman görüşüne dayanmaktadır.

Table 6. Length of Treatment of Infective Endocarditis*

Native valve highly susceptible streptococci	4 wk†
Native valve relatively resistant streptococci	4 wk
Prosthetic material, caused by viridans streptococci or <i>Streptococcus bovis</i>	6 wk
Native valve <i>Staphylococci</i> , susceptible to oxacillin	4–6 wk
Native valve <i>Staphylococci</i> resistant to oxacillin	6 wk
Prosthetic valve <i>Staphylococci</i>	At least 6 wk
Native or prosthetic valve enterococcus	4–6 wk
Native or prosthetic valve enterococcus treated with vancomycin	6 wk
Native or prosthetic valve HACEK endocarditis	4 wk
Native valve culture-negative endocarditis	4–6 wk
Prosthetic valve culture-negative endocarditis	6 wk
Enteric Gram-negative endocarditis	At least 6 wk

Table 7. Recommended Antibiotic Treatments for Pediatric Infective Endocarditis*

Organism/Condition	Recommended Antibiotic Drug/Daily Antibiotic Dose†	Alternative Antibiotic Drug Choice
Unknown agent (initial empirical therapy or culture-negative endocarditis, generally after at least 48 h of attempting to culture the causative organism except in severely ill children)		
Native valve (community acquired) or "late" prosthetic valve (>1 y after surgery) infection	Ampicillin/sulbactam plus gentamicin With or without vancomycin For prosthetic valve endocarditis, add rifampin Ampicillin-sulbactam 200–300 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g daily Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Rifampin 15–20 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 12 h up to 600 mg Vancomycin 60 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 6 h up to 2 g	Vancomycin (plus gentamicin) Vancomycin 60 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 6 h up to 2 g Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹
Nosocomial endocarditis associated with vascular cannulae or "early" prosthetic valve endocarditis (<1 y after surgery)	Vancomycin plus gentamicin (± rifampin if prosthetic material present) Plus ceftazidime or ceftazidime† Vancomycin 60 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 6 h up to 2 g Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Rifampin 20 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 8 h up to 900 mg/d Ceftazidime 100–150 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 8–12 h up to 6 g/d Ceftazidime 100–150 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h up to 2–4 g daily‡	?
Streptococci		
Highly susceptible to penicillin G (MBC <0.1 µg/mL); includes most viridans streptococci, groups A, B, C, G nonenterococcal, group D streptococci (<i>S. bovis</i> , <i>S. equinus</i>)	Penicillin G or ceftriaxone Penicillin G 200 000–300 000 U·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4 h up to 12–24 million U daily Ceftriaxone 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 12 h or 80 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 24 h up to 4 g daily (if over 2 g, divide BID)	Vancomycin or first-generation cephalosporin or ceftriaxone Vancomycin 40 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 2 g daily Cefazolin 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h up to 12 g daily Ceftriaxone 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 12 h or 80 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 24 h up to 4 g daily
Relatively resistant to penicillin (MBC ≥0.2 µg/mL; includes enterococci and less-susceptible viridans streptococci)	Penicillin G (or ampicillin) plus gentamicin (for first 2 wk, or whole course for enterococci) Penicillin G 200 000–300 000 U·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4 h up to 12–24 million U daily Ampicillin 200–300 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g daily Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹	Vancomycin plus gentamicin for enterococci Ampicillin plus ceftriaxone (for aminoglycoside-resistant enterococci or aminoglycoside-intolerant patient) Ceftriaxone plus gentamicin (not for enterococcal endocarditis) Vancomycin 40 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 2 g daily Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Ceftriaxone 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 12 h or 80 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 24 h up to 4 g daily Ampicillin 200–300 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g daily
Staphylococci (<i>S. aureus</i> or coagulase-negative staphylococci)		
Susceptible to ≤1 µg/mL penicillin G (rare)	Penicillin G Penicillin G 200 000–300 000 U·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4 h up to 12–24 million U daily	Oxacillin or nafcillin or first-generation cephalosporin or vancomycin Oxacillin or nafcillin 200 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g/d Cefazolin 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h up to 12 g daily Vancomycin 40 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 2 g daily

(Continued)

Table 7. Continued

Organism/Condition	Recommended Antibiotic Drug/Daily Antibiotic Dose†	Alternative Antibiotic Drug Choice
Resistant to 0.1 µg/mL penicillin G	Penicillinase-resistant penicillin (oxacillin or nafcillin) ± gentamicin × 3–5 d Oxacillin or nafcillin 200 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g/d Gentamicin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg/kg	Vancomycin or a first-generation cephalosporin Cefazolin 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h up to 12 g daily Vancomycin 40 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 2 g daily for those highly allergic to β-lactam antibiotic drugs
Resistant to 4 µg/mL oxacillin (MRSA)	Vancomycin Vancomycin 40 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 2 g daily	Daptomycin for right-sided endocarditis, maybe for left-sided Daptomycin 6 mg/kg IV every 24 h; <6 y: 10 mg/kg
Vancomycin resistant or intolerant	Daptomycin Daptomycin 6 mg/kg IV every 24 h; <6 y: 10 mg/kg	?
• For all staphylococci plus rifampin, plus gentamicin (for first 2 wk) if prosthetic material present		
Gram-negative enteric bacilli	Ceftazidime, cefepime, cefotaxime, or ceftriaxone plus gentamicin (or tobramycin or amikacin, depending on susceptibility) Ceftazidime 100–150 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h up to 2–4 g daily‡ Cefotaxime 200 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 6 h up to 12 g daily Ceftriaxone 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 12 h or 80 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 24 h up to 4 g daily Gentamicin or tobramycin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Amikacin 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹	A broad-spectrum penicillin plus gentamicin (or tobramycin or amikacin) Piperacillin/tazobactam 240 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 8 h up to 18 g daily Gentamicin or tobramycin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Amikacin 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹
HACEK group	Ceftriaxone or cefotaxime or Ampicillin-sulbactam Cefotaxime 200 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 6 h up to 12 g daily Ceftriaxone 100 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 12 h or 80 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV every 24 h up to 4 g daily Ampicillin-sulbactam 200–300 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g daily	Ampicillin (for susceptible organisms) plus aminoglycoside Ampicillin 200–300 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 4–6 h up to 12 g daily Gentamicin or tobramycin 3–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h. Adults: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Amikacin 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8–12 h up to 15 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹
Fungi <i>Candida</i> spp, <i>Aspergillus</i> spp	Surgical resection plus amphotericin B with or without flucytosine Amphotericin B 1 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV administered over 3–4 h Flucytosine 150 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ orally divided every 6 h Amphotericin liposomal/lipid-associated (3 formulations) 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ in a single dose daily	Amphotericin B followed by imidazole (eg, fluconazole, itraconazole, voriconazole) suppression if surgery cannot be performed§ Amphotericin B 1 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV administered over 3–4 h Amphotericin liposomal/lipid-associated 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ in a single dose daily

(Tablolar 2015 AHA enfektif endokardit rehberinden alınmıştır)

Klinik veya ekokardiyografik EE kanıtı olmasına rağmen kalıcı olarak kan kültürleri negatif olduğunda Kültür-negatif endokardit (KNE) den bahsedilebilir. Bundan şüphelenilen hastalar, bir pediatrik enfeksiyon hastalıkları uzmanına danışılarak tedavi edilmelidir. Tedavi rejiminin belirlenmesinde önemli hususlar, önceden antibiyotik maruziyeti, enfeksiyonun bulaşma yolu, enfeksiyonun toplum kaynaklı mı yoksa hastane kaynaklı mı olduğu, nativ veya prostetik kapağın enfekte olup olmadığı ve enfeksiyonun akut veya subakut olup olmadığıdır.

CERRAHİ

Cerrahi müdahale ihtiyacının belirlenmesi kardiyoloji, kardiyovasküler cerrahi ve infeksiyon hastalıkları uzmanlarından oluşan multidisipliner bir ekiple yapılmalıdır. Cerrahi müdahalenin en sık nedenleri arasında konjestif kalp yetmezliği, ilerleyici kapak disfonksiyonu, persiste eden vejetasyon ve embolik fenomenler yer alır. Bu konuda sınırlı pediatrik veri olduğundan klinik uygulama büyük ölçüde yetişkin kılavuzları tarafından yönlendirilmektedir. Progresif konjestif kalp yetmezliğine genellikle ventriküler disfonksiyonun eşlik ettiği kötüleşen kapak yetmezliği neden olur. Orta ila şiddetli kalp yetmezliği olan hastalarda acil cerrahi, hayatta kalma olasılığını ve kardiyak fonksiyonun korunmasını artırır. Erken cerrahi endikasyonu olan diğer önemli durumlar arasında enfeksiyonun perivalvüler yayılımı, fungal endokardit, uygun antibiyotik tedavisine rağmen kalıcı bakteriyemi, stabil olmayan protez, rüptüre Valsalva sinüsü veya ventriküler septal ve mikotik anevrizmalar sayılabilir.

Table 11. Echocardiographic Features Suggesting Potential Need for Surgical Intervention*

Vegetation

Persistent vegetation after systemic embolization

Anterior mitral leaflet vegetation, particularly with size >10 mm†

≥1 Embolic event during first 2 wk of antimicrobial therapy†

≥2 Embolic events during or after antimicrobial therapy†

Increase in vegetation size after 4 wk of antimicrobial therapy‡§

Valvular dysfunction

Acute aortic or mitral insufficiency with signs of ventricular failure§

Heart failure unresponsive to medical therapy§

Valve perforation or rupture§

Perivalvular extension

Valvular dehiscence, rupture, or fistula§

New heart block§

Large abscess or extension of abscess despite appropriate antimicrobial therapy§

(Tablo 2015 AHA enfektif endokardit rehberinden alınmıştır)

ENFEKTİF ENDOKARDİT GELİŞİMİNİ ÖNLEME VE PROFLAKSİ

Risk altındaki çocuklar ve aileleri, iyi ağız sağlığının önemi ve bakımı için faydalı teknikler hakkında mutlaka bilgilendirilmelidir. Ek olarak, siyanozlu çocukların periodontal sorunları olabilir, bu da optimum ağız hijyenini onlar için özellikle önemli kılar. Çocuklarda antibiyotik profilaksisi belli durumlarda önerilir (tablo)

Tablo: Antibiyotik Profilaksisinin önerildiği durumlar

Prosthetic cardiac valve or material
Presence of cardiac prosthetic valve
Transcatheter implantation of prosthetic valves
Cardiac valve repair with devices, including annuloplasty, rings, or clips
Left ventricular assist devices or implantable heart
Previous, relapse, or recurrent IE
CHD
Unrepaired cyanotic congenital CHD, including palliative shunts and conduits.
Completely repaired congenital heart defect with prosthetic material or device, whether placed by surgery or by transcatheter during the first 6 mo after the procedure
Repaired CHD with residual defects at the site of or adjacent to the site of a prosthetic patch or prosthetic device
Surgical or transcatheter pulmonary artery valve or conduit placement such as Melody valve and Contegra conduit
Cardiac transplant recipients who develop cardiac valvulopathy
AP for a dental procedure not suggested
Implantable electronic devices such as a pacemaker or similar devices
Septal defect closure devices when complete closure is achieved
Peripheral vascular grafts and patches, including those used for hemodialysis
Coronary artery stents or other vascular stents
CNS ventriculoatrial shunts
Vena cava filters
Pledgets

**Prevention of Viridans Group Streptococcal Infective Endocarditis
A Scientific Statement From the American Heart Association (2021)**

**Proflakside kullanılan antibiyotikler ve dozları
(hastanemizde kullandığımız EE proflaksi kartı)**

Etiler Göğüs Hastalıkları Hastanesi Enfeksiyon Hastalıkları Birimi Genel Sekreterliği Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Enfeksiyon Uzmanı Araştırma Hastanesi	
ENFEKTİYÖZ ENDOKARDİT PROFLAKSİSİ KARTI	
SOL. İZLEMİ - YATIRILAN	YATIRILAN TARİHİ
ADI / SOYADI: _____	YATIRILAN TARİHİ: _____
TANI: _____	YATIRILAN TARİHİ: _____
Enfektif endokardit Proflaksisi Gereklidir.	
Diğ. Çekimi ve Üst solunum Yolları Cerrahi Girişimleri:	
1. Amoxicillin	Erişkin: Girişimden 1 saat evvel 3.0 g. İlk dozdan 6 saat sonra 1.5 g. Çocuk: Girişimden 1 saat evvel 50 mg/kg İlk dozdan 6 saat sonra 25 mg/kg
2. Amoxicillin / Penicilin Alerjik ise	Erişkin: Girişimden 1 saat evvel 1.0 g. Erythromycin oral, İlk dozdan 6 saat sonra 500mg Erythromycin Çocuk: Girişimden 1 saat evvel 20mg/kg/doz Erythromycin İlk dozdan 6 saat sonra 10 mg/kg Erythromycin Veya Erişkin: Clindamycin 300 mg oral, ilk dozdan 6 saat sonra 150 g. Çocuk: Clindamycin 10 mg/kg/oral, ilk dozdan 6 saat sonra 5 mg/kg
3. Oral tedavi Alarmsız hastalara	Erişkin: 2.0 g IV Ampicilin 30 dk. Evvel, 1.0 g IV veya IM (Çocuk: 50 mg/kg/ Ampicilin) Veya Clindamycin 300 mg IV 30 dk. evvel, İlk dozdan 6 saat sonra 150 mg IV (Çocuk: 10 mg/kg Clindamycin)
4. Yüksek risk ve Standart uygulama Yapılamayan hastalara Genitouriner veya	Girişimden 30 dk evvel 50 mg/kg Ampicilin ve 2.0 mg/kg Gentamicin IM veya IV İlk dozdan 6 Saat sonra
Gastrointestinal girişimler	1.5 g Amoxicillin PO veya aynı Parenteral tedavi ile devam
Amoxicillin / ampicillin	Girişimden 60 dk. evvel
Penicilin alerjik ise	20 mg/kg (Çocuk) veya 1.0 g IV (Erişkin) infüzyon 60 dk. süreyle Girişimi takip eden dozun tekrarı Yapılabilir.
NOT: Pediatrik yaş grubunun ilk dozları aşağıdaki gibidir. Takip eden doz ilk dozun yarısı olmalıdır. Toplamda erişkin dozu geçilmemelidir.	
Amoxicillin : 50 mg/kg	Vanocin : 20 mg/kg
Clindamycin : 10 mg/kg	Ampicilin : 50 mg/kg
Erythromycin: 20mg/kg	Gentamicin: 2.0 mg/kg

COVID 19 ve MISC

ERKUT ÖZTÜRK

Giriş:

Koronavirüs hastalığı (COVID-19) ilk olarak 2019 yılının sonlarına doğru etiyolojisi bilinmeyen pnömoni olguları olarak tanımlandı. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tarafından Mart 2020'de pandemik bir hastalık olarak kategorize edildi. Çocuklarda ilk olgu 20 Ocak 2020'de Shenzhen'de tanımlandı. Bunu daha sonra Dünya'nın farklı ülkelerinden yayımlanmış birçok pediatrik olgu ve olgu serisi raporları izledi. Güncel olarak pediatrik COVID-19 olgularının sayısı gittikçe artmakta ancak olguların klinik ve laboratuvar bulgularındaki değişkenlikler hala tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir.

Bu sunuda COVID-19 geçiren pediatrik olgularda kardiyovasküler tutulum özellikleri her yönüyle tartışılmıştır. COVID-19 olgusu çocuklarda kardiyak tutulum varlığında spesifik bir algoritma izlenmesi önerilmiştir.

Sıklık:

COVID-19 enfeksiyonu ile ilgili en geniş serilerden olan bir çalışmada 728'i serolojik olarak pozitif, 1.407'si de klinik olarak pozitif olan 2135 hasta taranmıştır. Ortalama yaşı 7 olan 2-13 yaş arası çocuklarda miyokard hasarı ve kalp yetersizliği 13 (%0,6) hastada tespit edilmiştir.

Fizyopatoloji:

İleri sürülen ilk mekanizma direkt hücre hasarıdır. Sars-CoV-2 virüsünün miyositlere direkt invazyonu ile miyosit hasarı oluşturduğu ve miyokard fonksiyonlarını olumsuz etkilediği ileri sürülmüştür. İkinci hasar teorisi ise artmış olan aşırı immün yanıtın ve sitokin fırtınasının oluşturduğu indirekt etki ile miyokard hasarı teorisi. Son olarak ise akciğer tutulumuna sekonder olarak ortaya çıkan dirençli hipoksinin oksidatif strese yol açması ve miyokardın oksijen ihtiyacının artması şeklinde özetlenmektedir.

Kardiyak hasarın fizyopatolojisi ile ilgili bir diğer hipotez ise indirekt mekanizmadır. Solunum yetersizliği, hipoksi ile interlökin-6, interlökin-2, interlökin-7, TNF (tümör nekrozis faktör)- α ve IFN (interferon)- γ gibi mediatörlerin tetiklediği sistemik hiperenflamatuvar yanıt tüm dokularda olduğu gibi kalpte de miyokard hücrelerinde hasara ve nekroza yol açmaktadır.

Klinik Bulgular:

Çocuklarda COVID-19 enfeksiyonu daha çok asemptomatik seyirlidir. Semptomatik olan çocuklarda da erişkinden farklı olarak akut dönemde kardiyovasküler sistemin etkilenmesi oldukça nadirdir. Etkilenen çocuklarda kalbin her üç segmentinde de tutulum olabilmektedir. Miyokard tutulumu daha ön planda olmak üzere endokard ve perikard da COVID-19 enfeksiyonundan etkilenebilir. Erişkinlerden farklı olarak çocuklarda geç dönemde ortaya çıkan bir diğer bulgu da multisistem enflamatuvar sendrom (MIS-C)'dur.

COVID-19'lu çocuklarda supraventriküler taşikardi, supraventriküler erken atım, ventriküler ekstrasistol, birinci derece atriyoventriküler bloklar ve sağ dal bloğu şeklinde daha selim aritmiler ön planda saptanmıştır. Hipoksemi ve elektrolit dengesizliği, pediatrik olgularda şiddetli COVID-19'un akut fazında sık görülebilir ve bu durumlar kardiyak aritmileri tetikleyebilir.

Tanı Yöntemleri: Tanıda algoritmik yaklaşım önerilir(Şekil 1)

Şekil 1: Covid-19 Kardiyak Tutulum Değerlendirme Algoritması



Tedavi:

Erişkinlerden farklı olarak çocuk hastaların hem genel semptomları hem de kardiyovasküler tutuluma ait semptomları çoğunlukla hafiftir. Çocuklardaki COVID-19 enfeksiyonu genellikle tedaviye ihtiyaç duyulmadan spontan olarak düzelir. Ateş, kas ağrısı, üst solunum yoluna ait semptomu alan hastalarda ihtiyaç halinde semptomatik tedavi yapılabilir.

Miyokardiyal tutulum olan hastalarda kalp yetersizliği eşlik ediyorsa hastanın hastaneye yatırılarak tedavi edilmesi önerilir. Hastanın oksijen saturasyonu, tansiyonu, dakika solunum sayısı, idrar çıkışı gibi vital bulguları yakından izlenmelidir. Hastanın ateşinin düşürülmesi, yatak istirahati, aktivite kısıtlaması ve oksijen desteği gibi kalp yetersizliğine yönelik genel önlemler alınması mutlaka gereklidir. Hastanın eko-kardiyografik bulgularına ve hemodinamik parametrelere göre diüretik tedaviler ile inotropik destek verilmelidir. Hemodinamik instabilite varlığında hasta yoğun bakım şartlarında takip edilmelidir. Diğer miyokarditlerde olduğu gibi COVID-19 enfeksiyonu sırasında da fulminant miyokardit gelişebilir. Bu tür durumlarda yoğun bakım desteği, entübasyon ve VA- VV ECMO için hazırlıklı olmak gerekir.

MISC

MIS-C insidansı kesin olarak bilinmemekle birlikte, COVID-19'un nadir bir komplikasyonu olarak görülebileceği bildirilmiştir. Hastalığın görülme şekli ve zamanı çocuk akut COVID-19 olgularına göre çeşitli farklılıklar taşımaktadır. MIS-C olguları popülasyondaki COVID-19 zirvesinden yaklaşık bir ay sonra ortaya çıkmaya başladığı farklı çalışmalarda öne sürülmüştür. MIS-C görülme yaşı ortanca 8 yıl IQR (interquartile range) 5- 11 yıl olarak ifade edilmiş ve altta sağlık sorunu olan çocukların hastalığa eğilim gösterdiği ifade edilmiştir. Buna karşın bildirilen büyük olgu serilerinde olguların %75'inden fazlasını önceden sağlıklı olan çocuklar oluşturmıştır.

Tanı: Aşağıdaki 5 temel kriter varlığında tanı konulmaktadır.

1. Yirmi bir yaşından küçük ve dokümente edilmiş >38.0 C ve 24 saatten uzun süren veya; 24 saatten uzun süren beyan edilen ateş
2. Enflamasyon ile uyumlu ≥ 1 laboratuvar bulgusu (CRP $\uparrow$, Sedimentasyon $\uparrow$, Prokalsitonin $\uparrow$, Fibrinojen $\uparrow$, D-dimer $\uparrow$, Ferritin $\uparrow$, LDH $\uparrow$, IL-6 $\uparrow$, Nötrofili, lenfositopeni, Hipoalbuminemi)
3. Çoklu sistem tutulumu varlığı (Hastaneye yatış endikasyonu olması ve 2 veya daha fazla sistem tutulumu (Kardiyovasküler: şok, troponin yüksekliği, BNP yüksekliği, aritmi, anormal ekokardiyografi bulgusu Solunum: Pnömoni, ARDS, emboli Renal: yetmezlik, akut renal hasar Nörolojik: nöbet, felç, aseptik menenjit Hematolojik: koagülopati GİS: karın ağrısı, kusma, ishal, ileus, kanama, karaciğer enzimlerinde yükselme Cilt: eritrodermi, mukozit, döküntüler)

4. SARS-CoV-2 ilişkisi varlığı (Mevcut veya yeni bulgular varlığı; PCR pozitifliği; Seroloji pozitifliği; Antijen testi pozitifliği; veya son 4 haftada temas öyküsü)

5. Alternatif başka bir tanı olmaması

Klinik Özellikler

MIS-C olgularını kapsayan 655 olgudan oluşan geniş metaanaliz çalışmasında başvuru anında kardiyovasküler semptomlar 332 (%51) olguda bildirilmiş; yüz seksen altı (%28) olguda hipotansiyon saptanmıştır. Kawasaki hastalığı benzeri belirtiler, 41'i klasik/tipik KH, 194'ü atipik prezantasyon olan 235 (%36) hastada görülmüş ve Kawasaki hastalığına benzeyen semptomlarla başvuran olgular arasında 62 (%26) olguda kardiyovasküler kollaps durumu gözlemlenmiştir. Aynı çalışmada 379 (%58) olguda döküntü, 83 (%13) el ve ayaklarda ödem, 263 (%40) konjonktival enjeksiyon, 148 (%23) dudak kırmızısı, 29 (%4,5) çilek dili ve 27 (%4) olguda servikal lenfadenit bildirilmiştir.

Tedavi

MIS-C yönetimi ve tedavisi çocuk yoğun bakım, çocuk kardiyoloji, çocuk enfeksiyon ve çocuk romatoloji uzmanlarının olduğu multidisipliner bir yaklaşımı içermektedir. Farklı merkezlerdeki hekimler tarafından özel semptomlara, Kawasaki hastalığı gibi benzer durumlarda uygulanmış önceki tedavi şekilleri ve yetişkin hastalarda kullanılan COVID-19 tedavi kılavuzlarına göre farklı tedavi protokolleri oluşturularak yönetilmektedir. Çoğunlukla olgular klinik duruma göre; Hafif : Oksijen, vazoaaktif ajan ihtiyacı yok, organ yetersizliği yok. Orta : ≤ 1 vazoaaktif ajan, hafif izole organ yetersizliği. Şiddetli : >1 vazoaaktif ajan, ventilatör ihtiyacı, orta-şiddetli tek organ yetersizliği, çoklu organ yetersizliği olarak kategorize edilmektedir.

Genel yaklaşım olarak bu hastalarda ilk basamak tedavi olarak intravenöz immünoglobulin (tüm gruplar IVIG 2 gr/kg (maksimum 70 gram) ve yüksek doz kortikosteroidlerin kullanılması (hafifte 2 mg/kg (maksimum 60 mg) ve orta-şiddetli 30 mg/kg (maksimum 1 gram) 1-3 gün sonrasında 2 mg/kg (maksimum 60 mg) önerilmiştir. Hastaların yaklaşık %30-80'i tek başına IVIG'e yanıt vermez ve enflamasyonu kontrol etmek için yardımcı immünomodülatör tedavi gerektirebilir. Bu durum IVIG direncinin %15'ten daha az hastada görüldüğü klasik Kawasaki hastalığından farklı olan yönüdür. Bu hastalarda kullanılan diğer terapötik yöntemler arasında ikinci IVIG dozu, anakinra, tocilizumab ve infliximab yer alır. Şiddetli ventriküler disfonksiyon ve/veya büyük/dev koroner arter anevrizması gelişen tüm hastalarda terapötik antikoagülasyon kuvvetle düşünülmelidir. Geri kalan MIS-C hastaları için, anti-trombotik tedaviler bireysel risk değerlendirmesine göre ayarlanmalıdır.

Sonuç olarak daha öncesinde sağlıklı veya konjenital kalp hastalığına sahip çocuklarda yukarıda tüm yönleri ile incelenen COVID-19 enfeksiyonu ve kardiyovasküler etkilenme ile ilgili hala kısıtlı oranda veri bulunmaktadır. Zaman içerisinde daha geniş kapsamlı çalışmalar yapıldıkça ve deneyimin artması ile birlikte belirtilen klinik özellikler ve tedavi şekillerinde değişikliklerin ortaya çıkması kaçınılmaz olacaktır. Her geçen gün yeni bilgiler öğrendiğimiz COVID-19 enfeksiyonu ile ilgili gelişmeler oldukça hemerişkinlerde hem de çocuklarda mortalite ve morbiditede önemli düşüşler olacaktır.

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ

Utku Arman Örün

Akut romatizmal ateş (ARA), grup A streptokok (GAS) farenjitinden iki-dört hafta sonra ortaya çıkan ve artirit, kardit, kore, eritema marjinalum ve deri altı nodüllerden oluşan, non-süpüratif bir sistemik enflamatuvar hastalıktır. Kardit geçiren vakalarda kalp kapaklarında oluşan hasar kronik ve progresif olabilir. Bu durum özellikle erişkin yaş grubunda ciddi morbidite ve mortalite nedeni olan romatizmal kalp hastalığına (RKH) yol açar.

Epidemiyoloji ve Patogenez

Sıklıkla 5-15 yaş arası çocuklarda görülmesine rağmen her yaşta ortaya çıkabilir. Dünyada ortalama ARA insidansı her 100.000 okul çağındaki çocuk için 19'dur, ABD'de 100.000 de 2, ülkemizde 100.000'de 21-60 arasında değişmektedir. Gelişmekte olan ülkelerde daha sık görülmesinin nedenleri; hijyenin kötü olması, kalabalık aile, okul ve kışla ortamı gibi çevresel faktörler ve düşük sosyoekonomik durumdur.

En sık üzerinde durulan hipotez GAS sonrası gelişen çapraz immun cevap teorisidir. Çapraz immun cevap teorisine göre; GAS antijenik bölgeleri ile insan dokularındaki bazı antijenlerin benzerliği otoimmüniteyi tetikler.

Klinik Bulgular

ARA'da klinik bulguları GAS tonsillofarenjit (veya tropik bölgelerdeki hastalarda streptokokal piyoderma) geçirdikten sonraki haftalarda (genellikle 21 gün sonra) ortaya çıkar. Tanı için major ve minör bulgular kullanılır (Revize Jones Kriterleri 2015). Major bulgular kardit ve valvülit (% 50-70), artrit (çoğunlukla büyük eklemleri tutan gezici poliartrit [% 35-66]), merkezi sinir sistemi tutulumu (Sydenham koresi) (%10-30), subkutan nodüller (%0-10) ve eritema marjinalumdur (<%6). Minör bulgular artralji, ateş, yüksek akut faz reaktanları (eritrosit sedimentasyon hızı [ESR], C-reaktif protein [CRP]), elektrokardiyografide uzamış PR aralığıdır.

ARA klinik tablosu en sık artrit ve ateş ile birlikte kardit şeklindedir. İzole kardit varsa tablo genellikle subkliniklidir. Daha az yaygın olan form istemsiz hareket ile giden Sydenham koresidir. Sydenham koresinde eklem belirtileri genellikle yoktur.

Major Bulgular

Artrit

Artrit, GAS enfeksiyonundan 21 gün sonra ortaya çıkan ARA'nın en erken belirtisidir. Gençlerde ve genç erişkinlerde çocuklara göre daha sık ve şiddetlidir. Eklem ağrısı tipik olarak diğer enflamasyon belirtilerinden daha belirgindir. Çoğu zaman tedavisiz iyileşir. Artrit bazı vakalarda eklem hareketini ciddi şekilde sınırlandıracak kadar şiddetli olabilir. Enflamasyon tek eklemi etkileyebildiği gibi (monoartrit) sıklıkla ardarda birkaç eklemi etkiler. Her eklem enflamasyonu 1-2 hafta devam eder. En sık etkilenen eklemler; diz, ayak bileği, dirsek ve el bilekleridir. Farklı eklemlerdeki artrit başlangıcı üst üste bindiği zaman eklemde eklem "gezici artrit" izlenimi verir. Bu nedenle, "gezici" terimi ARA poliartritini tanımlamak için kullanılır. Artrit tedavi verilme bile yaklaşık dört hafta içinde kendiliğinden düzelir. Nonsteroid antienflamatuvar ilaçlar (NSAID) kullanıldığında ise enflamasyon hızla düzelir ve yeni eklemlerde enflamasyon başlamaz. Böylece "gezici" özelliği kaybolur. Eklem semptomları NSAID tedavisine 48 saat içinde cevap vermezse ARA ayırıcı tanısı yeniden düşünülmelidir.

Kardit

ARA ile ilişkili kardit, perikard, epikard, miyokard ve endokardı tutan pankarditdir. Miyokardit ve perikardit ARA'da ortaya çıkarılırken, baskın klinik, valvülit olarak ortaya çıkan endokardit, özellikle mitral ve aort kapaklarının tutulumudur. Genellikle GAS enfeksiyonundan sonraki üç hafta içinde ortaya çıkar. Hastalarda ateşten bağımsız taşikardi, perikard tutulumuna bağlı frotman duyulabilir. Valvülit varlığı oskültasyonda, daha önce duyulmayan üfürüm ile birlikte mitral veya aort yetmezliğinin ekokardiyografik bulguları ile belirlenir. Mitral yetmezlik orta-ağır şiddette ise, sol ventrikül dolumu sırasında mitral kapaktan artan kan

akımına bağlı olarak göreceli mitral darlık oluşur. Bu durum apeksde duyulan ve diyastolik karakterde olan Carey-Coombs üfürümüne neden olur.

Kardit, şiddetine göre sessiz, hafif, orta veya ağır olabilir. **Sessiz Kardit**; oskültasyon ve klinik bulgusu olmayan ekokardiyografi ile tespit edilen kapak yetmezliğinin olmasıdır. **Hafif Kardit**; kardit bulgularına eşlik eden kardiyomegali yoktur. **Orta Kardit**; kardit bulgularına kardiyomegali eşlik eder. **Ağır Kardit**; kardit bulgularına eşlik eden kalp yetersizliği bulguları vardır.

Sydenham koresi

Sydenham koresi ani, ritmik olmayan, istemsiz hareketler, kas güçsüzlüğü ve duygusal rahatsızlıklardan oluşan nörolojik bir hastalıktır. Tipik olarak bir GAS enfeksiyonundan 1-8 ay sonra ortaya çıkar. İzole nörolojik ve emosyonel semptomlar ile ortaya çıkabilir. Kızlarda daha sık görülür. Sydenham koresi olan hastaların çoğu altı hafta-altı ay içinde tamamen iyileşir. Nadiren daha uzun sürer.

Eritema Marginatum

Sıklıkla gövdede, bazen ekstremitelerde pembe veya hafif kırmızı, ortası soluk, kaşıntılı lezyondur. Genellikle ARA'nın seyrinin başlarında görülür, ancak bazen hastalığın son aşamalarında hatta iyileşme sırasında fark edilir. Tüm diğer belirtiler geriledikten sonra devam edebilir. Eritema marginatum en sık karditli hastalarda görülür. Sıcak banyo veya duş lezyonları daha belirgin hale getirebilir.

Subkutan nodüller

Birkaç milimetre ile 2 cm büyüklüğünde sert, ağrısız lezyonlardır. Üstteki deride enflamasyon yoktur ve genellikle hareketlidir. ARA ile ilişkili subkutan nodüller genellikle hastalığın ilk haftalarından sonra özellikle şiddetli karditi olan hastalarda görülür. Tipik olarak nodüller birkaç hafta boyunca devam eder. Nodüller genellikle kemiksi bir yüzey, çıkıntı veya tendonların yakınında (genellikle ekstansör yüzeyler) ve simetriktrir. En sık olekranonda görülür.

Minör Bulgular

Minör bulgular arasında ateş, artralji8, yüksek ESR ve CRP ve elektrokardiyogramda uzamış PR mesafesidir.

Ateş: Genellikle 38.5 °C üzerindedir. Ancak ARA insidansının yüksek olduğu yerlerde 38°C üzerinde olması minör bulgu için yeterlidir.

Artralji: Genellikle poliartralji şeklindedir. Büyük eklemlerde sık görülür.

Yüksek Akut Faz Reaktanları: Akut faz reaktanları, izole kore olan bazı hastalar veya antiromatizmal ilaçlarla tedavi edilenler hariç, ARA hastalarında hemen her zaman yüksektir. Sıklıkla ESR ≥ 60 mm/saat ve CRP ≥ 3 mg / dL düzeylerinde bulunur. Ateşte olduğu gibi, yüksek riskli toplumlarda ESR ≥ 30 mm/saat olması tanı kriteri olarak kabul edilir.

Elektrokardiyogramda uzamış PR aralığı: PR uzamasının yorumlanması yaşa ve kalp hızına bağlıdır. PR mesafesinin 0,20 sn üstünde olması hemen her zaman uzundur. Birinci derece blok bazen kavşak (junctional) ritmine yol açabilir. İkinci derece ve tam kalp bloğu gelişebilir. Ayrıca supraventriküler, ventriküler ekstrasistol gibi disritmiler görülebilir.

Ek özellikler: Ailenin diğer bireylerinde geçirilmiş ARA öyküsünün olması tanıyı desteklemektedir. Karın ağrısı, prekordiyal ağrı, halsizlik, burun kanaması, uykuda kalp hızı artmış olan hastalar ARA açısından değerlendirilmelidir. Laboratuvar bulguları arasında lökositoz ve kronik inflamasyon anemisi (hafif normokromik normositik anemi) bulunabilmektedir. Kompleman seviyeleri genellikle normaldir.

Tanı

ARA tanısı için Amerikan Kalp Derneği tarafından ilk kez 1944'te Jones kriterleri tanımlanmıştır. Zaman içinde kriterler, ARA'nın sıklığının farklı toplumlarda değişken olması ve hastalık bulgularına rağmen tanı kriterlerini karşılayamama gibi nedenlerden dolayı en son 2015 yılında yeniden gözden geçirilmiştir.

Jones Kriterlerinin 2015 revizyonu toplumlarda hastalığın görülme insidansına göre düzenlenmiştir. Buna göre ARA insidansı 100.000 okul çağı yaşındaki çocuk başına yılda 2 veya tüm yaştaki RKH prevalansı 1000 kişi başına 1'den az olması durumunda "düşük insidanslı popülasyon", bu değer üzerindeki insi-

danslar için “orta-yüksek riskli popülasyon” şeklinde sınıflandırılmıştır. Böylece orta ve yüksek riskli popülasyonlarda tanınal eşiği düşürerek RKH’ya bağlı morbidite ve mortalite azaltılması amaçlanmıştır.

GAS enfeksiyonu kanıtı olan bir hastada, iki major veya bir major ve iki minör bulgu ARA tanısı için yeterlidir. Majör bulgulardan artrit olduğunda hastada **artralji olması minör bulgu olarak kabul edilmez**. Benzer şekilde **karditi olan hastada uzamış PR olması minör bulgu olarak sayılmaz**. Tekrarlayan ARA tanısı için iki majör, bir majör ve iki minör veya üç minör bulgu yeterlidir.

Sydenham koresi olan, akut GAS enfeksiyonundan aylar sonra tıbbi incelemede geçirilmiş kardite ait bulguların saptanan ve geçirilmiş ARA veya RKH öyküsü olup rekürren geçiren hastalarda, Jones kriterlerine sıkı sıkıya bağlı kalmadan ARA tanısı konulabilir.

Orta/yüksek riskli popülasyonlarda Jones kriterlerine sıkı bir şekilde bağlı kalmak yetersiz tanılara neden olabilir. Bu nedenle ARA’nın yaygın olduğu popülasyonlarda kriterler 2015 yılındaki revizyon ile değiştirilmiştir. Bu revizyon ile majör kriter olan poliartrite ilave olarak poliartralji ve monoartit majör kriter olarak kabul edilir. Diğer bir değişiklik minör kriter olan poliartralji yerine monoartralji yeterlidir. Minör kriter olan ateş yüksekliği 38.5°C’den 38°C sınırına indirilmiştir. ESR için daha düşük sınır kullanılır (≥ 60 mm/saat yerine ≥ 30 mm/saat), ancak CRP sınırında değişiklik yoktur (≥ 3 mg / dL).

Geçirilmiş GAS Enfeksiyonunun Kanıtı

Geçirilmiş GAS farenjitinin gösterilmesi tanı için yararlıdır, ancak her zaman gerekli değildir. Geçirilmiş GAS enfeksiyonunun kanıtı; GAS için pozitif boğaz kültürü, pozitif hızlı streptokok antijen testi ve yüksek/tekrarlanan ölçümlerde yükselen antistreptolisin O (ASO) veya antideoksiribonükleaz B (ADB) düzeyleridir. ARA’nın başvuru sırasında antikor titreleri yükselirken, organizmanın kültür ile tespiti mümkün olmayabilir. ARA belirtileri ortaya çıktığında hastaların yaklaşık %75’inde boğaz kültürü negatiftir. Hızlı streptokok antijen testi de genellikle negatiftir.

Antistreptokok antikorları (ASO, ADB), streptokok enfeksiyonunun belgelenmesinde yüksek hassasiyete sahiptir. İlkokul çağındaki sağlıklı çocukların ASO düzeyleri 200-300 todd/ml titreleri arasındadır. Ancak asemptomatik faringeal GAS taşıyıcılık oranı yüksek olan daha büyük çocuklar ve yetişkinler daha düşük titreler pozitif kabul edilir. Akut dönem ve iyileşme döneminde (en az iki hafta arayla) bakılan titrelerdeki artış, öncül GAS enfeksiyonunun en iyi kanıtı olarak kabul edilir. ASO antikor yanıtı genellikle ARA’nın 1-3 haftasında, GAS farenjitinin ise 3-5 haftasında zirve yapar; ADB titreleri ise 6-8 haftada zirve yapar. Antikor titreleri birkaç ay içinde hızla düşer ve altıncı aya doğru düşüş hızı azalır. Bu nedenle antikor düzeylerine ARA’dan ilk şüphelenildiğinde ve iki hafta sonra bakılması yararlıdır. ASO düzeyleri ARA geçiren hastaların %80’inde yüksek bulunur. Normal sınırlarda ASO düzeyi çıkan ve ARA düşünülen hastalarda ADB düzeyleri çalışılabilir.

Ayırıcı Tanı

ARA’nın majör kriterlerini içeren artrit, kardit, kore, subkutan nodül ve eritema marginatum benzeri bulguları olan birçok hastalık ayırıcı tanıda düşünülmelidir (**Tablo 1**). Ayrıca ARA’daki gibi streptokok enfeksiyonu sonrası gelişmesi, eklemleri tutması ve subkutan nodül gelişmesi nedeniyle poststreptokokal reaktif artrit (PSRA) ile ayırıcı tanısı mutlaka yapılmalıdır.

Poststreptokokal reaktif artrit: PSRA’da streptokok enfeksiyonu ile artritin başlangıcı arasındaki latent süre 1-2 hafta iken klasik ARA’da bu süre 3 haftadır. Artritin NSAID yanıtı klasik ARA’da görülen dramatik cevaba kıyasla daha zayıftır. Artritin şiddeti oldukça belirgindir. Kardit, PSRA’da oldukça nadir görülür. Ayrıca sıklıkla tenosinovit ve böbrek anormallikleri gibi eklem dışı bulgular görülür. Akut faz reaktanları, ARA’da görülen yükseklikten daha düşük olma eğilimindedir. PSRA ve ARA arasındaki ilişki halen çözülmemiş olduğu için, bu hastalara benzerin penisilin G profilaksisi başlanması ve kardiyak tutulum açısından yakın takip edilmesi önerilir.

Tablo 1. Artrit, Kardit ve Sydenham Kore ayırıcı tanısı

Artrit	Kardit	Kore
Septik Artrit	Fizyolojik Mitral Yetmezliği	İlaç İntoksikasyonu
Konnektif Doku ve Otoimmün Hastalıklar	Miksamatoz Mitral Kapak	Wilson Hastalığı
Viral Artropati	Fibroelastoma	Tik Hastalıkları
Reaktif Artropati	Konjenital Mitral Kapak Hastalıkları	Koreatetoid Serebral Palsi
Lyme Hastalığı	Konjenital Aort Kapak Hastalıkları	Ensefalit
Orak Hücreli Anemi	Enfektif Endokardit	Ailesel Kore
Lenfoma, Lösemi	Kardiyomiyopati	İntrakraniyal Tümörler
Gut ve Psödogut Hastalığı	Miyokardit	Lyme Hastalığı
Poststreptokokal Reaktif Artrit	Kawasaki Hastalığı	Antifosfolipid Antibody Hastalığı
Henoch-Schonlein purpurası		SLE, Vaskülit, Sarkoidoz

Tedavi

ARA tedavisi, antienflamatuar, antibiyotik ve kalp yetersizliği tedavisinden oluşur. Tedavinin üç ana hedefi vardır: 1. GAS enfeksiyonu eradikasyonu (primer profilaksi) 2. Akut hastalık bulgularının tedavisi 3. GAS enfeksiyonu tekrarlarının önlenmesi (sekonder profilaksi).

GAS Enfeksiyonu Eradikasyonu (Primer Profilaksi)

Tanı sırasında farenjit olsun ya da olmasın GAS farenjit tedavisi verilmelidir. Streptokokların eradikasyonunu sağlamak için boğaz kültürü negatif olsa bile kas içi benzatin penisilin G (ilk tercih, uzun etkili) tedavisi uygulanmalıdır. Penisilin allerjisi olan hastalarda ise alternatif ilaçlar kullanılmalıdır.

Artrit Tedavisi

Antienflamatuar ajanlar, ARA ile ilişkili artritin semptomatik tedavisinin temelini oluşturur. NSAID tedavisi yeni eklemlerin tutulmasını engeller. Aspirin en sık kullanılan ilaçtır (çocuklarda 50-75 mg/kg/gün ve yetişkinlerde 4-8 g/gün, 4-5 doz). Naproksen (10-15 mg/kg/gün iki dozda) ARA'nın antienflamatuar yönetiminde asprine alternatiftir. Aspirin veya naproksen kullanımının tolere edilemediği durumlarda (peptik şikayetler, allerji, ilaç intoleransı vb) tolmetin 20 mg/kg/gün 3-4 dozda, ibuprofen 30-40 mg/kg/gün 4 dozda verilebilir. ARA artritinde tam doz 2 hafta tedavi verilmeli, sonraki 2 hafta doz azaltılarak kesilmelidir. Yatak istirahati 2 hafta, sonraki 2 hafta ev istirahati, normal fizik aktiviteye ise takip eden 2 hafta içinde akut faz reaktanları normale döndükten sonra geçilmelidir.

Kardit Tedavisi

Sessiz kardit: Primer profilaksiye gerek yoktur. Akut fazları normal ise anti-enflamatuar tedavi verilmez. Sekonder profilaksi yeterlidir. *Hafif kardit:* Primer profilaksi yapılır. Artrit tedavisi gibi anti-enflamatuar tedavi planlanır. Mutlak yatak istirahati 2-3 hafta, ev içi istirahat 2-3 hafta, 3 ay sonra akut fazları normal ise tam fiziksel aktiviteye geçilebilir. *Orta ve ağır kardit:* Prednizolon 2 mg/kg/gün (3 dozda); 2-3 hafta tam doz, takip eden 2-3 hafta içerisinde haftada bir %25 doz azaltılarak kesilir. Steroid tedavisini kesmeden 1-2 hafta önce salisilat 75 mg/kg/gün (3-4 dozda) başlanır. Salisilat tedavisine 4 hafta devam edilip kesilir. Toplam tedavi 6-8 haftaya tamamlanır. Mutlak yatak istirahati 4-6 hafta, 4-6 hafta ev istirahati, 6 ay sonra tam fizik aktiviteye geçilir. Ağır karditte 2-4 ay mutlak yatak istirahati, 2-3 ay ev istirahati önerilir. Tam fizik aktiviteye 6-8 ay sonra geçilir. Orta ve ağır karditi olan hastalara eş zamanlı kalp yetersizliği tedavisi de verilmelidir.

Sydenham Kore Tedavisi

Stresi azaltmak ve duygusal değişiklikleri izlemek amacıyla hastane yatışı yapılabilir. Tanı sırasında akut faz reaktanları yüksek ise primer profilaksi, eşlik eden kardit var ise standart kardit tedavisi verilir. Kardit bulgusu olmayan, akut faz reaktanları normal sınırlarda olan hastalara sekonder profilaksi başlanmalıdır. Nörolojik bulguların şiddetine göre valproik asit (15-20 mg/kg/gün), karbamazepin (7-20 mg/kg/gün), fenobarbital veya haloperidol kullanılır. Semptomlar genellikle tedaviden 1-2 hafta sonra azalır.

Sekonder Profilaksi

ARA geirmiş bir bireyde GAS farenjitinin önlenmesi, RKH'ı önlemenin en etkili yöntemidir. GAS enfeksiyonunun, ARA nüksünü tetiklemesi için semptomatik olması gerekmez. Ayrıca tanı konulup tedavi edilse bile ARA tekrarlayabilir. Bu nedenle tekrarlayan ARA önlenmesinde, akut GAS farenjitin tanınması ve tedavisinden çok, antimikrobiyal profilaksi uygulanması çok daha önemlidir. Bu şekilde enfeksiyon gelişmeden yapılan koruyucu tedaviye *sekonder profilaksi* denir.

Kardit ve rezidüel kalp hastalığı olan romatizmal ateş ve kalıcı kapak hastalığı olan hastaya 10 yıl veya 40 yaşına kadar (hangisi daha uzunsa); yüksek riskli popülasyonda yaşayanlar için ömür boyu profilaksi gerekebilir. Kardit geirmiş ancak rezidüel kalp hastalığı yok ise 10 yıl veya 21 yaşına kadar, kardit geirmemiş olan hastalara 5 yıl veya 21 yaşına kadar (hangisi daha uzunsa) sekonder profilaksi verilmelidir.

Benzatin penisilin G 27 kg altındaki hastalara 4 haftada bir 600.000 ünite intramusküler (IM), 27 kg'dan ağır hastalara: 4 haftada bir 1.200.000 Ü IM verilmelidir. İntramusküler intoleransı var ise oral penisilin V 250 mg günde iki kez verilir. Penisilin allerjisi olan 27 kg altındaki hastalara sulfadiazin günde bir kez 0.5 gram, 27 kg'dan daha ağır hastalar için ise günde bir kez oral 1 g verilir. Hem penisilin hem sülfodiazin allerjisi var ise makrolid veya azalid antibiyotik grubu verilebilir. Ancak bu grupta doz ve süre ile ilgili kontrollü çalışma şimdilik yoktur.

Prognoz

İlk atakta kalbin ne kadar ciddi etkilendiğine ve tekrarlayan akut romatizmal atak geirip geirmediğine bağlıdır. Kronik kapak hastalığı olan hastalarda semptomlar tipik olarak birkaç on yıl içinde yavaşça gelişir ve ilerler. Akut dönemde hafif kardit geiren hastaların yaklaşık yarısında yetmezlik bulguları tamamen kaybolur. Yetmezliğin kaybolmadığı karditli hastalarda ve sessiz kardit geiren hastalarda değişen ciddiyette kronik kapak hastalığı gelişir. Sydenham koresi atakları genellikle birkaç ay sürer. Çoğu hastada tamamen düzelmesine rağmen hastaların yaklaşık üçte birinde nüks görülür. Artrit geiren hastalarda ise herhangi bir tedavi verilme se bile 1 ay içerisinde kendiliğinden geer ve kalıcı hasara yol açmaz.

KORONER ARTER HASTALIĞI RISK FAKTÖRLERİ

Fahrettin Uysal

Erişkin dönemde görülen kardiyovasküler hastalıkların temeli çocukluk döneminde atılmaktadır. Çocukluk dönemindeki yüksek kan basıncının, yüksek kolesterol düzeylerinin ve artmış vücut kitle indeksinin erişkin dönemini doğrudan etkilediği prospektif kohort çalışmalarında gösterilmiştir. Ayrıca çocukluk yaşında başlanan sigaranın da doğrudan kardiyovasküler riskleri arttırdığı bilinmektedir.

Çocukluk döneminde ise edinsel koroner arter hastalığı oldukça nadir görülmektedir. Bunlar arasında en sık görüleni Kawasaki hastalığıdır. Bir diğer önemli neden de ailevi hiperkolesterolemidir. Özellikle son 2 yıldır görülen COVID-19 enfeksiyonunun henüz uzun dönem kardiyovasküler sonuçları tam bilinmese de bazı vakalarda görülen koroner arter tutulumu bu konudaki şüpheleri arttırmaktadır. Yine aynı şekilde obezitenin de çocukluk yaş grubunda kardiyovasküler risk faktörlerini arttırdığı konusunda çok fazla veri vardır.

Bu konuşmada çocuklarda koroner arter hastalığı risk faktörleri ayrı ayrı tartışılacaktır. Bu risk faktörlerine sahip örnek çocuk vakalar sunulacaktır. Bu hastalarda tedavi seçenekleri konuşulacaktır. Aynı zamanda bu risk faktörlerinin önlenmesi konusunda neler yapılması gerektiği güncel kılavuzlar eşliğinde anlatılacaktır.

ÇOCUK YOĞUN BAKIM KURSU
22 MAYIS 2022, PAZAR

ENTÜBASYONDA YAN ETKİ GELİŞME OLASILIĞI YÜKSEK HASTAYI TANIYALIM VE KORUYALIM

Pınar Yazıcı Özkaya

Kritik hastaların entübasyon uygulamaları sırasında hayatı tehdit eden ciddi komplikasyon yaşama riski oldukça yüksektir. Bu komplikasyonların çoğu, pediatrik acil havayolu yönetimi sırasında yapılan yanlış değerlendirme, eksik değerlendirme, planlama hatası ve yapılan yanlış uygulamada ısrarcı olma gibi önlenabilir nedenler sonucu oluşmaktadır.

Trakeal entübasyon ilişkili yan etki sıklığı çocuk acil servis ve çocuk yoğun bakımlarda %15-17, erişkin hastalarda %24-28 oranında bildirilmektedir. Hayatı tehdit eden ciddi komplikasyon oranı %3-5 olup, bunlar hipoksemi, hipotansiyon ve kardiyak arresttir.

Çocuk acil servis ve çocuk yoğun bakım ünitelerinde yapılan entübasyon ilişkili komplikasyonlar ve risk faktörlerinin araştırıldığı çalışmalarda, komplikasyon gelişen hastalarda anatomik zor havayolunun nadir olduğu, komplikasyonların çoğunlukla hastanın altta yatan fizyopatolojik durumu ile ilişkili olduğu görülmüştür. Bu veriler sonucunda zor havayolu tanımlamasında güncellemeler yapılmış, “fizyolojik zor havayolu” kavramı geliştirilmiştir. Fizyolojik zor havayolu; hemodinamik instabilite, kardiyak disfonksiyon, asit/baz dengesizliği gibi kritik hasta çocuklarda sık karşılaştığımız ve trakeal entübasyon sırasında hemodinamik durumu olumsuz etkileyen nedenleri tanımlar.

Erişkinlerde yapılan çalışmalarda, çoklu entübasyon denemesi, hipotansiyon, hipoksemi ve yüksek şok indeksi entübasyon sonrası kardiyak arrest için risk faktörü olarak tanımlanmıştır. Çocuk yoğun bakım hastalarında yapılan çok merkezli bir çalışmada hemodinamik instabilite, hipoksemi, altta yatan kardiyak hastalık entübasyon sonrası arrest için artmış risk ile ilişkilendirilmiştir. Bu risk faktörlerinin birçoğu entübasyon öncesi değerlendirme ile önlenabilir ve entübasyon ilişkili komplikasyon sıklığı azaltılabilir.

Hipotansiyon-Şok:

Erişkin hastalarda acil entübasyon sonrası hipotansiyon %25-30 sıklıkta görülmekte olup, artmış mortalite ile ilişkili bulunmuştur. Entübasyon sırasında hipotansiyon bulunması ve şok indeksinin >0.8 olması entübasyon sonrası hipotansiyon için en önemli risk faktörleridir.

Çocuk yoğun bakım hastalarının entübasyon endikasyonları değerlendirildiğinde, hipoksemi (%71), ve hemodinamik instabilite (%41) en sık nedenlerdir. Hipotansiyonu olan hastalarda eşlik eden hipoksemi, entübasyon sırasında kullanılan medikasyonların sempatolitik etkisi, pozitif basınçlı ventilasyonun kardiyovasküler sistem üzerine etkileri, hemodinamik dengesizliği kötüleştirerek kardiyak arreste ilerleyen bir tabloya neden olabilir.

Pozitif basınçlı ventilasyona bağlı artmış toraks içi basınç, sağ kalbe venöz dönüşü olumsuz etkileyerek hipovolemi bulgularını belirginleştirir. Entübasyon öncesi hipotansiyonu olan hastalara mutlaka indüksiyon öncesi sıvı replasmanı yapılmalı, gerekirse inotrop desteği başlanmalıdır. Hasta başı ekokardiyografi ile değerlendirme, hastanın volüm durumu ile bilgi verir. Bu hastalarda entübasyon sırasında kullanılacak sedoanaljezik ilaçlar, doz azaltımı yapılarak ve ilacın hemodinamik etkisi değerlendirilerek kullanılmalıdır.

Metabolik asidoz:

Entübasyon öncesi saptanan ağır metabolik asidoz, entübasyon sonrası hemodinamik kötüleşme ve kardiyak arrest için önemli bir risk faktörüdür. Kritik hastalarda, diyabetik ketoasidozda, toksikasyonlarda sıkça karşımıza çıkan metabolik asidoz artmış solunum sayısı ve artmış tidal volüm ile kompanse edilmeye çalışılır. Entübasyon öncesi hastanın kompanzasyon amaçlı yaptığı yüksek dakika ventilasyonun, entübasyon sonrasında da sağlanması gereklidir. Aksi halde ani pH düşüşü ile kardiyak arrest kaçınılmazdır.

Bu hasta grubunda özellikle hızlı ardışık entübasyon uygulanıyorsa apne süresinin uzaması, asidozun kötüleşmesine, aritmi ve bradikardiye neden olabilir. Ağır metabolik asidozu olan hastaların entübasyonunda spontan solunumun korunduğu ketamin ile entübasyon daha uygun olacaktır. Entübasyon sonrası hızlı kan gazı değerlendirmesi ve soluk sonu CO₂ monitörizasyonu yapılmalıdır.

Ağır Hipoksemi:

Kritik hastalarda entübasyon öncesi hipoksemi ve yetersiz preoksijenizasyon, kardiyak arrest gelişiminde en önemli nedenlerdendir. Solunum yetmezliği ve hipoksemi çocuk acil ve yoğun bakımlarda en sık entübasyon nedenleridir. Hemodinamik yetmezlik ve eşlik eden hipoksemi, kritik hastaların ilk entübasyon girişimlerinde dahi artmış komplikasyon riski ile ilişkilidir. Hipoksemisi olan hastalarda entübasyon öncesi preoksijenizasyon sağlanması, güvenli apne süresinin uzamasını sağlar. Yüze tam oturan geri solumasız maske, noninvaziv ventilasyon ya da yüksek akışlı nazal oksijen tedavisi altında hastaların yüksek oksijen konsantrasyonu ile solutulması, bu süreçte hastalara 20° ters Trandelenburg ya da yarı oturur pozisyon verilmesi akut respiratuar distres sendromu, morbid obezite gibi fonksiyonel rezidüel kapasitenin yetersiz olduğu durumlarda güvenli apne süresini uzatır.

Ağır hipoksemisi ve eşlik eden diğer risk faktörleri olan hastalara hızlı ardışık entübasyon sırasında, standart nazal kanül ya da yüksek akışlı nazal oksijen tedavisi ile oksijenizasyona apneik dönemde de devam edilmelidir. Apne sırasında ventilasyon uygulanmasa da difüzyon solunumu ile hasta hipoksiden korunabilir.

Artmış kafa içi basınç:

Uygun olmayan havayolu yönetimi, artmış kafa içi basıncı olan medikal ya da travma hastalarında sekonder beyin hasarlanmasına, herniasyona ve kötü nörolojik sonlanıma neden olabilir.

Bu hastalarda normotansiyon ve preoksijenizasyon sağlanarak, kafaiçi basınç artışını önleyecek yeterli sedoanaljezi ile birlikte hızlı ardışık entübasyon uygulanmalıdır. Entübasyon sonrasında serebral vazokonstriksiyona neden olacak hiperventilasyon ve hipokarbiden kaçınılmalı, soluk sonu CO₂ monitörizasyonu yapılmalıdır. Hızlı ardışık entübasyon sırasında etomidat gibi kardiyak etkileri nötr olan medikasyonlar kullanılabilir. Propofol de hipotansif etkisi göz önünde bulundurularak, kafa içi basıncı azalttığı için iyi bir alternatiftir.

Morbid Obezite:

Morbid obezite sıklığı erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da artmaktadır. Bu hastalarda restriktif akciğer patolojisi ön plandadır. Bununla birlikte üst hava yolunun, farinkste artmış yağ dokusuna sekonder obstrüksiyonu da mevcuttur. Bu hastalarda azalmış fonksiyonel rezidüel kapasite, azalmış kompliyans ve hipovenilasyon temel patolojilerdir ve oksijen rezervinin kısıtlı olmasına neden olur. Balon-maske-valv ile yetersiz ventilasyon ve zor havayolu entübasyon ilişkili komplikasyon gelişme riskini arttırmaktadır. Entübasyon öncesi yarı oturur pozisyonda preoksijenizasyon uygulanmalı, ekspiryum sonu basınç (PEEP) uyulması ile apneik desatürasyon süresinin uzatılması önerilmektedir. Klasik hastalara verilen baş pozisyonu dışında, bu hastalarda özellikle sırt bölgesindeki yağ doku nedeniyle başın desteklenmesi, tragus ile sternal çentiğin aynı hizada olacak şekilde pozisyon verilerek (rampa uygulaması) larongoskopi yapılması glottik açıklığın görülmesini daha iyi sağlayacaktır. Bu hastaların entübasyonu sırasında supraglottik havayolu araçlarının (laringeal maske) hazırda bulunması, anestezi ve kulak burun boğaz konsültasyonu yapılarak hava yolu konusunda tecrübeli bir ekip tarafından müdahale edilmesi oldukça önemlidir.

Sağ kalp yetmezliği:

Acil servis ve yoğun bakım ünitelerinde hem akut (akut pulmoner emboli) hem kronik (konjenital kalp hastası, kronik akciğer hastası) pulmoner hipertansiyon ve sağ kalp yetmezliği olan hastalar ile karşılaşabiliriz. Bu hastalarda tıbbi öykü ile birlikte, sağ ventrikül fonksiyonlarının hasta başı ekokardiyografi ile değerlendirilmesi önemlidir.

Akut hipoksemi, hiperkapni ve asidoz pulmoner vasküler direnci artırarak sağ ventrikül fonksiyonlarını kötüleştirir. Pulmoner arter basıncı sistemik basıncın üzerine çıktığında sağ ventrikül perfüzyonu azalır, oluşan iskemi düşük kardiyak debiye ve ani kardiyovasküler kollapsta neden olur. Bu hastalarda entübasyon öncesi hipotansiyonu önlemek, pulmoner vasküler direnci azaltmaya yönelik yaklaşımlar (inhale NO, yüksekFiO₂) entübasyona bağlı olumsuz sonuçları engeller. Sol ventrikül fonksiyonlarının tersine, sağ ventrikül pozitif basınçlı ventilasyondan olumsuz etkilenmektedir. Bu hastalarda entübasyon sonrası mümkün olan en düşük havayolu basınçları ile normal PaCO₂, normal PaO₂ herdeflenerek ventilasyon uygulanmalıdır.

Obstrüktif akciğer hastalığı:

Astım gibi obstrüktif akciğer hastalıklarında, akut atak sırasında havayollarında obstrüksiyona bağlı artmış direnç, takipne, hava hapsi ve havalanma artışı oluşur. Artmış ölü boşluk ventilasyonu hiperkarbi ve solunumsal asidoza neden olur. Bu hastalarda artmış intratorasik basınç, pozitif basınçlı ventilasyon ile daha da artarak hipotansiyona ve kardiyak kollapşa neden olur. Entübasyon öncesi mutlaka sıvı bolusu uygulanmalıdır. Entübasyon sırasında hicketamin hem dasha az olan hipotansif etkisi hem de bronkodilatatör etkisi nedeniyle tercih edilmelidir.

Bu hastalarda aşırı havalanmaya bağlı hava kaçağı görülme riski de yüksektir. Entübasyon sonrası artmış intratorasik basınç nedeniyle balon-valv ile solutma zor olabilir, mekanik ventilasyonda çok yüksek tepe inspiryum basınçları görülebilir. Hastalar entübasyon sonrası yakın kan gazı ve soluk sonu CO₂ monitörizasyonu ile hipovekilasyon, hiperkarbi ve solunumsal asidoz açısından yakın takip edilmelidir. Pozitif basınçlı ventilasyon sırasında ani hipotansiyon gelişirse hastanın mekanik ventilatörden ayrılarak toraksa bası uygulanması, hava çıkışını sağlar, artan torakal basıncı azaltarak sağ kalbe venöz dönüşü artırır.

Anatomik zor havayolu:

Çocuk acil servis ve yoğun bakım çalışmalarında anatomik zor havayolu sıklığının nadir olduğu görülmektedir. Operasyon öncesi anestezi tarafından yapılan değerlendirmede hastalar zor havayolu açısından daha ayrıntılı değerlendirilebilmektedir. Acil servis ve yoğun bakımdaki acil entübasyonlarda ise zor hava yoluna ait özelliklerin değerlendirilmesi ve zor havayoluna ait öykünün sorgulanması son derece önemlidir.

Fizik muayenede zor havayoluna ait bulgular arasında; retrognati, mikrognati, ağız açıklığının kısıtlı olması, submandibular ve submental aralığın kısa olması, uzun üst kesici dişler, damak anomalileri, boyunda fleksiyon/ekstansiyon kısıtlılığının olması, kısa ve geniş boyun, dış kulak yolu anomalileri bulunur. Pierre Robin, Treacher Collins gibi genetik sendromlar, mukopolisakkaridoz tanılı hastalar, oromaksillofasyal, kardiyak cerrahi geçirmiş hastalar yine zor havayolu açısından yüksek riskli hastalardır.

Beklenen zor hava yolu olan hastalarda, anestezi ve kulak burun boğaz hekimlerinin de katıldığı multidisipliner bir yaklaşımla hastanın yönetilmesi önemlidir. Direk laringoskop dışında video laringoskopi, fleksibl bronkoskopik yöntem ile entübasyon ya da supraglottik hava yolu üzerinden entübasyon için tüm hazırlıkların yapılması, gerekirse cerrahi hava yolu ekipmanlarının tam olması gereklidir. Bilinen zor hava yolu olan hastalarda mümkün oldukça nöromusküler blokajdan kaçınılmalı, spontan solunumu baskılamadan entübasyon uygulaması yapılmalıdır.

Acil serviste beklenmeyen zor havayolu ile karşılaşıldığında, ileri hava yolu tecrübesine sahip ekiplerin zaman kaybetmeden hasta başına davet edilmesi, zor havayolu yönetimine ait algoritmaların ve zor havayolu ekipmanlarının tam ve eksiksiz olarak hasta başına getirilerek zaman kaybetmeden müdahale edilmesi gereklidir.

Sonuç olarak; acil servisteki ve çocuk yoğun bakımda uygulanan entübasyonların büyük oranda acil entübasyondur. Günümüze kadar kritik hasta entübasyonunda görülen komplikasyonları azaltmaya yönelik yaklaşımlar, anatomik zor hava yoluna odaklanmıştır. Özellikle ameliyathanede uygulanan elektif entübasyonlarda anatomik zor havayoluna yönelik bir çok ekipman alternatifi bulunmaktadır. Ameliyathanelerde yaşanan entübasyon ilişkili komplikasyon oranları oldukça düşüktür.

Entübasyon ilişkili hayatı tehdit eden komplikasyonların yoğun bakımda kalış süresini uzattığı, mortaliteyi 2 kat arttırdığı bilinmektedir. Kritik hastaların entübasyon öncesi ve sonrasında entübasyon ilişkili yan etki gelişme riski yüksek durumlar açısından değerlendirilmesi, klinik olarak stabilize edilmesi kardiyak arrest dahil olmak üzere bir çok ciddi komplikasyonun görülme sıklığını azaltacaktır.

KİMİ NASIL AYIRALIM?

HAKAN TEKGÜÇ

Çocuk yoğun bakımda entübasyon ve mekanik ventilatör hayat kurtarıcı bir tedavi olsa da mekanik ventilatörün parametrelerini azaltılıp (weaning/kovalama) hastanın solunum cihazından ayrılması da solunum cihazına bağlamak kadar önemlidir. Ne yazık ki bu konuda yeterli kılavuz bulunmamaktadır. Yakın zamanda, eski ESPNIC başkanı Rimensberger weaning ve ekstübasyon ile ilgili bir kılavuz olmayışının mekanik ventilatör ile ilgili en önemli on sorundan biri olduğunu söyledi. Mekanik ventilasyon, entübasyon ve solunum desteği sağlanması ile başlar. Hastalığın akut fazı azaldıkça, weaning başlar, hastanın spontan solunumu yeterli gaz değişimi sağladığında ve klinik olarak stabil olduğunda hasta weaning tamamlanmış olur. Weaning sonunda hasta ekstübe edilir ve ventilatör desteğinden kurtulur.

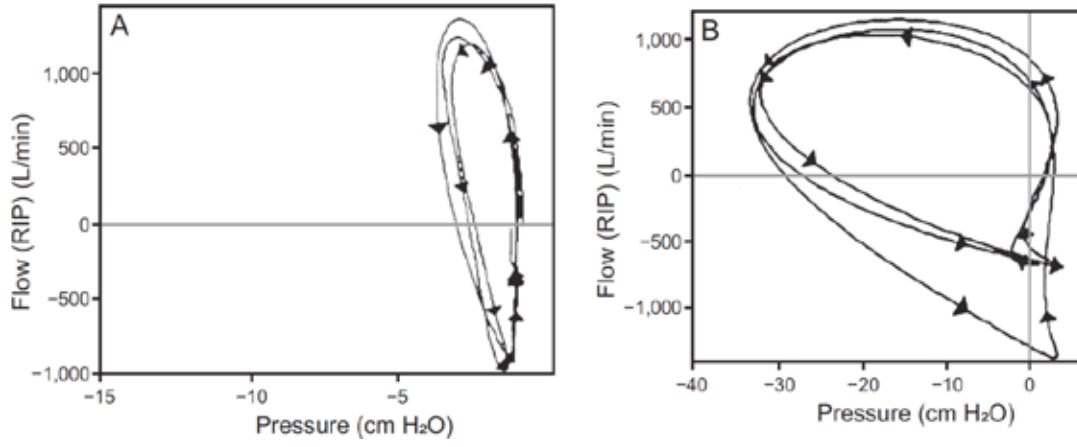
Weaning'in süresi bazı faktörlerden etkilenir. Bunlar, hastanın sıvı yükü, başlangıç PEEP değeri, hastanın sedasyon seviyesi, pulmoner hipertansiyon, diyafram disfonksiyonu, subglotik ödem ve primer patofizyolojinin düzelme süresidir. Mekanik ventilatörden ayrılma sürecinin başarısını tahmin etmek için bir çok indeks geliştirilmiştir. Hızlı sık soluma indeksi (RSBI), kompliyans, rezistans, oksijenizasyon ve basınç (CROP) indeksi bunlardan ikisidir. Ayrıca volumetrik kapnograf ölçümleri de bu amaçla kullanılabilir.

Ventilatörden ayrılma sürecinde en sık kullanılan teknik tedricen azaltarak ayırmadır. Hastanın ayarlanan hacim için gereken basınç ihtiyacı makine tarafından otomatik olarak azaltıldığı için hacim garantili modlarda bu süreç yarı otomatiktir. Ancak basınç kontrollü modlarda bunun dışardan yapılması gerekmektedir. Ardından düşük parametrelerde ya da ekstübasyon hazırlık testi sonrasında hastanın tüpü çekilir. Ekstübasyon öncesinde hastanın yeterli soluk hacmine ulaşabilmesi dışında, sedasyon düzeyi, sıvı dengesi, koruyucu hava yolu reflekslerinin yeterliliği (örneğin öksürük, öğürme, oral sekresyonları yutma), solunum kas gücü değerlendirmesi ve hemodinamik durum gibi faktörlerin de göz önünde tutulması gerekir. İkinci bir metot da ılımlı bir ventilatör desteği verip günlük ekstübasyon hazırlık değerlendirme testleri yapıp, bu testlerde başarılı olan hastanın direk ekstübe edilmesidir. Bir başka yol da tam solunum desteği alırken aralıklı olarak spontan solunum desteği vermektir. Bu yöntemde spontan solunuma bırakılma süresi gide-rek uzatılır ve hasta hazır olduğunda olgu ekstübe edilir.

Tüm hastaların kademeli olarak ayırmaya ihtiyaç duymadığını bilmek önemlidir. Hem yetişkin hem de pediatrik çalışmalar, spontan solunumu olan ve ekstübasyona hazırlık testinde başarılı olan hastaların %50-75'inin ekstübasyona hazır kabul edildiğini ve bunu başarıyla yapacağını göstermektedir.

Ekstübasyona hazır olan hastada weaning'in tamamlanmış olması, hastanın havayolunu koruyacak kadar uyanık olması, hemodinamik olarak stabil olması sekresyonlarının kontrol edilebilir olması gerekmektedir. Ekstübe edilen hasta 48-72 saat içerisinde tekrar solunum desteği gereksinimi varsa ekstübasyon başarısızlığı olarak değerlendirilmelidir. Ekstübasyon başarısızlığının en önemli nedenlerinden biri olan üst havayolu obstrüksiyonun önceden tahmini için kaçak testi yapılmalıdır. Eğer bir hastada (kaf sönükken) %10dan az kaçak varsa veya basınçlar 25cm H₂O olana kadar kaçak olmuyorsa, ekstübasyonu takiben üst hava yolu obstrüksiyonu riski ile yüksektir. Ventilatörden ayrılma için protokoller hazırlanmalıdır. Pediatrik hastalarda net olmasa da yetişkin hasta gruplarında gösterilmiştir ki ventilatörden ayrılma protokolleri hastaların mekanik ventilatöre bağlı kaldığı süreyi kısaltmakta ve yoğun bakım sonuçlarını iyileştirmektedir.

Bir çalışmadan çıkan sonuç, her şey eşit olduğunda, bir hasta tek başına CPAP ile rahat nefes alamıyorsa, ekstübe edildiğinde bunu yapma şansının çok az olduğudur. Figür 1 deki döngüler, ekstübasyon sonrası üst hava yolu obstrüksiyonunu karakterize etmek için ekstübasyondan sonra inspiratuar akış sınırlaması açısından incelenebilir.



Figür 1 : A: Entübe ve CPAP'ta nefes alırken akış ve özofagus manometrisi için respiratuar endüktans pletismografisi (RIP) kullanan akış-basınç döngüleri. Döngüler dardır ve inspiratuar akış sınırlaması kanıtı göstermez. **B:** x eksenindeki düzleştirilmiş akış-basınç kolu ile gösterildiği gibi, subglottik daralma meydana geldiğinden ekstübasyondan sonra inspiratuar akış sınırlanmıştır ve basınç oranı 10 kat artmaktadır (Referans 21).

Daha iyi klinik değerlendirme ve gelişmiş teknolojiler sayesinde mekanik ventilatörden ayrılmanın karmaşık patofizyolojisine daha iyi kavrasak da çocuklarda weaning için hala yanıtlanmamış birçok soru bulunmaktadır ve etkin klinik uygulama kılavuzları bulunmamaktadır.

ŞOK, KİME HANGİ VAZOAKTİF?

Güntülü Şık

Şok, dokulara yetersiz oksijen sunumu olarak tanımlanır; anaerobik metabolizma, laktat birikimi ve son organ disfonksiyonu ile sonuçlanır. Dokulara oksijen sunumu kalp debisi ve arteriyel oksijen içeriği ile belirlenir. Kardiyak debi; kalp hızına ve atım hacmine bağlıdır. Atım hacmi ise ön yük (diyastol sonunda ventrikülün dolum miktarı), ard yük (sistemik vasküler dirençten etkilenir), kontraktilite ve lusitropiden (diyastol sırasında myokardiyal gevşemenin derecesi) etkilenir. Şokta erken ve agresif tedavi, organ disfonksiyonunu önleyerek, morbidite ve mortaliteyi iyileştirebilir.

Çocuklarda şok 4 kategoriye ayrılır: hipovolemik, distribütif, kardiyojenik ve obstrüktif (Tablo 1).

Tablo 1: Şok sınıflaması

Kategori	Hemodinami	Nedenler
Hipovolemik	Ön yük azalır, SVD artar, KD azalır	Gastrointestinal kayıplar, renal kayıplar, hemoraji, yanıklar
Disribütif	Ön yük azalır, SVD azalır, KD değişken	Sepsis, anafilaksi, nörojenik şok
Kardiyojenik	Ön yük artar, SVD artar, KD azalır	Konjenital kalp hastalığı, kardiyomyopati, myokardit
Obstrüktif	Ön yük değişken, SVD artar, KD azalır	Pulmoner emboli, Perikardiyal tamponad, Tansiyon pnömotoraks

Hipovolemik Şok: Çocuklarda en sık görülen şok nedenidir. İntravasküler volümün uygun olmayan şekilde azalması sonucu (volüm kaybı veya kanama) kalp debisi azalır. Ek olarak hemorajik şokta hemoglobinin doğrudan kaybına bağlı olarak oksijen taşıma kapasitesi azalır. Gastrointestinal, renal, cilt (yanıklar) veya interstisyel (üçüncü boşluk) kayıplar nedeniyle intravasküler volüm kaybı meydana gelebilir. Kayıpların karşılanması ve yeterli sıvı resüsitasyonu hipovolemik şokta tedavinin temelini oluşturur.

Distribütif Şok: Periferik vasküler direnç azalmıştır. En sık nedenleri arasında sepsis, anafilaksi, nörolojik hasar (spinal şok) veya ilaca bağlı nedenler bulunur. Sepsiste, nitrik oksit ve sitokin salınımı ile birlikte masif inflamatuvar yanıt, periferik vazodilatasyona yol açar. Anafilakside mast hücre degranülasyonu vazodilatör sitokin salınımına yol açar. Nörojenik şokta, spinal kord hasarı otonom sinir sisteminin sempatik zincirinde disregülasyona neden olur ve parasempatik vazodilatasyon ile sonuçlanır.

Septik şok: Sepsis, pediatrik hastalarda önemli bir mortalite nedeni olmaya devam etmektedir. Yeterli oksijenizasyon ve ventilasyonun sağlanması, sıvı resüsitasyonu, antibiyotik uygulaması ve kardiyovasküler destek sepsis tedavisinin temelidir. Kaynakların yetersiz olduğu ortamlarda, sıvıları uygularken aşırı sıvı yüklenmesi risklerine dikkat edilmelidir. Sıvı resüsitasyonuna yanıt vermeyen septik şokta epinefrin veya norepinefrin gibi vazoaaktif ilaçlar tercih edilebilir.

Anafilaksi ve anafilaktik şok: Anafilaksi, hızlı başlayan ve ölüme neden olabilen şiddetli, alerjik veya aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Adrenalin, anafilaksi tedavisinde birinci basamak ilaçtır.

Kardiyojenik Şok: Çocuk yaş grubunda nadir görülen bir şok türü olan kardiyojenik şok, miyokard kontraktilitesinin bozulmasına bağlı dolaşım yetmezliğine neden olur. Çocuk hastalarda önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Vazopressör seçilirken kardiyak kontraktiliteyi arttırıcı ilaçlar tercih edilmelidir. Sıvı tedavisine dirençli hipovolemik ve distribütif şokta noradrenalin ya da adrenalin ilk basamak tedavide tercih edilecek inotropolar iken kardiyojenik şokta kısıtlı tedavisini takiben hızlıca kardiyoselektif bir inotrop tercih edilmelidir. Milrinon ilk tercih edilen ajandır, adrenalin ve dobutaminde tercih edilebilir.

SEDASYON VE ANALJEZİ: HANGİ İLAÇLARI NASIL KULLANALIM?

Hasan Ağın

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi (ÇYBÜ)'nde takip edilen kritik çocuk hastalar için aileden ayrı kalma, ortamdaki yabancı insanlar, yoğun bakımda kullanılan cihazlar, kalabalık, alarmlar, gürültü, ölüm korkusu ve uyku-uyanıklık döngüsünün bozulması korku ve anksiyetenin başlıca sebeplerini oluşturmaktadır (1). Bunun yanında kritik çocuk hastalar; kan alma, lomber ponksiyon, kemik iliği aspirasyonu, santral venöz kateterizasyon, periferik damaryolu **açılması, yara bakımı**, entübasyon, endotrakeal aspirasyon ve mekanik ventilasyon uygulamaları ile postoperatif **ağrı gibi farklı düzeylerde ağrı oluşumuna yol açan birçok durum ile tüm yatışları boyunca karşılaşmaktadırlar (2). Kritik hastalık bir insanın yaşayabileceği en ağır stres durumudur.** Anksiyete, korku ve ağrı organizmanın nöroendokrinolojik yanıtını artırır, mortaliteyi ciddi biçimde etkiler. Sedasyon ve analjezi bu yanıtın önlenmesi veya azaltılması ile mortaliteyi azaltır (1,3). Tam tersine, bu tür ilaçların fazla verilmesi durumunda ise tolerans, bağımlılık, yoksunluk ve delirium gibi istenmeyen durumların görülme sıklığı artmakta, hastayı mekanik ventilatörden ayırmak zorlaşmakta, hastane ve yoğun bakım yatış süreleri uzamakta, hastane enfeksiyonları sıklığı artmakta, dolayısıyla morbidite ve mortalite riski artmaktadır (4).

Yoğun bakımda yatan kritik hasta çocuklar için en son yayınlanan "Kritik Çocuk Hastalarda Ağrı, Ajitasyon, Nöromüsküler Blokaj ve Deliriumun Önlenmesi ve Yönetimine İlişkin Kılavuz" bu konuda standart bir sedoanaljezi rejimi oluşturmaya yönelik olmuştur (5). Genel öneri, kritik çocuk hastaların çocuklar için uygunluğu kanıtlanmış skalaları kullanarak belirli aralıklarla değerlendirilmesi ve kullanılacak olan ilacın dozunun istenen sedasyon ve analjezi düzeyine göre titre edilmesi, dolayısıyla tedavinin kişiselleştirilmesi önerilmektedir. Kullanılacak ajanı seçerken hastanın yaşı, altta yatan hastalıklar, karaciğer ve böbrek fonksiyonları, hemodinamik durum, hastada kullanılan diğer ekstrakorporeal **yöntemlerin varlığı mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.**

Kritik hasta çocuklarda sedasyon

Kritik çocuk hastalarda birçok durumda farklı düzeylerde sedasyon uygulamak gerekebilir. Pediatrik hastalarda kısa süreli prosedürlerde (lomber ponksiyon, kemik iliği aspirasyonu, santral venöz kateterizasyon, MR ve BT gibi görüntülemeler, sütür atma, laserasyonların tamiri, kemik redüksiyonu) ve daha uzun sürede mekanik ventilasyonu kolaylaştırmak ve hasta-ventilatör uyumunu arttırmak amacıyla sedasyon uygulamaları sık yapılmaktadır. Seçilecek ilacın olası yan etkileri ve ilaç etkileşimleri bilinmelidir.

Sedasyon uygulamaları sırasında hastalar vital bulguları açısından yakın takip edilmeli, mümkünse monitörize edilmelidir. Özellikle orta-derin sedasyon uygulanacak hastalara EKG, kalp tepe atımı, solunum sayısı, SpO₂, EtCO₂ ve kan basıncı monitörizasyonu yapılması gerekmektedir. Son kılavuzda mekanik ventilatördeki hastalarda sedasyon **düzeyini değerlendirmek için COMFORT-B Skalası veya State Behavioral Scale (SBS)** kullanılması önerilirken, Richmond Ajitasyon Sedasyon Skalasının kullanılması daha zayıf öneri olarak yer almaktadır. Yine aynı kılavuzda yoğun bakımda yatan kritik hastalar için mutlaka bir sedasyon protokolü oluşturup kullanılması önerilmektedir (5).

Benzodiazepinler

Benzodiazepinler yoğun bakımlarda sedasyon amacı ile en çok kullanılan ajanlardır (6). Benzodiazepinler, özellikle GABA-A reseptörüne bağlanarak, beynin başlıca inhibitör nörotransmitteri olan GABA'nın etkisini artırma yoluyla etki ederler. Güçlü antikonvülzan etkiye ek olarak doza bağlı anksiyolitik, sedatif, hipnotik, amnestik ve kas gevşetici etkileri vardır. Midazolam aralıklı veya sürekli infüzyonlar halinde en sık kullanılan IV benzodiazepindir. Birikme endişeleri nedeniyle ve lorazepam kullanımı ile propilen glikolden kaynaklanan toksisite, midazolamı; sürekli infüzyon kullanımı için tercih edilen ajan haline gelmiştir. Bununla birlikte, midazolamın aktif metabolitleri olduğundan böbrek fonksiyon bozukluğu olan hastalarda dikkatli

kullanılmalıdır. Enteral kullanım için lorazepam tercih edilmektedir. Her iki ajan da benzer farmakokinetik ve yan etki profilleri sergilemekle birlikte, daha küçük bebeklerde renal klirens azaldığından solunum depresyonu etkileri daha fazladır. Kardiyorespiratuar depresyon, opioidlerin birlikte uygulanmasıyla şiddetlenebilir. Kritik durumdaki pediatrik hastaların midazolam veya lorazepam'a uzun süre maruz kalması, iatrojenik yoksunluk sendromunun gelişimi için risk faktörüdür (5,7).

Midazolam, oral, rektal, subkutan, intranazal ve intravenöz olarak kullanılabilir. En hızlı etki intravenöz yolla sağlanır (1-3 dk). Sedasyon amacıyla aralıklı olarak uygulanabileceği gibi uzun süre sedasyon istenen durumlarda infüzyon şeklinde de uygulanabilir. Midazolam, karaciğerde sitokrom enzimleri ile metabolize edildikten sonra renal yolla atılır. Bu nedenle karaciğer yetmezliğinde doz ayarlaması yapmak gereklidir. Diğer benzodiazepin grubu ilaçlarda olduğu gibi doz bağımlı olarak solunum depresyonuna ve hemodinamik bozukluğa yol açabilir. Eliminasyon yarı ömrü 2 saat olsa da uzun süreli infüzyon alan hastalarda diğer lipofilik ilaçlarda olduğu gibi periferik dokularda birikir ve etki süresi uzayabilir. Özellikle obez hastalarda, yaşlılarda, karaciğer ve/veya böbrek yetmezliği olan hastalarda sedasyon etkisinin uzayabileceği unutulmamalıdır (8). Benzer şekilde kritik hastalarda, çoklu organ yetmezliği bulunan hastalarda da midazolam klirensinin azaldığı gösterilmiştir (9).

Alfa-2 adrenerjik agonistler

Beyinde lokus seruleusta bulunan adrenoressptörle bağlanarak hipnotik, anksiyolitik ve sedatif etki gösterirken, amnezi sağlamazlar. Analjezik etkilerini beyin, spinal kord ve periferik **bölgelerdeki reseptörlerine bağlanarak gösterir**. Lipid **çözünürlüğü iyi olduğundan hızlıca** SSS'e geçerek beyinde sempatik tonusu azaltır. Plazma noradrenalin **düzeylerini azaltarak kan basıncı ve kalp hızında azalmaya yol açarlar**.

Aktif metabolitinin olmaması nedeni ile uzun süreli infüzyonlarda kanda metabolit birikmeyeceği için ilaç kesildikten sonra hastayı uyandırmak daha hızlı ve kolay olur. Alfa-2 agonistlerinin klinik olarak anlamlı solunum baskılayıcı etkileri yoktur; epileptiform aktivitenin baskılanmasına da sebep olmazlar. EEG verileri, doğal uykuya diğer sedasyonlardan daha yakın etki sağladığını gösterir. Böylelikle, daha az deliryum gelişimine neden olurken seri nörolojik değerlendirmeleri kolaylaştırır ve erken mobilizasyon sağlar. Karaciğer hastalığı olan hastalarda doz ayarlaması yapılmalıdır, renal doz ayarlaması gerekli değildir. Eliminasyon yarı ömrü 2-3 saattir.

Son kılavuz zayıf öneri olsa da mekanik ventilasyon tedavisi uygulanan hastalarda ilk sedatif ajan olarak alfa-2 agonistlerin kullanılmasını önermektedir (5). Özellikle kardiyak cerrahi sonrası pediatrik hastalarda tercih edilme oranı son yıllarda artmıştır (10). Bunun en önemli sebeplerinden biri konjenital kalp cerrahisi sonrası supraventriküler taşikardi gelişme sıklığını azalttığına dair yayınların olmasıdır. Son kılavuz erken ekstübasyonu beklenen post-op kalp cerrahisi hastalarında sedasyon **için** deksmedetomidin kullanımını önermektedir (5).

Dexmedetomidinin en önemli yan etkileri bulantı, kusma, bradikardi, sinüs aritmisi, kalp bloğu ve hipotansiyondur. Minimal solunum depresyonuna yol açması kısa süreli prosedürlerde önemli bir avantajdır. Benzodiazepin ve opiyatlar kadar olmasa da kesildikten sonra yoksunluk gelişebilir (11).

Ketamin

Yoğun bakımlarda daha çok kısa süreli sedasyon amacı ile kullanılan ve dissosiyatif anestezi sağlayan fensiklidin **türevi bir NMDA reseptör antagonistidir**. **Minimal solunum depresyonu yapması**, hemodinamik stabiliteyi bozmaması, aynı zamanda bronkodilatör etkisi olması ve analjezik etkisinin de bulunması en önemli avantajlarıdır. Fakat hava yollarında sekresyon artışına ve bazı hastalarda laringospazma yol açabilir. Ketaminin en sık kullanım alanları; astımı ve hemodinamik instabilitesi olan hastalarda anestezi induksiyonu, kısa süreli ağırlı prosedürlerde sedoanaljezi sağlanması, damaryolu olmayan hastalarda IM olarak sedasyon sağlanması amaçlıdır.

Ketaminin en önemli yan etkisi ciddi halüsinasyonlara yol açmasıdır. Halüsinasyon ve deliryuma neden olma sıklığı yaş ve doz ile artış gösterir, öncesinde benzodiazepin kullanılması bu fenomenleri engeller. Yine birlikte atropin kullanarak da aşırı sekresyon artışı etkisinin önüne geçilebilir. İlk kullanıldığı yıllarda kafa içi basınçta artışa yol açtığı söylene de son yıllarda yapılan çalışmalarda ciddi kafa travmalı, sedatize ve ventile edilen hastalarda kafa içi basınçta artışa yol açmadığı, hatta azaltılabileceği gösterilmiştir (12).

Propofol

Glisin, nikotinik ve M-muskarinik reseptörlerin de rol oynamasına rağmen, sedatif/anestetik etkilerini öncelikle GABA aktivasyonu ile gösteren bir intravenöz anestetikdir. Anksiyolitik, hipnotik, amnestik ve sedatif etkileri vardır fakat analjezik etkisi yoktur. Propofol, hızlı etki başlangıcı, hızlı uyanma ve aktif metabolitinin olmaması nedeniyle erişkinlerde kullanılan en popüler sedatiftir. Çocuklarda ise daha çok kısa süreli prosedürlerde sedatif olarak kullanılır (13). Oksijenin serebral metabolik **hızını azaltarak refleks** serebral vazokonstriksiyona yol açar ve kafa içi basıncı azaltır. Status epileptikus veya kafa içi basınç artışı varlığında kullanılabilir.

Propofolün yağda çözünürlüğü çok iyidir ve hızlıca kan beyin bariyerini geçebilir. Enjeksiyonu ağrılı, yağ içeriği fazladır (2mg/kg/h infüzyon=0.5g/kg/g yağ). Hızlı mobilizasyonun başlaması ve sedasyon **sırasında sık nörolojik değerlendirmeye fırsat vermesi çocuklarda kullanımını çekici kılmaktadır.**

Propofol ile tolerans ve yoksunluk tanımlanmamıştır. Propofolün bilinen en korkulan komplikasyonu propofol infüzyon sendromudur. Metabolik asidoz, bradikardi, disritmi, rabdomyoliz ve ölümcül kalp yetmezliği ile seyreder (14). Son kılavuz, 4 mg/kg/h'den daha düşük dozlarda ve 48 saatten daha kısa süreyle uygulanan propofol infüzyonunun, propofol ile ilişkili infüzyon sendromu gelişme riski çok az olup güvenli bir sedasyon alternatifi olabileceğini zayıf öneri olarak sunmaktadır (5).

Barbitüratlar

Sedatif, hipnotik, antikonvülzan etkilidirler, etkilerini GABA reseptör agonizmi yoluyla gerçekleştirirler. Kafa içi basıncını ve serebral metabolizmayı düşürürler, EEG aktivitesinde yavaşlama meydana getirirler. Bu nedenle ağır KİBAS'ı olan hastalarda sedasyon amacı ile sık kullanılır. Ciddi hipotansiyon ve solunum depresyonu gibi etkileri nedeni ile çocuk yoğun bakımlarda kullanımları genelde status epileptikus ve KİBAS durumları ile kısıtlıdır. Parenteral beslenme solüsyonları ve alkali solüsyonlarla geçimsizdirler.

Kloralhidrat

Sedatif ve hipnotik etkilidir, analjezik etkisi yoktur (15). Oral yolla alındığında hızlı gastrointestinal sistemden emilerek karaciğerde aktif metaboliti olan trikloretanole **dönüşür. İdrarla ve safra ile atılır. Karaciğer ve böbrek yetmezliğinde yarı ömrü 24 saate kadar uzayabilir. En önemli yan etkisi** gastrointestinal irritasyona neden olmasıdır. Solunum deprese edici etkisi düşük olmakla birlikte küçük süt çocuklarında dikkatli kullanılmalıdır. EEG çekimi gibi ağrısız işlemlerde sedasyon ve anksiyetenin giderilmesinde kullanılır.

Kritik hastalarda analjezi

Kritik çocuk hastalar, yoğun bakım yatışları boyunca gerek primer hastalıkları nedeni ile gerekse de girişimsel işlemler nedeni ile sıklıkla ağrıya maruz kalmaktadırlar. Bu nedenle hastalar sık aralıklarla yaşlarına uygun ağrı ölçekleri ile değerlendirilerek ağrılarını önlemeye ve azaltmaya yönelik stratejiler geliştirilmelidir. **İletişim** kurabilen 6 yaş **üzeri çocuklarda** hastalarda, kendi kendine soru yoluyla ağrı değerlendirmesinin rutin olarak *Visual Analog Scale*, *Numeric Rating Scale*, *Oucher Scale*, ya da *Wong-Baker yüz ağrı skalası* kullanılarak yapılması **önerilmektedir. İletişim** kuramayan kritik hastalarda ağrıyı değerlendirmek için *FLACC* veya *COMFORT-B ölçeklerinin* kullanılması **önerilmektedir.** Postoperatif ağrının değerlendirilmesi için sadece vital bulgular yerine gözlemsel ağrı değerlendirme araçlarının kullanılması **önerilmektedir** (5).

Uyarıyı azaltma, ışığı, sesi ve dokunmayı azaltma, kucaklama, emzik verme, pozisyonunu değiştirme, dokunma, okşama, müzik dinletme gibi farmakolojik olmayan ağrı giderme yöntemlerinden faydalanılmalıdır Postoperatif dönemde analjeziyi artırmak için müzik terapisi, Yenidoğanlara ve küçük bebeklere ise invaziv prosedürler uygulamadan **önce** oral **sükroz** verilmesi **önerilmektedir.** Kritik hastalarda orta **şiddetli** ağrının tedavisinde birincil analjezik ajan olarak IV opioidlerin kullanılması, erken postoperatif analjeziyi iyileştirmek için ek bir NSAID'nin (IV veya oral) eklenmesi **önerilmektedir.** Genel prensip olarak hafif-orta ağrılarda daha çok oral/IV asetaminofen ve non-steroidal anti-inflamatuar ilaçlar (NSAİİ) tercih edilirken ciddi ağrılarda opiyat grubu ilaçlar tek başına ya da diğer ilaçlarla kombine olarak kullanılmaktadır.

Opioidler

Santral ve periferik sinir sisteminde bulunan opioid reseptörlerine bağlanarak sedatif ve analjezik etki

gösteren endojen ya da ekzojen maddelerdir. Medullada bulunan $\mu 2$ reseptörlerine bağlanarak doz bağımlı solunum depresyonu yaparlar. **Övolemik** hastalarda hemodinamiye çok etkileri yoktur. Bulantı, kusma, gastrointestinal motilitede azalma, mide boşalmasında gecikme, konstipasyon, idrar retansiyonu, kaşıntı, sedasyon ve kognitif disfonksiyon gibi bazı yan etkileri vardır (16). Yüksek dozlarda ve hızlı IV uygulamalarda solunum depresyonuna yol açabilir.

Morfin, etkisi ve güvenilirliği nedeni ile en çok tercih edilen opioid ajanlardan biridir (17). Analjezik etki doza bağımlı, sedatif etkisi sentetiklerden üstündür. Morfinin en önemli yan etkileri solunum depresyonu, sedasyon, bilinç bozukluğu, bulantı, kusma ve ortostatik hipotansiyondur. Özellikle puşe olarak uygulandığında ani olarak histamin salınımına yol açtığı için bronkokonstriksiyon ve vazodilatasyona yol açar, dolaşısıyla astımı olan ya da hipotansif olan hastalar için ideal bir analjezik değildir.

Fentanil, **çocuk ve erişkin yoğun bakımlarda sık kullanılan sentetik bir** opioiddir. Morfine göre 40 kat daha lipofilik ve 100 kat daha güçlü analjezik özellikleri vardır. **İntravenöz**, IM, SC, epidural, intratekal, intranasal ve transdermal olarak uygulanabilir (18). Morfin gibi histamin salınımına neden olmadığı için hemodinamik yan etkileri daha azdır ve astımlı hastalarda daha güvenilirdir. Fakat yüksek dozlarda çok hızlı olarak uygulandığında akut göğüs duvarı rijiditesine yol açabilir. Göğüs duvarı rijiditesinde nalokson veya nöromusküler blokaj yapan ajanlar kullanılır (19).

Remifentanil, etkisi fentanile benzeyen sentetik bir opiyattır. Plazma ve dokularda bulunan esterazlar tarafından hızlıca metabolize edildiği için yarılanma ömrü çok kısadır (3 dk) ve dokularda birikir. Dolaşısıyla uzun süren infüzyonlar sonrası kesildiğinde etkisinin hızlı sonlanması önemli bir avantajdır (20). Etkisine karşı hızlı tolerans geliştiği için daha çok kısa süreli prosedürlerde tercih edilir (21).

Kritik hastalarda nöromusküler blokaj

Nöromusküler bloker (NMB) ajanlar yoğun bakımlarda daha çok hızlı ardışık entübasyonda puşe şeklinde veya hasta-ventilatör uyumsuzluğu maksimum sedatif ve analjeziklerle giderilemiyorsa ya da permisif hiperkapni, yüksek PEEP gibi fizyolojik olmayan uygulamaların yapıldığı hastalarda spontan hareketleri önlemek ve ventilasyonu kolaylaştırmak için infüzyon şeklinde uzun süreli olarak uygulanırlar. Bu ilaçlar depolarizan ya da non-depolarizan olmak üzere iki genel sınıfa ayrılırlar. Depolarizan kas gevşeticiler fiziksel olarak asetilkoline benzerler ve asetilkolin reseptörlerine bağlanarak kas aksiyon potansiyeli oluştururlar. Asetilkolinin aksine asetilkolin esterazla **hızla** metabolize olmazlar ve kavşak aralığında uzun süre kaldıkları için son plağın uzun süreli depolarizasyonuna neden olurlar. Son plak potansiyeli kavşak çevresindeki kas membranında aksiyon potansiyeli oluşturarak istirahatte kapalı olan voltaj duyarlı sodyum kanalının kısa süreli açılmasına neden olur. Başlangıçtaki eksitasyon ve açılmayı takiben kanal kapanır ve aksiyon potansiyeli kaybolur ve kas gevşer.

Süksinilkolin, klinik uygulamada kullanılan tek depolarizan ajandır. Etkisi hızlı başlar ve çok hızlı sonlanır.

Depolarizan olmayanlar, *Aminosteroidler* (*pankuronyum*, *vekuronyum* ve *rokuronyum*) ve *benzilisokinolinler* (*atrakuryum*, *sisatrakuryum*) olmak üzere iki grupta sınıflandırılırlar.

Nondepolarizan kas gevşeticiler asetilkolinin kompetitif antagonistidirler. Asetilkolin ile yarışmaya girip, asetilkolin reseptörünün 2 alfa alt birimine bağlandıkları zaman reseptörde yapısal değişikliğe neden olmazlar ve ortadaki iyon kanalı da açılmaz. Asetilkolin reseptöre bağlanmadığı için son plak potansiyeli oluşmaz ve kasta kontraksiyon olmaz. Ayrıca sempatik gangliyonlarda asetilkolini bloke ederler ve bu da hipotansiyona neden olabilir.

Karaciğer/böbrek yetmezliğinde, aminosteroid bazlı *pankuronyum*, *vekuronyum* ve *rokuronyu*' dan kaçınılması gerekir.

NMBA'ların uzun süreli kullanımı, klinik nöromusküler blokajı sürdürmek için daha yüksek doz gerektirir. Kalsiyum kanal blokerleri, aminoglikozidler, propranolol, tiazid diüretikler, NMBA etkisini artırır. KARBAMEZAPIN, fenitoin ve teofilin bazı NMBA'ların etkisinin başlamasını geciktirebilir ve etki süresini kısaltabilir.

Atrakuryum, plazmada elimine edilir, hipotermi yoksa birikim söz konusu değildir (Hoffman eliminasyonu; fizyolojik pH ve 37 C° 'de spontan enzimatik olmayan yıkım). Uygun saklanmazsa her 1 ayda %10 etki kaybeder. Histamin deşarjına sebep olabilir. *Sisatrakuryum*, atrakuryumun steroizomeridir ve atrakuryumdan 3-4 kat güçlüdür. Atrakuryumun aksine histamin serbestleşmesine neden olmaz, ayrıca kardiyovas-

küler **güvenlik oranı** atrakuryumdan daha geniştir.

Pankuronyum, Orta derecede vagolitik etkisi ve sempatik sinir sistemini uyarması nedeniyle kalp hızı, kan basıncı ve kardiyak debiyi artırır. Kardiyak muskarinik kolinerjik reseptörleri bloke etmesi nedeni ile taşikardi ve aritmilere sebep olabilir. *Rokuronyum*, gangliyon blokajı ve histamin deşarjına neden olmadığı için kan basıncını düşürmez.

Primer olarak karaciğer tarafından metabolize edilir (22).

SÖZLÜ SUNUMLAR

AKUT PRİMER EPSTEİN-BARR VİRUS ENFEKSİYONU GEÇİREN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Tuba Tekin¹, Doç.Dr. Ayşenur Bahadır², Doç.Dr. Zeynep Gökçe Gayretli Aydın³ Dr.Öğretim Üyesi Gökçe Pınar Reis², Prof.Dr. Erol Erduran²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Karadeniz Teknik Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı, Pediatrik Hematoloji Bilim Dalı

³Karadeniz Teknik Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ-AMAÇ: Epstein-Barr Virus (EBV), yaygın hematolojik bulgular yapabilen latent bir DNA virüsüdür. En sık yaptığı hastalık tablosu, enfeksiyöz mononükleozdur.

Biz çalışmamızda akut primer EBV enfeksiyonu geçiren hastaları değerlendirdik.

GEREÇ-YÖNTEM: KTÜ Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji ve Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları polikliniklerine çeşitli şikayetlerle başvuran ve EBV serolojisi çalışılmış hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Primer EBV enfeksiyonu olan hastaların yaş, cinsiyet, başvuru şikayeti, muayene bulguları, laboratuvar ve ultrasonografik bulguları, izlem sırasında gelişen komplikasyonları, tedavileri, eşlik eden kronik hastalıkları değerlendirildi.

BULGULAR: Primer EBV enfeksiyonu geçirmekte olan 204 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların %39.2'si kız, %60.8 i erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 5.57 ± 3.26 (median yaş:5.26) idi. Hastaların %91.1'inde eş zamanlı yapılan kan tetkiklerinde en az 1 hematolojik bulgusu varken %8.9'unda herhangi bir hematolojik bulgu saptanmadı. Primer EBV enfeksiyonu geçiren çocukların başvuru esnasında en sık görülen şikayetleri, %70.5'inde ateş, %70.5'inde boğaz ağrısı, %62.7'sinde ele gelen lenf bezi, %56.3'ünde halsizlikti. Çocukların hekimleri tarafından yapılan fizik muayenelerinde, %54.4'ünde 1cm'den büyük, %16.2'sinde 1 cm'den küçük lenfadenopati, %51'inde eksudatif tonsilit, %44.6'sında farenjit, %27.9'unda hepatomegali, %27.9'unda splenomegali, %19.6'sında hepatosplenomegali, %7.3'ünde döküntü ve %5.8'inde periorbital ödem mevcuttu. Hastaların %26.9'unda anemi, %11.8'unda trombositopeni, %3.9'ünde lökopeni, %25.9'unda lökositoz, %2'sinde lenfopeni, %46,6'sında lenfositoz, %11.8'inde nötropeni, %48.1'inde monositoz görüldü. Ayrıca primer EBV enfeksiyonu geçirmekte olan hastaların hekimleri tarafından değerlendirilen periferik yaymalarında %52.5 lenfomonositoz, %17.6'sında sadece monositoz görüldü.

SONUÇ: EBV'nin neden olduğu enfeksiyöz mononükleoz, klinik olarak; boğaz ağrısı, ateş ve lenfadenopati, serolojik olarak; heterofil antikorların varlığı, hematolojik olarak; atipik lenfositleri içeren bir mononükleer lökositozla karakterize akut bir hastalıktır. Bununla beraber klinik bulgular, bir çok viral enfeksiyon ve malignite ile karışabilmektedir. EBV enfeksiyonu geçirmiş olan hastalar, EBV enfeksiyona sekonder gelişebilecek olan lösemi, lenfoma, nazofaringeal karsinom vb. malign tablolar açısından yakın takip edilmelidir. Bizim çalışmamızda da ateş, boğaz ağrısı, lenfadenopati en sık görülen yakınma idi. Hematolojik olarak da anemi ve lenfomonositoz en sık eşlik eden hematolojik bulgu idi. Periferik yaymada lenfomonositoz hakimiyeti görüldü.

Anahtar Kelimeler: EBV, hematoloji, lenfadenopati, lenfomonositoz

Kaynaklar:

- I. Katz BZ. Epstein-Barr Virus (Mononucleosis and Lymphoproliferative Disorders). Fifth Edit. Vol. 1, Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. Elsevier Inc.; 2018. 1088-1095.e4 p.
- II. Allen C, Rooney CM, Gottschalk S. Infectious Mononucleosis and Other Epstein-Barr Virus-Associated Diseases. Hematology: Basic Principles and Practice. Seventh Ed. Elsevier Inc.; 2018. 747–759

Covid-19 Pandemisi Çocukluk Çağı Kanserlerinde Tanıda Gecikmelere Neden Oldu mu?

Elif Ezgi Haccacoğlu¹, Begüm Şirin Koç², Funda Tekkeşin², Selime Aydoğdu², Ülkü Miray Yıldırım², Fikret Asarcıklı², Büşra Beyter¹, Ömer Kartal², Suar Çakı Kılıç²

¹Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş: Kanserde erken tanı, kanseri erken evrede yakalamayı sağlar. Çocukluk çağı kanserlerinde ileri evre hastalıkların tedavisinde daha yoğun kemoterapi verilir ve şifa oranı daha düşük olmaktadır. Uzak metastaz gelişmeden yakalanan tümörlerde ise kür şansı daha yüksek ve nüksetme olasılığı daha düşüktür. Covid-19 pandemisi sırasında alınan karantina önlemleri ve hastanelerde pandemi şartlarına geçilmesi nedeniyle kanser hastalarının hastane başvurularında gecikmeler ve geç tanı almaları konusunda endişeler oluşmuştur. Literatürde, pandemi döneminde yaşanan bu gecikmeler nedeniyle ileri evre tanılarının arttığı bildirilmiştir. Bu çalışmada pandemi öncesi dönem ve pandemi dönemindeki çocukluk çağı kanserlerinde başvuru süreleri ile tanı anındaki metastaz varlığının karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimiz 2017 yılında çocuk onkoloji hastalarının kabulüne başlamıştır. 2017-2022 yılları arasında kliniğimizde kanser tanısı ile izlenen 0-18 yaş arası çocuklar çalışmaya dahil edildi. Akut lenfoblastik lösemi tanısında gecikme söz konusu olamayacağı için, lösemi tanısı alan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların yaşları, cinsiyetleri, tanıları, şikayet süreleri ve tanıda metastatik olup olmadığı kaydedildi. Ülkemizde ilk Covid-19 vakasının saptandığı 11 Mart 2020 öncesi ve sonrası tanı alan hastaların başvuru süresi ve tanıda metastaz varlığı istatistiksel olarak karşılaştırıldı. Beyin tümörleri, hastaların tanıda metastaz varlığına göre istatistiksel olarak karşılaştırıldığı tabloya dahil edilmedi.

Bulgular: 2017-2022 yılları arasında takip edilen toplam lösemi dışı malign hastalık tanısı alan 161 hastanın dosyaları incelendi. Hastaların başvuru anındaki ortalama yaşı 89 ay (pandemi öncesi dönemde 95 ay, pandemi sonrası dönemde 80 ay), %61'i erkek ve %39'u kızdı. Bu hastaların tanı dağılımı sırasıyla beyin tümörleri %23.6, lenfomalar %23, yumuşak doku tümörleri %14.3, nöroblastom %13.7, Ewing sarkom %4.3, osteosarkom %3.7, Wilm's tümörü %3.7, germ hücreli tümörler %3.1 oranında idi (Tablo 1). Hastaların %42.3 ünde tanı anında uzak metastaz mevcuttu. Pandemi öncesi tanı alan hasta sayısı 59, pandemi sonrası yeni tanı alan hasta sayısı 102 idi. Pandemi döneminde hastaların başvuru öncesi şikayet süresi (ortalama 45 gün), pandemi öncesine göre daha uzun (ortalama 30 gün) olduğu görüldü ($p<0.05$) (Tablo 2). Tanı anında metastaz varlığı ise pandemi öncesi başvuran hastalarda %45.3 iken, pandemi sırasında %40 saptanmış olup istatistiksel fark bulunmamıştır ($p>0.5$) (Tablo 3).

Tablolar:

Tablo 1. Çalışmaya dahil olan tüm hastaların demografik özellikleri ve tanı dağılımı

		n	%
Cinsiyet	Erkek	98	60,9%
	Kız	63	39,1%
Dönem	Covid Öncesi	59	36,6%
	Covid Sonrası	102	63,4%
Tanılar	Beyin TM	38	23,6%
	HL	22	13,7%
	NBL	22	13,7%
	RMS	17	10,6%
	NHL	15	9,3%
	Ewing	7	4,3%
	Wilms	6	3,7%
	Osteosarkom	6	3,7%
	Non RMS	6	3,7%
	Germ Hücreli TM	5	3,1%
	Teratom	4	2,5%
	Nazofarenks	4	2,5%
	Gis Kaynaklı Tümör	3	1,9%
	Adrenokortikal	2	1,2%
	Clear Cell CA	1	0,6%
	Over CA	1	0,6%
	Malign Melanom	1	0,6%
	Nöroendokrin Tümör	1	0,6%

Tablo 2. Pandemi dönemi ve öncesinde hastaların başvuru şikayet sürelerinin karşılaştırılması

	Pandemi Öncesi		Pandemi Dönemi		Z	p
	Median	IQR	Median	IQR		
Şikâyet Süresi	30,0	46,0	45,0	100,0	-2,356	0,018

Mann-Whitney U Test

Tablo 3. Pandemi ve öncesinde ileri evre (Evre IV) tanı almış hastaların karşılaştırılması

		Pandemi Öncesi		Pandemi Dönemi			
	n	%	n	%	X ²	p	
Evre	Evre IV	24	45,3%	28	40,0%	0,162	0,687
	Diğerleri	29	54,7%	42	60,0%		

Ki-Kare Test

Sonuç: Pandemi döneminde tanı alan kanserli çocuklarda şikayet süresinin daha uzun olduğu ancak bu gecikmenin uzak metastaz oranını etkilemediği sonucuna varılmıştır. Hem pandemi döneminde hem de pandemi öncesinde ilk tanıda ileri evre hastalık oranının çok yüksek olması, çocukluk çağı kanserlerinin agresif seyirli olduğunu gösteren bir bulgu olmuştur. Bu nedenle; genel pediatristlerin kanser konusundaki farkındalıkları, çocukluk çağı kanserlerinin erken tanısında oldukça önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: pandemi, kanser, erken tanı, çocuk

Kaynaklar:

1. Moreira DC, Millen GC, Sands S, Kearns PR, Hawkins DS. The Care of Children With Cancer During the COVID-19 Pandemic. Am Soc Clin Oncol Educ Book. 2021 Mar;41:1-10.
2. Chiaravalli S, Ferrari A, Sironi G, et al. A collateral effect of the COVID-19 pandemic: delayed diagnosis in pediatric solid tumors. Pediatr Blood Cancer. 2020;67:e28640.

Ahmet Sezer

Amaç: Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Onkoloji ve Çocuk Hematoloji Bilim Dallarında, 1987-2013 yıllarında takip ve tedavi edilmiş olan, lenfoproliferatif malign hastalık ve malign solid tümörlü 0-18 yaş arası hastaların klinik karakteristikleri, 1,5,10 ve 20 yıllık genel yaşam hızı, olaysız yaşam hızları ve yaşam hızlarını etkileyen parametrelerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Onkoloji ve Çocuk Hematoloji Bilim Dallarında, 1987-2013 yıllarında takip ve tedavi edilmiş olan, lenfoproliferatif malign hastalık ve malign solid tümörlü 0-18 yaş arası hasta kayıtları incelendi. Toplam 1101 hasta kaydı retrospektif olarak incelendi. Toplam 861 hasta analiz edildi. Hastaların genel yaşam hızı, son izlem tarihinden tanı tarihi çıkarılarak, hastaların olaysız yaşam hızı ilk olay tarihinden tanı tarihi çıkarılarak elde edildi.

Bulgular: Bu çalışmada çocukluk çağı kanserlerinde en sık görülen tanılar lösemiler (%27,6), santral sinir sistemi tümörleri (%19,5), lenfomalar (%15,7) olarak bulundu. Ortanca tanı yaşı 6,5 yıl (3ay-18yaş), yaş gruplarına göre dağılıma bakıldığında; 0-4 yaş %35, 5-9 yaş %25, 10-14 yaş %23, 15-19 yaş %17 idi. Ortanca genel izlem süresi 84 ay (1ay-18yıl), bir yıllık genel yaşam hızı %88; 5 yıllık genel yaşam hızı %76; 10 yıllık genel yaşam hızı %71 idi. TPOG verilerine göre 1 yıllık genel yaşam hızı %82; 5 yıllık genel yaşam hızı %70; 10 yıllık genel yaşam hızı %64,9 idi. Hastalarımızın 210 (%24,4)'u ölmüştü. Ölüm nedenlerine bakıldığında en sık hastalık progresyonu (%73,4) ve enfeksiyon (%22,1) ile hastaların kaybedildiği bulundu.

Sonuç: Çocukluk çağı kanserlerinin görülme sıklığı ülkemizdeki verilerin aksine gelişmiş ülkelerde görülen çocukluk çağı kanserleri ile benzer oranlarda bulundu. Bütün tümör alt gruplarında sağkalım oranları ülkemizdeki diğer çalışmalarla kıyaslandığında benzer ya da daha yüksek bulundu.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı kanserleri, kanser sıklığı, genel yaşam hızı, olaysız yaşam hızı

GİRİŞ VE AMAÇ: Dünyada 15 yaş altında çocuklarda kanser görülme insidansı **yılda 180 bin kadardır ancak 15 yaş altında kanser nedeni ile yılda 90 bin çocuk ölmektedir (1,2)**. Kanser, ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde dördüncü en sık ölüm nedeni olup, gelişmiş ülkelerde kazalardan sonra ikinci en sık ölüm sebebidir (3).

Bu çalışmada Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Onkoloji ve Çocuk Hematoloji Bilim Dallarında, 1987-2013 yıllarında takip ve tedavi edilen, lenfoproliferatif malign hastalık ve malign solid tümörlü 0-18 yaş arası hastaların klinik karakteristikleri, 1,5,10 ve 20 yıllık genel yaşam hızları, olaysız yaşam hızları ve yaşam hızlarını etkileyen parametrelerin belirlenmesi amaçlanmıştır

HASTALAR ve YÖNTEM: Bu araştırma Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi (D.E.Ü.T.F.) Klinik ve Laboratuvar Araştırmaları Etik Kurulu'ndan etik kurul onayı alındıktan sonra, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji ve Çocuk Hematoloji Bilim Dalı'nda, 1987-2013 yılları arasında takip ve tedavi edilmiş olan, lenfoproliferatif malign hastalık ve malign solid tümörlü 0-18 yaş arası hasta kayıtları incelendi. Toplam 1101 hasta kaydı retrospektif olarak incelendi. Dosyası bulunamayan (n:160), sadece birkez yada fikir almak için başvuran (n:57) ve relaps ile başvuran (n:23) hastalar değerlendirilme dışı bırakıldı. Toplam 861 hasta analiz edildi.

Veriler sisteme SPSS 15.0 paket programda değerlendirildi. Sayılabilen değerleri ki kare , ölçülebilir değerleri t Testi ve korelasyon analizi ile çoklu analizi lojistik regresyon analizi ile yapıldı. Sağkalım analizleri ki kare , kaplan meier analizi ile yapıldı. Sağkalım **eğrileri** Log renk testi ile karşılaştırıldı. Çoklu analizde Cox Regresyon modeli uygulandı. İstatistiksel olarak anlamlılık p <0.05 olarak kabul edildi.

BULGULAR: Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Onkoloji B.D. ve Çocuk Hematoloji B.D.'da 1987 – 2013 tarihle-

rinde toplam 1101 hasta kaydı retrospektif olarak incelendi. Dosyası bulunamayan (n:160), sadece birkez yada fikir almak için başvuran (n:57) ve relaps ile başvuran (n:23) hastalar değerlendirilme dışı bırakıldı. Toplam 861 hasta analiz edildi. Olguların 415'i (%44,1)'i kız, 526'sı (%55,9) erkek, erkek/kız oranı 1,2/1 idi.

Ortanca OS 84 ay (1ay-18yıl) bulundu. Bir yıllık OS %88; 5 yıllık OS %76; 10 yıllık OS %71 bulundu. Olguların 224'ü (%25,3) ölmüş olup, 660'ı (%74,7) yaşamaktadır. Ölüm meydana gelmiş olan olgularda en sık nedenler hastalık progresyonu ve enfeksiyondur

TARTIŞMA: Çocukluk çağında kanser görülme sıklığı 15 yaş altında milyonda 110-150 arasındadır. Çocuklarda kanser erişkinlere kıyasla çok daha nadir görülmektedir. Tüm kanserlerin %0.5'i 15 yaşından küçük çocuklarda görülmektedir.

Merkezimizde yaptığımız çalışmada çocukluk çağı kanserlerinde en sık görülen tanılar lösemiler (%27,6), santral sinir sistemi tümörleri (%19,5), lenfomalar (%15,7) olarak bulundu. Avrupa 'da 1988-1997 yılları arasında 30 ülke, 78 merkezden toplam 160 bin, 15 yaş altı çocuk kanser hastasını inceleyen ACCIS (European Automated Childhood Cancer Information System) projesi verilerine göre, yaşlara göre dağılımlar farklılık gösterse de çocukluk çağı kanserlerinin büyük çoğunluğunu lösemiler (%34) , santral sinir sistemi tümörleri (%23) ve lenfomaların (%12) oluşturduğu görülmektedir (11,12). Ülkemizde 2005 yılından itibaren Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) ve Türk Pediatrik Hematoloji Derneği (TPHD) çocukluk çağı kanser kayıtlarını birlikte tutmaya başlamıştır. Bu verilere göre 2002-2008 yılları arasında ülkemizde çocukluk çağında en sık sırası ile lösemiler, lenfomalar ve SSS tümörleri görülmektedir (16,17). Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) ve Türk Pediatrik Hematoloji Derneği (TPHD) çocukluk çağındaki kanserlerin dağılımı ile merkezimizdeki çocukluk çağındaki kanserlerin dağılımı Tablo 22'de verilmiştir. Kurugöl ve ark.nın 1995'te İzmir'de yaptıkları çalışmada lösemilerin (%32,8) ilk sırada görüldüğünü, bunu santral sinir sistemi tümörlerinin (%20,6) ve lenfomaların (%19,8) takip ettiğini saptamıştır (45). Eser ve ark. 1997-2002 yılları arasında İzmir'de yapmış oldukları çalışmada sıklık sırasını lösemiler (%30,6), santral sinir sistemi tümörleri (%21,3) ve lenfomalar (%15) saptanmış (83). Ege bölgesinde yapılan her iki çalışmada da sıklık sırası bizim çalışmamız ile benzerdir. Çocukluk çağı kanserlerinin görülme sıklığı ülkemizdeki verilerin aksine gelişmiş ülkelerde görülen çocukluk çağı kanserleri ile benzer oranlarda bulunmuştur. Bu bölgedeki sıklık sırasının farklı olmasının nedeni; coğrafik farklılık, ırksal farklılık ve sosyokültürel düzeyin farklı olması ile açıklanabilir.

Tablo 1. Türk Pediatri Onkoloji Grubu (TPOG) ve Türk Pediatrik Hematoloji Derneği (TPHD) çocukluk çağındaki kanserlerin dağılımı ile merkezimizdeki çocukluk çağındaki kanserlerin dağılımı

	TPOG + TPHD	Merkezimiz		
Tümör tipi	n	%	N	%
1. Lösemi	3795	31,7	183	27,6
2. Lenfoma ve retiküloendotelyal neoplaziler	2043	17,0	147	15,7
3. SSS ve spinal tümörler	1606	13,4	183	19,5
4. Sempatik sinir sistemi tümörleri	895	7,5	51	5,4
5.Yumuşak doku sarkomları	772	6,4	46	4,9
6.Malign kemik tümörleri	717	6,0	50	5,4
7.Böbrek tümörleri	652	5,4	28	2,9
8.Germ hücreli tümörler, trofoblastik ve diğer gonadal neoplaziler	562	4,7	33	3,6
9.Karsinomlar ve diğer malign epitelyal neoplaziler	372	3,1	91	9,2
10.Retinoblastom	333	2,8	40	4,2
11.Karaciğer tümörleri	173	1,4	12	1,3
12. Diğer sınıflanamamış malign neoplaziler	66	0,6	5	0,3
Toplam	11986	100,0	941	100

Çalışmamızda cinsiyete göre dağılıma bakıldığında 526 (%55,5) erkek, 415 (%44,5) kız hasta mevcuttu, erkek kız oranı 1,2/1 olarak bulundu. Her yaş grubunda erkeklerde kızlara oranla kanser görülme oranı yüksek bulunmuştur. Bu oranlar dünya verileri ile benzerlik göstermektedir (4,5).

Yaş gruplarına göre dağılıma bakıldığında ortanca tanı yaşı 6,5 yıl (3ay-18yaş), 0-4 yaş %35, 5-9 yaş %25, 10-14 yaş %23, 15-19 yaş %17 olarak bulundu, TPOG verilerine göre ortanca tanı yaşı 6 yıl, yaş gruplarına göre hasta yüzdeleri benzer olarak bulundu (6).

Bizim hastalarımızda ortanca OS 84 ay (1ay-18yıl), bir yıllık OS %88; 5 yıllık OS %76; 10 yıllık OS %71 olarak bulundu. TPOG verilerine göre 1 yıllık OS %82; 5 yıllık OS %70; 10 yıllık OS %64,9 idi. TPOG verilerine göre bizim hastalarımızda 1, 5 ve 10 yıllık OS daha yüksek olarak bulundu (16,17). SEER (2006-2012) verilerine göre 5 yıllık OS %83,8 idi bizim OS yüzdemiz daha düşük olarak bulundu. Çalışmamızda OS yüzdesinin daha düşük bulunmasının nedeni 1987'den beri olan tüm hastaları almamızdan kaynaklanmaktadır.

Hastalarımızın 210'u (%24,4) ölmüştü. Ölüm nedenlerine bakıldığında en sık hastalık progresyonu (%84) ve enfeksiyon (%10) ile hastaların kaybedildiği bulundu. Lösemi tanılı hastalarda en sık ölüm nedeni enfeksiyon (%22), lösemi dışındaki çocukluk çağı kanserlerinde en sık ölüm nedeni hastalık progresyonu (%92) idi.

SONUÇLAR

1. Toplam 861 hasta analiz edildi. Olguların 415'i (%44,1)'i kız, 526'sı (%55,9) erkek, erkek/kız oranı 1,2/1 idi. Her yaş grubunda erkeklerde kızlara oranla kanser görülme oranı yüksek bulundu.
2. Yaş gruplarına göre dağılıma bakıldığında ortanca tanı yaşı 6,5 yaş (3ay-18yaş), 0-4 yaş %35, 5-9 yaş %25, 10-14 yaş %23, 15-19 yaş %17 olarak bulundu.
3. Çocukluk çağına görülen kanserler ve sıklıkları: Lösemi (%27,6), Santral Sinir Sistem Tümörleri (%19,5), Lenfoma (%15,7), Nöroblastom (%5,4), Rabdomyosarkom (%4,4), Retinoblastom (%4,2), Germ hücreli (%3,6), Ewing sarkom (%3,4), Wilms tümör (%2,9), Langerhans Hücreli Histiyoitoz (%2,9), Osteosarkom (%2,0), Hepatoblastom (%1,3), Karsinomlar (%0,6), nonRMS yumuşak doku tümörleri (%0,5) olarak saptandı.
4. Çocukluk çağı kanserlerinin görülme sıklığı ülkemizdeki pediatrik kanser verilerden farklı olarak gelişmiş ülkelerde görülen çocukluk çağı kanserleri ile benzer oranlarda bulundu.
5. Bu çalışmada ortanca izlem süresi 84 ay (1ay-18yıl), bir yıllık OS %88; 5 yıllık OS %76; 10 yıllık OS %71 , bir yıllık EFS %83; 5 yıllık EFS %68; 10 yıllık EFS %66 bulundu.
6. Hastalarımızın 210'u (%24,4) ölmüştü. Ölüm nedenlerine bakıldığında en sık hastalık progresyonu (%84) ve enfeksiyon (%10) ile hastaların kaybedildiği bulundu. Lösemi tanılı hastalarda en sık ölüm nedeni enfeksiyon (%22), lösemi dışındaki çocukluk çağı kanserlerinde en sık ölüm nedeni hastalık progresyonu (%92) bulundu

Bütün tümör alt gruplarında sağ kalım oranları ülkemizdeki diğer çalışmalarla kıyaslandığında benzer ya da daha yüksek bulundu

KAYNAKLAR

1. McGuire S. World Cancer Report 2014. Geneva, Switzerland: World Health Organization, International Agency for Research on Cancer, WHO Press, 2015. Adv Nutr. 2016 Mar 15;7(2):418-9. doi: 10.3945/an.116.012211. PMID: 26980827; PMCID: PMC4785485.
2. Parkin DM, Kramarova E, Draper GJ, Masuyer E, Michaelis J, Neglia J, Qaerishi S and Stiller CA. International Incidence of Childhood Cancer, IARC Scientific Publications No.144, International Agency for Research on Cancer, Lyon, 1988.
3. Center for Disease Control and Prevention (CDC), National Center for Health Statistics, National Vital Statistics System
4. Peter Kaatsch, Epidemiology of childhood cancer, Cancer Treatment Reviews, Volume 36, Issue 4, June 2010, Pages 277-285
5. ACCIS- Childhood Cancer incidence and survival. www-dep.iarc.fr/accis.htm
6. Kutluk MT, Yeşilipek A, Turkish National Pediatric Cancer Registry 2002-2008.J Clin Oncol 31, 2013(suppl; abstr 10067)

Saadet Akarsu¹, Mediha Bulut², Emine Türkan³

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, Elazığ, Türkiye

² Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Elazığ, Türkiye

³ İstanbul Prof.Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, İstanbul, Türkiye

AMAÇ: Normal menstrual siklus 11-14 yaşlarında başlar, 3-7 gün sürer ve her siklusta 30-40 ml. kan kaybı olur. Siklus aralıklarında, süresinde ve volümünde herhangi bir sapma anormal uterin kanama (AUB) olarak tanımlanır. AUB; hem menstrual kan kaybının fazla olduğu menoraji, hem de ara kanamaların görüldüğü metrorajiye verilen genel isimdir. AUB nedeni; endokrin bozukluk, gebelik, yapısal anomaliler, enfeksiyon, hipermobilitate, kullanılan ilaçlar olabilir. Adolesanlarda anormal uterin kanamanın önemli nedenlerinden biri de kanama bozukluğu hastalıklarıdır. Hipermenore, menoraji, metroraji, polimenore, menometroraji şikayetleri olan adolesanlarda altta yatan kanama bozukluğu hastalıklarını ve oranlarını saptamak istedik.

YÖNTEM VE GEREÇ: Ocak 2018-2021 yılları arası anormal menstrual kanama şikayeti ile çocuk hematoloji polikliniğine başvuran 90 adolesan kız olgu çalışmaya alındı. Siklus süresi ve düzeni, kanama miktarı, günlük ped sayısı sorgulandı. Epistaksis, dişeti kanaması ve kolay ekimoz oluşması, postoperatif kanama öyküsü sorgulandı. Peteşi-purpura, hiperandrojenizm bulguları araştırıldı. Beighton skorlaması ile ≥ 4 puan alan olgularda eklem hipermobilitesi düşünüldü. CBC, PY, PT, aPTT, kanama zamanı, SGPT, SGOT, BUN, kreatinin, ferritin, B12, vWF:Ag, vWF:RCo, fibrinojen, FVII, FVIII, FXI, FXIII, T4, sTSH, prolaktin, östrojen, LH, FSH, 17-OH progesteron, serbest testosteron tetkikleri gönderildi. Trombosit agregasyon testi ve pelvik USG yapıldı.

BULGULAR: Olguların %26,6'sında(n=24) eklem hipermobilitesi, %12,2'sinde(n=11) endokrin bozukluk, %5,5'inde(n=5) VWH, %5,5'inde(n=5) koagülasyon faktör eksikliği, %3,3'ünde(n=3) trombosit fonksiyon bozukluğu, %1,1'inde(n=1) İTP tanısı kondu. Çalışmada %55,5(n=50) olguya herhangi bir tanı konmadı, izleme alındı. Endokrin bozuklukları kendi içinde incelediğimizde 6 olgu PCOS, 3 olgu Hashimoto tiroiditi, 1 olgu prolaktinoma, 1 olgu obezite olarak tanı aldı. Koagülasyon faktör eksiklikleri incelendiğinde; 1 olguda FV eksikliği, 1 olguda FVII, 2 olguda FXI eksikliği, 1 olguda hipofibrinojenemi saptandı. Trombosit fonksiyon bozukluğu(n=3); 2 Bernard Soulier ve 1 Glanzman tanılı hastadan oluşmaktaydı. Tüm olgular birleştirildiğinde çalışmada %15,6(n=14) olguya kanama bozukluğu tanısı konuldu.

SONUÇ: AUB şikayetiyle çocuk hematoloji polikliniğine başvuran 90 adolesan kız olgunun %15,6'sında(n=14) kanama bozukluğu hastalığı saptanmıştır. AUB tarifleyen kız çocuklarında, kanama bozukluğu hastalıkları tanı sırasında mutlaka akla getirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Anormal menstrual kanama, Kanama diatezi, Menoraji, VWH, Faktör eksikliği

Hematolog Olmayanlar İçin Çocukluk Çağında Akut Löseminin Tanısal İpuçları

Tuba İşcan¹, Begüm Şirin Koç², Funda Tekkeşin², Ülkü Miray Yıldırım², Fikret Asarcıklı², Selime Aydoğdu², Suar Çakı Kılıç²

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Çocukluk çağında en sık görülen kanserleri akut lösemiler oluşturmaktadır. Lösemili çocukların en sık başvuru nedenleri arasında ateş, halsizlik, hepatosplenomegali ve lenfadenopati gelmektedir. Akut löseminin geliş bulgularının ilk değerlendiren hekim tarafından bilinmesi erken tanı ve tedavi için hayati önem taşımaktadır. Bu çalışmada hematolog olmayan tüm hekimler için çocukluk çağında akut lösemiden şüphelenilmesi gereken durumların ipuçlarını ortaya çıkarmak amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Hastanemizin Çocuk Hematoloji ve Onkoloji kliniğinde Mayıs 2017- Şubat 2021 tarihleri arasında akut lösemi tanısı alan 0-18 yaş arası tüm çocuklar dahil edildi. Akut lösemi tanılı tüm hastaların ilk geliş şikayetleri, fizik muayene bulguları ve laboratuvar sonuçları hastaların dosyalarından retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Akut lösemi tanısı konulan toplam 62 **çocuk hastanın** dosyası incelendi. Erkek/Kız oranı:1.58, ortalama tanı yaşı:64.93 yıl (min-max 1-17 yaş) idi. Şikayetlerin başlama süresi ortalanca 15 gün olarak bulundu. En sık görülen şikayetler: halsizlik (%85.5), ateş (%51.1), bacak ağrısı (%33.8), karın ağrısı (%22.6) ve karın şişliği (%21) idi (Tablo 1). Fizik muayene bulgularında en sık solukluk (%74.2), hepatosplenomegali (%43.1) ve lenfadenopati (%37.1) saptandı (Tablo 2). Tüm hastaların tam kan sayımında en az bir seride anormallik mevcuttu. Hastaların başvuru anındaki tam kan sayımlarında %79'unda anemi (hb<10g/dl), %69.4'ünde trombositopeni (<100.000/mm³), %67.7'sinde nötroopeni (<1500/mm³), %37.1'inde lökositoz (>20.000/mm³), %25.8'inde lökopeni(<4000/mm³) saptandı. Eş zamanlı bakılan biyokimyasal tetkiklerinde en sık görülen anormallik LDH değerlerinde yükseklik (ortalanca LDH: 576 IU/L) idi.

Löseminin en sık görülen alt tipi, akut lenfoblastik **lösemidir (ALL)**. Bu çalışmada lösemilerin dağılımı %85 ALL, %13 AML ve %1.6 Burkitt lösemi şeklinde olmuştur.

Tablo 1. Akut lösemi hastalarında en sık görülen semptomlar

Yakınma	Hasta sayısı (%)
Halsizlik	53 (%85,5)
Ateş	32 (%51,6)
Bacak Ağrısı	21 (%33,8)
Karın ağrısı	14 (%22,6)
Karın şişliği	13 (%21,0)
Morarma	5 (%8,1)
Kilo kaybı	5 (%8,1)
Burun kanaması	1 (%1,6)

Tablo 2. Akut lösemi hastalarında fizik muayenede en sık saptanan bulgular

Bulgular	Hasta (%)
Hepatosplenomegali	27 (%43.5)
Servikal LAP	22 (%35.5)
Hepatosplenomegali+LAP	17 (%27.4)
Aksiller LAP	9 (%14.5)
İnguinal LAP	7 (%11.3)
Hepatomegali	5 (%8.1)
Generalize LAP	4 (%6.5)
Splenomegali	2 (%3.2)

Tartışma: Çalışmamızda, ALL hastalarının en yoğun (%50) olduğu yaş aralığı 1-6 yaş arası bulunmuştur. Adölesan dönemdeki 10-17 yaş grubu, tüm akut lösemi hastaları içinde yaklaşık %30 oranında iken AML hastalarında daha büyük grubu (%50) oluşturmıştır. Akut lösemiler erkek çocuklarda kızlardan hafifçe daha yüksek oranda görülmüştür (E/K: 1.5). Bu çalışmada, akut lösemi tanısı alan çocukların tümünde tam kan sayımında en az bir seride anormallik saptanmıştır. Tam kan sayımında en sık görülen bulgular ise sırasıyla anemi, trombositopeni ve nötropeni idi. Akut lösemi tanısında başvurudaki tam kan sayımında nötropeni oranı %67.7 saptanmış olup lökositoz ve lökopeniden daha sık görülmüştür. Lökosit sayısı >50.000 olan bir hastada lösemiden kolaylıkla şüphelenilir. Oysaki bu çalışmada başvuru anında lökosit sayısı >50.000 olanların oranı %16 iken, hastaların yaklaşık dörtte biri normal lökosit sayısı (4.000-10.000) ile başvurmuştur.

Sonuç: Çocukluk çağı lösemilerinin en sık başvuru bulgularının hastayı ilk gören hekim tarafından bilinmesi, ayırıcı tanıda lösemnin akla gelmesi, hastanın zaman kaybetmeden ve komplikasyonlar gelişmeden erken tanı ve tedaviye ulaşmasını sağlar. Tam kan sayımında total lökosit sayısı ile nötrofil sayısı mutlaka birlikte değerlendirilmeli, nötropeni varlığına da özellikle dikkat edilmelidir. Literatürde akut lösemi ile ilgili birinci basamak hekimler için yol gösterici nitelikte çalışmalar az sayıda bulunmaktadır. Bu nedenle akut lösemi tanısında farkındalığın artması için daha fazla çalışmaya ihtiyaç olduğu düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: lösemi, çocuk, semptom, anemi, nötropeni

Kaynaklar:

- 1- Clarke RT, Bruel A, Bankhead C, Mitchell CD, Phillips B, Thompson MJ. Clinical presentation of childhood leukaemia: a systematic review and meta-analysis. Clarke RT, et al. Arch Dis Child 2016;101:894–901
- 2- Malard F, Mohty M. Acute lymphoblastic leukaemia. Lancet 2020;395:1146-62.
- 3- Feltbower RG, Lewis IJ, Picton S, Richards M, Glaser AW, Kinsey SE, et al. Diagnosing childhood cancer in primary care—a realistic expectation? Br J Cancer 2004;90:1882-4.

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ OLAN ÇOCUKLARDA TROMBİN JENERASYON TESTİ İLE TROMBİN ÜRETİMİNİN ÖLÇÜLMESİ

Umur Özdöl, Zeynep Canan Özdemir, Ersin Töret, Hülya Özen, Özcan Bör

Amaç: Demir eksikliği anemisi (DEA), çocukluk çağında en sık karşılaşılan anemi türüdür. Bu çalışmada DEA'lı çocuklarda trombositten fakir plazmada trombin jenerasyon testi (TGA) ile trombin ölçümü yapılarak koagülasyon sistemdeki değişikliklerin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya DEA tanısı konan 72 çocuk ile 60 sağlıklı çocuk alındı. Hasta grubundan tedavi öncesi ve oral demir tedavisinden 1 ay sonra, kontrol grubundan bir defa olacak şekilde kan örnekleri toplandı. Kan örneklerinden kan sayımı, serum demir parametreleri, hemostaz testleri ve TGA çalışıldı. TGA testinde duraklama zamanında kısalma, endojen trombin potansiyeli (ETP) ve pik yükseklikte artma hiperkoagülobilite ve artmış trombin jenerasyonu olarak kabul edildi.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun ortalama yaşı $8,98 \pm 5,59$ ve $9,24 \pm 4,96$ yıl, K/E oranı 39 (%54,2)/ 33 (%45,8) ve 33 (%55)/ 27 (%45) idi. Yaş ve cinsiyet açısından iki grup arasında farklılık yoktu ($P > 0,05$). Hasta grubunun duraklama zamanının kısa, ETP ve pik yüksekliğin ise anlamlı şekilde yüksek olduğu bulundu ($P = 0,007$, $P < 0,001$ ve $P < 0,001$). Hasta grubu ile kontrol grubu arasında hemostaz parametreleri açısından farklılık yoktu ($P > 0,05$) (Tablo 1). Hasta grubunun tedavi öncesi ve tedavi sonrası 1. ay TGA testi parametrelerinde anlamlı değişiklik olduğu, tedavi öncesine göre tedavi sonrası 1. ay duraklama zamanının uzadığı, ETP ve pik yüksekliğin azaldığı gösterildi ($P < 0,001$, hepsi için). Tedavi sonrası 1. ay duraklama zamanı, ETP ve pik yükseklik değerleri kontrol grubu ile benzer bulundu ($P > 0,05$, hepsi için) (Tablo 2).

Tartışma: DEA'lı çocuklarda TGA testinde hiperkoagülobiliteye yönünde değişiklikler oluşmaktadır. Bu değişiklikler geri dönüşümlü olup tüm hastalarda 1 aylık oral demir tedavisinden sonra sağlıklı çocuklar ile benzer değerlere dönmektedir. Bu sonuçlar DEA'lı çocuklarda trombosit etkisi dışlandıktan sonra da hiperkoagülobiliteye eğilimin olduğunu göstermektedir. Hastalara erken dönemde tanı konulması ve en kısa sürede demir tedavisine başlanması önemli olup, TGA testi temelde doku faktörü ve koagülasyon faktörlerinin karşılıklı etkileşimi ile oluşan trombin ölçümüne dayandığından, etyolojinin aydınlatılması için koagülasyon faktör aktivitelerini de içeren yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Demir eksikliği anemisi, demir, tedavi, trombin jenerasyon testi, hiperkoagülobilite

Çocuğum açık tenli olduğu için alerjik olduğu inancı: Mit mi gerçek mi?

Velat Çelik¹, Hüseyin Tanrıverdi²

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

²Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Günlük pratiğimizde “bu çocuk kardeşlerinden daha açık tenli olduğu için daha alerjik”; “mavi gözlü olduğu için daha alerjik” gibi cümleler duymaktayız. Ancak ten rengi, göz rengi, saç rengi ile astım arasındaki ilişkiyi inceleyen çalışma yoktur. Çalışmamızın amacı çocuğun ten rengi, göz rengi, saç rengi ile çocukta astım varlığı arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamız kesitsel bir anket çalışmasıdır. Çocuk Alerji ve İmmünoloji polikliniğine başvuran astım tanılı çocuklar çalışmaya alındı. Çocukların ten renkleri, göz renkleri, saç renkleri soruldu. Ten rengi açıktan koyuya Bieliauskiene ve arkadaşlarının geliştirdikleri görsel ölçek ile değerlendirildi: 1 en açık ten rengi – 8 en koyu ten rengi olacak şekilde kodlandı. Göz renkleri açıktan koyuya şu şekilde kodlandı: 1: Mavi 2: Yeşil 3:El 4:Açık kahve 5: Koyu kahve/siyah. Saç rengi açıktan koyuya şu şekilde kodlandı: 1: Kızıl 2: Sarışın 3: Açık kahve 4: Koyu-kahve 5: Siyah. Kontrol grubu olarak çocukların kendilerine yaş olarak en yakın olan kardeşleri alındı. Kardeşlerinin ten, göz ve saç renkleri aynı metodlar kullanılarak kodlandı.

Bulgular: Astımlı çocuklar [11(IQR=7-15.5) yıl] ve kardeşleri [12(IQR=9-15) yıl] arasında yaş ve cinsiyet açısından istatistiksel fark yoktu($p>0.05$). Astımlı çocuklarda ten rengi ortancası 4 (IQR:2-4), göz rengi ortancası 4 (IQR:3,25-5), saç rengi ortancası 4 (IQR:4-5) idi. Kardeşlerde ise ten rengi ortancası 3 (IQR:2-4), göz rengi ortancası 5 (IQR:4-5), saç rengi ortancası 4 (IQR:3-5) idi. Ten rengi astımlı çocuklarda, kardeşlerinden istatistiksel olarak daha koyu renkli iken, göz rengi ve saç rengi iki grup arasında istatistiksel anlamlılığa ulaşamamıştı(sırasıyla $p=0.03$; $p=0.076$; $p=0.642$).

Sonuç: Çalışmamızda astımlı çocuklarının ten renklerinin, kardeşlerinin ten renklerinden istatistiksel olarak daha koyu olduğu bulundu. Göz rengi, astımlı çocuklarda daha açık renkli olma eğiliminde idi ancak bu fark istatistiksel anlamlılığa ulaşamamıştı. Çalışmamız, çocuğun daha açık tenli olmasının alerjik hastalıkla ilişkili olduğu inancının yanlış olduğunu desteklemektedir. Bu konuda daha büyük hasta grupları ile, ten rengini etkileyen faktörlerinin de göz önünde bulundurulduğu yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: alerji, astım, göz rengi, saç rengi, ten rengi

ATAKSİ-TELENJEKTAZİ VE PRİMER ANTİKOR EKSİKLİĞİ TANISI İLE İZLENEN HASTALARDA YAŞAM KALİTESİ, ANKSİYETE VE DEPRESYONUN KARŞILAŞTIRILMASI

Neslihan GÜCÜYENER¹, Sema AKKUŞ¹, Betül GEMİCİ KARAASLAN², AYÇA KIYKIM², Haluk ÇOKUĞRAŞ²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Primer immün yetmezlikler; enfeksiyonlar, atopi, malignite ve otoimmüniteye yakınlıkla seyreden bağışıklık sisteminin doğuştan kusurlarıdır. Primer antikor eksiklikleri (PAE), kombine immün yetersizlikler, doğal immünite kusurları, immün-disregülasyonlar, otoenflamatuvar hastalıklar, kompleman eksiklikleri ve PİY-fenokopileri olarak sınıflandırılırlar. İmmünglobulin replasman tedavisi (İRT), kök hücre nakli, hedefe yönelik ve destekleyici tedaviler kullanılabilir. Enfeksiyonlardan korumak, gelişebilecek komplikasyonları önlemek, doku hasarını azaltmak amacıyla yaşam boyu tedavi gerekmektedir. Ataksi-Telenjektazi (A-T); serebellar ataksi, immün yetersizlik, telenjektazi, kansere yakınlık ve radyasyona duyarlılık ile karakterizedir. Kronik akciğer hastalığı ve malignite nedeniyle sık ve uzun hastane yatışları görülmektedir. Progresif nörolojik tutulum hastaların yaşam kalitesini azaltan temel unsurdur. PAE’de enfeksiyonların kontrolünde İRT ve/veya profilaktik antibiyotikler kullanılmaktadır. Otoimmünite, enflamasyon ve lenfomalara yakınlık enfeksiyonlardan sonra en sık görülen yakınmalardır. Sık hastane başvuruları sosyal, psikolojik, gelişimsel ve çevresel sorunları da beraberinde getirir. Çalışmamızda, antikor eksiklikleri ve A-T tanılı hastalar arasında depresyon, anksiyete semptomları ve yaşam kaliteleri karşılaştırılmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çocuk İmmünoloji ve Alerji Polikliniğimizden takipli A-T ve PAE tanılı toplam 37 hastada; yaşam kalitesi “Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği”, anksiyete ve depresyon ise “Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği Yenilenmiş” ile değerlendirildi.

Bulgular: Kronik hastalığın yarattığı sosyal ve psikolojik sorunlar birey, aile, hastalığın tipi, sosyal çevre gibi birçok etkene göre değişmekte ve hastalığa uyumu etkileyerek psikolojik zorluklara neden olabilmektedir.

Sonuç: Kronik hastalıkların kendisi, tedavi ve bakım süreçleri bireyin ve ailesinin yaşam tarzında değişikliklere yol açtığından yaşam kalitesini etkilemekte, anksiyete ve depresyon için önemli bir risk oluşturmaktadır. Riskli hastaların belirlenmesi ve aralıklı değerlendirilmesi tedavi sürecini kolaylaştırabilir.

Anahtar Kelimeler: Primer antikor eksiklikleri, Ataksi-Telenjektazi, hayat kalitesi, depresyon

Yenidoğan Geçici Takipnesinin Çocukluk Döneminde Reaktif Akciğer Hastalıkları Üzerine Etkisi

Orhan NURLU¹

¹1Kırıkkhan Devlet Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği, 2Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

Amaç: Yenidoğan geçici takipnesi (YDGT) term bebeklerde en sık görülen postnatal solunum problemlerindendir. Bronşiyal hiperreaktivite (BHR), astımın en spesifik ve en önemli tanısal özelliklerinden biridir. Bu çalışmada YDGT ile Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YYBÜ'nde) takip edilen hastaların 1 yaşından sonraki takiplerinde reaktif hava yolları problemi sıklığını ve YDGT'nin astım gibi reaktif hava yolları hastalıkları ile ilişkisini araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada 01.05.2015 ile 01.05.2018 tarihleri arasında Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi YDGT tanısı alan hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların cinsiyetleri, doğum haftası, doğum kilosu, yenidoğanda yatış süresi, antibiyotik ve ventilasyon ihtiyacı kaydedildi. 1-5 yaş arası sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak alındı. Toplamda 150 hasta ve 100 kontrol grubu telefon ile aranarak reaktif hava yolu hastalığı ile ilgili bilgiler kaydedildi.

Bulgular: Toplam 160 YDGT vakası saptandı. C/S ile doğanların %3,5'inde NSVY ile doğanların %2,3'ünde YDGT belirlendi ($p=0,064$). YDGT'li 150 hastanın 79 (%52,6)'unda en az 1 kere bronşiolit geçirme öyküsü vardı. Bronşiolit geçirme sıklığı hasta grubunda %52,6 iken, kontrol grubunda ise % 44,0'dı ($p=0,179$). Ortalama bronşiolit atak sayısı hasta grubunda $1,46\pm1,85$, kontrol grubunda ise $1,07\pm1,53$ idi ($p=0,071$). Bronşiolit ile hastaneye yatış günü hasta grubunda $0,28\pm0,69$ iken kontrol grubunda $0,07\pm0,29$ idi ($p=0,001$). Ataklarda sistemik steroid kullanımı hasta grupta %16,0 iken, kontrol grubunda %7,0 idi ($p=0,048$). Hasta grubunun proflaktik inhaler steroid kullanımı kontrol grubuna göre yüksekti ($p=0,006$).

Sonuç: YDGT'li grupta reaktif hava yolu hastalığında ataklarda sistemik ve inhaler steroid kullanımı daha fazlaydı. YDGT grubun bronşiolit nedeni ile hastaneye yatışı yüksekti. YDGT ile takip edilmiş olan bebeklerin takiplerinde yaşamın ileriki yıllarında reaktif hava yolları problemleri ile daha sık karşılaşacağı dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğanın geçici takipnesi, bronşiolit, bronşiyal hiperreaktivite, astım

Adenoid hipertrofisi olan okul öncesi çocuklarda impuls osilometri ile akciğer fonksiyonlarının değerlendirilmesi

Pınar Uysal¹, Zeynep Güleç Köksal¹, Zeynep Gönenli², Murat Doğan³, Mustafa Şahin³

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Aydın

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Aydın

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Aydın

AMAÇ: Adenoid hipertrofisi (AH) olan okul öncesi çocuklarda impuls osilometri (İOS) yöntemi ile ölçülen akciğer fonksiyonlarının AH boyutu ile ilişkisinin değerlendirilmesi ve adenoidektomiden üç ay sonra akciğer fonksiyonlarındaki değişikliklerin araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEMLER: Bu vaka-kontrol çalışmaya, 110'ü AH'li ve 60'ı sağlıklı kontrol (SK) olmak üzere toplam 170 okul öncesi çocuk dahil edildi. Akciğer fonksiyonları IOS yöntemi ile başlangıçta (1. vizit) ve adenoidektomiden 3 ay sonra (2. vizit) değerlendirildi.

BULGULAR: IOS parametrelerinden zR5, zR20, R5-20, Fres ve AX AH grubunda SK grubuna göre yüksek, ancak zX20 düşüktü (herbiri için $p<0.05$). Evre IV AH olan çocuklarda başlangıç zR5, Fres ve AX parametreleri, evre I AH olanlara göre yüksekti ($p<0.001$). Adenoid hipertrofisi olan hastalar adenoidektomiden 3 ay sonra (2. vizit) değerlendirildiğinde başlangıca göre zR5, zR20, R5-20, Fres ve AX değerleri azaldı, fakat zX20 değeri arttı ($p<0.05$). Adenoidektomi olan AH hastalarda ikinci vizitte zR5, Fres ve AX değerleri SK grubunun bazal (1. vizit) değerlerine göre yüksekti ($p<0.05$). Adenoidektomiyi tahmin etmede zX20 için ROC eğrisi altında kalan alan (AUC) 0.741 (CI: 0.648 – 0.834, $p<0.001$) ve % 68.8 duyarlılık, % 70 özgüllük ile sınır değeri ≤ 3.21 bulunmuştur.

SONUÇ: Bu çalışma, pulmoner empedansı (direnç ve reaktansı) daha yüksek olan AH'li okul öncesi çocuklarda subklinik bronşiyal obstrüksiyonu göstermede IOS'un yararlı bir solunum fonksiyon test yöntemi olduğunu göstermiştir. Adenoid hipertrofisi olan okul öncesi çocuklarda adenoidektomiden üç ay sonra pulmoner empedans azalsa da SK'lerden daha yüksek bulunmuştur. IOS parametrelerinden zX20 adenoidektomiyi öngörmede yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: pediatri, çocuk, akciğer fonksiyonu, adenoid hipertrofisi

1. Giriş:

Adenoid hipertrofisi (AH), kronik inflamasyona bağlı olarak adenoid dokunun proliferasyonunu ifade eder ve çocukluk çağında üst hava yolu obstrüksiyonunun en sık nedenidir [1]. AH prevalansının randomize temsili bir popülasyonda %34.46 olmasına karşılık yakın zamanlı bir meta-analizde %49.70 olduğu bildirilmiştir [2].

Adenoid veya AH'nin çeşitli solunum komplikasyonlarına neden olabileceği gösterilmiştir. Bunlar arasında (i) üst solunum yolu obstrüksiyon belirtileri (örn. burun tıkanıklığı, ağızdan nefes alma, horlama, gece öksürüğü ve hiponazal konuşma), (ii) yüz büyüme anormallikleri (örn. geniz eti ve diş anomalileri), (iii) davranışsal veya nörobilişsel sorunlar (örneğin saldırgan davranış, anksiyete, dikkat bozukluğu, depresyon ve somatizasyon bozuklukları), (iv) uyku bozukluğu ve ilgili bozukluklar (örn. uykuda solunum bozukluğu, obstrüktif uyku apne sendromu ve enürezis nokturna), (v) büyüme geriliği, (vi) tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları (örn. sinüzit, orta kulak iltihabı ve efüzyonlu orta kulak iltihabı) ve (vii) kardiyovasküler komplikasyonlar (örn. pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül hipertrofisi/ kor pulmonale) [3-8].

Okul öncesi çağda daha sık görülen AH'nin solunum fonksiyonlarına etkisini araştıran çalışma sayısı oldukça sınırlıdır. Konvansiyonel spirometri ile doğru ölçümler elde etmek genellikle zordur, çünkü, yüksek düzeyde hasta işbirliği ve anlayışı gerektiren, çabaya bağlı bir testtir. Esas olarak üst solunum yolu obstrüksiyonunu ölçer ve erken dönemde pulmoner fonksiyondaki subklinik değişiklikleri göstermek için yeterli

değildir [9]. Küçük çocuklarda spirometri kullanımının zorluğu nedeniyle bu konuda yapılan çalışma sayısı oldukça azdır. Bazı kanıtlar, AH'nin bozulmuş pulmoner fonksiyonlarla ilişkili olabileceğini göstermektedir [10-12]. AH veya adenotonsiller hipertrofisi olan ve hiçbir klinik veya radyolojik bronş tıkanıklığı kanıtı olmayan çocukların, spirometride düşük pulmoner fonksiyonlar sergiledikleri ve ameliyattan sonra bir iyileşme olduğu bildirilmiştir. Bu tür çalışmalar ayrıca spirometrinin AH'li çocuklarda cerrahi karara yardımcı olabileceğini bildirmiştir [10-12].

Spirometriye iyi bir alternatif olan İOS, okul öncesi çağındaki çocuklarda pulmoner fonksiyonların değerlendirilmesi için pratik, daha az invaziv ve tekrarlanabilir bir yöntemdir [13]. İOS, pulmoner fonksiyonları ölçmek için daha az işbirliği ve çaba gerektirir ve hem merkezi hem de periferik hava yolu empedansı ve bunun direnç ve reaktans bileşenleri hakkında daha spesifik veriler sağlar [13, 14]. Bu bağlamda İOS, erken yaşlarda AH'den etkilenen subklinik pulmoner fonksiyonların tahmin edilmesinde yardımcı olabilir.

Bu çalışmanın gerekçesi, AH'nin pulmoner fonksiyon üzerindeki potansiyel etkisinin hipotezine dayanmaktadır. Bu nedenle çalışmanın amacı, AH'li çocuklarda İOS kullanarak pulmoner empedansı (direnç ve reaktans) araştırmak, elde edilen verileri sağlıklı kontrollerden (SK'ler) elde edilen verilerle ve AH boyutuyla olan ilişkiyi karşılaştırmak ve adenoidektomiden üç ay sonra pulmoner fonksiyondaki değişikliklerin sonuçlarını değerlendirmektir.

2. Yöntemler

Bu prospektif kesitsel çalışma, Ocak 2019 ile Ocak 2020 tarihleri arasında Türkiye'de üçüncü basamak bir üniversite hastanesinin pediatrik alerji ve immünoloji polikliniğinde yapılmıştır. Burun tıkanıklığı semptomları (örn. horlama, ağızdan nefes alma ve nefes almada güçlük/uyku sırasında apne) veya eşlik eden akut inflamasyon belirtisi olmayan en az üç aydır efüzyonlu otitis media veya bronş tıkanıklığı bulgusu olmadan önceki altı ayda en az üç tekrarlayan otitis media atağı öyküsü olan veya önceki yıl içinde en az dört tekrarlayan otitis media atağı nedeniyle hastaneye başvuran 3-6 yaş arası Kafkas kökenli çocuklar AH için ileri tanısal değerlendirme için kulak burun boğaz bölümüne sevk edildi. Çalışmaya AH tanısı konan (fakat 3. veya 4. derece tonsil hipertrofisi olmayan) 110 çocuk ile cinsiyet ve yaş uyumlu 60 sağlıklı kontrol (SK) alındı.

AH grubunu nazal fiberooskopik muayenede nazal obstrüksiyon semptomları ve evre I-IV adenoid dokusu olan çocuklar oluşturdu. Burun tıkanıklığı olmayan ve aileleri çalışmaya katılmayı kabul eden çocuklara nazal fiberooskopik adenoid muayene kulak burun boğaz uzmanları tarafından yapılmış ve adenoid dokusu olmayan çocuklar arasından rastgele seçilmiştir.

2.1 Dışlama Kriterleri

Nazal obstrüksiyonun diğer nedenlerine sahip olan çocuklar (nazal polip, septal deviasyon, koanal atrezi veya sinonazal tümör gibi), önceden herhangi bir atopi öyküsü olan çocuklar (önceden gerçekleştirilen pozitif deri prik testi veya solunum alerjenleri için spesifik IgE testi), atopik hastalıklar (örneğin astım, hırıltılı solunum veya alerjik rinit), kraniyofasiyal veya torasik iskelet deformitesi, kronik hastalıklar (örneğin prematürite, kistik fibroz, primer siliyer diskinezi, immün yetmezlik, kardiyopulmoner hastalık, nöromusküler hastalık, malignite, bağ dokusu bozukluğu, obstrüktif uyku apnesi ve obezite), 3. veya 4. derece tonsillar hipertrofi, son altı hafta içinde viral veya bakteriyel hava yolu enfeksiyonu (akut veya kronik rinosinüzit veya diğer solunum yolu hastalıkları), son altı hafta içinde akciğer fonksiyonunu etkileyen ilaç kullanımı (in-hale steroidler, nazal/sistemik steroidler, dekonjestanlar, lökotrien reseptör antagonistleri, beta-agonistler veya diğer anti-alerjik ilaçlar gibi), daha önce üst solunum yolu cerrahisi/adenoidektomi öyküsü, son bir yıl içinde solunum yolu hastalıkları nedeniyle hastaneye yatış veya yoğun bakıma yatış öyküsü olan veya pasif içiciliğe maruz kalma öyküsü olanlar ile nazal endoskopik muayene veya solunum fonksiyon testlerine koopere olamayan çocuklar çalışma dışı bırakıldı.

2.2 Çalışma tasarımı

Tüm katılımcılara rutin antropometrik ölçümler (boy, kilo ve vücut kitle indeksi) dahil olmak üzere temel fizik muayene yapıldı. Genel sağlık bilgileri, klinik semptomlar, hastanın yaşı, cinsiyeti, tanı anındaki yaşı, ebeveyn atopi öyküsü (örn. astım, alerjik rinit, atopik dermatit veya gıda alerjisi) ve hastalık süresi gibi demografik özellikler kaydedildi.

2.3 Kulak Burun Boğaz Değerlendirmesi

Burun boşluğu ve nazofarenks muayenesi 3.5 mm çapında, 0-derece esnek nazal-fiberskop (KARL STORZ SE & Co. KG, Tuttlingen, Almanya) kullanılarak yapıldı ve muayene görüntüleri kaydedildi. Bunlar, hastaların fizik muayenelerine kör olan iki kulak burun boğaz uzmanı tarafından değerlendirildi.

2.4 Adenoid Boyutunun Değerlendirilmesi

Adenoid doku boyutu Greenfeld ve ark. [15] tarafından tarif edildiği şekilde sınıflandırıldı. Buna göre, adenoid koananın %25'ine kadarını kaplıyorsa evre I, koananın %25-50'sini kaplıyorsa evre II, koananın %75'ini kaplıyorsa evre III ve koananın en az %90'ını tıkayan adenoid varlığında evre IV olarak sınıflandırıldı.

Medikal tedaviye dirençli veya tekrarlayan akut otitis media veya kronik rinosinüziti olan evre III veya IV AH'li çocuklar, uluslararası kılavuza göre endike olduğunda bir ay içinde cerrahi olarak tedavi edildi [16]. Adenoidektomili tüm çocuklar, adenoidektomiden üç ay sonra (2. vizit) rezidüel adenoid doku varlığı açısından nazal endoskopik muayene ile değerlendirildi. Adenoidektomi geçirmiş olanlar dışında, katılımcılara en az altı hafta boyunca hem günlük salin solüsyonu hem de intranasal mometazon furoat monohidrat kullanmaları talimatı verildi [17].

2.5 Pulmoner fonksiyon testi

Tüm katılımcılara (AH ve SK'leri olan çocuklar), pediatrik alerji solunum fonksiyon laboratuvarında İOS kullanılarak solunum fonksiyon testi uygulandı. Adenoidektomi yapılan çocuklara ameliyattan üç ay sonra (2. vizit) solunum fonksiyon testleri yapıldı. Katılımcılardan solunum fonksiyon testinden en az iki saat önce egzersiz ve ağır yemeklerden kaçınmaları istendi. Tüm ölçümler aynı deneyimli hemşirenin gözetiminde yapıldı.

2.6 İmpulse Osilometri

Solunum fonksiyonları Jäeger MasterScreen İOS sistemi (Jäeger, Würzburg, Almanya) kullanılarak ölçüldü. Test, solunum osilometrisi için Avrupa Solunum Derneği (ERS) teknik standartlarına uygun olarak gerçekleştirilmiştir [18].

İOS parametreleri arasında dirençler [R5, R20, R5-20 (5 Hz'de direnç-20 Hz'de direnç)], reaktans [X5, X20, rezonans frekansı (Fres) ve reaktans alanı (AX)] bulunmaktadır. Daha hızlı R frekansları (~20Hz), ana hava yollarıyla ilgili direnç olarak kabul edilen daha büyük hava yollarını yansıtır. Daha düşük R frekansları (~5 Hz), toplam hava yolu direnci hakkında bilgi sağlar. Periferik (küçük) hava yolu direnci ise R5-20 ile tanımlanır [14]. Daha düşük X frekansları (~5 Hz), toplam hava yolu reaktansı hakkında bilgi sağlar. Fres, reaktansın sıfır olduğu noktadır ve Hz (1/s) cinsinden ölçülür. AX - "Goldman Üçgeni", 5 Hz ve Fres arasındaki entegre düşük frekanslı solunum reaktansı büyüklüğünü temsil eder. Ölü boşluk, bakteri filtresi dahil <70 mL idi. Kabul edilebilir değişkenlik katsayısı (CoV) $\leq 15\%$ idi [18]. Koherans eşikleri 5Hz'de ≥ 0.6 ve 20Hz'de ≥ 0.8 olarak ayarlandı [19]. R5, R20, X5 ve X20, yaş ve cinsiyet değerlerini ayarlamak için referans değerlerden z-skorlarına dönüştürüldü [20]. $R5 > 1.64$ için Z-skorlarının normal hava yolu direncinin üst sınırını aştığı ve $X5 < 1.64$ için z-skorlarının normal hava yolu empedansının alt sınırının altında olduğu kabul edildi. Referans eksikliği nedeniyle ölçülen ham değerler olarak R5-20, AX ve Fres kullanılmıştır. Çevresel koşullar, %30-40'ta tutulan bağıl nem ve 20-24°C sıcaklıkta bir termo-higrometre kullanılarak izlendi.

2.7 Örnek boyut

İstatistiksel güç analizi için, AH'li çocuklarda İOS kullanılarak solunum fonksiyonlarını değerlendiren çalışmaların olmaması nedeniyle, örneklem büyüklüğünü spirometri kullanılarak yapılan önceki çalışmalara dayanarak ölçtük. Yadav ve ark. çalışmasından örnek boyutunu hesaplamak için FEV1/FEV0.5 (%) değerleri kullanıldı [10]. İki ortalama arasındaki fark orta, etki büyüklüğü 1.38, alfa = 0.05 ve güç = 0.95 ve örneklem büyüklüğü 30 (AH'li 15 çocuk ve 15 SK) olarak belirlendi.

2.8 Etik:

Üniversitemiz etik kurulu tarafından protokol onaylandı (protokol numarası 2020/224). Çalışma Helsinki Deklarasyonu ilkelerine uygun olarak yapılmıştır. Çocukların ebeveynlerinden veya yasal vasilerinden bilgilendirilmiş onam alındı.

2.9 İstatistiksel analiz

İstatistiksel analiz için SPSS 21.0 istatistik yazılımı (SPSS Inc., Chicago, IL, ABD) kullanıldı. Sürekli değişkenler medyan (çeyrekler arası aralık, IQR) olarak ifade edildi. Kategorik değişkenler n (%) olarak sunuldu. Kategorik verilerin tek değişkenli analizleri Ki-kare testi kullanılarak yapıldı. Shapiro-Wilk normallik testine göre parametrik olmayan değişkenler için solunum fonksiyon test verileri Mann Whitney U-testi kullanılarak analiz edildi. Adenoidektomi öncesi ve sonrası İOS parametreleri Wilcoxon testi kullanılarak karşılaştırıldı. Kruskal Wallis testi, hastalık şiddeti grupları arasındaki parametrik olmayan verilerdeki farklılıkları karşılaştırmak için kullanıldı. Alt gruplar içindeki verilerin karşılaştırmaları, Bonferroni düzeltmeli Mann Whitney U-testi kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenler için Spearman korelasyon analizi kullanıldı. R5-20, Fres ve AX değerleri ham veriler olduğundan çalışma grupları arasında karşılaştırma yapılırken cinsiyet ve boy ayarlamaları yapılmıştır. Adenoidektomi tahmin etmek için zX20 değerleri için ROC eğrisi analiz edildi. p değerleri grup karşılaştırmaları için $<0,05$ değerleri ve alt grup karşılaştırmaları için $<0,001$ değerleri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

3. Sonuçlar

4.1. Hasta Özellikleri

Çalışma süresince toplam 6214 çocuk kliniğimize başvurdu. Bunlardan 515'i 3-6 yaşları arasında olup bronş tıkanıklığı bulgusu olmaksızın burun tıkanıklığı semptomları nedeniyle hastaneye başvuruyordu. Bu hastaların 415'i AH için ileri tanısal değerlendirme için kulak burun boğaz bölümüne sevk edildi. Yüz yirmi bir çocuğa başlangıçta AH teşhisi kondu (ancak derece 3 veya 4 tonsil hipertrofisi yoktu), bunlardan 110'u çalışmaya katılmaya uygundu. Kliniğimize başvuran cinsiyet ve yaş açısından eşleştirilmiş çalışmaya katılmaya uygun olan 70 sağlıklı kontrolden 60'ı çalışmaya katıldı. Çalışma akış şeması Şekil 1'de gösterilmiştir.

Evre III veya IV AH (%48.52) olan 33 çocuğa adenoidektomi uygulandı. Ameliyattan üç ay sonra ameliyat edilen hiçbir çocukta nazal endoskopik muayenede rezidü adenoid dokusuna rastlanmadı.

Demografik özellikler (zBKİ, ebeveyn atopi öyküsü ve AH derecesi) açısından gruplar arasında fark yoktu (tümü için $p>0.05$). AH'li çocukların demografik verileri ile SK'lerin karşılaştırılması **Tablo 1'de sunulmaktadır.**

10.2 Solunum Fonksiyon Analizi

İOS parametrelerinden zR5, zR20, R5-20, Fres ve AX AH'li çocuklarda SK'lere kıyasla daha yüksekti, ancak zX20 daha düşüktü (tümü için $p<0.05$). AH'li çocuklar ve SK'ler arasındaki İOS parametrelerinin bir karşılaştırması **Tablo 2'de gösterilmektedir.**

AH'li yirmi beş çocuk (%22.7) (15'i evre IV ve 10'u evre III çocuk) daha yüksek toplam hava yolu direncine sahipti (zR5 >1.64), ancak SK'lerin hiçbirinde daha yüksek toplam hava yolu direnci yoktu ($p<0.001$). AH'li on sekiz çocuk (%14.8) (13'ü evre IV ve 5'i evre III) daha düşük toplam hava yolu reaktansına (zX5 <-1.64) sahipti, ancak SK'lerin hiçbirinde daha düşük toplam hava yolu reaktansı yoktu ($p=0.001$).

Adenoidektomi sonrasında zR5, zR20, R5-20, Fres ve AX azalmış, ancak zX20 başlangıç muayenesine göre artmıştır ($p<0.05$). AH'li okul öncesi çağıdaki çocuklarda adenoidektomi öncesi ve adenoidektomi sonrası İOS parametrelerinin karşılaştırması **Tablo 3'te gösterilmiştir.** AH'li çocuklarda adenoidektomi sonrası zR5, AX ve Fres değerleri, başlangıçta ölçülen SK değerlerine kıyasla daha yüksekti ($p<0.05$).

10.3 Akciğer Fonksiyonu ile Hastalık Şiddeti Arasındaki İlişkiler

Evre I-IV AH çocuklar arasında zR5, zX20, R5-20, Fres ve AX değerleri farklılık gösterdi. Alt grup analizinde, evre I AH olan çocuklarda zR5, Fres ve AX parametreleri evre IV olan çocuklara göre daha düşüktü ($p<0.001$). AH evre I ile IV olan çocuklar arasında İOS parametrelerinin bir karşılaştırması **Tablo 4'te gösterilmektedir.**

zR5, zX20, Fres ve AX, evre I ile IV AH çocuklar ve SK'ler arasında farklılık gösterdi. İOS parametrelerinin AH evre I ile IV ve SK'leri olan çocuklar arasındaki bir karşılaştırması Şekil 2'de gösterilmektedir.

10.4 Adenoidektomi Tahmin Etme Parametreleri

Adenoidektomiye tahmin etmek için ROC eğrisi altında kalan alan (AUC) değerleri zX20 için 0.741 (CI, 0.648 – 0.834, $p < 0.001$) ve kesme değeri ≤ -3.21 olup duyarlılık %68.8 (GA: %57 - 77) % ve özgüllük %70 (CI: %62 - %88) bulunmuştur (Şekil 3).

3. Tartışma

Bu, literatürde altta yatan bronş tikanıklığı olmayan AH'li çocuklarda İOS kullanarak pulmoner empedansı (direnç ve reaktans) değerlendiren ilk çalışmadır. Çalışmanın ana sonucu, burun tikanıklığı dışında herhangi bir pulmoner semptomu olmayan AH'li çocuklarda bronş tikanıklığını yansıtan daha büyük pulmoner empedansın belirlenmesi ve bunun adenoid boyutu ile ilişkili olmasıdır. Evre IV AH olan çocuklar, evre I AH ve SK'lere sahip çocuklara kıyasla artmış pulmoner direnç (zR5) ve reaktans (daha yüksek Fres ve AX, ancak daha düşük zX20) tespit edilmiştir.

AH okul öncesi çocuklarda sık görülen bir hastalık olmasına rağmen, bu popülasyonda konvansiyonel spirometri yapmanın zorluğu nedeniyle solunum fonksiyonları üzerindeki etkisi yeterince çalışılmamıştır. Yirmi yıl önce yapılan sınırlı sayıda çalışmada, adenoid veya adenotonsiller hipertrofisi olan okul çağındaki çocuklarda solunum fonksiyonunda azalma bulundu [10-12]. Kavukçu et al. AH'li çocukların %60'ında belirgin klinik pulmoner bulgu olmaksızın obstrüktif solunum fonksiyonlarına sahip olduğunu göstermişlerdir [11]. Daha önce yapılan bir başka çalışmada, adenotonsiller hipertrofinin, inspiratuar faz sırasında hava yolu obstrüksiyonunun ana nedeni olduğu ve bunun FIF50 (%) ve FEF50 (%)/FIF50 (%) oranında azalmaya yol açtığı tespit edilmiştir [21]. Maurizi et al. izole AH'li hastaların %52'sinde obstrüktif akciğer hastalığı bulguları olduğunu bildirmişlerdir [22].

Adenotonsiller hipertrofisi olan çocuklarda akciğerlerden hava akışının engellenmesini açıklamak için çeşitli altta yatan mekanizmalar öne sürülmüştür. Üst hava yolunun tıkanması nedeniyle ağız solunumu için mouth breathing and sleep apnea. It is known that upper airway obstruction and consequent mouth breathing may result in pulmonary diseases. Aim: The goal of this preliminary study was to evaluate the inspiratory pressure in children with upper airway obstruction due to enlarged tonsils. Study design: clinical with transversal cohort. Material and Method: We evaluated 37 children (4 -13 years old, female/malebir p referansı, çocuklarda solunum dinamiklerinde değişikliklere neden olabilir [23]. Ağızdan nefes almanın ayrıca tıkalı veya türbülanslı burun hava akımı mekanizmaları ve sırtüstü pozisyonda nazofaringeal/orofaringeal yapıları açık tutmak için yetersiz intraluminal hava basıncı nedeniyle uyku sırasında alveolar hipoventilasyon, hipoksi ve hiperkarbi ile sonuçlandığı görülmektedir [24]. Hem maksimum solunum kapasitesindeki hem de CO₂'ye verilen solunum yanıtındaki azalmalar ve nispi hipoksemi de potansiyel olarak artan hava yolu direnciyle ilişkilendirilmiştir [25]. Ağızdan solunum sırasında daha az burun nemlendirmesi ve ısınması da alveolar sürfaktanın difüzyon ve viskozitesinde değişikliklere yol açarak bronşiyol obstrüksiyonuna aracılık edebilir [26]. Kronik ağız solunumu ayrıca kraniofasial iskelet, ağız boşluğu ve duruşta değişikliklere yol açarak solunum dinamiklerini bozabilir [27]. Ek olarak, adenoidlerin patolojik genişlemesi, bademciklerin ve adenoidlerin antikor sentezindeki varsayılan rolü nedeniyle kronik inflamasyon ile ilişkili uzun süreli antijenik uyarıya bağlanmıştır. Kronik AH, inflamatuvar sitokinlerin sentezi ve bozulmuş pulmoner fonksiyonlardan sorumlu olabilen serbest nitrojen ve oksijen radikalleri ile de ilişkili olabilir [28, 29]. Bu çalışmadan elde edilen sonuçların ışığında, dirençte (zR5, zR20 ve R5-20) ve reaktansta (Fres, AX, X20) gözlenen artış, adenoid boyutu ile yakından ilişkili yaygın bir bronşiyol tikanıklığının varlığını ve adenoidlerin varlığının solunum dinamiklerini hem mekanik hem de işlevsel olarak etkileyebileceğini düşündürmektedir. Adenoidektomi, ağız solunumu alışkanlıkları ve diğer bilinmeyen inflamatuvar veya immünolojik mekanizmalar, geçici veya kalıcı hava akımı heterojenliğine, bronş tikanıklığına veya akciğer kompliyansının bozulmasına neden olarak solunum fonksiyonlarını etkileyebilir.

Bu çalışma, İOS parametrelerinden biri olan zX20'nin adenoidektomiye öngörmede yararlı bir parametre olabileceğini düşündürmektedir. Genel olarak, X20 tüm solunum sistemi kompliyansını yansıtır ve X5, AX ve Fres ile birlikte değerlendirilmelidir, daha düşük değerler hava yolu obstrüksiyonu ile ilişkilidir. Daha düşük zX20 değerlerinin doğrudan daha az nazofaringeal doku kompliyansını ve/veya nazofaringeal hava akımı obstrüksiyonu sergileyebileceğini, ancak ön verilerimizin daha ileri çalışmalarla desteklenmesi gerektiğini öneriyoruz.

Bu çalışmadaki bir diğer önemli bulgu, adenoidektomiden üç ay sonra hava yolu direncinde (zR5, ZR20 ve R5-20) ve reaktansta (Fres ve AX) belirgin azalma olmasıdır. Bununla birlikte, hava yolu direnci (zR5) ve

reaktansı (Fres , AX) SK'lerden hala daha yüksek bulunmuştur. Adenoidektomiden sonra empedans bir dereceye kadar düzelmekle birlikte, AH'nin hava yolu hava akımı üzerindeki etkisinin salt mekanik bir obstrüksiyondan daha fazlası olabileceğini göstermiştir. Bu konuda İOS ile herhangi bir çalışma olmamasına rağmen, daha önce spirometri ile yapılan araştırmalar sonuçlarımızı desteklemektedir [10-12]. Yadav et al. cerrahiye takiben FIF50% ve FEF50%/FIF50%, FEV1/PEFR ve FEV1/FEV0.5 oranlarında anlamlı iyileşme bildirdi [10]. Kavukçu et al. tekrarlayan adenotonsillitli çocuklarda başlangıç ölçümlerine kıyasla ameliyattan bir ay sonra FVC, PEF, FEF25, FEF50 ve FEF75'te iyileşme bildirdi. Bu yazarlar obstrüktif akciğer fonksiyonlarının nazofarenkste AH'nin neden olduğu mekanik obstrüksiyona sekonder olabileceğini ve karakter olarak geçici olabileceğini öne sürmüşlerdir. Hava yolu obstrüksiyonunu gösteren parametreler ameliyattan sonra normale döndü ve yazarlar adenotonsillektomi için gösterge kriteri olarak spirometrinin kullanılmasını önerdiler [11]. AH'li çocuklarla ilgili daha yakın tarihli bir çalışmada, adenoidektomiden sonra PEF, FVC, FEV1/PEF ve FEV1/FVC değerleri önemli ölçüde iyileşirken FEV1 değerleri değişmeden kalmıştır [12]. Ancak bu iki çalışmada adenoidektomi sonrası elde edilen solunum fonksiyon testi sonuçları sağlıklı çocuklardan alınan değerlerle karşılaştırılmamıştır. AH'li 1-4 yaş arası 166 çocukta İOS yöntemi kullanılarak akciğer fonksiyonlarının değerlendirildiği tek çalışmada, adenoidektomili ve olmayan gruplar arasında toplam hava yolu direnci (R5) açısından fark bulunmadı. Ancak, ameliyat öncesi ve sonrası değerler arasında bir karşılaştırma yapılmamıştır [30]but the role of adenoidectomy, a frequent operation during childhood, is unknown. Therefore, the role of adenoidectomy in the development of atopy and respiratory function changes characteristic of asthma was evaluated. Design: Randomised controlled study. Setting: Tertiary care centre. Patients: 166 children aged 12-48 months who had recurrent or persistent otitis media and who were followed-up for 3 years after randomisation. Intervention: Randomisation to undergo insertion of tympanostomy tubes with or without adenoidectomy. Main outcome measures: The primary outcome measure was exercise-induced bronchoconstriction as evaluated by impulse oscillometry. The secondary outcome measures were bronchial inflammation as evaluated by exhaled nitric oxide and atopy as evaluated by skin prick tests. During the 3-year follow-up period otitis media episodes were documented in patient diaries. Results: Adenoidectomy did not significantly influence baseline lung function, exercise-induced bronchoconstriction, exhaled nitric oxide concentration, the development of positive skin prick tests, or doctor-diagnosed asthma. Adenoidectomy did not significantly prevent otitis media. Recurrent otitis media (>4 episodes. Bu nedenle AH'nin nazofarenksteki kitlenin obstrüktif etkisinden dolayı sadece fiziksel olarak hava yolu obstrüksiyonuna neden olamayacağını, aynı zamanda henüz bilinmeyen immüno-lojik ve/veya nörolojik etkileşimler yoluyla dolaylı olarak da etkileyebileceğini düşünüyoruz. Adenoid dokudaki bakteriyel rezervuarla ilgili hipoksi, yüksek inflamatuvar sitokinler ve kalıcı kronik inflamasyon veya immüno-lojik/nörolojik etkileşimler gibi faktörler, parankimde bronkokonstriksiyona ve elastik geri tepme kapasitesinin kaybına zemin hazırlayabilir. Ayrıca, AH'ye bağlı subklinik hava yolu bozukluğunun, sonraki yaşlarda ortaya çıkan belirgin pulmoner belirtilerin başlangıcından önce, yaşamın erken yaşlarında başlayabileceğini tahmin edebiliriz. Hastalığın prevalansı göz önüne alındığında, bu çalışmadan elde edilen ilk sonuçların, bugüne kadar incelenmemiş ve gelecekte araştırılması gereken bir konuya ilginç bir ışık tuttuğu görülmektedir. Bu nedenle İOS, okul öncesi yaşlarda bronşiyol obstrüksiyonu ve subklinik pulmoner bozukluğun erken saptanmasına yardımcı olabilecek yararlı bir solunum fonksiyon ölçüm aracıdır.

Bu çalışmanın temel gücü, AH'nin en yaygın olduğu ancak geleneksel spirometri ile yeterince işbirliği yapamayan okul öncesi çağındaki çocuklarla yapılmış olmasıdır. Bu çalışmanın diğer güçlü yönleri, potansiyel ilaç etkileşimlerinin pulmoner fonksiyon üzerindeki etkilerini ortadan kaldırmak için AH'si olan ve yakın zamanda doktor teşhisi konmuş çocukların tedavisinin kaydedilmesi idi. Herhangi bir sekresyonun veya nazal blokların pulmoner fonksiyonlar üzerindeki olası etkilerini ortadan kaldırmak için İOS, AH'nin en stabil kontrol seviyesinde yapıldı. Adenoid dokusunun çıkarılmasının pulmoner fonksiyonlar üzerindeki etkisini değerlendirmek için ameliyat sonrası kulak burun boğaz muayenesi kritik öneme sahipti. SK'ler, nazal endoskopik muayene yoluyla AH için incelendi. R ve X değerleri için Z-skorları hesaplanmış, R5-20, Fres ve AX değerleri için cinsiyet ve boy ayarlamaları yapılmıştır. Sigaraya maruz kalma, enfeksiyon varlığı ve obezite gibi diğer kafa karıştırıcı faktörler de çalışmadan çıkarıldı. Adenoidektomi yapılmayan hastalarda medikal tedavi şekli ve süresi kişiye özel düzenlenmiş ve standardize edilememiştir. Ayrıca medikal tedavi alan hastaların adenoid doku boyutunun cerrahi tedavi alanlara göre daha düşük olması nedeniyle ikinci kontrole başvuru ve İOS ölçümü oranları da daha düşüktü. Bu nedenle medikal tedavinin solunum fonksiyon testleri üzerindeki etkisi değerlendirilememiştir.

Bu araştırmanın temel sınırlaması, tedavi sonrası solunum fonksiyonlarının tüm katılımcılar için, sadece adenoidektomi geçirmiş olanlar için değerlendirilememesiydi. Bu konuda bugüne kadar yapılmış tek çalışma olması nedeniyle sonuçlarımız hala ilgi çekici olsa da hasta sayısının az olması kesin bir yorum yapmayı zorlaştırmaktadır. Özellikle, bu çalışmanın bulguları, çalışma tasarımı nedeniyle nedensellik çıkarmak için kullanılamayacakları için dikkatle yorumlanmalıdır. Son olarak, çalışma bir Kafkas popülasyonu arasında yapılmıştır ve sonuçlarımız tüm popülasyona genellenemez.

4. Sonuçlar

AH'nin, nazal obstrüksiyon dışında hiçbir pulmoner semptomu olmayan AH'li okul öncesi çağındaki çocuklarda bronş tıkanıklığını yansıtan daha büyük pulmoner impedans ile pulmoner fonksiyonlar üzerinde önemli bir zararlı etkisi vardır ve bu, adenoid boyutu ile ilişkilidir. Adenoidektomiden üç ay sonra bile pulmoner empedans tam olarak düzelmedi. İOS, adenoidektomiye öngören pulmoner fonksiyonların değerlendirilmesinde invazif olmayan bir yöntem olarak faydalı görünmektedir. Ayrıca okul öncesi çocuklarda spirometri verimli bir şekilde kullanılmadığından solunum fonksiyonlarını ölçmek için iyi bir alternatif olabilir. Bulgularımızın artık uzunlamasına prospektif çalışmalarda tekrarlanması gerekiyor.

Referanslar:

1. Marseglia GL, Caimmi D, Pagella F, Matti E, Labò E, Licari A, Salpietro A, Pelizzo G, Castellazzi AM (2011) Adenoids during Childhood: The Facts. *Int J Immunopathol Pharmacol* 24:1–5 <https://doi.org/10.1177/03946320110240S401>
2. Pereira L, Monyror J, Almeida FT, Almeida FR, Guerra E, Flores-Mir C, Pachêco-Pereira C (2018) Prevalence of adenoid hypertrophy: A systematic review and meta-analysis. *Sleep Med Rev* 38:101-112 <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2017.06.001>
3. Vontetsianos HS, Davris SE, Christopoulos GD, Dacou-voutetakis C (2005) Improved somatic growth following adenoidectomy and tonsillectomy in young children. Possible pathogenetic mechanisms 4:49–54 <https://doi.org/10.14310/horm.2002.11143>
4. Maryn Y, Van Lierde K, De Bodt M, Van Cauwenberge P (2004) The effects of adenoidectomy and tonsillectomy on speech and nasal resonance. *Folia Phoniatr Logop* 56:182–191 <https://doi.org/10.1159/000076940>
5. Ezzat WF, Fawaz S, Abdelrazek Y (2010) To what degree does adenotonsillectomy affect neurocognitive performance in children with obstructive sleep apnea hypopnea syndrome due to adenotonsillar enlargement? *Orl* 72:215–219 <https://doi.org/10.1159/000315549>
6. Khalifa MS, Kamel RH, Zikry MA, Kandil TM (1991) Effect of enlarged adenoids on arterial blood gases in children. *J Laryngol Otol* 105:436–438 <https://doi.org/10.1017/S0022215100116238>
7. Blum RH, McGowan FX (2004) Chronic upper airway obstruction and cardiac dysfunction: Anatomy, pathophysiology and anesthetic implications. *Paediatr Anaesth* 14:75-83. <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.01193.x>
8. Bonuck KA, Freeman K, Henderson J (2009) Growth and growth biomarker changes after adenotonsillectomy: Systematic review and metaanalysis. *Arch Dis Child* 94:83-91 <https://doi.org/10.1136/adc.2008.141192>
9. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, Crapo R, Enright P, van der Grinten CP, Gustafsson P, Jensen R, Johnson DC, MacIntyre N, McKay R, Navajas D, Pedersen OF, Pellegrino R, Viegi G, Wanger J (2005) ATS/ERS Task Force, Standardization of spirometry. *Eur Respir J* 26:19-38 <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00034805>
10. Yadav SPS, Dodeja OP, Gupta KB, Chanda R (2003) Pulmonary function tests in children with adenotonsillar hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 67:121-125. [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(02\)00351-8](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(02)00351-8)
11. Kavukcu S, Coskun S, Cevik N, Kuscu B, Akkoclu A (1993) The importance of pulmonary function tests in adenotonsillectomy indications. *Indian J Pediatr* 60:249-255 <https://doi.org/10.1007/BF02822185>

12. Niedzielska G, Kotowski M, Niedzielski A (2008) Assessment of pulmonary function and nasal flow in children with adenoid hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72:333-335 <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.11.009>
13. Song TW, Kim KW, Kim ES, Park JW, Sohn MH, Kim KE (2008) Utility of impulse oscillometry in young children with asthma. *Pediatr Allergy Immunol* 19:763-768 <https://doi.org/10.1111/j.1399-3038.2008.00734.x>
14. Bickel S, Popler J, Lesnick B, Eid N (2014) Impulse oscillometry: Interpretation and practical applications. *Chest* 146:841-847 <https://doi.org/10.1378/chest.13-1875>
15. Greenfeld M, Tauman R, DeRowe A, Sivan Y (2003) Obstructive sleep apnea syndrome due to adenotonsillar hypertrophy in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 67: 1055-60 [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(03\)00182-4](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(03)00182-4)
16. Randall DA (2020) Current Indications for Tonsillectomy and Adenoidectomy. *J Am Board Fam Med* 33: 1025-1030 <https://doi.org/10.3122/jabfm.2020.06.200038>
17. Young T (2008) Intranasal corticosteroids for nasal airway obstruction in children with adenoidal hypertrophy. *Curr Allergy Clin Immunol* 21:189-190. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006286.pub2>. www.cochranelibrary.com
18. King GG, Bates J, Berger KI, Calverley P, de Melo PL, Dellacà RL, Farré R, Hall GL, Ioan I, Irvin CG, Kaczka DW, Kaminsky DA, Kurosawa H, Lombardi E, Maksym GN, Marchal F, Oppenheimer BW, Simpson SJ, Thammrin C, van den Berge M, Oostveen E (2020) Technical standards for respiratory oscillometry. *Eur Respir J* 55:1-21 <https://doi.org/10.1183/13993003.00753-2019>
19. Frei J, Jutla J, Kramer G, Hatzakis GE, Ducharme FM, Da-Vis GM (2005) Impulse oscillometry: reference values in children 100 to 150cm in height and 3 to 10 years of age. *Chest* 128:1266-73 <https://doi.org/10.1378/chest.128.3.1266>.
20. Nowowiejska B, Tomalak W, Radliński J, Siergiejko G, Latawiec W, Kaczmarek M (2008) Transient reference values for impulse oscillometry for children aged 3-18 years. *Pediatr Pulmonol* 43:1193-1197 <https://doi.org/10.1002/ppul.20926>
21. Hira HS, Singh H (1994) Assessment of upper airway obstruction by pulmonary function testing. *J Assoc Physicians India* 42:531-4
22. Maurizi M, Paludetti G, Todisco T, Dottorini M, Grassi V (1980) Pulmonary function studies in adenoid hypertrophy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2:243-250 [https://doi.org/10.1016/0165-5876\(80\)90049-X](https://doi.org/10.1016/0165-5876(80)90049-X)
23. Pires MG, Di Francesco RC, Grumach AS, De Mello JF (2005) Evaluation of inspiratory pressure in children with enlarged tonsils and adenoids. *Rev Bras Otorrinolaringol* 71:598-601 [https://doi.org/10.1016/s1808-8694\(15\)31263-5](https://doi.org/10.1016/s1808-8694(15)31263-5)
24. Abdel-Aziz M (2011) Asymptomatic cardiopulmonary changes caused by adenoid hypertrophy. *J Craniofac Surg* 22:1401–1403 <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e31821cc334>
25. Kharb S, Yadav SPS, Singh H, Singh GP (1998) Effect of adenotonsillectomy on arterial blood gases and acid-base balance. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 43:213-215 [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(98\)00008-1](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(98)00008-1)
26. Woodson GE, Robbins KT (1985) Nasal obstruction and pulmonary function: The role of humidification. *Otolaryngol - Head Neck Surg* 93:505-511 <https://doi.org/10.1177/019459988509300407>
27. Behlfelt K, Linder-aronsen S, McWilliam J, Neander P, Laage-Hellman J (1990) Craniofacial morphology in children with and without enlarged tonsils. *Eur J Orthod* 12:233-243 <https://doi.org/10.1093/ejo/12.3.233>
28. Doğruer ZN, Ünal M, Eskandari G, Pata YS, Akbaş Y, Çevik T, Çimen MYB (2004) Malondialdehyde and antioxidant enzymes in children with obstructive adenotonsillar hypertrophy. *Clin Biochem* 37:718-721 <https://doi.org/10.1016/j.clinbiochem.2004.01.004>
29. Ünal M, Öztürk C, Görür K (2002) Effect of tonsillectomy on serum concentrations of interleukins and TNF-α in patients with chronic tonsillitis. *Orl* 64:254-256 <https://doi.org/10.1159/000064136>

30. Mattila PS, Hammarén-Malmi S, Pelkonen AS, Malmberg LP, Mäkelä MJ, Saxen H, Tarkkanen J (2009) Effect of adenoidectomy on respiratory function: A randomised prospective study. Arch Dis Child 94:366–370 <https://doi.org/10.1136/adc.2008.145664>

Tablo 1. Okul öncesi çağıdaki adenoid hipertrofisi olan çocuklar ile sağlıklı kontrollerin demografik özelliklerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Adenoid hipertrofisi olan çocuklar (n=110)	Sağlıklı kontroller (n=60)	p değeri
Erkek (%)	62 (%56,4)	38 (%63,3)	0,378 ^a
Yaşam yılları	5 (4 - 6)	5 (4 - 6)	0.711 ^b
Ağırlık (kg) (medyan, IQR)	19.3 (17-23.1)	21,5 (19-23,2)	0.137 ^b
Boy (cm) (medyan, IQR)	113,5 (107 – 120)	115 (109,7 – 120,2)	0.443 ^b
BMI (kg/m ²) (z skoru) (medyan, IQR)	16 (14 – 17)	16 (15 – 17)	0,449 ^b
Ebeveyn atopi öyküsü (%)	25 (%22,7)	4 (%6,7)	N/A
Adenoid boyutu (%)			
Evre I	12 (%10,9)	N/A	N/A
Evre II	30 (%27,3)		
Evre III	35 (%31,8)		
Evre IV	33 (%30)		

Kısaltmalar: cm, santimetre; kg, kilogram ; m², metrekare; %, yüzde; IQR, çeyrekler arası aralık; N/A, geçerli değil veya mevcut değil; Kategorik verilerin karşılaştırılması Ki-kare testi ^a, parametrik olmayan sürekli veriler Mann Whitney *u* testi ^b ile yapılmıştır. Anlamlılık değeri p<0.05 olarak kabul edildi.

Tablo 2. Adenoid hipertrofisi olan okul öncesi çağıdaki çocuklar ile sağlıklı kontroller arasında impuls osiometri parametrelerinin karşılaştırılması

	Adenoid hipertrofisi olan çocuklar (n=110)	Sağlıklı kontroller (n=60)	p değeri
zR5 (medyan, IQR)	0,88 (0,17 - 1,61)	0,09 (-0,4 - 0,51)	<0,001
zR20 (medyan, IQR)	0,41 (-0,04 - 0,74)	0,26 (-0,27 - 0,48)	0.029
zX5 (medyan, IQR)	1,48 (0 - 3,88)	1,01 (0,55 - 2,03)	0,255
zX20 (medyan, IQR)	-2,62 (-4,24 - -1,68)	-1,39 (-1,96 - -0,84)	<0,001
R5-20 (medyan, IQR)	0.89 (0.77 – 1.08)	0,63 (0,33 – 0,77)	<0,001
Fres (medyan, IQR)	24.69 (22.42 – 28.2)	20,9 (18,9 – 22,66)	<0,001
AX (medyan, IQR)	2.51 (1.68 – 4.41)	1,49 (0,96 – 1,88)	<0,001

Kısaltmalar: AX, reaktans alanı; Fres, rezonans frekansı; IQR, çeyrekler arası aralık; n, sayı; R, direnç; X, reaktans; z, z-skoru; Grup karşılaştırmaları Mann Whitney *u* testi ile yapıldı. Anlamlılık değeri p<0.05 olarak kabul edildi.

Tablo 3. Okul öncesi çağıdaki adenoid hipertrofisi olan çocuklarda adenoidektomi öncesi ve sonrası impuls osilometri parametrelerinin karşılaştırılması

	Adenoid hipertrofisi olan çocuklar (adenoidektomi öncesi) (n=30)	Adenoid hipertrofisi olan çocuklar (adenoidektomi sonrası) (n=30)	p değeri
zR5 (medyan, IQR)	1,38 (0,67 – 2,78)	0,61 (0,32 – 1,25)	<0,001
zR20 (medyan, IQR)	0,59 (0,39 – 0,92)	0,24 (-0,03 – 0,49)	0.001
zX5 (medyan, IQR)	2.12 (0.32 – 3.92)	1.10 (-0.92 – 3.92)	0.465
zX20 (medyan, IQR)	-3,99 (-5,88 – -1,73)	-3.36 (-4.16 – -2.16)	0.045
R5-20 (medyan, IQR)	1,02 (0,84 – 1,26)	0,93 (0,81 – 1,15)	<0,001
Fres (medyan, IQR)	27,47 (23,5 – 32,7)	26.2 (23.57 – 31.79)	<0,001
AX (medyan, IQR)	3,84 (1,74 – 5,22)	3.32 (2.24 – 5.25)	<0,001

Kısaltmalar: AX, reaktans alanı; Fres, rezonans frekansı; IQR, çeyrekler arası aralık; n, sayı; R, direnç; X, reaktans; z, z-skoru; Parametrik olmayan eşleştirilmiş örneklerin grup karşılaştırmaları Wilcoxon testi ile yapılmıştır. Anlamlı değer $p<0.05$ olarak kabul edildi.

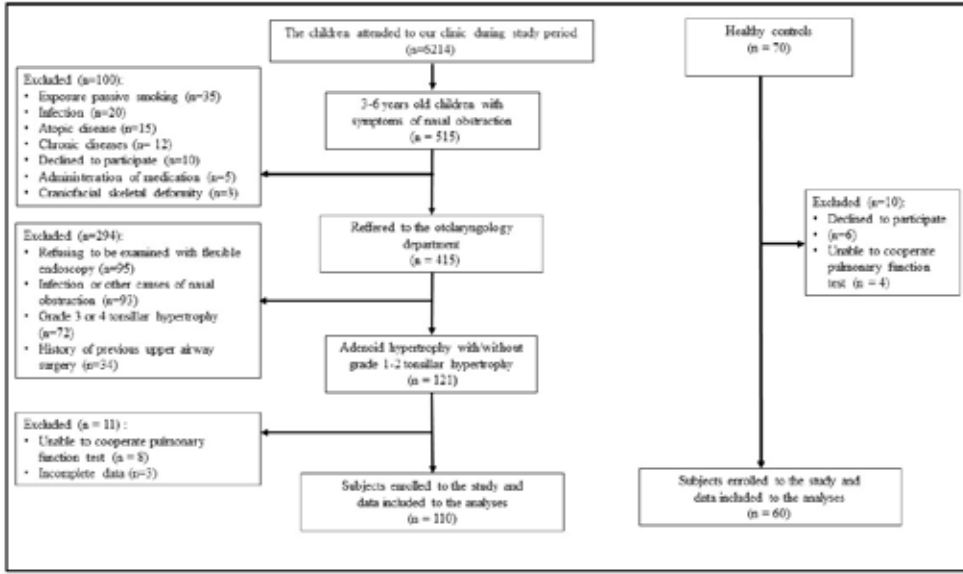
Tablo 4. Adenoid hipertrofisi olan okul öncesi çağıdaki çocuklarda adenoid boyut grupları arasında impuls osilometri parametrelerinin karşılaştırılması

	Evre I (n=12)	Evre II (n=30)	Evre III (n=35)	Evre IV (n=33)	p değeri
zR5 (medyan, IQR)	0.19 (-0.54 – 0.56)	0,28 (0,02 – 1,56)	0,91 (0,19 – 1,77)	1.07 (0.49 – 1.7)	0,009*
zR20 (medyan, IQR)	0.14 (-0.16 – 0.68)	0,06 (-0,53 – 0,51)	0,44 (0,09 – 0,66)	0,38 (-0,03 – 0,78)	0,366
zX5 (medyan, IQR)	1,48 (0,46 – 1,93)	0,64 (-0,96 – 2,08)	2.03 (0 – 4.05)	1,57 (-0,5 – 3,69)	0.519
zX20 (medyan, IQR)	-2.2 (-2.51 – -0.31)	-2.40 (-5.25 – -1.2)	-2,18 (-4,59 – 1,68)	-3.53 (-4.37 – -2.4)	0.026
R5-20 (medyan, IQR)	0,68 (0,57 – 0,79)	0,8 (0,71 – 1,06)	0,9 (0,8 – 1,14)	0,96 (0,83 – 1,1)	0.029
Fres (medyan, IQR)	22.04 (17.06 – 24.71)	24.46 (20.14 – 32.73)	23.55 (22.08 – 27.94)	27.02 (23.03 – 29.56)	0,006*
AX (medyan, IQR)	1.4 (0.43 – 2.17)	3,04 (1,68 – 5,17)	2,25 (1,64 – 4,74)	3.5 (2.18 – 4.43)	0,002*

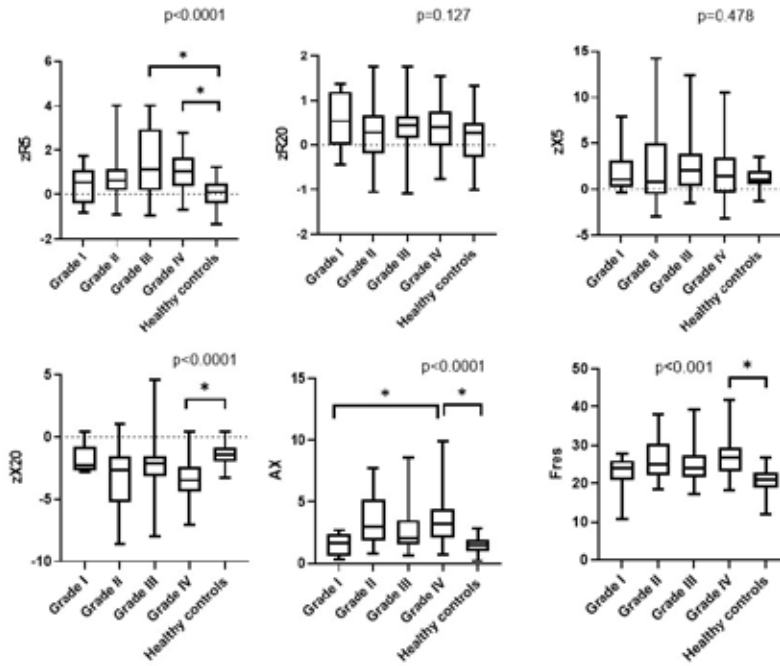
Kısaltmalar: AX, reaktans alanı; Fres, rezonans frekansı; IQR, çeyrekler arası aralık; n, sayı; R, direnç; X, reaktans; z, z-skoru; Parametrik olmayan eşleştirilmiş örneklerin grup karşılaştırmaları Kruskal Wallis testi ile yapılmıştır. Anlamlı değer $p<0.05$ olarak kabul edildi. * Alt grup analizinde, zR5, Fres ve AX parametreleri, evre I olan çocuklarda evre IV olan çocuklara göre daha düşüktü ($p<0,001$)

Şekiller:

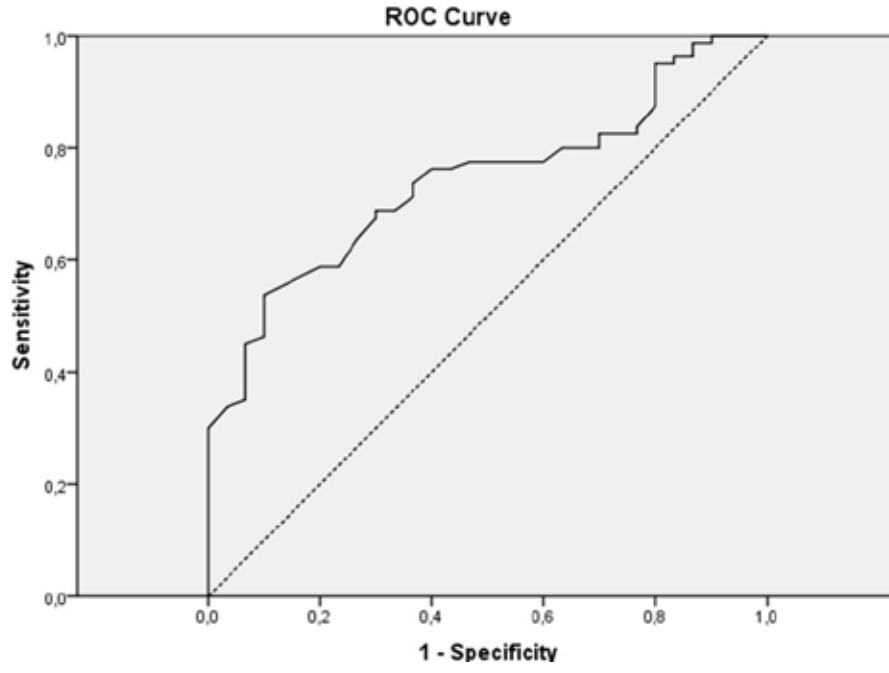
Şekil 1: Çalışmanın akış şeması



Şekil 2: Adenoid hipertrofisi derece I ila IV olan çocuklar ve sağlıklı kontroller arasında impuls osilometri parametrelerinin karşılaştırılması



Şekil 3: Adenoidektomi tahmininde zX20 için ROC eğrisi (AUC) değeri altındaki alan



BESİN ALERJİSİ OLAN ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİ VE TEDAVİ MEMNUNİYETİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Özge Günal¹, Asena Pınar Sefer², Burak Ütük¹, Sevgi Bilgiç Eltan², Melek Yorğun Altunbaş², Royale Babayeve², Safa Barış², Ahmet Oğuzhan Özen², Elif Karakoç Aydın²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Besin alerjileri hasta ve ailesinin hayat kalitesini etkileyen, morbiditeye neden olan, sık görülen hastalıklardandır. Çalışmamızın amacı besin alerjili çocuklarda hastalığa özgü sağlıkla ilişkili hayat kalitesini (HRQL), tedaviye uyumu ve tedavi memnuniyetini değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Besin alerjisi saptanmış 101(K/E:42/59) hastanın demografik ve klinik özelliklerine ek olarak anne (A) ve babalarına (B) HRQL ölçeklerinden Food Allergy Quality of Life Questionnaire Parent Form (FAQLQ-PF) ve Food Allergy Parent Questionnaire (FAPQ) ile tedavi memnuniyet ölçeği (TSQM) ve tedavi uyum (Modifiye Morisky) ölçeği (MMÖ) uygulandı.

Bulgular: Ortanca yaşı 1.6 yıl (0.9-3.6IQR) olan çocuklarda en sık başvuru şikayetleri döküntü (%90.1), kanlı gaita (%17.8) ve mukuslu gaita (%6.9)ydı. Tanıda hastaların %98'ine tanısal eliminasyon, %26.7'sine hastanede oral provakasyon testi (OPT) uygulandı ve sırasıyla %92.9 ve %77.8 pozitiflik saptandı. Eozinofil sayısı 330/mm³(220-610IQR), IgE düzeyi 172kU/L (54-335IQR) idi. Hastaların %89'una yapılan deri prik testinde (DPT) %55 pozitiflik (%78.2 yumurta, %62.4 süt) ve %84'üne yapılan spesifik IgE'de %75 (%90.6 yumurta, %48.4 süt) pozitiflik saptandı. Hastaların %45.5'i monosensitize, %54.5'i multisensitizeydi. Besin alerjileri %61.4 mikst tip, %20.8 IgE ve %17.8 non-IgE aracılı saptandı. Hastaların %11.9'unda anafilaksi vardı. En sık görülen klinik tablolar atopik dermatit (%65.3), akut ürtiker-anjioödem (%42.6), proktokolit (%26.7) idi. Hastaların %50.5'inde besin alerjisi persistanken %36.6'sında kısmi, %12.9'unda tam tolerans izlendi. Yaşam kalitesine yönelik FAQLQ-PF'de duygusal etkide her iki ebeveynin de çocuklarının gıda alerjisinin geçmesini dilediği (A%72.4, B%62.5), gıda kaygısında alerjik gıdayı yeme endişelerinin (A%55.6,B%28.6) en sık olduğu, sosyal kısıtlamaları açısından annelerin en sık %30.3 restoran/tatile gidememe, babaların ise %18.8 yemeklerde çeşit eksikliği olduğunu düşündüğü saptandı. FAPQ'ya göre alerjide kendilerini yetkin hissetmeleri A/B:%92/%93.8 iken çocuğa dair güvenlik endişesi A/B:%55.3/%21.9 olarak bulundu. TSQM'ye göre A/B:%36/%25'i diyetten tamamen memnundu ancak A/B:%49.3/%40.6 oranında diyeti çok zor buluyordu. MMÖ'ye göre A/B:%30.7/%43.8'i diyetin faydalarını bilmiyordu ve kendini iyi hissedince diyetle uyum etkilenmekteydi(A/B:%24/%31.3).

Sonuç: Çalışmamızda; besin alerjilerinin çocukların ve ebeveynlerinin yaşam kalitelerini duygusal, gıda kaygısı, sosyal kısıtlama açılarından etkilediği, ailelerin eliminasyon diyetine uyumda zorlandığı ve memnuniyetin kısmi olduğu bulundu. Ayrıca anne ve babaların aynı sorulara farklı değerlendirmeleri olduğu saptandı. Sonuç olarak besin alerjili çocuklarda klinik izlemde ailenin yaşam kalitesi, tedavi uyumu ve memnuniyeti hem anne hem baba için ayrı ayrı değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, atopik dermatit, besin alerjisi, proktokolit, yaşam kalitesi

Background: Food allergies (FA) are common diseases that affect the quality of life of patients and families which lead to morbidity. The aim of our study was to evaluate disease specific health related quality of life (HRQL), adherence to treatment, and satisfaction with treatment in children with food allergies.

Materials and Methods: In addition to the demographic and clinical characteristics of 101 (F/M: 42/59) patients with food allergy, their mothers (M) and fathers (F) were evaluated with the Food Allergy Quality of Life Questionnaire Parent Form (FAQLQ-PF) and Food Allergy Parent Questionnaire(FAPQ) from the HRQL scales and treatment satisfaction questionnaire (TSQM) and treatment compliance (Modified Morisky)

scale (MMS).

Results: The most common presenting complaints in children with a median age of 1.6 years (0.9-3.6IQR) were rash (90.1%), bloody stool (17.8%), and mucous in stool (6.9%). Diagnostic elimination test was performed in 98% of the patients, and oral provocation test (OPT) was performed in 26.7% of the patients at the diagnosis, and 92.9%, 77.8% were positive, respectively. Patients eosinophil count was 330/mm³ (220-610IQR), and IgE level was 172kU/L (54-335IQR). Skin prick test (SPT) was performed on 89% of the patients which resulted in 55% positivity (78.2% egg, 62.4% milk). Specific IgE was available for 84% of patients which resulted in 75% (90.6% egg, 48.4% milk) positivity. Among our cohort, 45.5% of the patients were monosensitized, 54.5% were multisensitized. Food allergies were found to be mixed type in 61.4%, 20.8% mediated by IgE and 17.8% non-IgE. Anaphylaxis occurred at 11.9% of the patients. The most common clinical manifestations were atopic dermatitis (65.3%), acute urticaria-angioedema (42.6%), and proctocolitis (26.7%). While food allergy was persistent in 50.5% of the patients, partial tolerance was observed in 36.6% and full tolerance in only 12.9%. In the FAQLQ-PF for quality of life, the emotional impact of FA resulted with parents wishing their child's FA to outgrow as M:72.4%, F:62.5%) It was determined regarding the food anxiety as the most common concerns were about eating allergic food (M:55.6%,F:28.6%), whereas the mothers noted being unable to go to restaurants/holidays with 30.3%, and the fathers considering the lack of variety of meals in terms of social restrictions as 18.8%. According to the FAPQ, parents felt competent with FA as follows M/F: 92%/93.8%, whereas safety concern for the child was found as M/F: 55.3%/21.9%. According to TSQM, parents; M/F: 36%/25% were completely satisfied with the diet, on the other hand 49.3%/40.6%; M/F; respectively found the diet very difficult. According to MMS, M/F: 30.7%/43.8% did not know the benefits of diet and when they felt better, adherence to diet was affected (M/F: 24%/31.3%).

Conclusion: In our study; it was found that food allergies affected the quality of life of children and their parents in terms of emotional, food anxiety, and social restriction concerns, in addition to difficulty in adapting to the elimination diet, and partial satisfaction of parents. Furthermore, it was found that mothers and fathers did not have similar replies for the same questions. As a result, the quality of life, treatment compliance and satisfaction of the family should be evaluated separately for both parents in the clinical follow-up of children with food allergies.

Keywords: anaphylaxis, atopic dermatitis, food allergy, proctocolitis, quality of life

Amaç: Besin alerjisi hasta ve ailesinin hayat kalitesini etkileyen, ciddi mortalite ve morbiditeye neden olan, sık görülen hastalıklardandır.¹ Besin alerjisi %8 den fazla çocuğu etkiler.² Her türlü besin alerjiye neden olabilir; en sık süt, yumurta, buğday, soya, yer fıstığı, kuruyemişler, balık ve deniz ürünleri ile reaksiyon görülmektedir.³ Besin alerjisi IgE aracılı, IgE aracılı olmayan(non-IgE) veya mikst(karma) tip olabilir.⁴ Alerjilerin yönetimi, alerjenlerden sıkı bir şekilde kaçınmaya ve acil durumlara hazırlıklı olmaya bağlıdır. Alerji yönetiminin gereklilikleri ve çocuğun güvenliği ile ilişkili endişeler ebeveynleri duygusal sıkıntı geliştirme ve başa çıkmada zorluk riskine sokabilir. Besin alerjisi gelişmiş ülkelerde sıklığı giderek artan ve hayat kalitesine **önemli** etkisi olan bir durum olarak kabul edilmektedir.⁵ Ayrıca kronik hastalıkların uzun süreli izleminde yetersiz uyum ilaçların hastalara sağlayabileceği faydanın elde edilememesinin en sık nedenidir. Ancak **ülkemizden** besin alerjisi tanılı çocuklarda hayat kalitesi, tedavi uyum ve memnuniyetini değerlendiren çalışmalar yetersiz sayıdadır. Çalışmamızın amacı besin alerjili çocuklarda hastalığa özgü sağlıkla ilişkili hayat kalitesini (HRQL), tedaviye uyumu ve tedavi memnuniyetini değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Besin alerjisi saptanmış 101 (K/E:42/59) hastanın demografik ve klinik özellikleri bir anketle değerlendirildi. Buna ek olarak anne (A) ve babalarına (B) sağlık ilişkili yaşam kalitesi (HRQL) ölçeklerinden besin alerjisine özgün olan iki anket; Food Allergy Quality of Life Questionnaire Parent Form (FAQLQ-PF) ve Food Allergy Parent Questionnaire (FAPQ) ile birlikte tedavi memnuniyet ölçeği (TSQM) ve tedavi uyum (Modifiye Morisky) ölçeği (MMÖ) uygulandı.

Ailelerin çocuğun bakış açısına göre çocuğun sağlık ilişkili hayat kalitesini değerlendirdiği besin alerjisine spesifik bir ölçek olarak FAQLQ-PF ölçeği; 0-12 yaş arası çocukların ailelerine uygulanan ve besin alerjisi

mevcut çocukların hayat kalitesinin değerlendirildiği bir ankettir.⁶ FAQLQ ölçeğinin 8-12 yaş besin alerjisi mevcut çocuklarda, çocuğun kendisine sorulan sorularla değerlendirilmek üzere geliştirilen bir versiyonu olan FAQLQ-CF; besin alerjisi mevcut çocuklarda ilk kendi kendine uygulanan hastalığa **özgün** yaşam kalitesi anketidir.⁷ Ebeveynlerin çocukların gıda alerjisine uyumunu ve bu durumla başa çıkma becerilerini değerlendirmek için ise FAPQ anketi kullanılmıştır. Bu şekilde ailelerin anksiyete, aile desteği düzeyi ve başa çıkma becerileri değerlendirilmiştir.²

İlaç tedavisi için kullanılan tedavi memnuniyet anketinde (TSQM), sorular eliminasyon diyetine yönelik modifiye edilerek bireysel tedavi memnuniyeti için kullanılmıştır ve yüksek puanlar daha fazla memnuniyeti gösterir.⁸

Modifiye Morisky Ölçeği kronik hastalıklarda ilaç uyumu için kullanılagelen bir ankettir ve esin kaynağı alınarak soruları eliminasyon diyetine uyum şeklinde Türkçeleştirilerek kullanıldı.⁹

Veriler Xls (Microsoft Office) programında kayıt edildi ve istatistiksel analizler SPSS programı ile yapıldı.

Bulgular: Ortanca yaşı 1.6 yıl (0.9-3.6IQR) olan çocuklarda en sık başvuru şikayetleri döküntü (%90.1), kanlı gaita (%17.8) ve mukuslu gaita (%6.9)ydı. Tanıda hastaların %98'ine tanısal eliminasyon, %26.7'sine hastanede oral provakasyon testi (OPT) uygulandı ve sırasıyla %92.9 ve %77.8 pozitiflik saptandı. Eozinofil sayısı 330/mm³ (220-610IQR), IgE düzeyi 172kU/L (54-335IQR) idi. Hastaların %89'una yapılan deri prik testinde (DPT) %55 pozitiflik (%78.2 yumurta, %62.4 süt) ve %84'üne yapılan spesifik IgE'de %75 (%90.6 yumurta, %48.4 süt) pozitiflik saptandı. Hastaların %45.5'i monosensitize, %54.5'i multisensitizeydi. Besin alerjileri %61.4 mikst tip, %20.8 IgE ve %17.8 non-IgE aracılı saptandı. Hastaların %11.9'unda anafilaksi öyküsü vardı. En sık görülen klinik tablolar sırasıyla atopik dermatit (%65.3), akut ürtiker-anjioödem (%42.6), proktokolit(%26.7) idi. Hastaların %50.5'inde besin alerjisi persistanken %36.6'sında kısmi, %12.9'unda tam tolerans izlendi. Yaşam kalitesine yönelik FAQLQ-PF'de duygusal etkide her iki ebeveynin de çocuklarının gıda alerjisinin geçmesini dilediği (A:%72.4, B:%62.5), gıda kaygısında alerjik gıdayı yeme endişelerinin (A:%55.6, B:%28.6) en sık olduğu, sosyal kısıtlamaları açısından annelerin en sık %30.3 restoran/tatile gide-meme, babaların ise %18.8 yemeklerde çeşit eksikliği olduğunu düşündüğü saptandı. FAPQ'ya göre alerjide kendilerini yetkin hissetmeleri A/B: %92/%93.8 iken çocuğa dair güvenlik endişesi A/B: %55.3/%21.9 olarak bulundu. TSQM'ye göre A/B: %36/%25'i diyetten tamamen memnundu ancak A/B: %49.3/%40.6 oranında diyeti çok zor buluyordu. MMÖ'ye göre A/B: %30.7/%43.8'i diyetin faydalarını bilmiyordu ve kendini iyi hissedince diyetle uyum olumsuz yönde etkilenmekteydi (A/B: %24/%31.3).

Sonuç: Çalışmamızda; besin alerjilerinin çocukların ve ebeveynlerinin yaşam kalitelerini duygusal, gıda kaygısı, sosyal kısıtlama açılarından etkilediği, ailelerin eliminasyon diyetine uyumda zorlandığı ve memnuniyetin kısmi olduğu bulundu. Ayrıca anne ve babaların aynı sorulara farklı değerlendirmeleri ve cevapları olduğu saptandı. Sonuç olarak besin alerjili çocukların klinik takibinde mutlaka besin alerjili çocuğa ek olarak anne ve baba dahil tüm ailenin yaşam kalitesi, tedavi uyum ve memnuniyeti izlemin bir parçası olarak değerlendirilmelidir.

Referanslar:

1. Besin Alerjisi Türk Ulusal Rehberi, 2017
2. Jennifer S. LeBovidge et. al., *Development of a preliminary questionnaire to assess parental response to children's food allergies*, Ann Allergy Astma Immunol.,2006;96:472-477
3. Allen JK, Koplin JJ. *The epidemiology of IgE-mediated food allergy and anaphylaxis*. Immunol Allergy Clin N Am 2012;32:35-50.
4. Sicherer SH, Sampson HA. *Food allergy*. J Allergy Clin Immunol 2010;125: S116-25.
5. Dario Antolin-Amerigo et. al. , *Quality of life in patients with food allergy*, Clin Mol Allergy(2016) 14:4
6. A. DunnGalvin et. al. , *Food allergy QoL questionnaire for children aged 0-12 years: content, construct, and cross-cultural validity*, Clinical and Experimental Allergy,2008; 38,977-986
7. B.M.J. Flokstra-de Blok et. al., *Development and validation of a self administered Food Allergy Quality of Life Questionnaire for children*, Clinical and Experimental Allergy, 2008; 39, 127-137

8. Pierre de Flon, et. al., *Improved treatment satisfaction after switching therapy to rituximab in relapsing-remitting MS*, Multiple Sclerosis Journal, 2016; 1-9
9. Bekir Vural et. al, *Modifiye Morisky Ölçeğinin Türkçe Geçerlilik Güvenilirlik Çalışması*, Turkish Family Physician, 2012, cilt:3 sayı:4

ASTIM ATAĞI İLE YATAN ÇOCUKLARDA RİSK FAKTÖRLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ezgi Çay¹, Dilek Özcan², Ahmet Sezer², Veysel Karakulak², Derya Ufuk Altıntaş²

^{1:} Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

^{2:} Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Adana

Deneyim ve Hedefler: Astımlı hastalarda akut olarak nefes darlığı, öksürük, hırıltı, göğüste baskı hissinin ortaya çıkması atak olarak değerlendirilir. Bu çalışmada astım atağı ile takip edilen hastaların risk faktörlerini belirlemeyi ve bu risk faktörlerinin atakların şiddetini nasıl etkilediğini tespit etmeyi amaçladık.

Metotlar: 2017-2021 yılları arasında ÇÜTF Balcalı Hastanesi Çocuk Acil Servisi ve Çocuk Alerji Kliniğinde astım atağı ile takip edilen çocuklar çalışmaya alındı. Atak şiddeti Global Initiative for Asthma (GINA) kriterlerine göre sınıflandırıldı. Hafif /orta , ağır ve yaşamı tehdit edici ataklara neden olabilecek risk faktörleri istatistiksel değerlendirme ile karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Hastaların 47 'si hafif / orta atak ile 9 'u ağır / yaşamı tehdit edici atak ile başvurdu. Hastaların 32 'si erkek , 24 'ü kızdı. Yaş ortalaması 91 ay idi. Hastaların %32.1 ' inin başvuru yaşı 5 yaş altında (okul öncesi dönem) , %67.9 'unun 6 – 18 yaşları (okul çocuğu dönemi) arasında idi. Atak ile başvuran hastaların %82.1 'i şehirde, %17.9 'u kırsal kesimde yaşıyordu. Atak ile başvuru %50 oranında kış mevsiminde idi (Tablo 1).

Yaş, cinsiyet, okul öncesi dönemde veya okul çocuğu döneminde olma, başvuru zamanındaki mevsim, aile öyküsü, yaşanan yer değerlendirildiğinde hafif /orta atak ve ağır / yaşamı tehdit edici atak arasında anlamlı bir fark saptanmadı. Laboratuvar parametreleri karşılaştırıldığında gruplar arasında total beyaz küre (WBC), lenfosit ve nötrofil sayıları, total IgE düzeyi, eozinofili varlığı ve deri prick testi pozitifliği açısından anlamlı bir fark yoktu. Spirometrik ölçümlerden PEF, FEV1 ve FEV1/FVC ölçümleri ağır atak ile başvuran hastalarda anlamlı olarak daha düşüktü. Atak ile yatan çocuklarda % 62.5 oranında atağı tetikleyici enfeksiyon vardı. Ancak hafif /orta ve ağır astım atağı grupları arasında atağı tetikleyici enfeksiyon oranında anlamlı bir fark saptanmadı. Bir yıl içerisinde geçirilen atak sayısı ağır atak ile yatan çocuklarda anlamlı olarak daha yüksek saptandı. Tedaviye uyumsuzluk oranı ağır atak ile yatan çocuklarda anlamlı olarak daha yüksek saptandı (Tablo 2).

Tablo 1.

	n=56
Yaş(ay)	101.9±53.3 91.0(4.0-216.0)
Okul öncesi dönem	18 (32.1)
Okul çocuğu dönemi	38(67.9)
Cinsiyet, n(%)	
Erkek	32(57.1)
Kadın	24(42.9)
Ay, n(%)	
Ağustos	3(5.4)
Aralık	3(5.4)
Ekim	3(5.4)
Eylül	5(8.9)
Haziran	1(1.8)
Kasım	12(21.4)
Mart	6(10.7)
Mayıs	5(8.9)
Nisan	3(5.4)
Ocak	5(8.9)
Subat	1(1.8)
Şubat	7(12.5)
Temmuz	2(3.6)
Mevsim, n(%)	
İlkbahar	14(25)
Yaz	6(10.7)
Sonbahar	8(14.3)
Kış	28(50)
Atak şiddeti, n(%)	
Hafif / Orta	47(83.9)
Ağır	9(16.1)
Yasanılan yer, n(%)	
Köy	10(17.9)
Şehir	46(82.1)
Tetikleyici, n(%)	
Yok	18(32.1)
Var	35(62.5)
Bilinmiyor	3(5.4)
Deri prik, n(%)	
Negatif	17(30.4)
Pozitif	29(51.8)
Bilinmiyor	10(17.9)
Aile öyküsü, n(%)	
Yok	30(53.5)
Var	24(42.8)
Bilinmiyor	2(3.7)

Tablo 2.

	Atak Şiddeti		P
	Hafif+Orta (n=47)	Ağır (n=9)	
Yaş(ay)	107.6±54.6	72.2±34.6	0.068
Okul öncesi dönem	13(27.6)	5(55.5)	0.718
Okul çocuğu dönemi	34(72.4)	4(44.5)	
Cinsiyet, n(%)			
Erkek	26(55.3)	6(66.7)	0.718
Kadın	21(44.7)	3(33.3)	
Mevsim, n(%)			
İlkbahar	11(23.4)	3(33.3)	0.311
Yaz	6(12.8)	0(0.0)	
Sonbahar	8(17.0)	0(0.0)	
Kış	22(46.8)	6(66.7)	
Var	27(57.4)	5(55.6)	
Yasanılan yer, n(%)			
Köy	9(19.1)	1(11.1)	>0.999
Şehir	38(80.9)	8(88.9)	
Tetikleyici, n(%)			
Yok	15(34.1)	3(33.3)	>0.999
Var	29(65.9)	6(66.7)	
Deri prick, n(%)			
Negative	12(31.6)	5(62.5)	0.125
Pozitif	26(68.4)	3(37.5)	
Aile Öyküsü, n(%)			
Yok	22(59.4)	8(47)	>0.999
Var	15(40.6)	9(53)	
Eozinofili			
Yok	15 (37.5)	4(45)	0.720
Var	25(62.5)	5(55)	
WBC	8500.0(4900.0-19900.0)	9900.0(4000.0-15000.0)	0.807
ANS	4700.0(1200.0-17400.0)	6400.0(900.0-13000.0)	0.765
ALS	2700.0(500.0-5800.0)	2400.0(800.0-3700.0)	0.109
FEV	90.2±19.9	62.9±15.1	0.001
PEF	86±9	63±7	<0.001
Fev1/FVC	115.0(92.0-117.0)	8.0(69.0-95.0)	<0.001
IgE	314.5(11.6-5080.0)	201.0(5.0-500.0)	0.485
Atak sayısı	1.0(1.0-3.0)	3.0(2.0-5.0)	<0.001
Tedavi uyum, n(%)			
Yok	10(23.8)	8(88.9)	<0.001
Var	32(76.2)	1(11.1)	

Kararlar: Astım ile takipli hastalarda spirometrik ölçümlerde PEF, FEV1, FEV1/FVC düşüklüğü atak şiddetini öngörmekte kullanılabilir. Tedaviye uyumsuzluk ve son bir yılda geçirilen atak sayısının fazla olması atak şiddetini belirlemede en önemli risk faktörlerindendir.

Atopinin astıma sebep olabileceğine ilişkin çalışmalar mevcuttur (1). Ancak astım atağı ya da astım atak şiddeti ile ilişkisine yönelik çalışmalar kısıtlıdır. Bizim çalışma grubumuzdaki çocuklarda atopi varlığı ile atak şiddeti arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Astım gelişmesinde şehirde yaşamayan kırsal alanda yaşamaya göre riski artırdığına yönelik çalışmalar vardır fakat astım atağı ile ilişkisi bilinmemektedir (2). Çalışmamızda astım atak ile başvuran çocukların % 82.1 ' i şehirde yaşamakta idi. Ancak şehir ya da kırsal alanda yaşamayan atak şiddetine etkisi yoktu.

Bakteriyel patojenlerin okul öncesi çocuklarda akut hırıltı atakları ile virüsler kadar ilişkili olması muhtemeldir ve her iki enfeksiyon türü de birbirinden bağımsız olarak ortaya çıkabilir. Bununla birlikte, okul çağındaki çocuklarda akut ataklar sırasında bakteriyel enfeksiyonun rolü belirsizdir (3). Çalışma grubumuzdaki atağı tetikleyici enfeksiyonu olan çocukların %63.2 'sinde viral , %36.8'inde bakteriyel enfeksiyon vardı. Atak sırasındaki bakteriyel enfeksiyonların %85.7'si de okul öncesi dönemdeki çocuklarda saptandı.

Astımın genetik bir hastalık olduğu ile ilgili yapılan çalışmalarda anne , babadan birinin astımlı olması durumunda çocukta astım görülme riski %25 iken anne ve babanın her ikisinin de astımlı olması durumunda bu risk %50'ye yükseldiği belirlenmiştir (4). Bizim çalışmamızdaki çocukların %42'sinde aile öyküsü vardı, ancak aile öyküsünün atak şiddetine etkisi ile ilgili fark saptanmadı.

Çocuklukta geçirilen astım atakları yüksek ölüm riskinin yanında ilerleyen dönemde solunum yollarının gelişiminde olumsuz etki edebilir (5). Bu nedenle ; astım ile takip edilen çocuklarda atağa neden olabilecek risk faktörlerini bilip , önlemlerin alınması astım atağının gelişmesini önleyebilir. Bu çalışma ile çocukluk çağındaki astım atağına neden olabilecek risk fakörlerini belirleyip bu konu ile ilgili yapılan araştırmalara katkıda bulunmayı hedefledik.

Kaynaklar

1. Amat F, Soria A, Tallon P, Bourgoïn-Heck M, Lambert N, Deschildre A, Just J. New insights into the phenotypes of atopic dermatitis linked with allergies and asthma in children: An overview. *Clin Exp Allergy*. 2018Aug;48(8):919-934
2. Genuneit J. Exposure to farming environments in childhood and asthma and wheeze in rural populations: a systematic review with meta-analysis. *Pediatr Allergy Immunol*. 2012;23:509–18
3. Bisgaard H, Hermansen MN, Bonnelykke K, et al. Association of bacteria and viruses with wheezy episodes in young children: prospective birth cohort study. *BMJ* 2010; 341:c4978.
4. Thomsen SF. Genetics of asthma: an introduction for the clinician. *Eur Clin Respir J*. 2015;16;2
5. O'Byrne PM, Pedersen S, Lamm CJ, Tan WC, Busse WW. Severe exacerbations and decline in lung function in asthma. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179:19–24

COVID-19 pnömonisi ile inflamatuvar ve koagülasyon belirteçleri arasında ilişkinin değerlendirilmesi

Damla Geçkalan Soysal¹, Rahmi Özdemir², Zülal Yılmaz¹, Onur Sivas¹, Yasin Yılmaz¹, Cemile Hilal Çelik¹

¹Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.

²Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.,Çocuk Kardiyolojisi

Amaç: COVID-19 hastalarında yetişkinlerde sık görülen inflamatuvar ve pıhtılaşma parametreleri gibi klinik semptomlar arasındaki ilişki, çocuklarda hala belirsizdir. Bu çalışmanın amacı, COVID-19 pediatrik hastalarda inflamasyon, pıhtılaşma ve kan parametrelerinin düzeyleri ile pnömoni ilişkisini araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi pandemi servisine 11.03.2020-11.03.2021 tarihleri arasında başvuran 131 çocuk (0-18 yaş) hasta retrospektif olarak bu çalışmaya dahil edildi. Tüm hastaların yaşı, cinsiyeti, yatış gün sayısı, solunum semptomları, laboratuvar parametreleri (Beyaz Kan Hücresi (WBC), Nötrofil %, Lenfosit %, Trombosit, Fibrinojen, D-dimer, CRP, Troponin-I), Toraks bilgisayarlı tomografisi (BT)), polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) sonuçları kaydedildi. Hastalar PCR ve BT sonuçlarına göre 4 kategoriye ayrıldı. Hastalar pnömoni ve pnömoni dışı klinik olmak üzere iki grupta incelendi.

Bulgular: Cinsiyet dağılımı 60 (%53) kadın, 53 (%47) erkekti. Ortanca yaş 11.4 yıl ve hastanede yatış süresi 4.3 gündü. Alt grup 1'de 4 arasında yaş açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark vardı ($p < 0,001$). Alt grup laboratuvar değerleri, alt grup 1 ve 4 arasında değerlendirildi; WBC ve troponin-I değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu (sırasıyla $p = 0,006$, $p = 0,003$). Ayrıca COVID-19 pnömonisi olan ve pnömonisi olmayan hastalarda yatış süresi, yaş, WBC ve troponin değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark vardı (sırasıyla $p < 0,001$, $p = 0,008$, $p = 0,048$ ve $p = 0,003$). Pnömonili hastalarda ortalama yaş, hastanede kalış süresi ve troponin düzeyleri daha yüksekti. Ayrıca adolesan yaş grubunda pnömoni daha fazla saptandı ve bu hastaların hastanede kalış sürelerinin daha uzun olduğu analiz edildi. Çalışmamızda fibrinojen ve D-dimer yüksekliği istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (sırasıyla $p=0.07$, $p=0.29$). COVID-19 pnömonisi olan çocuklarda pıhtılaşma ve inflamatuvar parametreler arasında istatistiksel bir fark yoktu. Kardiyak komplikasyon veya tromboz gözlenmedi.

Sonuç: Pıhtılaşma parametreleri arasında alt gruplarda anlamlı farklılık yoktu, pnömoninin koagülopati riskini artırmadığını düşünüldü. Ayrıca COVID-19 pnömonisi olan hastalarda troponin değerlerinin daha yüksek olması nedeniyle bu hastalarda detaylı bir kardiyak değerlendirme yapılması gerektiğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Pnömoni, D-dimer, troponin, inflamasyon

Pediatric Asistanlarının Kan Kültürü Alma Konusundaki Bilgi Düzeyleri

Elif Güdeloğlu¹, Nursel Atay Ünal¹, Nursel Kara Ulu¹, Volkan Medeni², Tuğba Bedir Demirdağ¹, Meltem Polat¹, Anıl Tapısız¹, Hasan Tezer¹

¹1- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

²2- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı ABD

Amaç: Kan kültürü, sepsisemi tanısında yaygın kullanılan bir tetkiktir. Ancak uygulama pratiğindeki hatalar kan kültür sonuçlarında yanlış pozitif (kontaminasyon) ve negatif sonuçlara neden olabilir. Bu durum kan almanın özellikle güç olduğu pediatrik yaş grubunda tekrar kan alma gereksinimi, artmış laboratuvar maliyeti, gereksiz antibiyotik kullanımıyla ilişkilidir. Bu çalışmanın amacı pediatri asistanlarının kan kültürü alma konusundaki bilgi düzeyini ölçmektir.

Yöntem ve Gereç: Güncel rehberler ve literatür doğrultusunda hazırlanmış olan anketimiz 24 sorudan oluşuyordu. 24 tam yanıt veren 100 puan almış şekilde hesaplandı. Anket kan kültürü alma endikasyonu, uygulama pratiği, kontaminasyon-cilt antisepsisi ve kültür sonuçlarını yorumlama gibi bilgi düzeyini ölçen 4 farklı alt bölümden oluşturuldu. Ayrıca asistanların demografik verileri kaydedildi. Veri analizi Spss 22.0 istatistik paket programı kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya 107 pediatri asistanı katıldı. 21'i erkekti (%19.6). Birinci yıl asistanlarında kan kültürü alma oranı en fazla (%65) iken bu oran üçüncü yıl asistanlarında en azdı (%17.9). Haftalık kan kültürü alma sayısı ile asistanlık süresi arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0.05$). Anket sonucunda asistan başına düşen ortalama puan 62.7 (min-max 33.3-87.5) idi. Kan kültürü alma endikasyonu için ortalama puan 78.5, uygulama pratiği için 61.3, kontaminasyon-cilt antisepsisi için 60.7, kültür sonuçlarını yorumlama için ise 54.7 idi. Asistanlıkta geçirilen süre ile bilgi düzeyi arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p > 0.05$). İkinci yıl asistanları en düşük ortalama puanı (60 puan) alırken, en yüksek puanı (65 puan) üçüncü yıl asistanları aldı. Tüm sorulara doğru yanıt veren asistan sayısı kan kültürü alma endikasyonu için 47 iken, kültür sonuçlarını yorumlama için 34, uygulama pratiği için 1'di. Kontaminasyon-antisepsi için tüm soruları doğru yanıtlayan asistan yoktu. Ayrıca en az doğru cevaplanan soruların büyük kısmının bu bölümden olması dikkat çekiciydi. Öncesinde kan kültürü alma pratiğine yönelik eğitim alan asistan sayısı 32 (%29.9) idi.

Sonuç: Asistanlığın başlangıcındaki oryantasyon programına kan kültürü alma pratiğine yönelik eğitimlerin eklenmesi ve tekrarlanarak sürdürülmesi asistanların bilgi düzeyini artırma konusuna katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Kan kültürü, pediatri asistanı, kontaminasyon, antisepsi

ÇOCUKLARDA HEPATİT A AŞISININ İMMÜNİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Beyza İrem Gök¹, Ümmühan Çay², Filiz Kibar³, Derya Alabaz²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Enfeksiyon kaynaklı hepatitlerin en sık nedeni viral hepatitlerdir. En sık viral hepatit nedeni ise Hepatit A virüsüdür (HAV). Hepatit A aşısı sonrası yüksek oranda koruyucu antikor (HAV IgG) gelişimi vardır. Ancak antikor yanıtı her zaman yeterince olmamakta ve zamanla azalabilmektedir. Bu çalışmada çocukluk çağında HAV IgG pozitiflik oranı, yaşla nasıl değiştiği ve aşılanmanın hepatit A immünitesi üzerine etkisini araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Temmuz 2020- Aralık 2021 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesine başvuran ve herhangi bir nedenle HAV IgG bakılan 25 ay-18 yaş arası çocuklar dahil edildi. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi ve ulusal aşı bilgi sisteminden aşı bilgilerine ulaşıldı.

Bulgular: Çalışmaya 1427 hasta alındı. Hastaların 768'i erkek(%54.1), 652'si kadın(%45,9) olup, yaşları ortalama 117,7±58,8 ay idi. Hastaların %36.5 aşıllı değil (2013 öncesi doğanlar) iken, %7'si tek doz, %55.6'si 2 doz aşıllı idi. Tüm hastalarda HAV IgG pozitiflik oranı %66.5 idi. Aşısızlarda antikor pozitifliği %23.5(p<0,001), tek doz aşı yaptıranlarda %3.7, iki doz aşı yaptıranlarda ise %72.8 (p<0,001) idi. Aşı doz sayısı ile antikor sonucu arasında ise negatif yönlü zayıf bir korelasyon olduğu saptandı (p<0,05). Hasta gruplarında 4-6 yaş (p<0,001) ve 6-8 yaş arasında (p<0,001) olanlarda HAV IgG pozitiflik oranı daha yüksek bulundu (p<0,05). Antikor sonucu 2-4 yaş arasındaki (p<0,001) ile 8 yaş ve üzerinde (p<0,001) olanlarda daha düşük olduğu gözlemlendi (p<0,05). Antikor düzeyi pozitifliği ile cinsiyet değişkeni arasında anlamlı bir farklılık tespit edilemedi (p>0,05).

Sonuç: Hepatit A aşısı, hem klinik hepatitin oluşmasını hem de yayılımını önlemede etkisi yüksek bir aşıdır. Bu çalışmada 8 yaşından büyüklerde antikor pozitiflik oranı daha düşüktü, bu hem aşılama oranının daha az olmasına hem de aşılanmanın üzerinden zaman geçmesine bağlandı. Sonuç olarak, Hepatit A aşısı genişletilmiş bağışıklama programına alındıktan sonra hepatit A antikor seviyeleri önemli ölçüde arttı. Ancak adolesan ve genç erişkinler hala risk altındadır. Bu nedenle bu yaş grupları herhangi nedenle sağlık kuruluşuna başvurduğunda HAV aşılama yönünden değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Antikor, aşı, hepatit A, çocuk

Çocukluk Başlangıçlı FMF Hastalarında Kolşisin Tedavisi Altında SARS-COV-2 Enfeksiyonunun Klinik Seyri

Önder Kılıçaslan¹, Adem Karbuz¹, Didem Kızmaz İşançlı¹, Gülay Çamlıca², Mehmet Ali Sungur³, Hasan Dursun⁴

¹Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği

²Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ve Tıp Bilişimi Anabilim Dalı

⁴Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

Amaç: COVID-19 tedavisine yönelik klinik denemeler devam etmektedir. Kolşisin, FMF dahil olmak üzere otoimmün hastalıklar için kullanılan anti-inflamatuar bir ajandır. COVID-19 üzerindeki etkisini değerlendirmek için FMF tanılı olup hâlihazırda kolşisin kullanan hastaları araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya tanıları genetik olarak doğrulanan 2-18 yaş arası 241 hasta alındı. Ek hastalığı olan, ek tıbbi tedavi gören ve bir aydan kısa süre kolşisin alan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Yeni varyant tür bulaşlarını önlemek amacıyla, uluslararası seyahat geçmişi olan veya yakın zamanda yurt dışında bulunan biriyle teması olan bireyler çalışmadan çıkarıldı. Hastaların temas geçmişlerini, kliniklerini araştırarak anket hazırlandı. Hastane veri tabanından tıbbi kayıt geçmişi, tedavi ve ilaç geçmişleri alındı.

Bulgular: FMF tanılı 241 hastadan 70 hasta çeşitli nedenlerle çalışma dışı bırakıldı. Hastaların 99'u erkek (%57.9), ortalama yaşları 12 (2-18) idi. Hastalar ortalama 58 aydır (1-180) kolşisin kullanmaktaydılar. Sadece 15 hastaya COVID-19 tanısı kondu ve hepsinin hafif semptomları vardı. Hastaların hiçbirinde hastaneye yatış veya antiviral tedavi gerekmedi. Hastaların 56'sı (%32,7) COVID-19 tanılı hastalarla temas ettiğini bildirdi. COVID-19 tanısı konan hastaların 10'unda ev içi temas, 5'in de ev dışı temas vardı. Ev içi temas, kontaminasyon açısından yüksek riskliydi ($p<0,001$). Ev içi kişi sayısı ile SARS-CoV-2 bulaş durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmadı ($p=0,310$). Hastaların temas ettikleri COVID-19 vaka sayılarını değerlendirdiğimizde; 32 hasta (%18,7) tek, 19 hasta (%11,1) iki ve 5 hasta (%2,9) üç veya daha fazla vakayla temas etti. Temas edilen kişi sayısı ile hastaların enfekte olma durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p=0,660$). Kolşisin dozuna göre COVID-19 semptomlarının varlığı, gruplar (0.5mg/gün, 1mg/gün, 1.5 mg/gün) arasında anlamlı farklılık göstermedi. Tüm gruplarda ishal, boğaz ağrısı, kulak ağrısı, nefes darlığı, taşikardi, bradikardi, hışırtı, ses kısıklığı, balgam, gözlerde sulanma, mukozit, döküntü şikayetleri ile hastane yatışı görülmedi.

Sonuç: Gözlemlerimiz kolşisin tedavisi altındaki FMF hastalarının şiddetli seyir için yüksek risk altında olmadığını göstermektedir. Kolşisinin faydalarını netleştirmek için ileriye dönük klinik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: çocuklar, kolşisin, COVID-19, FMF

Çocuk Yoğun Bakımda Kateter İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonları ve Etkenleri: Tek Merkez Deneyimi

Sinem Atik¹, Semra Bayturan², Neslihan Zengin³

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Manisa

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, Manisa

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, Manisa

Amaç: Santral venöz kateterler (SVK), intravenöz sıvı desteği, vazoaktif ilaç uygulamaları, parenteral nutrisyon, hemodinamik monitorizasyon gibi endikasyonlarla güvenli damar yolu erişimi sağlaması nedeniyle kritik hasta bakımında önemli avantajlar sağlar. Kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonları (KİKDE) bu hastalarda önemli bir komplikasyondur. KİKDE sıklığının her merkez tarafından belirlenmesi, alınabilecek önlemler, hastaların yatış süresinin kısaltılması ve sağlık harcamalarının azaltılması açısından önemlidir. Her yoğun bakımda saptanan enfeksiyonu etkenleri, direnç profilleri de doğru antimikrobiyal tedavi seçimi açısından önemlidir. Bu çalışmayla Manisa Celal Bayar Üniversitesi çocuk yoğun bakım ünitesinde KİKDE sıklığı, etken mikroorganizmalar ve mikroorganizmaların direnç durumlarının araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Araştırmaya Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde Eylül 2017-Aralık 2021 tarihleri arasında yatmış, 0-18 yaş arası, SVK yerleştirilen hastalar alındı. Santral venöz kateter yerleştirildikten sonra 48 saat içinde eksitus olan veya taburcu olan hastalar ve verileri eksik olan hastalar çalışmadan çıkarıldı. Hastaların geriye dönük olarak demografik verileri (yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı, boy, ÇYBÜ yatış tanısı, kronik hastalık, cerrahi), SVK yerleştirme endikasyonu, yerleştirilen SVK özellikleri (SVK yerleştirme bölgesi, lümen sayısı, materyali, çeşidi), SVK kalış süresi, SVK çekilme durumu, SVK komplikasyonları, KİKDE gelişimine yönelik risk faktörleri (malnütrisyon, total parenteral nutrisyon (TPN) alma, invaziv enstrüman varlığı, immunsupresyon durumu vb.) kaydedildi. Çoklu ilaç uygulaması, inotrop kullanımı, renal replasman tedavileri (hemodiyaliz ve sürekli venovenöz hemodiyafiltrasyon), plazma değişimi, SVK implantasyonunun (ÇYBÜ veya ameliyathane) yeri kaydedildi.

Tüm hastalar için Pediatrik Mortalite Riski (PRISM) skoru kabulün 24. saatinde hesaplandı.

Santral venöz kateter günleri ve KİKDE hızı 1000 SVK günü olarak belirlendi. Santral venöz kateterin çıkarılmasının nedeni (gereksinim kalmaması, KİKDE, disfonksiyon veya hasta ölümü) kaydedildi. Yoğun bakım ünitesinde kalış süresi, mortalite oranı belirlendi.

Demografik veriler, klinik bulgular, perifer ve SVK kan kültürü örneklerinde üreme durumu ve etkenler kaydedildi. Hastalar kontaminasyon, kolonizasyon ve KİKDE şeklinde gruplandırıldı.

Santral venöz kateter ilişkili enfeksiyonları tanımlamak için Amerika enfeksiyon hastalıkları derneği (IDSA) 2009 rehberi kullanıldı. Kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonu; bakteriyemi veya fungemi durumu saptanan ve intravasküler kateteri bulunan bir hastada periferik venden elde edilen >1 pozitif kan kültürü, klinik enfeksiyon bulguları (ateş, üşüme ve/veya hipotansiyon) olması ve KDE için başka kaynak olmaması (kateter hariç) olarak tanımlandı. Hastalarda 3 kriterden biri bulunanlar KİKDE tanısı aldı:

- Semikantitatif (>15 cfu/ kateter segmenti) veya kantitatif (102 cfu/ kateter segmenti) kateter kültüründe pozitiflik ve periferik ve kateterden alınan kan kültüründe aynı etken saptanması;
- Eş zamanlı alınan kateter ve periferik kan kültüründe >3/1 oranında üreme saptanması;
- Kateterden alınan kan kültüründe eşit miktarda alınan kan kültürüne kıyasla otomatize sistemde en az 2 saatten erken üreme saptanması.

Hastalar kan kültürü sonuçlarına göre KİKDE bulunan, KİKDE bulunmayan, kateter kolonizasyonu ve kateter kontaminasyonu olarak gruplandı. Hastaların SVK'lerinden alınan kan kültürlerinin sonuçları ve üreyen etkenler kaydedildi. Üreyen etkenlerin antibiyogramlarına göre antibiyotik dirençleri kaydedildi. Kateter ilişkili enfeksiyon gözlenenlerde tedavi yöntemi, KİKDE ilişkili komplikasyonların varlığı ve mortalite durumu kaydedildi. Aynı zamanda bu hastaların kateter ilişkili enfeksiyon durumunda ve tedavi sonrasında hemogram, C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin ve kan gazında pH, pCO₂, HCO₃, laktat değerleri kaydedildi.

İstatistiksel analiz SPSS 21.0 (SPSS Inc. Chicago, IL) ile yapıldı. Demografik veriler, etkenle ilgili tanımlayıcı veriler ve etken ile hastanın prognozu için veriler çalışıldı. Grup kategorileri ki-kare testi ile karşılaştırıldı. Ölçümle elde edilen sürekli değişkenler ortalama±standart sapma; sosyodemografik, klinik verilerdeki ve ölçeklerdeki kategorik değişkenler yüzde ve sayı şeklinde ifade edildi. Sayısal değişkenlerden normal dağılım gösteren iki grup arasındaki ortalama karşılaştırılmasında bağımsız gruplarda Student-t testi, normal dağılım göstermeyenlerde nonparametrik test olan Mann Whitney U testi kullanıldı. Kategorik özellikteki verilerinin karşılaştırılmasında Ki-kare analizi ve Fisher Kesin Testi kullanıldı. Sayısal değişkenler arasındaki ilişkinin yönünü ve düzeyini belirlemek için normal dağılım gösterenlerde Pearson, normal dağılım göstermeyenlere Spearman korelasyon testi kullanıldı. Tüm analizlerde p<0,05 değeri istatistiksel olarak anlamlı olarak kabul edilmiştir.

Bulgular: Eylül 2017-Aralık 2021 tarihleri arasında çocuk yoğun bakım ünitesinde toplam 971 hasta yatırıldı, yoğun bakım ünitesine yatırılan 172 hastaya 191 adet kateter yerleştirildi. Verileri eksik olan ve ÇYBÜ yatışı sonrasında ilk 48 saat içerisinde taburcu veya eksitus olan toplam 15 hasta çıkarıldı ve 157 hasta çalışmamızda değerlendirildi. 157 hastaya 176 kateter yerleştirildi.

Kateterlerin 53'ü (%33.8) kız, 104'ü (%66.2) erkek hastaya takıldı. Hastaların yaş ortalaması 58.96±64.9 aydı, median 24 aydı (minimum-maksimum =1-204 ay). Ortalama yatış süresi 42.73±55.87 gün, median 27 (3 - 469) gündü. Hastaların vücut ağırlıkları ortalama 17.2±15.3 kg, median 12 kg (minimum-maksimum= 2.5-120 kg) idi. (tablo.1)

Takılan kateterlerin %97.7'si (n=172) geçici kateter, %2.3'ü (n=4) port kateter idi. Lümen sayısına göre takılan kateterlerin %11.4'ü (n=20) tek lümenli kateter, %69.9'u (n=123) çift lümenli ve %18.8'i (n=33) üç lümenli kateter idi. Takılan kateterlerin 131'i (%74.4) vücudun sağ, 45'i (%25.6) sol taraftan uygulandı. Takılan kateterlerden 48'i (%27.3) femoral, 94 (%53.4) kateter juguler ve 30 (%17) kateter subklavian bölgelere ve 4 kateter (%2.3) de port kateter olarak yerleştirildi. (tablo.2)

Toplamda 176 kateterin 49(%27,7)'unda KİKDE, 22(%12,5)'sinde kolonizasyon, 9(%5)'unda kontaminasyon saptandı. KİKDE, SVK yerleştirilmesinden ortalama 13,7±8,8 gün sonra gelişti. Bin kateter gününe düşen kateter enfeksiyon hızı 15.8 olarak hesaplandı. İki atak KİKDE 6 (%1.2) hastada saptandı. Santral venöz kateter yerleştirilmesinden ortalama 13.7±8.8 gün median 12,5 (minimum-maksimum= 2-44) gün sonra KİKDE gelişti. Yıllara göre KİKDE hızlarına bakıldığında 2017 yılında KİKDE hızı 1000 SVK gününde 30.6, 2018 yılında 17.4, 2019 yılında 13.1, 2020 yılında 10.3, 2021 yılında 18.6 olarak hesaplandı. (şekil.1)

Enfeksiyonların 39 (%89,6)'u monomikrobiyal, 10 (%20,4)'u polimikrobiyaldi. Etken olarak %54,2 gram negatif bakteri, %37,3 mantar %8,5 oranında gram pozitif bakteri saptandı. En sık görülen etken ise Klebsiella spp. idi. Klebsiella spp. tüm enfeksiyonların 17 (%30)'sinde etken olarak saptandı. Klebsiella spp.'nin %73,3'ünde ise çoklu ilaç direnci saptandı. (tablo.3) (şekil.2)

Sonuç: Merkezimizde KİKDE oranı %27,7, hızı 1000 SVK gününde 15,8 saptanmış olup en sık gram negatif bakterilerin etken olduğu KİKDE saptanmış olup, en sık üretilen etken ise Klebsiella spp. idi. Klebsiella türlerinde MDR oranı %73,3 bulundu. Literatüre göre KİKDE hızımız yüksek olarak saptandı. SVK yerleştirilirken ve kullanılırken gerekli önlemler alınarak, bundle sistemleri kullanılarak KİKDE sıklığı azaltılabilir.

Anahtar Kelimeler: çocuk yoğun bakım , enfeksiyon , kateter

Demografik özellik		n (%)
Cinsiyet (n) (%)	Kız	53 (%33.8)
	Erkek	104 (%66.2)
Yaş median (min-max) (ay)		24 (1-204)
Yaş ortalaması ± SD (ay)		58.96 ± 64.9
YBÜ'de kalış süresi ortalama ± SD (gün)		42.73 ± 55.87
Median (min-max) (gün)		27 (3-469)
Vücut ağırlığı ortalama ± SD (kg)		17.2±15.3 kg
Median (min-max) (kg)		12 (2.5-120)
KİKDE gelişen kişi sayısı (n) (%)		45 (%28.6)

Tablo.1

Kateter özelliği		n (%)
Girişim bölgesi (n) (%)	Sağ	131 (%74.4)
	Sol	45 (%25.6)
Kateter bölgesi (n) (%)	Juguler	94 (%53.4)
	Femoral	48 (%27.3)
	Subklavian	30 (%17)
	Port	4 (%2.3)
Kateter çeşidi (n) (%)	Geçici	172 (%97.7)
	Kalıcı port	4 (%2.3)
Kateter lümen sayısı (n) (%)	Tek	20 (%11.4)
	Çift	123 (%69.9)
	Çoklu	33 (%18.8)
Kateter kalış süresi Ortalama $\pm$ SD (gün) Median (min-max) (gün)		17.1 $\pm$ 12.827 14 (3-90)

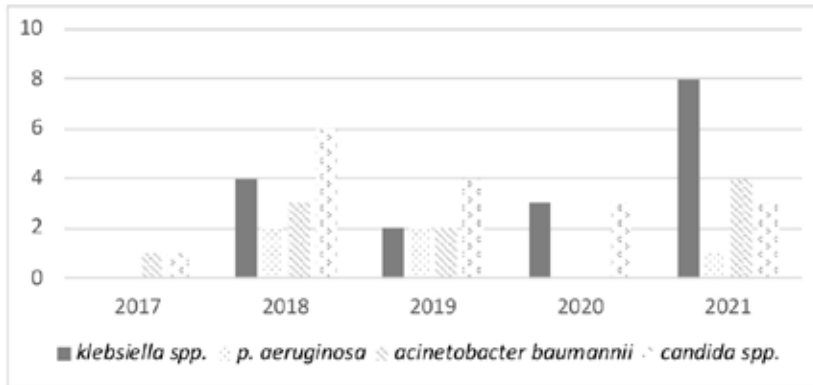
Tablo.2



Şekil.1

Etken		n, (%)
Monomikrobiyal KİKDE (n) (%)		39 (%79,6)
Polimikrobiyal KİKDE (n) (%)		10 (%20,4)
Gram pozitif bakteri n= 5 (%8,5)		
	Koagülaz negatif stafilokok	2
	<i>Enterococcus faecalis</i>	2
	<i>Staphylococcus haemolyticus</i>	1
Gram negatif bakteri n= 32 (%54,2)		
	<i>Klebsiella</i> spp. (<i>K. pneumoniae</i> / <i>K. oxytoca</i>)	17
	<i>Acinetobacter baumannii</i>	7
	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	7
	<i>Serratia marcescens</i>	2
	<i>Chryseobacterium indologenes</i>	1
Mantar n=22 (%37,3)		
	<i>Candida tropicalis</i>	9
	<i>Candida albicans</i>	6
	<i>Candida parapsilosis</i>	2
	<i>Aspergillus fumigatus</i>	2
	<i>Candida glabrata</i>	1
Toplam		59

Tablo.3



Şekil.2

KLİNİĞİMİZDE HENOC-SCHÖNLEİN PURPURASI(HSP) TANISI ALAN HASTALARIN KLİNİK, LABORATUVAR BULGULARININ VE BİR YILLIK TAKİP NETİCESİNDE PROGNOZ İLE NÜKSE ETKİ EDEN FAKTÖRLERİN RETROSPEKTİF OLARAK İNCELENMESİ

Volkan Tosun

Henoch Schölein Purpurası (HSP) cilt, gastrointestinal sistem, eklem ve renal sistem tutulumları başta olmak üzere tüm sistemleri tutabilen kendi kendini sınırlayan çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir. Patogenezi ve etyolojisi ile alakalı çeşitli düşünceler bulunmasına rağmen henüz tam olarak açıklanamayan HSP'nin prognoz ve nüksünü belirleyen etkenlerle alakalı olarak da yeterli sayıda yayın bulunmamaktadır.

Bu çalışmada kliniğimizde Temmuz 2016- Nisan 2021 tarihleri arasında HSP tanısı ile izlenen 171 olgunun demografik, klinik ve laboratuvar bulguları doğrultusunda 1 yıllık takipleri ile sistem tutulumlarına, nükse ve hastalığın prognozuna etki eden faktörlerin saptanması amaçlanmıştır.

Çalışmamız yaşları 3 ile 16 arasında değişmekte olan, 108'i (%63,2) erkek ve 63'ü (%36,8) kız olmak üzere toplam 171 çocuk ile yapıldı. Çocukların yaş ortalaması $9,24 \pm 3,34$ yıl olarak saptandı. Hastalarımızın erkek/kız oranı literatür ile uyumlu olarak 1,71 olarak saptandı. Hastalığın en sık görüldüğü dönem ilkbahar (%29,2) iken en sık görüldüğü yaş aralığı 6-10 yaş (%43,9) aralığı olarak görüldü ve literatür ile uyumlu bulundu. Çocukların tamamında purpura görülürken en sık görülen diğer semptom karın ağrısı (%43,9) idi. Çocukların %100'ünde cilt tutulumu, %25,7'sinde eklem tutulumu, %45'inde GİS tutulumu ve %42,7'sinde renal tutulum görüldü. Hastalık sonrası çocukların %25,9'unda nüks görüldü. Hastalığın nüksetme süreleri 2 ile 12 ay arasında değişirken ortalaması $5,67 \pm 3,46$ ay'dı. Tedavi olarak ise hastaların %72,5'si sadece izlemle takip edilirken, %24,6'sı steroid, %0,6'sı ibuprofen ve %2,3'ü steroid ile ibuprofeni birlikte kullanmaktaydı.

Çalışmamız artan yaş ile özellikle adölesan dönemde GİS ve renal sistem tutulumlarının arttığını, kızlar ve erkekler arasında eklem ve GİS tutulumu açısından farklılık saptanmazken, kızlarda renal sistem tutulumu gözlenme oranının anlamlı olarak yüksek olduğunu saptadı ($p:0.023$; $p<0.05$). Yaptığımız lojistik regresyon analizinde de yaşın renal tutulum riskini 1,236 kat, GİS tutulum riskini ise 1,136 kat arttırıcı etkisi olduğu saptandı. Platelet lenfosit oranı (PLO) renal, GİS ve eklem tutulumlarında istatistiksel olarak anlamlı bulunurken, nötrofil lenfosit oranının (NLO) sistem tutulumu üzerine istatistiksel olarak anlamlı bir etkisi saptanmamıştır. Hematüri ve/veya GGK görülen hastalarda nüks görülme oranları açısından istatistiksel anlamlılık saptanmazken, proteinüri görülenlerde ise nüks görülme oranı görülmeyenlere kıyasla yüksek bulunmuştur. Yaş artışı ile de nüks görülme yüzdeleri artmıştır.

Laboratuvar değerlerine bakıldığında ise nötrofil, lökosit ve crp değerlerinin sistem tutumları ile ilişkisi saptanmazken, GİS tutulumu olanlarda trombosit değerlerinin yüksek, renal sistem tutulum olanlarda ise lenfosit değerinin anlamlı olarak düşük olduğu görülmüştür.

Sonuç olarak çalışmamızda yaş ile sistem tutulumlarının ve nüks görülme yüzdelerinin arttığı gözlemlendi. PLO değeri renal, eklem ve GİS tutulumu olanlarda anlamlı derecede yüksek saptandı. Proteinürinin nüks üzerine etkili olduğunu görüldü. HSP'de PLO değerinin prognozda, ileri yaş ve proteinüri varlığının ise nüks riskini saptamada önemli bir laboratuvar parametresi olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: hsp, plo, nüks, prognoz, proteinüri

ABSTRACT

Henoch Schölein Purpura (HSP) is the most common self-limited childhood vasculitis which can involve all systems, especially skin, gastrointestinal system, joints and renal system. Although there are various hypotheses about etiology and pathogenesis, it has not been fully understood. The publications regarding the factors on prognosis and recurrence are not sufficient.

In this study, it was aimed to determine the factors affecting the system involvement, recurrence and prognosis of the disease with 1-year follow-up in line with the demographic, clinical and laboratory findings of 171 cases followed up with the diagnosis of HSP between July 2016 and April 2021 in our clinic.

120 patients were included in our study, aged between 3 to 16, 108 (63,2%) males and 63 (36,8%) females were included. The mean age of the children was $9,24 \pm 3,34$ years. The male/female ratio of our patients was found to be 1.71, which is consistent with the literature. The most common period of the disease was seen in the spring (29,2%), while the most common age range was 6-10 years (43,9%) and was found to be compatible with the literature. Purpura was observed in all children, the most common other symptom was abdominal pain (43,9%). 100% of the children had skin involvement, 25,7% had joint involvement, 45% had GIS involvement, and 42,7% had renal involvement. Recurrence was observed in 25,9% of the children after the disease. The recurrence period of the disease ranged from 2 to 12 months, with a mean of $5,67 \pm 3,46$ months. As treatment, 72,5% of the patients were followed up clinically, 24,6% were using steroid, 0,6% ibuprofen and 2,3% were using steroid and ibuprofen together.

Our study found that GIS and renal system involvements increase with increasing age, especially in adolescence, while no difference was found between girls and boys in terms of joint and GIS involvement, the rate of renal system involvement was significantly higher in girls ($p:0.023$; $p<0.05$). In our logistic regression analysis, it was determined that increase in age had an effect of 1,236 times higher risk of renal involvement and 1,136 times higher risk of GIS involvement. Platelet lymphocyte ratio (PLR) was found to be statistically significant in renal, GIS and joint involvement, while neutrophil lymphocyte ratio (NLR) did not have a statistically significant effect on system involvement. While there was no statistical significance in terms of recurrence rates in patients with hematuria and/or occult blood in stool, the rate of recurrence was found to be higher in patients with proteinuria compared to those without. The incidence of recurrence increased with increasing age. When the laboratory values are examined, neutrophil, leukocyte and CRP values were not found to be significant on system attitudes, while platelet values were found to be higher in those with GIS involvement compared to those without GI involvement, while lymphocyte values were found to be significantly lower in patients with renal system involvement.

In conclusion, in our study, we observed that system involvement and recurrence rates increased with age. The PLR value was found to be significantly higher on renal, joint and GIS involvements. We observed that proteinuria has an effect on recurrence. We think that the PLR value in HSP can be used as an important laboratory parameter in the prognosis and the presence of advanced age and proteinuria can be used as an important laboratory parameter in determining the risk of recurrence.

Key words: hsp, plr, recurrence, prognosis, proteinuria

1. GİRİŞ ve AMAÇ

İmmünoglobulin A (IgA) vaskülit (IgAV); diğer adıyla Henoch-Schönlein purpurası (HSP), nedeni kesin olarak bilinmeyen, birden çok sistemi etkileyebilen, çocuklar arasında en sık görülen sistemik vaskülitir. Öncelikle deri, gastrointestinal sistem, eklem ve böbreğin küçük çaplı kan damarlarını ve özellikle de post-kapiller venülleri tutar(1).

IgAV, sıklıkla 3 ila 15 yaşları arasında ortaya çıkan bir çocukluk çağı hastalığıdır. Diğer çocukluk çağı sistemik vaskülitlerinin aksine IgAV genellikle kendi kendini sınırlar. Henoch-Schönlein purpurası trombositopeni olmaksızın palpabl purpura, kolik şeklinde karın ağrısı, artrit ve/veya artralji şeklinde eklem tutulumu ile mikroskopik hematüriden akut glomerulonefrite kadar değişen böbrek tutulumu olan sistemik bir vaskülitir(2). Erkek çocuklar kız çocuklarına göre daha fazla etkilenmektedir(3).

Hastalık tüm yıl boyunca gözlenebilirken, özellikle ilkbahar ve kış aylarında ve üst solunum yolu enfeksiyonlarını takip eden zaman diliminde daha sık gözlenir. Özellikle beta-hemolitik streptokok olmak üzere enfeksiyöz ajanlar, viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, parazitler, aşılarda en sık suçlanan tetikleyici faktörlerdir(4). Farklı antijenik uyarılarla meydana gelen dolaşımdaki immün kompleksler kapiller duvarda toplanarak kompleman sistemini aktive etmekte, kemotaksis ortaya çıkmakta, polimorfonükleer lökosit (PNL) göçü oluşmakta, degranülasyon sonucu PNL'ler parçalanmakta damar duvarı ve çevresinde destrüksiyon meydana gelmektedir(5). Damarlarda yaygın olarak immünglobülin A (IgA) birikimi oluşması, IgA ilişkili bağışıklık sistemi cevabının hastalığın patogeneziinde rol alabileceğini düşündürmektedir. Bu duruma ek olarak hastalığın kesin patogenezi henüz bilinmemektedir(4).

Henoch-Schönlein purpurası tanısı klinik bulgulara dayanır. Hastalığın seyri esnasında cilt, gastrointestinal sistem (GİS), eklemler ve böbrekler başta olmak üzere multisistem tutulumu görülebilir. Hastaların tamamında görülen çoğunlukla alt ekstremitelerde ortaya çıkan trombositopenik olmayan palpabl purpura hastalığın en belirgin bulgusudur. Hastalarda olan GİS tutulumu hafif karın ağrısından perforasyon ve invajinasyon gibi akut batin tablolarına kadar değişken şekilde ve şiddette klinik tablolara eşlik edebilir(6).

Sekel bırakmayan bir eklem tutulumu da hastaların bir kısmında kliniğe eşlik eder. Eklem tutulumu çoğunlukla eklem ağrısı şeklinde olup el ve ayak bileklerinde periartiküler ağrılı ödem görülür(7).

Henoch-Schönlein purpurası genel olarak kendini sınırlayan bir hastalıktır. Ancak uzun dönemdeki prognoz başlangıçtaki böbrek hasarı ile ilişkilidir(8). Bu sebeple böbrek tutulumunun uzun dönemde takibinin yapılması prognoz açısından önemlidir. Henoch-Schönlein purpurasında böbrek tutulumu en erken bulgusu genellikle hematüri olmak üzere, proteinüri, ödem, hipertansiyon ve glomerüler filtrasyonda azalmaya kadar çeşitli biçimlerde karışımına çıkabilir. Ayrıca nefrotik sendrom ile nadiren kalıcı renal fonksiyonlarda bozulmaya ve bazı vakalarda son dönem böbrek yetmezliğine dahi neden olabilmektedir (9,10).

Bunlara ek olarak nadiren skrotal tutulum, santral sinir sistemi tutulumu (SSS), akciğer ve kalp tutulumu, korea ve üveit de bildirilmektedir.

Bu bilgilere ışığında 2016-2021 yılları arasında kliniğimize başvurmış ve HSP tanısı almış hastaların klinik ve laboratuvar bulguları ile sistem tutulumları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Prognoza ve nükse etki eden faktörlerin saptanması planlanmıştır.

2. GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışma Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde Temmuz 2016- Nisan 2021 tarihleri arasında HSP tanısı almış, 3-16 yaş aralığında, 171 olgunun dosyalarının retrospektif olarak incelenmesi ile yapıldı.

Henoch-schönlein Purpurası tanı kriterlerine uymayan hastalar, bilinen sistemik hastalığı olan (kardiyak, renal, gastrointestinal, nörolojik vs.) hastalar ve 16 yaş üstü hastalar çalışmaya alınmadı.

Çalışmanın etik kurul onayı İstanbul Medipol Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan, 09.12.2021 tarihli 1199 numaralı yazı ile onay alınmıştır.

Hastaların dosyaları retrospektif olarak taranırken HSP tanısı alan hastaların laboratuvar parametreleri olarak lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, CRP değerleri ile proteinüri, hematüri, gaitada gizli kan varlığı kaydedildi. NLO, PLO değerleri hesaplandı. Hastaların yaş, cinsiyet, başvuru mevsimi ve semptomları, sistem tutulumları, nüks durumları, ortalama nüks süreleri kaydedildi.

İstatistiksel İncelemeler

Çalışmada elde edilen bulgular değerlendirilirken, istatistiksel analizler için IBM SPSS Statistics 22 (IBM SPSS, Türkiye) programı kullanıldı. Çalışma verileri değerlendirilirken parametrelerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro Wilks testi ile değerlendirilmiştir. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodların (Ortalama, Standart sapma, frekans) yanı sıra niceliksel verilerin karşılaştırılmasında normal dağılım göstermeyen parametrelerin iki grup arası karşılaştırmalarında Mann Whitney U test kullanıldı. Niteliksel verilerin karşılaştırılmasında ise Ki Kare testi, Fisher's Exact test, Fisher Freeman Halton test ve Continuity (Yates) Düzeltmesi kullanıldı. Multivariate analiz için lojistik regresyon analizi uygulandı. Anlamlılık $p < 0,05$ düzeyinde değerlendirildi.

3. BULGULAR

Çalışma Temmuz 2016- Nisan 2021 tarihleri arasında yaşları 3 ile 16 arasında değişmekte olan, 108'i (%63,2) erkek ve 63'ü (%36,8) kız olmak üzere toplam 171 çocuk ile yapılmıştır. Çocukların yaş ortalaması $9,24 \pm 3,34$ yıl ve medyanı 10 yıldır.

Çocukların %26,9'u kış, %29,2'si ilkbahar, %19,9'u yaz ve %24'ü sonbahar aylarında HSP tanısı almıştır. %16,4'ü 3-5 yaş aralığındayken, %43,9'u 6-10 yaş aralığında, %33,3'ü 11-14 yaş aralığında ve %6,4'ü 15 yaş ve üstündedir. %63,2'si erkek iken, %36,8'i kızdır.

Çocukların %100'ünde purpura, %43,9'unda karın ağrısı, %25,7'sinde eklem ağrısı semptomları gözlenmiştir.

Tablo 1: Laboratuvar tetkiklerinin dağılımı

		Min-Max	Ort±SS (medyan)
Lökosit ($10^3/UL$) (n=171)		2,8-30,9	11,71±4,42 (11,1)
Nötrofil ($10^3/UL$) (n=171)		1,68-25,7	7,23±3,88 (6,2)
Lenfosit ($10^3/UL$) (n=171)		0,68-18,26	3,49±2,05 (3,1)
Trombosit ($10^3/UL$) (n=171)		53,4-1120	359,72±123,93 (341,4)
NLO (n=171)		0,4-8,03	2,41±1,49 (1,8)
PLO (n=171)		18,7-369,88	121,08±57,52 (112,5)
CRP (mg/L) (n=171)		0-150,6	18,43±27,76 (10,3)
		n	%
Proteinüri varlığı	Yok	145	84,8
	Var	26	15,2
Hematüri	Yok	108	63,2
	Var	63	36,8
GGK	Negatif	121	70,8
	Pozitif	50	29,2
Trombositoz	Yok	142	83,9
	Var	29	16,1
Lökositoz	Yok	135	78,9
	Var	36	21,1
CRP düzeyi	Düşük	85	49,4
	Yüksek	86	50,6

Hastaların laboratuvar bulguları Tablo 1 de verilmiştir. Çocukların %16,1'inde trombositoz, %21,1'inde lökositoz, %15,2'sinde proteinüri ve %36,8'inde hematüri görülmektedir. Hastaların %70,8'inin GGK sonucu negatifken, %29,2'si pozitifdir. %49,4'ünün CRP düzeyi düşükken, %50,6'sının yüksektir.

Çocukların %100'ünde cilt tutulumu, %25,7'sinde eklem tutulumu, %45'inde GİS tutulumu ve %42,7'sinde renal tutulum görülmektedir.

Hastalık sonrası nüks görülme süreleri 2 ile 12 ay arasında değişmekte olup, ortalaması $5,67 \pm 3,46$ ay ve medyanı 4 ay'dır.

Çocukların %25,9'unda nüks görülmektedir. Tedavi olarak ise hastaların %72,5'i izlemle takip edilirken,

%0,6'sı ibuprofen, %24,6'sı steroid ve %2,3'ü steroid ile ibuprofeni birlikte kullanmaktadır.

Tablo 2: Yaş gruplarına göre cilt, eklem, GİS, renal tutulumlarının ve nüks varlığının değerlendirilmesi

		Yaş Grup				p
		3-5 yaş	6-10 yaş	11-14 yaş	15 yaş ve üstü	
		n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	
Cilt tutulumu	Yok	-	-	-	-	-
	Var	28 (%100)	75 (%100)	57 (%100)	11 (%100)	
Eklem (Artrit) tutulumu	Yok	19 (%67,9)	60 (%80)	41 (%71,9)	7 (%63,6)	¹ 0,439
	Var	9 (%32,1)	15 (%20)	16 (%28,1)	4 (%36,4)	
GİS tutulumu	Yok	15 (%53,6)	51 (%68)	25 (%43,9)	3 (%27,3)	¹ 0,010*
	Var	13 (%46,4)	24 (%32)	32 (%56,1)	8 (%72,7)	
Renal (Böbrek) tutulumu	Yok	20 (%71,4)	50 (%66,7)	27 (%47,4)	1 (%9,1)	¹ 0,001*
	Var	8 (%28,6)	25 (%33,3)	30 (%52,6)	10 (%90,9)	
Nüks varlığı	Yok	23 (%83)	60 (%80)	36 (%63)	8 (%73)	² 0,582
	Var	5 (%17)	15 (%20)	21 (%37)	3 (%27)	
Nüks süresi		2,5±0,71 (2,5)	-	6,27±3,44 (5)	5,5±4,95 (5,5)	-

Ort±SS (medyan)

¹Ki-Kare Test ²Fisher Freeman Halton Test *p<0.05

Yaş grupları arasında eklem tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Yaş grupları arasında GİS tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmaktadır (p:0.010; p<0.05). Farklılığın tespiti için yapılan ikili karşılaştırmalar sonucunda; Yaşları 6-10 yaş arasında değişen grupta GİS tutulumu görülme oranı (%32), yaşları 11-14 yaş arasında değişen (%56,1) ve 15 yaş ve üstü olan (%72,7) gruplardan istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (p₁:0.005; p₂:0.016; p<0.05). Diğer yaş grupları arasında GİS tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Yaş grupları arasında renal tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmaktadır (p:0.001; p<0.05). Farklılığın tespiti için yapılan ikili karşılaştırmalar sonucunda; yaşları 6-10 yaş arasında değişen grupta renal tutulumu görülme oranı (%33,3), yaşları 11-14 yaş arasında değişen gruptan (%52,6) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (p:0.026; p<0.05). Yaşları 15 yaş ve üstünde olan grupta renal tutulumu görülme oranı (%90,9), yaşları 3-5 arasında olan (%28,6), yaşları 6-10 arasında olan (%33,3) ve yaşları 11-14 arasında olan (%52,6) gruplardan istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p₁:0.002; p₂:0.000; p₃:0.021; p<0.05). Diğer yaş grupları arasında renal tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Yaş grupları arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Tablo 3: Cinsiyete göre sistem tutulumlarının değerlendirilmesi

		Cinsiyet		p
		Erkek	Kız	
		n (%)	n (%)	
Eklem (Artrit) tutulumu	Yok	76 (%70,4)	51 (%81)	¹ 0,178
	Var	32 (%29,6)	12 (%19)	
GİS tutulumu	Yok	56 (%51,9)	38 (%60,3)	² 0,283
	Var	52 (%48,1)	25 (%39,7)	
Renal (Böbrek) tutulumu	Yok	69 (%63,9)	29 (%46)	² 0,023*
	Var	39 (%36,1)	34 (%54)	

¹Continuity (Yates) Düzeltmesi ²Ki-Kare Test *p<0.05

Cinsiyete göre sistem tutulumları arasındaki ilişki Tablo 3 de verilmiştir. Kızlarda renal tutulum görülme oranı (%54), erkeklerden (%36,1) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.023; p<0.05).

Tablo 4: Sistem tutulumlarına göre yaş ortalamalarının değerlendirilmesi

		Yaş
		Ort±SS (medyan)
Eklem (Artrit) tutulumu	Yok	9,13±3,31 (9)
	Var	9,57±3,42 (10)
	p	0,454
GİS tutulumu	Yok	8,68±3,08 (8)
	Var	9,92±3,52 (11)
	p	0,014*
Renal (Böbrek) tutulumu	Yok	8,24±2,87 (8)
	Var	10,58±3,46 (11)
	p	0,000*

Mann Whitney U Test *p<0.05

GİS tutulumu görülenlerin yaş değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.014; p<0.05).

Renal tutulumu görülenlerin yaş değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.000; p<0.05).

Tablo 5: Eklem tutulumu ile lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, PLO, CRP, trombosit, lökositöz ve CRP düzeyi parametreleri arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

		Eklem (Artrit) tutulumu		p
		Yok	Var	
		Ort±SS (medyan)	Ort±SS (medyan)	
Lökosit (10 ³ /UL)		11,67±4,37 (11,1)	11,83±4,6 (11,2)	¹ 0,959
Nötrofil (10 ³ /UL)		7,07±3,78 (6,1)	7,69±4,16 (7)	¹ 0,375
Lenfosit (10 ³ /UL)		3,62±2,25 (3,2)	3,08±1,15 (2,8)	¹ 0,080
Trombosit(10 ³ /UL)		351,23±122,98 (335,2)	385,38±124,77 (356,5)	¹ 0,136
NLO		2,28±1,37 (1,8)	2,8±1,74 (2,2)	¹ 0,112
PLO		114,51±52,67 (105,3)	140,95±67,07 (129,3)	¹ 0,015*
CRP (mg/L)		16,02±22,06 (10,3)	25,22±39,2 (10,5)	¹ 0,792
		n (%)	n (%)	
Trombositöz	Yok	108 (%76,3)	34 (%23,7)	² 0,606
	Var	20 (%69,2)	9 (%30,8)	

Lökositoz	Yok	104 (%77,2)	31 (%22,8)	² 0,359
	Var	24 (%67,6)	12 (%32,4)	
CRP düzeyi	Düşük	62 (%73,5)	23 (%26,5)	³ 0,927
	Yüksek	64 (%74,1)	22 (%25,9)	

¹Mann Whitney U Test ²Continuity (Yates) Düzeltmesi ³Ki-Kare Test *p<0.05

Eklem tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO ve CRP parametreleri değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). Eklem tutulumu görülenlerin PLO değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.015; p<0.05). Trombositoz görülenler ve görülmeyenler arasında eklem tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). Lökositoz görülenler ve görülmeyenler arasında eklem tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). CRP düzeyleri arasında eklem tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Tablo 6: GİS tutulumu ile lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, PLO, CRP, trombositoz, lökositoz ve CRP düzeyi parametrelerini arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

		GİS tutulumu		p
		Yok	Var	
		Ort±SS (medyan)	Ort±SS (medyan)	
Lökosit (10 ³ /UL)		11,63±4,33 (11,1)	11,81±4,56 (11,4)	¹ 0,867
Nötrofil (10 ³ /UL)		6,92±3,57 (6,1)	7,65±4,25 (6,9)	¹ 0,416
Lenfosit (10 ³ /UL)		3,58±2,02 (3,2)	3,35±2,08 (3)	¹ 0,197
Trombosit(10 ³ /UL)		335,48±101,19 (331)	393,72±144,2 (365)	¹ 0,006*
NLO		2,21±1,24 (1,8)	2,69±1,74 (1,9)	¹ 0,121
PLO		108,61±45,21 (104,5)	138,59±67,88 (125,7)	¹ 0,009*
CRP (mg/L)		16,93±24,67 (10,8)	20,34±31,32 (9,2)	¹ 0,821
		n (%)	n (%)	
Trombositoz	Yok	88 (%62,2)	54 (%37,8)	² 0,042*
	Var	11 (%38,5)	18 (%61,5)	
Lökositoz	Yok	80 (%59,1)	55 (%40,9)	² 0,891
	Var	20 (%55,9)	16 (%44,1)	
CRP düzeyi	Düşük	44 (%51,8)	41 (%48,2)	³ 0,285
	Yüksek	52 (%60)	34 (%40)	

¹Mann Whitney U Test ²Continuity (Yates) Düzeltmesi ³Ki-Kare Test *p<0.05

GİS tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında lökosit, nötrofil, lenfosit, NLO ve CRP parametreleri değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

GİS tutulumu görülenlerin trombosit değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.006; p<0.05).

GİS tutulumu görülenlerin PLO değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.009; p<0.05).

Trombositoz görülenlerde GİS tutulumu görülme oranı (%61,5), Trombositoz görülmeyenlerden (%37,8) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.042; p<0.05).

Lökositoz görülenler ve görülmeyenler arasında GİS tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). CRP düzeyleri arasında GİS tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Tablo 7: Renal tutulumu ile lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, PLO, CRP, trombosit, lökositoz ve CRP

düzeeyi parametreleri arasındaki ilişkinin değeriendirilmesi

		Renal (Böbrek) tutulumu		p
		Yok	Var	
		Ort±SS (medyan)	Ort±SS (medyan)	
Lökosit (10 ³ /UL)		11,93±4,33 (11,1)	11,38±4,54 (10,6)	¹ 0,302
Nötrofil (10 ³ /UL)		7,19±3,82 (6,1)	7,28±3,98 (6,7)	¹ 0,885
Lenfosit (10 ³ /UL)		3,69±2,01 (3,3)	3,19±2,06 (2,9)	¹ 0,015*
Trombosit(10 ³ /UL)		357,32±109,92 (342,5)	363,16±142,52 (339)	¹ 0,892
NLO		2,29±1,53 (1,8)	2,58±1,4 (2,5)	¹ 0,074
PLO		114,57±56,88 (102,2)	130,46±57,57 (119,7)	¹ 0,045*
CRP (mg/L)		15,11±20,85 (10,3)	23,08±34,88 (10,5)	¹ 0,527
		n (%)	n (%)	
Trombositoz	Yok	86 (%60,7)	56 (%39,3)	² 0,423
	Var	15 (%50)	14 (%50)	
Lökositoz	Yok	78 (%57,5)	57 (%42,5)	² 0,572
	Var	23 (%64,7)	13 (%35,3)	
CRP düzeyi	Düşük	50 (%59)	35 (%41)	³ 0,855
	Yüksek	50 (%57,6)	36 (%42,4)	

¹Mann Whitney U Test ²Continuity (Yates) Düzeltmesi ³Ki-Kare Test *p<0.05

Renal tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında lökosit, nötrofil, trombosit, NLO ve CRP parametreleri değerieleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Renal tutulumu görülenlerin lenfosit değerieleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (p:0.015; p<0.05).

Renal tutulumu görülenlerin PLO değerieleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.045; p<0.05).

Trombositoz görülenler ve görülmeyenler arasında renal tutulum görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Lökositoz görülenler ve görülmeyenler arasında renal tutulum görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05). CRP düzeyleri arasında renal tutulum görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Tablo 8: Nüks varlığı ile yaş, cinsiyet, sistem tutulumları, klinik bulgular ve kullanılan ilaç parametreleri arasındaki ilişkinin değeriendirilmesi

		Nüks		p
		Yok	Var	
		Ort±SS (medyan)	Ort±SS (med- yan)	
Yaş		11,4±3,04 (12)	12,33±1,8 (12)	¹ 0,369
		n (%)	n (%)	
Yaş Grup	3-5 yaş	24(%86)	4 (%14)	² 0,582
	6-10 yaş	57 (%76)	18 (%24)	
	11-14 yaş	38 (%66,7)	19 (%33,3)	
	15 yaş ve üstü	8 (%73)	3 (%27)	
Cinsiyet	Erkek	85 (%76)	26 (%24)	³ 1,000
	Kız	45 (%72)	18 (%28)	
Sistem tutulumları				
Eklem tutulumu		Yok	107 (%84)	³ 0,341
			20 (%16)	

	Var	20 (%46)	24 (%54)	
GİS tutulumu	Yok	68 (%73)	26 (%27)	³ 1,000
	Var	59 (%77)	18 (%23)	
Renal tutulumu	Yok	73 (%75)	25 (%25)	⁴ 0,403
	Var	54 (%74)	19 (%26)	
Klinik bulgular				
Karın ağrısı	Yok	70 (%73)	26(%27)	³ 1,000
	Var	57 (%76)	18 (%24)	
Eklemler ağrısı	Yok	107 (%84)	20 (%16)	³ 0,341
	Var	20 (%46)	24 (%54)	
İlaç	İbuprofen	1 (%100)	0 (%0)	² 0,440
	İzlem	97 (%78)	27 (%22)	
	Steroid	27 (%64)	15 (%36)	
	Steroid&İbuprofen	2 (%50)	2 (%50)	

¹Mann Whitney U Test ²Fisher Freeman Halton Test ³Continuity(Yates) Düzeltmesi⁴Fisher's Exact Test
*p<0.05

Nüks görülenler ve görülmeyenler arasında yaş değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Yaş grupları arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Erkekler ve kadınlar arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Eklemler tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

GİS tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Renal tutulumu görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Karın ağrısı görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Eklemler ağrısı görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Kullanılan ilaçlar arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Tablo9 : Nüks varlığına ile laboratuvar parametreleri arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

		Nüks		p
		Yok	Var	
		Ort±SS (medyan)	Ort±SS (medyan)	
Lökosit (10 ³ /UL)		10,21±2,97 (10)	10,48±3,44 (9,3)	¹ 0,980
Nötrofil (10 ³ /UL)		6,32±2,76 (6,1)	6,54±3,37 (6,1)	¹ 0,893
Lenfosit (10 ³ /UL)		3,18±2,58 (2,8)	2,95±0,51 (3)	¹ 0,532
Trombosit(10 ³ /UL)		337,87±85,54 (336)	365,64±72,97 (365)	¹ 0,404
NLO		2,41±1,29 (1,8)	2,33±1,42 (2,1)	¹ 0,741
PLO		126,43±42,23 (125,7)	128,11±36,81 (119,7)	¹ 0,990
CRP (mg/L)		19,39±29,75 (7)	15,33±38,05 (0,6)	¹ 0,014*
		n (%)	n (%)	
Proteinüri varlığı	Yok	117 (%81)	28 (%19)	² 0,049
	Var	15 (%56,3)	11 (%43,8)	
Hematüri	Yok	87 (%80,8)	21 (%19,2)	³ 0,460
	Var	43 (%68,8)	20 (%31,3)	
GGK	Negatif	90 (%74,4)	31 (%25,6)	² 0,592
	Pozitif	37 (%73,3)	13 (%26,7)	
Trombositoz	Yok	111 (%78)	31 (%22)	² 0,513
	Var	21 (%71,4)	8 (%28,6)	
Lökositoz	Yok	106 (%78,6)	29 (%21,4)	² 0,420
	Var	24 (%66,7)	12 (%33,3)	
CRP düzeyi	Düşük	59 (%70,6)	24 (%29,4)	³ 0,590
	Yüksek	70 (%81)	16 (%19)	

¹Mann Whitney U Test ²Fisher's Exact Test ³Continuity (Yates) Düzeltmesi

*p<0.05

Nüks görülenler ve görülmeyenler arasında yaş, lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO ve PLO parametreleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Nüks görülenlerin CRP değerleri, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (p:0.014; p<0.05).

Proteinüri görülenlerde nüks görülme oranı görülmeyenlere kıyasla istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur (p:0.049; p<0.05).

Hematüri görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

GGK negatif ve pozitif olanlar arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Trombositoz görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

Lökositoz görülenler ve görülmeyenler arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

CRP düzeyleri arasında nüks görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p>0.05).

LOJİSTİK REGRESYON ANALİZİ

Eklem tutulumuna PLO parametresinin etkileri lojistik regresyon analizi ile değerlendirdiğimizde; modelin anlamlı ($p:0.014$; $p<0.05$) bulunduğu ve PLO parametresinin eklem tutulumuna 1,008 kat arttırıcı etkisi olduğu görülmüştür.

GİS tutulumuna etki eden faktörleri lojistik regresyon analizi ile değerlendirdiğimizde yaş, trombosit, PLO ve trombositoz parametrelerinin anlamlı ($p:0.001$; $p<0.05$) bulunduğu ve Nagelkerke R square değerinin 0.142 olarak saptandığı, modelin açıklayıcılık katsayısının (%69.6) yüksek düzeyde olduğu görüldü. Modelde yaşın GİS tutulumuna etkisi anlamlıyken ($p:0.026$; $p<0.05$), trombosit, PLO ve trombositoz parametrelerinin GİS tutulumuna etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0.05$). Yaşın GİS tutulumuna 1,136 kat arttırıcı etkisi olduğu görülmüştür.

Renal tutulumuna yaş, cinsiyet, lenfosit ve PLO parametrelerinin etkileri lojistik regresyon analizi ile değerlendirdiğimizde; model anlamlı bulunmamış ($p:0.000$; $p<0.05$) ve Nagelkerke R square değerinin 0.172 olarak saptandığı, modelin açıklayıcılık katsayısının (%69,6) yüksek düzeyde olduğu görüldü. Modelde yaşın renal tutulumuna etkisi anlamlıyken ($p:0.000$; $p<0.05$), cinsiyet, lenfosit ve PLO parametrelerinin renal tutulumuna etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0.05$). Yaşın renal tutulumuna 1,236 kat arttırıcı etkisi olduğu görülmüştür.

5. TARTIŞMA

Purpurik döküntü, artrit, nefrit ve gastrointestinal semptomlarla karakterize olan HSP, etiyolojisi tam bilinmeyen sistemik bir vaskülitir. Yıllık 100.000'de yaklaşık 10 vaka insidansı ile en yaygın çocukluk çağı vakülitidir (11). HSP, enfeksiyonlar, ilaçlar, aşılama ile ilişkili olarak saptanmıştır. Patogenezi ise tam olarak anlaşılamamıştır. IgA aracılı bir hastalıktır(12). Bu çoklu sistem hastalığı esas olarak deriyi, böbrekleri, eklemleri, mide-bağırsak yolunu ve diğer organları etkileyen kendi kendini sınırlayan bir hastalık olarak kabul edilir. Böbrek tutulumu HSP hastalarının kronik sonuçlarına neden olabilir(11).

Henoch-Schönlein purpurası nadiren 2 yaş altında ve yetişkinlerde de görülebilmese rağmen sıklıkla 3 ile 15 yaş arasındaki çocuklarda görülmektedir(13). Çalışmamızda hastalarımızın yaş aralığı en küçük 3 yaş en büyük 16 yaş aralığındaydı ve hastalarımızın yaş ortalaması $9,24\pm3,34$ yıl olarak saptandı. Özel ve arkadaşlarının (14) yaptığı çalışmada yaş ortalaması $7,82 \pm 3,01$ yıl, Chen o ve arkadaşlarının(15) yaptığı çalışmada yaş ortalaması $6,6\pm1,6$ yıl bulunurken Karadağ ve arkadaşlarının(16) 376 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada ise yaş ortalaması $7,5\pm3,5$ yıl olarak bildirilmiştir.

Literatürde yapılan yeni çalışmalarda HSP'nin genellikle 10 yaş altı çocuklarda gözlendiği bildirilmektedir(17). Wang ve arkadaşlarının(18) yaptığı çalışmada hastaların %69,89'unun 10 yaş altında olduğu saptandı yine aynı çalışmada en sık HSP görülen yaş aralığı %45,29 ile 6-9 yaş aralığı idi. Tabel ve arkadaşlarının(19) yaptığı çalışmada hastalarının %72'si 10 yaş ve altındaydı. Chen o ve arkadaşlarının(15) yaptığı çalışmada da hastaların %88,3'ü 10 yaş ve altındaydı ve en sık HSP görülen yaş aralığı %81 ile 5-8 yaş aralığıydı. Çalışmamızda ise hastaların yaşlarını 3-5 yaş, 6-10 yaş, 11-14 yaş ve 15 yaş üstü hastalar olarak 4 ayrı sınıfta değerlendirdik. En sık HSP saptanan yaş aralığı %43,9 ile 6-10 yaş aralığı idi. Toplamda ise 10 yaş altındaki hastaların oranı %60,3 olarak görüldü ve literatür ile uyumlu bulundu.

Bazı kaynaklar başlangıç yaşını, hastalığın şiddeti ve prognozunda önemli bir faktör olarak kabul etmektedir(20,21). Erişkin hastalarda ve artan yaş ile HSP'nin prognozunun daha kötü seyrettiğini bildiren yayınlar da mevcuttur(22). Tabel ve arkadaşlarının(19) yaptığı çalışmada 10 yaş üstü hastalarda renal tutulumun anlamlı olarak daha sık görüldüğü saptandı ancak eklem ve GİS tutulumu açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı. Akgün ve arkadaşlarının(23) yaptığı çalışmada yaş ile sadece renal tutulum arasında ilişki saptanırken, eklem ve GİS tutulumları açısından anlamlı bulunmadı. Vanesa ve arkadaşlarının(24) kuzey İspanya'da 5-20 yaş aralığındaki 417 hastada yaptıkları çalışmada ise eklem ve GİS tutulumlarının erken yaşlarda daha sık görülürken, renal sistem tutulumlarının yaşla arttığı saptandı. Literatürde gözlenen bu yayınlar neticesinde çalışmamızda yaşın sistem tutulumları ile ilişkisi sorgulandı. Yaş grupları ile eklem tutulumu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmazken, GİS ve renal tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı. Farklılığın tespiti için yapılan değerlendirmelerde; 15 yaş ve üstü hastalarda GİS tutulumu görülme oranı %72,7, 11-14 yaş aralığında %56,1, 6-10 yaş aralığında %32 saptandı. Renal tutulum açısından karşılaştırıldığında ise 15 yaş ve üstü grupta renal tutulum görülme oranı %90,9, 11-14 yaş arası grupta %52,6, 6-10 yaş arası grupta %33,3, 3-5 yaş arası grupta %28,6

saptandı. Çalışmamız artan yaş ile özellikle adölesan dönemde GİS ve renal sistem tutulumlarının arttığını gösterdi. Yaptığımız lojistik regresyon analizinde de yaşın renal tutulum riskini 1,236 kat, GİS tutulum riskini ise 1,136 kat arttırıcı etkisi olduğu görülmüştür.

Literatürde birçok çalışmada HSP'nin erkeklerde daha fazla görüldüğü erkek/kız oranının 1,5-2/1 olarak saptandığı belirtilmiştir. Çin genelinde 2731 hastayı kapsayan wang ve arkadaşlarının(18) yaptığı çalışmada erkek/kız oranı 1,19 olarak görülürken bizim çalışmamızda 171 hastanın %63,2'si erkek, %36,8'i kız olarak saptandı ve erkek/kız oranı 1,71 görülerek literatür ile uyumlu bulundu.

Cinsiyetin sistem tutulumu ve prognoz üzerine etkisi hakkında çeşitli yayınlar bulunmaktadır. Kim ve arkadaşlarının(25) yaptığı çalışmada HSP insidansı literatürle uyumlu olarak erkek hastalarda daha yüksek iken böbrek tutulumu kadın hastalarda daha sık olarak saptandı. Ronkainen ve arkadaşlarının(26) yaptığı çalışmada da HSP geçirmiş hastaların 24 yıl sonraki değerlendirmelerinde kızların başlangıçta erkeklerden daha şiddetli renal hastalığa sahip olduğu ve 24 yıl sonraki değerlendirmelerinde de kızların daha kötü renal sistem tutulumları ile seyrettiği tespit edildi. Davin ve arkadaşlarının(27) erişkin hastalar üzerinde yaptığı çalışmada ise böbrek tutulumu açısından cinsiyet faktörünün bir fark oluşturmadığını belirtildi. Wang ve arkadaşlarının(18) yaptığı çalışmada davin ve arkadaşlarının yaptığı çalışma ile uyumlu olarak cinsiyetin böbrek tutulumu ve şiddetli böbrek hastalığı yönünden bir risk faktörü olmadığı saptandı. Bizim çalışmamızda ise kızlar ve erkekler arasında eklem tutulumu ve GİS tutulumu görülme oranları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmadı. Ancak renal tutulum görülme oranı Kim ve Ronkainen'in(25,26) çalışmaları ile uyumlu olarak kızlarda (%54), erkeklerden (%36) istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek bulundu.

Henoch schönlein purpurasında zorunlu kriter olan cilt tutulumuna ek olarak en sık görülen iki tutulum eklem ve GİS tutulumudur bunları oransal olarak renal tutulum takip eder. Dönmez ve arkadaşlarının(28) yaptığı çalışmada hastaların tamamında cilt tutulumu gözlemlendi, %59 hastada GİS tutulumu, %72 hastada eklem tutulumu ve %32 seviyesinde de renal tutulum gözlemlendi. Vanesa ve arkadaşlarının(24) yaptığı çalışmada yine hastaların tamamında cilt tutulumu gözlenirken, %65 hastada GİS tutulumu, %63 hastada eklem tutulumu ve %41 hastada ise renal tutulum görüldüğü bildirildi. Kasapçopur ve arkadaşlarının(29) 220 hasta üzerinde yaptığı çalışmada ise tüm hastalarda görülen cilt tutulumu, eklem tutulumu %70, gastrointestinal tutulum %75 ve böbrek tutulumu %46,8 oranında bildirilmiştir. Çalışmamızda ise tanıda zorunlu kriter olan cilt tutulumu çocukların tamamında gözlenirken, eklem tutulumu olguların %25,7'sinde (44 hasta) görülerek literatürde görülen yüzdenin altında bulundu ve yine %45 (77 hasta) ile GİS tutulumu literatürlerin ortalamasının altında gözlemlendi, renal tutulum ise hastaların %42,7'sinde (73 hastada) görüldü.

Yapılan bazı çalışmalarda HSP'nin mevsimsel özellik gösterdiği bildirilmiştir. Özellikle ilkbahar ve kış aylarında insidansının arttığı düşünülmektedir. Trapani ve arkadaşlarının(11) yaptığı çalışmada olguların %33'ü kış, %31'i sonbahar ve %30'u da ilkbahar aylarında başvururken, wang ve arkadaşlarının(18) yaptığı çalışmada hastaların %35'i kış, %23'ü ilkbahar ve %22'si ise sonbahar aylarında başvurdu. Çalışmamızda ise vakalar %29 ilkbahar, %26 kış ve %24 sonbahar aylarında görülerek literatür ile uyumlu sonuçlar verdi.

Henoch schönlein purpurası tanısında mevcut tanı kriterleri yüksek duyarlılığa ve özgüllüğe sahip olsa da bazı hastalarda atipik prezentasyonlar gözlenebilir ve biyopsiler bazen kolay alınamaz. Bu nedenle, tanı değeri olan daha az invaziv laboratuvar testlerinin geliştirilmesine yönelik çeşitli çalışmalar yapılmaktadır. Henoch-Schönlein purpuralı olgularda akut evrede bazı proinflamatuvar sitokinler ve kemokinler yükselse de bu anormallikler HSP'ye özgül değildir. Hastalarda trombosit sayısı normal veya artmıştır ve sola kayma ile birlikte orta derecede lökositoz görülebilir(30). Calvo-Rio ve arkadaşlarının(24) yaptığı çalışmada lökositoz en sık gözlenen ve istatistiksel anlamda tek anlamlı laboratuvar parametresi olarak saptandı. Çalışmamız da laboratuvar parametrelerinin HSP'ye özgüllüğünü saptamak ve bu parametrelerin sistem tutulumları, nüks ve prognoza etkilerini belirlemek için sorgulandı. Sonuç olarak CRP düzeyi en sık gözlenen patolojik laboratuvar değeri olarak bulundu ve her iki hastadan birinde yüksek olarak saptandı. Calvo-Rio ve arkadaşlarının yaptığı çalışmanın aksine ise hastaların sadece %20'sinde lökositoz gözlemlendi.

Nötrofiller ve lenfositler, bağışıklık sisteminin devam eden inflamasyonu ve immünomodülatör yollarını gösteren iki ana hücresel bileşendir(31). Basitçe rutin bir periferik kan testi ile ölçülebilen nötrofil ve lenfosit değerlerinin birbirine oranı (NLO), genel immünoreaktivitenin bir göstergesi olarak inflamatuvar hastalıklarda yaygın olarak kullanılmaktadır(32). Maligniteler, kardiyovasküler patolojiler, kistik fibrozis ve FMF'de

kullanılmaya başlanan(33-36) NLO son olarak Yang ve arkadaşları(37) tarafından COVID-19 tanılı hastalarda hastalığın kötü klinik seyrini gösteren önemli bir biyomarker olduğu saptandı. Hong ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada NLO'nun GİS kanama riskini gösteren önemli bir belirteç olduğu ve GİS kanamasını tahmin etmek için NLO eşik değerinin 2,86 olduğu saptanmıştır(38). Fu ve arkadaşlarının(31) yaptığı 1691 HSP'li hasta ve 563 sağlıklı kontrol grubunun dahil edildiği meta-analizde GİS komplikasyonları olan hastaların NLO değerinin olmayan hastalardan anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptandı ve NLO değerinin HSP'li hastalarda GİS komplikasyonları ve renal tutulumu tahmin etmek için yararlı bir biyobelirteç olabileceği belirtildi. Özel ve arkadaşlarının(14) yaptığı çalışmada HSP'li hasta grubunda NLO değerinin kontrol grubuna göre yüksek saptanmasına rağmen GİS tutulumu olan hastalarda NLO değerinde anlamlı bir artış görülmedi. Çalışmamızda ise NLO değeri $2,41 \pm 1,49$ olarak saptandı ve literatürün aksine renal, GİS veya eklem tutulumu olan hastaların NLO değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmadı.

Bir diğer belirteçte son zamanlarda akut inflamatuvar ve protrombotik durumlarda bilgilendirici bir belirteç olan PLO'dur (31). Gayret ve arkadaşlarının(39) yaptığı çalışmada PLO, GİS kanamalı hastalarda GİS kanaması olmayan hastalara göre istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Güneş(40) tarafından yapılan çalışmada PLO değeri ile hematüri arasında korelasyon olduğu ve renal tutulum konusunda belirteç olduğu saptanmıştır. Hong ve arkadaşları(38) tarafından yapılan çalışmada ise PLO GİS tutulumu olan hastalarda GİS tutulumu olmayanlara göre anlamlı olarak daha düşük saptandı. HSP hastalarında GİS kanaması açısından prediktif faktörleri belirlemek için lojistik regresyon analizi yapıldı. HSP hastalarında PLO'nin Gİ kanaması ile ilişkili olduğu bulundu. Ancak, lojistik regresyon analizi, PLO'yu önemli bir faktör olarak tanımlamadı. Bizim çalışmamızda GİS, eklem ve/veya renal tutulum gözlenen hastaların PLO değerleri tutulum gözlenmeyen hastalara göre istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Yaptığımız lojistik regresyon analizinde de PLO parametresinin eklem tutulumuna 1,008 kat arttırıcı etkisi olduğu görülmüştür.

Fu ve arkadaşlarının(31) yaptığı çalışma HSP ve komplikasyonlarında NLO değerinin PLO'ya göre daha kritik bir rol oynadığı ve HSP'nin prognozu ile komplikasyonlarının saptanmasında yararlı bir biyobelirteç olabileceğini gösterdi. Bu çalışmanın aksine Gayret ve arkadaşlarının(39) yaptığı çalışma ise GİS kanaması olan hastalarda PLO değerinin istatistiksel olarak anlamlı bulunduğunu, NLO değerinin ise istatistiksel bir öneminin olmadığını saptadı. Çalışmamızdaki sonuçlar Gayret ve arkadaşları(39) ile uyumlu olarak PLO değerini GİS tutulumunda istatistiksel olarak anlamlı bulurken, NLO'nun istatistiksel olarak sistem tutulumlarında anlamlı olmadığı saptandı. Bunlara ek olarak çalışmamızda PLO renal ve eklem tutulumlarında da anlamlı bulunmuştur.

Henoch-Schönlein purpurasında nüks sık olarak görülmekle birlikte bu konuda yeterli yayın bulunmamaktadır ve veriler arasında uyum mevcut değildir. Çalışmamızda HSP tanısı almış ve 1 aylık asemptomatik dönem sonrasında cilt lezyonlarının veya diğer sistem komplikasyonlarının (özellikle renal tutulum) gözlenildiği durumlar nüks olarak kabul edilmiştir. Calvo-Rio ve arkadaşlarının(24) 417 hasta üzerinde yaptığı çalışmada hastaların %32'sinde nüks saptandı. Calvino ve arkadaşlarının(41) yaptığı çalışmada nüks %14,5 olarak bildirilmiştir. Deng ve arkadaşlarının(42) yaptığı çalışmada ise nüks oranı %23,3 saptandı. Çalışmamızda ise 127 hasta tamamen düzelirken 44 hastada (%25,9) nüks gözlemlendi. Çalışmamızın Calvo-Rio ve arkadaşları(24) ile Deng ve arkadaşlarının(42) çalışmalarıyla uyumlu olduğu görüldü.

Nükse etki eden faktörlerin değerlendirilmesi amacıyla Shin ve arkadaşlarının(43) yaptığı çalışmada ileri başlangıç yaşı, inatçı purpura ve şiddetli karın ağrısı şikayeti olan hastaların nüks oranının yüksek olduğu saptandı. Calvo-río ve arkadaşları(24) tarafından yapılan çalışmada ise nüks geçiren hastalar ile geçirmeyenler arasında cinsiyet ve tanı yaşı açısından fark saptamazken, şiddetli karın ağrısı ve inatçı cilt tutulumu gözlenen hastalarda nüks oranının yüksek olduğunu saptadı. Byun ve arkadaşlarının(44) yetişkin hastalar üzerinde yaptığı çalışmada ileri yaş, hematüri, kalıcı purpura ve şiddetli karın ağrısının nüks riskini artırdığı belirtilirken proteinüri, lökositoz ve serum IgA seviyeleri açısından farklılık saptanmadı. Çalışmamızda ise proteinüri görülen hastalarda nüks riskinin arttığını saptadık. Lökosit, nötrofil, lenfosit, trombosit, NLO, PLO, GGK, hematüri, cinsiyet ve yaş gruplarının nüks görülmesinde istatistiksel olarak bir anlamlılığı saptanmazken oransal olarak yaş arttıkça nüks yüzdesinin arttığı saptandı.

Henoch schönlein purpurası genelde kendini spontan olarak sınırlar ve tedavisiz olarak geriler. Tedavi gerektiren bazı durumlarda ise ilk basamak olarak nonsteroidal antienflamatuvar ilaçlar tedavide yeterlidir ancak bazı ağır vakalarda steroidler de kullanılabilir(45). Uygulanan tedavi yaklaşımının nüks durumuna etkisi ile alakalı çeşitli çalışmalar mevcuttur. Weiss ve arkadaşlarının(46) 16 makaleyi içine alan meta-analizinde

erken dönemde steroid tedavisinin, renal sistem ve GİS tutulumunun gerilemesini sağlarken, istatistiksel kesinlik olmamakla birlikte nüks olasılığını da azalttığı bildirilmiştir. Deng ve arkadaşlarının(42) yaptığı çalışmada farklı tedaviler arasında nüks açısından anlamlı bir fark yoktu. Bizim çalışmamızda ise hastaların %72,5'i tedaviye ihtiyaç duyulmadan izlem ile takip edilirken, %24,6'sı steroid, %0,6'sı ibuprofen ve %2,3'ü de steroid ile ibuprofeni birlikte kullanmaktaydı ve bu tedaviler arasında nüks riski açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı.

Çalışmamızın zayıf yönleri retrospektif yapılmış bir çalışma olması, tek merkezli olması ve olgu sayısının kısıtlılığı idi. Çalışmamız doğrultusunda ileri yaş ve proteinüri varlığının nüks riskini artırdığını ve bu parametrelerin nüks riskini saptamada kullanılabileceğini düşünmekteyiz. Diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında, basit bir periferik kan testi ile ölçülebilen PLO değeri renal, eklem ve GİS tutulumu olan hastalarda anlamlı bulundu ve prognoza etki edebilecek önemli bir parametre olabileceğini saptadık. İnflamatuar bir durum olan HSP'de NLO değerinin de yüksek olmasını ve sistem tutulumu gözlenen hastalarda anlamlı bulunmasını beklerdik ancak çalışmamızda nüks ve sistem tutulumları üzerine herhangi bir etkisinin olmadığını saptadık. Literatürde çalışmamızın tersi yönünde görüşler mevcut olsa da bu konuda yeterli sayıda ve büyük çaplı çalışma sayısı kısıtlıdır. Bu nedenle daha çok sayıda olgu ve geniş gruplar içeren çok uluslu prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKÇA

1. Tizard EJ. Henoch-Schonlein purpura. Vol. 80, Archives of Disease in Childhood. BMJ Publishing Group; 1999. p. 380–3.
2. Dedeoglu F, Kim S. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): clinical manifestations and diagnosis. UpToDate. 2018. 2022.
3. Yang YH, Hung CF, Hsu CR, Wang LC, Chuang YH, Lin YT, et al. A nationwide survey on epidemiological characteristics of childhood Henoch-Schönlein purpura in Taiwan. Rheumatology. 2005 May;44(5):618–22.
4. Özçakar Ö, Fitöz S, Yalçınkaya F. Henoch Schönlein purpura. Klinik Gelişim Dergisi. 2006;(19):52–5.
5. Dedeoglu F, Sundel R. Vasculitis in children. In: Pediatr Clin. 2005. p. 547–75.
6. Gonzalez LM, Janniger CK, Schwartz RA. Pediatric Henoch-Schönlein Purpura. Int J Dermatol. 2009;48(11):1157–65.
7. Mir S, Yavascan O, Mutlubas F, Yeniay B, Sonmez F. Clinical outcome in children with Henoch-Schönlein nephritis. Pediatric Nephrology. 2007 Jan;22(1):64–70.
8. Malaga S, Santos F, Garcia E. Nephropathy of the Henoch-Schönlein-Syndrome: Long-term prognosis in non-selected patients. An Esp Pediatr. 1985;22:565–70.
9. Goldstein AR, White RH, Akuse R. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. Lancet. 1992;280–2.
10. Scharer K, Krmar R, Qerfeld U. Clinical outcome of Schönlein-Henoch purpura nephritis in children. Pediatr Nephrol . 1999;13:816–23.
11. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura. Vol. 22, Current Opinion in Rheumatology. 2010. p. 598–602.
12. Yang YH, Chuang YH, Wang LC, Huang HY, Gershwin ME, Chiang BL The immunobiology of Henoch-Schonlein purpura, Autoimmun Rev. 2008;7(3):179-184.
13. Nielsen HE, Nielsen A. Epidemiology of Schonlein-Henoch purpura. Vol. 77, Acta Paediatr Scand. 1988.
14. Özel A, Özlem U, Gayret B. Henoch Schönlein Purpurası'nda sistem tutulumlarının erken saptanmasında ortalama trombosit hacminin değerlendirilmesi. 2017.
15. Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun R, Wei DE. Henoch Schonlein Purpura in children: Clinical

analysis of 120 cases. *African Health Sciences*. 2013;13(1):94–9.

16. Karadağ ŞG, Çakmak F, Çil B, Tanatar A, Sönmez HE, Kiyak A, et al. The relevance of practical laboratory markers in predicting gastrointestinal and renal involvement in children with Henoch–Schönlein Purpura. *Postgraduate Medicine*. 2021;133(3):272–7.
17. Miller ML, Pachman LM. Vasculitis syndromes: Henoch-Schönlein purpura. In Behrman RE, Kliegman RB, Jensen HB (Eds). In: *Nelson Textbook of Pediatrics*. 16th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000. p. 729–819.
18. Wang K, Sun X, Cao Y, Dai L, Sun F, Yu P, et al. Risk factors for renal involvement and severe kidney disease in 2731 Chinese children with Henoch-Schönlein purpura A retrospective study. *Medicine (United States)*. 2018 Sep 1;97(38).
19. Tabel Y, Callak Inanc F, Gumus Dogan D, Taner Elmas A. Kidney diseases Clinical Features of Children With Henoch-Schonlein Purpura Risk Factors Associated With Renal Involvement [Internet]. Vol. 6, *Iranian Journal of Kidney Diseases* |. 2012. Available from: www.ijkd.org
20. Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schönlein purpura. *European Journal of Pediatrics*. 2002;161(4):196–201.
21. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2005;35(3):143–53.
22. Pillebout E, Thervet E, Hill G et al. Henoch Schönlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002; 13: 1271-1278.
23. Akgün C, Akbayram S, Kaya A, Temel H, Bilici S, Aktar F, et al. Çocukluk çağı Henoch-Schönlein purpuralı hastaların klinik analizleri. *Turkderm Deri Hastalıkları ve Frengi Arsivi*. 2012;46(2):73–7.
24. Calvo-Río V, Loricera J, Mata C, Martín L, Ortiz-Sanjuán F, Alvarez L, et al. Henoch-schönlein purpura in Northern Spain: Clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. Vol. 93, *Medicine (United States)*. Lippincott Williams and Wilkins; 2014. p. 106–13.
25. Kim WK, Kim CJ, Yang EM. Risk factors for renal involvement in Henoch–Schönlein purpura. *Jornal de Pediatria*. 2021 Nov 1;97(6):646–50.
26. Ronkainen, J., Nuutinen, M., & Koskimies, O. The adult kidney 24 years after childhood Henoch-Schönlein purpura: a retrospective cohort study. *The Lancet*, 2002, 360(9334), 666–670.
27. Davin JC, Weening J. Henoch-Schönlein purpura nephritis: An update. Vol. 160, *European Journal of Pediatrics*. Springer Verlag; 2001. p. 689–95.
28. Dönmez O, Yıldırım NS, Durmaz O, Üniversitesi U, Fakültesi T, Sağlığı Ç, et al. Henoch Schönlein Purpuralı 137 Olgunun 10 Yıllık Retrospektif Değerlendirilmesi A Ten-Year Retrospective Evaluation of 137 Patients with Henoch Schonlein’s Purpura. 2011.
29. Kasapçopur, Ö., Halil, M. S., Çalışkan, S., Sever, L., Özdoğan, H., & Arısoy, N. (1999). The relation between Henoch-Schönlein purpura and familial Mediterranean fever in childhood. *Ann Rheum Dis (suppl)*, 318, 1285.
30. Brogan P, Bagga A. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, editors. *Text- book of pediatric rheumatology*. Philadelphia: Saunders, Elsevier Inc.; 2011. p. 483–97. Brogan P, Bagga A. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, editors. *Text- book of pediatric rheumatology*. Philadelphia: Saunders, Elsevier Inc.; 2011. p. 483–97.
31. Fu W, Ye W, Liu X, Zhu S, Fu H, Zhu R, et al. Meta-analysis of the neutrophil-to-lymphocyte and platelet-to-lymphocyte ratios in Henoch-Schonlein purpura and its complications. *International Immunopharmacology*. 2021 May 1;94.
32. Liu CL, Lee JJ, Liu TP, Chang YC, Hsu YC, Cheng SP. Blood neutrophil- to-lymphocyte ratio correlates with tumor size in patients with differentiated thyroid cancer. *J Surg Oncol* 2013;107:493-497.

33. O'Brien, C. E., & Price, E. T. (2013). The blood neutrophil to lymphocyte ratio correlates with clinical status in children with cystic fibrosis: a retrospective study. *PLoS One*, 8(10), e77420.
34. Feng, JF., Huang, Y. & Chen, QX. Preoperative platelet lymphocyte ratio (PLR) is superior to neutrophil lymphocyte ratio (NLR) as a predictive factor in patients with esophageal squamous cell carcinoma. *World J Surg Onc* 12, 58 (2014).
35. Cedrés, S., Torrejon, D., Martínez, A. et al. Neutrophil to lymphocyte ratio (NLR) as an indicator of poor prognosis in stage IV non-small cell lung cancer. *Clin Transl Oncol* 14, 864–869 (2012).
36. Özer, S., Yılmaz, R., Sönmezgöz, E., Karaaslan, E., Taşkın, S., Bütün, İ., & Demir, O. (2015). Simple markers for subclinical inflammation in patients with Familial Mediterranean Fever. *Medical Science Monitor: International medical journal of experimental and clinical research*, 21, 298.
37. Yang AP, Liu J ping, Tao W qiang, Li H ming. The diagnostic and predictive role of NLR, d-NLR and PLR in COVID-19 patients. *International Immunopharmacology*. 2020 Jul 1;84.
38. Hong SH, Kim CJ, Yang EM. Neutrophil-to-lymphocyte ratio to predict gastrointestinal bleeding in Henoch: Schönlein purpura. *Pediatrics International*. 2018 Sep 1;60(9):791–5.
39. Gayret OB, Erol M, Nacaroglu HT. The relationship of neutrophil-lymphocyte ratio and platelet-lymphocyte ratio with gastrointestinal bleeding in Henoch-Schonlein Purpura. *Iranian Journal of Pediatrics*. 2016 Oct 1;26(5).
40. Güneş, H. (2018). Relationship between platelet lymphocyte ratio and hematuria in HSP patients. *Erciyes Medical Journal/Erciyes Tip Dergisi*, 40(1).
41. Calvino MC, Llorca J, García-Porrúa C, Fernández-Iglesias JL, Rodriguez-Ledo P, González- Gay MA. Henoch-Schönlein Purpura in Children from Northwestern Spain. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80:279
42. Deng F, Lu L, Zhang Q, Hu B, Wang SJ, Huang N. Henoch-Schönlein purpura in childhood: Treatment and prognosis. Analysis of 425 cases over a 5-year period. *Clinical Rheumatology*. 2010 Apr;29(4):369–74.
43. Shin JI, Park JM, Shin YH, Hwang DH, Kim JH, Lee JS. Predictive factors for nephritis, relapse, and significant proteinuria in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2006 Feb;35(1):56–60.
44. Byun J-W, Song H-J, Kim L, Shin J-H, Choi G-S. Predictive Factors of Relapse in Adult With Henoch-Schönlein Purpura [Internet]. Available from: www.amjdermatopathology.com
45. Kawasaki Y, Ono A, Ohara S, Suzuki Y, Suyama K, Suzuki J, Hosoya M. Henoch-Schönlein Nephritis in Childhood: Pathogenesis, Prognostic Factors and Treatment. *Fukushima J Med Sci*, 2013; 59.
46. Weiss, P. F., Feinstein, J. A., Luan, X., Burnham, J. M., & Feudtner, C. (2007). Effects of corticosteroid on Henoch-Schonlein purpura: a systematic review. *Pediatrics*, 120(5), 1079-1087.

Konjenital Üreteropelvik Bileşke Darlığında Prognozu Belirleyen Faktörler

Hülya Karaahmetoğlu¹, Seha Kamil Saygılı², Sebu Kuruoğlu³, Salim Çalışkan²

¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyoloji Bilim Dalı

Amaç: Üreteropelvik bileşke darlığı, idrarın böbrek pelvisinden üretere akmasını engelleyen anatomik veya fonksiyonel bir tıkanıklık şeklinde tanımlanabilir. ÜPBD takibinde en iyi yaklaşım hidronefroz şiddetini belirleyerek uygun birtakip ve tedavi protokolü ile kötüye gidişi erken tanımak ve gerektiğinde hemen cerrahi tedavi uygulamaktır. Bu çalışmanın amacı Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde tek taraflı konjenital üreteropelvik bileşke darlığı tanısıyla takipli hastalarda medikal ve cerrahi izlemde farklı ve belirleyici olabilecek parametrelerin saptanması ve hastalığın prognozu üzerine etkilerinin araştırılmasıdır.

Yöntem ve Gereç: Konjenital tek taraflı ÜPBD tanısıyla postnatal ilk 6 ayda başvuran, sistemik hastalığı ve eşlik eden üriner patolojisi olmayan 51 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastalar cerrahi yapılan ve konservatif izlenenler olarak ikiye ayrıldı. Hastaların demografik verileri, sonografik ve sintigrafik görüntülemeleri, idrar yolu enfeksiyonu durumu, koruyucu antibiyotik kullanımı, cerrahi grupta ameliyat edilme endikasyonu, operasyon sırasındaki yaşı not edildi. Tüm hastalar aynı deneyimli radyolog tarafından USG ile değerlendirildi. Hastaların tümüne dinamik sintigrafi uygulandı. Serum üre, kreatinin ve sistatin C düzeyleri ölçülerek GFH hesaplandı. Spot idrarda protein ve mikroalbumin atılımı ölçüldü. Elde edilen veriler gruplar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: 51 hastanın 14'ü (%27.5) kız, 37' si (%72.5) erkek, E/K oranı 2.6/1 idi. ÜPBD olan böbrek 41 hastada (%80) sol taraftaydı. Hastaların ortalama yaşı 6.22 ± 4.02 yıldır. Hastaların ortalama izlem süresi 72 ay (5-201 ay) idi. Ameliyat öncesi yapılan son USG'lerde hasta böbreğin pelvis anteroposterior çapları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı. 19 mm üzerindeki PAP çapının %86.8 duyarlılık ve %81.2 özgüllük ile ameliyat prediktörü olduğu gösterildi. Ameliyat öncesi yapılan USG'deki hasta böbrek PAP çapı ile sintigrafideki obstruktif drenaj paterni arasında pozitif korelasyon bulundu.

Sonuç: Üreteropelvik bileşke darlığı olan hastalarda sonografik bulgular hastalığın prognozunu belirlemede güvenilir bir gösterge olarak kullanılabilir. Riskli hastalar multidisipliner bir ekip tarafından yakından izlenerek gerekli görüldüğünde vakit kaybetmeden ameliyat edilmelidir. PAP çapı düşük olan hastalarda spontan gerileme oranı daha yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Antenatal hidronefroz, üreteropelvik bileşke darlığı

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ VE PERİYODİK ATEŞ AFTÖZ STOMATİT FARENJİT SERVİKAL LENFADENİT (PFAPA) SENDROMU BİRLİKTELİĞİ OLAN HASTALARDA TONSİLLEKTOMİNİN UZUN DÖNEM ETKİNLİĞİ

Deniz GÖZEN¹, Mehmet YILDIZ², Sinem KARA¹, Fırat TEVETOĞLU¹, Fatih HAŞLAK², Amra ADROVIC², Sezgin ŞAHİN², Kenan BARUT², İpek ÜLKERSOY², Neslihan GÜCÜYENER², Aybüke GÜNALP²,

Murat YENER¹, Mehmet ADA³, Özgür KASAPÇOPUR²

¹ İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Otorinolarenjoloji

² İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji

³ Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Otorinolarenjoloji

Giriş: Beş yaşından önce başlayan, diğer üst solunum yolu enfeksiyonları ile ilişkili olmayan, aftöz stomatit, servikal adenit veya farenjitin eşlik ettiği tekrarlayan ateş atakları olarak tanımlanan PFAPA sendromu; çoğunlukla benign seyirli, çocukluk çağında sık görülen, etiyojisi bilinmeyen otoenflamatuvar hastalıklardan biridir. Ateş periyotları düzenli olup; 3-8 haftada bir görülür ve 3-7 gün süreyle devam eder. Tanı için, siklik nötropeni, enfeksiyon, otoimmün, malign hastalıklar dışlanmalı; hastalar normal büyüme-gelişme göstermeli, ataklar arasında asemptomatik olmalıdır. Medikal tedavi seçenekleri arasında steroid, NSAİİ ve kolşisin sayılabilir. Diğer bir tedavi yöntemi olan tonsillektomi/adenotonsillektomi, PFAPA sendromu tedavisinde iyileştirici bir seçenektir.

Amaç: Bu yazıda PFAPA sendromu tedavisinde tonsillektomi/adenotonsillektomi sonuçlarımızı sunmayı ve FMF ile birlikteliğin cerrahi sonuçlara etkisini araştırmayı hedefledik.

Gereç ve Yöntem: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'nde 2010-2020 yılları arasında PFAPA sendromu nedeniyle tonsillektomi yapılan hastaların dosyaları incelendi. Toplam 344 hasta dosyası bulundu; bu hastalardan 281'ine telefonla ulaşılabildi. Operasyon öncesi ve sonrası atak sayısı ve ciddiyeti ile operasyon sonrası memnuniyetleri sorgulandı. Ailevi Akdeniz ateşinin (FMF) eşlik ettiği hastalar ayrıca değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya katılan 281 hastadan, tonsillektomi sonrası ataklar gözetildiğinde 10 hastada (%3,55) iyileşme olmadığı görüldü. Tonsillektomi sonrası 8 hastada (%2,84) hafif, 29 hastada (%10,32) orta ve 234 hastada (%83,27) tamamen iyileşme saptandı. FMF tanısının eşlik etmediği 266 PFAPA hastası mevcuttu. Bu hasta grubunda iyileşme görülmeyen hasta sayısı 5 (%1,9) iken; 6 hastada (%2,3) hafif, 25 hastada (%9,4) ve 230 hastada (%86,5) tamamen iyileşme görüldü. Hastaların %5,33'ünde (15/281) FMF tanısı da eşlik etmekteydi. PFAPA ve FMF tanılarının bir arada olduğu grupta 5 hastada (%33,3) iyileşme görülmezken; 2 hastada (%13,3) hafif, 4 hastada (%26,7) orta ve 4 hastada (%26,7) ataklarda tamamen gerileme saptandı. PFAPA ve FMF'in birlikte görüldüğü hastaların tonsillektomiden; yalnızca PFAPA tanısı olanlara göre anlamlı ölçüde daha az yarar gördükleri saptandı (p<0.05).

Tartışma ve Sonuç: Bu çalışmanın sonuçlarına göre tonsillektomi %83,27 başarı oranı ile PFAPA sendromunun uzun dönem tedavisinde oldukça etkilidir. Bu hastalarda cerrahi etkinliği önemli ölçüde düşüren FMF varlığı operasyon öncesi dikkate alınmalıdır.

Kaynaklar:

1. M. Yıldız, F. Haşlak, A. Adrovic, K. Barut, Ö. Kasapçopur, Autoinflammatory diseases in childhood, Balkan Med. J. 37 (2020) 236–246.
2. O. Aktas, H.G. Aytuluk, S.K. Caliskan, O. Erdur, A.A. Cirik, Long-term follow-up of tonsillectomy efficacy in children with PFAPA syndrome, Braz. J. Otorhinolaryngol. 85 (2019) 78–82.

Serum fosfor düzeyi Henoch-Schönlein purpurası olan çocuklarda hastalık seyrini öngören bir belirteç olabilir mi?

Nuran Çetin¹, Esra Akkaya Yılmaz², Aylin Gençler¹, Aslı Kavaz Tufan¹

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

Giriş: Henoch-Schönlein purpurası (HSP) çocukluk çağıının en sık vaskülitidir. Henoch-Schönlein purpurası genellikle kendi kendini sınırlayan bir hastalıktır ancak nadiren hayatı tehdit eden komplikasyonlarla birlikte seyredebilir.

Fosfor ribonükleik asitlerin ve hücre zarının önemli bir bileşeni olan yapısal bir elementtir. İnflamatuar durumlarda ve sepsiste sitokinlerin etkisi ile serum düzeyinin azaldığı ve hipofosfateminin yüksek mortalite için bir risk faktörü olduğu belirlenmiştir. HSP'li çocuklarda organ ve sistem tutulumu için risk faktörlerinin erken öngörülmesi komplikasyonları önleyebilir. Çalışmamızda HSP'li çocuklarda serum fosfor düzeyinin hastalık seyrini belirlemedeki değerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada Mart 2018-Ekim 2021 tarihleri arasında HSP tanısı ile izlenen çocukların verileri retrospektif olarak incelendi. Aşağıdaki bulgulardan en az birinin bulunması **böbrek tutulumu olarak değerlendirildi:** 1) Hematüri (>5eritrosit/hpf), 2) Proteinüri (>4 mg/m²/saat), 5) Nefrotik proteinüri (>40 mg/m²/saat). Karın ağrısı, kusma veya gastrointestinal sistem (GIS) kanaması (hematokezya, melena, hematemez ve/veya dışkıda gizli kan bulunması) varlığı gastrointestinal tutulum olarak tanımlandı. Cilt ve/veya eklem tutulumuna ek olarak diğer organların etkilenmesi organ tutulumu olarak tanımlandı. Serum fosfor düzeyinin <2.0 mg/dL'nin altında olması hipofosfatemi olarak tanımlandı. Hipofosfatemisi olan ve olmayan hastaların tam kan sayımı parametreleri, C-reaktif protein (CRP), d-dimer, prokalsitonin (PCT) düzeyleri ve organ tutulumları karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmada 50 hastanın verileri incelendi. Hastaların ortalama yaşı 8,5±2,13 yıl idi. Yirmi altı hastada organ tutulumu mevcuttu. Otuz dört hastada hipofosfatemi olduğu belirlendi. Hipofosfatemisi olan hastalar olmayanlara göre anlamlı yüksek D-dimer, PCT ve CRP düzeyine sahipti (sırası ile p=0,001, p=0,016, p=0,003). Serum fosfor düzeyi ile D-dimer, PCT ve CRP düzeyleri arasında anlamlı negatif korelasyonlar saptandı (sırası ile r= -0,321, p=0,023, r=-0,309, p=0,029, r=-0,465, p=0,001). Organ tutulum sıklığı hipofosfatemili hastalarda daha yüksekti (p=0,001). Lojistik regresyon analizinde organ tutulumu ile hipofosfatemi arasında anlamlı korelasyon olduğu belirlendi (Ods oranı:2,138, güvenlik aralığı:2,109-13,187, p=0,002). ROC (Receiver Operating Characteristic) analizinde serum fosfor düzeyi organ tutulumu için anlamlı bir eşik değere sahipti (eşik değeri:1,79mg/dL, eğri altındaki alan:0,763±0,077, duyarlılık:%76,9, özgüllük:%68,4, p=0,002).

Tartışma: Bu çalışmada HSP'li çocuklarda serum fosfor düzeyleri araştırıldı. Çalışmamızın sonuçları serum fosfor düzeyinin CRP, prokalsitonin, d-dimer ve trombosit sayısı ile korele olduğunu ve organ tutulumu olan çocuklarda serum fosfor düzeylerinin daha düşük olduğunu gösterdi.

Çalışmalarda HSP'de immünoglobulin A (IgA)-baskın immün komplekslerin damar duvarında biriktiği ve inflammatuar sitokinler aracılığı ile endotel hücre hasarına neden olduğu saptanmıştır. Ayrıca, proinflammatuar sitokin ve kemokinlerin, polimorfonükleer hücreler, trombositler ve endotelial hücrelerin koagülasyon sisteminin aktivasyonunda rol oynadığı bildirilmiştir. D-dimer düzeyinin hastalık aktivitesi ile güçlü bir şekilde ilişkili olduğu ve GIS tutulumunu yansıttığı, CRP, PCT ve interleükin 6 (IL-6)'nın da GIS bulguları ile ilişkili olduğu belirlenmiştir. Yapılan bir çalışmada ise HSP'nin inflammatuar süreci sırasında yükselen bazı sitokinlerin artmış trombosit sayısına neden olduğu düşünülmüştür. Bizim çalışmamızda organ tutulumu olan hastalarda CRP, PCT, d-dimer ve trombosit sayıları yüksek bulunmuş olup serum fosfor düzeyinin bu belirteçler ile anlamlı negatif korele olduğu saptanmıştır. Ayrıca azalmış serum düzeyinin organ tutulumu için belirleyici bir değere sahip olduğu belirlenmiştir. Bu nedenle, azalmış fosfor düzeyinin HSP'li çocuklarda artmış inflamasyonun bir göstergesi olabileceği ve organ tutulumunu ön görmede bir belirteç olarak kullanılabileceği düşünülmüştür.

Yapılan bir alıřmada erken sepsiste yksek hipofosfatemi insidansının olduėu bildirilmiř ve fosfor dzeyi ile tmr nekrozis alfa (TNF-) ve IL-6 gibi inflamatuvar sitokinler arasında anlamlı bir iliřki olduėu gsterilmiřtir. Fujiwara ve ark. sistemik lupus eritematozus tanılı hastalarda hipofosfateminin hastalık aktivitesi iliřkili olduėunu belirlemiřtir. Akut dnemde HSP'li hastalarda saėlıklı kontrollere gre IL-1, IL-6 ve TNF- gibi proinflamatuvar sitokin seviyelerinin ykseldiėi bilinmektedir. Organ tutulumu olan HSP'li ocuklarda daha dřk serum fosfor dzeylerinin nedeni artan inflamatuvar sitokinler olabilir. Ayrıca, artmıř TNF- ve IL-6'nın gastrointestinal sistemden fosfor emilimini inhibe etmesi hipofosfatemiye yol aabilir.

Sonuç olarak, serum fosfor dzeyleri HSP'li ocuklarda bir inflamasyon belirteci olarak kullanılabilir. Hipofosfatemi saptanan HSP'li ocuklar organ tutulumu aısından yakından izlenmelidir.

Giriş: Jüvenil idiyopatik artrit (JİA), etyolojisi tam olarak bilinmeyen, kronik, sistemik, otoimmün bağ dokusu hastalığıdır. Genellikle periferik artrit şeklinde ortaya çıkar. Hastalığın patogeneğinde; endojen ve ekzojen antijenler ile birlikte artmış olan enflamatuvar yanıtın rol oynadığı gösterilmiştir. Tanı için hastalığın bulgularının en az bir eklem tutulumunun 6 haftadır mevcut olması, hastalığın başlangıç yaşının 16'dan küçük olması ve eklem enflamasyonuna neden olabilecek tüm diğer nedenlerin dışlanmış olması gereklidir ILAR sınıflamasına göre; sistemik, oligoartiküler, RF-pozitif poliartiküler, RF-negatif poliartiküler, psöriatik JİA, entezit ilişkili artrit ve sınıflandırılmayan tip olarak 7 farklı gruba ayrılır (1,2).

Hastaların önemli bir bölümünde eklem deformiteleri, büyüme geriliği, osteoporoz, günlük aktivitelerde kısıtlılık gibi komplikasyonların yanında, ciddi organ yetmezlik bulguları ile seyreden makrofaj aktivasyon sendromu gibi hayatı tehdit edebilen komplikasyonlar görülebilir (3).

Hastaların takibinde hastalık aktivite değerlendirilmesi oldukça önemlidir. Hastalık aktivite ve inaktivitesinin değerlendirilmesi için JADAS ve Wallace kriterleri kullanılmaktadır. JADAS'ta hem doktor hem hasta tarafından uygulanan, iyilik halinin belirtildiği görsel analog skalası, aktif artrit bulunan eklem sayısı ve sedimentasyon yüksekliği ile hastalık aktivitesi belirlenir. Wallace Kriterleri'ne göre inaktif hastalığı belirlemek için artrit, ateş, döküntü, serözit, splenomegali, JİA'ya bağlı generalize lenfadenopati, üveit olmamalıdır, CRP ve sedimentasyon değerleri normal düzeyde ve hekimin iyilik hali değerlendirmesi normal olmalıdır (1,4).

Malnütrisyon yetersiz ve dengesiz beslenmeye bağlı olarak kronik hastalıkların seyri sırasında oldukça sık görülebilmektedir. Malnütrisyonun ağırlık derecesine göre kronik hastalıkların gidişi olumsuz yönde etkilenebilmektedir ve hastalıkların seyri sırasında oluşabilecek malnütrisyonu önceden saptayabilmek amacıyla malnütrisyon tarama testlerinin kronik hastalarda rutin olarak uygulanması gerekmektedir. JİA seyri sırasında da malnütrisyonu sıklıkla rastlanabilmektedir ve bu durum hastalığın seyrini olumsuz yönde etkileyebilmektedir (5-10).

Malnütrisyon riskini belirlemek amacıyla kullanılan tarama testleri de bulunmaktadır. Bunlardan biri; Pediatric Yorkhill Malnutrition Skor (PYMS) 'dir. Bu testte, son bir haftadaki vücut kitle indeksi, kilo kaybı, besin alımındaki değişimler ve beslenme durumu sorgulanır, bu dört parametre 0'dan 2 ye kadar puanlanır, bulunan toplam puana göre malnütrisyon riski belirlenir.

Diğer bir tarama yöntemi olan Screening Tool for Risk of Impaired Nutritional Status and Growth (STRONG-Kids)' de hasta genel olarak değerlendirilir, besin alımı, kilo kaybı, düşük kilo alımı, malnütrisyon açısından riskli hastalık varlığı sorgulanır ve beslenme durumu 0'dan 5'e kadar puanlanır. Puanlamaya göre evrenir, evre 1-3 orta risk, 4-5 yüksek risk grubu olarak kabul edilir (11).

Yöntem-Gereçler: Hastalığın tanısı üzerinden en az 6 ay geçmiş ve tedavi almakta olan JİA tanılı 150 hasta (hasta çalışma grubu) ve FMF tanılı 156 hasta (kontrol çalışma grubu) çalışmaya dahil edildi. Hastalar çalışmaya alınırken, olguların iki grup arasında yaş ve cinsiyet açısından benzer özellikte olmasına özen gösterildi. JİA hastalarının alt gruplarındaki hasta sayıları önceden belirlenmedi, rastgele dağılım yapıldı. Bu dağılım sonucu oligoartiküler JİA tanılı 81, poliartiküler JİA tanılı 27, entezit ilişkili artrit tanılı 28, sistemik JİA tanılı 13, psöriatik artrit tanılı 1 hasta çalışmaya alınmış oldu. FMF tanılı 156 hastanın 22'sinde dirençli FMF olduğu belirlendi.

Hastalar poliklinikte değerlendirilerek fizik muayeneleri yapıldı, aktif ve kısıtlı eklem sayıları belirlendi, boy, kilo ve BKİ ölçümleri kaydedildi, başvuru anındaki laboratuvar değerleri (beyaz küre, nötrofil, trombosit sayıları, hemoglobin ve hematokrit değeri, akut faz reaktanları, transaminazlar ve tam idrar tetkiki) incelendi, almakta olduğu ve önceden kullanılıp kesilen tedaviler sorgulandı, JİA hastalarının JADAS-27 ve Wallace kriterlerine göre hastalık aktiviteleri belirlendi. JADAS-27 aktivite indeksine göre oligoartrit için 2 puanın üstü, poliartrit için 3.8 puanın üstü aktif hastalık olarak kabul edilirken, Wallace kriterlerine göre aktif eklem veya artrit, JİA'ya bağlı ateş, döküntü, serözit, splenomegali veya generalize lenfadenopati, aktif üveit, ESH ve CRP yüksekliği, hekimin hastanın genel durumunu iyi olarak değerlendirmemesi durumlarından herhangi birinin varlığı aktif hastalık olarak değerlendirildi. Tüm hastalara PYMS ve STRONGKids mal-

nütrisyon tarama testleri uygulanarak malnütrisyon risk skorları belirlendi. Malnütrisyon açısından yüksek risk sınıflamasına sokulmuş olan hastalar diyetisyen takibine yönlendirildi. Aynı zamanda ebeveynlere yaşadıkları muhit, evin toplam aylık geliri, hastanın kardeş sayısı, hane nüfusu ve aralarında akraba evliliği olup olmadığı gibi ailenin sosyoekonomik ve kültürel durumunu belirlemeye yönelik sorular yöneltildi. Tüm hastaların retrospektif olarak dosyaları incelendi, ilk başvuru ve tanı tarihleri, hastalık belirtilerinin başlangıç yaşı ve hastalığın tanı alma yaşı, varsa komorbid hastalıklar, tanı zamanındaki laboratuvar değerleri kaydedildi. JİA olgularında hastalık alt tipi, tanı anındaki aktif-kısıtlı eklem sayıları, varsa RF, ANA, HLA-B27 pozitifliği, tanı anında değerlendirilmiş olan hastalık aktivite derecesi kaydedildi ve hastaların hastalık seyri boyunca aldıkları kümülatif kortikosteroid dozu hesaplandı. FMF olgularında ise hastalığa ait mutasyon ve dirençli FMF/subklinik enflamasyon olup olmadığı ek olarak kaydedildi.

Tüm hastalar yapılan muayeneden en az 3 ay sonra tekrar kontrole çağrıldı. Her hastanın boy, kilo ve BKİ ölçümleri kaydedildi. Kontrole gelen tüm JİA hastalarının aktif ve kısıtlı eklem sayıları belirlendi, laboratuvar parametreleri istenerek sonuçları kaydedildi, hastalığın aktivite derecesi belirlendi.

Bulgular: FMF ve JİA grubundaki olguların başvuru anındaki ölçüme göre en az 3 ay sonraki boy ve kilo ölçümlerindeki artış istatistiksel olarak anlamlı saptanmıştır ($p<0,01$). JİA grubundakilerin kilo ve boy ölçümlerindeki artış miktarı, FMF grubundakilerden daha yüksek saptanmıştır ($p<0,01$).

JİA grubu olgularda tanı anında bakılan beyaz küre (BK), nötrofil, trombosit sayıları (PLT), CRP ve ESH, FMF grubundakilerden daha yüksek (tümü: $p<0,01$), JİA grubu olgularda hemoglobin (Hb) ve ALT düzeyleri, FMF grubundakilerden daha düşük saptanmıştır. ($p<0,01$, $p<0,05$)

JİA olgularının tanı anındaki BK, Hb, PLT ve ESH ölçümleri, başvurudaki ve en az 3 ay sonraki ölçümlerden yüksek saptanmıştır (tümü: $p<0,01$).

PYMS değerlerine göre JİA grubu olguların %11,3'ünde ($n=17$) malnütrisyon riski görülmektedir. STRONG-Kids değerlerine göre JİA grubu olguların %9,3'ünde ($n=14$) malnütrisyon riski görülmektedir. FMF hastalarında malnütrisyon açısından riskli hastaya rastlanmamıştır.

İki tarama testinde de JİA hastalarında saptanan malnütrisyon riskine göre olguların alt tipleri, yaşları, hastalık başlangıç yaşları, tanı yaşları, kullandıkları ilaçlar, kullandıkları ilaçların süreleri ve kullanılan toplam prednizolon dozları istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermemektedir ($p>0,05$). Hastalık alt grupları ayrı ayrı incelendiğinde, istatistiksel olarak anlam taşımaya da poliartiküler JİA ve entezit ilişkili artrit alt gruplarında malnütrisyon görülme olasılığının diğer alt gruplara oranla yüksekliği dikkat çekmektedir.

PYMS'ye göre malnütrisyon riski görülenlerde hane nüfusu, görülmeyenlerden istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek saptanmıştır ($p<0,05$).

PYMS'ye göre malnütrisyon riski olan olguların ilk tanı ve başvuru anındaki BK, nötrofil, PLT, başvuru anındaki ESH ve CRP, risk olmayanlarındakinden yüksek saptanmış, STRONGKids'e göre malnütrisyon riski olan olguların ilk tanı ve başvuru anındaki BK, nötrofil, başvuru anındaki PLT, ESH ve CRP, risk olmayanlarındakinden yüksek saptanmıştır (tümü: $p<0,05$).

PYMS ile malnütrisyon riski saptanan olgularda kilo ve boy artışı istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermemektedir ($p>0,05$). STRONGKids'e göre malnütrisyon riski saptanan olgularda kilo artışı istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermezken boy artışı anlamlıdır ($p>0,05$, $p<0,05$).

PYMS ve STRONGKids'e göre; malnütrisyon riski olanlarda başvuru anındaki ve en az 3 ay sonraki JADAS-27 ölçümlerine göre hastalığın aktif olma oranı risk olmayanlardan yüksek saptanmıştır (PYMS; ($p<0,01$, $p<0,01$), STRONGKids; ($p<0,01$, $p<0,05$)). Başvuru anındaki Wallace kriterlerine bakılarak belirlenen hastalığın aktif olma oranı, risk olmayanlardan yüksek saptanmış, malnütrisyon riskine göre olguların en az 3 ay sonraki Wallace kriterlerine bakılarak aktif olma oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmamıştır (PYMS; ($p<0,01$, $p>0,05$), STRONGKids STRONGKids; ($p<0,01$, $p>0,05$)).

Tartışma: Çalışmamız, JİA hastalarının malnütrisyon durumunun tarama testleri ile belirlendiği ve malnütrisyon riskinin hastalık aktivitesi ile ilişkisinin araştırıldığı ilk bilimsel çalışmadır. FMF kohortuna ait özelliklerin dağılımına dair bilgi de vermektedir. Bu kadar geniş JİA olgu sayısı içeren, malnütrisyon ve büyüme gelişmeyi konu alan herhangi bir çalışmaya rastlanmamıştır.

Çalışmamızda tüm hastalara PYMS ve STRONGKids malnütrisyon tarama testleri uygulanmış, FMF hasta-

larında, iki tarama testine göre de riskli olgu görülmemiş, JİA hastalarında ise; PYMS'ye göre 17, STRONG-Kids'e göre ise 14 hasta riskli saptanmıştır. İki tarama testinde de poliyartiküler JİA ve entezit ilişkili artrit alt gruplarında oransal olarak malnütrisyon riski görülme olasılığının diğer alt gruplara göre yüksekliği dikkat çekicidir. İstatiksel olarak anlamlı fark daha geniş serilerde ortaya çıkabilir.

JİA hastalarında kontrol grubuna göre lökositoz, granülositoz, trombositoz, anemi ve akut faz yüksekliği görülme oranı yüksek, JİA hastalarının tanı anındaki BK, Hb, PLT, ESH; başvuru anı ve en az 3 ay sonraki tetkiklerinden yüksek saptanmıştır. Bu sonuçlar, hastalığın tanı aldığı dönemde yüksek enflamatuvar yanıt sebebiyle enflamasyon belirteçlerinin yüksekliği, kronik hastalık seyri sırasında da anemiye gidişatin olduğu şeklinde yorumlanabilir. İki tarama testine göre de malnütrisyon riski olan hastaların tetkiklerinde lökositoz, granülositoz, trombositoz ve akut faz yüksekliği görülme olasılığı fazladır. Bu da kronik enflamasyonun malnütrisyon riskini arttırdığını desteklemektedir.

JİA ve FMF hastalarının başvuru anı ve en az 3 ay sonra bakılan boy- kilo değerlerindeki artış istatistiksel açıdan anlamlıdır. Malnütrisyon riski saptadığımız hasta grubunda ise; PYMS'ye göre risk saptanan hastaların, başvuru ve en az 3 ay sonraki boy, kilo artışları anlamlı kabul edilmemiş, STRONGKids'e göre kilo artışı istatistiksel açıdan anlamlı kabul edilmezken boy artışı anlamlıdır. Riskli olan hastaları diyetisyen takibine yönlendirilmiş olmamıza rağmen, özellikle kilo değerlerinde tüm gruptaki gibi anlamlı bir artış olmaması hastaların diyet önerilerini uygulamayı aksatmış olabileceğini ve daha yakından takip edilmeleri gerektiğini düşündürmektedir.

Malnütrisyon riskinin hastalık aktivitesiyle olan ilişkisini belirlemek için yapılan JADAS-27'de, risk olan hastalarda başvuru ve en az 3 ay sonraki değerlendirmede aktivite indeksi, risk olmayanlara göre yüksek saptandı. Wallace kriterleri eşliğinde, başvuruda aktif olduğu değerlendirilen hastaların daha yüksek malnütrisyon riski taşıdıkları görüldü. En az 3 ay sonraki değerlendirmede ise Wallace kriterlerine göre daha az aktif hasta saptandı ve malnütrisyon riski açısından anlamlı fark bulunmadı. Bu sonuçlar malnütrisyon riski artmış olan hastalarda hastalık aktivite riski yükselmişken, aynı zamanda hastalığın aktif seyrettiği hastalarda da artmış kronik enflamasyon durumuna bağlı olarak malnütrisyonun görülebildiğini desteklenmektedir.

Sonuçlar: Çalışmamız; JİA olgularında malnütrisyon açısından riskli olan hastalarda, hastalık aktivitesi sıklığının arttığını göstererek bu hasta grubunda malnütrisyon riskini belirlemenin önemini belirtmektedir. Özellikle prognozu diğer alt gruplara göre daha kötü olan poliyartiküler ve entezit ilişkili artrit alt gruplarındaki hastaların bu açıdan daha yakın takip edilmesi gerektiğini vurgulamaktadır. Tüm JİA hastalarında tanı anından itibaren büyüme-gelişme takibi yapılması, beslenme sorgulanması, hastalık aktivitesi yüksek seyrederken, beslenmesi bozuk olan, BKİ'leri düşük olan, malnütrisyon açısından riskli komorbid hastalığı olan çocuklara tarama testlerinin uygulanması, taramada yüksek riskli saptanan hastaların diyetisyen ve gastroenteroloji bölümü takibine yönlendirilmesi oldukça önemlidir. Malnütrisyon açısından riskli saptanan hastaların beslenme düzenlenmesinin ne şekilde yapılması gerektiğine dair bir kılavuz oluşturulabileceğini, bu konuda daha ileri araştırmalar yapılabileceğini belirtmekteyiz.

Kaynakça

1. Barut K, Adrovic A, Şahin S, Kasapçopur Ö. Juvenile idiopathic arthritis. Vol. 34, Balkan Medical Journal. Galenos Yayınevi Tic. Ltd. Sti.; 2017. p. 90–101.
2. Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile Idiopathic Arthritis. Pediatr Clin North Am [Internet]. 2005 Apr;52(2):413–42.
3. Barut K, Adrovic A, Sahin S, Tarcin G, Tahaoglu G, Koker O, et al. Prognosis, complications and treatment response in systemic juvenile idiopathic arthritis patients: A single-center experience. Int J Rheum Dis. 2019;22(9):1661–9.
4. Wallace CA, Giannini EH, Huang B, Irt L, Ruperto N. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. Arthritis Care Res. 2011;63(7):929–36.
5. Chourdakis M, Hecht C, Gerasimidis K, Joosten KFM, Karagiozoglou-Lampoudi T, Koetse HA, et al. Malnutrition risk in hospitalized children: Use of 3 screening tools in a large European population. Am J

Clin Nutr. 2016;103(5):1301–10.

6. Diamanti A, Cereda E, Capriati T, Giorgio D, Brusco C, Liguori A, et al. Prevalence and outcome of malnutrition in pediatric patients with chronic diseases: Focus on the settings of care. Clin Nutr [Internet]. 2019;38(4):1877–82.
7. Cleary AG, Lancaster GA, Annan F, Sills JA, Davidson JE. Nutritional impairment in juvenile idiopathic arthritis. Rheumatology. 2004;43(12):1569–73.
8. Więch P, Sałacińska I, Bazaliński D, Dabrowski M. Body composition and phase angle as an indicator of nutritional status in children with juvenile idiopathic arthritis. Pediatr Rheumatol. 2018;16(1):1–7.
9. Lofthouse CM, Azad F, Baildam EM, Akobeng AK. Measuring the nutritional status of children with juvenile idiopathic arthritis using the bioelectrical impedance method. Rheumatology. 2002;41(10):1172–7.
10. Shin ST, Yu HH, Wang LC, Lee JH, Lin YT, Yang YH, et al. Nutritional Status and Clinical Characteristics in Children With Juvenile Rheumatoid Arthritis. J Microbiol Immunol Infect [Internet]. 2010;43(2):93–8.
11. Erkan T. Methods to evaluate the nutrition risk in hospitalized patients. Turk Pediatr Ars. 2014;49(4):276–81.

Çocuklarda Multisistem Enflamatuvar Sendrom (MIS-C) : Azerbaycandan Veriler.

Ayten Aliyeva¹, Azer Ahmedov¹, Naile Rehimova¹, Lale Selimova², Leyla Gülməmmədova¹, Sevinc Nesirova¹, Leyla Mirsalayeva¹, Könül Eşrefova¹, Erkin Rehimov², Allahverdi Musayev¹

¹Bilimsel Araştırma Pediatri Enstitüsü, Bakı/Azərbaycan

²Bakü Medikal Plaza, Bakı/Azərbaycan

Amaç: Çocuklarda Multisistem Enflamatuvar Sendrom (MİS-C) COVID-19 enfeksiyonu sonrası gelişen ve ciddi komplikasyonlara yol açabilen bir enflamatuvar sendromdur. Bu çalışmada MİS-C tanılı hastalarımızın demografik , klinik , laboratuvar özelliklerinin ve kullanılan tedavilerin retrospektiv olarak değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya iki merkezden Aralık 2020- 2022 Mart arasında MİS-C tanılı tedavi edilen 18 yaş altı olan hastalar dahil edildi. Hastaların verileri tıbbi kayıtlarından geriye dönük olarak elde edildi. Yaş, cinsiyet, başvuru semptomları, laboratuvar bulgular, klinik bulguları ve gelişen komplikasyonlar değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 80 hasta (%60 erkek (n:48) , %40kız (n:32)) dahil edildi. Hastalarımızın ortalama tanı yaşı 6 (1-14 yaş) yıl idi. Hastaların MİS-C öncesi 6'sında (%7.5) PFAPA sendromu, 2 'sinde (%2.5) juvenil idiyopatik artrit (JİA), 1'inde (% 1.25) biotinidaz eksikliği, 1'inde (%1.25) diabetes mellitus, 1'inde (%1.25) lösemi tanısı vardı. Hastaların %85 (n:68) pediatrik serviste, %15 (n:12) yoğun bakım servisinde izlendi. Sonuç olarak, 74 hastada (%92.5) tam iyileşme, 5 hastada (%6.25) tedavi yanıtı olmadığı oldu, 1 hasta (%1.25) öldü. Hastaların hastanede yatışı ortalama 9 (5-27) gündü. İlk başvurunda tüm hastalarda 24 saatden fazla süren, 38 in üzerine varan ateş vardı. Hastaların %53.75 (n:43) de konjunktivit , % 61.25 (n:49) de ciltte polimorf döküntü şikayesi vardı. Hastaların %81.25 (n:65) inde kardiyak tutulumu vardı: %10.7 (n:7) koronar anevrizma, %57.5 (n:46) mitral ve trikuspid yetmezlik , %31.25 (n:25) hastada perikardit gelişti. Hastaların %32.5'inde (n:26) asit, %12.5'inde mezenterik lenfadenopati gelişti. Hastaların %76.25'i (n:61) İVİG aldı. Komplikasyon olarak, hastaların %11.25'inde (n:9) hiperaktivite, %8.75 (n:7) subfebril ateş, %11.25'inde (n:9) halsizlik, %13.75'inde (n:11) devam eden döküntü şikayeti vardı.

Sonuç: MIS-C, COVID-19 pandemi sırasında görülen en önemli komplikasyonlardan biridir. Tedavi edilmeyen vakalarda kardiyak tutulum ve koroner anevrizma gibi ciddi komplikasyonlar gelişebilir. Erken tanı ve tedavi prognoz açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: covid-19 enfeksiyonu, Multisistem enflamatuvar sendrom MIS-C, Koronar anevrizma

Kaynakça

Nadir bir boy kısalığı : PRKG2 Mutasyonu İlişkili Akromezomelik Displazi Tanılı İki Kardeş

Ezgi Mollaoğlu¹, Dilek Uludağ Alkaya², Beyhan Tüysüz²

¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Bilim Dalı

Amaç: Akromesomelik Displazi (AMD), ekstremitelerin distal ve orta segmentlerinin etkilendiği orantısız boy kısalığı ile karakterize bir iskelet displazisi tipidir. NRP2, BMPR1B, GDF5 genlerindeki bilallelik mutasyonlar AMD sendromlarına yol açar. NPR2 geni, C tipi natriüretik peptit (CNP) için endojen bir reseptör görevi gören ve endokondrol kemikleşmede rol oynayan natriüretik peptit reseptörü-B'yi kodlar. NRP2 yolağında fonksiyon gösteren PRKG2 geninin akromesomelik displaziye yol açtığı 2020 yılında keşfedilmiştir. Bu çalışmanın amacı PRKG2 geninde biallelik mutasyon saptanan ve ekstremitte kısalığı ile seyreden orantısız boy kısalığı olup uzun süreli takip edilen iki kardeşin klinik ve radyolojik bulgularını sunmaktır.

Yöntem ve Gereç: İndeks olguda sırasıyla gerçekleştirilen kromozom, SHOX geni için FISH ve mikroarray analizi normal bulundu. Tüm ekzom dizileme (TED) analizi ile saptanan patojenik varyantın etkilenmiş kardeş ve anne babada Sanger dizileme analizi ile segregasyon çalışması yapıldı.

Bulgular: Aralarında akraba evliliği olan anne ve babanın ilk gebeliğinden doğan indeks olgu 5 yaş 8 ayda postnatal başlangıçlı kısa ekstremiteli orantısız boy kısalığı nedeni ile konsülte edildi. Fizik muayenesinde boyu -3.8 SDS, dirseklerde kısıtlılık, mezomeli (kol/ön kol oranı 0,88) ve brakidaktili (el boyu -2SDS) saptandı. Radyolojik incelemelerde platispondili, vertebralarda öne doğru sivrilme, bilateral ulna, radius, tibia ve fibulada kısalık izlendi. 20 yaşındaki muayenesinde final boyu -4.6 SDS, oturma boyu/boy oranı 0,57 idi. Kardeşinin 8 aylıkken yapılan muayenesinde boyu -1,46 SDS, el boyu -2SDS, kol/önkol oranı 0,76 saptandı. Direk grafilerde ovoid vertebra, vertebralarda yassılaşma, öne doğru sivrilme izledi. 6 yaş 2 aylıkken yapılan muayenesinde boyu -2 SDS, oturma boyu/boy oranı 0,56 ve el boyu -2SDS idi. TED analizi yapılan ilk olguda PRKG2 geninde patojen homozigot mutasyon saptandı. Sanger dizilemede aynı mutasyon etkilenmiş kardeşinde de homozigot, anne ve babada heterozigot olarak gösterilerek tanı kesinleştirildi.

Sonuç: Literatürde PRKG2 ilişkili AMD tanılı 6 hastada bildirilmiştir, çalışmamız bu nadir sendroma sahip iki kardeşin uzun dönem klinik ve radyolojik bulgularının sunulması açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Akromesomelik Displazi, PRKG2, Tüm Ekzom Dizileme, İskelet Displazisi

Anterior ve Posterior Nutcracker Sendromu Olan Hastaların Klinik, Laboratuvar ve Radyolojik Bulgularının Değerlendirilmesi

Buket Esen Ağar¹, Esra Genç¹, Aslıhan Kara¹, Fatma Uzun¹, Yeşim Eroğlu³, Metin Kaya Gürgöze²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D. Çocuk Nefroloji B.D. Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D. Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji B.D. Elazığ

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji A.B.D. Elazığ

Giriş ve Amaç: Nutcracker sendromu (NCS), yayınlanmış az sayıda literatürü olan nadir bir hastalığı temsil etmektedir. Sol renal venin (LRV) ekstrinsik kompresyonu olarak bilinir. Bu durum ilk olarak 1972’de De Sc-hepper (1) tarafından tanımlanmıştır. LRV’nin aorta ile süperior mezenterik arter (SMA) arasında sıkışması anterior NCS olup, aort ile vertebral kolon arasında sıkışması ise posterior NCS olarak tanımlanır (2, 3). Posterior NCS nadir olmasına rağmen hematüri, sol renal ven hipertansiyonu, vasküler tromboz ve sekon-der anemi riski ile ilişkili yüksek morbidite nedeniyle hala önemli bir tanıdır (4). Sol renal venin sıkışması nedeniyle sol yan ağrısı, hematüri ve proteinüri gibi semptom ve bulgular görülebilir. “Nutcracker sendro-mu” terimi klinik bulgular ile beraber olan anatomiye tanımlarken, “nutcracker fenomeni” sadece normal bir varyant veya tesadüfi bir bulgu ile beraber olan nutcracker anatomisini tanımlar (5). Semptomlar renal ven basıncının ve böbreğin venöz drenajının artışı ile ilişkilendirilmiş ancak herhangi bir patoloji ile destek-lenememiştir (5, 6). Kesin bir insidans bilinmemekle beraber sıklıkla erişkin hastalarda yaşamın 3. ve 4. dekatında teşhis edilir. Çocuklarda ise 10-14 yaş aralığında zirve yaptığı bildirilmiştir (7, 8).

Bu bildiride çocuk nefroloji kliniğimizde 2013 ile 2021 yılları arasında nutcracker sendromu tespit edilen hastaların demografik özelliklerini, klinik bulgularını, laboratuvar ve radyolojik sonuçlarını incelemek, semp-tomatik veya asemptomatik olan hastaları belirlemek, posterior nutcracker sendromu olan olguların klinik değerlendirmesini bildirmek amaçlandı.

Materyal ve Metod: Fırat Üniversitesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde 2013 ile 2021 yılları arasında 18 yaşından küçük olup radyolojik olarak LRV’nin doğrulanmış kompresyonu tespit edilen 44 hastanın verileri retros-pektif olarak tarandı. Hastaların yaş, cinsiyet, vücut kitle indeksi, kan basıncı değerleri, başvuru şikayetleri ve fizik muayene bulguları kaydedildi. Ek olarak tam idrar tetkikinde proteinüri veya hematüri varlığı, tam kan sayımı, serum elektrolitleri, böbrek fonksiyon testleri, radyolojik bulguları (üriner ultrasonografi ve renal renkli doppler ultrasonografi) ve tedavi yönetimi tarandı. Hematüri, santrifüj edilmiş idrar tortusunun ışık mikroskopisinde 40 lık büyütme alanında beşin üzerinde kırmızı kan hücresi (RBC) içermesi olarak tanımlandı (9). Proteinüri spot idrarda protein/kreatinin oranının 0,2’nin üzeri olması olarak tanımlandı (10).

Nutcracker sendromunun kesin tanısı, sol renal ven ile inferior vena kava arasındaki basınç gradyanının ölçülmesi ile konur. Fakat bu kateterizasyon ile yapılan invaziv bir işlemdir. NCS şüphesinde tipik anatomik ve morfolojik bulguların gösterilmesi için ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) ve manyetik rezonans anjiyografi (MRA) gibi noninvaziv görüntüleme yöntemleri kullanılır (11).

Ultrasonografi ve renkli doppler ultrasonografi (DUS) incelemeleri Philips marka ultrasonografi cihazı (Phi-lips Medical Systems, Ultrason, Philips Affiniti, Netherlands) ile yapıldı. Hasta supin pozisyonda iken 2-9 MHz frekanslı konveks prob kullanılarak görüntü elde edildi. Hastaların sol renal veninin anteroposterior çapı, renal hilus ve aortomezenterik kısımlardan ölçüldü. Yine her bir hastada sol renal venin renal hilus ve aortomezenterik seviyelerinde pik hız (peak velocity-PV) değeri ölçüldü. Aortomezenterik kısmındaki PV’nin hilus düzeyindeki PV’den beş kat fazla olması NCS için anlamlı kabul edildi (12). Endikasyon dahi-linde seçilmiş hastalara ek olarak kontrastlı BTA ve MRA görüntüleme yapıldı.

Tansiyon yüksekliği, karın veya yan ağrısı, makroskopik hematüri, varikozel gibi klinik belirtileri olan hasta-lar semptomatik NCS olarak, laboratuvar testleri ile tesadüfen saptanan mikroskopik hematüri ve proteinü-ri olan hastalar asemptomatik NCS olarak gruplandırıldı (5). Hastaların ailelerinden bilgilendirilmiş onam alındı.

Bulgular: 2013 ile 2022 tarihleri arasında NCS tanısı alan 18 yaşından küçük 44 çocuk geriye dönük olarak araştırıldı. Hastaların 27'si (%61.3) erkek, 17'si (%38.7) kız idi. Çalışma grubunun tanı yaş ortalaması 10 yaş (3-17 yaş) idi. Takip süresi ortalama 4 yıldır. Hastaların Vücut kitle indeksi (VKİ) ortalaması 17.9 kg/m² (12.1 ile 30.9 arası) idi. 44 hastanın dördünün kilo persentili 3. persentilin altında, iki hastanın ise 97. persentilin üzerinde idi.

Hastaların hiçbirinde NCS ile ilgili aile öyküsü yoktu. Beş hastada nefrotik sendrom, nörobruselloz, Alport hastalığı gibi ek hastalıklar vardı. Başvuru semptomları arasında karın veya yan ağrısı, makroskobik hematüri, hipertansiyon, testiste şişlik vardı ve bu 36 (%81.8) hasta semptomatik NCS kabul edildi. En sık görülen semptom 27 (%61.4) hastada olan sol yan/karın ağrısı idi. Sol yan ve karın ağrısı ile hematüri birlikteliği altı hastada vardı. Hastalardan birinde bulgulara varikozel eşlik ediyordu (Tablo 1). Bakılan tam idrar tetkikinde sekiz hastada proteinüri, 26 hastada hematüri vardı. Anemisi olan bir hasta, renin yüksekliği olan üç hasta bulunmakta idi (Tablo 2). İzole hematürisi olan hasta sayısı dokuz idi. Tam kan sayımında ortalama hemoglobin değeri 13.5 gr/dL, platelet 287 10e3/ μ L (140-360) olup böbrek yetmezliği saptanan hasta yoktu. Asemptomatik NCS sekiz hastada (%18.2) saptandı ve bu hastaların dördünde tesadüfen saptanan mikroskobik hematüri ve dördünde de izole proteinüri vardı. Hastaların tümüne renal ultrasonografi ve/veya DUS yapıldı. Hastalardan 18'ine BTA ve dördüne MRA yapıldı. DUS ile 25, BTA ile 17, MRA ile iki hastaya tanı konuldu. Hastaların sadece yedisine tedavide anjiotensin converting enzim inhibitörü verildi. Hipertansiyonu olan hastalardan birine ek olarak kalsiyum kanal blokörü eklendi.

Hastaların üçünde (%6.8) ultrasonografi ve DUS normal iken bir hastada BTA, iki hastada MRA ile posterior NCS tespit edildi. Posterior NCS olan üç hastada karın ağrısı, hematüri veya hipertansiyon semptomları vardı.

Tartışma: Sol renal ven sendromu olarak da bilinen NCS, LRV'nin sıkışmasından kaynaklanır. LRV'nin çeşitli gelişimsel varyantları vardır, en yaygın ikisi sirkumaortik ve retrokavaldir. Anterior NCS, LRV'nin aort ve SMA arasında sıkışması iken, posterior NCS vertebral kolon ve aort arasında sıkışması ile meydana gelir. NCS'nin genişlemiş inferior vena kava tarafından LRV'nin sıkıştırılması gibi nadir alt tipleri de vardır. NCS'nin diğer nadir varyantları arasında sağ taraflı NCS de bulunur (2, 3, 13). Nutcracker anatomisi yani nutcracker fenomeni (NCP) klinik semptomlarla ilişkili olmayabilir. Klinik semptomların NCP ile beraber olduğu durumlar NCS olarak bilinir. Bu nedenle, NCS terimi yalnızca, kanıtlanan nutcracker morfolojik özellikleriyle beraber karakteristik klinik semptomları olan hastalar için kullanılmalıdır.

Çocuk hastalarda NCS nadir olması nedeniyle insidansı, tanı ve tedavi rejimi ayrıntılı olarak tanımlanamamıştır. NCS olan çocuk hastalar asemptomatik mikroskobik hematüriden, ciddi pelvik konjesyona, renal ven trombozu gibi ciddi komplikasyonlara, hatta hematürinin neden olduğu kan transfüzyonu gerektiren ciddi anemiye kadar geniş bir klinik bulgu yelpazesi ile başvurabilirler (14). Bu nedenle, ciddi bulguların ve komplikasyonların erken tanınması oldukça önem taşımaktadır.

Nutcracker sendromu ile ilgili toplam 47 makalenin dahil edilerek vaka serilerinin incelendiği bir bildiride, NCS teşhisi olan 423 çocuk hastanın yaş ortalaması 12 yaş olup, hastaların VKİ 17.3 kg/m², %95.2'si anterior NCS, %3.3'ü posterior NCS olarak bildirilmiştir (5). Bizim çalışmamızda NCS olan hastaların yaş ortalaması 10 yaş, VKİ 17.6 kg/m² idi. Hastalarımızın %93.2'si anterior NCS'u olup %6.8'i posterior NCS idi. Yine aynı bildiride en sık başvuru nedenleri olarak hematüri (%55.5) ve proteinüri (%49.9) olarak bildirilmiş olup (5), bizim çalışmamızda en sık başvuru nedeni sol yan / karın ağrısı (%61.4) idi. Nalçacıoğlu ve ark. (3) en sık başvuru semptomlarını sol yan ağrısı (%20.5) ve makroskobik hematüri (%13.6) olarak bildirmiştir.

Retroaortik sol renal ven anomalileri olarak da bilinen posterior NCS çok yaygın değildir ve sıklıkla teşhis edilemez. Genellikle klinik olarak sessizdirler ve bu hastaların küçük bir kısmında klinik semptom olur. Başlıca semptomlar hematüri, proteinüri ve yan ağrısıdır. Literatüre göre üreteropelvik bileşke obstrüksiyonu, karın ağrısı, pelvik ağrı, pelviüreteral ve peripelvik varisler, erkeklerde varikozel, kadınlarda ağrılı adet görme de olasıdır. Arteriyel hipertansiyon ve nefes darlığı veya yorgunluk gibi spesifik olmayan belirtiler hakkında çok az rapor vardır (15). Hosotani ve ark. (16) ve Mazarakis ve ark. (17) artan plazma renin aktivitesi ve artan aldosteron kan seviyeleri ile birlikte NCS ve arteriyel hipertansiyon vakalarını bildirdi. Heidler S ve ark. (15) 7.929 hastayı BT ile değerlendirilerek toplam 61 hastada retroaortik sol renal ven tespit etmişler ve prevalansını %0.77 olarak belirtmişlerdir. Bu 61 hastasının dördü (%6,6) klinik olarak semptomatik olup; birinde retroaortik sol renal ven ile ilişkili arteriyel hipertansiyondan saptamışlardır. Bizim çalışmamızda posterior NCS olan üç hastanın tamamı semptomatik idi. Bu hastalardan birisi ancak iki antihipertansif ile

kontrol altına alınabilen hipertansiyona sahipti. Hipertansiyonu olan hastanın plazma renin düzeyi yüksekti.

Nutcracker sendromu olan çocuk hastalar, bir derlemede oldukça zayıf (ortalama VKİ 17.3) hatta düşük kilolu görünmektedir (5). Alaygut ve ark. (18) hastalarında VKİ artışı ile doğrudan ilişkili semptom gerilemesi bildirdiler. 23 hastayı incelediler ve tanı anında VKİ'nin 16.9 kg/m² olduğunu ve takip sonunda 18.6 kg/m²'ye yükseldiğini buldular. Bizim çalışmamızda hastaların VKİ ortalaması 17.9 kg/m² idi.

NCS'nun tanısında abdominal ultrasonografi ve DUS birinci basamak tanı yöntemi olarak tanımlanmıştır. Bildirilen duyarlılığı ve özgüllüğü sırasıyla %82.3 ve %89-100'dür (19). Bizim çalışmamızda hastalarımızın hepsine ultrasonografi ve DUS yapılmış, bunlar ile tanı alamayan 19 hastada BTA veya MRA ile NCS tespit edilmiştir.

Sol renal venin hipertansiyonu durumunda, genişleyen kollateraller, ince duvarlı venler toplayıcı sisteme rüptüre olabilir ve sonrasında makroskobik hematüri gelişebilir (20, 21). Bizim çalışmamızda izole makroskobik hematüri ile başvuran beş hasta vardı.

İnatçı makroskobik hematüri atakları olan veya klinik bulguları NCS varlığı ile açıklanamayan hastalar glomerüler hastalık açısından değerlendirilmelidir (22, 23). Çalışmamızda NCS ile beraber glomerüler hastalığı olan hasta sayımız dört idi.

Nutcracker tedavisi ve takibi ile ilgili literatür azdır. Bu popülasyon için birinci basamak tedavi olarak konservatif yaklaşım önerilir (2). İzle ve bekle stratejilerinin semptomların düzelmesine nasıl yol açabileceği hala açıklığa kavuşturulmamıştır. Ancak vücut ağırlığı artışı ile hem sol böbreğin pitoz pozisyonunun yükselmesine hem de aorto-mezenterik açının artmasına yol açan retroperitoneal yağda artış olduğu varsayılmaktadır. Bu durum LRV üzerindeki baskıyı azaltarak semptomların hafiflemesine neden olabilir (6, 18). İzle ve bekle stratejisi, özellikle ergenlik döneminde tipik kilo alımından önce semptom gelişimi olan küçük çocuklarda düşünülmelidir. Hastaların yaklaşık %95'inin 24 ay boyunca konservatif yaklaşımı takiben tam iyileşme gösterdiği bildirilmiştir (5). Bizim bildirimizde tüm hastalarımız konservatif tedavi ile takip edilmiş olup hiçbir hastaya cerrahi tedavi uygulanmamıştır. Hastaların büyük çoğunluğu için tek başına konservatif bir yaklaşımın yeterli olabileceğini düşünüyoruz.

Tedavide çocuklarda yeterli bir konservatif tedavi süresinden sonra semptomların devam etmesi durumunda, bu hastalar için geleneksel cerrahi teknikleri (renal ven transpozisyonu ve böbrek ototransplantasyonu) ve endovasküler teknikleri (LRV'ye bir stent implantasyonu) içeren farklı tedavi alternatifler bulunmaktadır (19). Endovasküler tedaviler uygulanmaktadır. Ancak endovasküler tedavinin stent migrasyonu, restenoz, tromboz ve hatta stent kırılması gibi dezavantajları vardır. Komplikasyonları önlemek için bir süre oral antikoagülasyon veya antitrombotik ilaçlar uygulanır (24). Bu durumun çocukların yaşamlarında önemli bir etkisi vardır ve olabilecek komplikasyonlar nedeniyle çok dikkatli uygulanması gerekir. Özellikle küçük çocukların stentle ilgili komplikasyonlar için ömür boyu izlenmeye ihtiyaçları vardır. Genel olarak, bu konuda daha fazla veriye ihtiyaç vardır ve mevcut verilere dayanarak endovasküler tedavi pediatrik NCS'de standart tedavi olarak önerilemez (25). Tüm bunlar göz önünde bulundurulduğunda ameliyatın ancak konservatif yaklaşımdan fayda sağlanamayan, kalıcı veya şiddetli klinik belirtilerin olması durumunda düşünülmesi gerektiği sonucuna varabiliriz.

Şuana kadar bildirilen olgu serilerinden en büyük olgu serisinin 72 hastayı içermesi (5), Meyer J ve ark. nın bildirisinde hastaların büyük çoğunluğunun (%83) Türkiye ve Asya'dan olduğu göz önünde bulundurulduğunda ülkemizin doğu bölgesinde yer alan ilimizde NCS'nun çok da nadir görülen bir durum olmadığını düşünmekteyiz.

Sonuç: Sonuç olarak, bölgemizde NCS tahmin edilenin aksine çok nadir görülen bir durum değildir. Özellikle posterior NCS olan hastalar hipertansiyon, vasküler tromboz, sekonder anemi gibi daha ciddi semptomlar gösterebilir. Başka nedenlerle açıklanamayan proteinüri, hematüri, sol yan ağrısı, hipertansiyon saptanan çocuklarda NCS akla gelmelidir.

Tablo 1: Nutcracker Sendromu Olan Hastaların Semptomları

Semptom	N	%
Sadece karın veya sol yan ağrısı	21	47.8
Sadece makroskopik hematüri	5	11.3
Hipertansiyon	3	6.8
Varikozel	1	2.3
Birden fazla semptomu olan hastalar (karın ağrısı+makroskopik hematüri)	6	13.7
Asemptomatik olan hastalar	8	18.1
	44	100

Tablo 2: Nutcracker Sendromu Olan Hastaların Laboratuvar Bulguları

Laboratuvar Bulguları	N	%
Tam İdrar Tetkiki		
Hematüri	26	59
Proteinüri	8	18.1
Anemi	1	2.3
Hiperreninemi	3	6.8

Kaynaklar :

1. de Schepper A. "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. J Belge Radiol. 1972; 55: 507-511.
2. Ananthan K, Onida S, Davies AH. Nutcracker Syndrome: An Update on Current Diagnostic Criteria and Management Guidelines. Eur J Vasc Endovasc Surg 2017; 53: 886-894.
3. Nalcacioglu H, Ceyhan Bilgici M, Tekcan D. et. al. Nutcracker Syndrome in Children: Role of Doppler Ultrasonographic Indices in Detecting the Pattern of Symptoms. J Clin Med. 2018; 7: 214. doi: 10.3390/jcm7080214.
4. Park JH, Lee GH, Lee SM. et al. Posterior nutcracker syndrome - a systematic review. Vasa. 2018; 47: 23-29. doi: 10.1024/0301-1526/a000670.
5. Meyer J, Rother U, Stehr M, Meyer A. Nutcracker syndrome in children: Appearance, diagnostics, and treatment - A systematic review. J Pediatr Surg. 2022; S0022-3468(21)00874-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.019.
6. Granata A, Distefano G, Sturiale A, Figuera M, Foti PV, Palmucci S, et al. From nutcracker phenomenon to nutcracker syndrome: a pictorial review. Diagnos tics (Basel) 2021; 11: 101.
7. Mallat F, Hmida W, Othmen MB, et al. Mixed nutcracker syndrome with left renal vein duplication: a severe and exceptional presentation in an 18-year-old boy. Urol Ann 2015; 7: 244–247.
8. Vianello FA, Mazzoni MB, Peeters GG, et al. Micro- and macroscopic hematuria caused by renal vein entrapment: systematic review of the literature. Pediatr Nephrol 2016; 31: 175–184.
9. Vedula R, Iyengar AA. Approach to Diagnosis and Management of Hematuria. Indian J Pediatr. 2020; 87: 618-624.
10. Viteri B, Reid-Adam J. Hematuria and Proteinuria in Children. Pediatr Rev. 2018 Dec;39(12):573-587. doi: 10.1542/pir.2017-0300.
11. Kim SH. Doppler US and CT Diagnosis of Nutcracker Syndrome. Korean J Radiol. 2019;20(12):1627-1637. doi:10.3348/kjr.2019.0084
12. Cheon JE, Kim WS, Kim IO, et al. Nutcracker syndrome in children with gross haematuria: Doppler so-

nographic evaluation of the left renal vein. *Pediatr Radiol*. 2006;36(7):682-686. doi:10.1007/s00247-006-0145-y

13. Orczyk, K.; Łabętowicz, P.; Łodziński, S.; Stefańczyk, L.; Topol, M.; Polgaj, M. The nutcracker syndrome—Morphology and clinical aspects of the important vascular variations: A systematic study of 112 cases. *Int. Angiol*. 2016; 35: 71–77.

14. T. Oteki, S. Nagase, A. Hirayama, et al. Nutcracker syndrome associated with severe anemia and mild proteinuria *Clin Nephrol*, 2004; 62: 62-65

15. Heidler S, Hruby S, Schwarz S, Sellner-Zwieauer Y, Hoeltl W, Albrecht W. Prevalence and incidence of clinical symptoms of the retroaortic left renal vein. *Urol Int*. 2015; 94: 173-176. doi: 10.1159/000367697.

16. Hosotani Y, Kiyomoto H, Fujioka H, Takahashi X, Kohno M: The nutcracker phenomenon accompanied by renin-dependent hypertension. *Am J Med* 2003; 114: 617–618.

17. Mazarakis A, Almpanis G, Tragotsalou N, Karnabatidis D, Fourtounas C: Is hypertension a manifestation of the nutcracker phenomenon/syndrome? Case report and brief review of the literature. *Hippokratia* 2012; 16: 187–189.

18. D. Alaygut, M. Bayram, A. Soylu, et al. Clinical course of children with nutcracker syndrome *Urology*, 2013; 82: 686-690.

19. Miro I, Serrano A, Perez-Ardavin J, et al. Eighteen years of experience with pediatric nutcracker syndrome: the importance of the conservative approach. *J Pediatr Urol* 2020; 16: 218 e1- e6.

20. Shin JI, Park JM, Lee SM, Shin YH, Kim JH, Lee JS, Kim MJ. Factors affecting spontaneous resolution of hematuria in childhood nutcracker syndrome. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 609–613.

21. Tanaka H, Waga S. Spontaneous remission of persistent severe hematuria in an adolescent with nutcracker syndrome: seven years observation. *Clin Exp Nephrol* 2004; 8: 68–70

22. A. Ozcan, I.I. Gonul, O. Sakallioğlu, et al. Nutcracker syndrome in a child with familial Mediterranean fever (FMF) disease: renal ultrastructural features *Int Urol Nephrol* 2009; 1047-1053

23. Ma Z, Liu X, Ning Y, et al. Nutcracker phenomenon in combination with glomerular nephritis in isolated hematuria patients [e-pub ahead of print]. *Int Urol Nephrol*. doi: 10.1007/s11255-012-0265-2. Accessed October 12, 2012.

24. W. Chen, J. Chu, J.Y. Yang, et al. Endovascular stent placement for the treatment of nutcracker phenomenon in three pediatric patients *J Vasc Interv Radiol*, 2005; 16: 1529-1533.

25. J.I. Shin, J.S. Lee, M.J. Kim Re: endovascular stent placement for the treatment of nutcracker phenomenon in three pediatric patients *J Vasc Interv Radiol*, 2006; 17: 1063 author reply -4.

Çocukluk çağı üriner sistem enfeksiyonlarında serum cathelicidine ve 25(OH)D düzeyleri

Alper Çiçek¹, Pelin Elibol², Banu İşbilen Başok³, Dilek Orbatu⁴, Emel Berksoy¹, Demet Alaygut⁵, Oya Baltalı Hıdır⁶

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Eğitim Kliniği, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi, Çocuk Acil Kliniği, İzmir, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

⁴Behçet Uz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

⁶Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir, Türkiye

Introduction: Vitamin D deficiency and human immunologic defense systems are strongly related to each other. Some epidemiological studies state that vitamin D deficiency is also related to various situations other than the musculoskeletal system. Low serum 25-hydroxyvitamin D₃ (25(OH)D₃) concentration level has a role in hypertension, hyperglycemia, metabolic syndromes, upper respiratory tract infections, food allergies, and asthma (1,2,3,4). Recently, children with recurrent urinary tract infections and vitamin D deficiency (serum 25(OH)D₃<20 ng / mL) correlated to each other (5). Cathelicidin is an antimicrobial agent that eliminates intracellular mycobacteria and also plays a regulatory role in various processes of the autophagy pathway to increase the fusion of mycobacterial phagosomes with autophagosomes and autolysosomes (6,7). Cathelicidin, whose expression is strongly stimulated by 1,25-dihydroxy vitamin D in epithelial cells, macrophages, monocytes, and neutrophils, can stimulate chemokine and cytokine production by various cell types. Studies regarding urinary tract infections (UTI) have shown that it plays an important role in maintaining urinary tract integrity (8,9). In addition, it is estimated that the defense system in UTIs may largely depend on specific soluble epithelial cell-derived mediators. One of them is presumed to be inducible bactericidal antimicrobial peptides such as α , β -defensins, and cathelicidin (10,11). Conflicting findings have been reported in a few studies investigating the role of cathelicidin and vitamin D in UTIs (5,12,13). In this study cathelicidin and vitamin D levels in pediatric patients diagnosed with upper or lower urinary tract infections before treatment were compared with healthy controls to determine the relationship between urinary tract infection type and severity.

Materials and Methods: In this prospective and cross-sectional study, we took the patients 0-18 years of age, who were admitted to the University of Health Sciences, Tepecik Education and Research Hospital, Emergency Medicine Clinic between June-December 2021 and diagnosed with UTI. Complete blood count, biochemistry profiles, C-reactive protein, procalcitonin, and 25 (OH) D₃ and serum cathelicidin levels were analyzed before treatment. The patients with a diagnosis of diabetes mellitus, immune deficiency, anatomical and functional urinary anomalies were excluded. Demographic data of the patients, type of UTI (lower/upper), urine analysis results, blood test results were recorded. Upper urinary tract infection was defined in patients with at least one of the symptoms of fever, flank pain, costovertebral angle tenderness and abdominal pain, presence of pyuria/nitrite in the urine, and a growth of $\geq 50,000$ CFU/ml in the catheter culture and $\geq 100,000$ CFU / ml in the midstream urine. Patients with dysuria, urgency, suprapubic pain, frequent urination, or foul-smelling urine with at least one of the findings, together with the presence of pyuria (≥ 5 leukocytes per high magnification in urine microscopy) / nitrite and $\geq 50,000$ CFU/ml in catheter culture, $\geq 100,000$ in midstream urine a growth of CFU /ml were evaluated as lower urinary tract infection. Serum 25 (OH) D₃ vitamin level was defined: Normal ≥ 30 ng/ml, deficiency 20-30 ng/mL, and severe deficiency < 12 ng/mL (14). Age and gender-matched pediatric patients whose blood samples were taken during routine control were included in the control group (Group 2). Serum samples were obtained by spinning the blood sample collection tubes at 1500 g for 10 minutes. Serum and plasma samples were stored at -80 °C after portioning. After all samples were collected, analyzes were performed in batches. Cathelicidin levels were

studied manually by the ELISA method using a commercial kit. 25-hydroxy vitamin D level analyzes were performed by immunoassay method on Advia Centaur XP (Siemens Healthineers, USA) analyzer. Data were evaluated in the statistical package program IBM SPSS Statistics 25.0 (IBM Corp., Armonk, New York, USA). Descriptive statistics were given a number of units (n), percent (%), mean $\pm$ standard deviation, median, minimum value, maximum value, and percentile values. The normal distribution of the data of numerical variables was evaluated with the Shapiro Wilk test of normality and Q-Q graphs. Homogeneity of variances was examined with Levene's test. Comparisons between groups for numerical variables were used for two groups in case of normal distribution of the data, an independent two-sample t-test was used for two groups, and if the data were not normally distributed, Mann-Whitney U test was used for both groups. $p < 0.05$ value was considered statistically significant in all comparison groups. The study received approval from the hospital's local clinical research Ethics Committee (date: 15.06.2021, number: 2021/06-52). All procedures performed in the studies were under the ethical standards of the institutional and national research committee and with the Principles of the Declaration of Helsinki.

Results: A total of 72 children (n=40 girls (55.6%), n=32 boys (44.4%)) with a mean age of 83.8 ± 66.22 months were included in the study. Thirty-six of these children were in the patient group diagnosed with UTI, and 36 of them were in the healthy control group. There was no significant difference between the patient and control groups in terms of age and gender ($p=0.343$) (Table 1). The most common symptoms in the UTI group were fever in 29 patients (80.6%) and abdominal pain in 16 patients (44.4%). Other symptoms were the presence of foul-smelling odor, suprapubic pain, dysuria, frequent urination, and flank pain. N=29 of the patients (80.6%) were diagnosed with upper UTI (Table 1). Escherichia Coli (18/69.2%) was the most common etiological agent detected in 25 patients (69.4%) with significant growth in urine culture (Table 2).

Table 1. Demographic data, patient symptoms and types of UTI in the study group

Demographic data of study subjects		
	UTI group	Control group
Age (mean $\pm$ SD) (months)	50.40 $\pm$ 53.84	117.27 $\pm$ 60.82
Sex (girl/boy)		
Symptoms	n (%)	
Fever	29 (80.6)	
Dysuria	4 (11.1)	
Flank pain	2 (5.6)	
Frequent urination	2 (5.6)	
Abdominal pain	16 (44.4)	
Foul-smelling odor	10 (27.8)	
Suprapubic pain	6 (16.7)	
Type of UTI (n=36)		
Lower UTI	7 (19.4)	
Upper UTI	29 (80.6)	

Table 2. Urine findings in patients with upper and lower UTI

Variables	UTI group n (%)
Urine testing	
Ph (mean $\pm$ SD)	5.78 $\pm$ 0.74
Density (mean $\pm$ SD)	1021.92 $\pm$ 9.97
Leucocyte (n=36)	
Yes	33 (91.7)
No	3 (8.3)
Nitrite (n=36)	
Yes	15 (41.7)
No	21 (58.3)
Protein (n=36)	

	Yes	28 (77.8)
	No	8 (22.2)
Culture growth (n=36)		
	Yes	25 (69.4)
	No	11 (30.6)
Culture growth (n=26)		
	E. Coli	18 (69.2)
	Others	8 (30.8)

The white blood cell count, urinary nitrite positivity rate, and the presence of only abdominal pain symptoms at admission were significantly higher in patients with significant growth in the urine culture compared to the patients without growth ($p<0.005$) (Table 3).

Table 3: Comparison of patients with and without growth in urine culture

Variables	Culture growth Yes	Culture Growth No	Total	<i>p* value</i>
Parameters, mean (SD)				
WBC($\times 10^3$ /mm) (n=34)	13.42 $\pm$ 4.25	9.44 $\pm$ 3.55	12.25 $\pm$ 4.40	0.023
CRP (mg/L) (n=35)	53.86 $\pm$ 71.92	29.80 $\pm$ 54.19	46.98 $\pm$ 67.46	0.324
D vitamin (n=36)	25.90 $\pm$ 13.10	24.53 $\pm$ 9.15	25.48 $\pm$ 11.91	0.932
Cathelicidin (n=36)	8.79 $\pm$ 10.11	9.16 $\pm$ 10.47	8.90 $\pm$ 10.07	0.904
Neutrophil/lymphocyte ratio (n=34)	3.61 $\pm$ 4.17	3.62 $\pm$ 3.22	3.61 $\pm$ 3.87	0.558
Urine test(n=36)				
pH	5.82 $\pm$ 0.73	5.68 $\pm$ 0.78	5.77 $\pm$ 0.74	0.383
density	1021.04 $\pm$ 9.98	1023.91 $\pm$ 10.10	1021.92 $\pm$ 9.96	0.419
leucocyte				1.000**
Yes	23 (69.7)	10 (30.3)	33 (91.6)	
No	2 (66.7)	1 (33.3)	3 (8.3)	
Nitrite				0.011**
Yes	14 (93.3)	1 (6.7)	15 (41.6)	
No	11 (52.4)	10 (47.6)	21 (58.3)	
Protein				1.000**
Yes	19 (67.9)	9 (32.1)	28 (77.7)	
No	6 (75)	2 (25)	8 (22.2)	
Symptoms (n=36)				
Fever				0.167**
Yes	22 (75.9)	7 (24.1)	29 (80.5)	
No	3 (42.9)	4 (57.1)	7 (19.4)	
Dysuria				0.570**
Yes	2 (50)	2 (50)	4 (11.1)	
No	23 (71.9)	9 (28.1)	32 (88.8)	
Flank pain				0.524**
Yes	1 (50)	1 (50)	2 (5.5)	
No	24 (70.6)	10 (29.4)	34 (94.4)	
Frequent urination				0.524**
Yes	1 (50)	1 (50)	2 (5.5)	
No	24 (70.6)	10 (29.4)	34 (94.4)	
Urgency				-
Yes	0	0		
No	25 (69.4)	11 (30.6)	36 (100)	
Abdominal pain				0.034**

	Yes	8 (50)	8 (50)	16 (44.4)	
	No	17 (85)	3 (15)	20 (55.5)	
Foul-smell odor					0.127**
	Yes	9 (90)	1 (10)	10 (27.7)	
	No	16 (61.5)	10 (38.5)	26 (72.2)	
Suprapubic pain					1.000**
	Yes	4 (66.7)	2 (33.3)	6 (16.6)	
	No	21 (70)	9 (30)	30 (83.3)	

**Chi-square test, Fisher's Exact test, *Mann-Whitney U test

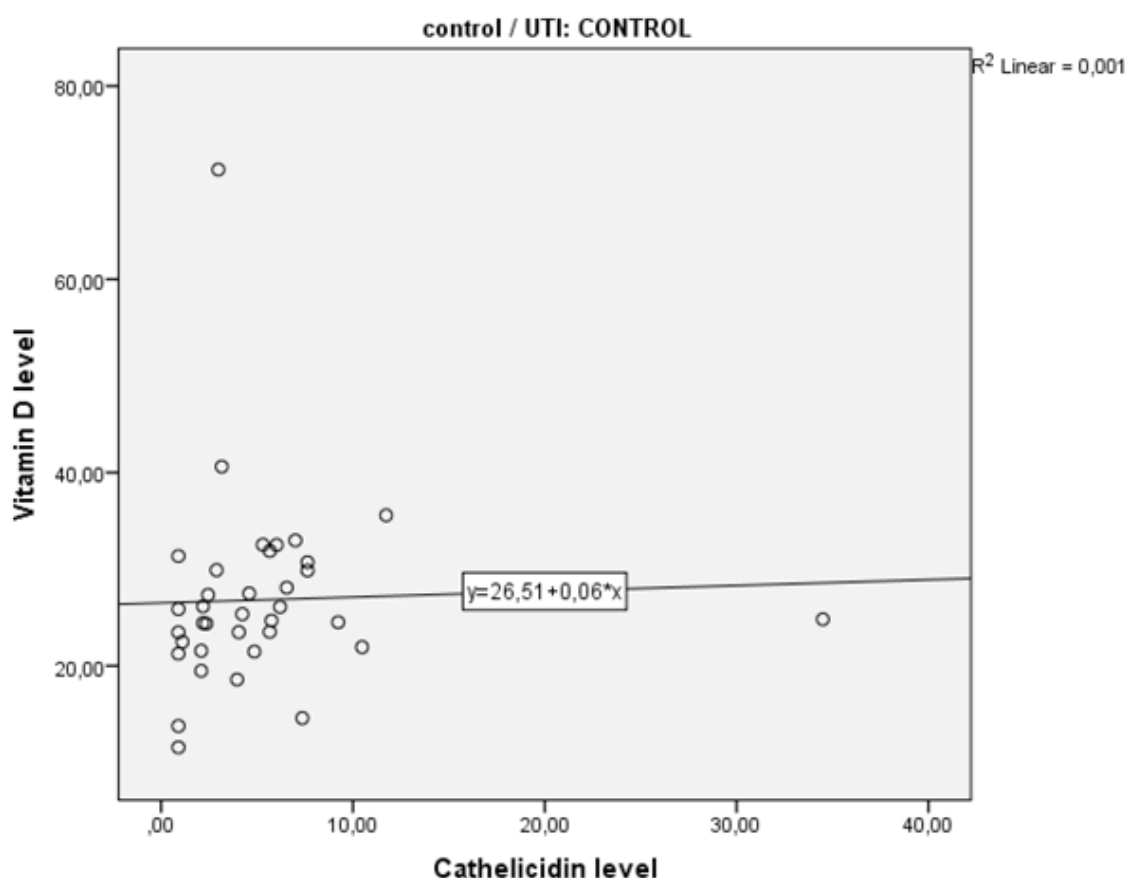
White blood cell, neutrophil count, and C reactive protein (CRP) values were higher in the UTI group compared with the control group ($p < 0.001$) (table 4).

Table 4: Comparison of laboratory findings between UTI and control group

Variables	UTI (Group 1)	Control (Group 2)	Total	p*value
CBC parameters, mean (SD)				
WBC($\times 10^3/\text{mm}$)	12.25 $\pm$ 4.41	8.80 $\pm$ 3.31	10.50 $\pm$ 4.23	<0,001
Hemoglobin	11.19 $\pm$ 1.71	12.13 $\pm$ 1.21	11.66 $\pm$ 1.54	0.010
Platelet count ($\times 10^3/\mu\text{l}$)	330.50 $\pm$ 122.05	287.06 $\pm$ 79.42	308.46 $\pm$ 104.21	0.086
Neutrophil count ($\times 10^3/\text{uL}$)	7.22 $\pm$ 4.57	5.18 $\pm$ 2.93	6.18 $\pm$ 3.93	0.033
Lymphocyte count ($\times 10^3/\text{uL}$)	3.69 $\pm$ 2.49	2.77 $\pm$ 1.44	3.22 $\pm$ 2.07	0.068
Neutrophil/lymphocyteratio	3.61 $\pm$ 3.87	2.57 $\pm$ 2.53	3.09 $\pm$ 3.28	0.194
Other parameters, mean (SD)				
BUN (U/L)	21.20 $\pm$ 9.18	23.08 $\pm$ 5.94	22.13 $\pm$ 7.75	0.313
Creatinin (U/L)	0.48 $\pm$ 0.16	0.60 $\pm$ 0.15	0.54 $\pm$ 0.16	0.003
AST (ng/L)	34.60 $\pm$ 22.18	26.60 $\pm$ 10.63	30.60 $\pm$ 17.73	0.059
ALT ($\mu\text{g/L}$)	19.82 $\pm$ 21.72	16.85 $\pm$ 9.09	18.34 $\pm$ 16.59	0.458
Na	134.05 $\pm$ 3.06	136.65 $\pm$ 1.99	135.29 $\pm$ 2.90	<0,001
K	4.38 $\pm$ 0.46	4.13 $\pm$ 0.46	4.26 $\pm$ 0.47	0.035
CRP (mg/L)	46.98 $\pm$ 67.46	1.75 $\pm$ 2.11	25.03 $\pm$ 53.20	<0,001
D vitamin	25.48 $\pm$ 11.91	26.82 $\pm$ 9.71	26.15 $\pm$ 10.81	0.603
Cathelcidin	8.90 $\pm$ 10.07	5.20 $\pm$ 5.77	7.05 $\pm$ 8.36	0.061
Variables	Lower UTI group	Upper UTI group	Total	p*value
CBC parameters, mean (SD)				
WBC($\times 10^3/\text{mm}$)	9.30 $\pm$ 4.17	12.75 $\pm$ 4.31	12.25 $\pm$ 4.40	0.061
Hemoglobin	12.52 $\pm$ 2.37	10.95 $\pm$ 1.50	11.18 $\pm$ 1.71	0.098
Platelet count ($\times 10^3/\mu\text{l}$)	243.80 $\pm$ 88.63	345.44 $\pm$ 121.90	330.50 $\pm$ 122.05	0.061
Neutrophil count ($\times 10^3/\text{uL}$)	4.52 $\pm$ 3.84	7.68 $\pm$ 4.58	7.22 $\pm$ 4.57	0.138
Lymphocyte count ($\times 10^3/\text{uL}$)	3.30 $\pm$ 1.71	3.76 $\pm$ 2.62	3.69 $\pm$ 2.49	0.789
Neutrophil/lymphocyte ratio	1.92 $\pm$ 1.73	3.90 $\pm$ 4.08	3.61 $\pm$ 3.87	0.319
Other parameters, mean (SD)				
BUN (U/L)	20.50 $\pm$ 15.1	21.34 $\pm$ 7.81	21.20 $\pm$ 9.18	0.335
Creatinin (U/L)	0.42 $\pm$ 0.11	0.49 $\pm$ 0.16	0.485 $\pm$ 0.16	0.251
AST (ng/L)	37.50 $\pm$ 17.10	34.00 $\pm$ 23.30	34.60 $\pm$ 22.18	0.614
ALT ($\mu\text{g/L}$)	16.33 $\pm$ 9.50	20.55 $\pm$ 23.53	19.82 $\pm$ 21.72	0.568
Na	135.16 $\pm$ 3.76	133.82 $\pm$ 2.92	134.05 $\pm$ 3.06	0.389
K	4.47 $\pm$ 0.58	4.36 $\pm$ 0.44	4.38 $\pm$ 0.46	0.569
CRP (mg/L)	2.33 $\pm$ 3.38	56.22 $\pm$ 70.77	46.98 $\pm$ 67.46	0.015
D vitamin	23.38 $\pm$ 9.52	25.99 $\pm$ 12.51	25.48 $\pm$ 11.91	0.795
Cathelcidin	5.73 $\pm$ 3.77	9.67 $\pm$ 10.98	8.90 $\pm$ 10.07	0.810

*Student t test

There was no significant difference between cathelicidin ($p=0.810$) and vitamin D levels ($p=0.795$) in patients with lower and upper urinary tract infections. There was no significant difference in cathelicidin levels (9.6 ± 10.9) in patients with upper UTI compared to the control group (5.2 ± 5.7) ($p=0.054$) (Table 4). There was a positive correlation between cathelicidin level and vitamin D in the control group ($r=0.346$; $p=0.03$) (Graphic 1).



Graphic 1: Control group cathelicidin - vitamin D correlation graphic

Discussion: UTI is one of the most common and serious bacterial infections diagnosed by pediatricians (15). The infection can affect the lower urinary tract (cystitis) or the upper urinary tract (pyelonephritis). Unfortunately, it can be difficult to distinguish pyelonephritis from cystitis, especially in infants and young children, based on clinical signs and symptoms (16). During the first 6 months, uncircumcised boys have a 10 to 12-fold increased risk of developing a UTI. After the age of one, girls are much more likely to develop a UTI than boys (16,17). In this study, the number of the female patient population is high, as seen in the literature. UTI symptoms are usually nonspecific throughout infancy. Unexplained fever is the most common symptom in the first two years of life (17,18). Non-specific symptoms include irritability, malnutrition, anorexia, vomiting, recurrent abdominal pain, and growth retardation (19). After the second year of life, the symptoms and signs of UTI are more prominent. Signs and symptoms of pyelonephritis include fever, chills, vomiting, malaise, flank pain, back pain, and costovertebral angle tenderness. Lower urinary tract signs and symptoms include suprapubic pain, abdominal pain, dysuria, increased urinary frequency, cloudy urine, foul-smelling urine, daytime wetting, new-onset nocturnal enuresis, and suprapubic tenderness (17,19,20). In our study, symptoms of the patients at the admission were recorded, abdominal pain, foul-smelling odor in the urine, and fever were the most common symptoms, as in the literature. The majority of UTIs take place in the lower urinary tract, and only a small number of them result in pyelonephritis (21). Contrary to the literature, we found pyelonephritis more common in our study. The difference may take place because our hospital is the only tertiary pediatric hospital in the region. Therefore, patients who require more detailed follow-up such as pyelonephritis are referred to our center. As another reason, the patients who applied to our center with a low sociocultural level could not clearly define their complaints

with faint symptoms, they could be overlooked.

We evaluate erythrocyte sedimentation rate (ESR), CRP, or procalcitonin level (PCT) in patients with suspected UTI. Neutrophils, high serum ESR, high serum CRP, and elevated white blood cells in the urine sediment suggest acute pyelonephritis. However, the specificity of these tests is low and cannot definitively differentiate lower urinary tract infection from acute pyelonephritis (22,23). In a meta-analysis of studies evaluating the accuracy of PCT, CRP, and ESR levels in predicting dimercaptosuccinic acid-confirmed pyelonephritis in children with culture-confirmed UTIs, sensitivity ranges from 81 to 93 % and specificity from 37 to 76 %. Although CRP <20 mg/L (2 mg/dL) seems to be helpful in excluding pyelonephritis and PCT >0.5 ng/mL (0.5 mcg/L) in confirming pyelonephritis, the studies do not insure the results (24). In this study, white blood cell count and C-reactive protein values were found higher in the UTI group, as expected. In the lower/upper UTI comparison, only CRP values were found higher in the upper UTI group, which is a remarkable finding. Urine culture remains the gold standard for the diagnosis of UTI (25). *Escherichia coli* is the most common microorganism constituting 80 to 90% of UTIs in children (20,26).

Encoded by the antimicrobial protein (CAMP) gene, cathelicidin is expressed in neutrophils, myeloid bone marrow cells, and epithelial cells. It has antimicrobial activity against gram-positive and gram-negative bacteria and viruses. It also acts as a chemoattractant molecule for neutrophils and monocytes by interacting with fMLP (N-formyl-methionyl peptides) receptors (12,27). Hacıhamdioglu et al. (13) evaluated the relationship between vitamin D and cathelicidin in urinary infections in their study; no significant difference was found between the study and control groups in terms of UTI and cathelicidin levels. They associated the lack of sufficient level of vitamin D to increase the amount of cathelicidin during UTI. However, they found a positive correlation between vitamin D level and cathelicidin in urinary tract infections and healthy individuals. Similarly, another study stated that serum vitamin D levels and cathelicidin levels showed a positive correlation (28).

In our study, we compared children with urinary tract infections and healthy controls. We could not find a significant difference between vitamin D and cathelicidin levels in urinary tract infections. Similarly, we did not get a significant difference in vitamin D and cathelicidin levels in patients with upper and lower urinary tract infections. However, we found a positive correlation between vitamin D and cathelicidin in the control group consisting of the healthy population, similar to the studies. Many studies have been conducted on the biomarker function of vitamin D and cathelicidin in patients with *Mycobacterium tuberculosis*, *staphylococcus aureus*, *clostridium difficile*, urinary tract infections, cystic fibrosis, and asthma (29, 30). In one study, sputum proteomic analysis was applied to show that vitamin D binding protein was abundant, but cathelicidin was not detected in sputum samples from patients with active pulmonary tuberculosis (31). Human cationic antimicrobial protein 18 (hCAP18) is the only member of the human cathelicidins. LL-37, on the other hand, is a C-terminal, amphipathic, alpha-helical peptide produced by cleavage of the C-terminal end of the hCAP18 protein by serine proteases and proteinase 3. (32). In another recent study, although serum hCAP18/LL-37 levels were not associated with *Mycobacterium avium* complex, lung diseases, and serum vitamin D levels (33), serum cathelicidin levels correlated with vitamin D levels were associated with a reduced frequency of urinary tract infections in young children (28). However, no relationship was found between the production of LL-37 (the only member of the human cathelicidin family) antimicrobial peptide, and vitamin D levels in bronchoalveolar lavage fluids of children with cystic fibrosis (34). Another study using a model of acute infection with non-typeable *Haemophilus influenza* showed that infection and lung inflammation resolved more rapidly in vitamin D-deficient mice due to cathelicidin-related antimicrobial peptide (CRAMP) upregulation (35). In addition, the study found that vitamin D supplementation did not increase serum cathelicidin levels in elderly people who were deficient in vitamin D and vaccinated with influenza vaccine, although it drove lymphocyte polarization to the tolerogenic type (36). In the light of these data, it seems that in vivo cathelicidin production during infection is regulated by vitamin D-dependent and independent pathways depending on the bacterial species, cell types, and the immune status of the host. Serum cathelicidin levels were found to be higher in the UTI group compared to the control group in our study, which did not yield a statistically significant result. This may be due to the higher cathelicidin levels in the upper UTI group and the insufficient number of patients in this group. The insufficient number of UTI and control group patients with insufficient vitamin levels, and lack of knowledge of pre-disease vitamin D and cathelicidin levels in the UTI group are the limitations of our study.

Conclusion: There is a weak positive correlation between vitamin D and cathelicidin levels in healthy children. Although it could not be proven in our study, the serum cathelicidin levels of patients with UTI and even upper UTI may be higher than healthy children. The role of vitamin D and cathelicidin in urinary tract infections may be elucidated in future studies involving a larger population.

References

1. Holick MF, Binkley NC, Bischoff HA, Gordon CM, Hanley DA, Heaney RP et al. Evaluation, Treatment, and Prevention of Vitamin D Deficiency: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*, July 2011;96(7):1911–30.
2. Reis JP, von Mühlen D, Miller ER 3rd, et al. Vitamin D status and cardiometabolic risk factors in the United States adolescent population. *Pediatrics* 2009;124: e371.
3. Ginde AA, Mansbach JM, Camargo CA Jr. Association between serum 25-hydroxyvitamin D level and upper respiratory tract infection in the Third National Health and Nutrition Examination Survey. *Arch Intern Med* 2009; 169:384.
4. Riverin BD, Maguire JL, Li P. Vitamin D Supplementation for Childhood Asthma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *PLoS One* 2015; 10: e0136841.
5. Schroth RJ, Rabbani R, Loewen G, Moffatt ME. Vitamin D and Dental Caries in Children. *J Dent Res* 2016; 95:173.
6. Tekin M, Konca C, Celik V, Almis H, Kahramaner Z, Erdemir A, Gulyuz A, Uckardes F, Turgut M. The Association between Vitamin D Levels and Urinary Tract Infection in Children. *Horm Res Paediatr* 2015; 83:198-203.
7. Yuk JM, Shin DM, Lee HM, Yang CS, Jin HS, Kim KK, Lee ZW, Lee SH, Kim JM, Jo EK. Vitamin D3 induces autophagy in human monocytes/macrophages via cathelicidin. *Cell Host Microbe* 2009; 6:231-243. Wu S, Sun J. Vitamin D, vitamin D receptor, and macroautophagy in inflammation and infection. *Discov Med* 2011; 11:325-35.
8. White JH. Vitamin D as an inducer of cathelicidin antimicrobial peptide expression: past, present, and future. *J Steroid Biochem Mol Biol* 2010; 121:234-38. Lai Y, Gallo RL. AMPed up immunity: how antimicrobial peptides have multiple roles in immune defense. *Trends Immunol* 2009; 30:131-41.
9. Weichhart T, Haidinger M, Hörl WH, Säemann MD. Current concepts of molecular defence mechanisms operative during urinary tract infection. *Eur J Clin Invest* 2008;38(Suppl 2):29-38. Zasloff M. Antimicrobial peptides, innate immunity, and the normally sterile urinary tract. *J Am Soc Nephrol* 2007; 18:2810-16.
10. Sobel JD. Pathogenesis of urinary tract infection. Role of host defenses. *Infect Dis Clin North Am*.1997; 11:531–49.
11. Balighian E., Burke M. Urinary tract infections in children. *Pediatr. Rev.* 2018;39(1):3–12.
12. Schlager T.A. Urinary tract infections in infants and children. *Microbiol. Spectr.* 2016;4(5) doi: 10.1128/microbiolspec.UTI-0022-2016.
13. Simões e Silva A.C., Oliveira E.A. Update on the approach of urinary tract infection in childhood. *J. Pediatr. (Rio J.)* 2015;91(6) Suppl. 1: S2–S10.
14. Leung A.K. Urinary tract infection. Common problems in ambulatory pediatrics: Specific clinical problems. Vol. 1. New York: Nova Science Publishers, Inc; 2011. pp. 173–81.
15. Korbel L., Howell M., Spencer J.D. The clinical diagnosis and management of urinary tract infections in children and adolescents. *Paediatr. Int. Child Health.* 2017;37(4):273–9.
16. Morello W., La Scola C., Alberici I., Montini G. Acute pyelonephritis in children. *Pediatr. Nephrol.* 2016;31(8):1253–65.
17. Wald E. Urinary tract infections in infants and children: A comprehensive overview. *Curr. Opin. Pediatr.*

2004;16(1):85–8.

18. Zhang H., Yang J., Lin L., Huo B., Dai H., He Y. Diagnostic value of serum procalcitonin for acute pyelonephritis in infants and children with urinary tract infections: An updated meta-analysis. *World J. Urol.* 2016;34(3):431–41.
19. Shaikh KJ, Osio VA, Leeftang MM, Shaikh N. Procalcitonin, C-reactive protein, and erythrocyte sedimentation rate for the diagnosis of acute pyelonephritis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2020; 9:CD009185.
20. Copp H.L., Schmidt B. Work-up of pediatric urinary tract infection. *Urol. Clin. North Am.* 2015;42(4):519–26.
21. Spencer JD, Schwaderer AL, Becknell B, Watson J, Hains DS. The innate immune response during urinary tract infection and pyelonephritis. *Pediatr Nephrol.* 2014 Jul;29(7):1139–49.
22. Chromek M, Slamova Z, Bergman P, Kovacs L, Podracka L, Ehren I, Hokfelt T, Gudmundsson GH, Gallo RL, Agerberth B, Brauner A. The antimicrobial peptide cathelicidin protects the urinary tract against invasive bacterial infection. *Nat Med.* 2006; 12:636–41.
23. Hacıhamdioğlu DÖ, Altun D, Hacıhamdioğlu B, Çekmez F, Aydemir G, Kul M. The Association between Serum 25-Hydroxy Vitamin D Level and Urine Cathelicidin in Children with a Urinary Tract Infection. *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2016;8(3):325–9.
24. Georgieva V, Kamolvit W, Herthelius M, Luthje P, Brauner A, Chromek M. Association between vitamin D, antimicrobial peptides and urinary tract infection in infants and young children. *Acta Paediatr.* 2019; 108:551–6.
25. Talat N, Perry S, Parsonnet J, Dawood G, Hussain R. Vitamin D deficiency and tuberculosis progression. *Emerg Infect Dis.* 2010; 16:853–5.
26. Dao CN, Patel P, Overton ET, Rhame F, Pals SL, Johnson C, Bush T, Brooks JT Study to Understand the Natural History of HIV and AIDS in the Era of Effective Therapy (SUN) Investigators. Low vitamin D among HIV-infected adults: prevalence of and risk factors for low vitamin D levels in a cohort of HIV-infected adults and comparison to prevalence among adults in the US general population. *Clin Infect Dis.* 2011; 52:396–405.
27. Bishwal SC, Das MK, Badireddy VK, Dabral D, Das A, Mahapatra AR, Sahu S, Malakar D, Singh II, Mazumdar H, et al. Sputum proteomics reveals a shift in vitamin D-binding protein and antimicrobial protein axis in tuberculosis patients. *Sci Rep.* 2019; 9:1036.
28. Lee CC, Sun Y, Qian S, Huang HW. Transmembrane pores formed by human antimicrobial peptide LL-37. *Biophys J.* 2011;100:1688–96.
29. Fujita K, Ito Y, Oguma T, Mio T, Niimi A, Hirai T. Association between *Mycobacterium avium* complex lung disease and serum vitamin D status, antimicrobial peptide levels, and bone mineral density. *Medicine (Baltimore)* 2018;97: e12463.
30. Thursfield RM, Naderi K, Leaver N, Rosenthal M, Alton EW, Bush A, Davies JC. Children with cystic fibrosis demonstrate no respiratory immunological, infective or physiological, consequences of vitamin D deficiency. *J Cyst Fibros.* 2018; 17:657–65
31. Serré J, Mathyssen C, Ajime TT, Korf H, Maes K, Heulens N, Gysemans C, Mathieu C, Vanaudenaerde B, Janssens W, et al. Airway infection with nontypeable *Haemophilus influenzae* is more rapidly eradicated in vitamin D deficient mice. *J Steroid Biochem Mol Biol.* 2019; 187:42–51.
32. Goncalves-Mendes N, Talvas J, Dualé C, Guttman A, Corbin V, Marceau G, Sapin V, Brachet P, Evrard B, Laurichesse H, et al. Impact of vitamin D supplementation on influenza vaccine response and immune functions in deficient elderly persons: a randomized placebo-controlled trial. *Front Immunol.* 2019;10:65.

Kronik Böbrek Hastalığı Olan ve Periton Diyalizi Tedavisi Alan Çocuklarda İnsülin Direnci ve Serum Adipokin Düzeyleri Arasındaki İlişki

Ceren BİLGÜN¹, Nurdan YILDIZ², Ali Yaman³, Goncagül Üstünel HAKLAR³, Harika ALPAY²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı

GİRİŞ: Kronik böbrek hastalığında (KBH) farklı mekanizmalarla insülin direnci ve karbonhidrat metabolizmasında bozukluklar gelişebilir (1). Periton diyalizi (PD) hastalarının diyaliz sıvılarının içerdiği glukoz nedeniyle yüksek glukoz yüküne maruz kalması insülin direnci gelişimini kolaylaştırır (2-4).

Kronik böbrek hastalığında insülin direnci ile ilişkili faktörlerden birisi de adipokinlerdir. Adipokinler, proinflamatuar etkileri olan beyaz yağ dokusundan salgılanan proteinlerdir. Adiponektin antiinflamatuar ve insülin duyarlılığını artırıcı özelliği olan bir adipokindir. Glukozun hücrelere alımı ve lipid metabolizmasında rol oynar (3, 5, 6). Artmış adiponektin düzeyleri azalmış insülin direnci ile ilişkili bulunmuştur (7).

Resistin, monosit, makrofaj kemik iliği hücreleri ve yağ dokudan sentezlenen inflammatuar bir proteindir. İnsülinin adipositlerde hücre içine glukoz alımına olan etkisini nötralize eder, hepatik glukoz üretiminin artışına ve glukoz intoleransına sebep olur (8,9).

İnsülin direnci değiştirilebilir bir risk faktörüdür ve insülin direncinin azaltılması, kardiyovasküler morbidite ve mortalitenin azalmasına katkıda bulunacaktır.

Amaç: Çalışmamızda, prediyaliz evre 2-4 KBH hastaları ve PD hastalarında insülin direncini, adiponektin ve resistin ile ilişkisini değerlendirmeyi, insülin direnci indeksleri (HOMA-IR, HOMA-AD) ve biyoimpedans analizi kullanılarak insülin direncinin periton transport özellikleri ve vücut kompozisyonundaki değişiklikler ile ilişkisini araştırmayı amaçladık.

HASTA VE YÖNTEMLER: Bu kesitsel çalışmaya 0-18 yaş arası evre 2-5 olan 40 KBH (21 kız, 19 erkek) ve 40 (24 kız, 16 erkek) sağlıklı çocuk dahil edildi. Demografik, klinik bulguları ve temel laboratuvar sonuçları dosyalarından kaydedildi, puberte durumları belirlendi. Tüm hastalara antropometrik ölçümler ve biyoimpedans analizi yapıldı, glomerüler filtrasyon hızı (GFH) Schwartz formülü ile hesaplandı hesaplandı (10). Serum insülin düzeyi elektrokemilüminesans immünoimetrik yöntem ile, adiponektin ve resistin düzeyleri ELİSA yöntemiyle ticari kit kullanılarak çalışıldı, tüm gruplar için HOMA-IR ve adiponektin için düzeltilmiş HOMA-AD hesaplandı. Periton transport özelliklerinin belirlenmesi için PD hastalarının son yapılan periton eşitleme testi test (PET) sonuçları kaydedildi, kt/V hesaplandı. Verilerin istatistiksel analizleri Statistical Package for the Social Sciences (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) 21.0 ile gerçekleştirildi. Verilerin dağılımına göre ikili ve üçlü grup karşılaştırmaları uygun testlerle yapıldı. $P < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR: Çalışma grubu 20 PD ve 20 prediyaliz evre 2-4 KBH'lı hastadan oluşmaktaydı. KBH etyolojisinde en sık konjenital üropatiler yer alıyordu (%47.5). Hasta ve kontrol gruplarının ortalama yaşları 10.4 ± 4.7 ve 9.7 ± 3.9 yıl idi.

Ortalama serum insülin düzeyi KBH, PD ve kontrol gruplarında sırasıyla 9.76 ± 6.72 , 18.08 ± 12.67 ve 11.9 ± 6.73 mU/L olup KBH grubunun insülin düzeyleri PD ve kontrol gruplarına göre anlamlı derecede yüksekti ($p = 0.006$). Kontrol ve PD grupları arasında ise anlamlı fark saptanmadı ($p = 0.136$). Periton diyaliz hastalarının %10'unda ($n = 2$), KBH hastalarının %45'inde ($n = 9$) insülin düzeyleri yaşa göre yüksek bulundu. HOMA-IR düzeyleri PD hastalarının %25 ($n = 5$), KBH hastalarının %70'inde ($n = 14$) yüksek olup KBH hastalarında PD hastalarına göre anlamlı derecede yüksekti ($p = 0.018$). Hasta grupları ile kontrol grubu arasında ise anlamlı farklılık saptanmadı ($p > 0.05$). Açlık kan şekeri düzeyleri arasında gruplar arasında anlamlı farklılık bulunmadı.

Periton diyalizi, KBH ve kontrol grupları için ortalama adiponektin düzeyleri sırasıyla 281.6 ± 74.9 , 172.3 ± 81.2 ve 112.2 ± 57 ng/mL, ortalama resistin düzeyleri sırasıyla 5.5 ± 2.1 , 3.8 ± 1.5 ve 1.3 ± 0.5 ng/mL saptandı. Resistin ve adiponektin düzeyleri PD hastalarında KBH hastalarına ($p = 0.006$ ve < 0.001) ve kontrol grubuna göre (< 0.001 ve

<0.001) anlamlı oranda yüksek saptandı. Adiponektin düzeyi kullanılarak hesaplanan HOMA-AD değerleri KBH ve PD grubunda kontrole göre, KBH'larda ise PD hastalarına göre anlamlı derecede yüksekti.

Hasta ve kontrol grupları arasında vücut kitle indeksi-SDS'leri arasında anlamlı fark saptanmadı ($p=0.124$). Periton diyalizi grubunda 7 (%35), KBH grubunda 14 (%70) hasta puberteye girmişti. Periton diyalizi ve KBH grubunun VKİ-SDS'leri ile insülin ve HOMA-IR arasında anlamlı ilişki saptanamadı, kontrol grubunun ise VKİ-SDS'leri HOMA-IR ve insülin ile pozitif korelasyon göstermekteydi.

Kronik böbrek hastalığı olan çocuklarda GFH ile resistin arasında negatif korelasyon saptandı, adiponektin ile ilişkisi gösterilemedi.

Periton diyalizi hastalarının triseps deri kıvrım kalınlığı (TDDK) ve kalça çevreleri KBH ve kontrol grubuna göre düşüktü ($p=0.043$, <0.001). KBH grubunun TDDK ve kalça çevresi de kontrol grubuna göre daha düşük bulundu. Periton diyalizi, KBH hastaları ve kontrol grubunun TDDK ve kalça çevresi ile HOMA-IR ve insülin arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. Biyoimpedans analizinde PD ve KBH hastalarının vücut kompozisyonu ile HOMA-IR ve insülin düzeyleri arasında anlamlı ilişki bulunmadı. Ancak kontrol grubunun vücut yağ kitlesi ile yağsız vücut kitlesi %'lerinin HOMA-IR ve insülin ile pozitif korelasyon gösterdiği görüldü ($p<0.001$).

Tüm çalışma gruplarında resistin, adiponektin düzeyleri ile insülin ve HOMA-IR arasında ilişki görülemedi ($p>0.05$). KBH grubunda kalça çevresi ile resistin arasında pozitif, kalça çevresi ve TDDK ile adiponektin arasında negatif korelasyon saptandı. PD ve KBH hastalarında biyoimpedans analizi ile resistin ve adiponektin düzeyleri arasında ilişki saptanmadı. Kontrol grubunda ise yağsız vücut kitlesi ile adiponektin arasında negatif korelasyon saptandı ($r=-0.337$, $p=0.033$).

Periton diyaliz hastalarının Kt/v ortalamaları 2.6 olup, Kt/v ile insülin, HOMA-IR ve HOMA-AD arasında ilişki bulunamadı.

Periton diyaliz hastalarında KBH grubuna göre CRP değerleri anlamlı derecede yüksek, albumin değerleri anlamlı düşüktü ($p=0.046$ ve <0.001). Kronik böbrek hastalarında ise CRP değerleri kontrol grubuna göre daha yüksek idi ($p<0.001$).

TARTIŞMA: Obezite, dislipidemi ve insülin direncinin çocuklarda kardiyovasküler hastalık riskini arttıran en önemli faktörler olduğu bildirilmiştir (11). Çalışmamızın en önemli sonuçlarından biri insülin direncinin pre-diyaliz KBH hastalarında da erken dönemde gelişebileceğidir. İnsülin direncinin KBH'lı hastalarda beklenenin aksine PD hastalarından daha yüksek olması, PD hastalarının sadece artmış glukoz yüküne maruziyet nedeni ile insülin direncinin gelişemeyeceği, bunun başka faktörlerden de etkilenebileceğini düşündürmüştür. Obezite insülin direncine etki eden önemli bir faktördür. Çalışmamızda antropometrik ölçümler ve VKİ ile insülin direnci arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulamadık. Bu durum KBH'daki insülin direncinin sadece obeziteye de bağlanamayacağını göstermektedir. Ancak obez hasta sayımızın az olması sonuçları etkilemiş olabilir. Bunun yanı sıra, pubertede fizyolojik insülin direnci olduğu düşünülürse KBH grubunda puberteye girmiş hasta sayısının PD grubuna göre daha fazla olması bu grupta insülin direncinin daha fazla bulunmasına neden olabilir.

Yapılan çalışmalarda KBH'larda insülin direnci ve bel çevresinin ilişkisi vurgulanmıştır (12)(14) Bizim çalışmamızda VKİ-SDS'leri gruplar arasında anlamlı farklılık göstermemekle birlikte, kalça çevresi ve TDDK KBH hastalarında daha yüksekti, bel çevresiyle bir ilişki ise saptanmadı. Antropometrik ölçümler ile insülin direnci arasında anlamlı ilişki saptayamasak da PD ve KBH'lı hastaların ayaktan izleminde, obezite ve insülin direnci konusunda uyarıcı olması açısından VKİ ve antropometrik ölçümlerin uygulaması kolay ve yararlı takip kriterleri olduğu, kalça çevresinin bel çevresinden daha yararlı olduğu düşünüldü. Kontrol grubunda insülin ile kalça çevresi ve vücut yağ kitlesi arasında anlamlı ilişki olması, hasta gruplarında antropometrik ölçümler ile insülin arasında anlamlı ilişki bulunmaması, kronik böbrek hastalığında insülin direnci gelişmesi için yağ dokusu miktarı dışında pek çok farklı faktörün olduğunu desteklemektedir.

Kronik böbrek hastalığında adiponektin ve resistinin artmış insülin direnci ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Resistinin inflamasyonla ilişkili olduğu ancak KBH'larda insülin direnciyle ilişkili olmadığını bildiren yayınlar da bulunmaktadır (13, 14). Çalışmamızda adiponektin ve resistini hasta gruplarında anlamlı derecede yüksek bulmakla birlikte insülin direnci ile ilişkilerini bulamadık. Bu durum insülin direnci gelişiminde yağ dokusu dışındaki faktörlerin önemini ön plana çıkarmaktadır. Bu çalışmada, inflamasyon belirtisi olarak CRP değerlendirildi ve insülin direnciyle ilişkisini belirlenemedi. Ancak, CRP düzeyleri bir çok faktörden etkilenebileceğinden IL-1, IL-6 gibi sitokinlerin insülin direnci ile ilişkisinin de değerlendirilmesi durumunda farklı bir ilişki görülebileceği

düşünüldü.

Literatürde yüksek leptin, resistin ve adiponektin düzeyleri düşük GFH ile ilişkilendirilmiştir (13). Bizim sonuçlarımız resistin için benzer olsa da adiponektin ve GFH arasında bir ilişki bulamadık. Evre 2-4 KBH'lı hastalarda resistin ve adipokinin daha yüksek bulunması da GFH ile ilişkisinin olmadığını desteklemektedir. Periton diyalizi hastalarında adiponektinin periton zarı geçirgenliğini öngörebileceği bildirilmiştir (15). Biz periton geçirgenlik özelliği ve diyaliz yeterliliği ile insülin direnci, resistin ve adiponektin düzeyleri arasında herhangi bir ilişki bulamadık.

Hasta sayısının az olması, inflamasyonun değerlendirilmesinde sadece CRP'nin inflamasyon belirteci olarak çalışılması, insülin direncini değerlendirmek için hastalara oral glukoz tolerans testinin yapılmamış olması çalışmamızın kısıtlılıklarıdır. Ancak literatürde HOMA-IR'nin yaş ve cinsiyete göre >95 p olması insülin direnci olarak tanımlanmıştır (16). Bu nedenle hastalara oral glukoz tolerans testi uygulamak istemedik.

Çalışmamızın kuvvetli yönü ise insülin direnci ile adiponektin ve resistin ilişkisinin yanısıra antropometrik ölçümler, vücut kompozisyon analizi, periton zarı geçirgenliği ve diyaliz yeterliliğinin de birlikte incelenmiş olmasıdır.

Sonuç: Prediyaliz KBH'lı hastalarda erken dönemde insülin direncinin gelişebileceği unutulmamalıdır. Periton diyalizi hastaları ve KBH'lı çocuklarda adiponektin ve resistinin insülin direncinin belirlenmesinde kullanılabilecek parametreler olmadığı düşünülür. Hastaların klinik izleminde obezite ve insülin direnci gelişiminde uyarıcı olması açısından VKİ ve antropometrik ölçümler uygulaması kolay ve yararlı takip kriterleridir. Erişkin dönemdeki kardiyovasküler hastalık riskini azaltmak için KBH ve PD hastaları insülin direnci gelişimi açısından yakından izlenmelidir. Adipokinler ve inflamasyon ile insülin direnci arasındaki ilişkinin aydınlatılması ve insülin direncine yol açabilecek farklı mekanizmaların değerlendirilmesi için daha geniş seriler ile yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Spoto B, Pisano A, Zoccali C. Insulin resistance in chronic kidney disease: A systematic review. *Am J Physiol Ren Physiol*. 2016; 311(6): F1087–108.
2. Li Y, Zhang L, Gu Y, Hao C, Zhu T. Insulin resistance as a predictor of cardiovascular disease in patients on peritoneal dialysis. *Perit Dial Int* 2013; 33(12): 411–8.
3. Cao L, Mou S, Fang W, Gu L, Huang J, Gu A, et al. Hyperleptinaemia, insulin resistance and survival in peritoneal dialysis patients. *Nephrology*. 2015; 20(9): 617–24.
4. Avila-Carrasco L, Pavone MA, González E, Aguilera-Baca Á, Selgas R, Del Peso G, et al. Abnormalities in glucose metabolism, appetite-related peptide release, and pro-inflammatory cytokines play a central role in appetite disorders in peritoneal dialysis. *Front Physiol*. 2019 May 28; 10: 630.
5. Zoccali C, Tripepi G, Cambareri F, Catalano F, Finocchiaro P, Cutrupi S, et al. Adipose Tissue Cytokines, Insulin Sensitivity, Inflammation, and Cardiovascular Outcomes in End-Stage Renal Disease Patients. *J Ren Nutr*. 2005; 15(1): 125–30.
6. Cantarin MPM, Waldman SA, Doria C, Frank AM, Maley WR, Ramirez CB, et al. The adipose tissue production of adiponectin is increased in end-stage renal disease. *Kidney Int*. 2013; 83(3): 487–94.
7. Choi HM, Doss HM, Kim KS. Multifaceted Physiological Roles of Adiponectin in Inflammation and Diseases. *Int J Mol Sci*. 2020; 21(4): 1219.
8. Nehus E, Furth S, Warady B, Mitsnefes M. Correlates of Resistin in Children with Chronic Kidney Disease: The Chronic Kidney Disease in Children Cohort. *J Pediatr* 2012; 161(2): 276-80.
9. Cohen G, Hörl WH. Resistin as a cardiovascular and atherosclerotic risk factor and uremic toxin. *Semin Dial*. 2009; 22(4): 373-7.
10. Schwartz GJ, Brion LP, Spitzer A. The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children, and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 1987; 34(3): 571-90.
11. Mitsnefes MM. Cardiovascular Disease in Children with Chronic Kidney Disease. *J Am Soc Nephrol*. 2012;

23(4): 578–85.

12. Landau M, Kurella-tamura M, Shlipak MG, Kanaya A, Strotmeyer E, Koster A, et al. Correlates of insulin resistance in older individuals with and without kidney disease. 2011; 26(9):2814–9.
13. Kamariski M, Biscardi M, Cestino L, Miatello R, Guntsche E, Valles PG. Adiponectin in children on peritoneal dialysis: relationship to insulin resistance and nutritional status. *Nephron Clin Pract.* 2009;113(1):c24-32.
14. Mills KT, Hamm LL, Alper AB, Miller C, Hudaihed A, Balamuthusamy S, et al. Circulating Adipocytokines and Chronic Kidney Disease. *PLoS One*2013;8: e76902
15. Sumi Y, Sakai Y, Terada K, Otsuka Y, Otsuka T, Tsuruoka S. Association of adipocytokines with peritoneal function. *Perit Dial Int* 2021;41(1): 79-85.
16. D’Annunzio G, Vanelli M, Pistorio A, Minuto N, Bergamino L, Iafusco D, Lorini R and the Diabetes Study Group of the Italian Society for Pediatric Endocrinology and Diabetes (ISPED) Insulin resistance and secretion indexes in healthy Italian children and adolescents: a multicenter study. *Acta Biomed* 2009; 80(1): 21-8.

NEFROTİK SENDROMLU HASTALARDA KIZAMIK, KIZAMIKÇIK, KABAKULAK VE SUÇİÇEĞİ SEROPOZİTİVİTELERİ YETERLİ MİDİR?

Aykut Özön¹, Seçil Arslansoyu Çamlar², Gökçen Erfidan³, Özgür Özdemir Şimşek³, Demet Alaygut², Fatma Mutlubaş², Cemaliye Başaran³, Dilek Yılmaz Çiftdoğan⁵, Belde Kasap Demir⁶

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

⁵İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

⁶İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Nefrotik sendrom (NS), hem hastalık patogenezinin hem de kullanılan steroid ve diğer immünsüpresif tedavilere bağlı olarak aşılar karşı oluşan koruyucu antikor düzeylerinde kayıplara neden olduğu düşünülmektedir. Çalışmamızda idiopatik nefrotik sendrom (İNS) ile takip edilen olgularımızın kızamık, kızamıkçık, kabakulak ve suçİÇEĞİ seropozitivitelerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: İNS tanısı ile takip edilen 2-18 yaş arasındaki olgulardan ulusal aşıları tamamlanmış, remisyonda olan ve Kasım 2018 –Haziran 2021 tarihleri arasında başvuran olgular dahil edildi. Olguların demografik ve antropometrik verileri, tanı yaşı, izlem süresi, atak sayısı, kullanmakta olduğu ve önceden kullandığı immünsüpresif ilaçlar kaydedildi. Böbrek biyopsisi yapılan olguların histopatolojik bulguları kaydedildi. Olguların tam kan sayımı, serum biyokimyada üre, kreatinin, albümin, c-reaktif protein, serum immunoglobulin (A, G, M) düzeyleri, total kolesterol düzeyleri ve tam idrar analizi ve idrarda protein sonuçları kaydedildi. Olguların serum kızamık, kızamıkçık, kabakulak (KKK) ve varisella karşı oluşan IgG düzeyleri değerlendirildi. Anti-Varicella Zoster (VZV) IgG için >100 mIU/ML, Kızamıkçık IgG için >10 IU/ML, Kızamık IgG için >250 mIU/ML, Kabakulak IgG için >25 mIU/ML pozitif değer olarak değerlendirildi. Steroid yanıtına göre steroid duyarlı nefrotik sendrom (SDuNS) ve steroid dirençli nefrotik sendrom (SDİNS) ve tedavi durumuna göre gruplar arası karşılaştırmalar yapıldı.

Bulgular: Çalışma kriterlerine uygun yaşları 3-18 arası değişen 39 olgu dahil edildi. Olguların %51,4'ü erkek, yaş ortancası 13 yıl (3,7-18) arasında, izlem süreleri 50 ay (12-120) ve ortalama atak sayısı 5,38 (1-17) idi. Seropozitivite oranları sırası ile kızamık için %56,4, kızamıkçık için %69,2, kabakulak için %43,6 ve varisella için %71,8 olarak bulundu. SDuNS ve SDİNS gruplar, alınan tedaviler, atak sayısı ve histopatolojik tanıya göre yapılan seropozitivite karşılaştırmalarında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı.

Sonuç: İNS'li olgularda KKK ve VZV aşılarına karşı antikor yanıtlarının değerlendirildiği çalışmamızda seropozitivitelerin normal popülasyona göre düşük olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle İNS tanısı ile izlenen çocukların aralıklarla aşı antikor yanıtlarının kontrol edilmesinin faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Nefrotik Sendrom, Canlı Aşılar, Bağışıklık

Kaderimiz tanrıçanın elinde mi? Kronik böbrek hastalığı-Klotho-FGF23 üçgeni

Hilal Güngör¹, Kazım Öztarhan², Ayşe Kalyoncu Uçar³, Asuman Gedikbaşı⁴, Sevgi Yavuz⁵

¹Sağlık Bakanlığı Tuzla Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Demiroğlu Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Temel Bilimler Anabilim Dalı, Tıbbi Genetik Bilim Dalı

⁵Sağlık Bakanlığı Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Amaç: Klotho; ismi yaşam üzerine hükmeden tanrıçalardan gelen bir çeşit ölümsüzlük proteinidir. Vücudumuzdaki inflamatuvar süreçlerin kara şövalyesi Nf-KB aktivatörünün inhibitörü ve FGF hormonları için reseptör görevi yapmaktadır. Üriner fosfor atılımını uyaran FGF23 ve ko-reseptörü Klotho ilişkisinin çocuklarda görülen kronik böbrek hastalığı sürecindeki değişimlerini ve en sık mortalite nedeni kardiyovasküler sistem disfonksiyonu ile bağlantısını kanıtlamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışma 2018-2020 yılları arasında yürütüldü. Hastaların; demografik verileri, kan ve idrar değerleri, Doppler ultrasonografi ile sağ-sol karotis arter intima-media kalınlıkları, ekokardiyografik değerlendirmeleri tetkik edildi. Hasta grupları kronik böbrek hastalığı evrelemesine göre gruplandırıldı.

Bulgular: Ortalama yaşları 11,07 ±3,04 yıl sağlıklı (n=30), 10,4 ±4,3 yıl G1-G2 grubu (n=31), 9,17±4,9 yıl G3-G4-G5 grubu (n=35) olan 66 hasta 30 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Hasta gruplarının sağlıklı yaşlılarına göre persantil eğrilerini yakalayamadıkları; sistolik-diyastolik tansiyon yüksekliği; üre, kreatinin, sistatin c, fosfor ve parathormon yüksekliği; kalsiyum, bikarbonat ve albumin değerlerinde düşüklük; pro-BNP, troponin-T yüksekliği, dislipemi; fraksiyonel fosfor ekskresyonunda ileri evrede artış gözlemlendi (p<0.05). Hastalığın evresi ilerledikçe FGF23 değerlerinin arttığı ve Klothonun azaldığı (p<0.05); FGF23 ile Klotho, sistatin c ve fosfor düzeyleri arasında pozitif korelasyon saptandı (p<0.05). Hasta gruplarında; sağ ve sol karotis arter intima-media kalınlık değerlendirmesinde artış (p<0.05); PW Doppler ve Doku Doppler ekokardiyografik incelemede ventriküllerin diyastolik fonksiyonlarında azalma; miyokard performans indeksinde anlamlı artış saptandı (p<0.05).

Sonuç: Çalışmamız, renal fonksiyon kaybını saptamakta kreatinin ile hesaplanan GFR ölçümünden daha hassas olan sistatin c ile renal disfonksiyon nedeniyle artan fosforun; FGF23 salgılanmasında uyarıcı olduğu fikrini desteklemektedir. Klotho ve sistatin c arasında ilişki saptanmazken FGF23 ile pozitif korelasyon gözlenmesi; FGF23'ün kendi reseptörünü artırmasını fizyolojik sistemlerin çalışma prensiplerine uygun olduğunu, çocuklarda Klotho'nun biyolojik yaşlanmadan etkilenmediğini ve birim reseptör ilişkisinin erişkinlerdeki gibi bozulmadığını düşündürmektedir. FGF23; fosfolipaz C/Kalsinörin ve Ras/MAPK yolları ile TGF-β, IL-6, CRP, TNF-α gibi inflamatuvar mediatörlerde artışa; fibroblastlarda proliferasyona ve myositlerde hipertrofik büyüme ile kalp yetmezliğine sebebiyet vermektedir. Hastalarımızda görülen anemi, dislipidemi, karotis arterlerde intima media kalınlık artışı, hipertansiyon, troponin-proBNP yüksekliği ve kardiyak disfonksiyon bu bilgilerin kanıtı niteliğindedir. Çocuk hastalarda görülen kronik böbrek hastalığı seyrinde; inflamatuvar moleküllerin artışına neden olan FGF23'ün tetkik edilmesinin, vücudun yaşayacağı metabolik yıkımın belirteci olabileceği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: FGF23, Klotho, Kronik böbrek hastalığı

Giriş: Kronik böbrek hastalığı (KBH); böbrek fonksiyonlarının birçok nedene bağlı olarak kalıcı ve ilerleyici şekilde bozulması olarak tanımlanmaktadır. Progresif seyirli ve yıkıcı bir hastalıktır. Orta ila şiddetli GFR kaybı (evre 3-5 hastalık) ile sıvı ve elektrolit bozuklukları, asit-baz homeostazi bozukluğu, metabolik kemik hastalığı, anemi, hipertansiyon, dislipidemi, endokrin anormallikler ve büyüme-gelişme geriliği gelişmektedir (1). Amerikada 14 yaş altı KBH olan çocuklar için bildirilen yaşam süresi diyaliz tedavisi altında 21.7 yıl iken nakil olmuş olanlar için 57.8 yıldır (2) (3). Patolojik kardiyak yeniden şekillenmenin (sol ventriküler hipertrofisi, miyokardiyal fibrozis ve vasküler kalsifikasyon); genel popülasyondaki prevalansı %15-21 olup ve kronik böbrek hastalığı olan hastalarda ise %90'dır (4). FGF-23 için spesifik bir ko-reseptör olan α -klotho, insan ve kemirgen kalplerinde eksprese edilmediğinden (5) (6) (7), endokrin etkili FGF23'ün kardiyovasküler sistem üzerindeki doğrudan etkilerinin olabileceği ilk yıllarda düşünülmemiştir. Bununla birlikte, kardiyovasküler hastalık patolojilerinin nedenleri birçok faktörle ilişkili olup FGF-23 ün, KBH'nda SVH'nin ilerlemesi için yeni bir aracı olarak etki ettiği ilk kez 2009 yılında değerlendirilmiştir (8). Faul ve arkadaşları FGF-23'ün in vitro şekilde neonatal sıçan kardiyomiyositleri üzerinde hipertrofik büyümede etkisi olduğunu ve in vivo olarak FGFR'ye bağımlı ancak α -Klotho'dan bağımsız bir şekilde SVH'ni doğrudan indüklediğini ortaya koymuştur (5). Grabner ve ark. FGFR4 izoformunu kalpte FGF-23'ün α -Klotho olmadan pro-hipertrofik etkisine aracılık eden spesifik FGFR olarak tanımlamıştır (9). Sağlıklı bireylere göre 1000 kata kadar daha yüksek serum seviyelerine ulaşabilen FGF23 ve hiperfosfatemi, hiperkalsemi, sekonder hiperparatiroidizm, D vitamini ve α -Klotho eksikliği dahil mineral metabolizmasındaki değişiklikler; üremik kardiyomiyopati, serebrovasküler hastalık ve erken ölüm ile ilişkilendirilmektedir (8) (10) (11) (12) (13) (14) (15). Bu veriler bize kronik böbrek hastalığının ilerlemesini yavaşlatmak ve komplikasyonlarını önlemek için erken dönemde teşhis edilip tedaviye başlanmasının önemini göstermektedir.

Fosfor metabolizmasında görev alan ve son yıllarda çalışmaları artan FGF-23 (fibroblast büyüme faktörü-23) ve ko-reseptörü olan α -Klotho'nun prelinik ve klinik çalışmalar ile kardiyovasküler sistem üzerine etkileri kanıtlanmıştır. FGF-23 kendi grubundaki diğer büyüme faktörlerinden farklı olarak hormonal etki gösterebilmektedir. Sağlıklı bir bireyde vücutta serum fosforunun yükselmesi ile osteoblastların uyarılmasıyla sentezlenmektedir. Böbrekte aktif D vitamini yapımını azaltır ve fosforun reabsorbsiyonunu engeller, paratiroid bezde parathormonun nükleer düzeyde yapımını azaltır ve sonuç olarak vücutta kalsiyum ve fosfat düzeylerinde azalma meydana gelir (16) (17). α -Klotho ise ölümsüzlük proteini olarak da adlandırılan; vücuttaki inflamatuvar süreçlerin tamamının ilk basamağı olan Nf-kB(Nükleer Faktör kappa B) üzerine inhibitör etkisi bulunan aynı zamanda fibroblast büyüme faktörleri için kofaktör görevi yapan bir proteindir (18) (19). Vücutta en fazla böbrek distal tübülü, beyinde koroid pleksusta ve paratiroid bezde üretilmektedir. Kronik böbrek hastalığında böbreğin fonksiyon kaybı ile serumda düzeyi artan fosfor ile uyarılan osteoblastlardan FGF-23 sentezi artar ancak yine aynı sebepten böbreğin fonksiyonel kitlesini kaybetmesi ile de α -Klotho düzeyleri azalır. α -Klotho'nun azalması ile kronik sistemik inflamatuvar süreç gelişirken FGF-23'ün artışı ile periferik dokularda kalsifikasyon, dokulardaki fibroblastların uyarılması ile fibrozis gelişimi, hepatositlerde IL-6 ve C- reaktif protein yapımının artmasıyla sistemik inflamasyon gelişimi ve myokardial remodeling ile kalp yetmezliği gibi bir çok patolojik süreç meydana gelmektedir (20).

Çalışmamızda kronik böbrek hastalığı seyrinde görülen klinik ve laboratuvar patolojileri ile FGF-23 ve α -Klotho arasında ilişki olup olmadığı değerlendirildi.

Materyal ve metod: Çalışmaya kronik böbrek hastalığı tanılı 66 çocuk ile 30 sağlıklı çocuk alındı. Hastalar, İstanbul'daki pediatrik nefroloji ve kardiyoloji kliniğinden takibe alındı. Sağlıklı çocuklar ise genel pediatri polikliniğinden yaş, cinsiyet ve vücut kitle indeksi uygun olacak şekilde alındı. Çalışmaya alınacak tüm olguların ailelerine çalışma anlatıldı, yazılı bilgilendirilmiş onam alındı ve 2 aylık süre içerisinde her olguya uygun tarih ve saatte muayene randevusu verildi. Muayene gününde boy, 0.1 cm duyarlılığa sahip bir Harpenden stadiometresi kullanılarak ölçüldü ve ağırlık, 0.1 kg duyarlılığa sahip bir ölçek kullanılarak ölçüldü (SECA, Hamburg, Almanya). Her bir hastanın ağırlığı, iç çamaşırları hariç tüm giysiler çıkarılarak ölçüldü. Vücut kitle indeksi, ağırlığın (kg) boy karesine (m²) bölünmesiyle hesaplandı. Olguların saptanan tartı ve boyları Olcay Neyzi ve ark. tarafından oluşturulan Türk çocuklarında persentil eğrileri çizelgesine yerleştirildi (14). Fizik muayenede vital bulgular nabız ve solunum sayısı kaydedildi. Kan basıncı, doğrulanmış bir protokol kullanılarak araştırmacılardan biri tarafından ölçüldü. Sistolik kan basıncı ve diyastolik kan basıncı, kalibre edilmiş bir sfigmomanometre kullanılarak sırtüstü pozisyonda 10 dakika dinlenmenin ardından sağ koldan iki kez ölçüldü. Hipertansiyon; boy, yaş ve cinsiyet için 95. persentilin üzerindeki kan basıncı değerleri olarak tanımlandı (15). Hasta grubunun kronik böbrek hastalığı evrelerini belirlemek üze-

re Shwartz formülüne göre glomerüler filtrasyon hızları hesaplandı. Evre 1(G1); >90 ml/dk/1.73m², evre 2(G2); 60-89ml/dk/1.73m², evre 3 (G3); 59-30ml/dk/1.73m², evre 4 (G4); 15-29 ml/dk/1.73m² evre 5 (G5); <15ml/dk/1.73m² olacak şekilde literatüre uygun evreleme yapıldı. Çalışma grupları; 1. grup G1-G2, 31; 2. Grup G3-G4-G5,35; 3. Grup sağlıklı, 30 kişi olacak şekilde düzenlendi.

Bu çalışma S.B.Ü. Kanuni Sultan Süleyman SUAM yerel etik komitesi (onay numarası: 22/07/2019:80929729-000-21554) ve Sağlık Bakanlığı (Türkiye) tarafından onaylandı.

Laboratuvar verilerinin analizi: Hasta ve kontrol grubundan; toplamda 10 cc ve 5 cc olacak şekilde iki farklı tetkik tüpüne venöz kan ve 8-10 cc spot idrar numunesi alındı. 5 cc'lik tüp ayrıldı: 30000 devirde 10 dk boyunca santrifüj edilerek elde edilen serum hasta kodları ile not edilerek -80'C'de FGF-23 ve α-Klotho ölçümü için saklandı. Diğer tüpten ise serum üre, kreatinin, sistatin C, sodyum, potasyum, fosfor, albumin, C-reaktif protein, kan gazında ph-hco₃, demir, ferritin, vitamin D, parathormon, troponin-T, pro-BNP, lipid profili) Roche firmasına ait olan kitler ile, 'Cobas c501', 'Cobas e602' ve 'Cobas c 702' cihazlarıyla elektrokemilüminesans immünolojik testi yöntemi ile yarışma prensibine dayanarak analiz edildi. İdrar fosfat atılımı, Çocuk Nefroloji Derneği tarafından düzenlenmiş olan kılavuzdan, tübüler fonksiyon değerlendirme parametreleri ile hesaplandı (11). Tüm örnekler toplandıktan sonra, saklanan serum örnekleri FGF-23 ve Klotho analizi için oda sıcaklığında çözöldü. Serum FGF-23 düzeyleri, MyBioSource marka Human fibroblast growth factor-23 (FGF-23) ELISA Kit (Cat no:MBS3800433) ve serum klotho düzeyleri, yine MyBioSource marka Human Klotho ELISA Kit (Cat.No MBS3800158) ticari kitleri kullanılarak, sandviç metoduna dayanan ELISA (Enzyme –Linked Immunosorbent Assay) yöntemi ile üretici firmanın önerilerini içeren prosedürlere uygun koşullarda kantitatif olarak analiz edildi. Sonuçlar pg/ml olarak ifade edildi. Serum FGF-23 ve α-Klotho için analitik sensitivite sırasıyla; 10 pg/ml ve 0.1 pg/ml idi. Yapılan tekrarlanabilirlik çalışmasında her iki kitin de çalışma içi ve çalışmalar arası varyasyon katsayıları (intra-assay ve inter-assay coefficient of variation,%CV) sırasıyla <%8 ve <%10 olarak tespit edildi.

Ekokardiyografik verilerin analizi: Tüm denekler görüntülemeye önce 10 dakika dinlendirildi ve ardından sol yan dekübit pozisyonunda ekokardiyografik incelemelere alındı. Çalışma ve kontrol grubundaki tüm olgular hastaların klinik durumu hakkında bilgi sahibi olmayan aynı pediatrik kardiyolog hekim tarafından yaşa göre 3.5-5 mHz transduser kullanarak General Elektrik (TM) Vivid- 7 model ekokardiyografi cihazıyla Amerikan Ekokardiyografi Derneği standartlarına göre geleneksel ekokardiyografik ölçümler yapılarak değerlendirildi (16).

Karotis arter intima media kalınlık verilerinin analizi: Karotis arter intima media kalınlığı ölçümü için tüm olguların değerlendirmesi hastaların klinik durumu hakkında bilgi sahibi olmayan 10 yılın üzerinde deneyime sahip aynı pediatrik radyolog tarafından, Aplio 300 (Toshiba Medical Systems, Tokyo, Japan) ultrason cihazı kullanılarak yapıldı. Tüm katılımcılar sırtüstü pozisyonda, baş hiperekstansiyonda, boyun karşı yöne yaklaşık 30° açı verilmiş şekilde yatar iken lineer prob kullanılarak değerlendirildi. B-mod inceleme ile sağ ve sol ana karotis arterlerde bifurkasyonun yaklaşık 1 cm proksimalindeki 3 farklı noktadan, longitudinal aksta, lümen-intima ve media-adventisya yüzeylerinin karakteristik ekojenitelerinden yararlanarak uzak duvardan yapılan ölçümlerde özel bir intima-media kalınlığı ölçüm programı ile incelenen segmentin ortalama, maksimum ve minimum değerleri saptandı.

İstatistiksel analiz: Bu çalışmada istatistiksel analizler NCSS (Number Cruncher Statistical System) 2007 Statistical Software (Utah, USA) paket programı ile yapılmıştır. Verilerin değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiksel metotların (ortalama, standart sapma, median, interkuartil range) yanı sıra Shapiro – Wilk normallik testi ile değişkenlerin dağılımına bakılmış, normal dağılım gösteren değişkenlerin gruplar arası karşılaştırmalarında tek yönlü varyans analizi, alt grup karşılaştırmalarında Tukey çoklu karşılaştırma testi, normal dağılım göstermeyen değişkenlerin gruplar arası karşılaştırmalarında Kruskal Wallis testi, alt grup karşılaştırmalarında Dunn's çoklu karşılaştırma testi, nitel verilerin karşılaştırmalarında ki-kare testi, değişkenlerin birbirleri ile ilişkilerini belirlemede Pearson korelasyon testi kullanılmıştır. Sonuçlar, anlamlılık p<0.05 düzeyinde değerlendirilmiştir.

Sonuçlar: Bu çalışma, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Uygulama Araştırma Merkezi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nefroloji Polikliniğinde 2018-2020 yılları arasında kronik böbrek hastalığı (KBH) tanısı ile takip edilen yaş ortalaması gruplara göre G1-G2 için 10.45±4.33 olan 31 hasta (kız/erkek: 9/22) G3-G4-G5 için 9.17±4.98 olan 35 hasta (kız/erkek: 18/17) ve sağlıklı kont-

rol için 11.07 ± 3.04 (kız/erkek: 9/21) olan 30 hastanın verilerinin değerlendirilmesi ile gerçekleştirildi. Çalışmanın hasta grubunda; veziköüretal reflü tanılı 16 hasta, spina bifida tanılı 11 hasta, multistikistik displastik böbrek tanılı 10 hasta, fokal segmental glomerüloskleroz tanılı 4 hasta, sistinozis tanılı 4 hasta, juvenil nefronofitizis tanılı 3 hasta, alport sendromu tanılı 3 hasta, konjenital tek böbrek tanılı 3 hasta, mesane ekstrofisi tanılı 2 hasta, travma sonrası gelişen kronik böbrek hastalığı tanılı 2 hasta, tip-1 renal tübüler asidoz tanılı 2 hasta, mesane divertikülü tanılı 1 hasta, wilson hastalığının komplikasyonu olarak gelişen kronik böbrek hastalığı tanılı 1 hasta, Gitelman Sendromu tanılı 1 hasta, Hodgkin lenfoma sonrası gelişen kronik böbrek hastalığı tanılı 1 hasta bulunmaktadır. G1-G2 grubunda 12 hastanın, G3-G4-G5 grubunda ise 13 hastanın nörojen mesane tanısı bulunmaktadır. Değerlendirilen KBH tanılı 66 çocuğun ortalama hastalık süresi 6.32 ± 3.49 yıl ve ortanca hastalık süresi 5.21 (3.00-16.00) yıl idi.

Demografik veriler Tablo 1’de gösterilmektedir. Çalışmada sağlıklı ve hasta grupları arasında yaş ve cinsiyet bakımından istatistiksel açıdan anlamlı fark olmazken ($p > 0.05$); kilo, boy, vücut kitle indeksi hasta gruplarında anlamlı düşük saptandı ($p < 0.05$).

Venöz kan ve idrar numunesi analizinde incelenen veriler Tablo 2 ve Tablo 3’te gösterilmektedir. Kronik böbrek yetmezliğinde böbrek fonksiyonlarının kalıcı ve ilerleyici şekilde bozulmasını serum kreatinin ve sistatin C düzeyi ile takip edebilmekteyiz. Çalışmamızda hastalığın evresinin ilerlemesiyle sistatin C ve kreatinin düzeylerinde anlamlı artış vardı ($p < 0.05$). Kreatinin düzeyinden farklı olarak, sistatin C düzeylerinin hastalığın başlangıç evresinde sağlıklı gruptan anlamlı yüksek olduğunu görüldü ($p < 0.05$). Ayrıca üre düzeylerinde hasta gruplarında sağlıklı gruba göre anlamlı yüksek değerler saptandı ($p < 0.05$). Literatürle uyumlu şekilde hasta grubunda fosfor düzeylerinde anlamlı yüksek, kalsiyum düzeylerinde anlamlı düşük değerler saptandı ($p < 0.05$). Sodyum ve potasyum değerleri gruplar arasında benzer olarak sonuçlandı ($p > 0.05$).

İnflamatuvar olayların habercisi olan C-reaktif protein düzeyinde hasta gruplarında anlamlı artış ($p < 0.05$) varken sedimentasyon düzeyleri benzer bulundu ($p > 0.05$).

Kan gazı analizinde literatürde belirtildiği gibi hasta gruplarında böbreğin fonksiyon kaybı ile ilişkili olarak bikarbonat kaybı saptandı ($p < 0.05$).

Demir düzeyinde gruplar arasında anlamlı farklılık ($p > 0.05$) görülmezken aynı zamanda pozitif akut faz reaktanı olan Ferritin düzeyinde hasta gruplarında evrenin ilerlemesi ile anlamlı artış varken negatif akut faz reaktanı olan Albumin düzeylerinde anlamlı azalma olduğu saptandı ($p < 0.05$).

Fosfor ve kemik metabolizmasını FGF-23 ile beraber organize eden D vitamini ve parathormon düzeyleri değerlendirildi. Parathormon düzeylerinde hasta gruplarda sağlıklı gruplara göre anlamlı artış ($p < 0.05$) saptanırken D vitamini düzeylerinde gruplar arasında benzer sonuçlar mevcuttu ($p > 0.05$).

Kardiyovasküler risk faktörleri arasında hasta gruplarında troponin-T, pro-BNP, LDL, Kolesterol, Trigliserid düzeyleri sağlıklı gruba göre anlamlı yüksek saptandı ($p < 0.05$).

Spot idrar fosfor ve kreatinin düzeyleri ile fraksiyonel ekskresyon fosfor oranı literatüre uygun şekilde hesaplandı (12). Hasta gruplarında sağlıklı gruba göre idrarda fosfat atılımında artış olduğu görüldü ($p < 0.05$). Ayrıca grupların kendi arasında karşılaştırmasında evrenin ilerlemesi ile fosfat atılımının arttığı saptandı ($p < 0.05$).

Çalışmamızda FGF-23(pg/ml) değeri ortalaması G1-G2 grubunda 248.62 ± 72.89 pg/ml; G3-G4-G5 grubunda 254.02 ± 48.56 pg/ml; sağlıklı grupta 207.51 ± 34.65 pg/ml saptandı. α -Klotho (ng/ml) değeri ortalaması G1-G2 grubunda 1.88 ± 0.87 ng/ml; G3-G4-G5 grubunda 1.82 ± 0.49 ng/ml; sağlıklı grupta 2.21 ± 0.26 ng/ml saptandı. Hastalık evresinin ilerlemesi ile FGF-23 düzeyinde artış, α -Klotho düzeyinde azalma anlamlı saptandı ($p < 0.05$).

Hemogram analizinde hasta gruplarında; hemoglobin ve hematokrit düzeylerinde anlamlı azalma saptanırken total lökosit, lenfosit ve eritrosit dağılım hacminde artış anlamlı saptandı ($p < 0.05$). Nötrofil, platelet ve ortalama eritrosit hacmi değerleri benzer olduğu görüldü.

Tüm olguların FGF-23, Klotho, GFR, sistatin C, PTH, P, Ca, FE fosfor oranı değerlerinin Pearson testi ile korelasyon analizi yapıldı. FGF-23 ile; Klotho ($r = 0.643$ $p = 0.0001$), sistatin C ($r = 0.217$ $p = 0.034$), PTH ($r = 0.312$ $p = 0.002$), P ($r = 0.325$ $p = 0.001$) arasında pozitif; GFR ($r = -0.323$ $p = 0.001$) ile arasında negatif yönlü istatistiksel anlamlı korelasyon saptandı. D vitamini ($r = 0.72$ $p = 0.483$) ve FE fosfor ($r = 0.158$ $p = 0.124$) ile FGF-23

arasında ilişki saptanmadı. Veriler Tablo 4'te gösterilmektedir.

İncelenen grupların karotis arter intima media kalınlık ölçümleri Tablo 5'te gösterilmektedir. Hasta gruplarında sağ ve sol karotis arter intima media kalınlıklarında sağlıklı gruba göre anlamlı artış saptandı ($p<0.05$).

İncelenen grupların M-mode ve pulse-wave Doppler eko-kardiyografik ölçümleri Tablo 6'da gösterilmektedir. Morfolojik parametrelerde; ileri evre kronik böbrek hastalığı grubunda (G3-G4-G5) sol ventrikül diastol sonu çapı, sol ventrikül diastol sonu arka duvar kalınlığı ve sol ventrikül kas kütlesi ölçümlerinde anlamlı düşüklük saptandı ($p<0.05$). Diğer parametreler her üç grup için benzerdi. Sistolik parametrelerde; ejeksiyon fraksiyonu ve kısalma fraksiyonu için gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Ejeksiyon süresi ve diastol sonu volüm hasta gruplarında özellikle ileri evre hasta grubunda sağlıklı gruba göre anlamlı düşük saptandı ($p<0.05$). Diastolik parametrelerde; rölatif duvar kalınlığı, E/A ratio_m, E/A ratio_t için hasta gruplarında özellikle ileri evre hasta grubunda sağlıklı gruba göre anlamlı düşük değerler saptandı ($p<0.05$).

Pulmoner arter akım velositesi ve süresinde ileri evre hasta grubunda sağlıklı gruba göre anlamlı yüksek değerler saptandı ($p<0.05$).

İncelenen grupların pulse-wave Doppler ve doku Doppler ölçüm parametreleri Tablo 7'de gösterilmektedir. Sol ventrikül değerlendirmesinde myokardial sistolik dalga velositesi, izovolümetrik relaksasyon süresi, ejeksiyon süresi, erken transmitral akım velositesi ve myokard performans indeksinde hasta gruplarında sağlıklı gruba göre anlamlı farklılık saptandı ($p<0.05$). Sağ ventrikül değerlendirmesinde; myokardial sistolik dalga velositesi, izovolümetrik relaksasyon süresi, ejeksiyon süresi, erken transtricuspid akım velositesi, erken ve atrial transmitral akım velosite oranları hasta grupları ile sağlıklı grup arasında anlamlı farklılık saptandı ($p<0.05$). Interventriküler septum değerlendirmesinde; myokard sistolik dalga velositesi, ejeksiyon süresi, erken transmitral akım velositesi, atrial diastolik akım velositesi ve oranları ile myokard performans indeksi için hasta grupları ve sağlıklı grup arasında anlamlı farklılık saptandı ($p<0.05$). Diğer ölçümler gruplar arasında benzerdi.

Tablo 1: Grupların demografik verileri

		Sağlıklı n:30		G1-G2 n:31		G3-G4-G5 n:35		P
Yaş		11.07±3.04		10.45±4.33		9.17±4.98		0.187*
Cinsiyet	Kız	9	30.00%	9	29.03%	18	51.43%	
	Erkek	21	70.00%	22	70.97%	17	48.57%	0.102+
Boy (cm)		147.23±14.43		133.45±26.99		117.94±27.44		p1:0.069* p2:0.0001* p3:0.027*
Boy Persantil	3	0	0.00%	11	35.48%	20	57.14%	
	10	4	13.33%	3	9.68%	4	11.43%	
	25	0	0.00%	3	9.68%	6	17.14%	
	50	10	33.33%	7	22.58%	4	11.43%	
	75	12	40.00%	2	6.45%	1	2.86%	
	90	2	6.67%	1	3.23%	0	0.00%	
	97	2	6.67%	4	12.90%	0	0.00%	0.0001+
Kilo (kg)		43.37±16.02		32.65±17.21		27.09±17.15		p1:0.039* p2:0.001* p3:0.378*
Kilo Persantil	3	0	0.00%	13	41.94%	21	60.00%	
	10	2	6.67%	4	12.90%	2	5.71%	
	25	4	13.33%	3	9.68%	5	14.29%	
	50	10	33.33%	5	16.13%	1	2.86%	
	75	6	20.00%	4	12.90%	4	11.43%	
	90	6	20.00%	1	3.23%	2	5.71%	
	97	2	6.67%	1	3.23%	0	0.00%	0.0001+
VKİ(kg/cm²)		19.10±4.23		17.10±3.83		17.09±3.63		p1:0.041* p2:0.001* p3:0.462*
VKİ Persantil	3	0	0.00%	12	38.71%	21	60.00%	
	10	2	6.67%	4	12.90%	2	5.71%	
	25	3	10.00%	5	16.13%	5	14.29%	
	50	11	36.67%	4	12.90%	3	8.57%	
	75	4	13.33%	4	12.90%	2	5.71%	
	90	8	26.67%	1	3.23%	2	5.71%	
	97	2	6.67%	1	3.23%	0	0.00%	0.0001+
HR Atım/dk		96.47±17.61		103.42±21.94		95.71±14.96		0.185*
Hipertansiyon	Yok	30	100.00%	15	48.39%	18	51.43%	
	Var	0	0.00%	16	51.61%	17	48.57%	0.0001+
Sistolik Tansiyon Persantil	<50 P	4	13.33%	8	25.81%	7	20.00%	
	50 P	14	46.67%	4	12.90%	5	14.29%	
	90 P	11	36.67%	4	12.90%	7	20.00%	
	96 P	1	3.33%	1	3.23%	4	11.43%	
	99 P	0	0.00%	3	9.68%	3	8.57%	
	>99 P	0	0.00%	11	35.48%	9	25.71%	0.001+
	<50 P	3	10.00%	2	6.45%	3	8.57%	
	50 P	17	56.67%	8	25.81%	8	22.86%	
Diastolik Tansiyon Persantil	90 P	8	26.67%	9	29.03%	5	14.29%	
	96 P	2	6.67%	3	9.68%	14	40.00%	
	99 P	0	0.00%	5	16.13%	2	5.71%	
	>99 P	0	0.00%	4	12.90%	3	8.57%	0.001+

* Tek Yönlü Varyans Analizi + Ki Kare testi p1:Sağlıklı/G1-G2 p2:Sağlıklı/G3-G4-G5 p3:G1-G2/G3-G4-G5

Tablo 2: Grupların serum ve idrar analizi

		Sağlıklı n:30	G1-G2 n:31	G3-G4-G5 n:35	P
Üre	Ort±SS	23.83±7.61	68.32±44.9	57.2±27.6	p1:0.0001* p2:0.0001* p3:0.312*
Kreatinin	Ort±SS	0.48±0.09	0.83±0.35	2.55±1.98	p1:0.495* p2:0.0001* p3:0.0001*
Sistatin C	Ort±SS	0.78±0.18	1.6±0.50	3.71±1.94	p1:0.025* p2:0.0001* p3:0.0001*
Na	Ort±SS	139.73±1.98	138.84±2.02	138.2±3.55	0.075*
K	Ort±SS	4.37±0.29	4.50±0.53	4.36±0.66	0.508*
Ca	Ort±SS	9.59±0.32	9.63±0.35	9.23±0.98	p1:0.965* p2:0.072* p3:0.037*
P	Ort±SS	3.94±0.77	4.64±0.66	4.95±1.64	p1:0.049* p2:0.002* p3:0.510*
Albumin	Ort±SS	4.4±0.25	4.62±0.28	4.27±0.56	p1:0.089* p2:0.372* p3:0.002*
Sedimentasyon	Ort±SS	1.14±1.14	5±8.22	7.6±28.10	0.123‡
	Median (IQR)	0.75 (0.47-1.43)	0.79 (0.35-7.4)	1.86 (0.51-2.81)	
C-reaktif protein	Ort±SS	8.73±6.17	16.69±15.43	27.83±24.91	p1:0.037‡ p2:0.001‡ p3:0.082‡
	Median (IQR)	7 (5-10)	11 (5.2-21)	17 (7.2-48)	
pH	Ort±SS	7.36±0	7.34±0.06	7.34±0.08	0.308*
HCO ₃ ⁻	Ort±SS	24.57±0.15	22.06±3.09	20.91±5.04	p1:0.017* p2:0.0001* p3:0.385*
D Vitamini	Ort±SS	37.22±23.46	24.41±14.01	28.92±18.53	0.210‡
	Median (IQR)	25.85 (16.92-59.25)	20.7 (13.37-32.05)	25.82 (18.19-34.39)	
Parathormon	Ort±SS	30.2±10.68	77.84±70.21	234.2±284.92	p1:0.0001‡ p2:0.0001‡ p3:0.0001‡
	Median (IQR)	25 (22.75-40.5)	58 (42-86)	150 (75-282)	
Demir	Ort±SS	73.5±22.78	69.06±29.29	66.26±27.42	0.417‡
	Median (IQR)	70.5 (54.75-89.25)	62 (45-83)	67 (44-78)	
Ferritin	Ort±SS	51.51±21.39	91.93±157.65	241±317.67	p1:0.286‡ p2:0.009‡ p3:0.008‡
	Median (IQR)	55 (35-67)	37 (22.3-77.5)	95.1 (34.8-298.4)	
FE Fosfor Ratio	Ort±SS	22.24±1.57	17.56±9.71	44.02±25.15	p1:0.0001‡ p2:0.0001‡ p3:0.0001‡
	Median (IQR)	22 (20.83-23.4)	15.99 (11.88-22.24)	39.95 (23.04-64.31)	
FGF-23	Ort±SS	207.51±34.65	248.62±72.89	254.02±48.56	p1:0.011* p2:0.002* p3:0.914*
α-Klotho	Ort±SS	2.21±0.26	1.88±0.87	1.82±0.49	p1:0.042* p2:0.023* p3:0.891*
	Ort±SS	0±0.01	0.01±0	0.02±0.02	
Troponin-T (ng/ml)	Median (IQR)	0.003 (0.003-0.003)	0.004 (0.003-0.006)	0.007 (0.004-0.019)	p1:0.86‡ p2:0.002‡ p3:0.008‡
	Ort±SS	41.71±21.38	158.9±197.36	1416.34±3007.31	
pro-BNP (pg/ml)	Median (IQR)	35.5 (27.25-52.5)	102.9 (39.87-184)	328 (70-666)	p1:0.0001‡ p2:0.0001‡ p3:0.003‡
HDL (mg/dl)	Ort±SS	48.17±9.84	56.68±13.91	55.86±20.92	0.074*
LDL (mg/dl)	Ort±SS	68.47±19.89	79.00±23.17	91.2±37.13	p1:0.318* p2:0.005* p3:0.193*
Kolesterol (mg/dl)	Ort±SS	147.23±23.69	153.87±26.67	176.94±54.69	p1:0.782* p2:0.008* p3:0.046*
Trigliserid (mg/dl)	Ort±SS	90.43±20.16	75.97±21.65	153.06±79.77	p1:0.512* p2:0.0001* p3:0.0001*

*Tek Yönlü Varyans Analizi ‡Kruskal Wallis Testi p1: Sağlıklı / G1-G2 p2: Sağlıklı / G3-G4-G5 p3: G1-G2 / G3-G4-G5

Tablo 3: Grupların hemogram tetkik analizi

		Sağlıklı n:30	G1-G2 n:31	G3-G4-G5 n:35	p
WBC	Ort±SS	5875.33±1901.61	8005.81±2362.05	8043.43±2207.44	p1:0.001* p2:0.0001* p3:0.997*
Lenfosit	Ort±SS	3165.67±1365.84	4387.74±1845.08	4172.29±1716.25	p1:0.014* p2:0.044* p3:0.859*
Nötrofil	Ort±SS	2788±795.32	2811.29±961.29	2860.57±1206.92	0.957*
Hemoglobin	Ort±SS	13.29±0.75	12.01±1.69	11.29±1.97	p1:0.006* p2:0.0001* p3:0.161*
Hematokrit	Ort±SS	38.79±2.23	35.58±4.61	32.91±6.75	p1:0.037* p2:0.0001* p3:0.084*
Platelet	Ort±SS	269333.33±50871.26	287870.97±77423.4	289800±78093.76	0.452*
MCV	Ort±SS	77.46±2.72	78.12±6.86	80.03±4.60	0.103*
RDW	Ort±SS	13.07±0.81	13.84±1.21	14.00±1.61	p1:0.055* p2:0.012* p3:0.864*
*Tek Yönlü Varyans Analizi p1: Sağlıklı / G1-G2 p2: Sağlıklı / G3-G4-G5 p3: G1-G2 / G3-G4-G5					

Tablo 4: FGF-23 ve diğer verilerin Pearson korelasyon analizi

		FGF-23
α-Klotho	r	0,643
	p	0,0001
GFR	r	-0,323
	p	0,001
Sistatin C	r	0,217
	p	0,034
PTH	r	0,312
	p	0,002
D vitamini	r	0,72
	p	0,483
P	r	0,325
	p	0,001
FE fosfor	r	0,158
	p	0,124

Tablo 5. Gruplar arasında sağ – sol karotis arter intima media kalınlık değerlendirmesi

	Sağlıklı n:30	G1-G2 n:31	G3-G4-G5 n:35	p
RCA İntima (cm)	0.34±0.07	0.39±0.05	0.39±0.07	p1:0.021* p2:0.009* p3:0.975*
LCA İntima (cm)	0.35±0.07	0.40±0.10	0.40±0.07	p1:0.036* p2:0.038* p3:0.995*
*Tek Yönlü Varyans Analizi p1: Sağlıklı / G1-G2 p2: Sağlıklı / G3-G4-G5 p3: G1-G2 / G3-G4-G5				

Tablo 6. Grupların M-mode ve pulsed-wave Doppler ekokardiyografik analizi

	Sağlıklı	G1-G2	G3-G4-G5	p	
	n:30	n:31	n:35		
Morphological parameters					
LVEDD (cm)				p1:0.271*	
				p2:0.005*	
	4.09±0.43	3.86±0.50	3.64±0.71	p3:0.248*	
LVESD (cm)				p1:0.202*	
				p2:0.009*	
	2.50±0.80	2.25±0.39	2.08±0.44	p3:0.423*	
IVSD (cm)	0.61±0.12	0.57±0.14	0.55±0.14	0.127*	
IVSS (cm)	0.95±0.22	0.83±0.16	0.88±0.21	0.061*	
LVPWD (cm)				p1:0.022*	
				p2:0.018*	
	0.843±0.579	0.600±0.126	0.600±0.193	p3:0.999*	
LVPWS (cm)	1.32±0.32	1.31±0.27	1.32±0.29	0.987*	
LVM (g)	Ort±SS	97.95±84.18	61.98±27.77	58.38±40.99	p1:0.041‡
	Median (IQR)				p2:0.002‡
	63.46 (56.34-90.52)	56.34 (39.44-71.22)	45.24 (27.49-75.29)	p3:0.139‡	
LVMI (g/m 2.7)	Ort±SS	78.85±73.43	59.01±20.37	63.4±42.03	0.856‡
	Median (IQR)				
	52.17 (41.64-80.32)	54.07 (45.8-71.32)	53.55 (41.94-71.14)		
Systolic parameters					
FS (%)	46.8±9.28	42.77±4.63	42.74±7.46	0.069*	
EF (%)	75.57±6.68	73.52±5.62	74.51±6.13	0.432*	
ET (ms)				p1:0.0001*	
				p2:0.0001*	
	255,68±26,51	219,18±39,5	220,51±39,42	p3:0,988*	
EDV (ml)				p1:0.189*	
				p2:0.018*	
	75.27±18.4	64.87±18.94	59.29±29.14	p3:0.59*	
ESV (ml)	18,47±6,79	17,03±6,01	15,17±8,28	0,181*	
Diastolic parameters					
RWT				p1:0.04‡	
				p2:0.01‡	
	0.40±0.24	0.31±0.05	0.30±0.08	p3:0.857‡	
Peak E _a (cm/s)	1.01±0.14	0.93±0.13	0.93±0.18	0.054*	
Peak A _u (cm/s)	Ort±SS	0.52±0.10	0.54±0.09	0.90±1.50	p1:0.153‡
	Median (IQR)				p2:0.0001‡
	0.50 (0.43-0.58)	0.53 (0.45-0.63)	0.66 (0.54-0.76)	p3:0.001‡	
E/A ratio _u				p1:0.007*	
				p2:0.0001*	
	1.97±0.28	1.64±0.52	1.49±0.42	p3:0.315*	
Dec Time _u (ms)	123.36±31.25	139.01±28.02	126.55±28.83	0.091*	
Peak E _i (cm/s)				p1:0.742*	
				p2:0.105*	
	0.64±0.09	0.66±0.10	0.59±0.11	p3:0.015*	
Peak A _i (cm/s)				p1:0.007*	
				p2:0.0001*	
	0.41±0.09	0.50±0.12	0.58±0.15	p3:0.029*	
E/A ratio _i				p1:0.002*	
				p2:0.0001*	
	1.61±0.24	1.36±0.29	1.07±0.30	p3:0.0001*	
Dec Time _i (ms)	141.77±18.98	136.24±30.1	131.65±37.93	0.415*	
Pulmonary valve					
PA				p1:0,094*	
				p2:0,0001*	
	0,21±0,02	0,23±0,04	0,29±0,05	p3:0,0001*	
PA Time				p1:0,158*	
				p2:0,0001*	
	35,9±5,15	40,52±8,37	50,2±13,17	p3:0,0001*	

*Tek Yönlü Varyans Analizi ‡Kruskal Wallis Testi p1: Sağlıklı / G1-G2 p2: Sağlıklı / G3-G4-G5 p3: G1-G2 / G3-G4-G5

EDV=end-diastolic volume; EF=ejection fraction; ESV=end-systolic volume; ET=ejection time; FS =fractional shortening; IVSD=interventricular septal thickness at end diastole; IVSS=interventricular septal thickness at end systole; LVEDD=left ventricular end-diastolic diameter; LVESD=left ventricular endsystolic diameter; LVM= left ventricular mass; LVMI=left ventricular mass index; LVPWD= left ventricular posterior wall end diastole; LVPWS=left ventricular posterior wall end systole; MDT=mitral deceleration time; MPI=myocardial performance index; RWT= relative wall thickness; Peak E_i early transmitral flow velocity; Peak A_i late transmitral flow velocity; PA: transpulmonary artery flow velocity; PA Time ; pulmonary artery velocity acceleration time

Tablo 7. Grupların Pulsed-wave Doppler ve tissue Doppler imaging analizi

	Sağlıklı n:30	G1-G2 n:31	G3-G4-G5 n:35	p
Lateral localisations of the mitral anulus				
Systolic parameters				
S_m (cm/s)	0.101±0.025	0.094±0.025	0.079±0.022	p1:0.454* p2:0.002* p3:0.052*
IVCT (ms)	28.41±6.79	33.27±6.26	34.19±6.11	p1:0.01* p2:0.001* p3:0.828*
ET (ms)	255,68±26,51	219,18±39,5	220,51±39,42	p1:0,0001* p2:0,0001* p3:0,988*
Diastolic parameters				
E'_m (cm/s)	0.17±0.03	0.16±0.03	0.15±0.04	p1:0.820* p2:0.038* p3:0.148*
A'_m (cm/s)	0.06±0.01	0.07±0.01	0.1±0.15	0.202*
E'_m/A'_m	2.24±0.75	2.19±0.62	2.15±0.95	0.911*
IVRT _m (ms)	22.61±1.61	22.31±1.55	23.24±3.19	0.246*
E_m/E'_m	6.31±1.34	5.88±0.99	6.76±1.94	0.066*
Global ventricular performance				
MPI _{LV}	0.2±0.03	0.26±0.06	0.27±0.08	p1:0.001* p2:0.0001* p3:0.849*
Lateral localisations of the tricuspid anulus				
Systolic parameters				
S_t (cm/s)	0.127±0.018	0.128±0.024	0.113±0.029	p1:0.984* p2:0.044* p3:0.033*
IVCT (ms)	34.75±5.40	37.29±7.2	37.94±8.64	0.192*
ET(ms)	252,42±25,87	223,44±32,46	215,5±31,37	p1:0,001* p2:0,0001* p3:0,536*
Diastolic parameters				
E'_t (cm/s)	0.153±0.024	0.159±0.041	0.127±0.033	p1:0.765* p2:0.008* p3:0.001*
A'_t (cm/s)	0.091±0.039	0.119±0.130	0.122±0.048	0.261*
E'_t/A'_t	1.87±0.40	1.74±0.51	1.20±0.49	p1:0.53* p2:0.0001* p3:0.0001*
IVRT _t (ms)	23.96±3.36	32.59±51.57	24.95±5.70	0.454*
E_t/E'_t	4.34±1.11	4.45±1.37	4.93±1.48	0.165*
Global ventricular performance				
MPI _{RV}	0.23±0.03	0.36±0.47	0.30±0.07	0.205*
Interventricular septum				
Systolic parameters				
S_{IVS} (cm/s)	0.066±0.009	0.074±0.028	0.062±0.017	p1:0.261* p2:0.652* p3:0.035*
IVCT (ms)	30.72±5.35	31.85±6.01	30.32±6.31	0.561*
ET (ms)	252,8±28,8	231,35±25,39	225,26±33,06	p1:0,015* p2:0,001* p3:0,680*
Diastolic parameters				
E'_{IVS} (cm/s)	0.117±0.018	0.123±0.029	0.1±0.026	p1:0.626* p2:0.017* p3:0.001*
A'_{IVS} (cm/s)	0.048±0.007	0.057±0.019	0.067±0.025	p1:0.153* p2:0.0001* p3:0.047*
E'_{IVS}/A'_{IVS}	2.51±0.6	2.23±0.39	1.69±0.75	p1:0.190* p2:0.0001* p3:0.001*

IVRT _{IVS} (ms)	22.73±2.79	23.08±4.18	24.03±4.16	0.362*
Global ventricular performance				
MPI _{IVS}	0.22±0.04	0.24±0.05	0.25±0.05	p1:0.048* p2:0.012* p3:0.857*
*Tek Yönlü Varyans Analizi p1: Sağlıklı / G1-G2 p2: Sağlıklı / G3-G4-G5 p3: G1-G2 / G3-G4-G5 IVRT _{m,t,IVS} =isovolumic relaxation time; IVCT _{m,t,IVS} =isovolumic contraction time; MPI _{m,t,IVS} =myocardial performance index. A' _{m,t,IVS} =atrial diastolic wave; E _{m,t} =early transmitral-transtricuspid flow velocity; E' _{m,t,IVS} =early diastolic wave; S _{m,t,IVS} =myocardial systolic wave				

Tartışma: Kronik böbrek hastalığı çocukluk yaş grubunda multisistemik bir çok gerilemeye ve bozulmaya neden olan kronik inflamatuvar değişiklikler gösteren bir hastalıktır. Aynı zamanda tüm toplumlar için bir halk sağlığı problemi olarak kabul edilmektedir. Bu nedenle sistemler üzerindeki bozulmaların habercisi olan öncül değişiklikleri takip etmek hastalığın tedavi protokollerinde önemli bir yer tutmaktadır.

Epidemiyolojik çalışmalarda hastalığın cinsiyetler arası dağılımında kızların erkeklere oranı 1:3,2 şeklinde rapor edilmektedir (21). Çalışmamızda literatürle uyumlu şekilde erkek cinsiyette kronik böbrek hastalığı sıklığının yüksek saptanmış olmasını konjenital ürolojik hastalıkların erkek cinseyetteki sıklığının fazla olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Kronik inflamasyon, enfeksiyon, üremik komplikasyonlar ve erken çocukluk döneminde kronik böbrek hastalığının gelişmesi büyüme gelişme geriliğine neden olmaktadır (1) (22). Hastalığın ileri evrelerinde literatürle uyumlu şekilde kilo, boy ve vücut kitle indekslerinde azalma saptandı.

Böbrek fonksiyonlarında meydana gelen progresif hasarlanma ile, hastalığın seyrinde elektrolitler ile suyun emilim ve atılım düzeninde bozulmalar meydana gelmektedir. Üre, kreatinin, sistatin C, fosfor gibi değerlerde artış görülürken, kalsiyum ve albumin gibi değerlerde azalma meydana gelmektedir. Aynı zamanda kronik şekilde devam eden inflamasyon negatif akut faz reaktanı, kan proteini ve antioksidan özellikte olan albumini baskılamaktadır. Artan fosfor ve kalsiyumxfosfor değerleri ise vücutta yumuşak doku kalsifikasyonuna neden olmaktadır. Yapılan çalışmalarda sağlıklı kontrollere göre hasta grubunda düşük albumin, kalsiyum ve GFR değerleri ile yüksek üre, sistatin C, fosfor ve kalsiyumxfosfor değerleri olduğu gösterilmiştir (23) (24). Çalışmamızda hasta grubunda kontrol grubuna göre üre, kreatinin, sistatin C ve fosfor değerlerinde artış saptanırken kalsiyum ve albumin değerlerinde azalma saptanmış, potasyum ve sodyum değerleri arasında farklılık saptanmamıştır. Sistatin C değerindeki azalmanın tüm gruplar arasında anlamlı farklılığı saptanırken; kreatinin değerinde sağlıklı grup ile G1-G2 kronik böbrek hastalığı başlangıç evresi olan grupta bu farklılığın saptanmamış olması, bize sistatin C değerinin böbrek fonksiyonları öngörüsünde kreatinin değerinden daha duyarlı olduğunu ve hastalığın ilk evrelerinde böbrek fonksiyonlarındaki az miktardaki bozulmayı ayırt edebildiğini göstermektedir. Ayrıca sodyum ve potasyum değerlerinde farklılık olmaması tedavi protokolünün kontrollü ve tam uyumla gerçekleşmesinden kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Vücuttaki inflamasyonun göstergelerinden olan C-reaktif protein (CRP); kronik böbrek hastalığında artmaktadır. Hastaneye ilk başvuruların değerlendirildiği bir çalışmada hastaların %40' ının CRP değerinin 4mg/L üzerinde olduğu bildirilmiştir (25).C- reaktif protein düzeylerinde; sağlıklı grup ile hasta gruplar karşılaştırıldığında anlamlı fark varken, hasta gruplarda kendi aralarında benzer değerlerin olması bize renal patofizyolojik sürecin vücutta yangısal olarak inflamasyonu başlattığını, sonrasında ise benzer düzeylerde devam ettiğini ve evreler arasında hastalık sürecinin ilerlemesiyle major bir inflamatuvar cevabın oluşmadığını düşündürmektedir. Bir diğer inflamasyon belirteci olan sedimentasyon, kan hücrelerindeki çökme hızının ölçümü ile elde edilmektedir ve kan içerisinde artan inflamatuvar proteinler, hücrelere yapışarak sedimentasyondaki çökmeyi hızlandırmaktadır. Kronik inflamatuvar yanıt oluşturan hastalıklarda sedimentasyon yükseliği görülmektedir (26). Çalışmamızda hasta grubu ile kontrol grubu arasında anlamlı fark olmamasına rağmen, ortalama ve ortanca değerleri incelendiğinde evre ilerledikçe sedimentasyon değerlerinde artış görülmektedir. Bu durumu mevcut kronik hastalığın beraberide gelen inflamatuvar sürecin bir yansıması olarak değerlendirebiliriz; ancak kesin olarak sonuca varabilmek için sayı olarak daha yüksek örnekleme çalışma tekrarlanmalıdır. Kronik böbrek hastalığı seyrinde, tübül hücrelerinde meydana gelen hasarlanma sonucu bikarbonat metabolizmasında bozukluk meydana gelmektedir. KBH' nın özellikle son evrelerinde bikarbonat kaybı ile seyreden metabolik asidoz sık görülmekte olup, primer hastalığı tübül hücrelerinden kaynaklanan kronik böbrek hastalığında ise hastalığın erken evrelerinden itibaren görülebildiği bildirilmiştir (27) (28). Çalışmamızda pH değerlerinde anlamlı farklılık saptanmazken, bikarbonat değerlerinde özellikle ilk ve son evrelerden oluşan gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmış olması, hastalık sürecinin ilerle-

mesi ile bikarbonat metabolizmasında bozulmanın daha şiddetli olduğunun bir kanıtı olarak görülebilir.

Kronik böbrek hastalığında; beslenme yetersizliğine bağlı demir eksikliği sıklığının fazla olmasına rağmen inflamatuvar aktivitelerde artışa bağlı akut faz reaktanı olan ferritin düzeylerinde yükselme görülmektedir (29). Hastalara poliklinik takiplerinde uzun dönemde uygulanmış olan demir replasman tedavilerinden dolayı serum demir düzeylerinde istatistiksel anlamlı fark olmasa da değerler incelendiğinde evre ilerledikçe demir düzeyinin azaldığı görülmektedir.

Kronik böbrek hastalığı seyrinde özellikle evre 3 (G3)' ten sonra serum fosfatının glomerüler atılımının azalmasına bağlı olarak vücuttaki düzeyinde artış meydana gelmesi ile bir takım hormonal değişikliklerin meydana geldiği bilinmektedir. Serumdaki fosfat seviyesinin artışı ile beraber FGF-23 yapımı indüklenir. FGF-23; böbrek proksimal tübülünde Na-Pi-IIa ve IIc taşıyıcısını inhibe ederek fosforun böbrekten geri emilimini azaltır, distal tübülde 1 α -hidroksilazı inhibe, 24-hidroksilazı aktive ederek aktif D vitamini düzeyini azaltarak barsak üzerine dolaylı olarak etki eder, villuslardan kalsiyum ve fosfor emilimini azaltır (30). Parathormon; serum fosforunun artması ile paratiroid bezinin uyarılması sonucu artarak böbrekten kalsiyum tutulmasını ve fosforun atılmasını uyarmaktadır (31). Kronik böbrek hastalığının takibi boyunca görülen sekonder hiperparatiroidizm, D vitamini eksikliği ve FGF-23 düzeylerinin erken evrelerden itibaren artışı, patofizyolojik olarak gelişen bu basamakların klinik göstergesidir (32) (10) (33) (34). Çalışmamızda literatür ile uyumlu şekilde PTH düzeylerinde hasta grubunda ve evreler arasında anlamlı farklılık saptanmış olup, evre ilerledikçe parathormon düzeylerinin arttığını görmekteyiz. Ancak D vitamini için gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır. D vitamini değerlerinin, gruplar arasında incelendiğinde azaldığının görülmekte olduğu, D vitamini eksikliği kriterlerini karşılamıyor olması ve istatistiksel olarak anlamlı düşüklük saptanmamasını replasman tedavi protokollerinin doğru ve uyum içinde uygulanmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Çalışmamızda FGF-23 değerlerinin evre ilerledikçe artış göstermesi ve Klotho değerlerinin ise azalma eğiliminde olup istatistiksel anlamlı farklılığın saptanması, literatürdeki prelinik ve klinik yeni araştırmaları desteklemektedir. Özellikle sağlıklı grup ile hasta grupları arasında anlamlı farklılığın olması; patolojik sürecin böbreğin fonksiyonel kapasitesinde meydana gelen bozulma sonucu laboratuvar tetkiklerinde oluşacak düşme saptanmadan, erken evrelerden itibaren başladığını ve inflamatuvar etkilerinin oluştuğunu göstermektedir.

Fraksiyonel eksresyonel fosfor oranı; glomerülde filtre olup idrarla atılan fosfor oranını temsil eder. Tübüler fonksiyonların durumunu gösteren bir değer olup kronik böbrek hastalığında artan fosfatürik hormonlar nedeniyle artış gözlenmektedir. Çalışmamızda ileri evre hastalığı olan grupta en yüksek oran saptanmış olup, hastalığın başlangıç evresinde sağlıklı gruba göre daha düşük oran saptanmıştır. Brenner hipotezi-ne göre hastalık patofizyolojisinin gelişmesi aşamasında sağlam kalan nefronların çalışma kapasitelerini artırması ile böbreğin fonksiyonları bir süre normal şekilde devam etmektedir (35). Tedavi protokülünde potasyumdan fakir diyetle beslenme önerileri bulunması sebebiyle böbrek fonksiyonu normal; ancak diyetle alımın azalması ile atılım da azalmış olduğunu ve böylelikle ileri evrede potasyumdan fakir diyetle beslenme uygulansa dahi artan PTH ve FGF-23' ün etkileri ile fosfor atılımının arttığını düşünmekteyiz.

Anemi temelde böbrekten üretilen eritropoietinin azalması ile ilişkilidir ancak yetersiz beslenme, üremi ve kronik inflamasyon bu durumu desteklemektedir (36). Amerikan Renal Veri Sistemi' nin taramalarına göre; son dönem böbrek yetmezliği hastalarının ortalama hemoglobin değerleri 11g/dl ve altında olup, hemodiyaliz alan grupta %54 oranında anemi saptanmıştır (37). İlerleyici böbrek hasarı ve inflamasyon ile total lökosit düzeyinde artış ve lenfosit hakimiyeti ile beraber, özellikle ileri evre kronik böbrek hastalığında trombosit sayılarında azalma bildirilmektedir (38). Çalışmamızda hasta gruplarında total lökosit sayısında özellikle lenfosit hakimiyeti olacak şekilde artış olup hasta gruplarında benzer değerler saptanması; inflamatuvar sürecin lökositler üzerine olan etkisinin, sağlıklı duruma göre patolojik düzeyde olduğunu; ancak evreler arasında belirgin farklılık oluşturacak kadar fazla olmadığını göstermektedir. Hemoglobin değerlerinin literatürle uyumlu şekilde evre ilerledikçe azalmakta ve hematokrit değerlerindeki azalma ile desteklendiği görüldü. Demir eksikliği saptanmamış olan hasta ve kontrol grubu için ortalama eritrosit hacmi değerleri arasında anlamlı farklılık olmaması ve anemik hemoglobin değerleri olması sebebiyle, eritrosit dağılım hacminde artış olması beklediğimiz bir sonuç olup bu verilerin birbirini desteklediğini düşünmekteyiz.

2018 yılında pediatrik KBH üzerinde yapılan bir çalışmada α -Klotho ile GFR ilişkisine bakıldığına; GFR hızının düşmesi ile hastalığın başlangıç evrelerinden itibaren α -Klotho azalma ile beraber FGF-23' e karşı vücutta ikincil direnç gelişerek serum düzeyinin arttığı bildirilmiştir (39). Çalışmamızda FGF-23 ile GFR hızı

arasında anlamlı negatif korelasyon olup, sistatin C ile anlamlı pozitif korelasyon saptanmıştır.

Hayvan çalışmalarında fosfattan zengin diyetle beslenen farelerde, FGF-23 seviyelerinin arttığı gözlenmiştir (40). Ve sonrasında yapılan insan çalışmalarında benzer şekilde diyetle fosfat alımının artırılması ile FGF-23 seviyelerinin artışında paralellik olduğu bildirilmektedir (41) (42). Ayrıca diyet ve fosfat bağlayıcı tedaviler üzerine yapılan başka bir hayvan çalışmasında, fosfattan fakir diyet verilen ve fosfat bağlayıcı ilaç tedavisi uygulanan nefrektomili farelerde, FGF23 düzeyinin düştüğü gözlenmiştir (43). Çalışmamızda serum fosfor ve FGF-23 düzeylerinin evre ilerledikçe arttığını ve fosfor düzeyi ile FGF-23 arasında saptanmış olduğumuz istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon değerleri bize literatürle uyumlu olacak şekilde serum fosfor düzeyinin FGF-23 üretimini uyardığını göstermektedir.

D vitamini, böbrek distal tübülünde α -Klotho sentezini uyarmaktadır (44). Birçok çalışmada kronik böbrek hastalığında fibrozise bağlı α -Klotho yapımında azalma ile artan FGF-23'ün etkisiyle D vitaminin azaldığı ve sekonder olarak α -Klotho sentezi üzerine negatif etkisi olduğu belirtilmiştir (45). Ancak son yıllarda α -Klotho'nun membrandan serbestleşmesini sağlayan ADAM10 VE ADAM17 enzimlerinin tanımlanması ve FGF-23'ün ADAM17 enzim aktivitesini artırarak salgısal α -Klotho düzeylerini artırdığı gösterilmiştir (46). Deneyisel olarak kronik böbrek hasarı oluşturulan hayvanlar değerlendirildiğinde, böbrek hasarı sonrası α -Klotho düzeylerinde azalma ve FGF-23 düzeylerinde artış ile aralarında negatif korelasyon saptandığı bildirilmiştir (47). 2012 yılında yaş ortalaması 63 olan 292 KBH olan hastada yapılan analize göre α -Klotho ile FGF-23 arasında $r=-0.156$ $p=0.001$ düzeylerinde anlamlı negatif korelasyon saptanmıştır (39). Çalışmamızda KBH evresinin ilerlemesi ile FGF-23 düzeyinde artış ve α -Klotho düzeylerinde azalmanın istatistiksel anlamlı olduğunu ve aralarında anlamlı pozitif korelasyon olduğunu saptadık. Son yıllarda hücresel düzeyde açıklandığı gibi FGF-23'ün ADAM17 enziminin yapımını uyarak salgısal α -Klotho'yu, kendi kofaktörünü artırmasının fizyolojik sistemlerin çalışma prensiplerine uygun olduğunu ve aralarındaki bu pozitif ilişkinin literatürdeki yeni bilgileri desteklediğini düşünmekteyiz. Ancak bu pozitif korelasyonun ortalama hastalık süresi 6.32 ± 3.49 yıl olan çalışma grubumuzda etkilenme süresinin az olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. İlerleyen süreçte fonksiyonel olarak böbrekte artan fibrozisle beraber α -Klotho sentezinde olumlu bir etki oluşturmaya çalışsa da FGF-23'ün yetersiz kaldığını, kronik böbrek hastalığının bir çeşit α -Klotho eksikliği hastalığı olduğu fikrini desteklemekteyiz.

FGF23'ün normal fizyolojide paratiroid bezi üzerindeki rolü, iki farklı görüş nedeniyle tartışmalıdır (17) (48). Son çalışmalarda, FGF23'ün in vitro PTH, mRNA ekspresyonunu ve protein sekresyonunu negatif olarak düzenlediğini (49) ve FGF23'ün in vivo (50) PTH sekresyonunu baskıladığını göstermektedir. Öte yandan, KBH olan hastalarda tipik olarak yüksek serum FGF23 seviyeleri ile ilişkili sekonder hiperparatiroidizm saptanması FGF23'ün PTH sekresyonunun inhibisyonu etkisi ile çelişir. Bazı hayvan çalışmalarında, transgenik farelerde FGF23'ün aşırı ifadesinin ikincil hiperparatiroidizme neden olduğu gösterilmiştir (51) (52). FGF23-/- transgenik fareler üzerinde yapılan bir çalışmada ise farelerin serumlarında düşük PTH düzeylerine sahip oldukları ve FGF23 uygulanması sonrasında PTH düzeylerinde artış olduğu saptanmıştır (53). Bu ikili sonuçlar, lokal ve sistemik başka faktörlerin de etkili olduğunu düşündürmektedir. Örneğin ileri evre KBH olan hastaların paratiroid bezlerinde α -Klotho /FGFR1 ekspresyonunun azaldığı ve mevcut reseptör kompleksinin aktivitesinde bozulmalar olduğu gösterilmiştir (54) (55). Erken evre KBH olan hastalar üzerinde yapılan başka bir çalışmada ise normokalsemik ve aktif D vitamini seviyesi düşük ya da normal olan grupta, PTH ile FGF23 arasında pozitif korelasyon olduğu gösterilmiştir (56) (32). Çalışmamızda FGF-23 ve PTH arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon saptanmış olup kronik böbrek hastalığı seyrinde gelişen hiperparatiroidizmin etyolojik faktörlerinden birinin FGF-23 olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamızda D vitamini replasman tedavileri nedeniyle gruplar arasında serum D vitamini düzeyleri arasında anlamlı farklılık bulunmamasından dolayı, FGF-23 veya α -Klotho arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. Evrelerin fraksiyonel fosfor ekskresyon oranlarındaki artışın, istatistiksel anlamlı olmasına karşın FGF-23 ile korelasyonunun saptanmamış olması, evre ilerledikçe böbrek dokusunda meydana gelen fibrozisten dolayı hem hücrelerin fonksiyonunu kaybetmesine hem de α -Klotho sentezindeki azalma ile reseptörüne bağlanamamasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Kronik böbrek hastalığında vasküler yapının bozulması, inflamatuvar sitokinlerin artması, böbreğin süzücü gücünün azalması ile meydana gelen elektrolit düzensizliği ve kan hacmi değişiklikleriyle gelişen hemodinamik bozukluklar hipertansiyona ve kardiyovasküler sistemde disfonksiyonun başlamasına neden olmaktadır. Kalp atım hızı değerlendirildiğinde kronik böbrek hastalığı olan çocuklar ile sağlıklı çocuklar arasında

anlamli farklilik bulunmazken diyaliz tedavisi alan çocuklarda anlamli yüksek deęerler olduęu bildirilmektedir (57) (58). alıřmamızda G5 grubunda 4 hasta diyaliz tedavisi almakta olup kalp hızı deęerlerinde gruplar arasında farklilik saptanmamıřtır. Eriřkin yař gruplarında hipertansiyonun varlıęı ve ventriküler hipertrofi ile iliřkili bulunmuřken çocuklarda yapılan alıřmalarda direkt olarak sol ventrikül hipertrofisi ile iliřkili saptanmamıřtır yalnızca son dönem bbrek yetmezlięi geliřmesi halinde hipertansiyon veya dzen-siz tansiyon takibinin ventrikllerde hipertrofiyi artırdıęı gsterilmiřtir (59). alıřmamızda hasta grubunun %50.09'u hipertansif saptanmıř olup sistolik ve diastolik kan basıncı lmleri saęlıklı gruba gre yüksek bulundu.

Eriřkinlerin de dahil edildięi bir alıřmada ateroskleroz ve kardiyovaskler sistem hastalıkları aısından dislipideminin patofizyolojisi ve nemi net olarak gsterilmektedir (60). alıřmamızda kolesterol, trigli-serid ve dřk dansiteli lipoprotein dzeyleri, hasta grubunda kontrol grubuna gre yüksek saptanmıřtır. zellikle ileri evrelerde anlamli yüksek deęerlerin saptanmıř olması çocukların vaskler hasarlanmaya daha yatkın olduklarını ve takip altında olmaları gerektięini bize gstermektedir. Son dönem bbrek yetmezlięi ile takip edilen hastalar deęerlendirildięinde pro-BNP deęerleri ile sol ventrikler hipertrofisi arasın-da pozitif ynde anlamli iliřki saptanmıř olup zellikle diyaliz tedavisi alan çocuklarda nemli bir belirte olabileceęi belirtilmiřtir (61) (62) (63). Ekokardiyografik deęerlendirmelerimizde, volm yk dřnlme-yen hastalarımızda evrenin ilerlemesi ile pro-BNP dzeylerindeki artıřın diastolik disfonksiyon ve vent-rikler hipertrofi ile iliřkili olabileceęini dřnmekteyiz. Troponin-T deęeri, kardiyovaskler hastalıęı olan veya olmayan poplasyonda, kardiyovaskler mortaliteyi baęımsız řekilde gsteren nemli bir markerdir (64). Bu durumun bbrekte hasarlanma srecinin artıřı ile azalan troponin-T atılımı olduęu bařlangıta dřnlse de, Amerikan Kalp Derneęi tarafından yapılmıř olan alıřmalara gre bozulmuř renal eliminas-yonun, ykselen kardiyak troponin-T dzeylerinin arkasındaki ana faktr olmadıęı, kalpte meydana gelen deęiřikliklere ikincil ve glomerler filtrasyon hızından baęımsız olarak ykseldięi gsterilmiřtir ve kardiyak troponin-T konsantrasyonları yksek olan tm hastalarda kapsamlı tanısıl alıřmanın nemi vurgulan-mıřtır (65). alıřmamızda hasta grubunda kontrol grubuna gre troponin-T deęerlerinde artıř olduęunu ve zellikle ileri evrede dięer gruplara gre belirgin farklılıęın olmasını kardiyovaskler sistemdeki patolojik deęiřikliklerin artıřı ve eliminasyondaki azalmanın belirginleřmesi ile řiddetlendięini dřnmekteyiz. Has-ta gruplarının kendi aralarında deęerlendirmesinde ise pro-BNP'nin her grupta anlamli farklılıęının olması myokard hasarına daha duyarlı bir biyobelirte olduęunu gstermektedir.

Erken evre ateroskleroziste, lmen apı azalmadan birikim grlebilmekte olup klinik olarak lm yapıldı-ęında orta - ileri evre ateroskleroz saptanmaktadır (66) ve aterom plakları ocukluk aęından itibaren ge-liřmeye bařlamaktadır (67). ocukluk aęında tanı almıř olan 39 son dönem bbrek yetmezlięi tanılı hasta zerinde uzun sreli yapılan kontrollerde, karotis arter intima media kalınlıklarının arttıęı bildirilmiřtir (68). alıřmamıza dahil edilen ocukların saę ve sol karotis arter intima media kalınlıklarında hasta gruplarında anlamli artıř olup, hasta gruplarının kendi aralarında anlamli farklilik saptanmaması mevcut ateroskleroz srecinin hastalık evresinin ilerlemesi ile iliřkilendirilemeyeceęini; ancak bu hastalıęın varlıęının tek bařına aterosklerozis geliřimi iin etyolojik bir faktr olduęunu gstermektedir.

Son alıřmalar, insanlarda ve kemirgenlerde meydana gelen patolojik durumlarda endokrin etkili FGF-23'n, kardiyak yeniden řekillenme ve endotel disfonksiyonu arasında pozitif iliřkiler olduęunu gstermiřtir. Faul ve arkadaşları FGF-23'n in vitro řekilde neonatal sıan kardiyomiyositleri zerinde hipertrofik bymede etkisi olduęunu ve in vivo olarak FGFR'ye baęımlı ancak α -klotho'dan baęımsız bir řekilde SVH'ni doęrudan indkledięini ortaya koymuřtur (5). Grabner ve ark. FGFR4 izoformunu kalpte FGF-23'n α -klotho olmadan pro-hipertrofik etkisine aracılık eden spesifik FGFR olarak tanımladı (9). Son yıllarda yapılan alıřmalar, kar-diyak yeniden řekillenmenin geliřiminde dolařımdaki artmıř FGF23'n roln KBH (5) (11) (69) (70) (71) (72) (73) ve son dönem bbrek hastalıęı (SDBY) olan hastalarda kapsamlı bir řekilde gstermiřtir (5) (10) (74). Kronik bbrek hastalarının analiz edilen myokard dokusundan elde edilen veriler fibrozis seviyesinin diyaliz tedavisinin sresi ve α -Klotho eksiklięine maruz kalınan sre ile iliřkili olduęunu gstermektedir (75).

alıřmamızda eriřkin gruplardan farklı sonu bulmamızın sebebi ise zellikle ocukların bbrek hastalıęına yařamın erken evrelerinden itibaren maruz kalmasıdır, bu yzden ocuklarda eriřkinlere gre byme geliřme gerilięi belirgindir. alıřmamızdaki hasta gruplarında boy, kilo ve vcut kitle indeksinin azaldıęı grld bu durum kardiyak boyutlarla azalma ile de uyumludur. Byme geliřme gerilięinden

etkilenmeyecek verilerden birisi olan sol ventrikül kas indeksinde ise (LVMI) ortalama ve median değerler arasında gruplar arasında anlamlı bir farklılık görülmemektedir. LVMI'nin gruplar arasında anlamlı farklılığın olmaması; hasta yaş grubunun küçük olması nedeniyle LVH'ine yol açacak ön yüke bağlı faktörler (hacim aşırı yüklenmesi), art-yüke bağlı faktörlere (aşırı basınç yükü) maruziyet süresinin yeterli olmaması ile açıklanabilir. Rölatif duvar kalınlığı (Relative wall thickness -RWT) değerlendirildiğinde hasta gruplarında istatistiksel olarak anlamlı azalma olduğu görüldü, sol ventrikül kas kitlesinde azalmanın eksantrik (RWT<0.42) bir hipertrofi olduğunu göstermektedir.

Çalışmamızda ekokardiyografide kullandığımız bir diğer parametre ise pulse-wave ve doku Doppler incelemesidir. Abdullahi ve arkadaşlarının çalışmamıza benzer yaş grubunda yaptığı çalışmada hasta gruplarında FGF-23 seviyesi arttıkça LVM, LVMI'de artma, E/E' 'de artma, sol ventrikül diyastolik fonksiyonlarında ise azalma (E/A'da azalma) olduğu görüldü (76). Peter ve arkadaşlarının çalışmamıza benzer bir yaş (median 7.5 yaş) grubundaki çalışmasında LVMI'deki artışla kalp geometrisinde konsantrik bir hipertrofi geliştiği, kardiyak fibrozis, LVMI artışı ile sol ventrikülün diyastolik fonksiyonlarında azalma olduğu (A dalga velositesinde artma, E/A oranında ise azalma) görüldü (77). Doyon ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise LVM arttığı ve bu hastalarda doku Doppler ile sol ventrikül E dalga velositesinde azalma, E/A oranında ve ejeksiyon süresinde azalma olduğu görüldü, böbrek yetersizliğinde kardiyak bozulmasını erken dönemini göstermede değerli bir veri olduğu ifade edilmiştir (78).

Sol ventrikülün myokardial fonksiyonları değerlendirildiğinde hasta gruplarında istatistiksel olarak anlamlı bir azalma olduğu görüldü. PW Doppler ile yapılan mitral kapak incelemesinde E dalga velositesi, E/A oranında azalma; A dalga velositesinde ise artma olduğu görüldü, bu veriler sol ventrikül diyastolik fonksiyon bozukluğunu göstermektedir. Doku Doppler ekokardiyografi incelemeyse, myokardial sistolik dalga velositesi, ejeksiyon zamanı, E dalga velositesinde azalma; myokard performans indeksinde artış saptandı. Sol ventrikülün sistolik fonksiyonlarını gösteren EF, KF değerlerinin normal olması ise henüz sol ventrikül fonksiyonlarının global olarak etkilenmediğini düşündürmektedir.

İnterventriküler septum sağ ve sol ventrikülün sistolik, diyastolik fonksiyonlarına katkıda bulunur, bu nedenle ventrikül fonksiyon bozukluklarında septumun sistolik ve diyastolik fonksiyonlarında da değişiklikler görülür. Çalışmamızda interventriküler septumun doku Doppler ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlarındaki azalmayı desteklediği görüldü; E dalga velositesi, E/A oranı, myokardial sistolik dalga velositesi, ejeksiyon süresinde azalma; A dalga velositesinde ise artma olduğu görüldü.

Sağ ventrikül myokard fonksiyonlarını incelediğimizde ise hasta gruplarında PW Doppler ile triküspit kapakta E dalga velositesi, E/A oranında azalma, A dalga velositesinde ise artma saptandı. Sağ ventrikülün doku Doppler ekokardiyografik değerleri incelendiğinde E dalga velositesi, E/A oranı, myokardial sistolik dalga velositesi ve ejeksiyon süresinde azalma olduğu görüldü. Bu değişiklikler sağ ventrikül sistolik ve diastolik fonksiyonlarındaki bozulmayı göstermektedir. Sağ ventrikül diyastolik fonksiyonlarında azalmayı gösteren bir diğer parametre ise pulmoner arter geç diyastolik akım velositesi ve süresidir. Sağ ventrikül kompliyansının azaldığı durumlarda sağ atriyum sistolü sırasında ventrikül kompliyansı azaldığı için pulmoner arter içinde geç diyastolde öne doğru (antegrad) bir akım saptanır. Sağ ventrikül diastolik fonksiyon bozukluğunda görülen bu akımda hasta gruplarında artış olduğu saptandı.

Tei indeksi olarak adlandırılan miyokard performans indeksi (MPI), Chuwa Tei tarafından 1995 yılında primer miyokardiyal fonksiyon bozukluğu olan hastalarda, sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonları birlikte değerlendirebilen bir Doppler indeksi olarak keşfedilmiştir (79). Çalışmamızda hasta gruplarının interventriküler septum ve sol ventrikül MPI değerleri ile sağlıklı grup karşılaştırıldığında artış olması ileri evrelerde gelişen kalp yetmezliğini destekleyen bir sonuçtur. Ayrıca MPI'de saptanmış olan bu anlamlı artış; ventriküllerde doku Doppler inceleme ile saptanmış olan sistolik ve diyastolik bozuk parametreleri ve yüksek pro-BNP düzeylerini desteklemektedir.

Sonuç olarak; çalışmamız ile sunduğumuz veriler, kronik böbrek hastalığındaki değişimleri ve etkileri gösterilen FGF-23 ve α -Klotho molekülleri hakkında yapılan çalışmalarla uyumlu olacak şekilde uluslararası literatüre katkı sağlamaktadır. Erişkin çalışmalarından farklı olarak kronik böbrek hastalığı seyrinde çocuklarda öncelikle diyastolik fonksiyon kaybı gerçekleşmekte olup çalışmamız bu bilgiyi desteklemektedir.

Katkı: Dr. Rana Konyalıoğlu'na istatistiksel analiz katkılarından dolayı teşekkür ederiz

Finansör: Bu çalışma TÜRK PEDIATRİ KURUMU tarafından desteklenerek gerçekleştirilmiştir.

Çıkar çatışması: Çalışmamızda çıkar çatışması yoktur.

Referanslar

1. Netter's Pediatrics ; Florin T., Ludwig St. ; 382 SECTION XI • Disorders of the Renal and Urologic Systems.
2. Mitsnefes MM, Laskin BL, Dahhou M, Zhang X, Foster BJ. Mortality risk among children initially treated with dialysis for end-stage kidney disease, 1990-2010. J Am Med Assoc 2013;309(18):1921e9.
3. United States Renal Data System. 2017 USRDS annual data report. National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases.
4. Himmelfarb J, Ikizler TA. Hemodialysis. N Engl J Med (2010) 363:1833–45. doi:10.1056/NEJM-ra0902710.
5. Faul C, Amaral AP, Oskoue B, et al. FGF23 induces left ventricular hypertrophy. J Clin Investig 2011;121(11):4393e408.
6. Fon Tacer K, Bookout AL, Ding X, Kurosu H, John GB, Wang L, et al. Research resource: comprehensive expression atlas of the fibroblast growth factor system in adult mouse. Mol Endocrinol (2010) 24:2050–64. doi:10.1210/me.2010-0142.
7. Leifheit-Nestler M, Grosse Siemer R, Flasbart K, Richter B, Kirchhoff F, Ziegler WH, et al. Induction of cardiac FGF23/FGFR4 expression is associated with left ventricular hypertrophy in patients with chronic kidney disease. Nephrol Dial Transplant (2016).
8. Gutierrez OM, Januzzi JL, Isakova T, et al. Fibroblast growth factor 23 and left ventricular hypertrophy in chronic kidney disease. Circulation. 2009;119:2545–2552.
9. Grabner A, Amaral AP, Schramm K, Singh S, Sloan A, Yanucil C, et al. Activation of cardiac fibroblast growth factor receptor 4 causes left ventricular hypertrophy. Cell Metab (2015) 22:1020–32.
10. Gutierrez OM, Mannstadt M, Isakova T, Rauh-Hain JA, Tamez H, Shah A, et al. Fibroblast growth factor 23 and mortality among patients undergoing hemodialysis. N Engl J Med (2008) 359:584–92. doi:10.1056/NEJMoa0706130.
11. Seeherunvong W, Abitbol CL, Chandar J, Rusconi P, Zilleruelo GE, Freundlich M. Fibroblast growth factor 23 and left ventricular hypertrophy in children on dialysis. Pediatr Nephrol (2012) 27:2129–36.
12. Hsu HJ, Wu MS. Fibroblast growth factor 23: a possible cause of left ventricular hypertrophy in hemodialysis patients. Am J Med Sci (2009) 337:116–22.
13. Seiler S, Reichart B, Roth D, Seibert E, Fliser D, Heine GH. FGF-23 and future cardiovascular events in patients with chronic kidney disease before initiation of dialysis treatment. Nephrol Dial Transplant (2010) 25:3983–9.
14. Isakova T, Xie H, Yang W, Xie D, Anderson AH, Scialla J, et al. Fibroblast growth factor 23 and risks of mortality and end-stage renal disease in patients with chronic kidney disease. JAMA (2011) 305:2432–9.
15. Kirkpantur A, Balci M, Gurbuz OA, Afsar B, Canbakan B, Akdemir R, et al. Serum fibroblast growth factor-23 (FGF-23) levels are independently associated with left ventricular mass and myocardial performance index in maintenance haemodialysis patients. Nephrol Dial Transplant (2011) 26:1346–54.
16. Shimada T, Hasegawa H, Yamazaki Y, Muto T, Hino R, Takeuchi Y, Fujita T, Nakahara K, Fukumoto S, Yamashita T (2004) FGF-23 is a potent regulator of vitamin D metabolism and phosphate homeostasis. J Bone Miner Res 19:429–435 Epub 2003 Dec 2029.
17. Canalejo R, Canalejo A, Martinez-Moreno JM, Rodriguez-Ortiz ME, Estepa JC, Mendoza FJ, Munoz-Castaneda JR, Shalhoub V, Almaden Y, Rodriguez M. FGF23 fails to inhibit uremic parathyroid glands. J Am Soc Nephrol. 2010; 21:1125–1135.

18. Kuro-o M, Matsumura Y, Aizawa H et al. Mutation of the mouse Klotho gene leads to a syndrome resembling ageing. *Nature* 1997; 390: 45–51.
19. Urakawa I, Yamazaki Y, Shimada T, Iijima K, Hasegawa H, Okawa K, Fujita T, Fukumoto S, Yamashita T (2006) Klotho converts canonical FGF receptor into a specific receptor for FGF23. *Nature* 444:770–774.
20. Richter B and Faul C (2018) FGF23 Actions on Target Tissues—With and Without Klotho. *Front. Endocrinol.* 9:189.
21. Ardissino G, Daccò V, Testa S, Bonaudo R, Claris-Appiani A, Taioli E et al. Epidemiology of chronic renal failure in children: data from the ItalKid project. *Pediatrics*. 2003 Apr;111(4 Pt 1):e382-7.
22. Al-Uzri A, Matheson M, Gipson DS, et al. The impact of short stature on health-related quality of life in children with chronic kidney disease. *J Pediatr* 2013;163(3):736e41. e731.
23. . Paul L. Kimmel and Mark E. Rosenberg, Chronic Renal Disease - CH 75: Chronic kidney disease in children.
24. Mong Hiep TT, Ismaili K, Collart F, et al. Clinical characteristics and outcomes of children with stage 3-5 chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 2010;25(5):935e40. .
25. Pecoits-Filho R, Sylvestre LC, Stenvinkel P. Chronic kidney disease and inflammation in pediatric patients: from bench to playground. *Pediatr Nephrol* 2005;20:714–720.
26. Can HÜZMELİ, Hatice TERZİ, Füsun GÜLTEKİN, Yağın KAYA, Ferhan CANDAN, Mansur KAYATAŞ; Correlation of 25-(OH) D Vitamin D with Anemia and Heparin in Pre-dialysis Chronic Kidney Disease Patients; *İÇ HASTALIKLARI Dergisi* 2014; 21: 149-154.
27. Kraut JA, Madias NE. Consequences and therapy of the metabolic acidosis of chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2011;26:19–28.
28. Dobre M, Rahman M, Hostetter TH. Current status of bicarbonate in CKD. *J Am Soc Nephrol.* 2015;26:515–523.
29. Rostoker G, Griuncelli M, Loridon C, et al. Hemodialysis-associated hemosiderosis in the era of erythropoiesis-stimulating agents: a MRI study. *Am J Med.* 2012;125:991– 999.e1.
30. Berndt T, Schiavi S, Kumar R. ‘Phosphatonins’ and the regulation of phosphorus homeostasis. *Am.J. Physiol. Renal Physiol.* 2005; 289:1170–1182.
31. Massry S, Smogorzewski M. Mechanisms through which parathyroid hormone mediates its deleterious effects on organ function in uremia. *Semin in Nephrol* 1994;14:219-231.
32. Westerberg PA, Linde T, Wikstrom B, Ljunggren O, Stridsberg M, Larsson TE. Regulation of fibroblast growth factor-23 in chronic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22:3202–3207.
33. Kari JA, El Desoky SM, El-Morshedy SM, Habib HS. Vitamin D insufficiency and deficiency in children with chronic kidney disease. *Ann Saudi Med* 2012;32:473-8.
34. Imanishi Y, Inaba M, Nakatsuka K, et al. FGF–23 in patients with end-stage renal disease on hemodialysis. *Kidney Int* 2004; 65:1943–194.
35. Hostetter TH, Olson JL, Rennke HG, Venkatachalam MA, Brenner BM. Hyperfiltration in remnant nephrons: a potentially adverse response to renal ablation. *Am J Physiol* 1981;241(1): F85e93.
36. Tian J, Niu L, An X. Cardiovascular risks in chronic kidney disease pediatric patients. *Exp Ther Med.* 2017 Nov;14(5):4615-4619.
37. Koshy SM, Geary DF. Anemia in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2008 Feb;23(2):209-19.
38. Chakravarti Arjun, et al. A Study of Hematological Profile in Patients of Chronic Renal Failure Undergoing Hemodialysis at a Tertiary Health Care Institute. *MVP Journal of Medical Sciences*, 2017, 4.2: 107-112.
39. Yoshiko Shimamura, Kazu Hamada, Kosuke Inoue, Koji Ogata; Serum levels of soluble secreted a-Klotho are decreased in the early stages of chronic kidney disease, making it a probable novel biomarker for

early diagnosis; Clin Exp Nephrol (2012) 16:722–72.

40. Perwad F, Azam N, Zhang MY, Yamashita T, Tenenhouse HS, PortaleAA(2005) Dietary and serum phosphorus regulate fibroblast growth factor 23 expression and 1, 25-dihydroxyvitamin D metabolism in mice. *Endocrinology* 146:5358–5364.

41. Ferrari SL, Bonjour JP, Rizzoli R. Fibroblast growth factor-23 relationship to dietary phosphate and renal phosphate handling in healthy young men. *J Clin Endocrinol Metab.* 2005; 90:1519–1524.

42. Selamet U., Tighiouart H., Sarnak M.J., Beck G., Levey A.S., Block G., Ix J.H. Relationship of dietary phosphate intake with risk of end stage renal disease and mortality. in chronic kidney disease stages 3–5: The Modification of Diet in Renal Disease Study. *Kidney Int.* 2016;89:176–184. doi: 10.1038/ki.2015.284.

43. Saito H, Maeda A, Ohtomo S, Hirata M, Kusano K, Kato S, Ogata E, Segawa H, Miyamoto K, Fukushima N (2005) Circulating FGF- 23 is regulated by 1alpha, 25-dihydroxyvitamin D3 and phosphorus in vivo. *J Biol Chem* 280:2543–2549.

44. Inoue Y, Segawa H, Kaneko I, Yamanaka S, Kusano K, Kawakami E, Furutani J, Ito M, Kuwahata M, Saito H, Fukushima N, Kato S, Kanayama HO, Miyamoto K. Role of the vitamin D receptor in FGF23 action on phosphate metabolism. *Biochem J.* 2005; 390:325–331.

45. Liu S, Tang W, Zhou J, Stubbs JR, Luo Q, Pi M, Quarles LD (2006) Fibroblast growth factor 23 is a counter-regulatory phosphaturic hormone for vitamin D. *J Am Soc Nephrol* 17:1305–1315.

46. Richter B, Haller J, Haffner D, Leifheit-Nestler M. Klotho modulates FGF23-mediated NO synthesis and oxidative stress in human coronary artery endothelial cells. *Pflugers Arch* (2016) 468:1621–35.

47. Tomiyama K, Maeda R, Urakawa I, Yamazaki Y, Tanaka T, Ito S, et al. Relevant use of Klotho in FGF subfamily signaling system in vivo. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2010;107:1666–71.

48. Li SA, Watanabe M, Yamada H, Nagai A, Kinuta M, Takei K. Immunohistochemical localization of Klotho protein in brain, kidney, and reproductive organs of mice. *Cell Struct Funct.* 2004; 29:91–99.

49. Krajisnik T, Bjorklund P, Marsell R, Ljunggren O, Akerstrom G, Jonsson KB, Westin G, Larsson TE. Fibroblast growth factor-23 regulates parathyroid hormone and 1alpha-hydroxylase expression in cultured bovine parathyroid cells. *J Endocrinol.* 2007; 195:125–.

50. Ben-Dov IZ, Galitzer H, Lavi-Moshayoff V, Goetz R, Kuro-o M, Mohammadi M, Sirkis R, Naveh-Many T, Silver J. The parathyroid is a target organ for FGF23 in rats. *J Clin Invest.* 2007; 117:4003–4008.

51. Bai X, Miao D, Li J, Goltzman D, Karaplis AC. Transgenic mice overexpressing human fibroblast growth factor 23 (R176Q) delineate a putative role for parathyroid hormone in renal phosphate wasting disorders. *Endocrinology.* 2004; 145:5269–5279.

52. Larsson T, Marsell R, Schipani E, Ohlsson C, Ljunggren O. Transgenic mice expressing fibroblast growth factor 23 under the control of the disturbed phosphate homeostasis. *Endocrinology.* 2004; 145:3087–3094.

53. Shimada T, Kakitani M, Yamazaki Y, Hasegawa H, Takeuchi Y, Fujita T, Fukumoto S, Tomizuka K, Yamashita T (2004) Targeted ablation of Fgf23 demonstrates an essential physiological role of FGF23 in phosphate and vitamin D metabolism. *J Clin Invest* 113:561–5. *J Clin Invest* 113:561–568.

54. Komaba H, Goto S, Fujii H, Hamada Y, Kobayashi A, Shibuya K, Tominaga Y, Otsuki N, Nibu K, Nakagawa K. Depressed expression of Klotho and FGF receptor 1 in hyperplastic parathyroid glands from uremic patients. *Kidney Int.* 2010; 77:232–238.

55. Galitzer H, Ben-Dov IZ, Silver J, Naveh-Many T. Parathyroid cell resistance to fibroblast growth factor 23 in secondary hyperparathyroidism of chronic kidney disease. *Kidney Int.* 2010; 77:211–218.

56. Shigematsu T, Kazama JJ, Yamashita T, Fukumoto S, Hosoya T. Possible involvement of circulating fibroblast growth factor 23 in the development of secondary hyperparathyroidism associated with renal insufficiency. *Am J Kidney Dis.* 2004; 44:250–256.

57. Chinali M, Matteucci MC, Franceschini A, Doyon A, Pongiglione G, Rinelli G, et al. Advanced paramete-

ters of cardiac mechanics in children with CKD: the 4C study. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2015 August; 10: 1357–63.

58. Hafez IN, Ahmed IA. Diastolic Dysfunction In Children With Chronic Kidney. *Al-Azhar Assiut Medical Journal*. 2015;13(1):114-21.

59. Melhem N, Savis A, Wheatley A, Copeman H, Willmot K, Reid CJD, et al. Improved blood pressure and left ventricular remodelling in children on chronic intermittent haemodialysis: a longitudinal study. *Pediatr Nephrol*. 2019 Oct;34(10):1811-20.

60. RN Foley, AM Murray, S Li, CA Herzog, AM McBean; Chronic kidney disease and the risk for cardiovascular disease, renal replacement, and death in the United States Medicare population 1998 to 1999 - *Journal of the American Society of Nephrology* 2005 12:8:07.

61. Nishikimi T, Futoo Y, Tamano K et al. Plasma brain natriuretic peptide levels in chronic haemodialysis patients: influence of coronary artery disease. *Am J Kidney Dis* 2001;25(18);2357-2368.

62. Jung-Ahn Lee, Do-Hyoung Kim, Soo-Jeong Yoo ; Association between Serum N-Terminal Pro-Brain Natriuretic Peptide Concentration and Left Ventricular Dysfunction in Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis Patients ; *Perit Dial Int* May-Jun 2006;26(3):3.

63. A Cataliotti, L S Malatino, M Jougasaki, C Zoccali ; Circulating natriuretic peptide concentrations in patients with end-stage renal disease: role of brain natriuretic peptide as a biomarker for ventricular remodeling; *Mayo Clin Proc* 2001 Nov;76(11):1111-.

64. Ruth F Dubin, Yongmei Li , Jiang He, Bernard G Jaar, Radhakrishna Kallem; Predictors of high sensitivity cardiac troponin T in chronic kidney disease patients; *Dubin et al. BMC Nephrology* 2013, 14:229.

65. Steven J.R. Meex ,Alexander S. Streng, Tobias Breidhardt, Luc J.C. van Loon, Otto Bekers; Origin of Cardiac Troponin T Elevations in Chronic Kidney Disease; *Circulation* Volume 136, Issue 11, 12 September 2017, Pages 1073-1075.

66. Giannini C, de Giorgis T, Scarinci A, et al. Obese related effects of inflammatory markers and insulin resistance on increased carotid intima media thickness in pre-pubertal children. *Atherosclerosis* 2008;197:448–561. .

67. Saygili A, Barutcu O, Cengiz N, et al. Carotid intima media thickness and left ventricular changes in children with end-stage renal disease. *Transplant Proc* 2002;34:2073–2075.

68. Oh J, Wunsch R, Turzer M, et al. Advanced coronary and carotid arteriopathy in young adults with childhood-onset chronic renal failure. *Circulation* 2002;106:100–110.

69. Gutierrez OM, Januzzi JL, Isakova T, Laliberte K, Smith K, Collerone G, et al. Fibroblast growth factor 23 and left ventricular hypertrophy in chronic kidney disease. *Circulation* (2009) 119:2545–52.

70. Nasrallah MM, El-Shehaby AR, Salem MM, Osman NA, El Sheikh E, Sharaf El Din UA. Fibroblast growth factor-23 (FGF-23) is independently correlated to aortic calcification in haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant* (2010) 25:2679–85. .

71. Yilmaz MI, Sonmez A, Saglam M, Yaman H, Kilic S, Demirkaya E, et al. FGF- 23 and vascular dysfunction in patients with stage 3 and 4 chronic kidney disease. *Kidney Int* (2010) 78:679–85. doi:10.1038/ki.2010.194.

72. Scialla JJ, Lau WL, Reilly MP, Isakova T, Yang HY, Crouthamel MH, et al. Fibroblast growth factor 23 is not associated with and does not induce arterial calcification. *Kidney Int* (2013) 83:1159–68.

73. Sarmiento-Dias M, Santos-Araujo C, Poinhos R, Oliveira B, Silva IS, Silva LS, et al. Fibroblast growth factor 23 is associated with left ventricular hypertrophy, not with uremic vasculopathy in peritoneal dialysis patients. *Clin Nephrol* (2016) 85:135–41.

74. Baia LC, Humalda JK, Vervloet MG, Navis G, Bakker SJ, De Borst MH, et al. Fibroblast growth factor 23 and cardiovascular mortality after kidney transplantation. *Clin J Am Soc Nephrol* (2013) 8:1968–78.

75. Leifheit-Nestler M, Kirchhoff F, Nespor J, Richter B, Soetje B, Klintschar M, et al. FGF23 is induced by ac-

tivated renin-angiotensin-aldosterone system in cardiac myocytes and promotes the pro-fibrotic crosstalk between cardiac myocytes and fibroblasts. *Nephrol Dial Transplant* (2018).

76. Abdullahi Mudi, Hopewell Ntsinjana, Caroline Dickens, Cecil Levy; Cardiac Changes and Their Association with Fetuin-A and Fibroblast Growth Factor-23 in Children with Chronic Kidney Disease; *Nephron Clinical Practice: Original Paper*-2017; DOI: 10.1159/000.

77. Igoche David Peter, Mustafa O. Asani, Ibrahim Aliyu¹, Patience N. Obiagwu; Left ventricular mass, geometric patterns, and diastolic myocardial performance in children with chronic kidney disease; *JOURNAL OF CLINICAL SCIENCES* Page | 55;DOI: 10.4103/jcls.jc.

78. Anke Doyon, Pascal Haas, Sevcan Erdem, Behrouz Kassai, Francesca Mencarelli; Impaired Systolic and Diastolic Left Ventricular Function in Children with Chronic Kidney Disease -Results from the 4C Study; *Scientific Reports*; (2019) 9:11462 .

79. Tei C, Ling LH, Hodge DO, et al: New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function-a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol* 1995; 26: 357- 366.

80. Stoll, Barbara J. A-CI. Prematurity and Intrauterin Growth Retardation. In: Kliegman R.M., Behrman R.E., Jenson H.B. SBF, editor. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 19.th Ed. 2011: 552–63.

81. https://kdigo.org/wp-content/uploads/2017/02/KDIGO_2012_CKD_GL.pdf: Page 25-32.

82. Çocuk Nefroloji Derneği - Çocuk Nefroloji El Kitabı: <http://cocuknefroloji.org/wp-content/uploads/2018/01/cocuk-nefroloji-el-kitabi.pdf>.

83. Rosner B, Prineas RJ, Loggie JM, Daniels SR. Blood pressure nomograms for children and adolescents, by height, sex, and age, in the United States. *J Pediatr* 1993; 123: 871–886.

84. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European. Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23: 685–713; quiz 86-8.

85. Antonio Bellasi, Lucia Di Micco, Domenico Russo,Emanuele De Simone, Mattia Di Iorio, Raffaella Vigilante, Luca Di Lullo et all. Fractional Excretion of Phosphate (FeP) Is Associated with End-Stage Renal Disease Patients with CKD 3b and 5 ; *J Clin Med*. 201.

86. El-Gamasy MA, El-Shehaby WA, Mabrouk MM. Early predictors of cardiac dysfunction in Egyptian children with chronic kidney disease. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019 Jan-Apr;12(1):10-17.

87. Doğan, Neşe, et al. "Vitamin D deficiency in children in Aegean Region in Turkey." *Cumhuriyet Medical Journal* 37.1 (2015): 17-22.

88. Gutierrez O, Isakova T, Rhee E, et al. Fibroblast growth factor–23 mitigates hyperphosphatemia but accentuates calcitriol deficiency in chronic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2005; 16:2205–2215.

Süt Çocukluğu Döneminde Tamamlayıcı Beslenmeye Geçişte ve Beslenme Sorunlarında Babanın Rolü

Beril Aydın¹, Elif Nursel Özmert²

¹Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Hacettepe Üniversitesi Gelişimsel ve Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Amaç: Babaların beslenme sırasındaki olumsuz tutumlarının çocuklarda beslenme sorunlarını arttırdığı gösterilmiştir. Çalışmamızda, babalara anneler ile birlikte eğitim verilerek, tamamlayıcı beslenmeye geçişte babaların anneyi desteklemesinin bebeklerin davranışsal yeme sorunlarının ortaya çıkmasına etkisi ve anne/babaların beslenme süreci ile ilgili yaklaşımlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya tamamlayıcı beslenmeye geçiş dönemindeki 168 bebek ve bu bebeklerin anne/babası alındı. Çalışma grubunda anne ve babalara, kontrol grubunda ise annelere 20 dakika süre ile Tamamlayıcı Beslenmeye Geçiş Rehberine uygun şekilde eğitim verildi. Anne ve babaların beslenme süreci ile ilgili duygu, düşünce ve tutumları Beslenme Süreci Anne Tutumları Ölçeği (BSATÖ) ile bebeklerin davranışsal pediatrik yeme durumu ise ebeveyn görüşlerine göre Davranışsal Pediatrik Besleme Değerlendirmesi Ölçeği (DPBDÖ) kullanılarak araştırılmıştır.

Bulgular: Beslenme eğitimi sonrasında çalışma grubunda babanın anneye bebek beslenmesinde yardımcı olma sıklığının bebeğin 6. ayında %16.5'den, 9. ayda %85.9'a, 12. ayda %96.5'e arttığı, kontrol grubunda ise 6. ayda %19.3, 9. ayda %49.4, 12. ayda %75.9 olduğu gösterilmiştir ($p<0.05$). Beslenme sorunu sıklığı çalışma grubunda 9. ayda %44.7 ve 12. ayda %18.8, kontrol grubunda ise sırasıyla %79.5 ve %65 olarak bulunmuştur. Beslenme eğitimi sonrasında çalışma grubunda anne ve babaların BSATÖ ve DPBDÖ toplam puanlarının kontrol grubuna göre daha düşük olduğu gösterilmiştir. Çalışma grubunda annelerin BSATÖ toplam puanı 9. ayda 77.08 ± 10.96 , 12. ayda 77.34 ± 10.16 , kontrol grubunda ise sırasıyla 89.51 ± 12.75 ve 89.00 ± 12.77 olarak bulunmuştur ($p<0.01$). Çalışma grubunda annelerin bebeklerini beslerken gösterdiği tutumlarla ilgili sorunlarının orta düzeyde, kontrol grubunda ise yüksek düzeyde olduğu bulunmuştur. Çalışma grubunda babaların bebeklerini beslerken gösterdiği tutumlarla ilgili sorunların daha düşük düzeyde olduğu gösterilmiştir. Beslenme eğitimi sonrasında çalışma grubunda DPBDÖ puanının, annelerde 9 ve 12. ayda sırasıyla 56.61 ± 8.96 ve 57.02 ± 6.93 , babalarda 54.36 ± 6.82 ve 53.31 ± 6.62 , kontrol grubunda ise sırasıyla annelerde 67.97 ± 9.66 ve 65.54 ± 8.52 , babalarda ise 62.54 ± 6.69 ve 61.28 ± 7.73 olduğu saptandı ($p<0.01$).

Sonuç: Çalışma grubunda bebeklerin düşük seviyede sorun yaratacak yeme davranışı ve beslenme alışkanlığı olduğu gösterilmiştir. Annelerle birlikte babalara da tamamlayıcı beslenmeye geçiş döneminde beslenme ve beslenme sorunlarına yönelik eğitim verilmesi, anne/babaların beslenme tutum ve davranışlarını olumlu olarak etkilemekte ve bebeklerde erken dönem davranışsal beslenme sorunlarını azaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: babalar, beslenme, tutum, beslenme davranışı, bebekler

Covid-19 Pandemi Döneminde Sayıca Artış Gösterdiği Gözlenen Çocuk İntihar Girişimi Olgularının Geriye Dönük Olarak Değerlendirilmesi

Kübra Okuyucu, Elif Küçük, Melek Gözde Luş, Çağatay Nuhoğlu

Giriş ve Amaç: Özkıym girişimi özellikle adölesan yaş grubunda önemli bir tıbbi ve sosyal bir sorundur. Covid-19 pandemisi süresince yaşanan sosyal izolasyon, kapanma süreçleri, örgün eğitimin yüz yüze devam edememesi, ekran sürelerinin uzaması özellikle adölesan popülasyon üzerinde olumsuz etkiler göstermiştir. Çalışmamızda bu olumsuz etkilerin sonucu olarak kliniğimizde intihar girişimi ile takip ettiğimiz çocuk vaka sayılarının artış gösterip göstermediği ve vakaların demografik özelliklerinde değişim olup olmadığı geriye dönük olarak incelenmek istenmiştir.

Yöntem: Tek merkezli retrospektif çalışmamıza hastanemizin kliniğinde 2018-2022 tarihleri arasında özkıym girişimi ile başvuran ve kliniğimizde yatarak takip edilen, sıfır-18 yaş aralığında hastalar dahil edilmiştir. Hasta verilerine hastane otomasyon sisteminden geriye dönük olarak belirtilen tarih aralığında tarama yapılarak ulaşılmıştır.

Bulgular: Çalışmamızda 71 hasta değerlendirildi. İncelenen vakaların 40 tanesi (%56,3) pandemi öncesi, 31 tanesi (%43,6) pandemi sonrası vakalar olarak ayrıldı. Çalışmamızda pandemi sonrası belirlenen 31 olgunun 19 tanesinin (%61,2) son beş ayda başvurduğu saptandı. Pandemi öncesindeki vakaların 5 tanesi erkek (%12,5) olarak saptandı. Pandemi öncesi incelenen 40 olgunun 16'sı (%40) bilinen psikiyatrik tanıli hastalar, bunların da 15'i suicidal amaçlı kendi ilaçlarını kullanmış vakalar idi. Psikiyatrik hastalığı olan vakaların 11'i (%93,7) depresif bozukluk, 2'si (%12,5) anksiyete bozukluğu, 1'i (%6,2) dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, 1'i (%6,2) obsesif kompulsif bozukluk ve 1'i (%6,2) dürtü bozukluğu nedeni ile tedavi almakta idi. Toplam vakaların 6 tanesinin (%15) daha önceden özkıym girişimi mevcut idi. Toplam 40 vakanın 1 tanesinin keskin cisimle kendine zarar verme girişiminde bulunmuş olduğu saptandı. Hastaların 1 tanesi (%2,5) yoğun bakım ihtiyacı nedeni ile sevk edilmiş, 1 tanesi (%2,5) aktif suicidal düşüncesi devam ettiğinden kapalı serviste yatışı uygun bulunmuş ve çocuk psikiyatrisi servisine sevk edilmişti. Pandemi sonrası incelenen 31 olgunun 8 tanesi erkek (%25,8) olarak saptandı. Bu olguların 12 tanesi (%38,7) daha önceden bilinen psikiyatrik tanıli hastalar, bunların da 11 tanesi suicidal amaçlı kendi ilaçlarını kullanmış vakalar idi. Psikiyatrik tanıli hastaların 6'sı (%50) depresif bozukluk, 3'ü (%25) dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, 1'i (%8,3) anksiyete bozukluğu, 1'i (%8,3) bipolar bozukluk ve 1'i (%8,3) disosiyatif kimlik bozukluğu nedeni ile takipte olan hastalar idi. Toplam vakaların 2 tanesinin (%6,4) daha önceden özkıym girişimi mevcut idi. Vakaların 1 tanesinin keskin cisimle kendine zarar verme girişiminde bulunmuş olduğu saptandı. Vakaların 4'ünün (%33,3) aktif suicidal düşüncesinin devam ettiği ve kapalı serviste yatışı uygun bulunduğundan kapalı servise sevk edildiği saptandı. Vakaların 4 tanesinde uyuşturucu madde alımının olduğu saptandı. Hastaların girişim sonrası ortalama acil servise başvurma süreleri 2 saat olarak saptandı. Laboratuvar bulguları normal sınırlarda olarak değerlendirildi.

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamızda özkıym girişimi ile başvuran hastaların pandemi sonrasında sayıca artış göstermediğini ancak pandemi sonrasındaki başvuruların çoğunun pandeminin son çeyreğinde gerçekleştiğini saptadık. Bu süreçte psikiyatrik tanıları nedeni ile tedavi almakta olan hastaların kontrollerine gidememesi, okullarda yüz yüze eğitime ara verilmesi, adölesan yaş grubunda sosyal etkileşiminin ve özellikle yaşlılarıyla iletişimlerinin azalması bu sonuçta rol oynamaktadır. Pandeminin son çeyreğindeki başvurular tüm başvuruların %26,7'sini oluşturmaktadır. Pandemi sonrası başvurularda erkek cinsiyette artış olduğunu gözlemledik.

Esra Yamansavcı Şirzai

Giriş: Pektus ekskavatum (PE), göğüs duvarının en sık görülen deformitesi olup daha çok 20 yaş altı genç erişkin döneminde kozmetik nedenlerle opere edilmektedir. 18 yaş altında PE nedeniyle vakum tedavisi uygulanmış hastaların sonuçları, demografik bilgiler eşliğinde sunulması amaçlanmıştır.

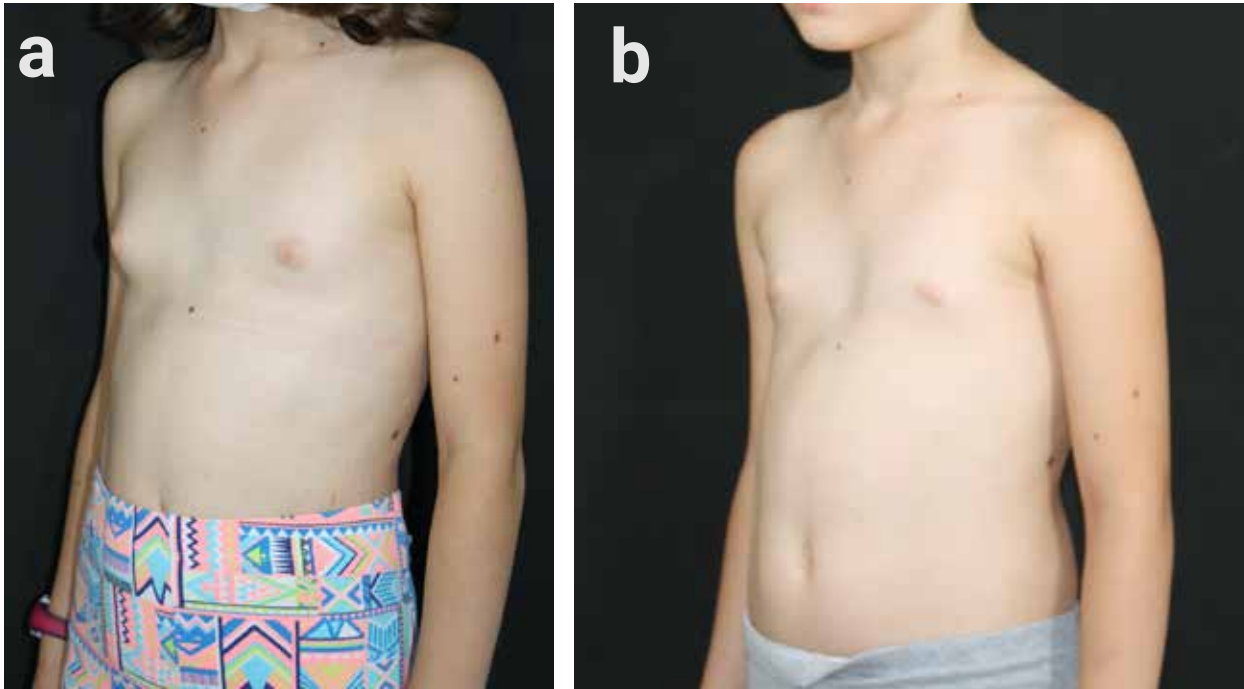
Gereç ve Yöntem: Ocak 2018 ile Ocak 2022 tarihleri arasında 553 hastaya PE nedeniyle vakum tedavisi uygulanmıştır. Bu hastalardan tedavi prosedürünü tamamlamış 354 hasta çalışmaya dahil edilip retrospektif olarak incelenmiştir. Hastalara başlangıçta sabah 15 akşam 15 dakikalık uygulamalarla tedavi başlandı. Uygulama üçüncü hafta sonunda sabah akşam olmak üzere günlük en az 2 saat olacak şekilde tedavi hedefi oluşturuldu.

Bulgular: 266 (%75,14) erkek, 88 (%24,86) bayan hastanın yaş ortalaması 11,25 (6 ay - 17 yaş). 51 (% 14,1) hastada asimetrik/miks ekskavatum deformitesi mevcuttu. Deformitenin derinliği tedavi başlangıcında ortalama 2,79 +/- 0,86 cm kaydedildi. 331 hastada ortalama 9,66 (6 - 20ay) ay sonrası kontrollerinde pektus derinliğinde % 50,17 azalma saptanmıştır. 23 hastada ortalama 9 ay kullanıma rağmen derinlikte azalma olmamıştır. Halen tedavisi devam eden 112 hastamız mevcuttur. Kullanım morbiditesi olarak 4 (%1,12) hastada uygulama bölgesinde peteşi izlenmiştir.

Tartışma ve Sonuç

Vakum tedavisi sayesinde 18 yaş altı çocukluk döneminde sıklıkla kozmetik & psikolojik sebeplerle başvuran hastalarda aile ve hasta uyumu ile birlikte cerrahi riskler bertaraf edilerek pektus ekskavatumda kabul edilebilir sonuçlara ulaşmak mümkündür.

Resim : 11 Yaşında 9 Aylık Vakum Tedavisi Öncesi (a) Sonrası (b)



Altı Yaş Altı Üst Solunum Yolu Enfeksiyonu Olan Çocukların Ebeveynlerinin Akılcı Antibiyotik Kullanımı Konusunda Bilgi, Tutum Ve Davranışlarının Değerlendirilmesi

Ayşe Yaşar¹, Gülsen Esen Besli²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Prof.Dr.Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Amaç: Çocuklarda üst solunum yolu enfeksiyonları (ÜSYE) sıklıkla viral etkenlere bağlı olsa da yapılan çalışmalar ÜSYE tedavisinde antibiyotiklerin yaygın kullanıldığını göstermektedir. Bu çalışma; ebeveynlerin, ÜSYE geçirmekte olan altı yaş altındaki çocuğunda akılcı antibiyotik kullanımı ile ilgili bilgi, tutum ve davranışlarını değerlendirmek, sosyodemografik özelliklerine göre bu konulardaki farklılıkları belirlemek ve Sağlık Bakanlığı'nın bilgilendirme kampanyalarının ebeveynlerde akılcı antibiyotik kullanımı konusundaki etkisini göstermek amacıyla yapılmıştır.

Yöntem ve Gereç: İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisi'nde 03.02.2019- 29.03.2019 tarihleri arasında, 399 ebeveynin katılımıyla anket çalışması yapılmıştır. Ebeveynlere antibiyotik kullanımı konusunda 12 bilgi, 5 ebeveyn tutumu ve 3 ebeveyn davranışı olmak üzere toplam 20 soru yöneltilmiştir. Ebeveynlerin anket sorularına verdikleri doğru cevap oranları sosyodemografik özelliklerine (ebeveynin yaşı, eğitim durumu, mesleği, yakınlık derecesi, toplam çocuk sayısı, hasta çocuğun kreşe gitme durumu ve ailenin aylık gelir düzeyi) ve akılcı antibiyotik kullanımı ile ilgili Sağlık Bakanlığı'nın bilgilendirme kampanyalarından haberdar olup olmama durumlarına göre karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Ebeveynlerin sorulara doğru yanıt verme oranı ortalama %78 bulunmuştur. Bu oran sadece bilgi soruları için ortalama %72.7, tutum soruları için ortalama %84.2 ve davranış soruları için ortalama %89.2 olarak bulunmuştur. Doğru cevap oranlarını etkileyen en önemli sosyodemografik faktörün eğitim seviyesi ve gelir düzeyi olduğu bulunmuştur. Ebeveynlerin büyük çoğunluğunun (%81) antibiyotik tedavi uyumu ve süresi açısından bilgilerinin yetersiz olduğu görülmüştür. Ebeveynlerin akılcı antibiyotik kullanımıyla ilgili basında yer alan gelişmelerden haberdar olanların, olmayanlara göre anket sorularına bir soru daha yüksek doğru cevap verdikleri saptanmıştır.

Sonuç: Çocukların antibiyotik kullanımı söz konusu olduğunda ebeveyn eğitiminin temel hedeflerden biri olması gerekmektedir. Eğitim programlarının ebeveynler için ulaşılabilir nitelikte olması akılcı antibiyotik kullanımı politikası açısından yararlı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Üst solunum yolu enfeksiyonu, Akılcı antibiyotik kullanımı, Medya, Ebeveyn, Çocuk

YETERİNCE FARKINDA MIYIZ? SON BİR YIL İÇERİSİNDE GENEL PEDIATRİ POLİKLİNİĞİNE BAŞVURAN ÇOCUKLARDA MALNÜTRİSYONUN FARKLI SINIFLANDIRMALAR İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Merve Karaca, Filiz Tubaş

Giriş: Malnütrisyon, tüm ülkelerin ele alması gereken küresel bir sorundur. Geçmişe göre bazı ilerlemeler kaydedilmiş olsa da dünya küresel olarak kabul edilebilir beslenme amaçlarını ve hedeflerini karşılama noktasının çok gerisindedir (1). Tüm dünyada 149 milyondan fazla çocuk büyüme geriliğine sahipken, çocuklukta aşırı kilo ve obezite nerdeyse dünyanın her yerinde artmaktadır (2). Malnütrisyonun değerlendirilmesi akut ya da kronik olmasına, çocuğun yaşına göre farklı parametreler ile yapılmaktadır. Çocukluk yaş grubunda en çok kullanılan antropometrik göstergeler yaşa göre ağırlık (YGA), yaşa göre boy (YGB) ve boya göre ağırlık (BGA) olup tüm dünyada çocuk yaş grubunda malnütrisyon değerlendirmesinde Waterlow, Gomez ve Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflandırmaları güvenilir birer yöntem olarak kullanılmaktadır. Beş yaş altında üst-orta kol çevresi, boya göre ağırlık, yaşa göre boy ve ağırlık ile DSÖ Z skorları kullanılmaktadır. Beş yaş üstünde ise Beden Kitle indeksi(BKİ), yaşa göre boy ve ağırlık ile DSÖ Z skorları sıklıkla kullanılmaktadır (3). Ancak yapılan çalışmalarda sadece tek parametre ile değerlendirme yapmanın malnütrisyon tanısının atlanmasına sebep olabileceği gösterilmiştir(3,4) rather than the other way around. (4. Bu yüzden malnütrisyonun tek bir tanımla yapılabilmesi önem arz etmektedir. Tek tip bir tanım yapılabilmesi, bir dizi önemli hedefe ulaşmak için temel ilk adımdır. Tek tip bir tanım, malnütrisyon riski altında olanları zamanında belirleyecek, çalışmalar ve sağlık merkezleri arasında karşılaştırmalara olanak sağlayacak, tek tip tarama araçlarının geliştirilmesini teşvik edecek, müdahale eşiklerini standartlaştıracak ve malnütrisyonun etkisini ve bunun etkilerini analiz etmek için anlamlı verilerin toplanmasını sağlayacaktır (5) for relevant references related to 5 domains of the definition of malnutrition that were a priori identified: anthropometric parameters, growth, chronicity of malnutrition, etiology and pathogenesis, and developmental/ functional outcomes. Based on available evidence and an iterative process to arrive at multidisciplinary consensus in the group, these domains were included in the overall construct of a new definition. Pediatric malnutrition (undernutrition).

Bu çalışmada amaç birden fazla malnütrisyon sınıflamasının birbiriyle kıyaslanarak malnütrisyonun atlanan bir klinik durum olup olmadığını araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmada Ocak 2021-2022 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mustafa Eraslan ve Fevzi Mercan Çocuk Hastanesi Genel Pediatri Polikliniğine başvuran 13250 hastanın dosyası hastane bilgi işlem sisteminden retrospektif olarak incelendi. Dosyalarda anamnezde veya tanılarında malnütrisyon-boy kısalığı-zayıflık-kilo alamama-endokrin ve metabolizma ifadeleri bulunan, bu sebeple malnütrisyon şüphesiyle tetkik edilen 2014 hasta dosyası belirlendi. Malnütrisyonun TNSA -2018 ülkemiz verileri doğrultusundaki sıklığına göre bu hastalar için güç analizi yapılarak basit rastgele örnekleme 287 hasta çalışmaya alındı. Hastaların oksoloji programı ile sisteme kaydedilmiş antropometrik ölçümleri 5 yaş ve altı için malnütrisyon değerlendirmesi BGA Waterlow sınıflaması kullanarak; 5 yaş üstü için BKİ kullanılarak yapıldı. Tüm yaş gruplarında BGA Waterlow sınıflaması, BKİ, vücut ağırlığı (VA) ve boy Z skorlarının DSÖ'ye göre sınıflandırması kullanılarak malnütrisyon durumu değerlendirildi. DSÖ'ye göre malnütrisyon tanımlamaları aşağıdaki şekilde değerlendirildi: Bodurluk (Stunting): Yaşa göre boyun DSÖ Çocuk büyüme standartlarına göre medyan değerinin -2 SD nin altında olmasıdır. Zayıflık (Wasting): Boya göre ağırlığın DSÖ Çocuk büyüme standartlarına göre medyan değerinin -2 SD nin altında olmasıdır. Fazla kilolu: Boya göre ağırlığın DSÖ Çocuk büyüme standartlarına göre medyan değerinin 2 SD nin üstünde olmasıdır. Az kilolu: Yaşa göre ağırlığın DSÖ Çocuk büyüme standartlarına göre medyan değerinin -2 SD nin altında olmasıdır.

Çalışmamızda hastaların yaşa göre boy ve yaşa göre ağırlıkları Z skorları kullanılarak sınıflandırıldı. >-1 normal , -1/-2 hafif , -2/-3 orta , <-3 ağır malnütrisyon olarak değerlendirildi.

Waterlow – boya göre ağırlık skorlamasına bakılarak 5 yaş ve altı hastalar sınıflandırıldı, malnütrisyon tanısında ana değerlendirme parametresi olarak kullanıldı. <70 ağır, 70-80 orta, 81-90 hafif, 90-110 normal,

110-120 fazla kilolu, >120 obez olarak değerlendirildi. BKİ skorlaması 5 yaş üstünde ana değerlendirme parametresi olarak kullanılarak hastalar gruplandırıldı. BKİ <5 Z skoru <-2 olanlar zayıf, %5-85 Z skoru -1,-2 olanlar normal, %85-95 Z skoru 1,2 olanlar fazla kilolu, >95 Z skoru >2 olanlar obez olarak değerlendirildi. Tüm yaş gruplarında bütün parametrelere göre de değerlendirme ve sınıflama yapıldı. Örneklem grubunun yaş,kilo-boy-BKİ persentilleri, cinsiyet, başvuru anında kronik hastalık varlığı tanımlayıcı istatistikler olarak incelendi. Örneklem grubunun tamamında BGA, BKİ, Z skorlarına göre malnütrisyon derecelendirilmesi yapılarak istatistiksel olarak değerlendirildi. Veriler IBM SPSS Statistics Standard Concurrent User V 26 (IBM Corp., Armonk, New York, ABD) istatistik paket programında değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistikler birim sayısı (*n*), yüzde (%), ortalama $\pm$ standart sapma (*s*), medyan (*M*), minimum (*min*) ve maksimum (*max*) değerleri olarak verildi. BKİ ile BGA, DSÖ VA ve DSÖ Boy Sınıflama arasındaki uyum Kappa uyum analizi ile değerlendirildi. BGA ya da BKİ'ye göre diğer tanı kriterlerinin performanslarının değerlendirilmesinde Duyarlık, Özgüllük, Pozitif Kestirim ve Negatif Kestirim Değerleri kullanıldı. $p<0,05$ değeri istatistiksel olarak önemli kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 287 hastanın yaş ortalaması $98,6\pm64,8$ aydı. 5 yaş altı 105(%36,6) ve 5 yaş üstü 182(%63,4) hasta tespit edildi. Örneklem grubunun 126'sı erkek (%43,9), 161'i kız (%56,1) idi. Kilo, boy ve BKİ persentilleri ile başvuru anı hastalıklarıyla ilgili tanımlayıcı istatistikler **tablo 1**'de belirtilmiştir.

Tüm örneklem grubunda, hastalar yaşa göre temel alınan ana değerlendirme parametresiyle incelendi. Bu değerlendirmeler **tablo 2**'de gösterilmiştir. Tabloya göre hastaların 102'si (%35,5) malnütre, 185'i (%64,5) malnütre değildi. Tüm yaş gruplarında BGA'ya göre 148 (%51,6) hasta malnütre değilken BKİ'ye göre 190 (%66,2) hasta, DSÖ vücut ağırlığı Z skorlamasına göre 201 (%70) hasta malnütre değildi. DSÖ boy Z skorlamasına göre 234 (%81,6) hasta normal, 2 'si (%0,7) ağır bodur, 11'i (%3,8) orta düzeyde bodur, 40'ı (%13,9) hafif bodur olarak değerlendirildi.

5 yaş ve altı hastalarda BGA'ya göre sınıflandırma yapıldığında 105 hastanın 32'si (%30,5) malnütre idi. Bu 105 hastanın değerlendirilmesinde 13'ü (%12,4) fazla kilolu, 10'u (%9,5) obez, 8'i (%7,6) hafif malnütre, 1'i (%1) orta düzeyde malnütre idi. 73 (%69,5) hasta malnütre değildi. (**Tablo 3a**). Bu yaş grubunda BGA'ya göre malnütre olduğu halde BKİ'ye göre 5 (105 hasta göz önünde bulundurulduğunda malnütre olan hastaların %15,6 sı) hasta malnütre değildi. BGA'ya göre malnütre olmayan 73 hasta BKİ'ye göre de malnütre değildi. BGA'ya göre malnütre olduğu halde DSÖ VA Z skoruna göre ise 18 (%56,2) hasta malnütre değil olarak değerlendirildi (**Tablo 3b**). BGA'ya göre malnütre olmayan 73 hastanın 62'si (%84,9) DSÖ VA Z skoruna göre de malnütre değilken 11'i (%15,1) (9hafif-2orta düzeyde) malnütre idi (**Tablo 3a-3b**). BGA'ya göre malnütre 32 hastanın DSÖ boy Z skoruna göre 5' i (%15,6) bodur (4hafif-1orta düzeyde), 27'si (%84,4) normal olup, malnütre olmayan 73 hastanın 55'i (%75,3) yaşa göre normal boyda, 18'i (%24,7) bodur (15hafif-1orta-2ağır) idi (**Tablo 3a-3b**).

BKİ ile BGA, DSÖ VA ve DSÖ Boy Sınıflama arasındaki uyum Kappa uyum analizi ile değerlendirildi. Kappa uyum analizleri **tablo 3b** 'de gösterilmiştir. 5 yaş altı grupta malnütrisyon değerlendirilmesinde BGA sınıflandırması ile BKİ arasında (Kappa:0,882, $p<0,001$), DSÖ VA arasında (Kappa:0,306 $p=0,003$) uyum bulunmuştur.

5 yaş altı grubunda BGA' ya göre BKİ %100 spesifik, %84,4 sensitifken, DSÖ VA %43,8 sensitif ve %84,9 spesifikti. İstatistiksel karşılaştırmaları **tablo 4a ve 4b**'de belirtilmiştir.

5 yaş üstü hastalar BKİ'ye göre sınıflandırıldığında 182 hastanın 70'i (%38,5) malnütre idi. Bunların 32'si (%17,6) fazla kilolu, 24'ü (%13,2) obez, 14'ü (%7,7) zayıf idi. 112 (%61,5) hasta malnütre değildi (**Tablo 5a**). Bu yaş grubunda BKİ'ye göre malnütre olduğu halde 3 (%4,3) hasta BGA'ya göre malnütre değildi ve BKİ 'ye göre malnütre olmayan 112 hastanın 72'si (%64,3) BGA'ya göre de malnütre değilken, 40'ı (%35,7) (19hafif malnütre-19fazla kilolu-2obez) malnütre idi (**Tablo 5a-5b**). BKİ'ye göre malnütre olan 70 hastanın DSÖ VA'na göre 27'si (%38,6) hasta malnütrisyon değildi. BKİ'ye göre malnütre olmayan 112 hastanın 94'ü (%83,9) DSÖ VA Z skoruna göre de malnütre değilken 18'i (%16,1) (17hafif-1orta düzeyde) malnütre idi (**Tablo 5a-5b**). BKİ'ye göre malnütre 70 hastanın DSÖ boy Z skoruna göre 11' i (%15,7) bodur (4hafif-7orta düzeyde), 59'u (%84,3) normal olup, malnütre olmayan 112 hastanın 93'ü (%83) yaşa göre normal boyda, 19'u (%17) bodur (17hafif-2orta) idi (**Tablo 5a-5b**).

BKİ ile BGA, DSÖ VA ve DSÖ Boy Sınıflama arasındaki uyum Kappa uyum analizi ile değerlendirildi. Kappa uyum analizleri **tablo 5b** 'de gösterilmiştir. 5 yaş üstü grupta BKİ sınıflandırması ile BGA arasında (Kap-

pa:0,546, p<0,001), DSÖ VA arasında (Kappa:0,485 p<0,001) uyum bulunmuştur.

5 yaş üstü grubunda BKİ'ye BGA %64,3 spesifik, %95,7 sensitifken, DSÖ VA %61,4 sensitif ve %83,9 spesifik. İstatistiksel karşılaştırmaları **tablo 6a** ve **6b** de belirtilmiştir.

Tartışma: çocukların veya potansiyel olarak yetersiz beslenme riski altında olan çocukların erken teşhisi, kötü klinik sonuçların önlenmesinde anahtardır. Malnütrisyon uzun vadede büyüme ve bilişsel gelişimi kötü yönde etkileyebilir(8,9).

Günümüzde halen kötü klinik sonuçlarla ve artan yıllık hastane maliyetleriyle ilişkilendirilmesi sonucu hem hastayı hem de sağlık sistemini etkileyen malnütrisyon, çocuk hastanelerinde tespit edilememektedir. Hastanelere başvuran ya da yatışı yapılan hastalarda rapor edilen malnütrisyon durumu %2,5 ila %51 arasında önemli ölçüde değişmektedir. Bu farklılık çoğunlukla incelenen popülasyonların kökeninin çeşitliliğinden, beslenme durumunu saptamak ve değerlendirmek için kullanılan yöntemlerden ve ayrıca pediatrik malnütrisyonu tanımlamak için fikir birliği olmamasından kaynaklanmaktadır(10).

Malnütrisyonun tanımlanmasında Gomez ve Waterlow sınıflaması ile DSÖ'nün Z skorları kullanılabilmektedir(11).Bugün itibariyle, pediatrik malnütrisyonun en iyi tanımı konusunda hala fikir birliği yoktur. Raporlanan yetersiz beslenme prevalansındaki uyumsuzluğu kısmen açıklayan bu fikir birliği eksikliği, yetersiz beslenme/yetersiz beslenme riski altındaki çocukların yeterince belirlenmesini engellediği için çocuk sağlığı sonuçlarını etkiler. Orta derecede, akut malnütrisyonlu çocuklarda beslenme durumunun değerlendirilmesi, tek başına hiçbir gösterge yalnız kullanılamayacağından özellikle sorunludur. Çocuklarda malnütrisyonun antropometrik parametrelere dayalı olarak tanımlanması için yıllar içinde farklı tanımlar ve sınıflandırma yöntemleri kullanılmıştır.2013 yılında, Amerikan Parenteral ve Enteral Beslenme Derneği (ASPEN) tarafından görevlendirilen Pediatrik Malnütrisyon Tanımları Çalışma Grubu (PMDWG), boya göre ağırlık (BGA) veya Beden Kitle İndeksi (BKİ) veya yaşa göre boy gibi yetersiz beslenme göstergelerinin doğumdan 2 yaşına kadar WHO çocuk büyüme standartlarıyla ve 2-20 yaş arası çocuklar için CDC büyüme çizelgeleriyle birlikte kullanılması gerektiğini önerdi. (12).

Sağlık uzmanları tarafından topluca gösterilen önemli çabalara rağmen, bugün itibariyle, hastanede yatan pediatrik hastaların da beslenmesi için hala bir referans veya altın standart yöntem yoktur. Bununla birlikte, birçok ulusal kılavuz, hastaneye kabul edildikten sonra ve ideal olarak kaldıkları süre boyunca hastaların yetersiz beslenme risk taraması ve değerlendirilmesini gerektirir. Fakat, bu araçlar, mutlak teşhis araçları değil, beslenme riskini değerlendirmek için dikkate alınmalıdır.

Ayrıca, araştırmacılar medyan değerlerden değişen % farkları, Z-skorları veya yüzdelik kullanarak normallikten sapmayı farklı şekilde bildirirler. Bu heterojenlik, verilerin yorumlanmasında dikkatli olunmasını gerektirmektedir. Örneğin, orta ila şiddetli akut protein-enerji malnütrisyonunu veya zayıflığı yansıtmak için boya göre ağırlık (BGA) medyanın <%80'inde olan Waterlow kriterini kullanarak, Hendricks ve ark. (13), Pawellek ve ark. (14) ve Toole ve ark. (15) yetersiz beslenme prevalansını sırasıyla %7.1, %6.1 ve %17.4 olarak belirlemişlerdir. Son çalışmada gözlenen daha yüksek prevalans, genel pediatri servislerinden ziyade hastaların yoğun bakım ünitesine kabul edilmesiyle kısmen açıklanabilir. Bizim çalışmamızda bu oran tüm yaş gruplarında %2.7 idi. Tüm yaş gruplarında malnütrisyonu olan hastaların ise %7,9 'u idi. 5 yaş ve altı tüm hastaların %1'i iken, 5 yaş ve altı malnütre çocukların %3,1'ini oluşturmaktaydı. 5 yaş üstü tüm hastaların %3,8'i iken, malnütre olanların ise %10'u boya göre ağırlık sınıflamasında orta-ağır malnütre (medyanın <%80) olarak değerlendirildi. Bu prevalans hastalarımızın polikliniğe ayaktan başvuran, yatış gerektirecek özellikte olmayan hastalar olması ile ilişkili olabilir.

Pawellek ve ark. (14), triseps deri kıvrım kalınlığına dayalı malnütrisyon değerlendirirken veya farklı boya göre ağırlık (BGA) cut-off'ları kullanırken daha yüksek bir prevalans (%17,2) bildirdiler; (medyanın <%90'ı: %24,1 , %81-90'ı: %17,9). Bizim çalışmamızda, BGA %81-90 yani hafif malnütre grupta olan hasta prevalansı tüm örneklemimizde %11,5 idi (<%90'ı %14,2). Tüm yaş gruplarında malnütrisyonu olan hastaların %13,7'si idi.5 yaş ve altı tüm hastaların %7,6 'sı hafif malnütre iken , bu oran 5 yaş ve altı malnütre çocukların %25'ini oluşturmaktaydı. 5 yaş üstü tüm hastaların %3,3'ü hafif malnütre iken, 5 yaş üstü malnütre hastaların %8,6'sı BGA %81-90 aralığında idi. Çalışmamızda da hafif malnütrisyon prevalansı benzer şekilde daha yüksekti ancak çalışmamızda triseps deri kıvrım kalınlığı ölçütüne yer verilmemiştir.

Huysetruyt ve ark. (16), akut malnütrisyon prevalansını BGA < -2 SD' de %9.0 olarak değerlendirdi, BGA

< %80 prevelansı %2,4 idi. BKİ < -2 SD'de %9,8 ve üst-orta kol çevresi < -2 SD'de %3,8 idi. Wyrık ve ark. ABD'den (17), BKİ'ye göre <%5 olan %24,5'lik bir malnütrisyon prevelansı bildirdi. Bizim çalışmamızdaki tüm yaş grupları içinde BGA <%80 prevelansı %2,7 olup Huysetruyt ve ark. benzer oranda idi. BKİ <-2 SD tüm yaş gruplarında %17,7 iken, 5 yaş ve altı grupta %3,8 idi. 5 yaş ve altı malnütre grubun ise %12,5 'inde BKİ <-2SD'de idi. 5 yaş üstünde BKİ <-2SD prevelansı %7,7 iken 5 yaş üstü malnütre grupta prevelansı %20 idi. Çalışmamızda üst-orta kol çevresi ölçümüne yer verilmemiştir.

Hendriske (18), yaşa göre ağırlık baz alındığında <-2 SD veya <%5 i oluşturan %8'lik bir prevelans bildir-miştir. BGA temel alındığında ise <%80'in prevelansı %16 olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda, tüm yaş gruplarında yaşa göre ağırlık <-2SD olan %4,2 hasta mevcuttu, tüm yaş gruplarında malnütre olanların %8,7'si bu gruptaydı. 5 yaş ve altı grupta prevelansı %3,8 iken 5 yaş ve altı malnütre grupta %6,3'tür. Ayrıca tüm yaş grupları içinde BGA <%80 prevelansımız %2,7 olup çalışma grubumuzda tespit edilen oranlar daha düşük bulunmuştur.

Doğan ve arkadaşlarının kesitsel bir çalışması (19), Türkiye'deki bölgesel hastanelerde yaptıkları çalışma-da, yaşa göre ağırlık baz alındığında %36.6, boya göre ağırlıkta %27.7 veya BKİ'ye göre < -2 SD prevelansı %43.4 olup orta ve şiddetli yetersiz beslenme oranının yüksek olduğunu ortaya koymaktadır. Bizim çalış-mamızda tüm yaş grupları içinde yaşa göre ağırlık <-2SD olan %4,2, BGA <%80 olan %2,7 , BKİ <-2 SD olan %17,7 hasta tespit edildi. Doğan ve ark. çalışmasına kıyasla oldukça düşük prevelanslar tespit edilse de temel alınan değerlendirme ölçütlerinin malnütrisyon tanısı koymada benzer şekilde olduğu görüldü , aynı örneklem grubunda malnütrisyon prevelansının en yüksek olduğu ölçüt BKİ iken, en az olduğu değerlendirm-e ölçütü BGA idi.

Büyüme parametrelerini kullanarak (yaşa göre ağırlık veya BKİ veya boya göre ağırlık veya yaşa göre boy < -2 SD), Kanada hastanelerine kabul edilen çocukların %19,5'inin yetersiz beslendiği bildirildi (20).

Bu örnekler, kullanılan değişkenlere, öznel değerlendirmelere karşı nesnel ölçümlere, eşiklerin yorumlan-masına ve seçilen şiddet derecelerine bağlı olarak malnütrisyon prevelansındaki çalışmalar arası ve çalış-ma içi farkları fazlasıyla göstermektedir.

Ölçümlerin türünde ve eşik değerlerinde tutarlılık olmaması, malnütrisyonun gerçek prevelansının tahmin edilmesini engellemektedir. Hastanede yatan çocuklarda olduğu gibi ayaktan takibi yapılan çocuklarda da beslenme durumunun değerlendirilmesi karmaşıktır, yetersiz beslenmeyi belgelemek için göstergeler seçilirken birçok faktörün dikkate alınması gerekir. Bazıları yetersiz beslenmenin fazla veya eksik belir-lenmesine yol açabileceğinden, sağlık profesyonelleri endekslerin güçlü yanlarını ve sınırlamalarını göz önünde bulundurmalıdır. Bizim çalışmamızda farklı olarak BKİ ile BGA, DSÖ VA ve DSÖ Boy Sınıflama ara-sındaki uyum Kappa uyum analizi ile değerlendirildi. 5 yaş altı grupta malnütrisyon değerlendirilmesin-de BGA sınıflandırması ile BKİ arasında (Kappa:0,882, p<0,001), DSÖ VA arasında (Kappa:0,306 p=0,003) uyum bulunmuştur. Bu yaş grubunda BGA ile iki testin de uyumluluğu mevcut olsa da BGA ve BKİ arasında daha yüksek uyumluluk oranı söz konusuydu. 5 yaş altı grubunda BGA'ya göre BKİ %100 spesifik, %84,5 sensitifken, DSÖ VA %43,8 sensitif ve %84,9 spesifikti. Bu bulgular BGA'ya daha düşük sensitivitesi olan DSÖ VA ölçeğinin tarama amacıyla BGA'ya alternatif olamayacağını veya tek başına değerlendirme için ye-terli olamayacağını göstermektedir. Ancak çalışmamızda 5yaş ve altı grupta BGA'ya göre malnütre olarak değerlendirilmeyen 11 (%15,1) hasta DSÖ VA Z skoruna göre malnütre sınıfta yer almaktaydı (9 hafif-2 orta derecede) , bunun bir sebebi olarak BGA'ya göre normal olan 73 hastanın 18'inin (%24,7) bodur olması dü-şünüldü. 5 yaş üstünde ise BKİ sınıflandırması ile BGA arasında (Kappa:0,546, p<0,001), DSÖ VA arasında (Kappa:0,485 p<0,001) uyum bulunmuştur. Bu grupta 5 yaş altı gruba göre BGA ve BKİ arasında uyum daha azdır, bu da özellikle 5 yaş üstü grupta farklı değerlendirme ölçütlerinin gerekliliğini destekler niteliktedir. 5 yaş üstü grubunda BKİ'ye BGA %64,3 spesifik, %95,7 sensitifken, DSÖ VA %61,4 sensitif ve %83,9 spesifikti.

Sonuç: Genel pediatri polikliniklerinde hastaların malnütrisyon durumunun değerlendirilmesinde tek bir parametre kullanılması doğru değildir. Sadece bir sınıflandırma ile malnütrisyon değerlendirilmesi duru-munda bu tanı atlanabilir.

Kaynaklar:

1. Branca F, Demaio A, Udomkesmalee E, Baker P, Aguayo VM, Barquera S, et al. A new nutrition manifesto for a new nutrition reality. *Lancet* (London, England) [Internet]. **2020** Jan 4 ; 395(10217):8–10. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31852600/>
2. Unicef, WHO WB. Levels and trends in child malnutrition: key findings of the 2019 Edition of the Joint Child Malnutrition Estimates. Geneva World Heal Organ. **2020**;
3. Bouma S. Diagnosing Pediatric Malnutrition. *Nutr Clin Pract Off Publ Am Soc Parenter Enter Nutr*. **2017** Feb;32(1):52–67.
4. Wieringa FT, Gauthier L, Greffeuille V, Som SV, Dijkhuizen MA, Laillou A, et al. Identification of Acute Malnutrition in Children in Cambodia Requires Both Mid Upper Arm Circumference and Weight-For-Height to Offset Gender Bias of Each Indicator. *Nutrients*. **2018** Jun;10(6).
5. Mehta NM, Corkins MR, Lyman B, Malone A, Goday PS, Carney LN, et al. Defining pediatric malnutrition: a paradigm shift toward etiology-related definitions. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. **2013** Jul;37(4):460–81.
6. Wiskin AE, Davies JH, Wootton SA, Beattie RM. Energy expenditure, nutrition and growth. *Arch Dis Child*. **2011** Jun;96(6):567–72.
7. Han-Markey T. Nutritional considerations in pediatric oncology. *Semin Oncol Nurs* [Internet]. **2000**;16(2):146–51. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0749208100800583>
8. Galler JR, Koethe JR, Yolken RH. Neurodevelopment: The Impact of Nutrition and Inflammation During Adolescence in Low-Resource Settings. *Pediatrics*. **2017** Apr;139(Suppl 1):S72–84.
9. Perkins JM, Kim R, Krishna A, McGovern M, Aguayo VM, Subramanian S V. Understanding the association between stunting and child development in low- and middle-income countries: Next steps for research and intervention. *Soc Sci Med*. **2017** Nov;193:101–9.
10. McCarthy A, Delvin E, Marcil V, Belanger V, Marchand V, Boctor D, et al. Prevalence of Malnutrition in Pediatric Hospitals in Developed and In-Transition Countries: The Impact of Hospital Practices. *Nutrients*. **2019** Jan;11(2).
11. Ghosh S. Management of severe malnutrition: a manual for physicians and other senior health workers. *Indian J Med Res*. **1999**;110:30.
12. Becker, P.; Carney, L.N.; Corkins, M.R.; Monczka, J.; Smith, E.; Smith, S.E.; Spear, B.A.; White, J.V.; Academy of Nutrition and Dietetics; American Society for Parenteral and Enteral Nutrition. Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: Indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition). *Nutr. Clin. Pract*. **2015**, 30, 147–161.
13. Hendricks, K.M.; Duggan, C.; Gallagher, L.; Carlin, A.C.; Richardson, D.S.; Collier, S.B.; Simpson, W.; Lo, C. Malnutrition in hospitalized pediatric patients. Current prevalence. *Arch. Pediatr. Adolesc. Med*. **1995**, 149,1118–1122. [CrossRef]
14. Pawellek, I.; Dokoupil, K.; Koletzko, B. Prevalence of malnutrition in paediatric hospital patients. *Clin. Nutr*. **2008**, 27, 72–76. [CrossRef]
15. Toole, B.J.; Toole, L.E.; Kyle, U.G.; Cabrera, A.G.; Orellana, R.A.; Coss-Bu, J.A. Perioperative nutritional support and malnutrition in infants and children with congenital heart disease. *Congenit. Heart Dis*. **2014**, 9,15–25. [CrossRef]
16. Huysentruyt, K.; Alliet, P.; Muyshont, L.; Devreker, T.; Bontems, P.; Vandenplas, Y. Hospital-related

undernutrition in children: Still an often unrecognized and undertreated problem. Acta Paediatr. **2013**, 102, e460–e466. [CrossRef] [PubMed]

17. Wyrick, S.; Hester, C.; Sparkman, A.; O'Neill, K.M.; Dupuis, G.; Anderson, M.; Cordell, J.; Bogie, A. What role does body mass index play in hospital admission rates from the pediatric emergency department ? Pediatr. Emerg. Care **2013**, 29, 974–978. [CrossRef]

18. Hendrikse, W.H.; Reilly, J.J.; Weaver, L.T. Malnutrition in a children's hospital. Clin. Nutr. **1997**, 16, 13–18. [CrossRef]

19. Dogan, Y.; Erkan, T.; Yalvac, S.; Altay, S.; Cokugras, F.C.; Aydin, A.; Kutlu, T. Nutritional status of patients hospitalized in pediatric clinic. Turk. J. Gastroenterol. **2005**, 16, 212–216. [PubMed]

20. Belanger, V.; McCarthy, A.; Marcil, V.; Marchand, V.; Boctor, D.L.; Rashid, M.; Noble, A.; Avinashi, V.; Davidson, B.; Groleau, V.; et al. Assessment of Malnutrition Risk in Canadian Pediatric Hospitals: A Multicenter Prospective Cohort Study. J. Pediatr. **2018**. [CrossRef] [PubMed]

Tablolar:

Tablo 1: Tanımlayıcı İstatistikler

Değişkenler	İstatistikler
Cinsiyet, n (%)	
Erkek	126 (43,9)
Kadın	161 (56,1)
Tanıdaki Yaş, (ay)	
$\pm ss$	98,6 $\pm$ 64,8
$M (min-max)$	90,0 (1,0-216,0)
Tanıdaki Yaş	
≤ 5 yaş	105 (36,6)
> 5 yaş	182 (63,4)
Kilo Percentile, n (%)	
< 3	15 (5,2)
3-97	234 (81,5)
> 97	38 (13,3)
Boy Percentile, n (%)	
< 3	15 (5,2)
3-97	247 (86,1)
> 97	25 (8,7)
BKI Percentile, n (%)	
< 5	19 (6,6)
5-95	223 (77,7)
> 95	45 (15,7)
Başvuru Anı Hastalık, n (%)	
Evet	53 (18,5)
Hayır	234 (81,5)

Tablo 2: Malnutrisyon İstatistikleri

Değişkenler	İstatistikler
Malnutrisyon, n (%)	
Evet	102 (35,5)
Hayır	185 (64,5)
BGA Sınıflama, n (%)	
Ağır Malnütre	1 (0,3)
Fazla Kilolu	44 (15,3)
Hafif Malnütre	33 (11,5)
Malnütre Değil	148 (51,6)
Obez	54 (18,8)
Orta Malnütre	7 (2,4)
BKİ Sınıflama, n (%)	
Fazla Kilolu	45 (15,7)
Malnütre Değil	190 (66,2)
Obez	34 (11,8)
Zayıf	18 (6,3)
DSÖ VA Sınıflama, n (%)	
Ağır Malnütre	4 (1,4)
Hafif Malnütre	37 (12,9)
Malnütre Değil	201 (70,0)
Obez	37 (12,9)
Orta Malnütre	8 (2,8)
DSÖ Boy Sınıflama, n (%)	
Ağır Bodur	2 (0,7)
Hafif Bodur	40 (13,9)
Malnütre Değil	234 (81,6)
Orta Bodur	11 (3,8)

Tablo 3a: 5 yaş ve altı Yaş Grubunda Malnutrisyon için Karşılaştırmalar

	Malnutrisyon			
	Evet n=32		Hayır n=73	
	n	%	n	%
BGA Sınıflama				
Fazla Kilolu	13	12,4	0	0,0
Hafif Malnütre	8	7,6	0	0,0
Malnütre Değil	0	0,0	73	69,5
Obez	10	9,5	0	0,0
Orta Malnütre	1	1,0	0	0,0
BKİ Sınıflama				
Fazla Kilolu	13	12,4	0	0,0
Malnütre Değil	5	4,8	73	69,5
Obez	10	9,5	0	0,0
Zayıf	4	3,8	0	0,0
DSÖ VA Sınıflama				
Ağır Malnütre	2	1,9	0	0,0
Hafif Malnütre	5	4,8	9	8,6
Malnütre Değil	18	17,1	62	59,0
Obez	7	6,7	0	0,0
Orta Malnütre	0	0,0	2	1,9
DSÖ Boy Sınıflama				
Ağır Bodur	0	0	2	1,9
Hafif Bodur	4	3,8	15	14,3
Malnütre Değil	27	25,7	55	52,4
Orta Bodur	1	1,0	1	1,0

Tablo 3b : 5 yaş ve altı Yaş Grubunda Malnütrisyon için Karşılaştırmalar

BGA Sınıflama					Test İstatistikleri	
Malnütre <i>n</i> =32		Malnütre Değil <i>n</i> =73				
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	Kappa	<i>p</i> *
BKİ						
Malnütre	27	84,4	0	0,0	0,882	<0,001
Malnütre Değil	5	15,6	73	100,0		
DSÖ VA Sınıflama						
Malnütre	14	43,8	11	15,1	0,306	0,003
Malnütre Değil	18	56,2	62	84,9		
DSÖ Boy Sınıflama						
Malnütre (bodur)	5	15,6	18	24,7	-0,098	0,325
Malnütre Değil (normal)	27	84,4	55	75,3		

Tablo 4a : 5 yaş ve altı Yaş Grubunda Malnütrisyon için Karşılaştırmalar

BGA Sınıflama		
	Malnütre <i>n</i> =32	Malnütre Değil <i>n</i> =73
	<i>n</i>	<i>n</i>
BKİ		
Malnütre	27	0
Malnütre Değil	5	73
DSÖ VA Sınıflama		
Malnütre	14	11
Malnütre Değil	18	62
DSÖ Boy Sınıflama		
Malnütre	5	18
Malnütre Değil	27	55

Tablo 4b: 5 yaş ve altı Yaş Grubunda BGA'ya göre diğer kriterlerin performans değerleri

	<i>Sens</i>	<i>Spec</i>	<i>PPV</i>	<i>NPV</i>
BKİ	84,4	100,0	100,0	93,6
DSÖ VA Sınıflama	43,8	84,9	56,0	77,5
DSÖ Boy Sınıflama	15,6	75,3	21,7	67,1

Sens: Duyarlık (Sensitivity), Spec: Özgüllük (Specificity), PPV: Pozitif Kestirim Değeri (Positive predictive value), NPV: Negatif Kestirim Değeri (Negative predictive value),

Tablo 5a: 5 yaş üstü Yaş Grubunda Malnütrisyon için Karşılaştırmalar

	Malnutrisyon			
	Evet n=70		Hayır n=112	
	n	%	n	%
BKİ Sınıflama				
Fazla Kilolu	32	17,6	0	0,0
Malnütre Değil	0	0,0	112	61,5
Obez	24	13,2	0	0,0
Zayıf	14	7,7	0	0,0
BGA Sınıflama				
Ağır Malnütre	1	0,5	0	0
Fazla Kilolu	12	6,6	19	10,4
Hafif Malnütre	6	3,3	19	10,4
Malnütre Değil	3	1,6	72	39,6
Obez	42	23,1	2	1,1
Orta Malnütre	6	3,3	0	0,0
DSÖ VA Sınıflama				
Ağır Malnütre	2	1,1	0	0,0
Hafif Malnütre	6	3,3	17	9,3
Malnütre Değil	27	14,8	94	51,6
Obez	30	16,5	0	0,0
Orta Malnütre	5	2,7	1	0,5
DSÖ Boy Sınıflama				
Hafif Bodur	4	2,2	17	9,3
Malnütre Değil	59	32,4	93	51,1
Orta Bodur	7	3,8	2	1,1

Tablo 5b : 5yaş üstü Yaş Grubunda Malnütrisyon için Karşılaştırmalar

	BKİ				Test İstatistikleri	
	Malnütre <i>n</i> =70		Malnütre Değil <i>n</i> =112			
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	Kappa	<i>p</i> *
BGA Sınıflama						
Malnütre	67	95,7	40	35,7	0,546	<0,001
Malnütre Değil	3	4,3	72	64,3		
DSÖ VA Sınıflama						
Malnütre	43	61,4	18	16,1	0,485	<0,001
Malnütre Değil	27	38,6	94	83,9		
DSÖ Boy Sınıflama						
Malnütre	11	15,7	19	17,0	-0,014	0,070
Malnütre Değil	59	84,3	93	83,0		

Tablo 6a: 5 yaş üstü Yaş Grubunda Malnütrisyon için Karşılaştırmalar

BKİ		
	Malnütre <i>n</i> =70	Malnütre Değil <i>n</i> =112
	<i>n</i>	<i>n</i>
BGA Sınıflama		
Malnütre	67	40
Malnütre Değil	3	72
DSÖ VA Sınıflama		
Malnütre	43	18
Malnütre Değil	27	94
DSÖ Boy Sınıflama		
Malnütre	11	19
Malnütre Değil	59	93

Tablo 6b: 5 yaş üstü Yaş Grubunda BKİ'ye göre diğer kriterlerin performans değerleri

	<i>Sens</i>	<i>Spec</i>	<i>PPV</i>	<i>NPV</i>
BGA Sınıflama	95,7	64,3	62,6	96,0
DSÖ VA Sınıflama	61,4	83,9	70,5	77,7
DSÖ Boy Sınıflama	15,7	83,0	36,7	61,2

Sens: Duyarlık (Sensitivity), Spec: Özgüllük (Specificity), PPV: Pozitif Kestirim Değeri (Positive predictive value), NPV: Negatif Kestirim Değeri (Negative predictive value)

Çocukluk Çağı Septik Artrit Olgularının Değerlendirilmesi

Gözde Apaydın

Giriş: Septik artrit, eklemlerde yer alan sinoviyal zar ve sıvının çoğunlukla bakteriler olan mikroorganizmalara bağlı enfeksiyon sonucu oluşan inflamatuvar hastalıktır. Çocuklarda aktif büyüyen dokunun yetişkin göre enfeksiyona daha az dirençli olması ve eklemlerde kalıcı fonksiyon kayıplarına sebep olması nedeniyle septik artrit önem arz etmektedir. Çalışmamızda kliniğimizde septik artrit tanısı almış olguların klinik, laboratuvar, radyolojik ve mikrobiyolojik bulguları değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: 2020-2021 tarihleri arasında Fakültemiz Çocuk Enfeksiyon Servisi'nde septik artrit tanılarıyla yatırılan hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, klinik, laboratuvar, radyolojik ve mikrobiyolojik bulguları değerlendirildi.

Bulgular: Yirmi bir olgunun %28,5'i (n=6) kız, % 71,5'i (n=15) erkekti. Eklem tutulumlarına hastaların %38'inde (n=8) kalça eklemi, %38'inde (n=8) diz eklemi, %14,2'sinde (n=3) ayak bileği eklemi, %4,9'unda (n=1) dirsek, %4,9'unda (n=1) dirsek tutulumu saptandı. Hastaların %28,5'inde (n=6) travma öyküsü vardı. Hastaların %23,8'inin (n=5) sinoviyal sıvı örneklemede S.aureus, %9,8'inde (n=2) Klebsiella spp., %4,9'unda (n=1) S.pneumoniae, %4,9'unda (n=1) Salmonella spp. üremesi saptandı. Hastaların % 71,5'inde (n=15) manyetik rezonans inceleme bulgusu vardı. Hastaların tümünde kombine antibiyotik tedavisi uygulandı. %38'ine (n=8) vankomisin, %38'ine (n=8) sefazolin, %33,3'üne (n=7) seftriakson, %19'una (n=4) amikasin, %9,8'inde (n=2) teikoplanin, %4,9'unda (n=1) linezolid, %4,9'unda (n=1) kolistin tedavisi verildi. Hiçbir hastada immünolojik bir bozukluk saptanmadı ve komplikasyon gelişmedi. Ortalama hastanede yatış süresi 28 gün olarak saptandı.

Sonuç: Bakteriler septik artrite en çok izole edilen mikroorganizmadır. Septik artrit tedavisinde başarısı, laboratuvar ve radyolojik testlerin yardımı ile hızlı tanı ve uygun antibiyotiklerle tedavinin en kısa zamanda başlatılmasına bağlıdır.

İZOLE LATERALİZE HEMİHIPERTROFİ VE/VEYA WILMS TÜMÖRLÜ HASTALARDA 11P15.5 BÖLGESİNDEKİ METİLASYON DEĞİŞİKLİĞİNİN ARAŞTIRILMASI

Serdar Bozlak¹, Süheyla Ocak², Buşra Kasap¹, Filiz Geyik³, Evrim Çifçi Sunamak¹, Dilek Uludağ Alkaya¹, Hilmi Apak², Beyhan Tüysüz¹

1)İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı Çocuk Genetik Bilim Dalı

2)İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

3)İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü Genetik Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

AMAÇ: İzole lateralize hemihipertrofi (ILO) günümüzde Beckwith Widemann Sendromu spektrumu (BWSp) adı altında incelenmektedir(1). Genetik ve epigenetik değişiklikler 11p15.5 bölgesinde yer alan imprinted genlerin ekspresyonunu değiştirerek BWSp'na neden olur(2,3). BWSp olan hastalarda en sık Wilms tümörü olmak üzere solid tümör riski artmıştır(4). 11p15 bölgesinde oluşan moleküler değişikliklerde ICR-1 hipermetilasyonu (%28) ve paternal UPD11p15 (%16)'de bu risk daha fazla iken, ICR-2 hipometilasyonunda (%2.6) daha az görülmektedir(5). Bu çalışmanın amacı İzole lateralize hemihipertrofi ve/veya wilms tümörü (WT) nedeniyle takip edilen hastalarda olası 11p15.5 bölgesi metilasyon değişikliği ve genotip-fenotip ilişkisinin araştırılmasıdır.

YÖNTEM VE GEREÇ: ILO tanılı 48 ve WT olan 10 hastanın (1ay-15yaş) DNA örneklerinden 11p15 bölgesi metilasyon değişiklikleri metilasyon spesifik (MS)-MLPA yöntemi ile incelendi.

BULGULAR: ILO tanısıyla izlenen iki hastada KCNQ1OT1, CDKN1C ve KCNQ1 gen bölgelerini içeren ICR-2 bölgesinde hipometilasyon paterni (%4,1), iki hastada borderline UPD11 (%4,1), bir hastada uniparental dizomi 11p15 (%2), bir hastada ise H19 ve IGF2 gen bölgelerini içeren ICR-1 bölgesinde hipermetilasyon paterni (%2) saptandı. WT nedeniyle tarafımıza yönlendirilen hastalarda metilasyon değişikliği saptanmazken bu hastaların 2'sinde eşlik eden lateralize hemihipertrofi vardı.

SONUÇ: Çalışmamızda lateralize hemihipertrofi hastalarında metilasyon değişikliği sıklığı %12,5 olarak saptandı. Literatürde az sayıdaki araştırmada lateralize hemihipertrofi hastalarındaki moleküler değişiklikler %6,25-%43,9 gibi farklı oranlarda tespit edilmiştir. Bu farklı oranlar hastaların seçimi (izole, sendromlara eşlik eden hemihipertrofi vb.) ve incelenen doku örneklerinin (kan, cilt, bukkal mukoza) değişikliğinden kaynaklanmaktadır(6). ILO hastalarının %1'nde, özellikle yaşamın ilk 10 yılında solid tümör gelişme riski vardır(7). Hastalarımızın ortalama takip süresi 36,5 aydı (1-144 ay), bu sürede hiçbirinde tümör gelişimi saptanmadı. Literatürde WT hastalarında metilasyon değişikliği oranı %1-5 arasında bildirilmiştir. Çalışmamızda izole lateralize hemihipertrofi tanılı hastaların izlem ve MS-MLPA moleküler değişikliklerinde literatürle benzer sonuçlar saptanırken, WT olan hastaların metilasyon değişikliklerinin ortaya konmasında daha geniş ve kapsamlı çalışmalara ihtiyaç duyulduğu ortaya konmuştur.

KAYNAKÇA

- 1) Brioude,F. Kalish,J. et. al. Clinical and molecular diagnosis, screening and management of Beckwith–Wiedemann syndrome: an international consensus statement. Nat Rev Endocrinol 14,(2018); 229–249.
- 2) Michael S, Yulia R, Jacob I, The 11p15.5 chromosomal region: When did the instability occur? Medical Hypotheses 121 (2018) 21–25.
- 3) Duffy KA, Cielo CM, et. al. Characterization of the Beckwith-Wiedemann spectrum: Diagnosis and management. Am J Med Genet C Semin Med Genet. (2019) Dec;181(4):693-708.
- 4) Teplick A, Kowalski M et. al. Educational paper: screening in cancer predisposition syndromes: guideli-

nes for the general pediatrician. *Eur J Pediatr.* (2011) Mar;170(3):285-94.

5) Maas SM, Vansenne F, et. al. Phenotype, cancer risk, and surveillance in Beckwith-Wiedemann syndrome depending on molecular genetic subgroups. *Am J Med Genet A.* (2016) Sep;170(9):2248-60.

6) Radley JA, Connolly M, et. al. Isolated- and Beckwith-Wiedemann syndrome related- lateralised overgrowth (hemihypertrophy): Clinical and molecular correlations in 94 individuals. *Clin Genet.* 2021 Sep;100(3):292-297.

7) Mussa, A., Molinatto, C., Baldassarre, G., Riberi, E., Russo, S., Larizza, L., Riccio, A., & Ferrero, G. B. (2016b). Cancer Risk in Beckwith-Wiedemann Syndrome: A systematic review and meta-analysis outlining a novel (epi)genotype specific histotype targeted screening protocol. *Journal of Pediatrics*, 176, 142–149.

TETRAHİDROBİOPTERİN YANITLI VE YANITSIZ FENİLKETONÜRİLİ HASTALARDA MALİYET ANALİZLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Merve Karaca Şahin¹, Tanyel Zübarioğlu², Çiğdem Aktuğlu Zeybek², Ertuğrul Kıyıkım²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Beslenme ve Metabolizma BD

Giriş: Fenilketonüri (FKÜ), fenilalanin hidroksilaz (PAH) gen mutasyonlarına bağlı gelişen otozomal çekinik geçiş gösteren doğumsal bir metabolik hastalıktır. PAH kofaktörü tetrahidrobiopterin (BH4) yardımı ile fenilalanini tirozine çeviren bir karaciğer enzimidir. Hastalık tedavi edilmezse fenilalanin birikimi sonucu geri dönüşümsüz nörolojik sekellere yol açar [1]. Tetrahidrobiopterin tedavisi BH4 yanıtı hastalarda PAH enzim aktivitesini arttırarak kan fenilalanin düzeyini düşürür ve fenilalanin toleransını arttırır [2].

Düşük proteinli diyet yapan hastaların aileleri özel olarak hazırlanmış fenilalanin içermeyen tıbbi formül mama ve süt dışındaki düşük proteinli makarna, un, yumurta ikamesi, et ikamesi, çorba vb. ürünlerin büyük bir kısmını kendi ceplerinden ödemektedir. Kan fenilalanin düzeyi takibi, poliklinik takibi, FKÜ'ye ikincil oluşan diğer sağlık sorunlarından dolayı sık hastane başvurusu gerekmekte ve aileler için ulaşım, konaklama, yol ve hastanede beklediği sürede dışardan yemek, otopark, muayene katılım payı gibi ücretler ekonomik hasar oluşturmaktadır. Bazı aileler ilaç ve yiyecek almak veya kan tetkiki göndermek için kargo ücreti vermektedir. Bazı aileler kendi seçtiği özel merkezlere konuşma terapisi veya özel eğitim için başvurmaktadır. Bütün bunların dışında hastaneye sık başvurudan dolayı dolaylı olarak kazanç kaybı oluşmaktadır.

Özel olarak hazırlanmış fenilalanin içermeyen formül mama, düşük proteinli sütler ve BH4 tedavileri Türkiye Cumhuriyeti Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK) tarafından karşılanmaktadır. Bunun yanında poliklinik ücretleri, kan fenilalanin düzeyi ölçümü, rutin biyokimyasal tetkikler, genetik testler, zekâ testleri, ilaç, özel eğitim, hastane yatışı ve hasta bezi ücretleri SGK tarafından karşılanmaktadır [3]. Devletimiz hastalığa özel beslenme gereksiniminden dolayı yaşa göre ayda 46,5 TL -120 TL aralığında yiyecek desteği ve özel gereksinim raporu (ÇÖZGER) olan ailelere çocuğun özel gereksinim düzeyi ve ailenin ekonomik durumuna göre belirli miktarlarda evde bakım desteği, ücretsiz seyahat kartı, ihtiyaca göre tekerlekli sandalye ve özel tüketim vergisi (ÖTV) indirimi sağlamaktadır [3,4].

Fenilketonüri tanıdan itibaren özel diyet, tedavi ve takip gerektirmektedir. Fenilketonüri hastalığında tedavi ve iş gücü kaybına bağlı olarak hem devlet hem de aileler ekonomik hasar görmektedir. Çalışmamızda amacımız düşük fenilalanin içeren diyet ve/veya BH4 tedavisi uygulanan FKÜ hastalarının ailelerine ve SGK üzerine ekonomik yükünün ileri dönük olarak belirlenebilmesidir.

Gereç ve Yöntem: İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Beslenme ve Metabolizma polikliniğinde fenilketonüri tanısıyla takipli hastaların dosyaları incelendi ve takip eden hekimler ile görüşülerek devletin ödediği tıbbi besin, ilaç, rehabilitasyon ücretleri hesaplandı. Hastane elektronik kayıt sisteminden muayene, tetkik ücretleri öğrenildi. Ailelere harcamalarını belirlemeye yönelik birebir anket yapıldı ve beslenme ücretlerinin belirlenebilmesi için ileriye dönük bir haftalık beslenme kayıt çizelgesi istendi. Hastalar aldığı tedavilere göre, sadece düşük proteinli diyet tedavisi alanlar, sadece BH4 tedavisi alanlar, BH4 ve düşük proteinli diyet alanlar olarak üç gruba ayrıldı.

Bulgular: Çalışmamıza 109 aileden 119 FKÜ tanılı hasta (%47'si erkek, %53'ü kız) dahil edildi. 61 hasta hafif FKÜ, 58 hasta ise klasik FKÜ tanısı ile takipliydi. Hastalar aldıkları tedaviye göre; sadece düşük proteinli diyet tedavisi alanlar, sadece BH4 tedavisi kullananlar ve düşük proteinli diyet ve BH4 tedavisini birlikte alanlar olarak üç gruba ayrıldı. Hastaların 50'si fenilalanin kısıtlı diyet yapmakta, 44'ü sadece BH4 tedavisi kullanmakta, 25'i ise hem diyet yapmakta hem de BH4 tedavisi kullanmaktaydı.

Tedavi gruplarına göre devletin ekonomik hasarı karşılaştırıldığında en düşük diyet grubunda, en yüksek BH4 + diyet grubunda olduğu görüldü ($p<0.001$). Devletin yıllık ekonomik hasarı diyet grubunda ortalama 66002±41119 TL, BH4 grubunda ortalama 171524±103964 TL, BH4 + diyet grubunda ortalama

312503±122000 TL hesaplandı. Tüm hastalar göz önüne alındığında devletin ekonomik hasarının en büyük kısmını BH4, ikincisini tıbbi besinler, üçüncüsünü ise muayene ücretleri oluşturmaktaydı. Diyet ve BH4 + diyet grupları karşılaştırıldığında devletin tıbbi mamalardan dolayı oluşan ekonomik hasarında anlamlı fark görülmedi ($p= 0.168$). Tetrahidrobiyopterin yanıtı ve aynı zamanda diyet gereksinimi olan hastalarda BH4 verilmesi ne ailelerin ekonomik hasarını ne de devletin en önemli masraflarından biri olan tıbbi besin ücretlerini azaltmaktadır. Bu da tıbbi besin ve BH4 tedavilerinin birlikte kullanılmasının devletin ekonomik hasarını arttırdığını göstermiştir.

Ailelerin cep harcamaları ortalama 12770 TL/yıl iken, dolaylı kayıplar ortalama 17723 TL/yıl olarak hesaplandı. Tedavi gruplarına göre ailelerin toplam ekonomik hasarı karşılaştırıldığında BH4 grubunun hasarı diyet grubuna ve BH4 + diyet grubuna göre anlamlı derecede düşük bulundu ($p= 0.001$). Sadece BH4 tedavisi alan hastalarda düşük proteinli ürünleri kullanmadığı için öngörülen sonuca ulaşılmıştır. Ailelerin ekonomik hasarında düşük proteinli ürünler önemli bir yer tutmaktaydı.

Ailelerin düşük proteinli ürünlerden dolayı oluşan ekonomik hasarları karşılaştırıldığında diyet ve BH4 + diyet grupları arasında anlamlı fark görülmedi ($p= 0.78$). Çalışmamızda diyet ve BH4 + diyet gruplarında ailelerin tıbbi olmayan ekonomik hasarının en önemli sebebi düşük proteinli ürünler; BH4 grubunda ise normal besinlerdi. Besinler hariç tutulduğuna tıbbi olmayan ekonomik hasarın en önemli sebebi yol masraflarıydı.

Anne sütü alan hastaların hem ailelere hem de devlete oluşturduğu ekonomik yük daha azdı. Bu tıbbi mama ve düşük proteinli ürün ihtiyacının daha az olması nedeniyle beklenen bir sonuçtu.

Fenilalanin toleransı ile ailenin ekonomik hasarı arasında negatif yönde zayıf korelasyon görüldü. Fenilalanin toleransı düştükçe ailelerin düşük proteinli ürün kullanma oranı arttığından ekonomik hasarın arttığı düşünüldü.

Baba eğitim düzeyi yüksek olan ailelerin ekonomik hasarının yüksek olduğu ancak anne eğitim düzeyinin ekonomik hasarı etkilemediği görüldü. Ülkemizin ataerkil toplum yapısının bir sonucu olarak babaların hastalık yönetiminde daha etkin rol almasından kaynaklanabileceği düşünüldü. Bunu etkileyen diğer faktör de genel olarak babaların çalışması ve eğitim düzeyi arttıkça gelirin de artması olabilir.

Devletin hastalara sağladığı maddi desteklerin en büyük kısmını evde bakım desteği, ikincisini motorlu taşıtlar için ÖTV indirimi, üçüncüsünü ise yiyecek desteği oluşturmaktaydı. Ortanca değerleri sırasıyla 18000TL/yıl, 35000 TL/yıl, 1368 TL/yıl'dı. ÇÖZGER raporu ile sağlanan evde bakım desteği ortalama 17752 TL/yıl, tüm hastaların ailelerin cep harcamalarının ortalaması ise 12770 TL/yıl olarak hesaplanmıştı. Bu hesaplamalara göre evde bakım desteği ailelerin ekonomik hasarını (dolaylı kayıplar hariç) tamamen karşılamada çoğu hasta ailesi için yeterliydi ($n=93$, %78). Ancak hastaların %10'u bu destekten faydalanmaktaydı. On sekiz aile rapor için yeni başvurmuştu ancak henüz destek almıyordu. Hastaların geri kalanı çeşitli sebeplerle bu destek için başvurmamıştı.

Ailelerin iş gücü kayıpları ekonomik hasarın önemli bir sebebiydi. Ailelerin cep harcamaları yıllık ortalama 12770 TL iken, iş gücü kaybından dolayı dolaylı kayıplar yıllık ortalama 17723 TL olarak hesaplandı. On beş anne çocuğunun özel bakımını kendileri sağlamak için işi bırakmıştı. Yirmi ebeveyn ise hastalık yönetimi için sık izin aldığı gerekçesiyle iş yeri ile sorun yaşayıp iş değiştirmiş veya işten çıkarılmıştı. Kırk iki hastanın ailesinin dolaylı ekonomik kaybı olmuştu. Ailelerin cep harcamalarına dolaylı ekonomik kayıplar eklendiğinde ortalama ekonomik hasarın 19025 TL/yıl olduğu görüldü ve evde bakım desteği hastaların %61'inin tüm hasarını karşılamaya yetmekteydi.

Düşük proteinli ürünler için devletin verdiği destekten 40 hasta faydalanmaktaydı. Diyet ve BH4 + diyet gruplarında düşük proteinli ürünler için ortalama yıllık harcama 9013 TL, devletin yiyecekler için verdiği ücret ise ortalama 1287 TL'ydı. Bu destek ise ailelerin düşük proteinli ürünlere verdiği ücretin sadece %14'ünü karşılamaya yetmişti.

Sonuç: Fenilalanin içermeyen formüller, düşük proteinli yiyecekler ve BH4 tedavisinin karşılanmasında ülkeden ülkeye farklılıklar bulunmakta; bu farklılıklar hastaların tedavi araçlarına ulaşımını etkilemektedir [5]. Ülkemizde fenilalanin içermeyen tıbbi mama, protein içermeyen destek mama ve düşük proteinli sütler geri ödeme kapsamındadır. Ancak ailelerin en önemli ekonomik hasar sebeplerinden olan düşük proteinli ürünlerin bir kısmı karşılanmaktadır. Düşük proteinli ürünler de fenilalanin içermeyen formüller, BH4 tedavisi gibi FKÜ tedavisinin önemli bir parçasıdır. Devletin düşük proteinli yiyecekler için verdiği destek ailelerin

düşük proteinli ürünler için harcamalarının sadece %14'ünü karşılamıştır. Düşük proteinli ürünlerin geri ödeme kapsamına alınması ve devletin sağladığı ekonomik desteklerden ailelerin faydalanma oranının artırılması ile ailelerin ekonomik hasarı azaltılabilir. Fenilketonüri hastalarının özel diyet ürünlerine ulaşımını kolaylaştırılması hastalığın kontrolünü ve oluşabilecek nörolojik sekellerine engellenmesini sağlayabilir.

Bildiğimiz kadarı ile çalışmamız FKÜ'nün devlet ve aile üzerine yarattığı tıbbi ve tıbbi olmayan ekonomik hasarı tedavi gruplarına göre irdeleyen ilk çalışmadır. Literatürde hastalığın yarattığı ekonomik hasar ile ilgili az sayıda çalışma mevcuttur. Daha geniş hasta gruplarıyla yapılacak çalışmalar hastalığın ekonomik etkisi ile ilgili daha kesin sonuçlar verebilir.

Kaynaklar

1. Scriber C. Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 2001:1667-724.
2. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, Belanger-Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. Orphanet J Rare Dis. 2017;12(1):162.
3. Sosyal Sigortalar ve Genel Sağlık Sigortası Kanunu Resmi Gazete 2006 [İnternet]. Available from: <https://www.resmigazete.gov.tr/eskiler/2006/06/20060616-1.htm>.
4. Aile, Çalışma ve Sosyal Hizmetler Bakanlığı ile Sağlık Bakanlığı. Çocuklar için Özel Gereksinim Değerlendirilmesi Hakkında Yönetmelik. Resmi Gazete [İnternet] [cited 2019 20.01]. Available from: <https://www.resmigazete.gov.tr/eskiler/2019/02/20190220-1.htm>.
5. ESPKU. PKU: Closing the Gaps in Care [İnternet]. Available from: https://www.espkü.org/wp-content/uploads/2015/06/PKU_report_FINAL_v2_nomarks.pdf.

Çoklu Sistemik İnflamatuvar Sendrom Tanılı Olgularda Hematolojik Belirteçlerin Prognoza etkisi var mı? Tek Merkez Verileri

Yıldız Ekemen Keleş¹, İrem Nur İngenç², Eda Karadağ Öncel¹, Selin Taşar¹, Aslıhan Şahin¹, Ayşegül Elvan Tüz¹, Gülnihan Üstündağ¹, Aslıhan Arslan Maden¹, Ahu Kara Aksay¹, Dilek Yılmaz Çiftdoğan³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) yeni tanımlanan bir hastalıktır ve bu sendromda hematolojik sistem en fazla tutulan sistemlerden biridir. Bu çalışmanın amacı MIS-C tanılı olgularda hematolojik belirteçlerin saptanması ve prognoza etkisini ortaya koymaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışma Mart 2021 tarihi ile Mart 2022 tarihleri arasında İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde MIS-C tanısı ile tetkik ve tedavi edilen olgularda gerçekleştirilmiştir. Olgular kendi aralarında başvuru yakınmaları, laboratuvar özelliklerinden hematolojik parametreler ve yoğun bakım yatışı olup olmaması yönünden karşılaştırılmıştır. Çalışmamızın birincil sonlanım değişkeni yoğun bakıma yatıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 47 MIS-C tanılı olgunun ortanca yaşları 103 aydı [çeyreklikler arası aralık (IQR); 66-138] ve 33'ü (%70.2) erkekti. Olguların ortanca hastanede yatış süresi 8 gündü (IQR 4.5-10). Ortanca ateş derecesi 39.2 °C (IQR 38.9-39.7) ve ateş süresi 4 gündü (IQR 3-5). Başvuru yakınmaları değerlendirildiğinde; olguların %97.8'inde halsizlik, %93.6'sında gastrointestinal yakınma saptandı. Hematolojik parametrelerden ortanca lökosit sayısı 9450 mm³ (IQR 7400-13900), lenfosit sayısı 1050 mm³ (IQR 600-1500), nötrofil sayısı 8250 mm³ (IQR 5225-11450), ortalama trombosit sayısı 235666 mm³ (±105218), hematokrit 34.8 (±4.88), ferritin 294 µg/L (IQR 157-637), D-dimer 2265 µg/L (IQR 1260-5425) ve fibrinojen 482 mg/dL (±159) saptandı. Hastaların 10'unda yoğun bakım ihtiyacı gelişirken, yoğun bakım ihtiyacı olan grupta ortanca lenfosit sayısı (600 vs. 1150; p=0.018), ve ortalama trombosit sayısı (160800 vs. 263305; p=0.04) istatistiksel anlamlı düzeyde düşük saptanırken, ortanca ferritin değeri (739 vs 233; p=0.003) ve ortanca D-dimer (5300 vs 1910; p=0.015) yoğun bakıma yatanlarda istatistiksel anlamlı düzeyde yüksek bulundu. Çalışmamızda kaybedilen hasta olmadı.

Sonuç: Çalışmamızda yoğun bakıma yatan hastalarda yatmayanlara göre daha düşük lenfosit ve trombosit sayısı ve daha yüksek ferritin ve D-dimer seviyelerinin olduğu dikkati çekmiştir. Bu belirteçlerin başvuruda kullanımı hasta prognozunu öngörmede yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: MIS-C, hematolojik belirteçler, yoğun bakım yatışı, lenfopeni, trombositopeni

Febri Nötropenili Pediatrik Hastalarda Uzatılmış Meropenem İnfüzyonunun Klinik ve Laboratuvar Parametrelerinin Düzelmeye Üzerine Etkileri

Gül ÇİFTASLAN¹, Necdet KUYUCU¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Febril nötropeni, ciddi bir enfeksiyona yol açarak maligniteleri olan yüksek riskli hastalarda önemli morbidite ve mortalite sebebidir. Beta-laktam grubu antibiyotiklerin uzatılmış infüzyonu, nötropenik olmayan kritik hastalarda bolus infüzyona göre daha fazla klinik yanıt ile ilişkilendirilmekte, ancak febril nötropenili özellikle de çocuk hastalar için veriler eksiktir.

Yöntem ve Gereç: Febril nötropenisi olan yüksek riskli hastalarda uzatılmış meropenem infüzyonunu (3 saat) ve bolus infüzyonunu (30 dakika) karşılaştırmak için tek merkezli, kör olmayan, geriye dönük bir çalışma tasarladık. Birincil son nokta, ateşin çözülmesi, steril kan kültürleri, akut faz reaktanlarındaki değişiklik, klinik belirti ve semptomların düzelmesi ve antibiyotik rejiminde bir değişikliğe gereksinim duyulmaması olarak tanımlanan 4. gündeki genel yanıtı. Sonuç, tedavi tahsisine kör olan araştırmacılar tarafından karara bağlandı. Birincil son nokta, 4 günlük tedaviden sonra ampirik antibiyotik tedavisinin başarısıydı. Tedavi başarısı şu şekilde tanımlandı: Ateşin 37,5°C'nin altına düşmesi ve 24 saat boyunca tekrar üzerine çıkmaması - Herhangi bir enfeksiyon varken, enfeksiyonun klinik belirti ve semptomlarının çözülmesi veya iyileştirilmesi - Persistan veya progresif bakteriyemi olmaması - Tatmin edici olmayan bir klinik gelişim (dirençli ateşin devam etmesi, genel durum bozukluğu vb.) nedeniyle ek antibiyotik tedavisi uygulanmaması başarı olarak kabul edilirken; tedavi başarısızlığı, bu kriterlerden herhangi birinin yerine getirilmemesi olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya 55 hastanın 136 febril nötropeni atağı dahil edildi. 68 atakta 30 dakika ve 68 atakta 3 saat meropenem infüzyonu uygulandı. Her iki grup ilk ölçüm ile 96. saatteki ölçüm arasında CRP değişkeni bakımından değerlendirildiğinde, uzatılmış meropenem tedavisi uygulanan gruptaki CRP parametresindeki azalmanın anlamlı olduğu gözlemlendi. ($F=39.674$, $p<0.001$, $\eta^2=0,228$). 4.gün ateş mevcudiyeti 30 dk infüzyon tedavisi alan grupta 68 febril nötropeni atağının 26 'sında mevcut iken uzatılmış meropenem tedavisi alan grupta 68 atağın 12 'sinde mevcuttu.

Sonuç: Meropenem tedavisinin uzatılmış infüzyonu, febril nötropenili yüksek riskli hastalarda bolus infüzyona kıyasla daha üstün tedavi sonuçları ile ilişkilidir.

Anahtar Kelimeler: Febril nötropeni, Meropenem infüzyon süresi, Çocuk hasta, β -laktam

Biyolojik Ajan Tedavisi Alan Çocuk Hastaların Tüberküloz Riski Açısından Değerlendirilmesi

Yalçın Kara¹, Mahmut Can Kızıl¹, Tuğba Erem², Merve İşeri Nepesov¹, Nuran Çetin³, Aslı Kavaz Tufan³, Yusuf Aydemir⁴, Zeren Barış⁴, Hilal Kaya Erdoğan⁵, Ömer Kılıç¹, Tercan Us⁶, Ener Çağrı Dinleyici⁷

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji, Eskişehir

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji, Eskişehir

⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji, Eskişehir

⁶Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji, Eskişehir

⁷Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım, Eskişehir

Amaç: TNF sitokini makrofajları uyarak ve çeşitli sitokin ve kemokin salınımını artırarak mikobakterilere karşı immün yanıtta önemli rol oynar. Anti-TNF ilaçlar mikobakterilere karşı immün yanıtı azaltarak, tüberküloz enfeksiyon riskini arttırmırlar. Bu çalışmayla Anti-TNF ilaç kullanan hastalarda, tüberküloz gelişme sıklığını araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniğinde 2011-2021 yılları arasında Anti-TNF ilaç kullanan hastalar dahil edildi. Olguların klinik ve epidemiyolojik özellikleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya Anti-TNF ilaç kullanan, 104 olgu dahil edildi. Olguların ortalama yaşı 13(2-18) yıldı. Olguların 62'si(%59) kız, 42'si(%41) erkekti. Olguların 71'i(%68,3) Juvenil Romatoid Artrit, 11'i(%10,6) Ülseratif Kolit, 7'si(%6,7) Crohn, 6'sı(%5,8) Ankilozan Spondilit, 4'ü(%3,8) FMF, 1'i(%1) Behçet, 1'i(%1) PAN, 1'i(%1) Psoriasis, 1'i(%1) Posterior Sklerit, 1'i(%1) Sarkoidoz sebebiyle takipliydi. Olguların 71'i(%68,3) etanercept, 17'si(%16,3) infliksimab, 14'ü(%13,5) adalimumab, 2'si(%1,9) kanakinumab kullanıyordu. Anti-TNF ilaçla birlikte olguların; 63'ü(%60,6) methotrexat, 8'i(%7,7) sistemik steroid, 4'ü(%3,8) salozoprin, 2'si (%1,9) siklofosfamid kullanıyordu. Olguların kronik hastalığı ortalama 6,7 yıldır mevcuttu ve ortalama 4 yıldır Anti-TNF ilaç kullanıyorlardı. Olguların tamamı BCG aşılyken, 6'sında BCG skarı yoktu. Olguların tamamına PPD kondu; PPD yanıtı 82'sinde(%78,8) <5mm, 10'unda(%9,6) 5-10 mm, 6'sında(%5,8) 11-15 mm, 6'sında(%5,8) >15 mm olarak ölçüldü. 17 olguya latent tüberküloz tanısıyla izoniazid(INH) profilaksisi 9 ay boyunca başlandı. Profilaksi başlanan 17 olgudan, 4'ünde öksürük şikayeti olması üzerine, aktif tüberküloz açısından, balgamda ARB, tüberküloz kültür, tüberküloz PCR ve 2'sine bilgisayarlı tomografi ile tetkik edildi. Olguların hiçbirisinde aktif tüberküloz saptanmadı. INH profilaksisi alan 17 olgudan, 9'u etanercept, 5'i infliksimab, 3'ü adalimumab kullanıyordu. INH profilaksi kullanımı ile, Anti TNF ajan çeşidi arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu (p:0,32).

Sonuç: Anti-TNF ilaç kullanan olgular, tüberküloz riski açısından mutlaka aralıklı olarak, öykü, fizik muayene, akciğer filmi ve PPD ile takip edilmelidir. Latent tüberküloz düşünülen hastalar uygun izoniazid profilaksisi ile yakından takip edilmeli, böylece aktif tüberküloz gelişimi önlenabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anti-TNF , izoniazid , pediatrik , tüberküloz

Giriş: Tümör Nekrozis Faktör-alfa (TNF-alfa), birçok inflamatuvar hastalığın patogenezinde önemli rol oynayan proinflamatuvar bir sitokindir. TNF-alfa çok sayıda sitokin ve kemokin salınımını artırarak inflamasyon bölgesine lenfositlerin migrasyonuna ve proliferasyonuna neden olur. Bu sayede granülom formasyonu oluşur ve basiller yok edilemese bile bu yapı içine hapsedilerek çoğalmaları ve yayılmaları önlenir(1). Birçok çalışmada başta Mycobacterium türleri olmak üzere Aspergillus fumigatus, Histoplasma capsulatum, Coccidioides türleri, Toxoplasma gondii, Cryptococcus neoformans, Candida albicans ve viral patojenlerin kontrol altına alınmasında TNF-alfa'nın önemi gösterilmiştir(2).

TNF-alfa, birçok hastalıkta inflamasyonun patogenezinde önemli rol oynamaktadır. Bu nedenle son yıllarda TNF-alfa inhibitörleri, Juvenil İdiopatik Artrit (JIA), Romatoid Artrit (RA), Psoriasis, Psoriatik Artrit, Crohn

Hastalığı, ve Ankilozan Spondilit (AS), Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF), Otoimmün Üveit, gibi birçok inflamatuvar ve otoimmün hastalığın tedavisinde kullanılmaktadır. Günümüzde klinik olarak en sık kullanılan Anti-TNF-alfa ajanlar; infliksimab, etanercept, adalimumab, golimumab ve sertalizumab pegol'dür(3). Anti-TNF ajanlar inflamasyonu baskılayarak otoimmün hastalıklarda etkili olduğu gibi, granülom oluşumunu, nötrofil ve makrofajların kemotaksisini ve sitokin salınımını önleyerek, başta tüberküloz olmak üzere, Histoplasma capsulatum, Nocardia gibi granümatöz enfeksiyonların riskini artırır(1).

Tüberküloz, dünya nüfusunun üçte birini etkilediği düşünülen, bulaşıcı hastalık kaynaklı en sık ikinci ölüm sebebi olan küresel bir halk sağlığı sorunudur. Birincil tutulum bölgesi çoğunlukla akciğerler olmasına rağmen, diğer organ ve sistemler de etkilenebilmektedir. Anti-TNF tedavi alan hastalarda latent TB reaktivasyonu riskinin 11-40 kata kadar arttığı bildirilmiştir. Buna dayanarak anti-TNF kullanımı ile ilgili kılavuzlar, anti-TNF tedavi öncesi latent tüberküloz enfeksiyonu (LTBE) taranması, pozitif vakalarda izoniazid (INH) profilaksisi önermektedir(4-7). Tarama sırasında hastalar medikal öyküleri, fizik muayene bulguları, tüberkülin deri testi (TDT) ve/veya ile interferon-gama salınımı ölçümü (İGST) ve akciğer grafileri ile değerlendirilmelidir. Aktif Tbc enfeksiyonu tespit edildiği anda TNF-alfa inhibitörü kullanımı kontrendikedir ve tedavi sırasında tüberküloz gelişirse anti-TNF tedavinin hemen kesilmesi gereklidir. Biz bu çalışmayla, Anti-TNF ilaç kullanan çocuk hastalarda, tüberküloz gelişme riskini ve takip ve tedavi protokollerini araştırmayı amaçladık.

Materyal-Metod: Çalışmaya, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümünde, Ocak 2011 - Aralık 2021 tarihleri arasında takip edilen, Anti-TNF ve biyolojik ajan tedavisi alan 117 pediatrik olgu dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen olguların, klinik, epidemiyolojik özellikleri; primer hastalık, kullanılan Anti-TNF ve immün süprese ajan ve süreleri, fizik muayene ve laboratuvar bulguları, TDT, İGST, sonuçları, retrospektif olarak incelendi. Çalışma için Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıbbi Etik Kurulu'ndan onay alındı (karar no:32-1542). Tüm olgular, tüberküloz açısından 3 ayda bir klinik ve fizik muayene ile, 6 ayda bir akciğer filmi ile, yılda bir ise TDT testi ile takip edildi. TDT için Mantoux metodu kullanıldı. Bu amaçla 5 ünite PPD ön kolun ulnar yüzüne intradermal olarak enjekte edilerek ve 48-72 saat sonra endürasyonun transvers çapı ölçüldü. TDT sonucu yapıldığı dönemin güncel klavuz önerilerine göre değerlendirildi. BCG aşısı olmayanlarda 5 mm ve üzeri, BCG aşıları olanlarda 10 mm ve üzeri endürasyon pozitif kabul edildi. Reaksiyon vermeyen hastalarda test 10 gün sonra tekrarlanarak booster etkisi değerlendirildi. İlk testten 6 mm daha büyük ya da 10 mm'nin üzeri sonuçlar pozitif kabul edildi TDT negatif olan olgularda İGST testi yapıldı. LTBE tanısı konan olgulara koruma tedavisi için 9 ay izoniazid (INH) kullanıldı.

Bulgular; : Çalışmaya Anti-TNF ilaç kullanan, 115 olgu dahil edildi. Olguların ortalama yaşı 13(2-18) yıldı. Olguların 66'sı(%57) kız, 49'i(%43) erkekti. Olguların 76'sı(%66) Juvenil Romatoid Artrit, 11'i(%9,6) Ülseratif Kolit, 7'si(%6) Crohn, 6'sı(%5,2) Ankilozan Spondilit, 5'i(%4,3) FMF, 4'ü Psöriazis (%3,5) sebebiyle takipliydi(-Tablo-1). Olguların 74'ü(%64,3) etanercept, 17'si(%14,8) infliksimab, 17'si(%14,8) adalimumab, 5'si(%4,3) anakinra, 2'si(%1,7) kanakinumab kullanıyordu. Anti-TNF ilaçla birlikte olguların; 66'ü(%57,4) methotrexat, 11'u(%9,6) sistemik steroid, 4'ü(%3,5) salozoprin, 2'si (%1,7) siklofosamid kullanıyordu. Olguların kronik hastalığı ortalama 6,5 yıldır mevcuttu ve ortalama 4 yıldır Anti-TNF ilaç kullanıyorlardı. Olguların tamamı BCG aşısının olduğunu beyan etti, fakat Olguların 6'sında BCG skarı yoktu. Olguların tamamına PPD kondu; PPD yanıtı 89'unda(%77,4) <5mm, 11'inde (%8,7) 5-9 mm, 8'inde(%7,4) 10-14 mm, 7'sinde(%5,6) >15 mm olarak ölçüldü. İGST testi 10 olguya yapıldı, birinde pozitif saptandı. 17 olguya latent tüberküloz tanısıyla izoniazid(INH) profilaksisi 9 ay boyunca başlandı. Profilaksi başlanan 17 olgudan, 4'ünde öksürük şikayeti olması üzerine, aktif tüberküloz açısından, balgamda ARB, tüberküloz kültür, tüberküloz PCR ve 2'sine bilgisayarlı tomografi ile tetkik edildi. Olguların hiçbirisinde aktif tüberküloz saptanmadı. INH profilaksisi alan 17 olgudan, 9'u etanercept, 5'i infliksimab, 3'ü adalimumab kullanıyordu. INH profilaksi kullanımı ile, Anti TNF ajan çeşidi ve süresi arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu (p:0,32).

Tartışma: Anti-TNF ajanların, klinik kullanıma sunulmasıyla birlikte başta romatizmal hastalıklar olmak üzere birçok otoinflamatuvar hastalığın tedavisinde önemli ilerleme sağlanmıştır. Anti-TNF ilaçların yaygın kullanılmasıyla, başta tüberküloz (TB) olmak üzere mikobakteri enfeksiyonları, bakteriyel, viral ve fungal enfeksiyon riskini arttırdığı bildirilmiştir. Özellikle tüberküloz prevalansının yüksek olduğu ülkelerde latent tüberküloz enfeksiyonunun reaktivasyonu anti-TNF tedavisi için önemli bir sorun teşkil etmektedir. Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ) raporunda Türkiye'de TB insidansının 16/100.000 olduğu bildirilmiş, TNF-α blokörü biyolojik ajan kullanımında ise TB gelişme riskinin 10-20 kat daha fazla olduğu bildirilmiştir(3,5). Güncel

olarak ise Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumu tarafından 2016 yılında Anti-TNF Tedavi Kullanan Hastalarda Tüberküloz Rehberi yayımlanmıştır. Buna göre; TNF-alfa inhibitörü tedavisi kararı alınan tüm hastalara, tedavi öncesi, TDT ya da IGST ile LTBE taraması yapılmaktadır(4). Bizim çalışmamızda 115 olgunun, 17'sinde(%14,8) LTBE saptanmıştır. Benzer şekilde Kılıç ve ark. ülkemizde Anti-TNF alan 144 çocukla yaptıkları bir çalışmada da, LTBE oranını %4,8 olarak bildirmişlerdir(8). Girit ve ark. ise 57 olguyla yaptıkları çalışmalarında, tedavi öncesi LTBE oranını %28,1 olarak bildirmişlerdir(9).

Anti-TNF tedavi alan hastalarda, LTBE taramasının hangi yöntemle yapılacağı ve özellikle TDT için cut-off değerinin kaç alınması gerektiğiyle ilgili farklı kılavuzlarda farklı öneriler mevcuttur. 2017 yılında yayınlanan American Thoracic Society guideline'da TDT için cut-off değeri ≥ 5 mm olarak öneriler iken, The Tuberculosis Network European Trials Group konsensüs raporunda cut-off değeri ≥ 10 mm olarak önerilmiştir(10,11). Ülkemizde Romatizma Araştırma ve Eğitim Derneği (RAED) ise erişkin ve çocuklar için TDT cut-off değerini 5 mm olarak önermiştir(12). Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumu tarafından son güncellenen Anti-TNF Tedavi Kullanan Hastalarda Tüberküloz Rehberinde ise BCG aşısı olan çocuk hastalar için cut-off değeri ≥ 10 mm, aşısızlar için ≥ 5 mm olarak önerilmiştir. Eşlik eden romatizmal ve otoimmün hastalığın ve eş zamanlı kullanılan diğer immunsupresyon yapan ilaçlarında tüberküloz gelişiminde ve LTBE için kullanılan TDT ve IGST sonuçlarını etkileyebileceği belirtilmiştir(4). Bizim çalışmamızda tüm olgular öncelikli olarak TDT ile taranmış olup, BCG aşıları olanlarda cut-off değeri ≥ 10 mm, aşısızlar için ≥ 5 mm olarak alınmıştır. LTBE tanısı ile INH profilaksisi başlanan 17 olgudan, 15'nin TDT değeri ≥ 10 iken, 1 olguda(patient13) TDT:5 mm 1 olguda(patient16), TDT:1 mm idi. TDT:5 mm olan olgunun BCG skarı olmaması ve TDT:1 mm olan olgunun eş zamanlı çalışılan IGST testinin pozitif olması üzerine, 2 olguya da INH profilaksisi 9 ay boyunca verildi.

Anti-TNF tedavi alan hastaların, aktif tüberküloz gelişmesi riski açısından, birçok farklı ülke ve merkezlerde yapılan çalışmalarda, farklı oranlar bildirilmiştir. Kılıç ve ark. Anti-TNF tedavi alan 144 pediatrik hastadan, 1 inde (%0,69) tüberküloz geliştiğini bildirmişlerdir(8). Benzer şekilde, tüberküloz gelişme oranını; Çağatay ve arkadaşları %0,85, Hanta ve ark. %1,5 olarak bildirmişlerdir(13,14). Bu çalışmaların aksine Girit ve ark. ile Kurt ve ark. ise Anti-TNF alan hastaların hiçbirinde tüberküloz gelişmediğini bildirmişlerdir(9,15). LTBE için profilaksinin yararını irdeleyen çalışmalarda çelişkili sonuçlar bildirilmiştir. Börekçi ve arkadaşlarının çalışmasında anti-TNF tedavi alan olgularda TB gelişimi, INH profilaksisi alan ve almayan gruplar arasında anlamlı farklılık göstermemiştir(16). Kaptan ve arkadaşlarının çalışmasında Anti-TNF tedavi alan 389 olgunun 7'sinde aktif tüberküloz gelişmiş olup, tüm olguların INH profilaksisi aldıklarını bildirmişlerdir(17). Noguera-Julian ve ark. yaptıkları çok merkezli bir çalışmada ise, tüberküloz gelişen 19 olgudan, 15'nin LTBE açısından önceden tarandığı, 1 olgunun ise INH profilaksisi altında olduğunu bildirmişlerdir(18). Bizim çalışmamızda ise, 17 olgu LTBE için INH profilaksisi almasına rağmen, hiçbir hastamızda aktif tüberküloz gelişmedi. Çalışmamızda TB gelişen olgu olmaması tüm olguların LTBE için uygun şekilde taranmasına ve gerekli olgularda hasta uyumu sağlanarak INH profilaksisi uygulanmasının TB riskini azaltmasına bağlanmıştır.

Önceki çalışmalarda, primer hastalığın ve Anti-TNF ajanın çeşidi ve süresinin, tüberküloz gelişme riskinin farklı olduğu gösterilmiştir. İngiltere'de Anti-TNF tedavisi almış olan 10.000 hastanın TB insidansının değerlendirildiği bir çalışmada adalimumab (144/100.000) ve infliximab (136/100.000) tedavileri sırasında TB gelişiminin etanersept (39/100.000) göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir. Etanercept tedavisi başladıktan sonra ortalama 13,6 ay, infliximab ve adalimumab tedavisi başladıktan sonra ise sırasıyla 5,5 ay ve 18,5 ay içinde aktif TB görülebilmektedir(19). Bu da infliximab'ın M.tuberculosis'in hücre içinde öldürülmesinde rol alan efektor hafıza CD8+T hücrelerinin granulin eksprese eden CD45RA+ alt gruplarını ortadan kaldırması etkisine de bağlıdır(20). Başka bir çalışmada ise, kronik hastalık ve TDT yanıtı değerlendirilmiş, en düşük yanıt RA görülürken, En yüksek yanıt ise AS de görülmüştür(21). Bizim çalışmamızda aktif tüberküloz gelişen hastamız yoktu. LTBE sebebiyle INH profilaksisi alan, 4 hastada tüberküloz açısından şüpheli semptomları olması üzerine yapılan aktif tüberküloz taramasında, ARB, tüberküloz kültür ve radyolojik bulguları normal olarak değerlendirildi. Çalışmamızda TDT yanıtı ile, kronik hastalık ve süresi ile kullanılan Anti-TNF ajan arasında ilişki saptanmadı.

Çalışmamızın başlıca kısıtlılıkları; olgu sayısının kısıtlı olması, çalışmanın retrospektif olması sebebiyle hasta takibi ile ilgili sınırlı bilgilere ulaşılabilmesi, olguların büyük bir kısmına Quntiferon testi yapılamamasıdır.

Sonuç olarak; Anti-TNF tedavi alması planlanan tüm hastalar mutlaka, tüberküloz açısından taranmalıdır. Tedavi başlangıcında saptanmasa da, tedavi süresince, güncel klavuzlar ışığında; temas öyküsü, semptom, fizik muayene, akciğer filmi ve TDT/IGST ile düzenli olarak tüberküloz taramasına devam edilmelidir.

Kaynakça

1. Tracey D, Klareskog L, Sasso EH, Salfeld JG, Tak PP. Tumor necrosis factor antagonist mechanisms of action: a comprehensive review. *Pharmacol Ther.* 2008 Feb;117(2):244-79.
2. Philips JA, Ernst JD. Tuberculosis pathogenesis and immunity. *AnnuRev Pathol.* 2012; 7:353-84. 9. Raychaudhuri S. P., Nguyen C. T., Raychaudhuri S. K., Gershwin M. E. Incidence and nature of infectious disease in patients treated with anti-TNF agents. *Autoimmun Rev.* 2009;9(2):67-81.
3. Taylor PC. Tumor necrosis factor-blocking therapies. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, editors. *Rheumatology*. 5th ed. Philadelphia, PA: Mosby, Elsevier; 2015:492–510.
4. Turkish Ministry of Health, Public Health Institution of Turkey, Tuberculosis Guide for Patients Using Anti-TNF, Ankara, 2016.
5. British Thoracic Society Standards of Care Committee. BTS recommendations for assessing risk and for managing Mycobacterium tuberculosis infection and disease in patients due to start anti-TNF-alpha treatment. *Thorax.* 2005;60(10):800-805.
6. Targeted tuberculin testing and treatment of latent tuberculosis infection. American Thoracic Society. *MMWR Recomm Rep.* 2000;49(RR-6):1-51.
7. Steigerwald KA, Ilowite NT. Novel treatment options for juvenile idiopathic arthritis. *Expert Rev Clin Pharmacol* 2015; 8:559–73. 4.
8. Kilic O, Kasapcopur O, Camcioglu Y, Cokugras H, Arisoy N, Akcakaya N. Is it safe to use anti-TNF- α agents for tuberculosis in children suffering with chronic rheumatic disease? *Rheumatol Int.* 2012 Sep;32(9):2675-9. doi: 10.1007/s00296-011-2030-8. Epub 2011 Jul 26. PMID: 21789614.
9. Girit S, Ayzit Atabek A, Şenol E, Koçkar Kizilirmak T, Pekcan S, Göktaş Ş, Öktem S, KasapÇopur Ö, Çokuğraş H. Screening for Latent Tuberculosis in Children With Immune-mediated Inflammatory Diseases Treated With Anti-tumor Necrosis Factor Therapy: Comparison of Tuberculin Skin and T-SPOT Tuberculosis Tests. *Arch Rheumatol.* 2019 Jun 25;35(1):20-28. doi: 10.5606/ArchRheumatol.2020.7294. PMID: 32637916; PMCID: PMC7322294.
10. Lewinsohn DM, Leonard MK, LoBue PA, Cohn DL, Daley CL, Desmond E, et al. Official American Thoracic Society/Infectious Diseases Society of America/Centers for Disease Control and Prevention Clinical Practice Guidelines: Diagnosis of Tuberculosis in Adults and Children. *Clin Infect Dis* 2017;64:e1-e33.
11. Solovic I, Sester M, Gomez-Reino JJ, Rieder HL, Ehlers S, Milburn HJ, et al. The risk of tuberculosis related to tumour necrosis factor antagonist therapies: a TBNET consensus statement. *Eur Respir J* 2010;36:1185-206.
12. Keser G, Direskeneli H, Akkoç M, et al. II. RAED Consensus Meeting Report. May 7,2005, Izmir.
13. Cagatay T, Aydin M, Sunmez S, et al. Follow-up results of 702 patients receiving tumor necrosis factor-alpha antagonists and evaluation of risk of tuberculosis. *Rheumatol Int* 2010;30:1459-63.
14. Hanta I, Ozbek S, Kuleci S, Kocabas A. The evaluation of latent tuberculosis in rheumatologic diseases for anti TNF therapy: Experience with 192 patients. *Clin Rheumatol* 2008;27:1083-6.
15. Kurt, O. K., Kurt, B., Talay, F., Tug, T., Soy, M., Bes, C. et al. Intermediate to long-term follow-up results of INH chemoprophylaxis prior to anti-TNF-alpha therapy in a high-risk area for tuberculosis. *Wien Klin Wochenschr.* 2013;125(19-20):616-620.
16. Borekci, S., Atahan, E., Demir Yilmaz, D., Mazıcan, N., Duman, B., Ozguler, Y. et al. (2015). Factors affecting the tuberculosis risk in patients receiving anti-tumor necrosis factor- α treatment. *Respiration; international review of thoracic diseases*, 2015;90(3), 191–198.

17. Kaptan, Y., Suner, A., Taş, M. N., Oksel, F., Aksu, K., Sayiner, A. Tuberculosis despite latent infection screening and treatment in patients receiving TNF inhibitor therapy. *Clin Rheumatol*. 2021;40(9):3783-3788.
18. Noguera-Julian A, Calzada-Hernández J, Brinkmann F, et al. Tuberculosis Disease in Children and Adolescents on Therapy With Antitumor Necrosis Factor- α Agents: A Collaborative, Multicenter Paediatric Tuberculosis Network European Trials Group (ptbnet) Study. *Clin Infect Dis*. 2020 Dec 17;71(10):2561-2569. doi: 10.1093/cid/ciz1138. PMID: 31796965.
19. Dixon, W. G., Hyrich, K. L., Watson, K. D. et al. Drug-specific risk of tuberculosis in patients with rheumatoid arthritis treated with anti-TNF therapy: results from the British Society for Rheumatology Biologics Register (BSRBR). *Ann Rheum Dis*. 2010;69(3):522-528.
20. Miller EA, Ernst JD. Anti-TNF immunotherapy and tuberculosis reactivation: another mechanism revealed. *J Clin Invest* 2009; 119: 1079-1082.
21. Jolanta Paluch-Oleś, Agnieszka Magryś. Identification of latent tuberculosis infection in rheumatic patients under consideration for treatment with anti-TNF- α agents. *Arch Med Sci* 2013; 9, 1: 112-117

Multisistemik İnflamatuvar Sendrom Tanılı Çocuklarda Geç Dönem Kardiyak Magnetik Rezonans Görüntülerinin Değerlendirilmesi

Sema Yıldırım Arslan¹, Zümrüt Şahbudak Bal¹, Selen Bayraktaroğlu², Gizem Güner Özenen¹, Nimet Melis Bilen¹, Ertürk Levent³, Oğuzhan Ay³, Pınar Yazıcı Özkaya⁴, Ferda Özkinay¹, Candan Çiçek⁵, Akın Çinkooğlu², Güzide Aksu⁶, Güneş Ak⁷, Zafer Kurugöl¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁶Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

⁷Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi, Klinik Biyokimya Bilim Dalı, İzmir

Multisistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C), SARS-CoV-2 enfeksiyonundan sonra gelişen, ateş ve sistem tutulumları ile karakterize bir durumdur. Çalışmamızda MIS-C tanılı çocukların izlemlerinde çekilen kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve ekokardiyografik sonuçlarının değerlendirilmesini amaçladık. MIS-C tanısı alan 34 çocuk hasta değerlendirildi. Yaş ortalaması 9.31 ± 4.72 yaş, %50'si erkekti. İlk ekokardiyografik değerlendirmede; perikardiyal efüzyon 4 (%11,8), düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) 4 (%11,8), LV fraksiyonel kısalma 5 (%14,7) ve koroner arter dilatasyonu 5 (%14,7) saptandı. Altıncı ayda 2 hastada koroner arter dilatasyonu devam etti. 31 (%91,2) hastaya kardiyak MRG çekildi. 5 (%16,7) hastada düşük LVEF, 6 (%19,7) hastada sağ ventrikül disfonksiyonu, 14 (45,2) hastada perikardiyal efüzyon saptandı. Tüm hastaların T1 değerleri normaldi, 9 (%29) hastada anormal T2 görüldü. MIS-C'li hastalarının uzun dönem takibi için EKO ve kardiyak MRG ile değerlendirilmesi tanıda duyarlılığı arttırmaktadır. Kardiyak uzun vadeli etkilerini belirlemek için daha kapsamlı ve ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

Giriş: 2019 yılının Aralık ayında Çin'in Wuhan şehrinde bir dizi pnömoni tablosu saptandı. Ciddi akut solunum yetmezliği sendromu koronavirüs 2'nin (SARSCoV-2) neden olduğu hastalığa Koronavirüs hastalığı 2019 (COVID-19) adı verildi (1). COVID-19 erişkinlere kıyasla çocuklarda daha hafif seyretmekteyken Nisan 2020'de İngiltere'de SARS-CoV-2 enfeksiyonu geçiren çocuklarda ateş, karın ağrısı, hipotansiyon ve miyokardiyal fonksiyon bozukluğu ve bazen çoklu organ yetmezliğine yol açan şiddetli bir hastalık tanımlandı (2). Çocuklarda COVID-19 ile ilişkili Multisistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) olarak tanımlanan bu durum; SARS-CoV-2 ile enfekte olmuş çocuklarda enfeksiyondan 2-4 hafta sonra gelişen ateş, en az iki sistem tutulması, akut faz reaktan yüksekliği ile karakterize ciddi bir sendromdur (3). MIS-C'de klinik bulgular birçok sistemi içerebilir. MIS-C'de kardiyak sistem bulgularının baskınlığı dikkat çekicidir. Kardiyovasküler sistem tutulumu olan çocukların yaklaşık %80'inde sol ventrikül disfonksiyonu, kardiyojenik şok, koroner arter dilatasyonu/anevrizma, valvülit, perikardiyal efüzyon, aritmi, ileti anormallikleri görülür (4-7). Çalışmamızda MIS-C tanılı çocukların izlemlerinde çekilen kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve ekokardiyografik sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Servisi'nde 11 Haziran 2020-30 Temmuz 2021 arasında Sağlık Bakanlığı tanı kriterlerine göre (8) MIS-C tanısı ile alan, 34 hastanın 3-6. aylar arasında kardiyak MRG ve ekokardiyografik bulguları geriye dönük değerlendirildi. Sağlık Bakanlığı ve etik kurul onayı alındı.

Bulgular: Çalışmamızdaki hastaların yaş ortalaması 9.31 ± 4.72 yaş olup %50'si erkekti. En sık sistem tutulumu sırasıyla kardiyovasküler sistem (n=24, %70,6) idi; Bunu sırasıyla hematolojik sistem (n=22, %64,7), gastrointestinal sistem (n=21, %61,8), böbrek tutulumu (n=6, %17,6), nörolojik tutulum (n=4, %11,8) izledi. Yoğun bakım ünitesinde 17 hasta (%50) izlendi. İlk ekokardiyografik değerlendirmede perikardiyal efüzyon 4 (%11,8), düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF) 4 (%11,8), LV fraksiyonel kısalma 5 (%14,7) ve

koroner arter dilatasyonu 5 (%14,7) hastada olmak üzere toplam 18 (%52,9) hastada kardiyak anormallik saptandı. Takipte tüm hastaların ekokardiyografik değerlendirmesinde LV sistolik fonksiyonu normaldi. Altıncı ayda 5 hastanın 2'sinde koroner dilatasyon devam etti. Kardiyak MRG 31 (%91,2) hastaya yapıldı. Hastaların %61'inde perikardiyal efüzyon, sağ ventrikül disfonksiyonu ve LVEF anormalliğinden en az biri saptandı. Düşük LVEF 5 (%16,7) hastada, sağ ventrikül disfonksiyonu 6 (%19,7) hastada, perikardiyal efüzyon 14 (%45,2) hastada saptandı. Tüm hastaların T1 değerleri normaldi, 9 (%29) hastada anormal T2 görüldü (Tablo 1).

Sonuç ve Tartışma: Çalışmamızda 6. ayda ekokardiyografiyle sadece 2 (%5,8) hastada koroner dilatasyon saptanmış olmasına rağmen MRG ile koroner dilatasyon saptanmazken %61 oranında kardiyak anormallik tespit edildi. Ekokardiyografi ve kardiyak MRG, MIS-C'li hastalarda erken kardiyak tutulumu değerlendirmek için hassas ve spesifik araçlardır. Bunun aksine, kardiyak MRG geç evrede daha duyarlı ve özgündür. MIS-C'li hastalarının uzun dönem takibi için EKO ve kardiyak MRG ile değerlendirilmesi tanıda duyarlılığı arttırmaktadır. Kardiyak uzun vadeli etkilerini belirlemek için daha kapsamlı ve ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Sözcükler: Multisistemik inflamatuvar sendrom, Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme, ekokardiyografi

Kaynaklar

1. World Health Organization (WHO). WHO Director-General's opening remarks at the media briefing on COVID-19 – 11 March 2020. <https://www.who.int/dg/speeches/detail/who-directorgeneral-s-opening-remarks-at-the-media-briefing-on-COVID-19--11-march-2020> (Erişim tarihi 1 Mayıs 2021).
2. Dong Y, Mo X, Hu Y, Qi X, Jiang F, Jiang Z, et al. Epidemiological characteristics of 2143 pediatric patients with 2019 coronavirus disease in China. *Pediatrics*. 2020;145(6):e20200702. doi 10.1542/peds.2020-0702
3. CDC Health Advisory: Multi-system Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) Associated with Coronavirus Disease 2019 (COVID-19). 2020.
4. Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, et al. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicenter of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *The Lancet* 2020;395:1771–8. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31103-X.
5. Toubiana J, Poirault C, Corsia A, et al. Kawasaki-like multisystem inflammatory syndrome in children during the covid-19 pandemic in Paris, France: prospective observational study. *BMJ* 2020;369:m2094. doi: 10.1136/bmj.m2094.
6. Dufort EM, Koumans EH, Chow EJ, et al. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children in New York State. *N Engl J Med* 2020;383:347–58. doi: 10.1056/NEJMoa2021756.
7. Feldstein LR, Rose EB, Horwitz SM, et al. Multisystem Inflammatory Syndrome in U.S. Children and Adolescents. *N Engl J Med* 2020;383:334–46. doi: 10.1056/NEJMoa2021680.
8. Turkey Ministry of Health, General Directorate of Public Health. COVID-19 Guide (June 3, 2020). https://covid19bilgi.saglik.gov.tr/depo/rehberler/covid-19_rehberi.pdf. Access date: 20.11.2021

Yenidoğan döneminde supraventriküler taşikardi: Tek merkez deneyimi

Mehmet Gökhan Ramoğlu¹, Fırat Bedir², Zerrin Karakuş-Epçaçan², Murat Başaranoğlu³, Serdar Epçaçan⁴

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Cebeci Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²S.B.Ü Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³S.B.Ü Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Bölümü

⁴S.B.Ü Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi

Amaç: Bu tek merkezli çalışmada supraventriküler taşikardi tanısı ile izlenen yenidoğan hastaların klinik özelliklerinin ve izlem sonuçlarının incelenmesi amaçlandı.

Materyal-Metod: Merkezimizde 2014-2020 yılları arasında supraventriküler taşikardi (SVT) tanısı ile izlenen yenidoğanlar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik, klinik özellikleri, EKG ve EKO bulguları ile birlikte tedavi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 39'u erkek (60%) olmak üzere toplam 65 yenidoğan dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1 de gösterilmiştir. Hastaların %27,7'sinde yapısal kalp hastalığı saptandı. Hastaların %11'ine mekanik ventilasyon uygulanıyordu ve %18'inde kalp yetersizliği bulguları vardı. Taşikardi anında damar yolu açık olmayan 6 olguya damar yolu açılana dek vagal manevra uygulandı. Bu olguların 4'ünde vagal manevraya yanıt vardı ancak bunların 2'sinde SVT'nin tekrarladığı gözlemlendi. Vagal manevra yanıtı olmayan veya yanıt alınmasına rağmen tekrar eden 4 olguya adenoazin uygulandı ve 2'sinde yanıt alındı. Taşikardi anında damar yolu açık olan diğer 59 hastaya ise ilk basamak tedavi olarak adenoazin uygulanmıştı. Adenoazin yapılan toplam 63 hastanın 38 (%60,3)'inde taşikardi adenoazin ile tamamen sonlanırken 16 (%25,4) hastada kısa süreli yanıt izlendi ancak sonrasında taşikardi tekrarladı. Dokuz hasta (%14,3) ise adenoazine tamamen yanıtsızdı. Adenoazine tamamen yanıtsız olan 9 hastanın 5'inde ve ayrıca adenoazin sonrası flutter dalgaları ortaya çıkan 2 olguda kardiyoversiyon ile sinüs ritmi sağlandı. Adenoazin yanıtı alınmayan ya da kısa süreli yanıt sonrası tekrar SVT gelişen 25 hastada akut dönemde en çok kullanılan medikal tedavi intravenöz amiodarondur. Adenoazin ve vagal manevra yanıtı olan 42 hastanın idame tedavisinde propranolol (n:29, %69), digoksin (n:9, %21,4), ve propranolol+digoksin (n:4, %9,6) kullanıldı. Tüm hasta grubu olarak değerlendirildiğinde idame tedavide %84,6 oranında monoterapi, %13,8 oranında ikili ve %1,6 oranında üçlü kombine tedavi kullanıldı. (Tablo 2) Supraventriküler taşikardilerin alt tipleri incelendiğinde hastalarımızda dar QRS ve kısa RP'li olası AVRT (%83,1), Wolff-Parkinson-White sendromu (%9,2), multifokal atriyal taşikardi (%3,1), atriyal flutter (%3,1) ve permanent junctional reciprocating taşikardi (1,5%) saptandı.

Tartışma: Yenidoğan döneminde SVT sıklığı 1/200-250 olarak bildirilmiştir (1). Supraventriküler taşikardisi olan yenidoğan hastaların büyük çoğunluğu asemptomatik iken, taşikardinin uzadığı olgularda kalp yetersizliği gelişebilmektedir (2). Bizim çalışmamızda hastaların %18'inde kalp yetersizliği vardı ve %11'ine mekanik ventilasyon uygulanmaktaydı. Gilljam ve ark. (3) SVT ile başvuran yenidoğan hastaların %48'inde başvuru anında kalp yetersizliği olduğunu bildirmiştir. Ebstein anomalisi ve büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu gibi yapısal kalp hastalıklarının SVT riskini arttırdığı bilinmektedir (2,4). Çalışmamızda hastaların %27,7'sinde yapısal kalp hastalığı saptandı. Supraventriküler taşikardilerin tedavisinde eğer hasta hemodinamik olarak stabilse, vagal manevra sonrası ilk seçenek medikal tedavi adenoazin tedavisidir. (5,6). Çalışmamızda vagal manevra uygulanan 6 olgudan sadece 2 olguda taşikardi tam olarak sonlandı ve 2 olguda hiç yanıt alınamadı. Adenoazin yapılan hastaların %60,3'ünde taşikardi tamamen sonlanırken, %25,4'ünde kısa süreli yanıt izlendi. Hastaların %14,3'ü ise adenoazine tamamen yanıtsızdı. Etheridge ve ark. (7), adenoazine yanıt oranını %43,8 olarak bildirmiştir. Adenoazin yanıtı olmayan veya kardiyoversiyon ile sinüs ritmi sağlanamayan hastalarda akut tedavide esmolol, prokainamid, flekainid ve amiodaron tedavileri tercih edilmektedir (8,9). Amiodaron ve prokainamid akut tedavide en çok tercih edilen moleküllerdir. Literatüre benzer şekilde çalışmamızda da adenoazin yanıtı olmayan hastalarda akut tedavide en çok kullanılan medikal tedavi amiodarondur. Tekli medikal tedavi ile kontrol edilemeyen hastalarda ikili ve üçlü

kombine medikal tedavi gerekebilmektedir. Kombine tedavide en sık olarak betabloker + digoksin veya betabloker + amiodaron kombinasyonu kullanılmaktadır (9). Çalışmamızda idame tedavisinde hastaların %84,7'inde monoterapi, %13,8 inde ikili ve %1,5'unda üçlü kombinasyon tedavisi kullanıldı. Monoterapide en sık propranolol ve digoksin kullanılırken, kombine tedavide en sık propranolol+ digoksin kombinasyonu ve amiodaron içeren kombinasyon tedavileri kullanıldı.

Sonuç: Supraventriküler aritmiler yenidoğan döneminde en sık karşılaşılan ritim bozukluklarıdır. Klinik bulgular taşikardinin hızına, süresine ve hastanın altta yatan medikal durumuna göre farklılık gösterebilir. Bu hastalarda acil ve uygun tedavi uygulanmaz ise kısa dönemde kalp yetersizliği ve şok tablosu gelişebilmektedir. Akut medikal tedavide adenoazin ilk tercih olup, dirençli olgularda kombinasyon tedavisi gerekebilmektedir. Sıklıkla iyi seyirli olmasına rağmen, dirençli olan ve uygun tedavi edilmeyen ve ölümle sonuçlanan neonatal olgular bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Garson A, Jr., Gillette PC, McNamara DG. Supraventricular tachycardia in children: clinical features, response to treatment, and long-term follow-up in 217 patients. *J Pediatr* 1981; 98: 875–82.
2. Binnetoglu FK, Babaoglu K, Turker G, Altun G. Diagnosis, treatment and follow up of neonatal arrhythmias. *Cardiovasc J Afr* 2014; 25: 58–62.
3. Gilljam T, Jaeggi E, Gow RM. Neonatal supraventricular tachycardia: outcomes over a 27-year period at a single institution. *Acta Paediatr* 2008; 97: 1035–9
4. Harinder R. Singh SG, Michael L. Epstein, Thomas L'Ecuyer. Neonatal Supraventricular Tachycardia (SVT). *NeoReviews* 2005; 6: 339–50.
5. Kothari DS, Skinner JR. Neonatal tachycardias: an update. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91: 136–44
6. Page RL, Joglar JA, Caldwell MA, Calkins H, Conti JB, Deal BJ, et al. 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm* 2016; 13: e136–221.
7. Etheridge SP, Judd VE. Supraventricular tachycardia in infancy: evaluation, management, and follow-up. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999; 153: 267–71.
8. Chang PM, Silka MJ, Moromisato DY, Bar-Cohen Y. Amiodarone versus procainamide for the acute treatment of recurrent supraventricular tachycardia in pediatric patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010; 3: 134–40.
9. Manole MD, Saladino RA. Emergency department management of the pediatric patient with supraventricular tachycardia. *Pediatr Emerg Care* 2007; 23: 176–85.
10. Seslar SP, Garrison MM, Larison C, Salerno JC. A multi-institutional analysis of inpatient treatment for supraventricular tachycardia in newborns and infants. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 408–14.

Tablo 1: Hastaların demografik özellikleri

	Ort ± SS
Gestasyonel yaş (hafta)	38,16 ± 1,18 (36-40,5)
Tanı yaşı (gün)	16,43 ± 7,5 (0-28)
Vücut ağırlığı (kg)	3,46 ± 0,46 (2,8-4,2)
Yatış süresi (gün)	4,9 ± 2,34 (2-14)
SVT anı kalp hızı (atım/dk)	236,5 ± 19,3 (220-300)
Cinsiyet	N (%)
Kız	26 (%40)
Erkek	39 (%60)
Mekanik Ventilasyon	N (%)
Var	11 (%16,9)
Yok	54 (%83,1)
Kalp Yetersizliği	N (%)
Var	18 (%27,7)
Yok	47 (%72,3)
Yapısal Kalp Hastalığı	N (%)
Atriyal Septal Defekt	10 (%15,4)
Ventriküler Septal Defekt	3 (%4,6)
Patent duktus arteriyozus	3 (%4,6)
Trikuspit Atrezisi	1 (%1,5)
C-TGA**	1 (%1,5)
Yok	47 (%72,3)

SVT*: supraventriküler taşikardi, c-TGA**: büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonu

Tablo 2: Akut ve idame tedavide kullanılan medikal tedaviler

Adenozin yanıtı olmayan veya yanıt sonrası tekrar supraventriküler taşikardi gözlenen hastalarda akut medikal tedavi	25 (%100)
Amiodaron	14 (%56)
Esmolol	3 (%12)
Amiodaron + Esmolol	5 (%20)
Amiodaron + Esmolol + Digoksin	2 (%8)
Amiodaron + Esmolol + Propafenon	1 (%4)
Adenozin ve vagal manevra yanıtı olan hastalarda idame tedavisi	42 (%100)
Propranolol	29 (%69)
Digoksin	9 (%21,4)
Propranolol + digoksin	4 (%9,6)
Tüm hastalarda idame tedavisi	65 (%100)
Propranolol	42 (%66,6)
Digoksin	11 (%16,9)
Flekainid	2 (%3,1)
Propranolol + digoksin	7 (%10,8)
Flekainid + amiodaron	1 (%1,5)
Flekainid + propranolol	1 (%1,5)
Propafenon + propranolol + amiodaron	1 (%1,5)

Tablo 1: MIS-C'li hastaların demografik, klinik, ekokardiyografik ve kardiyak MRG verileri

Veriler	MIS-C, n: 34
Yaş (mean±SD, yıl)	9,31±4,2
Cinsiyet, erkek, n, (%)	17 (50)
Sistem tutulumu, n, (%)	
Kardiyovasküler	24 (70,6)
Hematolojik	22 (64,7)
Gastrointestinal	21 (61,8)
Renal	6 (17,6)
Nörolojik	4 (11,8)
Çocuk yoğun bakım ünitesine yatış, n, (%)	17 (50)
Hastaneye yatış anındaki ekokardiyografik bulguları, n, (%)	
Perikardiyal efüzyon	4 (11,8)
LVEF<%55	4 (11,8)
LV fraksiyonel kısalma<%30	5 (14,7)
Koroner arter dilatasyonu	5 (14,7)
Altıncı ay ekokardiyografik bulgular, n, (%)	
Perikardiyal efüzyon	0 (0)
LVEF<%55	0 (0)
LV fraksiyonel kısalma<%30	0 (0)
Koroner arter dilatasyonu	2 (5,8)
Altıncı ay kardiyak MRG bulguları, n, (%)	
LVEF <%55	5 (16,7)
Sağ ventrikül disfonksiyonu	6 (19,4)
Perikardiyal efüzyon	14 (45,2)
T1 anormalliği	0 (0)
T2 anormalliği	9 (29)
T1 bazalde ortalama değer (mean ± SD, ms)	903±38,6
T1 midventrikuler ortalama değer (mean ± SD, ms)	933,4±47
T2 bazalde ortalama değer (mean ± SD, ms)	47±5,13
T2 midventrikuler ortalama değer (mean ± SD, ms)	48,4±5,17

HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİLİ HASTALARDA İŞİTME TESTLERİNİN SONUCLARI VE İLİŞKİLİ ETMENLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Elif Betül Keskin¹, Sevilay Topcuoğlu², Güner Karatekin²

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları SUAM, Çocuk

Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları SUAM, Neonatoloji

Kliniği, İstanbul, Türkiye

Neonatal ensefalopati, 35. gebelik haftası ve sonrasında doğmuş hastalarda, bilinç bozukluğu veya konvülsiyonlarla kendini gösteren, solunum depresyonu ve hipotoninin eşlik ettiği, erken dönemde ortaya çıkan klinik bir durumdur [1]. Neonatal ensefalopati (NE) çok çeşitli nedenlerle oluşabilir; doğum asfiksisi ve neonatal hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) bunların çoğundan sorumludur. Yenidoğan beyninin doğal özelliği ve hastalık nedenlerinin karmaşıklığı nedeniyle bu neden-sonuç ilişkisi hakkında net bilgiler olmasından dolayı 'neonatal ensefalopati' daha bütüncül bir terim olarak kullanılmaya devam edilmektedir. Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE), perinatal asfiksisinin en ağır formudur. Günümüzde tanı ve tedavilerde pek çok gelişmeler olsa da halen yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin önemli bir sorunudur. İnsidansı tanımlanan duruma göre değişiklik göstermekle birlikte farklı serilerde 1000 canlı doğumda 2-9 arasında görülmektedir[2].

Hipoksi akut dönemde sadece yenidoğan beynini etkilemekle kalmayıp diğer organ ve sistemlerde de disfonksiyona yol açarak, uzun dönemde ağır morbiditeye sebep olmaktadır. Mortalitesi yüksek olan HİE'ye maruz kalıp hayatta kalan infantlar hayatlarının sonraki dönemlerinde serebral palsi, mental retardasyon, epilepsi, görme ve işitme kaybı gibi durumlar ile karşılaşabilmektedirler.

Hipoksik iskemik ensefalopati ve neonatal ensefalopati term ve terme yakın infantlar arasında işitme kaybına yol açabilen önemli bir risk faktörüdür. İşitme kaybı ise bireyin bundan sonraki tüm yaşantısını, okul başarısını, dil ve emosyonel gelişimini önemli ölçüde etkileyecebilecek önemli bir bozukluktur[3].

Evre 2 ve evre 3 hipoksik iskemik ensefalopati tanısı alıp yenidoğan yoğun bakım da yatırılarak izlenen hastalar arasında yapılan çalışmalarda işitme kaybı sıklığı %3,5-10 arasında verilmektedir[4].

Çalışmamızda Ocak 2012 - Aralık 2020 arasında hastanemizin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen HİE tanılı 128 bebeğin işitme İTT sonuçları değerlendirildi.

Çalışmamızın sonucunda orta ve ağır HİE'li bebeklerde işitme kaybı literatür ile de uyumlu olarak %3.83 bulunmuştur.

Tarama programları olmadan işitme kaybının tanı yaşı 18-30 ay civarında olduğu görülmüş, işitme kaybının hafif ya da orta derecede olduğu durumlarda ise bu durum daha da geç olmaktadır. Farkedilmeden geçen bu zaman, çocuğun konuşma ve lisan gelişimini ve daha ileriki dönemde okul başarısını olumsuz etkiler. Tüm bunlar düşünüldüğünde işitme kaybıyla doğan bir bebeğin tespit edilmesi için yenidoğan işitme taramalarının çok büyük bir fırsat olduğu söylenebilir. Risk faktörlerine sahip yenidoğanlar başta olmak üzere her yenidoğanda işitme tarama programları büyük bir titizlikle yürütülmesi gerekmektedir[5].

ABSTRACT

Neonatal encephalopathy is an early clinical condition manifested by unconsciousness or convulsions, accompanied by respiratory depression and hypotonia, in patients born at or after 35 weeks of gestation. Neonatal encephalopathy (NE) can occur for a variety of reasons; birth asphyxia and neonatal hypoxic ischemic encephalopathy (HIE) are responsible for most of these. 'Neonatal encephalopathy' continues

to be used as a more holistic term, since there is no clear information about this cause-effect relationship due to the natural characteristics of the newborn brain and the complexity of the causes of the disease. Hypoxic ischemic encephalopathy (HIE) is the most severe form of perinatal asphyxia. Although there are many developments in diagnosis and treatment today, it is still an important problem in neonatal intensive care units. Although its incidence varies according to the defined condition, it is seen between 2-9 per 1000 live births in different series.

Hypoxia not only affects the newborn brain in the acute period, but also causes dysfunction in other organs and systems, causing severe morbidity in the long term. Infants who survive after being exposed to HIE with high mortality may encounter conditions such as cerebral palsy, mental retardation, epilepsy, vision and hearing loss in the later stages of their lives.

Hypoxic ischemic encephalopathy and neonatal encephalopathy are important risk factors that can lead to hearing loss among term and near-term infants. Hearing loss, on the other hand, is an important disorder that can significantly affect an individual's future life, school success, language and emotional development. In studies conducted among patients diagnosed with stage 2 and stage 3 hypoxic ischemic encephalopathy and hospitalized in the neonatal intensive care unit, the frequency of hearing loss is given as 3.5-10%.

In our study, hearing ITT results of 128 infants with HIE who were followed up in the neonatal intensive care unit of our hospital between January 2012 and December 2020 were evaluated.

As a result of our study, hearing loss in infants with moderate and severe HIE was found to be 3.83%, which is consistent with the literature.

It has been observed that the diagnosis age of hearing loss is around 18-30 months without screening programs, and this is even later in cases where hearing loss is mild or moderate. This time, which passes unnoticed, negatively affects the child's speech and language development and later school success. Considering all these, it can be said that newborn hearing screenings are a great opportunity to detect a baby born with hearing loss. Hearing screening programs should be carried out with great care in every newborn, especially newborns with risk factors.

GİRİŞ VE AMAÇ: Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) prenatal, natal ve postnatal faktörlerin etkisiyle oluşan hipoksi sonucu serebral kan akımının azalmasıyla meydana gelen bir santral sinir sistemi hasarı nedenidir. Aynı zamanda işitme kaybının da bir sebebidir. Bu çalışmada HİE tanısı alıp hastanemizin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılarak izlenen hastaların yenidoğan işitme tarama testlerinin (İTT) sonuçları ve ilişkili etmenlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM : Çalışmamızda Ocak 2012 - Aralık 2020 arasında hastanemizin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen HİE tanılı 128 bebeğin işitme İTT sonuçları değerlendirildi. Dosya kayıtlarından hastaların aile öyküleri, prenatal, natal ve postnatal izlem süreçleri incelendi. Hastaların demografik verileri, doğumhanede canlandırma öyküsü, kord kan gazı, 1, 5 ve 10. dakika Apgar skoru, HİE evresi, uygulanan tedaviler, laboratuvar ve radyolojik bulgular, İTT sonuçları ve işitme kaybı gelişip gelişmediği değerlendirildi. Konjenital anomalisi olan hastalar, gebelik haftası 35 haftanın altında olan bebekler, işitme tarama testi sonucuna ulaşamayan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR: Çalışmaya hafif (n=45, %35,4), orta (n=67, %52,8) ve ağır (n=15, %11,8) HİE tanısı ile takip edilen 127 hasta alındı. Birinci İTT'den 126 hastanın 98'inin geçtiği (%77,8) 28'inin (%22,2) ise geçemediği belirlendi. İkinci İTT'ye alınan 31 olgudan 29'unun (%93,5) testten geçtiği, 2'sinin (%6,5) geçemediği saptandı. İkinci İTT'den kalan 2 bebekten (Evre 2 n=1, Evre 3 n=1) ikisinde de işitme kaybı saptandı. İkinci İTT'ye girmeyen evre 2 HİE tanılı 1 olgumuzda işitme kaybı saptandı. Çalışmamızda hafif HİE olgularının hiçbirinde işitme kaybı görülmedi. Orta ve ağır HİE tanılı hastalarda işitme kaybı sıklığı %3,84 bulundu. HİE evresi arttıkça işitme testinden kalma oranı artsa da istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Etki mekanizması tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte hipoksinin apoptozu indükleyerek ve kohlear vasküleriteyi bozarak işitme kaybına yol açtığı düşünülmektedir. Literatürde orta ve ağır HİE'de işitme

kaybı %3,5-9,5 arasında bulunmuştur. Çalışmamızda orta ve ağır HİE'li bebeklerde işitme kaybı literatür ile de uyumlu olarak %3.83 bulunmuştur. HİE hastalarında işitme kaybı riski nedeniyle erken girişim fırsatının kaçırılmaması için İTT ve ileri işitme testlerinin titizlikle planlanması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Ensefalopati, T.N.D.H.İ. and Ç. Grubu, *Türkiye'de yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde izlenen hipoksik iskemik ensefalopatili olgular, risk faktörleri, insidans ve kısa dönem prognozları*. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi, 2008. **51**(3): p. 123-29.
2. American Academy of Pediatrics, J.C.o.I.H., *Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs*. Pediatrics, 2007. **120**(4): p. 898-921.
3. Hearing, J.C.o.I., *Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs*. Pediatrics, 2007. **120**(4): p. 898-921.
4. Jacobs, S., et al., *Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy*. Pediatric Research, 2005. **58**(2): p. 385.
5. Jacobson, J. and C. Jacobson, *Evaluation of hearing loss in infants and young children*. Pediatric Annals, 2004. **33**(12): p. 811-821.

Antenatal Nöroprotektif Magnezyum Sülfat Tedavisinin Preterm Bebeklerde Yakın Dönem Morbiditeler Üzerine Etkisinin Araştırılması

Buse Özer Bekmez, Hayriye Gözde Kanmaz Kutman, Yüksel Oğuz, Dilek Uygur, Serxan Elbayiyev, Fuat Emre Canpolat, Şerife Suna Oğuz, Cüneyt Tayman

Giriş: Nöroproteksiyon amaçlı magnezyum sülfat (MgSO₄) tedavisi preterm eylem tehdidi ile başvuran gebelere tüm dünyada rutin şekilde uygulanmaktadır. 2000’li yılların başında Avrupa, Amerika ve Avusturalya grupları tarafından yapılan geniş ölçekli üç randomize kontrollü çalışma, MgSO₄’ün ciddi bir yan etkiye neden olmaksızın serebral palsy ve kaba motor disfonksiyonu azalttığını göstermiştir. Ancak bu çalışmaların hiçbirisi yenidoğan bebeklerin serum Mg düzeyi ile serebral palsy ilişkisini araştırmamıştır. Kanıtlanmış nöroprotektif etkilerine dayanarak yaygın kullanımıyla birlikte son yıllarda araştırmacılar, olumsuz sonuçlar ile ilişkisini araştırmaya başlamıştır. Bazı çalışmalarda intraventriküler kanama, nekrotizan enterokolit (NEK) ve mortalite ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir. Yapılan çalışmalarda tartışmalı sonuçlar olmakla birlikte, randomize kontrollü çalışmalarda prematüre morbiditeleri ile anlamlı bir ilişkisi olmadığı gösterilmiştir. Öte yandan, gastrointestinal komplikasyonlar açısından dikkatli olunması için klinisyenleri uyarmıştır. Biz bu prospektif gözlemsel çalışmada 32 gestasyon haftası ve altındaki preterm bebeklerde nöroprotektif amaçla uygulanan MgSO₄ tedavisinin ve serum Mg düzeyinin yakın dönem prematüre morbiditeleri ile ilişkisini ortaya koymayı planladık.

Metod: Bu gözlemsel, prospektif çalışma 2017-2021 tarihleri arasında Ankara Şehir Hastanesi’nde üçüncü düzey yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan 24-32 gestasyon haftası arasında doğan hastalarda yürütüldü. Hastalar, sırayla çalışmaya dahil edildi. Doğum odasında ileri düzeyde canlandırma, hemodinamik instabilite nedeniyle inotrop kullanımı, MgSO₄ tedavisi kesildikten sonra >12 saat geçmesi, ağır anemi, majör konjenital ve/veya kromozomal anomali dışlanma kriterleri olarak belirlendi. Ünite protokolleri gereği yaşamın altıncı saatinde serum Mg düzey örnekleme yapıldı. MgSO₄ profilaksisi varlığı ve serum Mg düzeyine göre iki farklı analizi yapıldı. İlk analizde nöroprofilaksi amacıyla intrapartum MgSO₄ tedavisi alan ve almayan annelerin bebekleri sırasıyla çalışma ve kontrol grubunu oluşturarak karşılaştırıldı. İkinci analize ise yaşamın altıncı saatinde serum Mg örnekleme yapılan bebekler dahil edildi. Serum Mg düzeyi 2,5 mg/dL esik değer olarak belirlenerek bu düzeyin altında ve üstündeki hastalar iki grup oluşturularak karşılaştırıldı. Çalışmamız, hastane etik kurulu tarafından onaylandı. Gestasyon yaşı, doğum ağırlığı, cinsiyet, doğum şekli, APGAR skoru, preeklampsi, koryoamniyonit, çoğul gebelik, yardımcı üreme tekniği gibi neonatal ve perinatal özellikler kaydedildi. Birincil sonuç beslenme intoleransı, NEK ve spontan intestinal perforasyonu içeren gastrointestinal komplikasyonlar iken ikincil sonuç diğer prematüre morbiditeleri idi. Beslenme intoleransı, bir önceki beslenme volümünün > %50 gastrik rezidüel içerik alınması ve abdominal distansiyon ve/veya kusma veya beslenmenin en az sekiz saat süreyle durdurulması olarak tanımlandı. NEK evrelemesi ise Bell sınıflamasına göre yapıldı.

Sonuçlar: Çalışma süresince toplam 584 bebek yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılarak takip edildi. Bu bebeklerin 310’ununun annesi intrapartum MgSO₄ tedavisi alırken kalan 274 hasta kontrol grubunu oluşturdu. Serum Mg düzey örnekleme ise 231 hastada yapıldı. İlk analizde MgSO₄ alan ve almayan grupların gestasyon yaşları benzer saptandı (27.962.4 ve 28.262.67 hafta, p>0.05). Ancak doğum ağırlığı, MgSO₄ alan grupta anlamlı olarak düşüktü (1113361 ve 1202388 g, p=0.005). Intrauterin büyüme kısıtlılığı, preterm prematür membran ruptürü ve antenatal steroid kullanımı MgSO₄ grubunda anlamlı yüksek saptandı (p<0.05). İlâveten, MgSO₄ grubunda NEK, beslenme intoleransı ve gecikmiş tam enteral beslenme diğer gruba göre istatistiksel olarak artmış olarak kaydedildi. Diğer taraftan bronkopulmoner displazi ve invazif/noninvazif ventilasyon MgSO₄ tedavisi alan grupta daha fazla oranda tespit edildi. İkinci analizde ise yüksek serum Mg düzeyi grubunda doğum ağırlığı diğer gruba kıyasla düşüktü (1020299 ve 1114304 g, p=0.024). Bu grupta beslenme intoleransı ve gecikmiş tam enteral beslenme de anlamlı olarak yüksekken, mekanik ventilasyon süresi daha uzundu (p<0.05). Serum Mg düzeyi beslenme intoleransı için prediktif olarak tespit edildi (r =0.21, p=0.002).

Tartışma: 32 hafta ve altındaki preterm bebeklerde yüksek serum Mg konsantrasyonu beslenme intoleransı, gecikmiş tam enteral beslenme ve uzamış mekanik ventilasyon ile ilişkili bulundu. MgSO₄ profilaksisine maruz kalan bebeklerin doğum ağırlığı daha düşüktü ve intrauterin büyüme kısıtlılığı daha fazlaydı. Öte yandan, bu bebeklerde gecikmiş tam enteral beslenme, NEK, beslenme intoleransı ve bronkopulmoner displazi daha sık olarak tespit edildi. Çalışmamızın güçlü yanı, düşük doz MgSO₄ tedavisinin kullanıldığı, prospektif bir tasarım ile yaşamın altıncı saatindeki serum Mg ölçümlerinin preterm morbiditeleri üzerine etkisini araştırıldığı ilk çalışma olmasıdır. Nöroprotektif etkinlik sağlayan serum Mg düzeyi ve preterm bebeklerde normal serum Mg düzey aralıklarıyla ilgili yeterli kanıt yokluğuna ilaveten, aşırı derecede düşük doğum haftaları için özel doz önerilerinin yokluğu şu anda literatürdeki en önemli eksiklerden biridir. İlerideki çalışmalar, serum Mg düzeyini renal fonksiyonlar ile değerlendirirse optimal dozu öngörmede yararlı olabilir.

REFERANS MERKEZİNDE NEKROTİZAN ENTEROKOLİT TANISI ALAN YENİDOĞANLARDA SERUM VE FEKAL KALPROTEKTİN SEVİYELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Yüksel Hakan Aydoğmuş¹ Cüneyt Tayman¹

¹Ankara Şehir Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği Ankara - TÜRKİYE

Amaç: Nekrotizan enterokolit (NEK) yenidoğan bebeklerdeki en önemli gastrointestinal acil problemlerden biridir. Etkilenen bebeklerin >%90'ını 32 gestasyon haftasının altındaki prematüre bebekler oluşturmaktadır. Etiyolojisi ve patogenezi tam olarak anlaşılamamakla birlikte bağırsak mukozasının enflamasyonla ilişkili iskemik nekrozu ile karakterize bir durumdur. NEK'te temel patolojik bulgular bağırsak mukozasında ciddi enflamasyon, kanama ve transmural nekrozdur. Serum, dışkı ve idrar örneklerinde NEK tanısı amacıyla çalışılmakta olan güncel biyobelirteçler mevcuttur. Hiçbiri henüz yeterince duyarlı ve özgül kabul edilmemekte ve daha çok çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır. Ölçülen biyobelirteçler NEK'e spesifik olmaması, erken tanıya olanak sağlamaması, kolay ve hızlı ölçülebilir olmaması gibi koşullardan dolayı rutin kullanıma girememişlerdir. Güncel biyobelirteçlerden biri olan Kalprotektin, çoğunlukla nötrofil ve monositlerden salgılanan kalsiyum bağlayıcı bir proteindir. S100A8 (Kalgranülin A-MRP8) ve S100A9 (Kalgranülin B-MRP14) isimli iki protein içeren bir heterokomplekstir. Birçok enflamasyon bölgesi veya birçok inflamatuvar hastalıkta ekstraselüler sıvıda MRP8 ve MRP14 seviyesi artmış bulunmuştur. Güncel biyobelirteçlerden diğeri ise fekal kalprotektin'dir. Fekal kalprotektin immünomodülatör, antimikrobiyal ve antiproliferatif özellikleri olan, kalsiyum bağlayıcı, nötrofilik sitozolik bir proteindir. Çocuklarda intestinal enflamasyonun saptanması ve izlenmesinde kullanılabilecek bir yöntem olduğunu gösteren, hatta bazı yazarlar tarafından da "bağırsağın ESH veya CRP"si olarak değerlendirilen yayınlar mevcuttur. Çalışmada amacımız yenidoğanlardaki serum ve fekal kalprotektin seviyelerinin NEK ile ilişkisini değerlendirmek, NEK tanısında belirteç olarak kullanılıp kullanılmayacağını belirlemek, operasyon için alınacak kararlarda kalprotektin seviyelerinin katkısını belirlemek ve hastalığın prognozu (mortalite gibi) ile ilişkisini saptamaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 3 yıllık süreçte yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan 32 hafta ve altında, 1500 gram ve altında doğan bebekler alındı. Gebelik yaşı, klinik veriler ve ilk trimester ultrason taraması ile belirlendi. Anne yaşı, annenin tıbbi hastalıkları, doğum öncesi ve doğum sonrası izlem tıbbi sorunları (hipo-hipertiroidi, preeklampsi, korioamniyonit vb), doğum öncesi steroid tedavisi kadın hastalıkları ve doğum bölümü kayıtlarından alındı. Doğum şekilleri (vajinal veya sezaryen ile), cinsiyet, doğum ağırlığı, 1. ve 5. dakika APGAR skoru, canlandırma ihtiyacı kaydedildi. NEK tanısı öncesi mekanik ventilasyon tedavisi, uygulanan kan değişimi, nöral tüp defektleri, doğumsal kalp hastalıkları kaydedildi.

Klinik semptomlar (artan apne ve desatürasyon atakları, bradikardi, letarji, düzensiz vücut ısısı), gastrointestinal semptomlar beslenme intoleransı, kusma, gastrik rezidü hacminde artış, safralı veya kanlı mide aspiratı, bağırsak seslerinde azalma, kanlı dışkı, karında şişkinlik ve hassasiyet, karın duvarı deri rengi değişiklikleri değerlendirildi. Bebeklerde bu bulgulardan 2 veya daha fazlası varsa (bu erken gastrointestinal semptomlar NEC'li hastalarda yaygındı), laboratuvar ve radyografik değerlendirmeler yapıldı. Karın grafilerinde barsak dilatasyonu, dilate ve fiks barsak anslarının varlığı, barsak duvarında kalınlaşma, asit, pnömatozis intestinalis, portal vende hava, pnömoperitonyum, perforasyon sonrası serbest hava gibi anormal bulgular radyologlar tarafından değerlendirildi. Tam kan sayımı, kan yayması, IL-6 ve CRP değeri, serum elektrolitleri, kan üre azotu, kreatinin, karaciğer fonksiyon testleri, idrar tahlili, kan kültürlerini içeren laboratuvar çalışmaları değerlendirildi. Klinik ve radyolojik bulgulara göre NEC tanısı konulduktan sonra hastalığın evre I, II, III olarak evrenmesi için modifiye Bell kriterleri kullanıldı. Bu evreleme sistemine göre evre I (şüpheli) NEC dikkate alınmamıştır; sadece evre II (hafif, orta NEC), evre III (ileri NEC) olan hastalar tahsis edildi. Hastalar, çocuk cerrahları ve neonatologlardan oluşan tek bir uzman ekip tarafından takip edildi. Hastalara yapılacak cerrahi müdahaleye de aynı ekip karar verdi. Pnömoperitonyum ve/veya kalıcı metabolik asidoz, şok ve kalıcı şiddetli trombositopeni ile birlikte sabit bağırsak anslarını gösteren seri radyografilerde nekrotik bağırsak varlığı bulguları cerrahi müdahale kriterleri olarak kabul edildi.

NEC tanısı alan hastalar çalışma grubu olarak tanımlandı ve bu hastalardan periferik venden serum tüple-

rine (Minicollect ® 1cc, Grenier Bio-one, Kremsmünster, Avusturya) CRP, IL-6, kalprotektin serum seviyeleri değerlendirmesi için tanı anında kan alındı. Kontrol grubu olarak 32 hafta ve altında, 1500 gram ve altında doğum ağırlığı olan ve NEK'i olmayan bebekler belirlendi ve bu hastalardan periferik venden serum tüplerine kan alınarak CRP, IL-6, kalprotektin değerlendirilmesi yaşamın 3. gününde yapıldı.

Her uygun hastadan dışkı örnekleri alındı ve toplu analize kadar hemen -20°C'de saklandı. Hasta katılımı tamamlandıktan sonra tüm laboratuvar analizleri 1 kişi tarafından yapıldı.

Serum ve fekal kalprotektin seviyesi ölçümü:

Ticari ELİZA kiti (Cat. No. RD191217100R, BioVendor Laboratory Medicine, Inc. Karasek 1/1767 Brno, Czech Republic) ile ölçüldü. Serum değerleri (µg/ml), fekal değerler (µg/gr) olarak verildi.

Serum CRP düzeyleri nefelometrik yöntemle (duyarlı değer = 0.8 mg/dl) (CRP kiti, Roche, Almanya) (IMMAGE cihazı, Beckman-Coulter, ABD) ölçüldü. IL-6 seviyeleri katı faz enzim etiketli kemilüminesan immünometrik tahlil (IL-6 kiti, Siemens Healthcare Products Ltd, Hanbers, ABD) (duyarlılık değeri = 2pg/ml) (Immulate 2000 cihazı, ABD) ile ölçüldü ve değerler kaydedildi.

İstatistiksel analiz:

İstatistiksel analiz SPSS 20.0 istatistik paket programı (Chicago, IL, ABD) ile yapıldı. Değişkenlerin normal dağılımı Shapiro-Wilk testi ile test edildi. Bu testle elde edilen sonuçlar gruplar arası karşılaştırmalar için kullanıldı. Tanımlayıcı istatistikler ortalama ve standart sapma (SD) veya medyan (IQR) olarak verildi; kategorik değişkenler değer ve yüzde olarak verildi. Bağırsak perforasyonu ve ölüm tahmininin eşik değerleri için alıcı işletim özellikleri (ROC) analizi yapıldı. $p < 0.05$ değerleri anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışma süresince 387 hastanın 21'ine evre 3 NEC tanısı konuldu ve 16 sıندان gaita alınabildi; 25 hastaya evre 2 NEC tanısı konuldu ve 23 ünden gaita alınabildi. NEK tanısı almayan hastalar tüm popülasyondan 20 hasta rastgele ayırma yöntemiyle kontrol grubu olarak seçildi. Serum Kalprotektin ve Fekal Kalprotektin değerleri kontrol grubu ile evre 2-3 NEK hastaları arasında anlamlı derecede farklı saptandı ($p < 0.05$).

Evre 2 NEK, Evre 3 NEK ve kontrol grubu hastaların CRP, IL-6, Serum ve Fekal Kalprotektin seviyeleri karşılaştırıldığında kontrol grubuyla, Evre 2 ve 3 NEK hastalarında anlamlı derecede fark saptanmıştır. Aynı şekilde Evre 2 ve 3 NEK hastaları arasındaki CRP haricindeki tüm değişkenler anlamlı derecede Evre 3 NEK hastalarında yüksek saptanmıştır (Tablo 1.).

Tablo 1. Evre 2 NEK, Evre 3 NEK ve kontrol grubu hastaların CRP, IL-6, Serum ve Fekal Kalprotektin seviyelerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Kontrol	NEK Evre 2	NEK Evre 3	P
IL-6 (pg/ml)	16.80(21.20)	66.55 (120,78)	96.00 (736,05)	<0.05
CRP (mg/L)	2.86 (2.42)	27.20 (22.42)	16.15 (25.67)	<0.05
Serum Kalprotektin (µg/ml)	0.79±0.33 [0.53-4.9]	28.7±1.85 [11.98-39.9]	38.2±9.67 [25.5-56.5]	<0.05
Fekal Kalprotektin (µg/g)	3.6 [0.34-12.1]	22.6 [1.0-29.5]	41.2[15.6-57.6]	<0.05

Kaybedilen ve hayatta kalan NEK hastalarının CRP, IL-6, Serum ve fekal kalprotektin seviyeleri karşılaştırıldığında kaybedilen hastaların CRP haricindeki tüm belirteçlerde, hayatta kalan NEK hastalarına göre artış saptanmıştır (Tablo 2.).

Tablo 2. Kaybedilen ve hayatta kalan NEK hastalarının CRP, IL-6, Serum ve fekal kalprotektin seviyelerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Ölenler(n=8)	Yaşayanlar (n=12)	P
IL-6 (pg/ml)	78.4 (644)	56 (153)	<0.05
CRP (mg/L)	16.20 (14.70)	29.00 (28.40)	<0.05
Serum Kalprotektin (µg/ml)	44.9±21.53 [33.56-62.4]	28.6±8.61 [16.4-36.7]	<0.05
Fekal Kalprotektin (µg/g)	46.4[26.8-60.6]	19.6 [1.0-24.7]	<0.05

Opere olan ve olmayan hastaların CRP, IL-6, Serum ve fekal kalprotektin değerleri karşılaştırıldığında cerrahi operasyon ihtiyacı olan bebeklerin IL-6, Serum Kalprotektin ve Fekal Kalprotektin değerleri yüksek saptanmıştır (Tablo 3.).

Tablo 3. Opere olan ve olmayan hastaların CRP, IL-6, Serum ve fekal kalprotektin değerlerinin karşılaştırılması

Değişkenler	Opere Olanlar (n=10)%45,5	Opere olmayanlar (n=12)%54,5	P
IL-6 (pg/ml)	78.40 (554,10)	56 (181,50)	<0.05
CRP (mg/L)	16.20 (25.73)	27 (25.70)	<0.05
Serum Kalprotektin(µg/ml)	39.67±16.21 [24.62-54.7]	23.67±9.65 [16.2-33.5]	<0.05
Fekal Kalprotektin (µg/g)	36.7[22.5-48.9]	21.7 [5.6-30.7]	<0.05

Tartışma: Çocuklarda birçok çalışmada fekal kalprotektin değerleri kullanmıştır. Serum kalprotektin değeri çalışılan çok az sayıda çalışma mevcuttur. Özellikle çocuklarda inflamatuvar barsak hastalıklarında fekal kalprotektin takip ve hastalığın seyri açısından oldukça önemlidir. Yenidoğan döneminde literatürde çok sayıda çalışma bulunmaktadır. Fakat serum kalprotektin değerlerinin çalışıldığı çalışmalar hem yenidoğan döneminde hem de çocuklarda nadirdir. Bizim çalışmamız iki paramatereninde birlikte karşılaştırıldığı nadir çalışmalardan biridir. Serum kalprotektin ve fekal kalprotektin seviyeleri korele olarak NEK hastalarında artış göstermiş ve böylelikle gayta alınamayan hastalarda da serum kalprotektin seviyelerinin biyobelirteç olarak kullanılabileceği saptanmıştır.

Sonuç: Sonuç olarak NEK hastalarında serum ve fekal kalprotektin belirteç olarak kullanılabilir. Fakat henüz yeterince duyarlı ve özgül kabul edilmemekte ve daha çok çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Referanslar:

1. Ergenekon, E., Tayman, C., & Özkan, H. (2021). Turkish Neonatal Society Necrotizing Enterocolitis Diagnosis, Treatment and Prevention Guidelines. Turkish archives of pediatrics, 56(5), 513–524. <https://doi.org/10.5152/TurkArchPediatri.2021.21164>
2. Ng, P. C., Ang, I. L., Chiu, R. W., Li, K., Lam, H. S., Wong, R. P., Chui, K. M., Cheung, H. M., Ng, E. W., Fok, T. F., Sung, J. J., Lo, Y. M., & Poon, T. C. (2010). Host-response biomarkers for diagnosis of late-onset septicemia and necrotizing enterocolitis in preterm infants. The Journal of clinical investigation, 120(8), 2989–3000. <https://doi.org/10.1172/JCI40196>
3. Neu, J., & Walker, W. A. (2011). Necrotizing enterocolitis. The New England journal of medicine, 364(3), 255–264. <https://doi.org/10.1056/NEJMr1005408>
4. Koc, E., Demirel, N., Bas, A. Y., Ulubas Isik, D., Hirfanoglu, I. M., Tunc, T., Sari, F. N., Karatekin, G., Ozdemir, R., Altunhan, H., Cetinkaya, M., Ozcan, B., Ozkiraz, S., Calkavur, S., Tekgunduz, K. S., Tastekin, A., Ozlu, F.,

- Mutlu Ozyurt, B., Ozdemir, A., Cetinkaya, B., ... Hakan, N. (2019). Early neonatal outcomes of very-low-birth-weight infants in Turkey: A prospective multicenter study of the Turkish Neonatal Society. *PloS one*, 14(12), e0226679. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0226679>
5. Hodzic, Z., Bolock, A. M., & Good, M. (2017). The Role of Mucosal Immunity in the Pathogenesis of Necrotizing Enterocolitis. *Frontiers in pediatrics*, 5, 40. <https://doi.org/10.3389/fped.2017.00040>
 6. Goldstein, G. P., & Sylvester, K. G. (2019). Biomarker Discovery and Utility in Necrotizing Enterocolitis. *Clinics in perinatology*, 46(1), 1–17. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.10.001>
 7. Bin-Nun, A., Booms, C., Sabag, N., Mevorach, R., Algur, N., & Hammerman, C. (2015). Rapid fecal calprotectin (FC) analysis: point of care testing for diagnosing early necrotizing enterocolitis. *American journal of perinatology*, 32(4), 337–342. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1384640>

Giriş: Erken başlangıçlı sepsis (EBS) yenidoğan bebeklerde doğum sonrası görülen en önemli neonatal morbidite ve mortalite sebeplerinden biridir (1). Membran rüptürünü takiben asendan ya da transplasental yol ile fetüse ulaşan mikroorganizmaların EBS 'ye yol açtığı düşünülmektedir (2) . Erken başlangıçlı sepsis sıklığı 2500 gram üstü yenidoğanlarda 1000 canlı doğumda 0,57 iken 401-1500 gram arasında 10,96 olarak bildirilmiştir (1).

Erken başlangıçlı sepsis için tanımlanan anneye ait risk faktörleri, erken membran rüptürü (>18 saat), korioamniyonit, annede rektal ve/veya vajinal grup B streptokok (GBS) kolonizasyonudur. Tanımlanmış risk faktörleri ya da bebekte semptomların varlığında tam kan sayımı, akut faz reaktanları ve kan kültürü alınarak bebeğin değerlendirilmesi, gerekirse ampirik tedavinin erken dönemde başlanması önerilmektedir. Tanıda altın standart postnatal ilk 72 saatte alınan kan örneğinde etkenin üretilmesidir.(3)

Erken başlangıçlı sepsisin kesin tanısı ile ilgili zorluklar yaşanmaktadır. Bununla birlikte gecikmiş tedavinin potansiyel yıkıcı sonuçları nedeniyle pek çok yenidoğana da gereksiz antibiyotik tedavisi başlanmaktadır (4,5). Gereksiz antibiyotik maruziyetini azaltmak için kanıta dayalı stratejilere ihtiyaç vardır.(8)

Neonatal EBS' nin erken tanısı için çok sayıda belirteç kullanılmış, ancak bugüne kadar tanıda tek başına etkin bir belirteç saptanamamıştır. En sık kullanılan belirteçler, C-reaktif protein , prokalsitonin ve interlökin -6 'dır. Bazı çalışmalarda Nötrofil-lenfosit oranının (NLO)'da sepsis tanısında yardımcı bir belirteç olarak kullanılabileceği gösterilmiştir. (9)

Bunun yanı sıra MPV ile ilgili yapılan çeşitli çalışmalarda, bu belirtecin enfeksiyon, sepsis ve kronik inflamatuvar hastalıkların tanısında faydalı olabileceği bildirmiştir. (19-22)

Çalışmamızın amacı, erken başlangıçlı sepsis (EBS) tanısı alan, yoğun bakım ünitesinde kanıtlanmış veya klinik sepsis nedeniyle izlenen yenidoğanların tam kan sayımını parametrelerinin ve CRP düzeylerinin karşılaştırılmasıdır.

Materyal ve Metod: Çalışmamız 1 Ocak 2018- 31 Aralık 2020 tarihleri arasında doğan ve erken sepsis tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen bebeklerin dosyalarının retrospektif olarak taranması ile yapılmıştır. Son adet tarihine ve/veya ultrasonografik incelemelere göre 35. ve 42. gebelik haftaları arasında doğan postnatal ilk 72 saatte klinik veya kanıtlanmış sepsis tanısıyla YYBÜ servisine yatırılan bebekler çalışmaya dahil edildi. Doğumsal major anomaliler, doğumsal kalp hastalıkları, doğumsal metabolik hastalıklar, dış merkeze sevk edilen bebekler ve postnatal ilk 6 saatte yenidoğan yoğun bakıma yatışı gereken bebekler çalışma dışı bırakılmıştır.

Çalışmaya 369 hasta dahil edilmiştir. Gebelik haftası ilk trimester sonografik ölçümü, son adet tarihi veya modifiye ballard skorlaması ile belirlendi. Kanıtlanmış yenidoğan sepsisi, yaşamın ilk 3 günü içinde sistemik enfeksiyon belirtilerinin (solunum sıkıntısı, apne, siyanoz, abdominal distansiyon vb.) eşlik ettiği kan kültürü pozitifliği olarak tanımlandı. Klinik neonatal sepsis ise klinik enfeksiyon belirtileri ve pozitif laboratuvar parametreleri (Olgunlaşmamış nötrofil oranı [I / T oranı]> 0.2; beyaz kan hücreleri [WBC]<5 × 10⁹ / L veya > 15 × 10⁹ / L; trombositopeni [<150.000 / mm³]; CRP seviyesi > 1 mg / dL) olmasına karşın kan, idrar ve beyin omurilik sıvısı kültürlerinin negatif olması şeklinde tanımlandı. Annede risk faktörü olan sepsis şüpheli yenidoğanlar doğum sonrası postnatal 6-12. saatte kan testleri ile değerlendirildi. CRP, Hemoglobin (Hb), beyaz kan hücresi sayımı (WBC), nötrofil sayısı, lenfosit sayısı, eozinofil sayısı, trombosit (PLT) sayısı, kırmızı hücre dağılım genişliği (RDW), trombosit dağılım genişliği (PDW), ortalama trombosit hacmi (MPV)değerlerinin tümü hastanın tıbbi dosyalarından elde edildi. NLO, nötrofil sayısının lenfosit sayısına bölünmesiyle; PLO,trombosit sayısının lenfosit sayısına bölünmesiyle hesaplandı.

Hemokültürde üreme saptanan ve saptanmayan olgular iki ayrı gruba ayrılarak postnatal 1.- 2. gün CRP değerleri ve tam kan sayımı parametreleri açısından istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

İstatistik Analizleri: Bulguların istatistiksel analizi için SPSS (Statistical Package for Social Sciences, 23th version, USA) programı kullandı. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodların (Or-

talama, Standart Sapma, Medyan, Frekans, Oran, Minimum, Maksimum) yanısıra niceliksel verilerin karşılaştırılmasında normal dağılım gösteren parametrelerin iki grup karşılaştırmalarında Student t Test, normal dağılım göstermeyen parametrelerin iki grup karşılaştırmalarında ise Mann Whitney U testi kullanıldı. Anlamlılık $p<0,01$ ve $p<0,05$ düzeylerinde değerlendirildi.

Bulgular: 1 Ocak 2018 – 31 Aralık 2020 tarihleri arasında 14382 bebek dünyaya gelmiştir. Bebeklerin 369'unun (%2.56) erken sepsis ön tanısıyla yenidoğan servisinde tedavi edildiği saptanmıştır. Hastaların demografik verileri Tablo 1 de gösterilmiştir.

Tablo 1. Hastaların demografik verileri

Gestasyonel yaş		
(hafta)		39,0± 1.2/7
Cinsiyet (n, %)	Erkek	7344(% 50,8)
	Kız	7102 (% 49,1)
DoğumTartısı (gr)		3383±480
Doğumşekli	C-S	162(%44)
	207 (%56)	
NSD		

Kısaltmalar: C-S:Sezeryan; NSD:Normal spontan doğum

Olguların 8'i (%2.16) kanıtlanmış sepsis, 361 'i (%97.8) klinik sepsis olarak değerlendirildi. Tüm grup içinde 1. gün ve 2. gün CRP değerleri ortalamaları sırasıyla 21.1 ± 15 , 11.3 ± 12 mg/L olarak sonuçlandı. Ortalama hastanede yatış süresi 4.3 ± 1.5 gün idi.

Erken sepsis tanılı olguların klinik bulguları Tablo 2 'de tanımlanmıştır. Olguların 327 'sinde (%88.6) klinik bulgular mevcutken, 42 (%11.4) olgu perinatal risk faktörleri nedeniyle klinik bulgu olmaksızın tarama amaçlı değerlendirilmiştir. Emmeme, sarılık ve kusma en sık karşılaşılan klinik bulgulardır.

Tablo 2. Erken sepsiste görülen bulgular

Klinik Bulgu	n (%)
Emmeme	112 (%34.3)
Sarılık	79 (%24.1)
Kusma	58 (%17.8)
Huzursuzluk	38 (%11.6)
Taşıpne	24 (%7.3)
Hipotonisite	11 (%3.4)
Ateş	5 (%1.5)

Hemokültürde üreyen etkenlere bakıldığında, Gram pozitif bakteri üremesi olan olgulardan,- 2 olguda Stafilococcus Haemolyticus, 2 olguda Stafilococcus Aureus ve 2 olguda ise Stafilococcus Capitis üremesi saptandı. İki olguda gram negatif Enterobacter Cloacae üremesi gözlemlendi. Üremelerin %75'inin gram pozitif, %25'inin gram negatif bakteriler olduğu tespit edildi.

Hemokültürde üreme olan ve olmayan gruplar karşılaştırıldığında gestasyonel hafta ve doğum tartısı açısından bir farklılık bulunmamaktadır. Postnatal 1. gün CRP değeri hemokültürde üreme olan bebeklerde diğer gruba göre yüksek bulundu, ancak istatistiksel anlamlılık saptanmadı. (31.8 ± 15.2 ; 20.9 ± 15.6 mg/L, $p=0.054$). Postnatal 2. gün CRP değeri ise hemokültürde üreme saptanan grupta istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu (33.9 ± 45 ; 10.8 ± 10.44 , $p<0.005$). Hemokültürde üreme olan ve olmayan olguların özellikleri Tablo 3 'de gösterilmiştir.

Tablo 3. Hemokültürde üreme olan ve olmayan olguların karşılaştırılması

	Hemokültürde üreme (+) (n= 8)	Hemokültürde üreme (-) (n=361)	p
Gestasyonel yaş (hafta)	38.8 ±0.99	39.0 ± 1.2	0.35
Doğum tartısı (g)	3501±305	3390 ± 484	0.16
Yatış günü (gün)	6.37 ± 2.87	4.27 ± 1.45	<0.001
1.gün CRP (mg/L)	31.8 ± 15.2	20.9 ± 15.6	0.054
2.gün CRP (mg/L)	33.9±45	10.8±10.44	<0.001
MPV	9,8±0.82	9,8±0.84	0.773
NLO	3.34±3.2	3.34±1.45	0.94

Tartışma: Çalışmamızda kan kültüründe üreme olan ve olmayan bebeklerin postnatal 2. gün CRP değerleri arasında anlamlı farklılık olduğunu saptadık. Diğer tam kan sayımı parametrelerinde her iki grup arasında farklılık saptanmamıştır.

Erken başlangıçlı sepsis, yenidoğan döneminin en önemli morbidite ve mortalite sebeplerinden biridir. Tüm term ve geç preterm yenidoğanların yaklaşık % 2,6' sı EBS ön tanısı ile hayatın ilk 24 saatinde antibiyotik tedavisi almaktadır (1,24). Gelişmiş ülkelerde standart obstetrik yönetimin bir parçası olarak intrapartum antibiyotiklerin artan kullanımı ile yenidoğan EBS insidansının önemli ölçüde azaldığı bildirilmektedir(23). Gebelikte Grup B Streptokok (GBS) tarama programı ve intrapartum antibiyotik kullanımı ile GBS'nin neden olduğu EBS insidansının 1991'de 1000 canlı doğumda 2'den 1997'de 1000 canlı doğumda 0,5'e düştüğü tespit edilmiştir (25). Stoll ve ark. çalışmalarında 2500 gram üstü bebeklerde EBS sıklığını 1000 canlı doğumda 0,57 olarak saptamışlardır (1). Sloane ve ark.'nın çalışmalarında yenidoğanlarda erken başlangıçlı sepsis insidansı 1000 canlı doğumda 0,3-4 olarak tespit edilmiştir (22). Çalışmamızda literatür ile benzer şekilde olguların % 2.56 'sına EBS tanısı ile ampirik antibiyotik tedavisi uygulanmış ve kanıtlanmış sepsis oranı 1000 canlı doğumda 0,55 olarak tespit edilmiştir.

Avustralya'da yapılan retrospektif bir çalışmada erken başlangıçlı sepsis nedeniyle yatan bebeklerde doğum tartısı (3349± 390 gr) ve gestasyonel hafta (39±3/7) olarak değerlendirilmiş, kan kültüründe üreme olan ve olmayan gruplar arasında anlamlı fark saptanmamıştır(26). Benzer şekilde çalışmamızda ortalama gestasyonel yaş (39,0± 1.2) hafta ve doğum tartısı ise (3383±480) gr olarak saptanmıştır. Her iki grup arasında anlamlı fark tespit edilmemiştir. EBS tanısı alan erkek bebeklerin kız bebeklere göre IV antibiyotik alma riskinin daha yüksek olarak saptanmaktadır.(1,24) Çalışmamızda da erken başlangıçlı sepsis nedeniyle servise yatırılıp antibiyoterapi alan yeni doğan bebeklerde erkek/kız oranı 212 (%57.5) /157 (%42.5) olarak saptanmıştır.

Erken başlangıçlı sepsiste semptomlar çoğu zaman spesifik olmayabilir; bu nedenle sepsis için risk faktörleri olan yenidoğanlarda olağan aktivite ve beslenme düzenindeki değişiklikler erken tanıda çok önemlidir. (2) Polin ve ark.'nın yaptıkları çalışmada EBS'de en sık gözlenen klinik bulgu emmeme ve huzursuzluk olarak bildirilmiştir. Taşkın ve ark.'nın çalışmalarında ise en sık klinik belirtiler taşikardi ve apne olarak saptanmıştır (8,25). Çalışmamızda ise en sık saptanan klinik bulgular emmeme ve sarılık iken daha az sıklıkla kusma ve huzursuzluk gözlenmiştir.

Erken başlangıçlı sepsis etkenleri genellikle anneden vertikal bulaş yoluyla etki gösterirler. En sık rastlanan etkenler Koagulaz negatif stafilokoklar, GBS ve E. Coli'dir (3,7,23). İngiltere'den bildirilen yüksek olgu sayılı bir çalışmaya göre, EBS olgularının %58 'inde GBS, %18 'inde E.coli saptanmıştır (26). Gelişmekte olan ülkelerde ise gram negatif enterik bakteriler (Klebsiella, Enterobacter, Acinetobacter, E.coli) ön planda görülmektedir (27). Çalışmamızda hemokültürde üreyen etkenlere bakıldığında, %75 gram pozitif stafilokok %25 gram negatif bakterilerin ürettiği tespit edildi.

Bir akut faz proteini olan CRP yenidoğan sepsisi tanısında en sık kullanılan laboratuvar testlerindendir. Öl-

çülebilir düzeylere ulaşması 6-12 saat sürdüğünden seri ölçümleri sepsis tanısında değer kazanmaktadır. Taşkın ve ark.'nın çalışmalarında EBS tanılı olgularda CRP değeri ortalama 19,8 mg/dl olarak tespit edilmiş, sepsis tanısı alan ve almayan yenidoğanlar arasında lökosit sayısı, nötrofil/lenfosit oranı arasında fark olmadığı saptanmıştır(25). Çalışmamızda olguların 1. gün ve 2. gün CRP değerleri ortalamaları sırasıyla 21.1 ± 15 ; 11.3 ± 12 mg/L olarak bulundu. Birinci gün CRP değeri kanıtlanmış sepsis olgularında yüksek olarak bulundu, ancak istatistiksel anlamlılık saptanmadı. İkinci gün CRP değeri ise kanıtlanmış sepsis olgularında anlamlı olarak yüksek bulundu (33.9 ± 45 / 10.8 ± 10.44 , $p < 0.005$).

Yalınbaş ve arkadaşları çalışmalarında sepsisi ayırt etmede NLO değerlerini anlamlı bulurken, MPV ve Platelet/Lenfosit oranı (PLR) değerlerinde gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptamamışlardır. (28) Can ve ark. da çalışmalarında benzer şekilde sepsisi ayırt etmede NLO değerlerini anlamlı bulurken, MPV ve Platelet/Lenfosit oranı (PLR) değerlerinde gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptamamışlardır (29). Çalışmamızda klinik sepsis ve kanıtlanmış sepsis tanılı bebekler arasında NLO, PLO, MPV değerleri arasında istatistiksel anlamlı bir fark olmadığı saptanmıştır. Bu durum çalışmamızda kanıtlanmış sepsis tanılı olguların az sayıda olması ile ilgili olabilir.

Erken başlangıçlı sepsiste ortalama yatış süresinin değerlendirildiği çalışmalarda kültür pozitif olan grupta kültür negatif gruba göre daha uzun hastanede kalış süresi saptanmaktadır (30,31). Çalışmamızda da EBS nedeniyle hastanede yatış süresi kanıtlanmış sepsis tanılı bebeklerde anlamlı olarak yüksek bulunmuştur ($6,37 \pm 2.87$; 4.27 ± 1.45 ; < 0.001).

Kanıtlanmış sepsis olgu sayısının klinik sepsis olgu sayısına göre daha az olması çalışmamızın kısıtlılığıdır.

Erken yenidoğan sepsisinde, klinik bulguların değerlendirilmesinin yanısıra hemokültürde etkenin gösterilmesi ve CRP düzeylerinin artışı tanı koyulabilmesi için hala önemini korumaktadır. Ancak yenidoğanlarda antibiyotik kullanımı ve hastanede yatış süresinin azaltılabilmesi için daha duyarlı belirteçlere ihtiyaç duyulmaktadır.

Kaynaklar:

1. Stoll BJ, Hansen NI, Sánchez PJ, et al.; Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Early onset neonatal sepsis: the burden of group B Streptococcus and E. coli disease continues. *Pediatrics*. 2011;127:817–826.
2. Dhudasia MB, Mukhopadhyay S, Puopolo KM. Implementation of the sepsis risk calculator at an academic birth hospital. *Hosp Pediatr*. 2018;8: 243–250.
3. Michael W. Kuzniewicz, MD, MPH,*† Sagori Mukhopadhyay, MD, MMSc,†§¶ Sherian Li, MS,‡ Eileen M. Walsh, RN, MPH,‡ and Karen M. Puopolo, MD, PhD†§¶ Time to Positivity of Neonatal Blood Cultures for Early-onset Sepsis *Pediatr Infect Dis J* 2020;39:634–640
4. Mukhopadhyay S, Eichenwald EC, Puopolo KM. Neonatal early-onset sepsis evaluations among well-appearing infants: projected impact of changes in CDC GBS guidelines. *J Perinatol*. 2013;33:198–205.
5. van Herk W, Stocker M, van Rossum AM. Recognising early onset neonatal sepsis: an essential step in appropriate anti microbial use. *J Infect*. 2016;72 Suppl:S77–S82.
6. Fjalstad JW, Esaiassen E, Juvet LK, et al. Antibiotic therapy in neonates and impact on gut microbiota and antibiotic resistance development: a systematic review. *J Antimicrob Chemother*. 2018;73:569–580.
7. Esaiassen E, Fjalstad JW, Juvet LK, et al. Antibiotic exposure in neonates and early adverse outcomes: a systematic review and meta-analysis. *J Antimicrob Chemother*. 2017;72:1858–1870.
8. Manzoni P, Dall'Agnola A. Reducing unnecessary antibiotic exposure in preterm neonates: an achievable goal. *Lancet Infect Dis*. 2016;16: 1094–1096.
7. Puopolo KM, Benitz WE, Zaoutis TE. Management of neonates born at ≥ 35 0/7 weeks' gestation with suspected or proven early-onset bacterial sepsis. *Pediatrics*. 2018;142:e20182894..
8. Polin RA; Committee on Fetus and Newborn. Management of neonates with suspected or proven early-onset bacterial sepsis. *Pediatrics*. 2012;129: 1006–1015.

9. Dirican A, Kucukzeybek BB, Alacacioglu A, et al. Do the derived neutrophil to lymphocyte ratio and the neutrophil to lymphocyte ratio predict prognosis in breast cancer? *Int J Clin Oncol* 2015;20 (01):70–81
10. Templeton AJ, McNamara MG, Šeruga B, et al. Prognostic role of neutrophil-to-lymphocyte ratio in solid tumors: a systematic review and meta-analysis. *J Natl Cancer Inst* 2014;106(06):dju124
11. Bhat T, Teli S, Rijal J, et al. Neutrophil to lymphocyte ratio and cardiovascular diseases: a review. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2013;11(01):55–59
12. de Jager CPC, Wever PC, Gemen EFA, et al. The neutrophil lymphocyte count ratio in patients with community-acquired pneumonia. *PLoS One* 2012;7(10):e46561
13. Loonen AJM, de Jager CPC, Tosserams J, et al. Biomarkers and molecular analysis to improve blood stream infection diagnostics in an emergency care unit. *PLoS One* 2014;9(01):e87315
14. Wu Y, Chen Y, Yang X, Chen L, Yang Y. Neutrophil-to-lymphocyte ratio (NLR) and platelet-to-lymphocyte ratio (PLR) were associated with disease activity in patients with systemic lupus erythematosus. *Int Immunopharmacol* 2016;36:94–99
15. Qin B, Ma N, Tang Q, et al. Neutrophil to lymphocyte ratio (NLR) and platelet to lymphocyte ratio (PLR) were used as markers in assessment of inflammatory response and disease activity in SLE patients. *Mod Rheumatol* 2016;26(03):372–376
16. Rifaioğlu EN, Bülbül Şen B, Ekiz Ö, Cigdem Dogramaci A. Neutrophil to lymphocyte ratio in Behçet's disease as a marker of disease activity. *Acta Dermatovenereol Alp Panonica Adriat* 2014;23(04): 65–67
17. Yin XN, Tang SM, Yin Y, Shen CY, Zhang B, Chen ZX. [Associations of preoperative platelet-to-lymphocyte ratio and derived neutrophil-to-lymphocyte ratio with the prognosis of gastro intestinal stromal tumor]. *Sichuan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban* 2017;48(02): 239–243
18. Azab B, Torbey E, Singh J, et al. Mean platelet volume/platelet count ratio as a predictor of long-term mortality after non-ST-elevation myocardial infarction. *Platelets* 2011;22(08): 557–566
19. Donnan GA, Davis SM, Parsons MW, Ma H, Dewey HM, Howells DW. How to make better use of thrombolytic therapy in acute ischemic stroke. *Nat Rev Neurol* 2011;7(07):400–409
20. Beyan C. Is mean platelet volume a predictive marker in patients with venous thrombosis? *Clin Appl Thromb Hemost* 2012;18(06): 670–671
21. Colkesen Y, Muderrisoglu H. The role of mean platelet volume in predicting thrombotic events. *Clin Chem Lab Med* 2012;50(04): 631–634
22. Sloane AJ, Coleman C, Carola DL, Lafferty MA, Edwards C, Greenspan J, et al. Use of a modified early-onset sepsis risk calculator for neonates exposed to chorioamnionitis. *J Pediatr* 2019;213:52e7.
23. Simonsen KA, Anderson-Berry AL, Delair SF, Davies HD. Early onset neonatal sepsis. *Clin Microbiol Rev* 2014;27:21e47.
24. Kuzniewicz MW, Puopolo KM, Fischer A, et al. A quantitative, risk-based approach to the management of neonatal early-onset sepsis. *JAMA Pediatr.* 2017;171:365–371.
25. Taşkın A, Can E, Hamilçikan Ş. Suspected or Proven Early-Onset Sepsis and NLR, PLR, and MPV Parameters in Neonates with Born through MSAF. *American Journal of Perinatology*
26. Vergnano S, Menson E, Kennea N, et al. Neonatal infections in England: the Neon IN surveillance network. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2011;96(1):F9-F14.)
27. (Bhat Y R, Lewis LE, K E V. Bacterial isolates of early-onset neonatal sepsis and their antibiotic susceptibility pattern between 1998 and 2004: an audit from a center in India. *Ital J Pediatr.* 2011;37:32.)
28. EE Yalınbaş, H Bilgin Geç Neonatal Sepsis Tanısında Trombosit Parametreleri ve Nötrofil Lenfosit Oranlarının Değerlendirilmesi- 2020 - tip.afsu.edu.tr
29. Can E, Hamilçikan Ş, Can C. The Value of Neutrophil to Lymphocyte Ratio and Platelet to Lymphocyte Ratio for Detecting Early-onset Neonatal Sepsis. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2018 May;40(4):e229-e232. doi: 10.1097/MPH.0000000000001059.

30. Isaacs D, Royle JA. Intrapartum antibiotics and early onset neonatal sepsis caused by group B Streptococcus and by other organisms in Australia. Australasian Study Group for Neonatal Infections. *Pediatr Infect Dis J* 1999;18:524e8.

31. Retrospective Cohort Study of Neonatal Early Onset of Sepsis and the role of the EOS calculator in a level II Nursery C Saw, K Kulasekaran, DT Fernando, D Tan... - *Pediatrics* & ..., 2021 –Elsevier

Göbek ven kateterine sekonder portal ven trombozu saptanan yenidoğanların değerlendirilmesiKubilay Oskay¹, İlke Mungan Akın²

1: S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

2: S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Portal ven trombozu (PVT), portal venin gövdesinde gelişen veya superior mezenterik veya intrahepatik portal dalları içeren damarlardan karaciğere uzanabilen trombozu ifade eder. Yenidoğan bebeklerde özellikle de prematüre doğanlarda azalmış antikoagülan faktör aktiviteleri, fibrinolitik yoldaki çeşitli prokoagülan ve antikoagülan proteinlerin düzeyinin gestasyon yaşı ile doğru orantılı olarak düşük olması gibi çeşitli protrombotik durumlar PVT'na yol açan faktörler olarak tanımlanmıştır. Yenidoğanlarda faktör seviyeleri yetişkin değerlerinin yaklaşık %50 si kadardır ve ancak 6. Aydan sonra yetişkin seviyelere ulaşmaktadır. Bununla birlikte vakaların %30-40'ının ek lokal risk faktörü olduğu gösterilmiştir. Göbek ven kateterizasyonu(GVK) PVT'nun lokal risk faktörlerinden biridir.

Göbek ven kateterizasyonu, PVT gelişim riskine rağmen yenidoğan yoğunbakım ünitelerinde (YYBÜ) kritik yenidoğanların izlenmesi ve tedavisinde sık kullanılmaktadır. Bugün YYBÜ'ne kabul edilen tüm bebeklerin %15'ine ve doğum ağırlığı <1000 gr olan prematüre yenidoğanların %50 sine GVK takılmaktadır. GVK'na bağlı gelişen PVT'nun bilinen mekanizmaları arasında; kateterin fibrin ve trombositler için bir nidus görevi görmesi, damar duvar endoteline zarar vermesi, bir damarı kısmen tıkaması yada vazospazmı hızlandırması yer almaktadır. Aynı zamanda kateter kullanım süresinin ve kateter ucunun konumunun PVT gelişimi ile korelasyonuna dair raporlar mevcuttur. Öyle ki, yapılan çalışmalarda portal venin sol dalının, trombozun en sık geliştiği lokalizasyon olduğu bildirilmiştir. Bunun sebebi olarak ise; GVK yerleştirildiğinde sağ atriya giden yolda sol portal vene bağlı olan duktus venozusun geçmesi gösterilmiştir.

PVT yenidoğan döneminde nadiren klinik sorunlara neden olduğundan, tanısı sıklıkla diğer endikasyonlar için görüntüleme sırasında tesadüfi olarak konulur. Laboratuvar olarak ise, D-dimer genellikle artarken protrombin seviyeleri ve diğer pıhtılaşma faktörlerinde azalma görülebilmektedir. Renkli doppler ultrasonografi (RDUS)'nin tanısız duyarlılığı ve özgüllüğü %66 ile %100 arasında değişmektedir. RDUS incelemesinde portal ven içerisinde lümeni kısmen veya tamamen dolduran katı izoekoik veya hipoekoik materyal görüntüsü izlenmektedir.

Bu çalışmanın amacı, yenidoğan yoğunbakım ünitesine yatan ve göbek ven kateteri takılan yenidoğanlarda gelişen tromboz insidansını ve PVT gelişimi için ek risk faktörlerini araştırmaktır.

YÖNTEM: Çalışmamıza Ocak 2020 - Aralık 2021 tarihleri arasında YDYBÜ'ne yatışı yapılmış ve çeşitli sebeplerle GVK takılan hastalar retrospektif olarak tarandı. Portal Ven Renkli Doppler Ultrasonografi (PV-RDUS) uygulanan hastalar ayrıldı. Hastaların cinsiyet, gestasyon haftası, doğum ağırlığı, doğum şekli gibi demografik verileri, kateter takılma ve çıkarılma zamanı ve nedenleri, kateter boyutu ve direkt grafi ile doğrulanmış kateter pozisyonları değerlendirilerek hasta veri formuna kaydedildi. Portal ven RDUS uygulanan hastalar, PVT saptanan ve saptanmayan hastalar olarak ayrılıp katetere ek risk teşkil edebilecek etmenler incelendi.

BULGULAR: Çalışma süresince 60 yataklı YDYBÜ'ne yatışı yapılan 2147 hastanın 360'ına (%16,8) GVK uygulandı. GVK uygulanan hastaların %45.6'sı kız, %54.4'ü erkek cinsiyette idi. Hastaların %29.4'ü vajinal yol ile %70.6'sı ise sezeryan ile doğmuştu. Hastaların ortalama gestasyon yaşı ve doğum ağırlığı sırası 31,66 hafta ve 1723,87 gr idi. En sık GVK takılması nedenleri DDA, hipoglisemiye yönelik yüksek glikoz perfüzyon hızını sağlayabilmek ve TPN uygulama amaçlıydı. Bu hastaların 68'ine (%18,8) herhangi bir sebeple PV-RDUS uygulandı. PV-RDUS uygulanan 20 (%29.4) hastada PVT saptandı.

PVT saptanan ve saptanmayan hastalar arasında doğum şekli, cinsiyet, gestasyon yaşı, doğum ağırlığı, kateter boyutu, kateter takılma ve çıkarılma zamanları arasında fark bulunmadı ($p>0.05$). PVT saptanan hastalarda uygunsuz kateter pozisyonu ve kateterden inotrop infüzyonu istatistiksel olarak anlamlı olarak daha fazlaydı ($p<0.05$). YDYBÜ'lerinde en sık kullanılan antibiyotikler ve kan ürünü transfüzyonları PVT

için risk faktörü olarak tespit edilmedi. PVT gelişen hastaların protrombotik özellikleri değerlendirildiğinde özellik saptanmadı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: PVT nadir görülen bir klinik tablodur ve en sık lokal risk faktörü GVK'dur. Ancak her GVK uygulanan hastada PVT gelişmemesi nedeniyle GVK'na bağlı PVT gelişmesine sebep olabilecek ek risk faktörlerini değerlendirdiğimiz çalışmamızda PVT saptanan ve saptanmayan hastaların doğum şekli, cinsiyeti, gestasyon yaşı, doğum ağırlığı, kateter boyu, kateterin takılma ve çıkarılma zamanları arasında istatistiksel olarak fark bulunmadı. Ancak literatürle benzer şekilde uygun olmayan kateter yerleşiminin PVT sıklığını arttırdığını tespit ettik. Kateterden gönderilen içeriklerle ilgili fark olup olmadığı değerlendirildiğinde; kan ürünü uygulaması ve antibiyotik kullanımı arasında fark yoktu. Ancak kateterden inotropik tedavi uygulanmasının PVT gelişim sıklığını arttırdığı ile ilgili literatürde yeterli veri bulunmamasına ek olarak bu ilaçlarla ilgili uyarılar ve önlemler arasında yer almadığından bu konu ile ilgili ek çalışmalar yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Portal Ven Trombozu, Göbek Ven Kateterizasyonu, Portal Renkli Doppler Ultrasonografi.

ÇOCUKLUK ÇAĞI HODGKİN LENFOMA HASTALARINDA TEDAVİ SONRASI KEMİK MİNERAL YOĞUNLUĞUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

Mehmet Eltan

Amaç: Hodgkin hastalığı, bölgesel lenf bezlerinin genellikle tek taraflı, tek merkezli, ağrısız, ilerleyici büyümesi ile ortaya çıkan ve komşuluk yoluyla diğer lenf bezlerine yayılan bir hastalıktır. ABD’de %5 sıklıkta gözlenirken, yurdumuzda maligniteler arasında %9.9 sıklıktadır. Hodgkin hastalığı iki yaş grubunda pik yapar. Birinci sıklık 20’li yaşların sonlarında ikincisi de 50’li yaşlardadır. Hodgkin hastalığı tedavisinde kombine kemoterapi ve radyoterapi verilmektedir. Hodgkin hastalığı tedavisinde kemoterapi ve radyoterapiye bağlı akut komplikasyonların yanı sıra uzun dönem komplikasyonlar da görülmektedir. Erken ve geç dönem yan etkiler arasında hipotiroidi, hipertroidi, tiroid nodülü, sekonder malignite, santral adrenal yetmezlik, erken ergenlik, hipogonadizm, infertilite, düşük kemik mineral dansitesi, obezite, hiperlipidemi, metabolik sendrom, hiperprolaktinemi, pulmoner ve kardiyovasküler sistem bozuklukları, nörodejeneratif ve nörofizyolojik fonksiyonlarda bozukluk sayılabilir. Gelişen mevcut tedavilerle sağ kalım oran ve süresi uzadıkça tedavi sonucu gelişen yan etkilerin görülme sıklığı artmış ve tedavinin geç etkileri giderek önem kazanmıştır.

Yetersiz spinal büyümeye neden olmak dışında spinal RT, osteopeni ve osteoporozla ilişkilidir. RT hem trabeküler, hem de kortikal kemiği etkiler. Ancak kür sağlanmış çocuklarda kemik dansitesini etkileyecek çok sayıda faktör mevcuttur: KT, steroid tedavisi, tedavi sırasında azalmış mobilite gibi. Osteoporoz/osteopeni açısından RT’nin etkisi görecelidir. Diğer endokrinopatilerin aksine, osteoporoz/osteopeni, RT sonrası düzelme eğilimindedir, ki bu da osteoporoz üzerine diğer faktörlerin etkisinin RT’den daha fazla olduğunu düşündürülebilir.

Düşük kemik mineral dansitesi; antimetabolit ajanlar (özellikle metotreksat) ve kortikosteroidlerin (prednizolon ve deksametazon) kullanımından sonra gözlenen bir yan etkidir. Kanser tedavisi nedeniyle kemik metabolizması üzerine olan olumsuz etkiler, kemik mineral yoğunluğunun ergenlik dönemi boyunca olan artışını engelleyebilir ve yaşamın daha ileri döneminde daha şiddetli ve erken başlayan osteopeni riskini arttırabilir. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), yetişkinlerde, ortalama kemik mineral yoğunluğunun 1 standart sapma altında ve T skorunun ortalamasının 1.5 ile 2.5 standart sapma arası geride olmasını osteopeni olarak, T skorunun ortalamasının 2.5 standart sapma altında olmasını ise osteoporoz olarak tanımlamıştır. Çocuklarda DSÖ, kemik mineral yoğunluğu z skorunun yaş ve cinsiyete göre ortalamadan iki standart sapmadan geride olmasını osteoporoz olarak tanımlamaktadır. Metotreksatın kortikosteroidlerle birlikte kullanılması, kortikosteroidlerin uzun süreli kullanımı (özellikle greft-versus- host hastalığındaki gibi) osteoporoz riskini arttırmaktadır. Kemoterapi, radyoterapi ve kombine tedavilerin yanı sıra; GH yetersizliği, hipogonadizm, hipertiroidizm, sigara ve alkol tüketimi, yük bindirici egzersizlerin yapılmaması, düşük kalsiyum alımı gibi yüksek riskli davranışların varlığı kemik mineral yoğunluğunu olumsuz etkileyen diğer nedenlerdir. Uzun dönem takip ilkelerinde; sağ kalanlarda kanser tedavisi tamamlandıktan iki yıl sonra “çift enerjili X ışını absorptiyometri taraması” veya “kantitatif bilgisayarlı tomografi” ile kemik mineral dansitesinin değerlendirilmesi önerilmektedir. Ek konular arasında kalsiyum ve vitamin D desteği verilmesi, diğer hormon eksikliği veya fazlalıklarının tedavisi hatırlatılmaktadır. Çok sayıda kırık öyküsü olan veya kemik mineral yoğunluğu çok düşük olan çocuklar endokrin kliniklerine daha en başta yönlendirilmelidir. Çocuklarda düşük kemik mineral dansitesinin tedavisi veya sevk için kesin standart olmadığı bilinse de, kemik mineral eksikliklerinin çocukluk kanserinden sağ kalanlarda gözlenen prevalans ve şiddeti, kemik mineral eksikliklerini düzeltmek için izleme yapmak ve girişimde bulunmanın faydalı olabileceğini düşündürmektedir. Bu nedenlerle yapılan bu çalışmada kemoterapi ve radyoterapinin kemik mineralizasyonu üzerine geç yan etkilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: 1994-2013 yılları arasında Türkiye Cumhuriyeti Sağlık Bakanlığı Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği’nde Hodgkin Lenfoma tanısı ile takip ve tedavi edilen, 34’ü erkek ve 6’sı kız olmak üzere toplam 40 hasta ileriye dönük olarak incelendi.

Her bir hasta için ad, soyad, yaş, cinsiyet, histopatolojik tipi, evresi radyoterapi alma yaşı, radyoterapi dozu,

radoterapi aldıktan sonra geçen süre, tedavi protokolleri, kalsiyum, fosfat, magnezyum, alkale fosfat, D vitamini, parathormon, kemik dansitometri z skoru bilgilerini içeren bir çalışma formu oluşturuldu.

İstatistiksel analiz: Bu çalışmada istatistiksel analizler NCSS (Number Cruncher Statistical System) 2007 Statistical Software (Utah, USA) paket programı ile yapılmıştır. Verilerin değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiksel metotların (ortalama, standart sapma) yanı sıra ikili grupların karşılaştırılmasında bağımsız t testi, nitel verilerin karşılaştırmalarında ki-kare ve Fisher gerçeklik testi kullanılmıştır. Sonuçlar, anlamlılık $p < 0,05$ düzeyinde değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hastaların yaşları 4 ile 31 arasında değişmekte olup ortalama $14,13 \pm 6,081$ saptandı. Hastalarımızın 34'ü (%85) erkek ve 6'sı kız (%15) idi. Hastalardan tamamı (%100 hasta) radyoterapi ve kombine kemoterapi almıştı. ortalama radyoterapi dozu $21,4875 \pm 4,48726$ Gy idi. Hastalarımızda %72.5 oranında primer hastalık baş-boyun bölgesine lokalize idi. 7 hastada (%17,5) B semptomu vardı. 4 hasta (%10) evre I, 19 hasta (%47,5) evre II, 13 hasta (%32,5) evre III, 4 hasta (%10) evre IV idi. Histopatolojik olarak 4 hasta (%10) lenfositten zengin, 27 hasta (%67.5) miks sellüler, 8 hasta (%20) nodüler sklerozan, 1 hasta (%2.5) lenfositten fakir grupta idi.

Tablo 1: Genel demografik özellikler

Demografik özellikler	
Yaş	$14,13 \pm 6,081$
Cinsiyet	34 (%85) erkek, 6 (%15) kız
Radyoterapi alma yaşı	$9,45 \pm 4,082$
Radyoterapi alan hasta	%100 (n:40)
Kombine kemoterapi alan hasta	%100 (n:40)
Radyoterapi dozu	$21,4875 \pm 4,48726$

Değerlendirilen 40 hastanın 5'inde (%12,5) Z-skoru < -2 saptandı. Hastaların hiçbirinde klinik anlamlı kırık öyküsü yoktu. Z-skoru düşük olan hastaların ortalama yaşı $16,4 \pm 6,88$ iken diğer hastalarımızın ortalama yaşı $13,8 \pm 6$ saptandı. Yine düşük Z-skoru olanların 3'ü (%60) erkek, 2'si (%40) kız saptandı. Düşük Z skoru grubunda kız çocuk varlığı 2 (%40 hasta) Z skoru düşük olmayan gruptan istatistiksel olarak anlamlı derecede fazla bulundu ($p=0,094$). Düşük Z skoru olan grup ile olmayan grup arasında evre ve histopatolojik tip açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Hastalarımızın 25'inde 25 OH vitamin D (%62,5) düşüklüğü saptandı. D vitamini düşük olan hastaların 4'ünde, D vitamin düzeyi normal olan hastaların 1'inde düşük Z skoru mevcut idi. Düşük Z skoru olan ve olmayan grupta D vitamini düşüklüğü açısından istatistiksel olarak farklılık gözlenmedi. ($p=0,388$) B semptomu olan hastalarda düşük Z skoru anlamlı olarak yüksek bulundu. ($p:0.008$). Kemoterapi alan hastalar aldıkları kemoterapi protokolünün steroid içeriğine göre gruplara ayrılarak osteoporoz riskleri değerlendirildi. Kemoterapi kür sayıları 2-6 arasındaydı. Steroid almayan 29 hastanın (%72.5) 2'sinde düşük Z skoru saptandı. Steroid alan 11 hastanın (%27,5) 3'ünde düşük Z skoru saptandı. Steroid alanlarda düşük Z skoru fazla izlenmesine karşın istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. B semptomu olan 7 hastanın 3'ünde (%42,8) Z-skoru düşük saptandı.

Sonuç: Hodgkin hastalığı, B hücre kökenli lenfoproliferatif bir hastalık olup, Hodgkin dışı lenfoma ile birlikte çocukluk çağında ülkemizde lösemiden sonra gözlenen ikinci sıklıktaki malign hastalıktır. Son tedavi yöntemleri ile hastaliksız sağ kalım oranı %80–90'ın üzerine çıkmıştır. Ancak sağkalım oranının artması ile dikkatler tedaviye bağlı erken ve/veya özellikle geç yan etkiler üzerinde yoğunlaşmaya başlamıştır. Çocukluk çağı malign tümörlerinde etkin tedavi yöntemleri ile sağkalım uzadıkça, hastalığın tedavisine bağlı gelişen geç yan etkilerin görülme sıklığı da artmaktadır. Endokrin sistemi ilgilendiren bozukluklar bu tip yan etkiler arasında önemli bir yer tutar. Onkolojide RT ve KT genellikle birlikte uygulandığı için ve yine tek bir sitostatik ajan yerine kombine KT verildiğinden, RT ve/veya KT'nin olumsuz etkilerini ayrı ayrı incelemek zor olmaktadır.

Çocukluk çağı kanserlerinde kemik mineral yoğunluk kaybının oluşumu multifaktöryeldir. Bunlar içinde kanserin direkt ve indirekt etkileri; azalmış kemik büyümesi ve kemik mineralizasyonu; kemik kaybına neden olan tedaviler sayılabilir. Malign infiltrasyon ve bazı kemoterapotikler (metotreksat, kortikosteroidler) kemik metabolizmasına direkt etki ederler. Kemik mineralizasyonu ırk, cinsiyet, fiziksel aktivite, kalsiyum alımı, sigara ve alkol tüketimi gibi birçok faktörden etkilenir. Genç kızlarda puberte, erkeklerde kilo alımı kemik mineralizasyonu için en önemli belirleyicilerdir. Çalışmamızda kız cinsiyette osteoporoz gelişimi

anlamli derecede yu'kse'k saptandı. Vaka sayısının azlığı nedeni ile bu konuda çalıřmaların devam etmesi gerektiğı d'uřunıldı. Saėlıklı T'u'rk Çocuklarında yapılan bir arařtırmada çocukların puberte d'one'minde bakılan kemik dansitometrilerinde hi'ç osteoporoz saptanmazken osteopeni oranı %15.8 bulunmuřtur. Puberte d'once'si aynı grubun %19.9 oranında osteoporotik olduėu saptanmıřtır. Bunu hastaların puberteyle beraber artan d'ostrojen ve testosteronun kemik kitlesi u'zerine olan olumlu etkilerine baėlamıřlardır. Bizim çalıřmamızda literat'u'rl'e uyumlu olarak 5 hastada (%12,5) osteoporoz, 6 hastada (%15) osteopeni saptandı. Hodgkin lenfoma tedavisinde sıkça kullanılan kortikosteroidler osteoklast ve osteoblast aktivitelerini etkileyerek osteopeni ve osteoporoz yapabilirler. Çalıřmamızda k'u'm'u'latif dozda kortikosteroid i'çeren tedavi protokol'u alan hastalarda osteoporoz a'cısından belirgin bir risk saptanmadı. Bu durumun osteoporoza neden olan multiple fakt'o'rlere ve steroid tedavisi alan hastalara uygun Ca ve D vitamini desteėinin verilmesine baėlı olduėunu d'uřunmekt'e'yiz. Kemoterapi ve radyoterapinin bu direk etkilerin yanı sıra gonadal disfonksiyon gibi indirek etkilerde kemik d'onuřu'm'u'nu etkiler. Reprod'uktif organlara yapılan ıřınlama gonadal hasara neden olmakta ve bunun sonucunda da seks steroidleri azalmaktadır. d'ostrojen ve testesteron eksiklikleri sonucunda da KMY kaybı geliřebilmektedir. Hastalarımızda gonadal b'olėeye radyoterapi alan yoktu. Schwartz ve ark. yaptıėı bir çalıřmada tedavi sırasında ve sonrasındaki fiziksel aktivite azlığının saėlıklı kontrollere g'ore azalmıř kemik mineralizasyonuna yol a'cıtıėı g'ozlenmiřtir. Yine kanserli çocuklarda azalmıř fiziksel aktivitenin azalmıř kemik mineralizasyonuna yol a'cıtıėı g'osterilmiřtir. Yapılan u'ç ayrı çalıřmada Hodgkin hastalarında tedaviden 9,4- 15,5 yıl sonra dexa ile o'lc'u'len kemik mineralizasyonunda hafif d'uřu'kl'u'k bildirilmiřtir. Bizim çalıřma grubumuzda tedaviden ortalama 7,18±6,81 yıl sonra osteoporoz saptandı. Hodgkin lenfoma tanısı ile alkileyici kemoterapi ajanı (MOPP) almıř kız çocuklarında kemik mineralizasyonunda hafif azalma g'ozlenmiřtir. Benzer sonu'çları Sala ve ark. k'u'm'u'latif doz kortikosteroid alanlarda g'ozlemiřtir. Yine Arikoski ve arkadaşları, 28 maligniteli (6 l'osemi, 11 lenfoma, 11 solid t'u'm'o'ru') hastadan 6'sında(4 l'osemi,1 lenfoma, 1 solid t'u'm'o'ru') tanı anında osteopeni saptamıřtır. Kemoterapinin tamamlanmasından sonra ise 12 hastada (3 l'osemi, 3 lenfoma, 6 solid t'u'm'o'ru') osteopeni g'ozlemlenmiřtir. Hipertiroidi ve hipotiroidinin kemik metabolizmasına etki ederek KMY kaybına neden olduėu g'osterilmiřtir. Bizim çalıřmamızda hipertiroidi saptanan hastamız yoktu. Hipotiroidi saptanan hastalarda osteoporoz ile anlamli iliřki bulunmadı. Hastalarımızın uygun zamanda tiroid replasman tedavisine bařlamalarının osteoporozu d'one'lemede etkili olabileceėi d'uřunıldı. B semptomu olan hastalarda tedavi sonrası osteoporoz geliřimi anlamli derecede yu'kse'k idi. Bu durum B semptomu olan hastalarda tedavi rejiminin deėiřmesi ile a'cıklanabilir. Hodgkin lenfoma tedavisi almıř hastalarda tedavinin kemik mineralizasyonu - d'ozellikle osteoporoz ve patoloji kırıklar- u'zerindeki etkisi kısa ve uzun d'one'm izlem çalıřmalarıyla m'u'm'ku'n olacaktır.

Vu'cuttaki D vitamini rezervini yansıtm'a a'cısından 25 OH D vitamini deėerli bir parametredir. Ancak pek çok çalıřma 25-OH Vitamin D d'u'zeyi ile osteopati arasındaki iliřkiyi ortaya koymakta bařarısız olmuřtur. Shamshirsaz ve arkadaşlarının yaptıkları çalıřmada d'uřuk 25 OH Vitamin D d'u'zeyi ile d'uřuk kemik mineral yoėunluėu arasında istatiks'el olarak anlamli bir iliřki olmadıėı ortaya konmuřtur. Siklofosfamid ve sisplatin gibi bazı kemoterapik ajanlar renal toksisite yaparak D vitamini metabolizmasını etkileyebilir. Bu durum kalsiyum ve D vitamini d'u'zeylerini etkileyerek azalmıř kemik mineralizasyonuna neden olabilir. Saėlıklı çocuklarda ve adolesanlarda D vitamini eksikliği ve yetersizliği g'oru'l'm'ektedir. Andıran ve arkadaşlarının 440 saėlıklı çocuk u'zerine yaptıėı çalıřmada %25'inde D Vitamini eksikliği, %15 hastada yetersizliği saptanmıřtır. Toplam 40 hasta bulunan çalıřma grubumuzda 25 hastada (%62,5) D vitamini d'uřuk saptanmıřtır. D vitamini eksikliėinin topluma g'ore daha sık oranda g'ozlenmesine hastaların uzun s'u're hastanede yatmaları ve bunun sonucu g'u'neř ıřınlarından yeteri kadar faydalanamamaları, hastaların daha sedanter bir hayat yařamak zorunda kalmaları gibi etkenlerin yol a'cıtıėı d'uřun'u'l'm'uřtu'r. Suboptimal nutrisyon ve azalmıř fiziksel aktivite kanser ve kanser tedavisinin sonucu olarak geliřir. Çalıřmamızda D Vitamini d'u'zeylerinin eksikliği ile kemik mineral yoėunluėu arasında anlamli bir iliřki g'oru'l'm'edi. (p=0,388). D vitamin d'u'zeylerindeki patolojik sonu'çlara raėmen osteoporozun daha az g'oru'nmesinin hastalarımızın tedavi boyunca Ca, P, Mg ve ALP deėerlerinin takiplerinin yapılması ve eksikliėinde gerekli desteėin verilmesi sayesinde olduėu d'uřun'u'l'm'ektedir.

Hodgkin hastalığı tedavisi g'oren hastalarda ge'ç d'one'mde klinik veya subklinik bazı bozukluklar cıkabilmektedir. Bununla beraber, tedavi bařarısının yu'kse'kliği ve çocukların d'one'rindeki beklenen yařam s'u'resi'nin uzunluėu erken ve etkin tedaviyi, en iyi hizmete eriřimi, yařam kalitesini, psikososyal yaklařımı daha d'one'mli hale getirir.

Son 30 yılda kliniğimize başvuran Turner Sendromu tanısı alan olguların tanı sürecinin irdelenmesi

Esin Karakılıç Özturan¹, Feyza Darendeliler¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Büyüme Gelişme ve Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Turner Sendromu (TS), kız çocuklarında 1:2500 sıklığında görülen X kromozomunun kısmi veya tamamının kaybı sonucu doğumsal gonadal yetersizlikle karakterize bir durumdur. Klinik olarak boy kısalığının (BK) yanı sıra çeşitli fenotipik bulgular, kardiyak ve böbrek anomalileri, otoimmün hastalıklar, işitme kusurları, iskelet bulguları görülebilir. Bu bildiride kliniğimizde izlenmiş olan TS'li olguların özelliklerini sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 1991-2021 yılları arasında polikliniğimize başvuran TS'li 160 hastanın dosyası retrospektif incelendi. Hastalar 2008 öncesinde (Grup-1; n=70) ve sonrasında (Grup-2; n=90) başvuranlar olarak iki gruba ayrıldı. Başvuru nedenleri, karyotip, doğum ağırlığı (DA), başvuru boy, vücut kitle indeksi (VKİ), fizik muayene ve eşlik eden diğer medikal durumlar değerlendirildi. DA, başvuru boy, VKİ- SDS'leri ulusal verilere göre hesaplandı. İstatistik analizler SPSS paket programla (22.0 versiyon) yapıldı.

Bulgular: Grup-1'de DA-SDS -0.8 ± 1.64 , başvuru yaş ortalama $\pm$ SD 10.68 ± 4.40 yıl, boy ve VKİ-SDS -3.56 ± 1.18 ve -0.24 ± 1.22 'di. Grup-2'de DA-SDS -0.75 ± 1.47 , başvuru yaş 7.84 ± 4.95 yıl, boy ve VKİ-SDS sırasıyla -2.71 ± 1.29 ve 0.28 ± 1.39 'di. Grup-2'de başvuru yaşı daha erken ($p=0.000$) ve boy-SDS ($p=0.000$) daha yüksekti. Karyotip dağılımı; 45,X; %46.3 (n=74), 45,X/46,XX; %15 (n=24); diğer (izokromozom, halka kromozom v.b) %38.8 (n=62)'di. Başvuru nedenleri BK (%61.3), BK ve gecikmiş ergenlik (%10.7), antenatal TS tanısı (%10.7), primer amenore (%4.4) ve diğer nedenlerdi (%12.5). Gruplar karşılaştırıldığında başvuru nedenleri arasında farklılık vardı ($p=0.000$). Antenatal tanılı olguların hepsi Grup-2'deydi, Grup-1'de gecikmiş puberte veya primer amenore nedeniyle başvuru oranı daha yüksekti (%70.6). Dismorfik bulgulardan en sık görülenleri %53.8 ayırık ve/veya gömük meme başları, %50.6 kubit valgus, %46.3 yele boyun, %36.3 düşük saç çizgisi, %33.1 badem göz, %25.6 metakarp kısalığı, %23.8 yüksek damak, %20 kalkan göğüs ve düşük kulaktı. Bu bulgulara %27.5 kardiyak anomaliler, %24.4 otoimmün tiroidit, %15.6 renal anomaliler, %10 sık otit ve/veya işitme kusuru, %8.1 entellektüel bozukluk ve %7.5 diğer otoimmün hastalıklar eşlik etmekteydi. Dismorfik ve ek bulguların görülme sıklığı karyotip gruplarında farklılık göstermekteydi (45,X, %54.4; 45,X/46,XX, %9.6; diğer grupta; %36), istatistiksel açıdan anlamlıydı ($p=0.000$).

Sonuç: TS'de en sık başvuru nedeni BK olmaktadır, BK saptanan her kız çocuğunda TS akla getirilmelidir. Antenatal bakım ve prenatal tanı olanaklarının gelişmesiyle 2008 sonrasında başvuran olgular daha erken yaşta hatta antenatal dönemde tanı almıştır. Ayrıca hekimlerinin TS hakkında farkındalığının arttığı anlaşılmaktadır, böylelikle olguların tedaviye daha hızlı erişimine olanak sağlanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: turner sendromu, dismorfoloji, boy kısalığı, gecikmiş puberte

OKUL ÖNCESİ (2-6 YAŞ ARASI) ÇOCUKLARDA OTOİMMUN TİROİDİT VE İYOT EKSİKLİĞİNİN TARANMA-SI

Gökçe Ergün¹, Yaşar Cesur², İlker Tolga Özgen²

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Otoimmün tiroidit (Hashimoto tiroiditi) iyot alımının yeterli olduğu bölgelerde çocukluk ve adolesan çağda edinsel hipotiroidi ve guatrın en sık nedenidir. Otoimmün tiroid hastalıkları tipik olarak adolesan ve yetişkin yaş grubunda sık görülmektedir, süt çocuğu ve okul çağı çocuklarında otoimmün tiroidit varlığı ile ilgili çalışmalar vaka raporları şeklindedir. Nutrisyonel iyot eksiklikleri ilişkili tiroid hastalıkları açısından iyot elementinin düzeyine bakılması hastanın otoimmün tiroidit ve iyot eksiklikleri yönünden kapsamlı değerlendirilmesini sağlayacaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 1 Temmuz 2021 – 1 Ekim 2021 tarihleri arasında Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine başvuran 2-6 yaş arası sağlıklı, bilinen kronik hastalığı olmayan, tiroid ilacı almamış 43 kız ve 43 erkek olmak üzere toplamda 86 çocuk çalışmaya alındı. Takvim yaşı 2 yaş altı ve 6 yaş üstü olan, bilinen herhangi bir kronik hastalığı olan veya tiroid hormon preparatı kullanmış olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Mevcut kriterlere uyan çocuklardan rutin tetkikler için alınan kanlardan hastanemizin laboratuvarında tiroid fonksiyon testleri ve tiroid antikörleri çalışıldı. İdrarla iyot atılımının tespiti için spot idrarda iyot/kreatinin değerleri hastanemizin anlaşmalı olduğu dış laboratuvarında çalışmaya alınmıştır.

Serum TSH, sT4, Anti-TPO, Anti-TG düzeyleri tespiti için Abbott Diagnostik i2000SR İmmunoassay analizöründe CMIA (Kemilüminesan Mikropartikül İmmuno Assay) yöntemiyle çalışıldı.

İdrar iyot düzeyi, spot idrar örneklerinde Acıbadem Laboratuvarında İndüktif eşleşmiş plazma-kütle spektrometresi (ICP-MS) metodu ile çalışıldı. İdrar iyotu için referans aralıkları <20 µg ciddi iyot eksikliği, 20-49 µg orta iyot eksikliği, 50-99 µg hafif iyot eksikliği, 100 µg üzeri yeterli iyot alımı olarak kabul edildi.

Verilerin tanımlayıcı istatistiklerinde ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek, frekans ve oran değerleri kullanılmıştır. Değişkenlerin dağılımı Kolmogorov-Smirnov test ile ölçüldü. Nicel bağımsız verilerin analizinde bağımsız örneklem T test, Mann-Whitney U test kullanıldı. Nitel bağımsız verilerin analizinde ki-kare test, ki-kare test koşulları sağlanmadığında Fischer test kullanıldı. Analizlerde SPSS 27.0 programı kullanılmıştır.

Bulgular: Tiroid otoantikor pozitifliği olan 6 kişi (%6,9) saptanmış olup bu vakaların hiçbirinde tiroid fonksiyon testlerinde anormallik saptanmadı. Otoantikor pozitifliği olan vakalarda kız/erkek oranı: 2 olarak bulundu. Hem anti-TPO, hem de anti-TG pozitifliği olan bir vakada tiroid USG normal olarak sonuçlanmıştır. Bir kız çocukta subklinik hipotiroidi saptanmıştır, bu vakada iyot eksikliği ve Hashimoto tiroiditi saptanmamıştır. Çalışmamızdaki vakaların iyot eksikliği oranı %20,9 olup bunların %15,1'i hafif, %5,8'i ise orta düzeyde iyot eksikliği bulundu. Erkek çocuklarda orta düzeyde iyot eksikliği olan 1 kişi (%2,3), hafif düzeyde iyot eksikliği olan 5 kişi (%11,6) vardır, ağır iyot eksikliği olan erkek çocuk yoktur. Kız çocuklarda orta düzeyde iyot eksikliği olan 4 kişi (%9,3), hafif düzeyde iyot eksikliği olan 8 kişi (%18,6) vardır, ağır iyot eksikliği olan kız çocuk yoktur. İyot eksikliği olan tüm vakalar ötiroid bulundu. Otoantikor pozitifliği olan 6 kişi ile otoantikorları normal aralıkta olan 80 kişinin iyot durumları karşılaştırıldı. Bu iki grup arasında idrar iyot değeri anlamlı ($p > 0.05$) farklılık göstermemiştir.

Tablo 1. Çalışmaya alınan çocukların yaş grupları, cinsiyet, tiroid hormon düzeyleri, tiroid otoantikörleri ve idrarda iyot düzeylerine göre karşılaştırılması

		Min-Mak	Medyan	n	%
				Ort. ± ss	
Yaş		2.00 - 6.00	4.00	4.05 ± 1.35	
	2			14	16.3
	3			18	20.9
Yaş	4			19	22.1
	5			20	23.3
	6			15	17.4
Cinsiyet	Kız			43	50.0
	Erkek			43	50.0
TSH		0.38 - 5.18	1.68	1.89 ± 0.98	
	<0.51			2	2.3
TSH	0.51-4.82			83	96.5
	>4.82			1	1.2
T4		10.41 - 17.03	14.08	14.03 ± 1.15	
	<11.2			1	1.2
T4	11.2-18.6			85	98.8
Anti TPO		0.01 - 10.03	0.18	0.65 ± 1.48	
	0-5.61			83	96.5
Anti TPO	>5.61			3	3.5
Anti TG		0.30 - 174.13	1.11	3.38 ± 18.66	
	0-4.11			82	95.3
Anti TG	>4.11			4	4.7
İdrar İyot		24.3 - 637.3	160.9	196.8 ± 123.0	
	Orta İyot Eksikliği			5	5.8
İdrar İyot	Hafif İyot Eksikliği			13	15.1
	Yeterli İyot Alımı			68	79.1

Tartışma: Çalışmamızda kız çocuklarda otoantikör pozitifliği oranının daha fazla olması (kız/erkek oranı: 2) literatürdeki çalışmalara benzer olarak bu yaş grubunda da kız cinsiyet predominansını göstermektedir. Otoantikör pozitifliği olan tüm vakalar ötiroid çıkmıştır. Bu vakalar izleme alınarak ilerde hipotiroidi gelişip gelişmediğinin gözlenmesi gerekmektedir.

Çalışmamızda anti-TPO pozitifliği olan 3 kişi (%2,5) vardır. Bu vakaların ikisi kız, bir tanesi erkekti. Anti-TG pozitifliği olan 4 kişi (%3,4) vardır. Bu vakaların üçü kız, bir tanesi erkekti. Literatürdeki vakalarda anti-TPO pozitifliği oranları, anti-TG pozitifliğinden daha fazla olmasına rağmen bizim çalışmamızda anti-TG pozitifliği oranı daha yüksek bulunmuştur.

Çalışmamızda literatürdeki hipotezlere ters olarak otoantikör pozitifliği olan vakaların ortalama idrar iyot düzeyleri ile otoantikörleri normal aralıkta olan vakaların ortalama idrar iyot düzeyleri anlamlı farklılık göstermemiştir.

Hafif derecede iyot eksikliği, tiroid fonksiyonlarını etkilemeden bireyi iyot eksikliği açısından riskli duruma sokabilmektedir; bu açıdan iyot eksikliklerinde hastanın tiroid fonksiyon testleri normal dahi olsa iyotlu tuz suplementasyonuna devam edilmelidir. Çalışmamız ötiroid olan hastalarda da iyot eksikliği görülebileceğini ve iyot eksikliğinde erken dönemde tiroid fonksiyonlarının normal olabileceğini düşündürmektedir.

Hafif-orta iyot yetmezliği olan bölgelerde iyotlu tuz kullanımının, iyot eksikliğinde düzelmeye ve guatr sıklığında azalmaya etkili olduğu bulunmuştur. Bu nedenle WHO tarafından sadece rafine iyotlu sofr tuzu kullanımı önerilmektedir.

Çalışmamızda bilinen kronik hastalığı olmayan ve tiroid hormonu kullanmamış 2-6 yaş arası çocuklar dahil edilmiş olup otoantikör pozitifliği görülen ve HT açısından anlamı bulunan vakalar 4-6 yaş bandındadır. Bu durum literatürdeki benzer çalışmalara paralel olarak bizim çalışmamız da Hashimoto tiroiditinin okul

öncesi döneminden itibaren görülebildiğini ve çocuklarda yaş ilerledikçe ergenlik döneminde pik yaptığını desteklemektedir. Bu nedenle sadece adolesan ve yetişkin yaş grubunda değil, okul öncesi ve okul çağı çocuklarında da otoimmün tiroidit varlığını akla getirmek gerekmektedir.

Sonuç: Ülkemizde tiroid otoimmunitesi ile ilgili adolesan yaş grubunda çalışmalar yapılmış olup okul öncesi (2-6 yaş) çocuklarla ilgili araştırma yoktur. HT bulguları okul öncesi yaşta az görülmemektedir, ancak nispeten subklinik seyrettiğinden bu vakaların takibi önemlidir.

İyot eksikliği 2-6 yaş grubunun 1/5'ini etkileyecek şekilde hafif-orta düzeyde endemikite göstermektedir, bu düzeylerin ötiroid seyretmesi nedeniyle iyot eksikliğinin vücut üzerindeki olumsuz etkilerini önlemek açısından bu yaş grubunda iyot suplementasyonu önemlidir. Sadece tiroid fonksiyon testlerine bakılması bu çocuklarda otoimmün tiroidit tanısı koymak için yeterli değildir. Tiroid fonksiyon testlerinin yanında otoantikör tayini ve nutrisyonel iyot eksiklikleri ilişkili tiroid hastalıkları açısından geniş kitleleri etkileyen bir halk sağlığı sorunu olan iyot eksikliğinin tespiti için idrarda iyot elementinin düzeyine de eş zamanlı bakılması hastanın otoimmün tiroidit ve iyot eksiklikleri yönünden kapsamlı değerlendirilmesini sağlayacaktır.

Çalışmamızın kısıtlılığı, bu yaş grubunda otoimmün tiroid hastalıkları nadir görüldüğünden vaka sayısının az olması, çalışmamızda otoantikör pozitifliği olan tüm vakalar ötiroid olduğundan hepsine tiroid USG yapılamaması ve sonradan antikör pozitifliği görülebilmesi açısından uzun süreli takibin yapılamamış olmasıdır. Ancak, çalışmamız bu yaş grubunda otoimmün tiroid hastalıklarının ve iyot eksikliği ilişkisinin anlaşılmasında daha geniş katılımlı yeni çalışmalar açısından öncü olacaktır.

KAYNAKLAR

1. **Hanley, P., Lord, K., & Bauer, A. J.** (2016). Thyroid Disorders in Children and Adolescents: A Review. *JAMA pediatrics*, 170(10), 1008–1019.
2. **Rallison, M. L., Dobyns, B. M., Keating, F. R., Rall, J. E., & Tyler, F. H.** (1975). Occurrence and natural history of chronic lymphocytic thyroiditis in childhood. *The Journal of pediatrics*, 86(5), 675–682.
3. **Yordam, N., Özön, A., Alikışifoğlu, A., Ozgen, A., Ceren, N., Zafer, Y., & Simşek, E.** (1999). Iodine deficiency in Turkey. *European journal of pediatrics*, 158(6), 501–505.
4. **Stanton, B.F. and Behrman, R.E.** (2007). The Field of Pediatrics. R.M. Kliegman, R.E. Behrman, H.B. Jenson and B.F. Stanton (Eds.), In *Nelson Textbook of Pediatrics*, (18th ed.) (pp.5-34). PA: Saunders Elsevier, Philadelphia.
5. **Hashimoto, H.** (1912). Zur Kenntniss der lymphomatösen Veränderung der Schilddrüse (Struma. *Archiv für klinische Chirurgie*, 97, 219.
6. **Dayan, C. M., & Daniels, G. H.** (1996). Chronic autoimmune thyroiditis. *The New England journal of medicine*, 335(2), 99–107.
7. **Cappa, M., Bizzarri, C., & Crea, F.** (2010). Autoimmune thyroid diseases in children. *Journal of thyroid research*, 2011, 675703.
8. **World Health Organization (WHO)** (2007). Assessment of iodine deficiency disorders and monitoring their elimination: a guide for programme managers. Available: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/43781/9789241595827_eng.pdf Accessed 05 December 2021
9. **Doğan, M., Acikgoz, E., Acikgoz, M., Cesur, Y., Ariyuca, S., & Bektas, M. S.** (2011). The frequency of Hashimoto thyroiditis in children and the relationship between urinary iodine level and Hashimoto thyroiditis. *Journal of pediatric endocrinology & metabolism : JPEM*, 24(1-2), 75–80.
10. **Türk Endokrin ve Metabolizma Derneği** (2020) İyot Eksikliği Hastalıkları ve Türkiye'deki Durum. Tiroid Hastalıkları Tanı ve Tedavi Kılavuzu Available: https://file.temd.org.tr/Uploads/publications/guides/documents/20200929134733-2020tbl_kilavuzf527c34496.pdf?a=1 Accessed: 04 January 2022. [Article in Turkish]

ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİNDE DOKSORUBİSİNE BAĞLI KARDİYOTOKSİSİTEDE RARG rs2229774, SLC28A3 rs7853758 VE UGT1A6 *4 rs17863783 GENLERİNİN ROLÜ

Abdullah Gündüz¹, Yasemin Başbınar², Bahar Taşdelen³, Derya Karpuz⁴

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim Anabilim Dalı

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağı kanserleri, nadir görülmekle birlikte 15 yaş altı çocuklarda morbidite ve mortalitenin en sık nedenlerinden biridir. Antrasiklinler solid tümör ve lösemi tedavilerinde kullanılan ve etkili sonuçlar veren antineoplastik ilaçlardır. Daunorubisin, epirubisin ve doksorubisin gibi antrasiklin türevi ilaçlar yaklaşık 30 yılı aşkın süredir kullanılmakta ve başarılı sonuçlar elde edilmektedir. Bununla birlikte, kardiyotoksosite, antikanser ilaçların sık görülen ve en ciddi komplikasyonudur. Çocukluk çağı kanserleri nedeniyle tedavi alan hastalar kardiyovasküler komplikasyonlar açısından risk altındadır ve bu hastalarda genel popülasyona kıyasla kardiyovasküler hastalığa bağlı ölümlerde 8 kat artış vardır. Hatta daha önce yapılan çalışmalarda, çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi veya nefroblastom nedeniyle doksorubisin tedavisi alan hastaların tedavileri tamamlandıktan birkaç yıl sonra %4.4-42'sinde ilerleyici kalp hastalığı geliştiği gösterilmiştir.

Antrasiklin ile tedavi edilen çocuklarda subklinik ve geç dönem kardiyotoksosite, erken dönem kardiyotoksiteden daha yaygındır. Kardiyotoksosite gelişiminde en belirgin risk faktörü kümülatif doz olup, diğerleri kadın cinsiyet, tedavinin başlangıcında daha genç yaşa sahip olmak, ilaç infüzyon hızı ve tedavinin tamamlanmasından sonra geçen süredir. Bu risk faktörlerinin tanımlanmasına rağmen, antrasiklin kaynaklı kardiyotoksitenin önlenmesi için optimal strateji belirsizdir.

Çocukluk çağı kanseri için kemoterapi protokollerinde antrasiklinin önemi ve toksitenin bireye göre değişikliği dikkate alındığında kardiyak hasar öncesi kardiyotoksosite düzeyinin saptanması için uygun bir yöntem belirlenmesi daha değerli olmaktadır. Kardiyotoksosite oluştuktan sonra tedavisi çok daha zordur ve hasar geri dönüşümsüz olabilir. Bu nedenle kardiyotoksosite riski olan hastalarda antrasiklin dozlarının ayarlanması önemlidir. Kalıtsal antrasiklin kaynaklı hücre toksisitesi %35-60 olarak bulunmuştur. Bulgular, antrasiklin ile ilişkili kardiyotoksitede genetik faktörlerin önemli bir rol oynadığını göstermektedir. Bundan dolayı, ilaç metabolizma genlerinde polimorfizmin tedavi öncesi belirlenmesi ile kardiyotoksosite riski olan ve olmayan hastaların ilk tanı anında bilinmesi kardiyotoksosite riskinin saptanmasında yardımcı olabilir.

Antrasiklinlere bağlı kardiyotoksosite için yüksek ve düşük risk altındaki bireyleri ayırmada genetik faktörlerin etkili olduğu gösterilmiştir. Bu genetik faktörler arasında RARG rs2229774, SLC28A3 rs7853758 ve UGT1A6 *4 rs17863783 en güçlü farmakogenetik belirteçlerdir. Bu konu ile ilgili az sayıda veri bulunmakta olup çocukluk çağı kanseri için antrasiklinlerle tedavi edilen hastalarda farmakogenomik testten elde edilen bilgilerin mortaliteyi yaklaşık %17 ve maliyetleri yaklaşık %6 azaltabileceğini düşündürmektedir. Bu çalışmanın amacı, doksorubisin ile tedavi edilen çocukluk çağı solid tümörlerinde doksorubisinin neden olduğu kardiyovasküler disfonksiyonu öngörmede RARG rs2229774, UGT1A6 rs17863783 ve SLC28A3 rs7853758 multimarker genetik testlerinin önemini değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya doksorubisin tedavisi alan ve en az iki yıl önce tedavisi tamamlanan 60 çocuk hasta (yüksek doz: 30 hasta, düşük doz: 30 hasta), yaş ve cinsiyet yönünden benzer 50 sağlıklı çocuk (kontrol grubu) alındı. Hastalar ayrıca sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlarına göre kardiyotoksosite gelişen ve gelişmeyen olarak iki grupta incelendi. Tüm çocuklardan alınan periferik kan örneklerinden RARG rs2229774, SLC28A3 rs7853758 ve UGT1A6*4 rs17863783 polimorfizmleri çalışıldı. Hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri, ekokardiyografik parametreleri ve genetik sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Yapılan analizler neticesinde RARG rs2229774 polimorfizmi bakımından kardiyotoksosite olanlar ile olmayanlar arasında genotip dağılımı açısından fark anlamlıydı (p=0,017)(Tablo4). SLC28A3 rs7853758 polimorfizminin ise kardiyotoksosite riskini azaltma etkisi anlamlı bulundu (p=0,023)(Tablo5). Çalışmamız-

da ejeksiyon fraksyonu ve kısalma fraksyonu ortalama deęerleri doksorubisin alan grupta kontrollere gre dřk saptandı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0,001$)(Tablo2). Kardiyotoksisite gelişme oranı ise %38,3 bulundu. Yüksek doz alan hastalarda kardiyotoksisite oranı anlamlı yüksekti ($p<0,001$) (Tablo3).

Tablo 1. Hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri.

	Hasta (n:60)	Kontrol (n:50)	p
Yaş (yıl)	13,9±4.7	14±4,5	0,955
Cinsiyet (erkek/kız)	36/24	23/27	0,197
Vücut ağırlığı (kg)	51.5±20,2	53,0±20,7	0,688
Boy (cm)	154,7±20,8	157,1±21,5	0,557
Vücut kitle indeksi (kg/m ²)	21,0±6,2	20,4±4.2	0,568
Sistolik tansiyon (mmHg)	105,7±12,9	112,7±11,9	0,004
Diastolik tansiyon (mmHg)	65,5±10,8	71,9±8,5	0,001

Tablo 2. Hasta ve kontrol grupların ekokardiyografik ölçümleri

	Hasta (n:60)	Kontrol (n:50)	p
IVSd (mm)	6,87±1,53	7,22±1,79	0,273
LVIDd (mm)	41,83±6,62	43,54±6,22	0,169
LVPWd (mm)	7,64±1,50	7,46±1,59	0,540
IVSs (mm)	10,23±2,49	10,10±1,99	0,760
LVIDs (mm)	26,65±4,68	25,66±4,28	0,249
EF (%)	63,68±6,78	69,62±4,79	<0,001
KF (%)	34,08±5,73	39,20±3,92	<0,001
E (m/sn)	0,92±0,18	0,92±0,12	0,891
A (m/sn)	0,59±0,15	0,57±0,09	0,549
E/A	1,63±0,40	1,62±0,22	0,793

Tablo 3. Yüksek doz ve düşük doz gruplarında kardiyotoksisite gelişme oranları

	kardiyotoksisite var	kardiyotoksisite yok	p
Yüksek Doz Grubu	15 (%25.0)	15 (%25.0)	p<0,001
Düşük Doz Grubu	8 (%13,3)	22 (%36.7)	
Toplam	23 (%38,3)	37 (%61,7)	

Tablo 4. Kardiyotoksisite olan ve olmayan hasta gruptaki tek nükleotit polimorfizm genotiplerinin dağılımı ve sıklığı

Genotip	Kardiyotoksisite VAR		Kardiyotoksisite YOK		p
RARG rs2229774 (G>A)					
AA	5	%21,7	1	%2,7	0.017
GA	4	%17,5	16	%43,3	
GG	14	%60,8	20	%54,0	
SLC28A3 rs7853758 (G>A)					
AA	1	%4,3	4	%10,8	0,067
GA	5	%21,7	17	%46,0	
GG	17	%74,0	16	%43,2	
UGT1A6 *4 rs17863783(G>T)					
TT	6	%26,1	4	%10,8	0.239
GT	9	%39,1	14	%37,8	
GG	8	%34,8	19	%51,4	

Tablo 5. RARG rs2229774, SLC28A3 rs7853758 ve UGT1A6 *4 rs17863783 polimorfizmlerinin doksorubisin kardiyotoksisitesi ile ilişkisi

	Kardiyotok-sisite		OR	%95 CI		P
RARG rs2229774(G>A)	var	yok				
AA+GA	9	17	1,322	0.459	3,808	0,604
GG	14	20				
SLC28A3 rs7853758(G>A)						
AA+GA	6	21	3,718	1,194	11,574	0,023
GG	17	16				
UGT1A6*4 rs17863783(G>T)						
TT+GT	15	18	0,505	0,172	1,477	0,212
GG	8	19				

Sonuç: Bu çalışma Türk toplumunda çocukluk yaş grubunda doksorubisin alan hastalarda risk değerlendirmesi için farmakogenetik kılavuzda önerilen 3 marker gen ile kardiyotoksisite riskinin araştırıldığı ilk çalışmadır. Doksorubisin gibi kanser tedavilerinden kaynaklanan bireysel kardiyak toksisite riskini tahmin etmek için klinik risk faktörleriyle birlikte genetik belirteçlerin kullanımı önerilmiştir. Araştırdığımız gen polimorfizmi kardiyotoksisite riskini erken dönemde ön görmede yararlı olduğu bulunmuştur. Ancak sonuçların klinik yansımalarını değerlendirmek için geniş hasta popülasyonlarının dahil edildiği çalışmalara ihtiyaç vardır.

ATİPİK OTİZM HASTASINDA ZOR BİR TANI: SUPRAVENTRİKÜLER TAŞIKARDİ

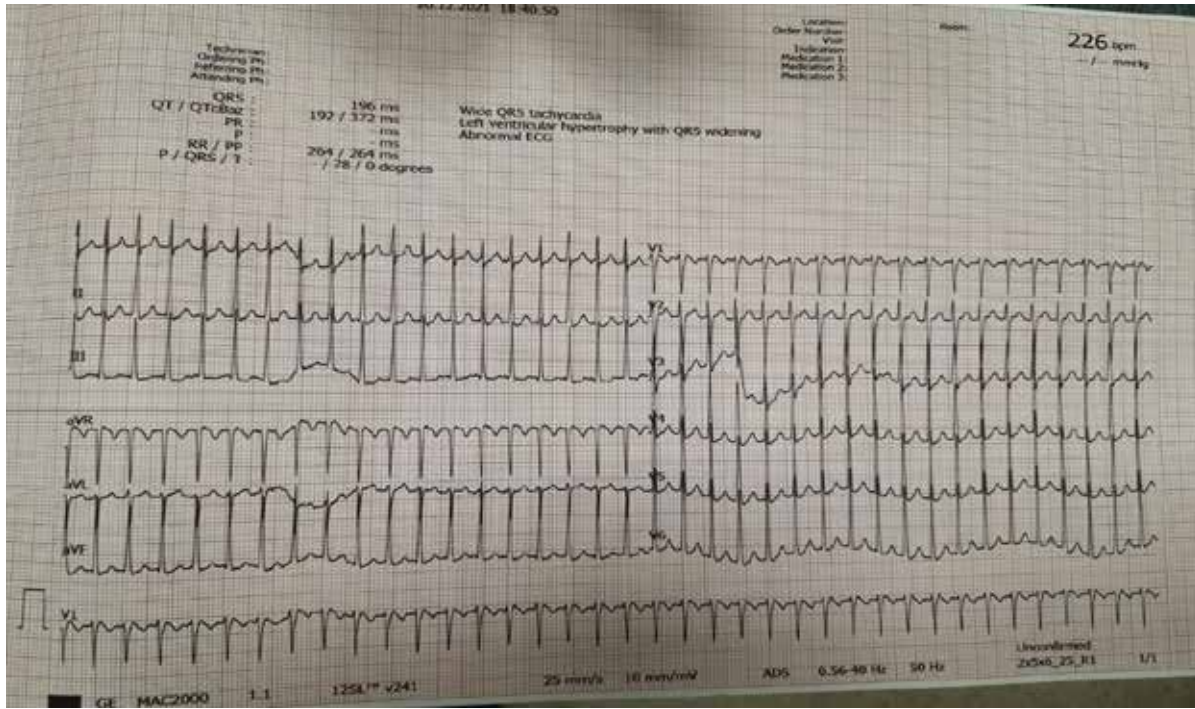
Şahika Nazife Türkmenoğlu Yiğit¹, Mehmet Deniz Erhan¹

¹ SBU Adana Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Otizm spektrum bozukluğu (OSB) erken çocukluk döneminde sosyal-iletişimsel alanda yetersizlikler, sınırlı ve tekrarlayıcı davranışlarla kendisini gösteren yaygın görülen nörogelişimsel bir bozukluktur. Sosyal etkileşimde sınırlılık ve sözel iletişimde yetersizlik öne çıkan belirtilerdir. Supraventriküler taşikardi (SVT) çocukluk çağında sık görülen aritmilerden olup kısa süreli olanlar iyi tolere edilmekle birlikte, atak uzadığında veya sık tekrarlarla kalp yetmezliğine neden olabilmektedir. SVT genellikle atriyumlarla ventriküller arasında veya atriyoventriküler nodun içindeki reentrye bağlı olarak ortaya çıkar. SVT'nin tedavisine, hastanın hemodinamik durumuna bakılarak karar verilir. Konjestif kalp yetmezliği (KKY), kalbin dokuların metabolik gereksinimlerini karşılayacak miktarda kanı periferik pompalayamaması sonucu oluşan sistemik ve pulmoner konjesyon ile karakterize klinik bir durumdur. KKY'de kardiyomegali, taşikardi, gallop ritmi, zayıf periferik nabızlar ve buna bağlı soğuk ve soluk ekstremiteler, takipne, wheezing, raller, siyanoz, paroksizmal nokturnal dispne, öksürük, hepatomegali, boyun venlerinde distansiyon gibi klinik bulgular görülür.

Yöntem ve Gereç: Atipik otizm tanılı olgumuzda tespit edilen masif plevral efüzyon ve asitin nedeni olan kalp yetmezliği etyolojisindeki nadir nedenlerden supraventriküler taşikardiyi sunmayı amaçladık.

Bulgular: 7 yaşında atipik otizm tanılı erkek hasta, karında şişlik ve solunum sıkıntısı şikayetleri mevcut olup, kalp hızı:124/dk, solunum sayısı:42/dk, ateş:36.8C, saturasyonu:86% idi. Fizik muayenesinde taşikardi, takipne, burun kanadı solunumu, interkostal retraksiyon mevcuttu. Her iki akciğer bazalinde solunum sesleri azalmıştı, karaciğer subkostal 2-3cm palpabldı. Hastanın nörolojik değerlendirmesinde konuşmada yaşına göre gerilik mevcuttu. Laboratuvarında tam kan sayımı normal total protein:52 g/L, albümin:33.6 g/L, ALT:100 U/L, AST:96 U/L, LDH:496 U/L, ürit asit:9.42 mg/dl, troponinI:25 ng/L(0-16) ve kütle CK-MB:10.6 mcg/L(0.6-6.3), CRP:3.5 mg/dl(0-5), Sedimentasyon: 6mm/s, prokalsitonin:0.05mg/dl idi. Tam idrar tetkikinde idrar dansitesi 1.029, hemoglobin +1, protein, mikroskobisinde eritrosit 9/HPF idi. Spot idrarda protein/kreatinin oranı: 0.2 idi. Kan gazında (kapiller) pH:7.43, pCO₂:26, pO₂:46.7, HCO₃:19.6, Becf:7.1 idi. BUN, kreatinin, kan elektrolitleri, C3 ve C4 düzeyleri normaldi. Covid PCR ve antikorları negatifti. Toraks BT'de her iki plevral aralıkta 5cm'e ulaşan efüzyon ve hafif buzlu cam dansiteleri vardı. Batın USG'de Douglas boşluğunda 4 cm kadar ölçülen sıvı ve masif asit tespit edildi. Acil servis gözlemi sırasında hastanın renginde soluklaşma gözlemlendi, bu sırada hastada 226/dk kalp hızı gözlemlendi. Hastanın EKG'sinde supraventriküler taşikardi tespit edildi. Hasta uyumsuzluğundan dolayı vagal manevralar denenemedi. Adenozin uygulamasından sonra sinüs ritme dönen hasta tanı, takip ve tedavi için yataklı servise alındı. Hastanın EKO'sunda 2. mitral yetmezlik, 2.triküspit yetmezlik, sol ventrikül sistolik disfonksiyonu (Ejektasyon fraksiyonu:%48) tespit edildi. Mevcut EKO ve klinik durumun nedeni olarak daha önceden benzer SVT atakları olabileceği düşünüldü ve bu nedenle metoprolol ile enapril başlandı. Tanısal torasentez sıvısı transuda niteliğindeydi. Plevra sıvı kültüründe üreme olmadı. Hastaya klindamisin, seftriakson, azitromisin, metoprolol ve enapril tedavisi verildi. Takibinde taşikardisi tekrarlamadı, solunum sıkıntısı düzeldi, plevral efüzyon ve asiti kayboldu. Kontrol EKO'sunda 4.günde EF:%60, 8.günde %66 ölçüldü. Holter EKG izleminde aritmi gözlenmeyen hasta metoprolol ve çocuk kardiyoji takibi önerilerek taburcu edildi.



RESİM 1. OLGU: Supraventriküler taşikardi (KTA 226/dk)

Sonuç: Otizm spektrum bozukluğu (OSB) olan hastalar çarpıntı, göğüs ağrısı ve halsizlik gibi şikayetleri ifade edemediğinden, aritmiler kalp yetmezliği bulguları oluşuncaya kadar tespit edilemeyebilir. Supraventriküler taşikardisi olan hemodinamik açıdan stabil olan, bilinci açık, nabızları alınabilen, kapiller dolum zamanı normal, arteryel tansiyonu normal sınırlarda olan hastalara öncelikle vagal manevralar denenir. Vagal manevralara yanıt alınamayan hastalara tercihen üst ekstremitelerde açılmış kalbe yakın bir damar yoluyla 0.1mg/kg/doz'dan hızlı puşe şeklinde adenosin tedavisi verilir. Hemodinamik durumu bozulmuş olan hastalara direkt kardiyoversiyon uygulanabilir. OSB hastalardaki tanı koymaktaki anamnez kısıtlılığını, fizik muayeneden elde ettiğimiz veriler ve uygun ek tetkikler ile destekleyerek değerlendirmek önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Atipik otizm, Supraventriküler taşikardi, Kalp yetmezliği

Hasan Karakaş

GİRİŞ VE AMAÇ: Talasemi majör, hemoglobinin beta zincirindeki bozukluğun neden olduğu ve yaşam boyu kan transfüzyonu gerektiren bir hastalıktır. Hastalardaki çoklu kan transfüzyonuna bağlı olarak vücutta demir birikimi oluşur. Kalpte demir birikimine bağlı olarak gelişen kardiyak komplikasyonlar hastalarda en sık ölüm nedenidir. Bu durumun önüne geçmek amacıyla şelasyon tedavisi uygulanmaktadır. Günümüzde şelasyon tedavisine başlanması veya doz ayarlanması kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve serum ferritin düzeyine göre planlanmaktadır [1].

Hastaların kardiyak demir birikiminin belirlenmesinde altın standart olarak kardiyak T2* MRG kullanılır iken; ulaşılması zor, çekim süresi uzun, çocukluk çağında bazı hastalarda sedasyon gerektirmesi ve yüksek maliyetli olması nedeniyle demir birikiminin göstergesi olabilecek yeni bir biyobelirteç arayışına yöneltmiştir.

'Growth differentiation factor-15' (GDF-15), doku homeostazı, farklılaşması, yeniden yapılanması ve tamirinde görev alan bir protein olup akut hasar, doku hipoksisi ve enflamasyonda düzeyi yükselmektedir. Galektin-3 birçok enflamatuvar, otoimmün durumlar ve kardiyovasküler yeniden yapılanmanın patogeneğinde yeri olduğu gösterilmiş bir proteindir. 'N-terminal Pro B-tipi natriüretik peptit' (NT-proBNP) kardiyak stres ve hacim yüklenmesi sonrası salgılanır [2]. Kalp hastalığının erken tanısında; asemptomatik sol ventrikül disfonksiyonu ve izole diyastolik disfonksiyonunun saptanmasına yardımcı olur.

Sonuç olarak bahsedilen belirteçlerin talasemi majör tanılı hastalarda miyokardiyal demir birikimini öngörmesi ve birbirlerine olan üstünlüğünü belirlemek için doğru yöntemler ile kurgulanmış yeni bir çalışmaya gereksinim olduğu anlaşılmaktadır. Bu çalışmada talasemi majör tanılı çocuklarda serum GDF-15, galektin-3 ve NT-proBNP düzeyinin kardiyak T2* MRG bulguları arasındaki ilişki incelenerek miyokardiyal demir birikimini ön görmedeki değeri araştırıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamız İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi ve Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi'nin bulunduğu çok merkezli kesitsel olgu-kontrol çalışması olarak Ocak 2020 ile Şubat 2020 tarihleri arasında yapıldı.

Olguların Seçimi: Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Polikliniği'ne başvuran ve hemoglobin elektroforezi ve/veya genetik mutasyon analizi kullanılarak beta talasemi majör tanısı almış 11-21 yaş arasındaki hastalar ile benzer demografik özelliklere sahip sağlıklı çocuklar çalışmaya alındı.

Kontrol grubunu herhangi bir kalp ve damar, endokrin, immünolojik, hematolojik, böbrek, nöropsikiyatrik ve romatolojik hastalığı olmayan; hasta grubu ile benzer demografik özelliklere sahip sağlıklı, gönüllü, spor öncesi değerlendirme için başvuran çocuklar oluşturdu.

Çalışmaya Alınmama Ölçütleri

Doğuştan ya da edinsel kalp hastalığı olanlar, kronik böbrek hastalığı, karaciğer yetersizliği, otoimmün hastalık, enfeksiyon hastalığı, obezitesi olan ya da bu çalışmaya gönüllü onam vermeyen hastalar çalışmaya alınmadı.

Yöntem: Hastaların demografik verileri (yaş, cinsiyet), tanı yaşı, şelasyon başlangıç yaşı, son 1 yılda almış olduğu toplam eritrosit transfüzyon miktarı, son 1 yıllık serum ferritin düzeyi ortalaması dosya taraması ile elde edildi.

Hasta ve kontrol grubunun muayeneleri Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde yapıldı. Antropometrik (tartı, boy) ölçümleri yapılarak vücut kitle indeksleri (VKİ) ve vücut yüzey alanı (VYA) Haycock formülü [$VYA = 0.024265 \times \text{boy (cm)}^2 \times 0.3964 \times \text{kilo (kg)}^{0.725}$] ile hesaplandı. Tartı, boy ve VKİ'nin Türk çocuklarına göre normalleri hesaplandı [3]. Hastaların sistolik ve diyastolik kan basıncı ölçüldü.

Hasta ve kontrol grubunda hemogram, serum üre, kreatinin, transaminazlar (AST ve ALT), C-reaktif protein ölçümleri değerlendirildi. Kontrol grubunun kan örnekleri ile hastaların transfüzyondan bir gün önce alınan

3 cc kan örnekleri 15 dakika 4 000 devirde santrifüj edilerek -80 santigrat derecede saklandı.

Bu serum örneklerinde;

- NT-proBNP düzeyi kemilüminessans yöntemi (**Roche Diagnostics™, Cobas E 411**, Mannheim, Germany) ile
- GDF-15 düzeyi Human ELISA (**Thermo Scientific™**, Massachusetts, USA) yöntemi ile
- Galektin-3 düzeyi için de Human ELISA (**Thermo Scientific™**, Massachusetts, USA) yöntemi kullanılarak ölçümler yapıldı.

Hastalara transfüzyondan 1 gün önce 1.5 Tesla MR cihazında (Ingenia, Philips Medical Systems; Best, Netherlands) 32 kanallı faz-dizilimli torso koil ile Kardiyak ve karaciğer T2* MRG'si yapıldı.

Karaciğer T2* görüntülemesinde mDIXON-Quant sekansı kullanıldı. Görüntüleme protokolü; TR: 5.3 ms, eko sayısı: 6, ilk TE: 0.92 ms, delta TE: 0.7 ms, FA: 5°, matrix boyutu: 132x118 mm, FOV: 400 mm, kesit kalınlığı: 6 mm, gap: -3, tarama: 00:12 s.

Kardiyak T2* incelemede, kardiyak senkronizasyon ile, tek nefes tutma kısa aksta ile gradient eko sekansı alındı. Görüntüleme protokolü; TR: 22 ms, eko sayısı: 15, ilk TE: 1.27 ms, delta TE: 1.4 ms, FA: 20°, matriks boyutu: 224x226 mm, FOV: 450 mm, kesit kalınlığı: 10 mm, gap: 0, tarama zamanı: 00:24 s.

T2* ölçümleri iş istasyonunda (Extended MR workspace version 2.5.3.1, Philips Medical Systems; Best, Netherlands) yapıldı. Kardiyak ölçümler interventriküler septumdan, karaciğer ölçümleri vasküler yapıları dahil etmeksizin en geniş parankim alanından en az 3 ölçüm yapılarak ortalaması alındı.

3.3. İstatistiksel Çözümleme

İstatistiksel çözümlerler Spss v.21 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) programı ile gerçekleştirildi. Sürekli değişkenler "ortalama ($\pm$ standart sapma)" ya da "ortanca (25.-75. persentil=çeyrekler açıklığı)" olarak ifade edildi. Kategorik değişkenler sayı ve yüzde olarak belirtildi. Sürekli değişkenlerin ikili karşılaştırmalarda, normal dağılıma uyan değişkenler için bağımsız gruplar t-testi, normal dağılıma uymayan değişkenler için Mann-Whitney U testi kullanıldı. Korelasyon çözümlerlerinde dağılım düzenli olmadığı için Spearman korelasyon testi kullanıldı. Tüm istatistik çözümlerlerinde anlamlılık düzeyi p değerinin 0,05'in altında olması olarak kabul edildi.

BULGULAR: Çalışmaya 11-21 yaş arası talasemi majör tanılı 41 hasta ile 41 sağlıklı gönüllü olmak üzere toplam 82 katılımcı alındı. Kontrol grubu oluşturulurken hasta grubundaki bireylere yaş, cinsiyet ve VKİ açısından eşlenmiş bireyler seçildi.

Tablo 1'de hasta ve kontrol grubunun demografik verileri yer almaktadır. Hasta grubunun yaş ortalaması 17,19 $\pm$ 3,16 yıl, VKİ ortalaması 19,57 $\pm$ 3,16 kg/m² iken kontrol grubunun yaş ortalaması 17,1 $\pm$ 3,21 yıl VKİ ortalaması 20,12 $\pm$ 2,79 kg/m² idi. Hasta ve kontrol grubu arasında yaş ve VKİ açısından anlamlı fark yoktu. Hasta ve kontrol grubunda VKİ SDS'i +2'nin üzerinde olan birey yoktu. Hastaların cinsiyet dağılımına bakıldığında %31,7'i (n=13) kız, %68,3'i (n=28) erkekti. Katılımcıların yaş, cinsiyet ve boya göre hesaplanmış olan kan basıncı ölçümlerinin persentil değerleri normal sınırlardaydı. Çalışmaya alınan hem hasta hem de kontrol grubunun transaminaz, böbrek fonksiyon değerleri, tiroid fonksiyon testleri (TSH ve serbest T4) ve C-reaktif protein değeri normal sınırlarda saptandı. Rutin izlemde bakılan seroloji testlerinden HbsAg, anti-HCV ve anti-HIV testleri tüm hastalarda negatifti. EKG'lerde aritmi saptanmadı, sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi.

Hastalarımızın klinik, laboratuvar ve görüntüleme verileri tablo 1 de gösterilmiştir.

Hastalardaki demir birikimi derecesinin belirlenmesi için kardiyak ve karaciğer T2* MRG tetkikleri çalışma sürecindeki Ocak ve Şubat aylarında tüm hastalara yapıldı. MRG T2* ölçümleri >20 ms normal, 20-10 ms orta, <10ms ağır kardiyak demir birikimi olarak belirlendi. Kardiyak T2* MRG ölçümleri 20 ms'den fazla olan hasta sayısı 31 iken 10-20 ms arasındaki hasta sayısı 6, ağır grubu oluşturan 10 ms altında hasta sayısı ise 4 idi.

Karaciğer demir birikimi için T2*<1,4 ms ciddi, 1,4-2,7 ms orta, 2,7-6,3 ms hafif, >6,3 ms normal olarak belirlendi [60]. Hastaların karaciğer MRG T2* ortancası 4,5 ms (0,9-18) kardiyak MRG T2* ortanca değeri 31,5 ms (5,4-55) saptandı. (Tablo 1).

Tablo 3'te hasta ve kontrol grubunun serum biyobelirteç düzeyleri yer almaktadır. Hasta grubunda GDF-15, galektin-3 ve NT-ProBNP düzeyleri, kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Hasta grubunda GDF-15 ortalama 10 781,99 pg/mL (1 116,68-12 468,12) iken kontrol grubu ortancası 754,38 pg/mL (532,55-1 038,64) saptandı ($p<0,001$). Galektin-3 düzeyi hasta grubunda ortalama 14,7 ng/mL (8,8-68,1) iken kontrol grubunda 12,65 ng/mL (7,94-24,45) saptandı ($p=0,025$). NT-proBNP hasta grubunda 60,98 pg/mL (28,35-235,7) iken kontrol grubu ortancası 32,79 pg/mL (14,11-99,1) saptandı ($p<0,001$).

Serum GDF-15 ve NT-proBNP düzeyi ile hem kardiyak hem de karaciğer T2* MRG süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptanmadı. Serum galektin-3 düzeyi ile kardiyak T2* MRG süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon saptanmaz iken, karaciğer T2* MRG ile anlamlı negatif korelasyon saptandı ($p=0,04$). Serum ferritin düzeyi kardiyak T2* MRG süresi ($p<0,001$, $\rho=-0,563$) ve karaciğer T2* MRG süresi ($p<0,001$, $\rho=0,589$) arasında istatistiksel anlamlı negatif korelasyon saptandı (tablo 3).

Hastaların kardiyak ve karaciğer T2* MRG sürelerinin ölçümleri birbiri ile korele idi ($p<0,001$). Yapılan Spearman analizinde ρ değeri %65,9 saptandı (Şekil 1).

Kardiyak T2* MRG süresine göre 20 ms üzeri normal değerdeki hastalar ile 20 ms altı hastalar olmak üzere iki grup oluşturuldu. GDF-15, galektin-3, NT-proBNP ve ferritin düzeyleri açısından iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (Tablo 4). Hastaların yıllık ferritin ortalaması kardiyak T2* MRG'ye göre demir birikimi olan grupta anlamlı olarak daha yüksek saptandı ($p=0,002$). İki grup arasında yıllık transfüzyon miktarı açısından anlamlı fark saptanmadı ($p=0,952$).

Karaciğer T2* MRG süresi 6,3 ms üzeri normal değerdeki hastalar ile 6,3 ms altı hastalar olmak üzere iki grup oluşturuldu (Tablo 5). Normal değere sahip 15 hasta ile demir birikimi olan 23 hasta arasında serum galektin-3 ve ferritin düzeyi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (galektin-3 için $p=0,032$, ferritin için $p=0,003$). Her iki biyobelirteğin ortalama değeri karaciğer demir birikimi olan grupta daha yüksekti. Serum GDF-15 ve NT-proBNP düzeyi ile yıllık transfüzyon miktarları açısından iki grup arasında anlamlı farklılık saptanmadı.

TARTIŞMA

Talasemi majör tanıli çocuklarda serum biyobelirteçlerinin miyokardiyal demir birikimini öngörmedeki değerini araştırdığımız çalışmamızda, bu biyobelirteçlerin sağlıklı çocuklardaki düzeyi hakkında yeterli araştırma olmadığı için öncelikle hastalarımız ile sağlıklı çocukların biyobelirteç düzeyleri karşılaştırıldı ve hastalarda sağlıklı çocuklara göre her üç biyobelirteç düzeyi de artmış bulundu.

Growth Differentiation Factor-15, kardiyomyositlerde stres, enflamasyon ve doku hasarına yanıt olarak düzeyi artan TGF- β ailesinin üyesi bir sitokindir. Kemik iliğinde eritroblast apoptozu gibi stresin bulunduğu durumlarda da inefektif eritropoezle ilişkili olarak yüksek seviyelerde olduğu görülmüştür [4]. Fizyolojik olarak eritroblast olgunlaşması sırasında salgılanan GDF-15, hepsidin aracılığıyla demir metabolizması düzenleyicisi olarak rol oynar. Yüksek GDF-15 düzeyi, hepsidini baskılayarak bağırsaklardan demir emiliminin artmasını sağlar [5]. Talasemi majör tanıli hastalar hem transfüzyonlar sonucu kazanılan demir ile hem de inefektif eritropoez sonucunda hepsidin baskılanmasıyla artan demir emilimi ile aşırı demir yüklenmesine maruz kalırlar. Bu durum artan GDF-15 düzeyleri ile artmış demir birikimi ilişkisini incelemeye yöneltmiştir.

Çalışmamızda serum GDF-15 değeri sağlıklı çocuklarda ortalama 775,48 pg/mL iken talasemi majör tanıli hastalarımızda 9 381,78 pg/mL saptandı; hastalarımızda bu biyobelirteğin düzeyi 12 kat artmış bulundu. Tanno ve ark 2007 yılında yaptıkları çalışmada sağlıklı gönüllüler ile 40 talasemi majör tanıli erişkin hastanın GDF-15 düzeyini karşılaştırmış ve sağlıklı gönüllülerde ortalama 450 ± 50 pg/mL iken talasemi majörlü hastalarda ortalama $66\,000\pm9\,600$ pg/mL (en düşük 4 800pg/mL, en yüksek 248 000 pg/mL) saptamıştır [6]. Yine sağlıklı gönüllülerle karşılaştırılarak yapılan 27 talasemi majör ve 9 talasemi intermedia hastanın alındığı bir çalışmada sağlıklı bireylerde serum GDF-15 düzeyi ortalama 328,95 pg/mL iken, talasemi majör hastalarında ortalama 6 059,57 pg/mL saptanarak, hastalarda sağlıklı bireylere göre 18 kat yüksek olduğu gösterilmiştir [7].

Hastalarda derinleşen anemiden dolayı artan inefektif eritropoez ve apoptozun kemik iliği stresiyle GDF-15 ilişkisini göstermek amacıyla Pasricha ve ark. yaptığı çalışmada; 31 talasemi majör tanıli hastanın GDF-15 düzeyleri transfüzyondan hemen önce ve 4-8 gün sonra karşılaştırılmış. Transfüzyon öncesi hastaların GDF-15 düzeyi ortalama 7 556,2 pg/mL (6 016,5, 9 490,8) iken transfüzyon sonrası ortalama 4 979,6 pg/

mL (3 910,8, 6 340,5) saptanmıştır. Transfüzyon sonrası hemoglobin ve hepsidinde artış, eritropoetin ve GDF-15'te ise azalma görülmüştür [8]. Kemik iliğindeki stresin kalkmasına ikincil olarak GDF-15 düzeyinde azalmanın görüldüğü bu çalışmada; GDF-15 düzeyinin uygulanan transfüzyon miktar ve periyotlarının başarısını değerlendirmede rolü olabileceğini gündeme getirmiştir. Serum GDF-15 düzeyi transfüzyondan etkilendiği için tüm hastalarımızda serum örneği transfüzyondan bir gün önce alınmıştır.

Galektin-3; kalpte bulunan fibroblastlara bağlanan aktif makrofajların bir ürünü olup miyokardiyal kollajen salınımında artış, interstisyel fibroz, TGF-B aktivasyonu ve bu sürecin sonunda meydana gelen sol ventrikül disfonksiyonu ile ilişkilidir [9]. Bununla birlikte, kalp yetersizliğinde görülen hasar ve enflamasyonun yanı sıra ventriküler yeniden yapılanmaya da katkı sağlar [10]. Normalde kalp kası hücrelerinde neredeyse saptanamayacak kadar düşük düzeyde olan galektin-3, bahsedilen durumlarda makrofajlardan salınarak serum düzeyi yükselir ve kalpteki yapısal bir değişikliğin varlığı hakkında dolaylı yoldan bilgi sağlar [11]. Çalışmamızda serum galektin-3 düzeyi sağlıklı çocuklarda ortalama 12,65 ng/mL (7,94-24,45) iken, talasemi majör tanılı hastalarımızda ortalama 14,7 ng/mL (8,8-68,1) saptanarak; hastalarımızda sağlıklı çocuklara göre anlamlı yüksek bulundu. Çalışmamızdaki hastalarda galektin-3 düzeyinin sağlıklı çocuklara göre yüksek saptanmasının nedeni, talasemi majörde beklenen kalpte demir birikimi ve bunun yarattığı enflamasyon ve fibroz olabilir.

Talasemi majör tanılı hastalarda mortalite ve morbiditenin en önemli nedeni kalp hastalığıdır. Oluşan demir birikimine bağlı olarak gelişen demir kardiyomyopatisi, sistolik disfonksiyondan önce gelen erken diastolik bozuklukla karakterizedir [12]. NT-proBNP, kardiyak stres ve hacim yüklenmesi sonrası salgılanarak natriuretik etkiyle ön yükün azalmasını sağlar [2]. Kalp hastalığının erken tanısında; asemptomatik sol ventrikül disfonksiyonu ve izole diastolik disfonksiyonunun saptanmasına yardımcı olur. Talasemi hastalarının kardiyomyopatisi başlangıçta sessizdir [13]. Bu nedenle genç hastalarda erken tanı çok önemlidir, çünkü erken müdahale hastalık sürecini tersine çevirebilir [14]. Talasemi majör tanılı hastalarda yapılan daha önceki çalışmalarda NT-proBNP'nin sistolik ve gizli diastolik disfonksiyonu saptamada duyarlı bir biyobelirteç olduğu gösterilmiştir [15]. Çalışmamızda talasemi majör tanılı çocuklarda serum ortalama NT-proBNP düzeyi (80,86±55,79 pg/mL) sağlıklı çocuklara (42,27±23,27 pg/mL) göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Bizim çalışmamıza paralel olarak, Delaporta ve ark. 19 ile 54 yaş arasındaki talasemi majör tanılı 187 hastada yaptıkları çalışmada; hastaların NT-proBNP düzeyi (152,2±190,1 pg/mL) sağlıklı bireylere (40,1±19,7 pg/mL) göre yüksek saptanmıştır [16]. Mehrzad ve ark. 18 ile 46 yaş arasındaki talasemi majör tanılı 50 hastanın NT-proBNP düzeyini 675±106,7 pg/mL saptarken, çalışmadaki 41 (%83,7) hastanın sonucunu kontrol değerinin üzerinde bulmuşlardır [17]. Tıbbi yazındaki çalışmaların çoğu erişkin hastalarda yapılmıştır, çocuk ve ergenlerde yapılan çalışmalar azdır. NT-proBNP ile talasemi majör tanılı çocuklarda yapılan tek çalışma, Özyörük ve ark. ait olup 4 ile 17 yaş arasındaki 58 talasemi majörlü hasta ve 20 sağlıklı çocuğu içermektedir ve hastalarda NT-proBNP düzeyi sağlıklı çocuklara göre anlamlı yüksek saptanmıştır [18].

Talasemi majör tanılı hastalarda NT-proBNP'nin yüksek saptanmasının nedeni kardiyak hemosiderozisten ziyade hastaların döngülerle anemiye girip ardından transfüzyonlarla anemiden çıkması ile ilişkili olabilir. Aneminin NT-proBNP düzeylerini arttırdığı bilinmekte olup altta yatan mekanizmanın net değildir. Bununla beraber; taşikardi ve kardiyak debinin artmasıyla transmural duvar stresindeki artış ve renal kan akımındaki azalmanın neden olduğu sıvı retansiyonuyla kardiyak stresin daha da arttığı düşünülmektedir. Ayrıca, volüm dengesindeki bozulmanın natriüretik peptidlerin düzeyleri üzerine doğrudan etkisi olabileceği öne sürülmüştür [19].

Çalışmamızda anormal kardiyak T2* MRG değerine sahip en küçük hasta 10,7 yaşındaydı. Talasemi majör hastalarında kardiyak demir birikiminin yaşamın ikinci on yılında başlaması beklenirken kullanılan şelasyon tedavisinin süresi ve tedaviye uyum birikim hızını etkilemektedir [20]. Uluslararası Talasemi Federasyonu tarafından düzenlenen talasemi klinik yönetim rehberine göre, uygulanabilirlik açısından mümkün olduğu kadar erken dönemde (10 yaş) ancak yüksek demir yükünden şüphelenilen hastalarda ise 7 yaşından itibaren kardiyak T2* MRG önermiştir [21].

Çalışmamızda talasemi majör tanılı çocuklarda serum GDF-15 düzeyi ile kardiyak ve karaciğer T2* MRG bulguları arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. Tıbbi yazında GDF-15 düzeyinin talasemi majör hastalarında yüksek olduğunu gösteren çalışmalar bulunmakla birlikte, bu çalışmalarda kardiyak T2* MRG ile ilişkisi araştırılmamıştır [6,7]. Çalışmamız bu ilişkiyi inceleyen ilk çalışma özelliğindedir.

Tıbbi yazındaki kalp hastalarıyla yapılan çalışmalarda GDF-15 düzeyinin kardiyak inflamasyon ve basınç yükü nedeniyle artmakla beraber aynı zamanda kemik iliği stresine bağlı olarak da yükseldiği belirtilmiştir [4-8, 22]. Çalışmamızda sağlıklı gruba göre 12 kat yüksek bulunan GDF-15 düzeyinin kardiyak demir birikimi ile korele olmaması GDF-15'in daha çok inefektif eritropoezden etkilendiğini ve transfüzyon miktar ve periyotlarının başarısını değerlendirmede kullanılabileceğini düşündürmektedir.

Çalışmamızda serum galektin-3 düzeyi kardiyak T2* MRG ile anlamlı korelasyon göstermez iken, karaciğer T2* MRG ile arasında zayıf korelasyon saptandı ($\rho=-0,325$ $p=0,04$). Ricchi ve ark 86 talasemi majör tanılı erişkin (37±8 yıl) hastada galektin-3 düzeyi ile T2* MRG ile değerlendirdikleri kardiyak demir birikimini karşılaştırmış ve anlamlı korelasyon saptamamıştır [23]. Karaciğer hasarında fibrozisi yansıttığı belirtilen galektin-3, Gudowska ve ark. toksik hepatit ve siroz tanılı 109 hasta ve 20 sağlıklı kontrol grubu ile yaptığı çalışmada, hasta grubunda kontrol grubuna göre yüksek düzeyde saptamıştır. Bununla beraber serum galektin-3 düzeyinin sirozun şiddetine göre farklılık gösterdiğini saptamıştır ($R = 0.367$, $P < 0.01$) [24]. Çalışmamızda galektin-3 düzeyi ile karaciğerdeki demir birikimine bağlı oluşan karaciğer hasarı ve fibrozise ikincil olarak oluşan hasar arasında zayıf da olsa bir ilişki bulunduğunu saptadık.

Çalışmamızda talasemi majör tanılı çocuk hastalarda serum NT-proBNP düzeyi ile kardiyak demir birikimi arasında anlamlı bir korelasyon olmadığı gösterildi. Kardiyak T2* MRG anormal ($T2^* < 20$ ms) olan hastalarda NT-proBNP düzeyi, normal ($T2^* > 20$ ms) kardiyak T2* MRG sahip hastalara göre daha yüksek düzeyde olmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Tanner ve ark. 168 erişkin talasemi majör tanılı hastada BNP düzeyinin kalpteki demir birikimini öngörmeye sınırlı bir değere ($R_s = -0.34$, $p < 0.001$) sahip olduğunu, kardiyak T2* MRG ile BNP düzeyi arasında anlamlı bir ilişkinin asemptomatik hastalarda değil, yalnızca çok yüksek BNP değerine sahip birkaç hastada görüldüğünü gözlemlemiştir [25]. Mehrzad ve ark 50 erişkin talasemi majör tanılı hastada NT-proBNP düzeyi ile kalpteki demir birikimi arasında korelasyon saptamamıştır [17]. Tıbbi yazında sadece çocuk hastaların alındığı ilk çalışma olan Kautsar ve ark 2019 yılında yaptığı çalışmada 68 talasemi majör tanılı hastanın NT-proBNP ve kardiyak T2* MRG değerlendirilerek çalışmadaki hastalar kalpteki demir birikimine göre kardiyak T2* MRG normal ($T2^* > 20$ ms) ve anormal ($T2^* < 20$ ms) olmak üzere iki gruba ayrılmış ve bizim çalışmamızla uyumlu olarak iki grubun NT-proBNP düzeyleri arasında anlamlı fark saptanmamıştır [26].

Talasemi hastalarındaki demir birikimi kronik transfüzyonlar sonucu oluşur. Miyokardiyal hemosiderozis ilerleyen dönemlerde kalbin kasılma ve gevşeme bozukluğuna neden olur. Hastaların yakın kontrol edilmesi, şelasyon tedavilerinin düzenlenmesi ve hastaların tedaviye artmış uyumu ağır demir birikimini engellemektedir. Çalışmamız sadece 21 yaş altındaki talasemi majör tanılı çocuklardan oluştuğundan kalpte ağır demir birikimi olan hasta sayımız azdı. Serum NT-proBNP düzeyi ağır demir birikimi olan hastalarda daha yüksek olmasına rağmen anlamlı korelasyon bulunmaması ağır hasta sayısının az olmasına bağlı olabilir.

Çalışmamızda tıbbi yazınla uyumlu olarak serum ferritin düzeyi ile hem karaciğer T2* MRG hem de kardiyak T2* MRG süresi arasında orta derecede negatif korelasyon (sırasıyla $\rho=-0,58$ ve $-0,56$) saptandı. Chirico ve ark. 51 talasemi majör ve 21 talasemi intermedia tanılı erişkin hastalarda serum ferritin düzeyini karaciğer ve kardiyak T2* MRG ile karşılaştırmış ve sırası ile zayıf ve orta negatif korelasyon (sırasıyla $\rho=-0,40$ ve $-0,64$) bulmuştur [27]. Mandal ve ark. talasemi majör tanılı 8 ile 18 yaş arasındaki 50 çocukta benzer şekilde serum ferritin ile karaciğer ve kardiyak T2* MRG arasında sırasıyla orta ve zayıf negatif korelasyon (sırasıyla $\rho=-0,52$ ve $-0,48$) göstermiştir [28]. Eghbali ve ark. 5 ile 50 yaş arasındaki (17.65 ± 9.28) 60 talasemi majör tanılı hastada serum ferritin seviyesi ile karaciğer T2* MRG arasındaki ilişkiyi incelemiş ve serum ferritin seviyesi ile karaciğer T2* MRG arasında negatif zayıf korelasyon ($\rho=-0,30$) saptamışlardır [29] $r=-0.120$. Aralarında güçlü korelasyon olmasa da T2* MRG yapılamayan merkezlerde demir birikiminin izlenmesinde ve şelasyon tedavisinin düzenlenmesinde serum ferritin düzeyinin izlemi büyük önem taşımaktadır.

Çalışmamızda hastaların karaciğer ve kardiyak T2* MRG arasında orta düzeyde korelasyon saptandı ($p < 0,001$, $\rho = 0,659$). Tıbbi yazında bu bulgumuza paralel olarak zayıf da olsa korelasyonun varlığını gösteren çalışmalar vardır. Shehata ve ark. 2019 yılında yaptığı çalışmada talasemi majör tanılı 44 çocukta karaciğer ve kardiyak T2* MRG arasında zayıf korelasyon ($r=0,3$ $p < 0,001$) gösterilmiştir [30]. Voskaridou ve ark. tarafından yapılan 80 talasemi majör 26 talasemi intermedia tanılı erişkinin değerlendirildiği çalışmada ise orta düzeyde ($r=0,62$ $p > 0,001$) korelasyon gösterilmiştir [31]. Jensen ve ark. talasemi tanılı olmayan fakat yine kronik transfüzyon bağımlı hematolojik hastalığa sahip 41 hastada iki MRG arasında orta düzey-

de ($r=0,62$ $p<0,001$) korelasyon bildirmiştir [32].

Çalışmamızda demir birikimi olan ($T2^*<20$ ms) kardiyak $T2^*$ MRG'ne sahip hasta oranı %24,3 (10/41) idi. Majd ve ark. yaş ortalamasının $22,7\pm7$ yıl olduğu 85 talasemi tanılı hastada anormal kardiyak $T2^*$ MRG oranını %58 saptamıştır [33]. Pepe ve ark. sadece 18 yaş altındaki 68 talasemi majör tanılı hastayı değerlendirmiş ve bizim çalışmamızdakine benzer şekilde %23,5 oranında miyokardiyal demir birikimi saptamıştır [34]. Bu farklılık yaşla birlikte devam eden kronik transfüzyonların sonucunda organlarda artan demir birikimi ile açıklanabilir.

Çalışmamızdaki hastaların %60,5'inde (23/38) karaciğerde anormal demir birikiminin varlığı $T2^*$ MRG ($T2^*<6,3$ ms) ile gösterildi. Bu konuda çocukluk yaş grubunda yapılmış çalışmalarda farklı oranlar bildirilmiştir. Mısır'da yapılan bir çalışmada 44 hastanın %95'inde anormal demir birikimi saptanmış, bunun %67,5'inde birikim orta-ciddi düzeyde bulunmuştur [30]. Çalışma ferritin değerleri 7 000 ng/mL'ye kadar yüksek olan hastaları içermiş olup, karaciğerdeki demir yükü şelasyon tedavisindeki yetersizliğe bağlanmıştır. Yine 50 çocuk hastayı içeren Hindistan'da yürütülen bir çalışmada 43 hastada en az hafif düzeyde karaciğerde demir birikimi olduğu bildirilmiştir [28]. Erişkin ve çocuk hastaların birlikte yer aldığı İran'dan bildirilen çalışmada karaciğerde anormal demir birikim oranı %41,6 bildirilirken Endonezya'da 162 hastada yürütülen çalışmada tüm hastalarda demir birikimi saptanmıştır ve ciddi düzeyde birikim %70,4 kadar yüksek oranda bildirilmiştir [25, 27-29, 32-34]. Çalışmalar arasındaki bu farklılık, hastaların yaş grubu, şelasyon tedavisinin uygulanması, hasta uyumu ve kullanılan şelatörün çeşidinden kaynaklanmış olabilir.

SONUÇ: Çalışmamızda talasemi majör tanılı çocuklarda serum GDF-15, galektin-3 ve NT-proBNP düzeyleri sağlıklı çocuklara göre yüksek bulunmuştur. GDF-15 ve NT-proBNP kardiyak demir birikiminin düzeyi ile ilişkili bulunmayıp; bu yüksekliğin GDF-15 için inefektif eritropoezden, NT-proBNP için ise anemiden kaynaklı olabileceği düşünülmüştür. Çalışmamız talasemi majör tanılı hastalarda GDF-15 düzeyinin kardiyak $T2^*$ MRG ile ilişkisini inceleyen ilk çalışmadır. Erken fibrozisin habercisi olan galektin-3 düzeyinin ise karaciğerdeki demir birikimiyle ilişkili olduğu gösterilmiş olup, miyokardiyal demir birikimi ile ilişkisi gösterilememiştir. Başarılı şelatör tedavisi sayesinde anormal kardiyak demir birikimi olan hasta sayımızın az olması bunun nedeni olabilir. Bu konuda daha geniş sayıda ve heterojen hasta grubunda yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çıkar Çatışması: Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek: İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi'nin desteği ile gerçekleştirilmiştir (TTU-2020-34505).

Etik Komite Onayı: İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Etik Kurulu onayı (Etik kurul 15.11.2019 tarih, 83045809-604.01.02 sayı, no: A-13) alındı. Tüm katılımcılara ve velilerine bilgilendirilmiş gönüllü olur formu (Ek.1) imzalatıldı.

KAYNAKLAR

- [1] StatPearls [Internet]. Beta Thalassemia. [Updated 2020 May 23]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531481/>
- [2] Daniels LB, Maisel AS. Natriuretic Peptides. J Am Coll Cardiol 2007 18;50(25):2357-68.
- [3] Neyzi O, Bundak R, Gökçay G, Günöz H, Furman A, Darendeliler F, et al. Reference values for weight, height, head circumference, and body mass index in Turkish children. JCRPE J Clin Res Pediatr Endocrinol 2015;7(4):280-93.
- [4] Larissi K, Politou M, Margeli A, Poziopoulos C, Flevari P, Terpos E, et al. The Growth Differentiation Factor-15 (GDF-15) levels are increased in patients with compound heterozygous sickle cell and beta-thalassemia (HbS/ β thal), correlate with markers of hemolysis, iron burden, coagulation, endothelial dysfunction and pulmonary . Blood Cells, Mol Dis 2019;77:137-41.
- [5] Nemeth E. Heparin and β -thalassemia major. Blood 2013;122(1):3-4.
- [6] Tanno T, Bhanu N V., Oneal PA, Goh SH, Staker P, Lee YT, et al. High levels of GDF15 in thalassemia suppress expression of the iron regulatory protein hepcidin. Nat Med 2007;13(9):1096-101.

- [7] Athiyarath R, Shaji R V, Ahmed R, George B, Mathews V, Srivastava A, et al. High Expression of p53 and Growth Differentiation Factor-15 in Beta-Thalassemia. *Blood* 2012; 120 (21):2130.
- [8] Pasricha SR, Frazer DM, Bowden DK, Anderson GJ. Transfusion suppresses erythropoiesis and increases hepcidin in adult patients with β -thalassemia major: A longitudinal study. *Blood* 2013;122(1):124-33.
- [9] Bošnjak I, Selthofer-Relatic K, Včev A. Prognostic value of galectin-3 in patients with heart failure. *Dis Markers* 2015;2015:690205.
- [10] Ansari U, Behnes M, Hoffmann J, Natale M, Fastner C, El-Battrawy I, et al. Galectin-3 reflects the echocardiographic grades of left ventricular diastolic dysfunction. *Ann Lab Med* 2018;38(4):306-15.
- [11] Kotby AA, Youssef OI, Elmaraghy MO, El Sharkawy OS. Galectin-3 in Children with Chronic Heart Failure with Normal and Reduced Ejection Fraction: Relationship to Disease Severity. *Pediatr Cardiol* 2017;38(1):95-102.
- [12] Kremastinos DT, Tsiapras DP, Tsetsos GA, Rentoukas EI, Vretou HP, Toutouzas PK. Left ventricular diastolic doppler characteristics in β -thalassemia major. *Circulation* 1993;88(3):1127-35.
- [13] Wood JC, Enriquez C, Ghugre N, Otto-Duessel M, Aguilar M, Nelson MD, et al. Physiology and pathophysiology of iron cardiomyopathy in thalassemia. *Ann. N. Y. Acad. Sci.*, 2005;1054:386-95.
- [14] Farmaki K, Tzoumari I, Pappa C, Chouliaras G, Berdoukas V. Normalisation of total body iron load with very intensive combined chelation reverses cardiac and endocrine complications of thalassaemia major. *Br J Haematol* 2010;148(3):466-75.
- [15] Kremastinos DT, Hamodraka E, Parissis J, Tsiapras D, Dima K, Maisel A. Predictive value of B-type natriuretic peptides in detecting latent left ventricular diastolic dysfunction in β -thalassemia major. *Am Heart J* 2010;159(1):68-74.
- [16] Delaporta P, Kattamis A, Apostolakou F, Boiu S, Bartzeliotou A, Tsoukas E, et al. Correlation of NT-proBNP levels and cardiac iron concentration in patients with transfusion-dependent thalassemia major. *Blood Cells, Mol Dis* 2013;50(1):20-4.
- [17] Mehrzad V, Khajouei AS, Fahami E. Correlation of N-terminal pro-B-type natriuretic peptide levels and cardiac magnetic resonance imaging T2* in patients with β -thalassaemia major. *Blood Transfus* 2016;14(6):516-20.
- [18] Özyörük D, Öner T, Oymak Y, Çelik HT. Comparison of Doppler echocardiographic and tissue Doppler velocity data in beta-thalassaemia major with high and normal NT-proBNP levels of children in the south-east region of Turkey. *Transl Pediatr* 2014;3(4):287-92. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2224-4336.2014.06.02>.
- [19] Matsumoto M, Tsujino T, Naito Y, Lee-Kawabata M, Ezumi A, Yamamoto K, et al. Anemia as a factor that elevates plasma brain natriuretic peptide concentration in apparently healthy subjects. *Int Heart J* 2008;49(5):577-86.
- [20] Kirk P, Roughton M, Porter JB, Walker JM, Tanner MA, Patel J, et al. Cardiac T2* magnetic resonance for prediction of cardiac complications in Thalassemia Major. *Circulation* 2009;120(20):1961-8.
- [21] Cappellini MD, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V. editors. Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassaemia (TDT) [Internet]. 3rd edition. Nicosia (CY): Thalassaemia International Federation; 2014.
- [22] Salussoglia I, Volpe G, Fracchia S, Roggero S, Longo F, Piga A. Growth Differentiation Factor 15 (GDF15) and Erythropoietin (EPO) Levels in Beta Talassemia Major Patients. *Blood* (2008) 112(11):1881.
- [23] Ricchi P, Meloni A, Di Matola T, Spasiano A, Filosa A, Costantini S, et al. Galectin-3 and Myocardial Fibrosis By Cardiac Magnetic Resonance in Thalassaemia Major. *Blood* (2016) 128(22):4832.
- [24] Gudowska M, Gruszewska E, Cylwik B, Panasiuk A, Rogalska M, Flisiak R, et al. Galectin-3 concentration in liver diseases. *Ann Clin Lab Sci* 2015 Fall;45(6):669-73.

- [25] Wahidiyat PA, Liauw F, Sekarsari D, Putriasih SA, Berdoukas V, Pennell DJ. Evaluation of cardiac and hepatic iron overload in thalassemia major patients with T2* magnetic resonance imaging. *Hematology* 2017 ;22(8):501-7.
- [26] Kautsar A, Advani N, Andriastuti M. N-Terminal-pro-b-Type natriuretic peptide levels and cardiac hemosiderosis in adolescent β -Thalassemia major patients. *Ann Pediatr Cardiol* 2019;12(1):32-7.
- [27] Chirico V, Rigoli L, Lacquaniti A, Salpietro V, Piraino B, Amorini M, et al. Endocrinopathies, metabolic disorders, and iron overload in major and intermedia thalassemia: Serum ferritin as diagnostic and predictive marker associated with liver and cardiac T2* MRI assessment. *Eur J Haematol* 2015;94(5):404-12.
- [28] Mandal S, Sodhi KS, Bansal D, Sinha A, Bhatia A, Trehan A, et al. MRI for Quantification of Liver and Cardiac Iron in Thalassemia Major Patients: Pilot Study in Indian Population. *Indian J Pediatr* 2017;84(4):276-82.
- [29] Eghbali A, Taherahmadi H, Shahbazi M, Bagheri B, Ebrahimi L. Association between serum ferritin level, cardiac and hepatic T2-star MRI in patients with major β -thalassemia. *Iran J Pediatr Hematol Oncol* 2014 ;4(1):17-21.
- [30] Shehata SM, Amin MI, Zidan ESH. MRI evaluation of hepatic and cardiac iron burden in pediatric thalassemia major patients: spectrum of findings by T2*. *Egypt J Radiol Nucl Med* 2019. 50(1):68
- [31] Voskaridou E, Douskou M, Terpos E, Papassotiriou I, Stamoulakatou A, Ourailidis A, et al. Magnetic resonance imaging in the evaluation of iron overload in patients with beta thalassaemia and sickle cell disease. *Br J Haematol* 2004 ;126(5):736-42. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2004.05104.x>.
- [32] Jensen PD, Jensen FT, Christensen T, Heickendorff L, Jensen LG, Ellegaard J. Indirect evidence for the potential ability of magnetic resonance imaging to evaluate the myocardial iron content in patients with transfusional iron overload. *Magn. Reson. Mater. Physics, Biol. Med.*, 2001;12(2-3):153-66.
- [33] Majd Z, Haghpanah S, Ajami GH, Matin S, Namazi H, Bardestani M, et al. Serum ferritin levels correlation with heart and liver MRI and LIC in patients with transfusion-dependent thalassemia. *Iran Red Crescent Med J* 2015;17(4):e24959.
- [34] Pepe A, Meloni A, Filosa A, Pistoia L, Casini T, Lisi R, et al. Correlation between Changes in Cardiac Iron and Hepatic Iron in Pediatric Patients with Thalassemia Major. *Blood* (2019) 134(1):2241.

Tablo 1. Hastaların klinik, laboratuvar ve görüntüleme verileri

Kategoriler	Ortalama $\pm$ SS	Ortanca	En düşük	En yüksek
Tanı yaşı (ay)	16,68 $\pm$ 17,78	10,5	0	72
Şelasyon başlama yaşı (ay)	57,03 $\pm$ 41,96	36,5	12	156
Transfüzyon miktarı (ünite/yıl)	31,24 $\pm$ 7,85	32	17	50
Transfüzyon miktarı (mL/kg/yıl)	202,1 $\pm$ 60,42	196,36	88,46	341,38
Ferritin ortalaması (ng/mL)	1593,77 $\pm$ 1116,51	1084,36	563,29	4958,09
Hb düzeyi (g/dL)	9 $\pm$ 0,55	9,03	7,54	10,18
Kalp MRG T2* (ms)	28,76 $\pm$ 11,62	31,5	5,4	55
Karaciğer MRG T2* (ms)	6,23 $\pm$ 5,1	4,5	0,9	18

Hb: hemoglobin, MRG: manyetik rezonans görüntüleme, SS: Standart sapma

Tablo 2. Hasta ve kontrol grubunun biyobelirteç düzeyleri

Kategoriler	Hasta			Kontrol			p*
	Ortanca	En düşük	En yüksek	Ortanca	En düşük	En yüksek	
GDF-15 (pg/mL)	10781,99	1116,68	12438,12	754,38	532,55	1038,64	<0,001
Galektin-3 (ng/mL)	14,7	8,8	68,1	12,65	7,94	24,45	0,025
NT-proBNP (pg/mL)	60,98	28,35	235,7	32,73	14,11	99,1	<0,001

Wilcoxon testi*GDF-15: Growth Differentiation Factor-15, NT-proBNP: N-terminal B-tipi Natriüretik Peptid****Tablo 3. Biyobelirteç düzeyleri ile kardiyak ve karaciğer T2* MRG sürelerinin korelasyonu**

		Kardiyak T2* MRG	Karaciğer T2* MRG	NT-proBNP	GDF-15	Galektin -3	Ferritin
Kardiyak T2* MRG	rho	1,000					
	n	41					
Karaciğer T2* MRG	rho	,659**	1,000				
	n	38	38				
NT-ProBNP	rho	-0,082	-0,045	1,000			
	n	41	38	41			
GDF-15	rho	0,028	-0,301	0,065	1,000		
	n	41	38	41	41		
Galektin-3	rho	-0,089	-,325*	0,061	,497**	1,000	
	n	41	38	41	41	41	
Ferritin ortalaması	rho	-,563**	-,589**	0,245	-0,063	-0,012	1,000
	n	41	38	41	41	41	41
**<0,01							
*<0,05							

Mann Whitney U testi**GDF-15: Growth Differentiation Factor-15, NT-proBNP: N-terminal B-tipi Natriüretik Peptid, MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme****Tablo 4. Kardiyak T2* MRG>20 ve <20 olan hastalarda biyobelirteç düzeylerinin karşılaştırılması**

	Kardiyak T2* MRG >20 Normal (n=31)	Kardiyak T2* MRG <20 Anormal (n=10)	p* değeri
GDF-15 (pg/mL)	9741,10±2713,52	8267,87±4015,11	0,379
Galektin-3 (ng/mL)	19,34±12,32	15,49±8,1	0,202
NT-proBNP (pg/mL)	73,85±48,14	102,60±73,58	0,225
Ferritin ortalaması (ng/mL)	1262,53±858,08	2488,39±1256,32	0,002
Transfüzyon miktarı (ml/kg/yıl)	200,65±60	206,60±64,77	0,952

GDF-15: Growth Differentiation Factor-15, NT-proBNP: N-terminal B-tipi Natriüretik Peptid***Mann Whitney U testi**

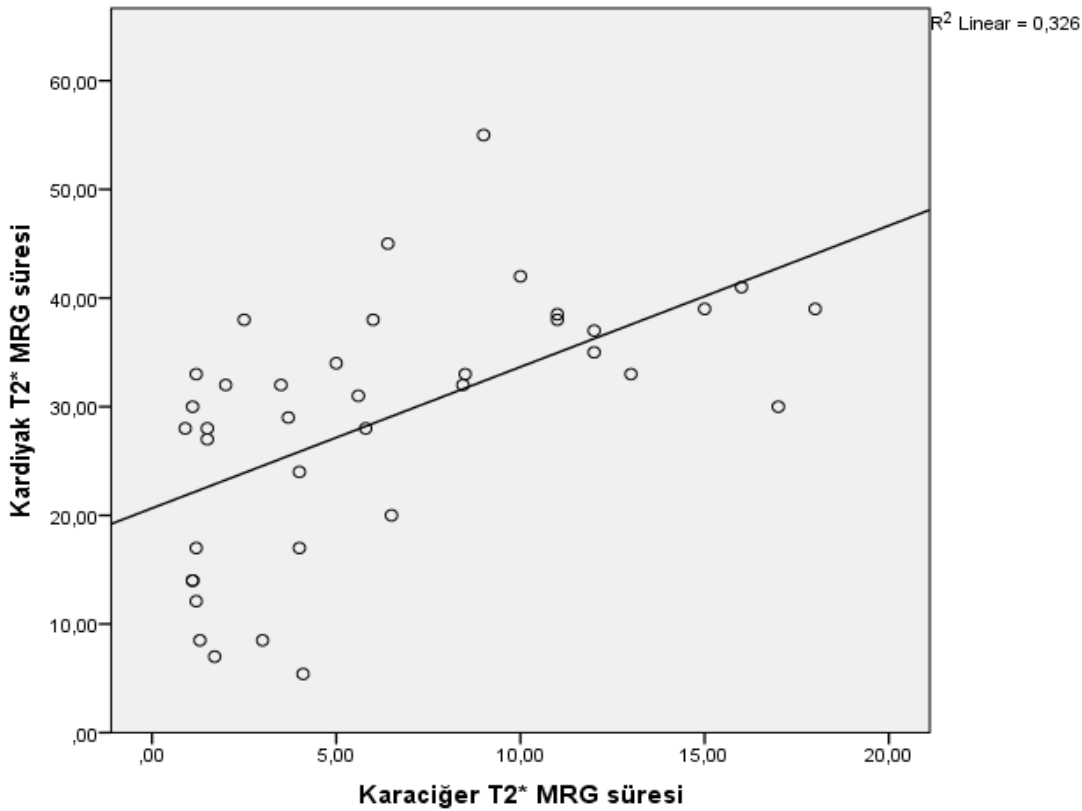
Tablo 5. Karaciğer T2* MRG ile biyobelirteç düzeyleri ve transfüzyon miktarı korelasyonu

	Karaciğer T2*MR >6,3 ms (Normal)	Karaciğer T2*MR <6,3 ms (Anormal)	
Kategoriler	Ortalama ± SS		P* değeri
GDF-15 (pg/mL)	8800,14±2599,1	9483,21±3495,99	0,068
Galektin-3 (ng/mL)	14,32±5,75	15,61±13,87	0,032
NT-proBNP (pg/mL)	71,75±50,88	88,73±62,04	0,276
Ferritin ortalaması (ng/mL)	966,07±269,87	2003,15±1267,42	0,003
Transfüzyon miktarı (ü/kg/yıl)	0,69±0,16	0,66±0,22	0,455

GDF-15: Growth Differentiation Factor-15, NT-proBNP: N-terminal B-tipi Natriüretik Peptid

SS: standart sapma

***Mann Whitney U testi**



Şekil 1. Hastaların kardiyak ve karaciğer T2* MRG korelasyonu

PULMONER HİPERTANSİYONLU ÇOCUKLARDA BMPR2, SMAD4, TGFBACBP1, ALK1, MEF2C GENLERİNİN İFADE DÜZEYLERİ

Ali Erkan Nizam¹ , Abdullah Gündüz² , Ayşegül Çetinkaya³ , Olgu Hallıoğlu Kılınç⁴ , Derya Karpuz⁴

¹Mersin Toros Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji

Amaç: Pulmoner hipertansiyon, fizyopatolojisi ve tedavisi henüz net olarak aydınlatılamamış bir hastalıktır. Yeni tedavi yöntemlerinin ortaya konulabilmesi amacıyla hastalığın genetik ve fizyopatolojik mekanizmalarının dikkate alınması gerekmektedir. Çalışmamızda 0-18 yaş arası pulmoner hipertansiyon tanısı almış çocuklarda BMPR2, SMAD4, TGFBACBP1, ALK1, MEF2C gen ekspresyon düzeylerindeki değişimlerin klinik bulgular üzerine etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 47'si pulmoner hipertansiyon hastası (hasta grubu), ve 50'si sağlıklı olmak üzere (kontrol grubu) yaş ve cinsiyet yönünden benzer toplam 97 çocuk dahil edildi. Her iki gruptaki çocukların tümüne ekokardiyografi uygulandı ve demografik özellikleri kaydedildi. Pulmoner hipertansiyonlu 18 çocuğa ayrıca kalp kateterizasyonu yapıldı. Her iki gruptaki tüm çocuklardan alınan periferik kan örneklerinde BMPR2, SMAD4, TGFBACBP1, ALK1, MEF2C genlerinin ekspresyon düzeyleri Real Time PCR yöntemiyle araştırıldı.

Bulgular: Yapılan analizler neticesinde BMPR2 hem de SMAD4 gen ekspresyon düzeylerinin hasta çocuklarda kontrollere göre arttığı saptandı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0,001$). İki grup arasında TGFBACBP1 (TAB1) ve ALK1 genlerinin ekspresyon düzeyleri arasında anlamlı bir fark bulunmadı. Hasta grubunda MEF2C gen ekspresyon düzeyi kontrollere göre daha düşük bulundu fakat bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. İnvaziv olarak ölçülen ortalama pulmoner arter basıncı (PAB) ile ALK1 ve MEF2C gen ekspresyon düzeyleri arasında pozitif korelasyon saptandı.

Sonuç: Sonuç olarak pulmoner hipertansiyon tanı ve yönetiminde BMPR2 ve SMAD4 gen ekspresyon düzeylerinin çalışılması yararlı bulunmuştur fakat sonuçların klinik yansımalarını değerlendirmek için ileri çalışmalarla ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: BMPR2 , çocuk , pulmoner hipertansiyon , SMAD4

Mekanik ventilasyon uygulanan hastalarda pediatrik modifiye edilen statik kompliyans ile mortalite ilişkisi

Ahmet Gönüllü

Giriş: Çocuk yoğun bakım ünitesinde; solunum yetmezliği hem mortalitenin hem de morbiditenin en sık nedenidir. Mekanik ventilatör, hayat kurtarıcı olsa da volutravma, barotravma, atelektoravma ve biotravma oluşturarak akciğer hasarını arttırıp mortaliteyi arttırabilir ve bu nedenle yapılacak çalışmalarla akciğer koruyucu ventilasyon için en iyi hedefler sağlanmalıdır. Şuan için pediatrik literatürde sürücü basınç (driving pressure) mortalite ile ilişkili en önemli MV parametresidir. Yine hastalarda yüksek tidal hacim mortalite ile ilişkilidir.

Statik kompliyans, tidal hacmin driving pressure'a bölünmesi ile hesaplanır. Erişkinlerde standart referans değerlere sahip olup ARDS şiddetini belirleyebilirken pediatrik hastalarda yaş ile birlikte tidal hacim arttığında büyük yaş gruplarında ARDS hastalarında bile yüksek kompliyans görülebilir.

AMAÇ: Tidal hacim ve driving pressure gibi en önemli 2 parametrenin birleşiminden oluşan statik kompliyansın ideal vucüt ağırlığına bölünmesiyle (cstat/IBW) pediatrik yaş grubuna standardize etmek, hastaların akciğer hasarını ve mortalitesini öngörmektir.

METHOD: S.B.Ü. İzmir Tıp Fakültesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi'nde çocuk yoğun bakım ünitesine solunum yetmezliği nedeniyle yatırılan 1 ay-18 yaş arası hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastalar, PALICC kriterlerine göre pediatrik ARDS olan ve olmayan olmak üzere iki gruba ayırdık. Hastaların demografik verileri, ventilatör parametrelerinden; tidal hacim, solunum hızı (RR), tepe inspiratuvar basıncı (PIP), plato basıncı (Pplat), ortalama hava yolu basıncı (Pmean), dakika hacmi (VE), ekspirasyon sonu basıncı (PEEP), dinamik kompliyans (Cdyn) kaydedildi. Driving pressure (DP) ve statik kompliyans (Cstat) ölçümü için hastalar sedoaneljezik yanında paralizisi edilerek inspiryum ve ekspiryumda tutma manevraları yapıldı. Kompliyans değerleri ideal vücut ağırlığına (IBW) bölünerek normalize edildi ve prospektif olarak kaydedildi.

Hastaların tüm MV verileri ile ideal kiloya bölünerek normalize edilen kompliyans değerleri Dağılıma göre student t testi ya da Mann Whitney U testi uygulandı.

BULGULAR: Çalışmamıza 18'si PARDS tanılı 118 hasta dahil edildi. Medyan yaş 12 ay (IQR 6-32,5) idi. Hastaların mekanik ventilatör parametrelerinden medyan Cstat:4,7 (IQR 3,7-7,1) ve medyan Cstat/IBW: 0,51 (IQR 0,36-0,65) idi. PARDS sınıflamasında kullanılan Oİ ile Cstat, Cstat/IBW korelasyon analizi yapıldığında Cstat/IBW; Cstat'a göre ($r:-0,329$, $p:<0,001$) daha yüksek negatif yönde korelasyon göstermekteydi ($r:-0,611$, $p:<0,001$). PARDS tanılı hastalarda PARDS tanısı olmayan hastalara göre Cstat değerinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmazken ($p:103$); Cstat/IBW değerinde anlamlı fark saptandı ($p<0,001$). Hastaların kompliyans değerleri ve inspiratuvar basınçları mortalite ile karşılaştırıldığında Cstat ($p:0,128$) 30 günlük mortalite ile ilişkili değilken; Cstat/IBW ($p:0,007$) mortalite ile ilişkili saptandı. Ayrıca PIP ($p:0,048$), Pplat ($0,009$), driving pressure ($0,001$) mortalite ile ilişkili saptandı.

TARTIŞMA-SONUÇ: Çalışmamızda statik kompliyansın akciğer hasarı ve mortaliteyi öngöremeyeceği, fakat ideal kiloya göre modifiye edilmiş statik kompliyansın akciğer hasarı ve mortaliteyi öngörebildiğini saptadık. Pediatrik literatürde bu konuyla ilgili çok az sayıda çalışma mevcuttur. Driving pressure ve tidal hacim gibi MV ile ilişkili ana parametrelerin kombinasyonundan oluşan Cstat/IBW'nin hastaların prognozunu öngörmesinde etkili olduğunu düşünmekteyiz.

İlk Nöbet Şikayeti ile Çocuk Acile Getirilen Çocuklar: Erken Dönemde Kimlerde Nöbet Tekrarlıyor?Raif Yıldız¹, Metin Uysalol¹¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Nöbet, çocuk acil servis başvurularının yaklaşık %2'sini oluşturmaktadır (1). Çocuklarda nörolojik/bilişsel bozukluk ve epilepsi gelişimi açısından nöbet öyküsü önemli bir risk faktörüdür ve tekrarları önlenmelidir. Febril konvülsiyonlar, epilepsi, merkezi sinir sistemi enfeksiyonları, travma veya zehirlenme gibi çoklu bozukluklar çocuklarda nöbetlere neden olabilir(2). Acil servislere nörolojik nedenlerle olan başvuruların %53,9'unu akut konvülsiyonlar oluşturmaktadır (3). Akut nöbet epizodlarına ilişkin sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Çalışmamızın amacı, nöbet şikayetiyle çocuk acile başvuran çocukların erken dönem nöbet tekrarı ile ilişkili faktörleri belirlemektir.

Yöntem: Bu araştırma, tanımlayıcı tipte bir çalışmadır. Çalışmaya 1 yıl boyunca bir üniversite hastanesi çocuk acil servisine ilk nöbet şikayetiyle başvuran 1 ay-18 yaş arası hastalar dahil edildi. Hastaların demografik verileri, nöbet tekrar zamanları, olası risk faktörleri, izlem süreleri ve yapılan tetkikleri kaydedildi. Tekrarlayan nöbet geçirme zamanı ile ilgili kesim değerini belirlemek için ROC analizi yapıldı. Erken dönemde nöbet geçirme ile ilgili faktörleri belirlemek için tekli analizde ki-kare testi, çoklu analizde ise lojistik regresyon modeli kullanıldı. Bu analizde, bilinen durumlar modeli ve semptom/tetkik modeli oluşturuldu.

Bulgular: Çalışmaya alınan 287 hastanın ortalama yaşı 2,88±2,86 yıl olup %50,5'i erkekti. Erken dönemde nöbet gözlenen hasta sayısı 76 (%26,5) idi. Nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu, nöbet tipi, nöbet sınıflaması, ailede epilepsi öyküsü, status epileptikus, hastane öncesi nöbet süresi erken dönemde nöbet tekrarı ile ilişkili bulundu ($p<0,05$) (Tablo 1).

Erken dönemde nöbet geçirme üzerine etkili faktörler lojistik regresyon analizi ile incelendiğinde bilinen durumlar modelinde ateş öyküsü (OR:4,551; %95GA:1,866-11,099), özgeçmişte nörolojik tanı ((OR:0,286; %95GA:0,098-0,830), ailede epilepsi (OR:8,033; %95GA:3,690-17,485) ve hastane öncesi nöbet süresi (OR:0,013; %95GA:0,003-0,049) anlamlı saptandı. Semptom/tetkik modelinde hastane öncesi ateş (OR:5,408; %95GA:1,755-16,655), özgeçmişte nörolojik tanı (OR:0,166; %95GA:0,039-0,715), ailede epilepsi (OR:5,732; %95GA:2,330-14,100), hastane öncesi nöbet süresi (OR:0,007; %95GA:0,001-0,052), nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu (OR:34,876; %95GA:5,195-234,150), nöbet tipi (OR:0,221; %95GA:0,081-0,602) ve idrar tetkiki normal/anormal durumu (OR:0,120; %95GA:0,023-0,610) anlamlıdır (Tablo 2).

Tekrar nöbet geçirme zamanlarının kesim noktası 17 saat olarak bulundu ve bu değerın sensitivitesi %81,6 spesifitesi %63,1 idi ($p<0,001$) (Tablo 3).

Tablo 1. Çalışmaya dahil edilen hastaların özellikleri

	Erken dönemde nöbet		Toplam		p değeri
	Var	Yok	Sayı	Yüzde	
Cinsiyet, n (%)					
Erkek	38 (50)	107 (50,7)	145	50,5	0,915
Kız	38 (50)	104 (49,3)	142	49,5	
Yaş, mean $\pm$ SD	3,02 $\pm$ 2,82	2,84 $\pm$ 2,88	2,88 $\pm$ 2,86		0,636
Hastane Öncesi Ateş, n (%)					
Var	35 (46,1)	120 (56,9)	155	54,0	0,105
Yok	41 (53,9)	91 (43,1)	132	46,0	
Özgeçmişte nörolojik tanı durumu, n (%)					
Var	8 (10,5)	22 (10,4)	30	10,5	0,981
Yok	68 (89,5)	189 (89,6)	257	89,5	
Nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu, n (%)					
Var	24 (31,6)	4 (1,9)	28	9,8	<0,001
Yok	52 (68,4)	207 (98,1)	259	90,2	
Predispozan Faktör, n (%)					
Var	55 (72,4)	99 (46,9)	154	53,7	<0,001
Yok	21 (27,6)	112 (53,1)	133	46,3	
Nöbet tipi, n (%)					
Jeneralize başlangıçlı	52 (68,4)	175 (82,9)	227	79,1	0,008
Jeneralize olmayan	24 (31,6)	36 (17,1)	60	20,9	
Nöbet Sınıflama, n (%)					
Febril	13 (17,1)	103 (48,8)	116	40,4	<0,001
Akut nöbet	63 (82,9)	108 (51,2)	171	59,6	
Febril Nöbet etyolojisi, n (%)					
Enfeksiyon	9 (69,2)	90 (87,4)	99	34,5	0,08
İmmünizasyon	4 (30,8)	13 (12,6)	17	5,9	
Ailede epilepsi öyküsü, n (%)					
Var	52 (68,4)	79 (37,4)	131	45,6	0,001
Yok	24 (31,6)	132 (62,6)	156	54,4	
Status epileptikus, n (%)					
Var	13 (17,1)	9 (4,3)	22	7,7	0,001
Yok	63 (82,9)	202 (95,7)	265	92,3	
Hastane öncesi nöbet süresi, n (%)					
≤ 5 dk	5 (6,6)	101 (47,9)	106	36,9	0,001
>5 – ≤ 15 dk	34 (44,7)	94 (44,5)	128	44,6	
>15 – ≤ 30 dk	24 (31,6)	7 (3,3)	31	10,8	
>30 dk	13 (17,1)	9 (4,3)	22	7,7	
Erken dönemde nöbet geçirme saati, mean $\pm$ SD	5,88 $\pm$ 5,39		-	-	-

Tablo 2. İzlemdaki hastaların ROC eğrisi analizi ile nöbet zamanının değerlendirilmesi

	AUC	95% CI	Cut-Off	Sensitivite	Spesifisite	p-value
Nöbet gözlenen izlem saati	0,751	0,689-0,813	13,5	%81,6	%61,6	<0,001
			15,5	%81,6	%62,1	
			17	%81,6	%63,1	

Tablo 3. Erken dönemde nöbet geçirme üzerine etkili faktörler; bilinen durumlar, semptom ve tetkik modeli.

Değişken	Model I: Bilinen Durum Modeli			Model II: Semptom ve Tetkik Modeli		
	P değeri	OR	%95 GA	P değeri	OR	%95 GA
Yaş	0.623	0.969	0.856-1.098	0.370	0.934	0.805-1.084
Cinsiyet	0.840	0.935	0.486-1.797	0.770	0.896	0.429-1.872
Hastane öncesi ateş	<0,001	4.551	1.866-11.099	0,003	5.408	1.755-16.665
Özgeçmişte nörolojik tanı	0,021	0.286	0.098-0.830	0,016	0.166	0.039-0.715
Ailede epilepsi	<0,001	8.033	3.690-17.485	<0,001	5.732	2.330-14.100
Hastane öncesi nöbet süresi	<0,001	0.013	0.003-0.049	<0,001	0.007	0.001-0.052
Predispozan faktör	0.467	0.686	0.249-1.894	0.569	0.694	0.197-2.240
Nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu	***	***	***	<0,001	34.876	5.195-234.150
Nöbet tipi	***	***	***	0,003	0.221	0.081-0.602
Status Epileptikus	***	***	***	0.100	0.212	0.033-1.344

Glukoz	***	***	***	0.161	0.250	0.036-1.734
Elektrolit	***	***	***	0.207	3.347	0.513-21.842
Amonyak	***	***	***	0.089	10.436	0.702-155.122
Tit	***	***	***	0.011	0.120	0.023-0.610

Tartışma: Acil birimine akut konvülziyon ile başvuran hastaların büyük çoğunluğunu 5 yaş altındaki çocuklar oluşturmaktadır (4). Yapılan çalışmalarda acil servise ilk defa nöbet ile başvuran çocuk hastalarda erkek kız oranı birbirine yakın saptanmıştır (5,6). Çalışmamızda yaş ortalaması literatür ile uyumlu bulunmuştur. Ayrıca ilk nöbet şikayeti ile başvuran hastaların cinsiyet oranları birbirine yakın saptanarak çalışmalara benzer bulunmuştur.

İlk kez nöbet geçirme şikayeti ile başvuran hastaların ailesinde epilepsi öyküsü yapılan çalışmalarda %34 ile %25 arasında belirtilmiştir(7-9). Konvülziyon tekrarı için ön gördürücü göstergeler olarak ilk konvülziyon sırasındaki yaş, altta yatan etiyolojik faktörler, ilk konvülziyonun süresi ile elektroensefalografi ve beyin görüntüleme bulguları tanımlanmıştır (10). Çalışmamızda ailede epilepsi öyküsü %46,5 ile literatürün üstünde saptanmıştır. İlk kez nöbet sonrası erken dönemde nöbet geçirenlerde ailede epilepsi öyküsü %68,4 bulundu. Çalışmamızda nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu, nöbet tipi, nöbet sınıflaması, ailede epilepsi öyküsü, status epileptikus, hastane öncesi nöbet süresi erken dönemde nöbet ile ilişkili bulunmuştur ($p<0,001$).

Elektrolit imbalansı çocuklarda görülen nöbet nedenleri arasında yer almaktadır. Özellikle hipoglisemi, hiponatremi, hipokalsemi, hipomagnezemi çeşitli mekanizmalarla nöbet etiyolojisinde rol oynamaktadır (11). Çalışmamızda erken dönemde nöbet üzerine elektrolit imbalansının anlamlı etkisi olmadığı saptanmıştır.

Akut semptomatik nöbetler sistemik bir hastalık, akut metabolik bozukluk veya beyin dokusunu etkileyen tanımlanmış bir hastalık ile ilişkili olarak ortaya çıkan nöbetlerdir ve tüm ilk nöbetlerin yaklaşık %40'ını oluşturur (12). Çalışmamızda çocuk acile başvuran ilk nöbet olgularının %59,6'sı akut semptomatik nöbet ile başvurmuştur. Akut semptomatik nöbet ile başvuran hastalarda erken dönemde nöbet ortaya çıkması anlamlı fazla saptanmıştır ($p<0,001$).

Nöbet nedeni ile başvuran hastaların acil serviste gözlem süreleri hakkında belli bir kanıta dayalı protokol bulunmamaktadır. Vital bulguları stabil olan ve hastaneye yatış gerektirmeyen hastalar 6-8 saatlik acil gözlem sürelerinden sonra taburcu edilmektedir. Tekrarlayan nöbet geçirenler için acil serviste kalış süresinin nedenin belirlenmesi ve tedavisi için 16 saat kadar olabileceği bildirilmiştir (13). Erişkin hastalarıyla yapılan bir çalışmada nöbet geçiren hastaların, hastaneden taburcu edilmeden önce en az 21 saat süreyle hastaneye yatırılmasının gerekli olabileceğini gösterilmiştir (14). Çalışmamızda hastaların acil serviste erken dönemde nöbet geçirme zamanları $5,88\pm5,39$ saat saptanmıştır. Müşahede izlemlerinin çalışmamızdaki verilerden yola çıkarak erken dönem nöbet tekrarında izlem 17 saat saptanmış olup bu değerın spesifitesi %81,6, sensitivitesi %63,1'dir.

Çalışmamızda bilinen durum modeli oluşturularak yapılan lojistik regresyon analizine göre ateş öyküsü, özgeçmişte nörolojik tanı, ailede epilepsi ve hastane öncesi nöbet süresi erken dönemde nöbet üzerine etkili bulunmuştur. Bu nedenle belirli hastaların erken dönemde nöbet riski olmasından dolayı izlemde dikkat edilmesini önermekteyiz. Ayrıca semptom/tetkik modelinde hastane öncesi ateş, özgeçmişte nörolojik tanı, ailede epilepsi, hastane öncesi nöbet süresi, nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu, nöbet tipi ve idrar tetkiki normal/anormal durumu erken dönemde nöbet görülmesi üzerinde anlamlı saptanmıştır. Basit kan ve idrar tetkikleri ile hastanın anamnez ve muayenesinden elde edilecek bilgiler kullanılarak erken dönemde nöbet geçirme üzerine etkili faktörler belirlenmiştir. Tetkik imkanları kısıtlı olan sağlık merkezlerindeki hekimlere nöbet tekrarını öngörmeleri üzerine faydalı olacağı düşünülmektedir.

Sonuç: İlk nöbet şikayetiyle çocuk acile getirilen hastaların, erken dönemde nöbet tekrarı risk faktörlerinin sorgulanması önemlidir. Hastaların nöbet geçirme üzerinde etkili durumları sorgularken ateş öyküsü, özgeçmişte nörolojik tanı, ailede epilepsi ve hastane öncesi nöbet süresine dikkat edilmelidir. Muayene ve tetkik sonuçları değerlendirilirken nöbet sonrası yeni başlayan nörolojik bulgu, nöbet tipi ve idrar tetkiki normal/anormal durumu önemlidir. Müşahede izlemlerinin çalışmamızdaki verilerden yola çıkarak erken dönem nöbet tekrarında izlem 17 saat saptanmıştır. Ancak rutin uygulama için daha geniş kapsamlı çalış-

malara ihtiya vardır.

Anahtar Kelimeler: acil, ocuk, ilk nbet, tekrarlayan nbet

Kaynaklar

1. Martindale JL, Goldstein JN, Pallin DJ. Emergency department seizure epidemiology. *Emergency Medicine Clinics of North America*. 2011;15-27.
2. Friedman MJ, Sharieff GQ. Seizures in children. *Pediatr Clin North Am*. 2006 Apr;53(2):257-77.
3. Moreau JF, Fink EL, Hartman ME, Angus DC, Bell MJ, Linde-Zwirble WT, Watson RS. Hospitalizations of children with neurologic disorders in the United States. *Pediatr Crit Care Med*. 2013 Oct;14(8):801-10.
4. Pallin DJ, Goldstein JN, Moussally JS, Pelletier AJ, Green AR, Camargo CA Jr. Seizure visits in US emergency departments: epidemiology and potential disparities in care. *Int J Emerg Med*. 2008 Jun;1(2):97-105.
5. Sartori S, Nosadini M, Tessarin G, Boniver C, Frigo AC, Toldo I. First-ever convulsive seizures in children presenting to the emergency department: risk factors for seizure recurrence and diagnosis of epilepsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*. . 2018(9): 82-90,
6. Mwipopo EE, Akhatar S, Fan P, Zhao D. Profile and clinical characterization of seizures in hospitalized children. *The Pan African Medical Journal*. 2016;24:313-5.
7. Al-Qudah AA, Albsoul-Younes A, Masri AT, AbuRahmah SK, Alabadi IA, Nafi OA. Type and etiology of pediatric epilepsy in Jordan. A multi center study. *Neurosciences (Riyadh, Saudi Arabia)*. 2017;22(4):267-73.
8. Daoud AS, Ajloni S, El-Salem K, Horani K, Otoom S, Daradkeh T. Risk of seizure recurrence after a first unprovoked seizure: a prospective study among Jordanian children. *Seizure*. 2004;13(2):99-103.
9. Aaberg KM, Bakken IJ, Lossius MI, Lund Soraas C, Tallur KK, Stoltenberg C. Short-term Seizure Outcomes in Childhood Epilepsy. *Pediatrics*. 2018:141-3.
10. Das CP, Sawhney IM, Lal V, Prabhakar S. Risk of recurrence of seizures following single unprovoked idiopathic seizure. *Neurol India*. 2000 Dec;48(4):357-60.
11. Maia C, Moreira AR, Lopes T, Martins C. Risk of recurrence after a first unprovoked seizure in children. *Jornal de Pediatria*. 2017;93(3):281-6.
12. Goodridge DM, Shorvon SD. Epileptic seizures in a population of 6000. I: Demography, diagnosis and classification, and role of the hospital services. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1983 Sep 3;287(6393):641-4.
13. Huff JS, Morris DL, Kothari RU, Gibbs MA; Emergency Medicine Seizure Study Group. Emergency department management of patients with seizures: a multicenter study. *Acad Emerg Med*. 2001 Jun;8(6):622-8.
14. Tardy B, Lafond P, Convers P, Page Y, Zeni F, Viallon A, Laurent B, Barral FG, Bertrand JC. Adult first generalized seizure: etiology, biological tests, EEG, CT scan, in an ED. *Am J Emerg Med*. 1995 Jan;13(1):1-5.

ÇOCUK ACİL SERVİSİMİZE OFTALMOLOJİK YAKINMALARLA GETİRİLEN OLGULARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ

Elif Küçük¹, Ece TURAN VURAL², Çağatay Nuhoğlu¹

1.Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği, İstanbul

2.Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Göz Kliniği, İstanbul

Deneyim ve Hedefler: Göz hastalıkları çevresel ya da genetik faktörlere bağlı olarak gelişen ve çeşitli görme problemlerine yol açabilen fiziksel rahatsızlıklardır. Gözlerde ortaya çıkan herhangi bir problem görme duyusunda gerilemeye ya da akıntı, kızarıklık, batma, şişlik, bulanık görme, çift görme, ani görme kaybı gibi semptomlara yol açarak birçok hastalığın habercisi olabileceğinin sinyalini bize erken dönemde verebilmektedir. Basit olarak değerlendirilebilen bir göz şikayetinin aslında ne kadar ciddi ve önemli hastalıkların habercisi olabileceği zaman zaman unutulmaktadır. Bu çalışma ile Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne 2017-2022 yılları arasında oftalmolojik yakınmalarla başvuran 8683 olgunun öykü, demografik özellikler, fizik muayene bulguları ve hastane yatış verilerinin retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Metotlar: Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Haydarpaşa Numune SUAM Çocuk Acil Servisi'ne 2017-2022 yılları arasında oftalmolojik yakınmalarla başvuran 8683 olgunun öykü, demografik özellikler, fizik muayene bulguları ve hastane yatış verileri retrospektif olarak Hastane Bilgi Yönetim Sistemi (HBYS) ve hastaların manuel doldurulan dosyalarından elde edilmiştir. Hastanemiz klinik araştırmalar etik kurulundan onay alınmıştır.

Sonuçlar: Oftalmolojik yakınmalarla başvuran olguların 4701'i (%54,14) erkek, 3982'si (%45,86) kızdı. Hastaların yaşları 0-18 arasında (ort. 6,52±3,08 yıl) değişmekte olup 1467'si (%16,89) 0-1 yaş, 3136'sı (%36,11) 1-6 yaş, 2696'sı (%31,04) 6-13 yaş, 1384'ü (%15,93) 13-18 yaş aralığındaydı. Olguların 2043'ü (%23,5) 2017, 2016'sı (%23,2) 2018, 2503'ü (%28,8) 2019, 850'si (%9,7) 2020, 1271'i (%14,6) 2021 yılında ve 2458'si (%28,3) kış, 2218'i (%25,5) yaz, 2187'si (%25,1) ilkbahar ve 1820'si (%20,9) sonbahar mevsimlerinde başvurmuştur. Başvuru şikayetleri 5233 (%62,4) kızarıklık, 2059 (%24,5) şişlik, 842 (%10) akıntı, 787 (%9,4) kaşıntı, 780 (%9,3) çapaklanma, 468 (%5,58) bulanık görme, 265 (%3,1) yanma, 226 (%2,7) ağrı, 163 (%1,95) çift görme, 117 (%1,4) batma, 109 (%1,3) gözde kayma, 93 (%1,1) döküntü, 31 (%0,3) ani görme kaybı şeklindeydi. Olguların 7512'sinin (%86,5) konjonktivit, 304'ünün (%3,5) hordeleum/şalazyon, 280'inin (%3,22) blefarit, 207'sinin (%2,38) refraksiyon kusuru, 121'inin (%1,39) preseptal selülit, 120'sinin (%1,38) yabancı cisim, 56'sının (%0,6) dakriyosistit, 40'inin (%0,4) keratit, 19'unun (%0,2) pseudotümör cerebri, 14'ünün (%0,1) strabismus, 4'ünün (%0,04) Kawasaki Hastalığı, 3'ünün (%0,03) MIS-C tanısı aldığı görüldü. Konjonktivit tanılı olguların dağılımı 6948 (%80) bakteriyel, 1285 (%14,7) allerjik, 324 (%4,3) adenoviral ve 126 (%1,6) herpes konjonktiviti şeklindeydi. 11 (%0,12) olguya; Nörofibromatozis tip 1, HSV-2 ensefaliti, intrakraniyal kitle, retina dekolmanı, katarakt, oküler migren, üveit, retinis pigmentosa, multipl skleroz tanıları konulduğu görüldü. Olguların 150'sinin (%1,7) hastanede yatarak tedavi aldığı saptandı. Hastane yatışı olan olguların dağılımı 121 (%80,6) preseptal selülit, 19 (%12,6) pseudotümör cerebri, 4 (%2,6) Kawasaki Hastalığı, 3 (%2) MIS-C, 1 (%0,6) HSV tip 2 ensefaliti, 1 (%0,6) intrakraniyal kitle, 1 (%0,6) multipl skleroz şeklindeydi.

Kararlar: Çalışmamızda oftalmolojik yakınmalarla getirilen olguların büyük kısmının konjonktivit tanısı aldığı ancak nadir de olsa hayatı tehdit edebilecek düzeyde hastalıklarında olabileceği görülmüştür. Ayşin Tuba K. ve ark. (1) ile Alim ve ark.'nın (2) tüm yaş gruplarını dahil ederek yaptıkları çalışmada ilk sırayı konjonktivitler alırken, Üstündağ ve ark.'nın yaptığı çalışmada konjonktival hiperemi ilk sırayı almıştır (3). Pandemi döneminde hasta sayısı önceki yıllara göre önemli ölçüde azalmıştır. Yüz yüze eğitime ara verilmesi, karantina önlemleri, toplumun olabildiğince hastaneye gitmeme yönünde hareket etmesi gibi nedenlerle infeksiyöz nedenlere bağlı bulaşın azaldığı düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Çocuk, konjonktivit, oftalmolojik.

KAYNAKLAR

1. Ayşin Tuba K. ve ark. Acil Göz Kliniğine Başvuran Çocuk Hastaların Epidemiyolojik Olarak İncelenmesi Boğaziçi Tıp Dergisi 2018; 5 (2):58-61.
2. Alim S. Son Bir yıl İçinde Tokat Devlet Hastanesi Acil Servisine Başvuran Acil Göz Vakalarının Klinik Özellikleri Çağdaş Tıp Dergisi 2014;4(1): 26-8.
3. Üstündağ M, Orak M, Güloğlu C, ve ark. Göz Yaralanması Sonucu Acil Servise Başvuran Hastaların Geriye Dönük İncelenmesi Türkiye Acil Tıp Dergisi 2007;7:64-7.

MANİSA CELAL BAYAR ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

ÇOCUK ACİL SERVİSTE ALT SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONU TANISI ALAN ÇOCUKLARDA TORAKS ULTRASONOGRAFİ İLE AKCİĞER GRAFİSİNİN TANI UYUMUNUN KARŞILAŞTIRILMALI DEĞERLENDİRİLMESİ

Uzm. Dr. Nida GÜRBÜZ,

Mersin Anamur Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Dr. Öğr. Üyesi Neslihan Zengin,

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Dr. Nahit Can Karaburun,

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Dr. Öğr. Üyesi Fatih Düzgün,

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı

Doç. Dr. Alkan Bal,

Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Acil Bilim Dalı

I. GİRİŞ VE AMAÇ: Alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE), tüm dünyada çocuklarda en önemli mortalite ve morbidite nedeni Çocuklarda, ASYE varlığında standart tanı yöntemi; akciğer grafisi İyonize radyasyon maruziyeti, artmış maliyet, zaman kaybı, gereksiz antibiyotik kullanımı Pediyatrik hastalarda X-ışını kullanımının sınırlandırılması

Çalışmamızda çocuk acil servis başvurusunda ASYE öntanısı alan hastalarda, ultrasonografi (USG) deneyimi olmayan pediatri araştırma görevlisinin aldığı 6 saatlik online kurs sonrasında akciğerlerin USG değerlendirilmesi ile akciğer grafisi (DG) arasındaki tanı uyumunun karşılaştırılması amaçlandı.

Çocuk acil serviste pediatrist tarafından yapılan yatakbaşı toraks USG uygulamasıyla, daha hızlı, az maliyetle, tekrarlanabilir, taşınabilir, radyasyonsuz bir yöntem ile tanı koymayı hedeflemekteyiz.

II. GENEL BİLGİLER

2.1 Ultrasonografi

USG, DG ve BT'ye göre gerçek zamanlı görüntüleme

Düşük maliyet

Erişim kolaylığı

Portabl ve yatakbaşı kullanıma uygun

Radyasyona maruziyetin olmaması

Kontrast madde kullanımı gerektirmemesi

USG teknolojisinde son yıllardaki gelişmeler ile toraks USG'nin kullanım alanı giderek genişlemiş; 21. yüzyılın görüntülü stetoskopu

2.2 Toraks Ultrasonografisi

normal akciğerde yarasa işareti (plevral çizgi)

akciğer kayması

A çizgileri

B çizgileri

akciğer konsolidasyonu (peçete-paçavra işareti)

plevral efüzyon (sinusoid-dörtgen işareti)

atektazi pnömoni ayrımında dinamik hava bronkogramı

interstisyel sendromda akciğer roketleri

pnömotoraksta geçiş noktası (lung point) ve stratosfer bulgusu

2.3 BLUE Protokolü

BLUE protokolü ile normal akciğer, plevral efüzyon, konsolidasyon, interstisyel sendrom, pnömotoraks tanısı

Lichtenstein'in BLUE protokolü; 3 dakikadan hızlı akut solunum yetmezliği tespiti

USG kritik hastalarda yatakbaşı "altın standart"

III. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1 Araştırmanın Etik Yönü ve Deseni

MCBÜ Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından 21.09.2020 tarihinde onaylanmış, tek merkezli, prospektif, metodolojik tutarlılık araştırması

Dahil edilen olgular ve aileleri bilgilendirilmiş, aydınlatılmış onam formu imzalatılmıştır.

3.2. Araştırmanın Tasarımı, Evreni ve Örneklemenin Seçimi

MCBÜ Hastanesi Çocuk Acil Tıp Kliniği'ne 01.10.2020-01.04.2021 tarihleri arasında başvuran, 0-18 yaş arası, ASYE ön tanısı ile değerlendirilen 62 hastadan 50'si prospektif çalışmaya katılmıştır.

3.3. Çalışmaya Dahil Olma ve Dışlanma Kriterleri

Dahil Edilme Kriterleri:

- 0-18 yaş aralığında olması
- ASYE klinik tanısı alması
- Yapılan USG tetkiki ile aynı tarihte DG olması
- Aydınlatılmış onam formu

Dışlanma Kriterleri:

- Kronik akciğer hastalığı
- Morbid obezite

3.4. Verilerin Toplanması

Standart ultrasonografi cihazının L13-3 lineer ve C6-2 konveks probu

BLUE noktalarından görüntüler (USG standardizasyonu; BLUE protokolü)

Görüntüler 6 saatlik online toraks USG eğitimi almış öncesinde USG tecrübesi olmayan pediatri araştırma görevlisi tarafından elde edilip arşivlenmiştir.

3.4. Verilerin Toplanması

Çocuk Acil serviste izleyen hekim tarafından DG endikasyonu konulan hastalar çalışmaya alınmıştır.

USG diğer görüntüleme tetkiklerine bakılmaksızın pediatri araştırma görevlisi tarafından uygulanmıştır.

DG, uygulanan toraks USG ardından çekilmiştir. DG diğer görüntüleme ve USG sonuçlarına bakılmaksızın radyoloji uzmanı doktor tarafından değerlendirilmiştir.

3.5. Verilerin Analizi

SPSS programı kullanılarak istatistiksel analiz yapılmıştır.

Tanımlayıcı verilerde (Ortalama, Standart Sapma, Min, Max, Medyan); sayı ve yüzde

Kategorik değişkenler için; minimum ve maksimum

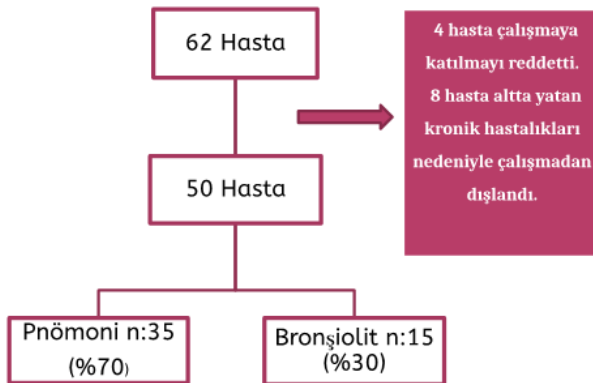
Sayısal değişkenler için; ortalama değerler

Kategorik değişkenlerin tutarlılık analizinde ve tanı uyumunu değerlendirmede; Mc-Nemar Bowker Ki-Kare testi, Kappa istatistiği

Tüm analizlerde $p < 0.05$ istatistiksel anlamlı

IV. BULGULAR

Tablo 1: Olguların klinik tanıları



Tablo 2: Olguların demografik bulguları ve başvuru şikayetleri

Olguların özellikleri	n (%)
Yaş (mean) (min-max, ±SD)	5.38 (0.25-17.0) (±5.26)
Cinsiyet (E/K)	27 (54) / 23 (46)
Başvuru Şikayetleri	
Ateş	22 (44)
Öksürük	27 (54)
Dispne	23 (46)
Burun akıntısı	13 (26)
Halsizlik	10 (20)

IV. BULGULAR

USG ile %46 infiltrasyon, %4 hava hapsi, %50 normal

DG ile %40 infiltrasyon, %2 hava hapsi, %58 normal

§ USG ile 4 olguda infiltrasyon ve 1 olguda hava hapsi ; DG ile normal

§ DG'de 1 olguda infiltrasyon ; USG ile normal

Tablo 4.		USG			
		İnfiltrasyon	Hava hapsi	Normal	Toplam
DG	İnfiltrasyon	19	0	1	20
	Hava hapsi	0	1	0	1
	Normal	4	1	24	29
Toplam		23	2	25	50

USG ile %46 infiltrasyon, %4 hava hapsi, %50 normal

DG ile %40 infiltrasyon, %2 hava hapsi, %58 normal

USG ile 4 olguda infiltrasyon ve 1 olguda hava hapsi; DG ile normal

DG'de 1 olguda infiltrasyon; USG ile normal

IV. BULGULAR

- USG ve DG arasındaki tanı uyumu; cross table ve ki-kare testi; istatistiksel anlamlı ilişki (Kappa değeri %77.2, $p=0.000$, %95 güven aralığı (0.59-0.92))

- Sonografik ve radyolojik bulgular arasında **güçlü derecede tutarlılık**

Tablo 5.	USG		Se (%)	Sp (%)	PPD (%)	NPD (%)
DG	Negatif	Pozitif	(95%CI*)	(95%CI*)	(95%CI*)	(95%CI*)
Negatif	24	4	%95	%85.7	%82.6	%96
Pozitif	1	19	(75.13-99.87)	(67.33-95.97)	(65.59-92.21)	(77.93-99.39)

Tablo 5: Akciğer grafisi altın standart kabul edildiğinde ve hiperinflasyon saptanan iki olgu ihmal edildiğinde (n=48).

- Toraks USG **duyarlılığı %95, özgüllüğü %85.7, PPD %82.6, NPD %96**

USG ve DG arasındaki tanı uyumu; cross table ve ki-kare testi; istatistiksel anlamlı ilişki (Kappa değeri %77.2, $p=0.000$, %95 güven aralığı (0.59-0.92))

Sonografik ve radyolojik bulgular arasında güçlü derecede tutarlılık
Toraks USG duyarlılığı %95, özgülüğü %85.7, PPD %82.6, NPD %96

IV. BULGULAR



V. TARTIŞMA

Çalışmamızda olgularımızın yakınmaları; %54 öksürük, %46 dispne, %44 ateş, %26 burun akıntısı, %20 halsizlik

Literatüre kıyasla ateş ve öksürük oranları daha az

FM bulguları; en sık %52 ral, %42 ronküs, %28 takipne, %28 retraksiyon, %22 taşikardi

Fizik muayene bulguları literatürle uyumlu

Solunum destek durumları; 50 hastanın 30'u (%60) oda havasında, 8'i (%16) basit maske oksijen, 8'i (%16) YANKOT, 1'i (%2) NIV desteği, 3'ü (%6) MV desteği

Solunum desteği ihtiyacı literatüre kıyasla daha az

Çalışmamızda USG ile ≥ 15 mm plevral efüzyon saptanan 3 olgu (%6), DG ile normal değerlendirilmiştir. USG'da efüzyon saptanan olgulara deneyimli radyoloji uzmanı tarafından yapılan USG ile efüzyon doğrulanmıştır.

Esposito ve ark., Akciğer USG, ASYE için tanısal lezyonları belirlemede DG kadar güvenilir

Plevral efüzyon tanısında DG'den daha etkili

Pnömoni tanısında DG'den yararlanılmasına rağmen, DG'nin 1 cm'den küçük konsolidasyonları göstermede başarılı olmadığını

Son çalışmalar, akut bronşitlerde DG'nin hafif pnömoni bulgularını saptadığını, gereksiz antibiyotik başlanmasına neden olduğunu ortaya koymuştur.

DG çekmeden önce,

tedaviyi değiştirip değiştirmeyeceği

hipovolemik hastalarda hidrasyon öncesi DG'nin normal olabileceği

negatif DG'nin pnömoniye dışlayabileceği
kullanıcı bağımlı yorum farklılıkları unutulmamalı

DG'nin iyi yorumlanması, gereksiz birçok BT tetkikini önleyebilir.

Bir PAAG efektif doz 0.05 MSV, çift yönlü grafi 0.1 MSV, konvansiyonel BT 7.0 MSV

Bir toraks BT'nin radyasyon dozu 150-200 adet DG'nin dozuna eşit!

Gelişen, büyüyen dokular radyasyona karşı daha hassastır, pediatrik hastalarda doğru endikasyonda BT çekilmesi, yüksek radyasyon maruziyetine engel olabilir.

Aynı radyasyon dozuyla çocuklarda erişkinlere göre 4 kat daha fazla kanser riski!

Çalışmamızda USG ve DG'nin

tanısal tutarlılık analizi Mc Nemar Bowker Ki KareTesti; $K= 0.772$ $p=0.000$, yüksek derecede anlamlı
DG altın standart kabul edildiğinde; toraks USG duyarlılığı %95, özgüllüğü %85.7

Reissing ark. %93.4 duyarlılık, %97.7 özgüllük

Pereda ark. %96 duyarlılık, %93 özgüllük

Esposito ark., %98 duyarlılık, %95 özgüllük ile pnömoni tanısı

Copetti R. ark., 79 klinik pnömoni tanısı alan çocuktan, 60'ında sonografik, 53'ünde DG bulgusu, DG'de negatif, USG ile pozitif saptanan 4 hastanın pnömoni tanısı BT ile kesinleştirilmiş

Çalışmamızdaki sensitivite literatürle uyumlu olup, spesifite literatürdeki sonuçların altında görülmektedir. Ancak USG ile patoloji saptanıp DG'de normal (FP) 4 olgudan 3'ünde plevral efüzyon, uzman radyolog tarafından yapılan USG ile doğrulanmıştır.

Erişkin çalışmalarında, USG'da patoloji saptanıp, DG normal vakalar BT ile konfirme edilmiştir. Parlamento ark. USG'da pozitif, DG'de negatif olgular BT ile doğrulanmıştır.

Çalışmamızda pediatrik grupta BT'nin radyasyonundan kaçındığımız ve hiçbir hastamızda BT endikasyonu olmadığı için, DG ve USG farklılıkları BT ile doğrulanmamıştır.

VI. KISITLILIKLAR

En önemli kısıtlılığı hasta sayısının azlığıdır.

Covid-19 pandemisi

Çocuk acil servis başvurularının azlığı

Kreş ve okulların kapalı olması

Akranlarıyla temasının olmaması

Maske kullanımı

Tek merkezli bir çalışma

Pediatrik olgularda etik açıdan toraks BT çekilememesi, tanı açısından güvenilir BT ile karşılaştırma yapılamamış olmasıdır.

VII. SONUÇ

Çalışmamız pediatrik ASYE olgularının tanı ve takibinde DG yerine toraks USG'den yararlanılabileceğini göstermiştir.

Pediatric araştırma görevlisinin online aldığı 6 saatlik toraks USG kursu sonrası gerçekleştirilen bu çalışma; 6 saatlik eğitimle dahi, USG ile DG arasında tanı uyumunun güçlü derecede tutarlı olduğunu göstermiştir.

Bu çalışma; yaptığımız literatür taraması sonucunda saptadığımız, pediatri araştırma görevlisi tarafından online toraks USG eğitimi sonrasında gerçekleştirilen literatürdeki ilk çalışmadır.

VII. SON SÖZLER

Çocuk hastalarda;

Radyasyonsuz, az maliyetli, tekrarlanabilir, yatakbaşı uygulanabilir bir yöntem olarak, DG yerine toraks USG kullanımının yaygınlaşmasını,

Diğer bölümlere bağlı olmadan pediatrist tarafından kolaylıkla uygulanabilmesi

Tanısal değeri nedeniyle ileride pediatri eğitiminin bir parçası haline gelmesini önermekteyiz.

Bunun için daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır. Bu çalışmaların sonucunda,

ASYE tanısı alan çocuklarda radyolojik algoritma değişebilir

Toraks USG, DG'nin yerine kullanılan bir görüntüleme yöntemi haline gelebilir.

Çocuk Acilde Gizli Tehlike: Karbon Monoksit Zehirlenmesinde Kimlere Hiperbarik Oksijen Tedavisi Verilmeli

Metin Uysalol¹, Süheyla Gümüş¹, Raif Yıldız¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Karbon monoksit zehirlenmesi tüm dünyada önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir (1). CO zehirlenmesinin kümülatif etkisini azaltmak için organize çabalar geliştirmeye yönelik epidemiyolojik veriler gereklidir. Tanı koymak ve uygun tedaviyi sağlamak için klinik bulguların ve laboratuvar sonuçlarının değerlendirilmesi halen tartışmalı ve belirsizdir (2). Çok sayıda ölüme neden olabilecek kadar şiddetli olabilen CO zehirlenmesinin dramatik sonuçlarını önlemek için mevcut koşulları değerlendirerek uygun tedaviye hızlıca karar vermek çok önemlidir (3).

Solunum yolu ile alınan karbon monoksit hızlı bir şekilde pulmoner kapiller membrana difüze olarak Hem'in demir kısmına oksijenden 210 kat daha fazla afiniteyle bağlanarak oksijenin dağıtımını ve periferik kullanımı bozar. CO, hücrel hipoksiye, ardından oksidatif stres ve inflamasyona; ensefalopati, iskemi ve periferik sinir hasarı dahil olmak üzere nörolojik, serebrovasküler veya kardiyovasküler bozukluklara neden olabilir (4). CO zehirlenmesinde nöron hücreleri hipoksiye daha hassas ve duyarlıdır. Nörolojik sistemi ilgilendiren belirti ve bulgular çeşitli klinikte karşımıza çıkabilmektedir. Bulantı, kusma, baş ağrısı, sersemlik gibi sık karşılaşılan belirtilerin yanında letarji, koma gibi hayatı tehdit eden klinikte karşımıza çıkabilmektedir. Akut CO zehirlenmesinden sonra iki nörolojik sendrom ortaya çıkabilir; geçikmiş nörolojik sekel (GNS) ve kalıcı nörolojik sekel (KNS). Semptomlar ve belirtiler hafif baş ağrısı, duyu durum bozuklukları, kişilik değişiklikleri ve hafıza kaybından fokal nörolojik yaralanmalara ve hipoksik beyin hasarının ciddi belirtilerine kadar değişebilmektedir. GNS, akut ve şiddetli CO zehirlenmesi olan olgularda klinik iyileşmeyi izleyen 3-240 gün içinde zehirlenmeyle ilişkili semptomların veya şikayetlerin gelişmesiyle ortaya çıkabilmektedir (5).

Karbon monoksit zehirlenmesinde hastaların kaynağın bulunduğu ortamdan uzaklaştırılması ve yeterli oksijenizasyonunun sağlanması tedavinin temelini oluşturmaktadır (6). Normobarik oksijen tedavisi (NBOT) geri dönüşümsüz rezervuarlı maske ile %100 oksijenin 10-15 lt/dk hızında verilmesi ile sağlanabilir. Genel durumu iyi, bilinç bozukluğu olmayan, klinik ek şikâyet belirtmeyen ya da hafif bulguları olan hastalarda şikâyetler gerileyene ya da kan COHb düzeyi %5' in altına düşene kadar tedavinin devamı önerilmektedir. Eğer hastanın bilinci kapalıysa solunum yolunun güvenliği sağlanmalı, gerekirse entübe edilerek %100 oksijen tedavisi verilmelidir. NBO tedavisi CO eliminasyonunu hızlandırırsa da NBO tedavisi alan hastalar ile hiç oksijen tedavisi almayan hastaları karşılaştıran çalışmada bilişsel fonksiyonlarda sekel farkı saptanmamıştır (7). Hiperbarik oksijen tedavisi (HBOT) hastaya kapalı bir basınç odasında, deniz seviyesindeki atmosferik basınçtan (1 ATA = 1 atmosfer absolute = 1 Bar = 760 mmHg) daha yüksek basınçta, aralıklı olarak %100 oksijen solutulması şeklinde uygulanan bir tedavidir. Artan parsiyel oksijen basıncı COHb yarılanma ömrünü kısaltır, mitokondri ve miyoglobinden karbonmonoksiti uzaklaştırır. Kanda çözünen oksijenin artışı doku hipoksisini azaltarak zehirlenmeye bağlı bulgular gerilemesine yol açar. Literatürde HBOT ile NBOT'ni karşılaştıran çalışmaların sonuçları net bir farklılık göstermese de CO zehirlenmesi tanısı alan özellikle ağır olguların en az bir seans HBOT alması gerektiğini ön planda düşündürmektedir. HBOT'nin bilişsel sekel riskini azalttığını belirten çalışmalar mevcuttur (8). Karbonmonoksit zehirlenmesinde HBOT endikasyonu olgunun klinik belirti, bulgu ve laboratuvar bulgularına göre belirlenir. Tartışmalı olsa da senkop, koma, nöbet, mental durum değişikliği gibi nörolojik semptomlar, dirençli metabolik asidoz ve %40'ın üstünde karboksihemoglobin seviyesi ve hamilelik durumlarında HBOT önerilmektedir (9).

Bu çalışma ile; İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Servisi'ne karbonmonoksit zehirlenmesi tanısıyla başvuran hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerinin ortaya konulması, sistemik tutulumunun incelenmesi, klinik özellikler ve laboratuvar verilerinin zehirlenmenin derecesinin ve prognozunun belirlenmesindeki etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamıza 2012 yılı Ocak ayından 2019 yılı Aralık ayı sonuna kadar İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Acil Bilim Dalı ve Sualtı Hekimliği ve Hiperbarik Tıp Anabilim Dalı'na karbonmonoksit zehirlenmesi tanısı ile başvuran 84 hasta dahil edilmiştir. Bu hastalara ait veriler hasta dosyalarından ve hastane otomasyon sisteminden retrospektif olarak taranıp kaydedilmiştir. Verilerin analizi için SPSS (Statistical Package for the Social Sciences, Inc., New York, ABD) Windows 21,0 paket programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistikler, sürekli ve kesikli sayısal değişkenler ortalama±standart sapma veya ortanca (en küçük- en büyük) olarak; kategorik değişkenler ise sayı ve oran (%) olarak verildi. Kategorik değişkenler Pearson Ki-kare, Fisher veya Freeman-Halton testleri ile değerlendirildi. Korelasyon için Spearman rho katsayısı hesaplandı. Tüm istatistiksel analizler %95 Güven Aralığında ve çift yönlü olarak değerlendirildi.

Bulgular: Ocak 2012'den Aralık 2019 sonuna kadar İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Acil Servisi'ne CO zehirlenmesi tanısı ile başvuran 83 hasta çalışmamıza dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 72,98±51,02 ay olup 48'i (%57,8) erkekti. CO kaynağı %43,9 kömür sobası iken, NBOT alanlarda %46,3 doğalgaz, HBOT alanlarda %59,5 kömür sobası ve %16,7 doğalgaz tespit edilirken tedavi yaklaşımı arasında anlamlı bir fark yoktu. HBOT alanlarda CO'ya ortalama maruz kalma süresi 4,36±2,12 saattir ve NBOT alanlardan önemli ölçüde daha yüksekti ($p<0,001$). COHb düzeyi NBOT alanlarda %7,29±9,19, HBOT alanlarda ise 24,87±13,26 olarak bulundu ve aradaki fark anlamlıydı ($p<0,001$). Hastaların demografik ve klinik özellikleri, laboratuvar verileri Tablo 1'de gösterilmiştir. Olguların hiçbirinde miyokard iskemisi, göğüs ağrısı, akciğer ödemi ve böbrek yetmezliği saptanmadı. Tüm hastalarda akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. NBOT ve HBOT grupları arasında akut gastroenterit, bulantı, kusma ve halsizlik şikayetleri açısından anlamlı fark yoktu. Huzursuzluk ile HBOT arasında istatistiksel anlamlılık bulundu ($p=0,012$). NBOT alanlarda laktat düzeyi 1,70±1,04 mmol/L, HBOT alanlarda 3,98±1,45 mmol/L saptandı ve aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0,001$). Babinski belirtisi, hiperaktif derin tendon refleksi veya meningeal irritasyon bulgularından herhangi birinin varlığında nörolojik muayene bulgusu pozitif kabul edildi ve HBOT ile anlamlı ilişki bulundu ($p=0,004$).

Tablo 1. Çalışma Popülasyonunun Farklı Tedavi Gruplarında Karşılaştırılması

	NBOT	HBOT	Toplam	p değeri
Cinsiyet (n,%)				
Erkek	19 (46.3)	29 (69.0)	48 (57.8)	0.036
Kız	22 (53.7)	13 (31.0)	35 (42.2)	
Yaş (ay) (n,%)	72.74 ± 49.55	73.21 ± 53.0	72.98 ± 51.02	0.946
CO Kaynağı (n,%)				
Kömür sobası	18 (43.9)	25 (59.5)	43 (51.8)	0.08
Doğalgaz	19 (46.3)	7 (16.7)	26 (31.3)	
Yangın	3 (7.3)	3 (7.1)	6 (7.2)	
LPG	1 (2.4)	7 (16.7)	8 (9.6)	
CO maruziyeti (saat) (mean±SD)	2.09 ± 1.43	4.36 ± 2.12	3.25 ± 2.14	<0.001
COHb düzeyi (%) (mean ± SD)	7.29 ± 9.19	24.87 ± 13.26	16.19 ± 14.40	<0.001
Laktat (mmol/L) (mean ± SD)	1.70 ± 1.04	3.98 ± 1.45	2.86 ± 1.70	<0.001
Kardiyak enzimler				
CK-MB U/L	25.51 ± 14.89	28.31 ± 12.53	26.93 ± 13.73	0.366
Troponin (pg/mL)	9.77 ± 11.92	72.61 ± 321.30	41.57 ± 229.53	0.967
Nörolojik semptomlar(n,%)				
Var	4 (9.8)	26 (61.9)	30 (36.1)	<0.001
Yok	37 (90.2)	16 (38.1)	53 (63.9)	
Patolojik nörolojik muayene (n,%)				
Var	1 (2.4)	10 (23.8)	11 (13.3)	0.004
Yok	40 (97.6)	32 (76.2)	72 (86.7)	
GKS (mean ± SD)	15.0 ± 0.0	14.61± 0.76	14.80 ±0.57	0.002
Kraniyal görüntüleme (n,%)				
Normal/Yok	39 (95.1)	32 (76.2)	71 (85.5)	0.014
Anormal	2 (4.9)	10 (23.8)	12 (14.5)	

HBOT'yi öngören faktörler CO maruziyet süresi, COHb düzeyi ve laktattı. CO maruziyet süresinin kesme noktası ayrı ayrı 3 ve 4 saat olarak hesaplandığında (AUC=0.804 %95 CI 0.706-0.901, $p<0.001$) duyarlılık sırasıyla %83,3, %71.4 özgüllük %56,1, %78,0 idi. HBOT'yi öngörmek için COHb değerlerinin kesme noktaları sırasıyla %9, %20 ve %25 olarak hesaplandığında (AUC=0.857 %95 CI 0.775-0.940, $p<0.001$), özgüllük %73,2, %85,4, ve %90,2; duyarlılık %85,7, %64,3 ve %64,3 idi. HBOT'yi öngörmekte laktat düzeyi 2.6 mmol/L

(AUC=0.909 %95 CI 0.842-0.975, p <0.001) olarak hesaplandığında, özgüllük %90.2 ve duyarlılık %88.1 idi (Tablo 2).

Tablo 2. Hiperbarik Oksijen Tedavisini Öngören Faktörlerin ROC Eğrisi Analizi

	AUC	95% GA	Kesim Noktası	Sensitivite	Spesifisite	p-değeri
CO maruziyet süresi (saat)	0.804	0.706-0.901	4	71.4%	78.0%	<0.001
			3	83.3%	56.1%	
COHb düzeyi (%)	0.857	0.775-0.940	9	85.7%	73.2%	<0.001
			20	64.3%	85.4%	
			25	64.3%	90.2%	
Laktat (mmol/L)	0.909	0.842-0.975	2.6	88.1%	90.2%	<0.001

Nörolojik ve kardiyolojik semptomlar ile tedavi arasındaki karşılaştırma Tablo 3'te gösterilmiştir. Bulanık görme, senkop, nöbet, bilinç değişikliği, halsizlik ve konfüzyon gibi semptomları olan hastaların HBOT alması istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0.039, p=0.001, p=0.006, p=0.001, p=0.028, p=0.022). Baş ağrısı ve tedavi karşılaştırıldığında, baş ağrısı olan hasta grubu daha fazla NBOT aldı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0.041). Kardiyolojik semptomlar arasında hiçbir hastada göğüs ağrısı veya miyokard iskemisi yoktu. Hipotansiyon ile HBOT arasında anlamlı bir ilişki bulundu (p=0,012).

Tablo 3. Tedavinin Nörolojik ve Kardiyak Semptomlarla Karşılaştırılması

Semptomlar	NBOT	HBOT	Toplam	P değeri
Nörolojik semptomlar				
Bulanık görme	5 (12.2)	13 (31.0)	18 (21.7)	0.038
Senkop	4 (9.8)	17 (40.5)	21 (25.3)	0.001
Nöbet	0 (0.0)	7 (16.7)	7 (8.4)	0.012
Bilinç değişikliği	1 (2.4)	12 (28.6)	13 (15.7)	0.001
Ataksi	0 (0.0)	1 (2.4)	1 (1.2)	1.000
Güçsüzlük	1 (2.4)	7 (16.7)	8 (9.6)	0.057
Baş ağrısı	11 (26.8)	4 (9.5)	15 (18.1)	0.041
Baş dönmesi	7 (17.1)	9 (21.4)	16 (19.3)	0.615
Konfüzyon	3 (7.3)	11 (26.2)	14 (16.9)	0.022
Kardiyolojik semptomlar				
Çarpıntı	11 (26.8)	13 (31.0)	24 (28.9)	0.679
Göğüs ağrısı	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	-
Taşikardi	3 (7.3)	9 (21.4)	12 (14.5)	0.068
Disritmi	3 (7.3)	9 (21.4)	12 (14.5)	0.060
Hipotansiyon	0 (0.0)	6 (14.3)	6 (7.2)	0.026
Miyokardiyal islemi	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	-

Sık kullanılan kan gazı parametreleri ile COHb düzeyleri arasında korelasyon analizi yapıldı. pH ile COHb düzeyi arasında anlamlılık olmasına rağmen çok zayıf bir korelasyon bulundu (r=0.020, p <0.001). Benzer şekilde pCO₂ ile COHb düzeyi arasında anlamlılık olmasına rağmen zayıf bir korelasyon bulundu (r=0.236, p=0.03). Laktat düzeyi ile COHb düzeyi arasında hem anlamlılık hem de çok yüksek korelasyon bulundu (r=0.803, p <0.001).

Tartışma: Karbon monoksit zehirlenmesi tüm dünyada önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir ve çocuk acil başvurularında zehirlenme vakaları arasında önemli bir yer tutmaktadır. Hiperbarik oksijen tedavisi merkezleri dünyada ve ülkemizde sayıca azdır ve ulaşım zorlukları yaşanabilmektedir. Merkezlere ulaşım zorluğu, sevk sırasında yaşanabilecek sorunlar da göz önünde bulundurularak hastanın klinik durumu ve muayenesinin ayrıntılı değerlendirildikten sonra HBOT endikasyonları için uygun prediktör faktörlerin belirlenerek sevk kararı verilirken yardımcı olabilecek parametrelerin değerlendirilmesi önem arz etmektedir. HBOT'a ihtiyaç duyan hastalar ilk birkaç saat içinde dikkatlice seçilmeli ve yakın gözlem altında tutulmalıdır (10).

Karbonmonoksit zehirlenmeleri çocukluk çağında genellikle akut ve kaza sonucu gelişmektedir. Çalışmamızda soba ve doğalgaz başlıca zehirlenme kaynakları arasında yer almaktadır. Zehirlenme kaynakları ile tedavi arasında anlamlı fark saptanmamıştır. Mendoza ve arkadaşlarının (11) çalışmasında, zehirlenme nedeni en sık motorlu araçların egzoz dumanı ve kömür olarak saptanmıştır. Ülkemizde ise kömür sobaları ve banyolarda kullanılan tüp ya da doğalgazla çalışan su ısıtıcıları, kazayla oluşan CO zehirlenmelerinin

başlıca nedenleri arasında bildirilmektedir (12,13). Bu sonuçlar, odun-kömür sobası kullanımının yaygın olduğu ülkemizde aralıklı uyarı ve eğitimler ile farkındalığın artırılmasının önemini vurgulamaktadır.

Kritik hastaların karar verme sürecinde laktat seviyeleri aşamalı olarak kullanılmış olsa da çok az çalışma bu değeri CO zehirlenmesinde kullanmıştır. Laktat üretim mekanizmaları karmaşıktır; anaerobik glikoliz, doku hipoksisini indükler ve enflamatuar mediatörlere, katekolaminlere ve Na/K adenozin trifosfataz aktivitesini uyaran diğer faktörlere yanıt verir. Bununla birlikte laktat, CO zehirlenmesinde doku hipoksisine yönelik bir markerden daha çok, hücre aracılı inflamasyon veya aerobik glikoliz aracılı bir ürün olabilir. Ayrıca CO; nöbet, hiperventilasyon ve kardiyak disfonksiyon gibi mekanizmalarla laktat üretimine yol açabilen sistemik etkilere neden olabilir (14). Bizim çalışmamızda karbonmonoksit maruziyet süresi, karboksihemoglobin ve laktat düzeyleri ile tedavi karşılaştırılması yapıldığında hiperbarik oksijen tedavisi alan grupta anlamlı bir korelasyon bulunmuştur. Karbon monoksit maruziyet süresinin kesim noktası 4 saat olarak hesaplandığında (AUC=0,804 %95 CI 0,706-0,901, $p<0,001$) sensitivitesi %71,4 spesifitesi %78,0 saptanmıştır. Karboksihemoglobin değerlerinin hiperbarik oksijen tedavisini öngörmedeki kesim noktası 25 olarak hesaplandığında (AUC=0,857 %95 CI 0,775-0,940, $p<0,001$) spesivitesi %90,2 sensitivitesi %64,3 saptanmıştır. Karbonmonoksit maruziyet süresi arttıkça COHb değerlerinin arttığı, yüksek COHb düzeylerinin de nörolojik semptomlarda artışa neden olarak hiperbarik oksijen tedavi ihtiyacını arttırdığı düşünülmüştür. Laktat düzeyi ve hiperbarik oksijen tedavisi arasındaki korelasyon daha yüksek saptanmış olup 2,6 mmol/L değerinde (AUC= 0,909 %95 CI 0,842-0,975, $p<0,001$) spesivitesi %90,2, sensitivitesi %88,1 olarak belirlenmiştir. Kan laktat düzeyinin hipoksinin süresi ve derecesi hakkında daha doğru bilgiler verebileceği, 2,6 mmol/L üzerindeki laktat değerlerinin şiddetli zehirlenmenin bir göstergesi olarak değerlendirilebileceği ve hiperbarik oksijen tedavi ihtiyacına karar verilmesinde yardımcı olacağı düşünülmüştür. Zehirlenmenin şiddeti, tedavi süresi ve hastaların takibinde kan laktat düzeyinin COHb düzeyinden daha anlamlı olduğu sonucuna varılmıştır. Benaissa ve ark. (15) erişkinlerde yaptıkları çalışmada plazma laktatının nörolojik bozukluğun başlangıçtaki ciddiyeti ve başvuru sırasındaki COHb ile önemli ölçüde ilişkili olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmalarında, CO intoksikasyonu tanısıyla takip ettikleri hastaların %52'sinde laktat düzeylerinin 2,0 mmol/L'den daha yüksek olduğunu saptamış, son zamanlarda yüksek laktat seviyelerine sahip hastaların benzer hastalar arasında yüksek morbidite ve mortalite oranlarına sahip olduğunu belirtmişlerdir. Damlapınar ve ark.'nın (16) çalışmasında 274 hastadan 199 (%90,1)'unda laktat düzeyi yüksek saptanmıştır, bilinç kaybı ve konvülsiyon açısından laktat düzeyleri COHb düzeyinden daha anlamlı bulunmuştur. Laktat değerlerinin de hiperbarik oksijen tedavisi endikasyonları arasında belirtilen parametrelerle birlikte değerlendirilmesi HBOT ihtiyacı olan hastaların belirlenmesinde faydalı olacaktır.

Karbon monoksit zehirlenmesi çok farklı ve non-spesifik belirti ve bulgular ile karşımıza çıkabilmektedir. Çalışmamızda bulanık görme, senkop, nöbet, bilinç değişikliği, kuvvet kaybı, konfüzyon, huzursuzluk semptomlarının olması veya nörolojik muayene bulgusunun olması ile hiperbarik oksijen tedavisi arasında pozitif yönde anlamlı bir korelasyon saptanmıştır. Keles ve ark. (9) nörolojik bulguların şiddeti ile COHb düzeyi arasında ilişki olduğunu bildirmişlerdir. Orta ve şiddetli CO zehirlenmesi ile başvuran hastalarda nörolojik bulgular varsa, mümkün olan en kısa sürede HBOT uygulamasının nöropsikiyatrik sekel oluşumunu önlemede yararlı olabileceğini bildiren çalışmalar mevcuttur (8,17). Ciddi nörolojik semptomlar şiddetli zehirlenmenin bir bulgusu olarak değerlendirilmeli ve HBOT kararı geciktirilmemelidir. Seçilmiş ve ark. (12) çalışmalarında hastanın klinik durumu ve yoğun bakım ihtiyacı ile COHb düzeyi arasında anlamlı bir fark saptanmadığını, CO gazına maruz kalma süresi arttıkça hem COHb düzeylerinin hem de kardiyotoksisite ile nörolojik semptomların arttığını belirtmişlerdir. COHb düzeyleri ile nörolojik semptomlar arasında anlamlı fark bulunduğunu bildirmişlerdir. Tüm bu bulgular değerlendirildiğinde karbon monoksit maruziyeti arttıkça COHb düzeyinin artarak nörolojik ve kardiyolojik etkilenmenin artışına sebep olduğunu düşündürmektedir. Nörolojik ve kardiyak etkilenmenin varlığı hiperbarik oksijen tedavi endikasyonları arasında önemli parametreler olarak değerlendirilmektedir, COHb düzeyinin artışı ile birlikte klinik etkilenmenin de artışına sekonder hastaların HBOT ihtiyacının arttığı izlenmiştir.

Sonuç: Çocuklarda hiperbarik oksijen tedavisi için kesin rehberler oluşturulamamıştır. Birçok literatür şiddetli zehirlenmelerde HBOT kullanımı konusunda hem fikir olsa da hafif ve orta vakaların tedavisi konusunda farklılıklar mevcuttur. Çalışmamızda karbonmonoksit maruziyet süresi, COHb düzeyleri, nörolojik semptomlar, kardiyak etkilenme ve laktat düzeyleri hiperbarik oksijen tedavisi ihtiyacını belirlemede yol gösterici parametreler olarak bulunmuştur. Karbonmonoksit zehirlenmesi ile başvuran çocuk hastalardan hangilerinin HBO odası olan bir merkeze sevk edilmesi gerektiğini belirlemeye yönelik kılavuzların geliştiril-

mesi için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Prockop LD, Rossitza IC. Carbon monoxide intoxication: An updated review. *Journal of the Neurological Sciences* 2007; 262: 122-30.
2. Türkiye Cumhuriyeti Sağlık Bakanlığı. Birinci Basamağa Yönelik Zehirlenmeler Tanı ve Tedavi Rehberleri. 2007.
3. Gozubuyuk AA, Dag H, Kacar A, Karakurt Y, Arica V. Epidemiology, pathophysiology, clinical evaluation, and treatment of carbon monoxide poisoning in child, infant, and fetus. *Northern clinics of Istanbul*. 2017;4(1):100-7.
4. Chang YC, Lee HY, Huang JL, Chiu CH, Chen CL, Wu CT. Risk Factors and Outcome Analysis in Children with Carbon Monoxide Poisoning. *Pediatr Neonatol*. 2017 Apr;58(2):171-177. doi: 10.1016/j.pedneo.2016.03.007. Epub 2016 Jul 17. PMID: 27502424.
5. Acarlı O. (2019). Evaluation of patients who underwent hyperbaric oxygen therapy with the diagnosis of carbon monoxide poisoning. [Unpublished doctoral dissertation]. Department of Underwater and Hyperbaric Medicine, Istanbul Faculty of Medicine
6. Uysalol M, Uysalol EP, Saraçoğlu GV, Kayaoğlu S. Çocuk Acil Servise Karbon Monoksit Entoksikasyonu ile Başvuran Hastaların Geriye Dönük Analizi. *Balkan Med J* 2011; 28: 237-243.
7. Gorman D, Drewry A, Huang YL, Sames C. The clinical toxicology of carbon monoxide. *Toxicology*. 2003;187(1):25-38.
8. Weaver LK, Valentine KJ, Hopkins RO. Carbon Monoxide Poisoning Risk Factors for Cognitive Sequelae and the Role of Hyperbaric Oxygen. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2007;176(5):491-7.
9. Keles A, Demircan A and Gulhan K. Carbon monoxide poisoning: how many patients do we miss? *Eur J Emerg Med*. 2008; 15: 154-7.
10. Casillas S, Galindo A, Camarillo-Reyes LA, Varon J, Surani SR. Effectiveness of Hyperbaric Oxygenation Versus Normobaric Oxygenation Therapy in Carbon Monoxide Poisoning: A Systematic Review. *Cureus*. 2019;11(10):e5916. Published 2019 Oct 15. doi:10.7759/cureus.5916.
11. Mendoza JA, Hampson NB. Epidemiology of severe carbon monoxide poisoning in children. *Undersea Hyperb Med* 2006; 33: 439-46.
12. Seçilmiş Y, Öztürk MA. Factors that Affect Prognosis and Morbidity in Pediatric Patients with Carbon Monoxide Poisoning. *J Pediatr Emerg Intensive Care Med* 2018;5:113-11.
13. Şahin Aslan, Mustafa Kemal Erol, Özgür Karcıoğlu, Mehmet Meral, Zeynep Çakır ve Yavuz Katırcı. Karbon monoksit zehirlenmeli hastalarda iskemik miyokardiyal hasarın araştırılması. *Anadolu Kardiyol Derg* 2005; 5: 189-93.
14. Moon JM, Shin MH and Chun BJ. The value of initial lactate in patients with carbon monoxide intoxication: in the emergency department. *Hum Exp Toxicol*. 2011; 30: 836–43.
15. Benaissa ML, Megarbane B, Borron SW, et al. Is elevated plasma lactate a useful marker in the evaluation of pure carbon monoxide poisoning? *Intensive Care Med*. 2003;29:1372–1375.
16. Damlapinar R, Arikan FI, Sahin S, Dallar Y. Lactate Level Is More Significant Than Carboxihemoglobin Level in Determining Prognosis of Carbon Monoxide Intoxication of Childhood. *Pediatr Emerg Care*. 2016 Jun;32(6):377-83. doi: 10.1097/PEC.0000000000000452. PMID: 26181501.
17. Choi S: Delayed neurologic sequelae in carbon monoxide intoxication. *Arch Neurol*, 40(7): 433-5, 1983.

ÇOCUK ACİL SERVİSTE HAYAT KURTARICI MÜDAHALE YAPILAN ÇOCUKLARDA TRANSPORT ŞEKLİNİN (AYAKTAN VS AMBULANS) PROGNOZ ÜZERİNE ETKİSİ; ULUSLARARASI ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

Caner TURAN¹, Eylem Ulaş SAZ¹, Ali YURTSEVEN¹, Sevcan BİLEN², Gamze GÖKULU², Pınar ÇAY², Hayri Levent YILMAZ², Mehmet Adnan ÖZTÜRK³, Murat DOĞAN³, Utku ÖZER³, Tuğçe KALIN³, Gamze GÖKALP⁴, Şule DEMİR⁴, Candemir KARACAN⁵, Nilden TUYGUN⁵, Ahmet BİRBİLEN⁶, Özlem TEKŞAM⁶, Anıl ER⁷, Aykut ÇAGLAR⁷, Nihan ŞIK⁸, Murat DUMAN⁸, Ramazan GÜRLÜ⁹, Nilgün ERKEK⁹, Aytaç GÖKTUĞ¹⁰, İhsan ÖZDEMİR¹⁰, Ahmed SOLIMAN¹¹, Danilo BUONSENSO¹², Alkan BAL¹³, Halise AKÇAY¹⁴, Esra TÜRE¹⁵, Oihane Mo-
rientes CARBAJO¹⁶

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

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

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁴Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁵SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁶Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁷SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁸Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

¹⁰Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

¹¹Emergency Medicine, Dartford and Gravesham NHS Trust Darent Valley Hospital, Dartford, United Kingdom

¹²Emergency Medicine, La Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli, Rome, Italy

¹³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

¹⁴Ankara Yıldırım Bayezit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

¹⁵Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

¹⁶Emergency Medicine, Hospital Universitario de Cruces, Basque Country, Spain

Giriş: Gelişmiş ülkelerde kritik hasta çocukların (KHÇ) hastane öncesi/hastaneler arası transportlarında iki ana acil tıbbi servis (ATS) modeli vardır. Anglo-Amerikan modelinde, hastalar stabilizasyon ve tedavi için doğrudan acil servislere (AS'ler) transport edilirken; doktorların kilit rol oynadığı Fransız-Alman modelinde olay yerinde stabilizasyon ve tedaviye odaklanılır.

Bu çalışma ile ülkemizde ve Avrupa ülkelerinde KHÇ'ların hastane öncesi yönetim farklılıkları, hayat kurtaran müdahale (HKM) gereksinimleri, sıklığı ve sonuçlarının incelenmesi araştırıldı.

Materyal-metod: Bu araştırma 01 Şubat 2019–01 Eylül 2019 tarihleri arasında Türkiye ve 3 Avrupa Birliği ülkesinde prospektif, çok merkezli kohort çalışmasıdır. Çalışma grubunu AS'te HKM uygulanan hastalar oluşturmaktaydı. Demografik ve klinik özellikler, transport modaliteleri (ambulans/ayaktan), AS'te veya ambulansla gerçekleştirilen HKM tipi, hospitalizasyon oranı, morbidite ve mortalite sonuçları incelenmiştir.

Sonuçlar: Toplam 16 AS'de 133.634 hasta değerlendirildi; 6058 ATS transportu gerçekleştirildi ve 702'sine (%11.6) HKM uygulandı. Ortanca yaş 47 ay (IQR 16-125) idi; %53.4'ü erkekti. AS'lere günlük başvuran ortalama hasta ve ambulans sayısı, sırasıyla, 190 (min 38, maks 1057) ve 8 (SD±4.9) idi. Hastaların %41.0'ı ambulans kullanırken; yaşamı tehdit edici olay veya medikal veya travma acili olması ile ambulans kullanımı arasında ilişki yoktu. Hastaların %53.8'i evden, %41.3'ü hastaneler-arası transport edilmişti. Tüm hastaların ihtiyacı olmasına rağmen; sadece %14.6'sına transport sırasında HKM uygulanmıştı. Ambulans ile transportların sadece %6.1'ine doktorlar eşlik etmekteydi; bunlarda HKM yapılma oranı daha yüksekti (%46.9 vs %7.9) ($p<0.001$). Hastaların %21.6'sı AS'den taburcu edilirken, yarısına yakını (%49.6) servise, %22.2'si yoğun bakıma (YB) yatırıldı ve 17 hasta AS'de öldü. Ambulans kullanımı ile ayaktan başvuranların mortalite ve YB yatış oranları arasında fark yoktu. Doktorların eşlik ettiği transportlarda ve transport sıra-

sında HKM uygulananlarda mortalite ve YB yatış oranları daha yüksekti ($p<0.001, p<0.001$). Avrupa'daki merkezlerde ambulansların KHÇ transport oranı ülkemize göre anlamlı derecede yüksekken (%70.2 vs %39.3) ($p<0.001$);transport sırasında HKM uygulama oranları arasında fark yoktu.

Tartışma ve Sonuç: Ülkemizde ambulans kullanımı daha çok kritik hasta olmayan çocuklar için gerçekleştirilmektedir. Transport sırasında nadiren HKM uygulanmakta; bunun yerine kritik hastaların doğrudan AS'lere getirmek tercih edilmektedir.

OTİZM SPEKTURUMU, GELİŞİMSEL GERİLİK VE/VEYA MULTİPL KONJENİTAL ANOMALİ OLAN HASTALARDA KROMOZOMAL MİKROARRAY YÖNTEMİNİN GENETİK TANIDAKİ BAŞARISININ ARAŞTIRILMASI

Evrin Çifçi Sunamak¹, Dilek Uludağ Alkaya¹, Ertuğrul Kıyıkım², Beyhan Tüysüz¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

Amaç: Kromozomal mikroarray analizleri (KMA) ile tüm genomda yüksek çözünürlükte mikrodelsiyonlar ve mikroduplikasyonlar, heterozigosite kayıpları, homozigot bölgeler, uniparental dizomi saptanır. Sitogenetik dengesizlikler çoklu minör/major malformasyonların, zihinsel/gelişim geriliklerinin ve otizm spektrumu bozukluklarının (OSB) en sık nedenidir. Mikroarray analizleri 2010 yılından beri tanımlanmış genetik sendromlara uymayan multipl anomalisi, OSB tanısı, sendromik olmayan gelişim geriliği veya mental retardasyonu olan hastalarda ilk yapılacak test olarak önerilmektedir. Bu çalışmada KMA'nın hastalarımızda tanı koymada ne kadar etkili olduğunun belirlenmesi hedeflenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Ocak 2011'den itibaren KMA istenen hastalarımızı belirlemek üzere poliklinik dosyaları retrospektif olarak tarandı. Multipl konjenital anomali (MKA), OSB veya diğer davranış bozuklukları ve/veya mental retardasyon (MR) nedenleriyle çocuk genetik hastalıkları polikliniği takibindeki 302 hasta ve otizm tanısıyla çocuk metabolizma polikliniği takibindeki 126 hasta çalışmaya dahil edildi. Poliklinik dosyaları incelenerek hastaların klinik özellikleri ve laboratuvar verileri excel dosyası şeklinde kaydedildi, analiz edildi.

Bulgular: Son 11 yıl içinde takibimizdeki 268 hastadan MKA, 150 hastadan otizm, 10 hastadan izole MR nedenleriyle KMA istendi. Otizm tanılı hastaların 41'ine MKA, MKA'lı hastaların 202'sine MR eşlik ediyordu. MKA'lı hastaların 65'inde (%24.2), otizm tanılı hastaların 8'inde (%5.3), MR olan hastaların 1'inde (%10.0) anlamlı sonuç bulundu. MKA grubunda 14 (%5.2), otizm grubunda 15 (%10.0), MR grubunda 1 (%10.0) hastada önemi belirsiz varyantlar saptandı. Tüm hastalarımızda KMA'nın tanı koydurma oranı %17.3 (74/428) saptandı.

Sonuç: Otizm, MR, MKA nedenleriyle tetkik edilen hastalarda genetik etiyolojinin belirlenmesi hastaların klinik takibini ve tedavi seçeneklerini aydınlatır. Literatürde array analizleriyle tanı koyma oranı OBS'de %5-12, zihinsel/gelişimsel geriliklerde %12-29, MKA ve MR birlikteliğinde %20-25 olarak bildirilmiştir. Bu çalışma bu grup hastalarda genetik etiyolojinin belirlenmesinde KMA önemini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: kromozomal mikroarray analizi, multipl konjenital anomali, otizm, mental retardasyon

ERKEN ÇOCUKLUK ÇAĞI EPİLEPSİSİNDE İLACA DİRENÇ VE NÖROGELİŞİMSEL PROGNOZ ÜZERİNE ETKİLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZİN ARDIŞIK DÖRT YILLIK YATAN HASTA DENEYİMİ

Fatih Haşlak¹, Edibe Pembegül Yıldız², Nur Aydın¹, Mine Çalışkan²

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Amaç: Erken çocukluk dönemi epilepsi olgularının demografik ve klinik özelliklerini, seçilen tedavi modalitelerini, olguların nöbet prognozlarını ve nörogelişimsel prognozlarını incelemek ve etkili prognostik faktörleri saptamak amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı'na ardışık 4 yıl boyunca başvurmuş ve Çocuk Nörolojisi servisine yatışı yapılmış hastaların epikriz raporları retrospektif olarak incelendi. Çalışma grubumuzu yatışı esnasındaki kronolojik yaşları 1-60 ay arasında olan ve en az iki yıl takip edilmiş 173 epilepsi tanılı hasta oluşturdu. Olguların prenatal, natal ve postnatal dönemlerine ait bilgiler, hastanemiz bilgisayar veri tabanından, hastaların geçmiş epikrizlerinden ve poliklinik dosyalarından elde edildi. Nöbet prognozu ve nörogelişimsel prognoz ile bu veriler istatistiksel olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya %42,2'si (n=73) kız ve %57,8'i (n=100) erkek olmak üzere toplam 173 hasta dahil edildi. Çalışma grubumuzdaki hastaların ilk kez nöbet şikâyeti ile hastaneye yatırıldıkları kronolojik yaşları $14,2 \pm 13,4$ ay idi. 94 hasta (%54,3) ilaca yanıtı, 79 hasta (%45,7) ise ilaca dirençli olarak değerlendirildi. 35'inin (%20,2) nörogelişimsel prognozunun normal, 138'inin (%79,8) ise anormal olduğu saptandı. İlaça direnç açısından erkek cinsiyetin, başlangıçta anormal nörolojik muayene bulgusu olmasının, elektroensefalografide epileptiform deşarj varlığının istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptandı. Nörogelişimsel prognoz açısından da nöbet başlangıç yaşının küçük olmasının, spazm tipinde nöbet geçiriyor olmanın, perinatal risk faktörü varlığının, başlangıçta anormal nörolojik muayene bulgusu olmasının, mikrosefali olmanın, manyetik rezonans görüntüleme ve elektroensefalografide patolojik bulgu olmasının istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptandı.

Sonuç: Gerek farklı tedavi modalitelerinin erkenden denenebilmesi gerek ailelere öngörülse bildirim yapma gerekliliği gibi konular göz önüne alındığında nöbet prognozunun ve nörogelişimsel prognozun öngörülebilirliği önem kazanmaktadır. Çalışma verilerimiz literatür ile büyük oranda örtüşmekle birlikte bu konuda daha fazla olgu ile daha çok merkezli çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: ilaca dirençli epilepsi, nörogelişimsel prognoz, çocukluk çağı epilepsisi

Yenidoğan Konvülziyonlu Hastaların Klinik ve Elektrofizyolojik Bulgularının Değerlendirilmesi

Alper Aykanat¹, Ünal Akça², Gülfer Akça¹, Hamit Özyürek²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Yenidoğan nöbetlerinin en önemli özelliği klinik ve elektroensefalografik (EEG) bulgular arasındaki uyumsuzluktur. Klinik gözlemlerle nöbet olarak kabul edilen bazı motor fenomenlere EEG değişiklikleri eşlik etmezken (klinik nöbet), yüksek riskli yenidoğanların uzun dönem video EEG kayıtlarında beklenmedik şekilde ve sık olarak herhangi bir motor fenomen izlenmeden EEG değişikliklerinin gözlenmesi de (elektrografik nöbet) olasıdır. Genellikle nöbetler motor bulgularına göre fokal klonik, multifokal klonik, jeneralize tonik, myoklonik ve motor otomatizmalar olarak tanımlanır. En sık görülen nöbet şekli olan motor otomatizmalar (subtle nöbetler); ortak semiyolojiye uymayan, anormal göz hareketleri, ağız şapırdatma, yüzme ya da pedal çevirme hareketlerine benzeyen, uyarı ile tetiklenebilen genellikle elektroklinik olmayan nöbetlerdir. Nonpileptik paroksizmal olaylar da bu yaş grubunda sıktır ve zaman zaman nöbetten ayırt etmek zor olabilir¹.

Nöbetler %85 oranında semptomatik olup altta yatan spesifik etiyolojinin erken ve doğru teşhisi kritik önem taşır. Büyük çoğunluğu hipoksik iskemik ensefalopati (HİE), vasküler sebepler, akut metabolik bozukluklar, santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonları gibi akut semptomatik etiyolojiden oluşmaktadır ve bu nöbetler genellikle kendini sınırlayan ve tedavi edilebilir nöbetlerdir. Bazı yenidoğan nöbetleri ise genetik kökenli, konjenital viral enfeksiyonlar ve intrauterin dönemde edinilen beyin malformasyonları gibi indirekt semptomatik etiyolojiden kaynaklanır. İndirekt semptomatik etiyolojiden kaynaklı nöbetler ise verilen antiepileptik tedavilere daha dirençli olup uzun süreli tedaviye ihtiyaç duyarlar².

Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YYBÜ) nöbet nedeni ile yatırılan ya da hastane izlemi esnasında nöbet geçiren yenidoğanların klinik, elektrofizyolojik ve görüntüleme yöntemlerinin retrospektif değerlendirilmesi ile etiyoloji, fizik muayene ve tedavi arasındaki ilişkilerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL ve METOD: Çalışmada neonatal konvülziyon nedeniyle YYBÜ'nde takip edilen, EEG, kraniyal manyetik rezonans (MR) ve transfontanel ultrasonografi (TFUSG) çekilen hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Verilerin analizinde tanımlayıcı istatistiksel metotlar, kategorik değişkenler için Ki-kare ve Fisher exact test kullanıldı. Sonuçlar %95 güven aralığında, anlamlılık $p < 0,05$ düzeyinde kabul edilerek değerlendirildi. Ondokuz Mayıs Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik kurulundan 2015/173 nolu kararla onay alındı.

BULGULAR: Ondokuz Mayıs Üniversitesi YYBÜ'nde 1 Haziran 2013-31 Mart 2015 tarihleri arasında 1604 hasta yatırılarak takip edilmiş, nöbet şikayetiyle yatan 96 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Neonatal nöbet insidansı %5,9 olarak bulundu. Hastaların %60,4'ü erkek, %63,4'ü miad, %78,1'i sezeryan ile doğdu. Ortalama doğum ağırlıkları 840-4700 gram (2791 ± 914 gram), gestasyonel yaşları ise 27,7- 42 hafta ($36,5 \pm 3,36$ hafta) aralığında idi.

Çalışmamızda klinik nöbet gözlenen 67 hastanın nöbet başlangıç zamanlarına göre sınıflandırıldığında hastaların %34,3'ü ilk 48 saatte nöbet geçirdi. Hastaların doğum zamanına göre nöbet tipleri kendi içlerinde sınıflandırıldığında; gestasyonel yaşa göre 37 haftadan önce nöbet geçirenlerin %47,9'u klonik tipte, %30,4'ünde motor otomatizma tipinde, 37 haftadan sonra nöbet geçirenlerin %34,2'si motor otomatizma tipinde, %29,5'i klonik tipte idi.

Hastaların %63,5'ine tekli antinöbet tedavisi, %11,5'ine çoklu antinöbet tedavisi başlandı. Tedavi alanların %71,4'üne tek başına fenobarbital tedavisi verilmiş ve nöbet kontroü sağlanmıştır. Çalışmamızda TFUSG yapılan 69 hastanın 9'unda intrakraniyal kanama bulguları, 6 hastada hidrosefali, 3 hastada kistik ensefalomalazik değişiklikler, 1 hastada menenjit, 1 hastada sinüs ven trombozu saptandı. 49 hastanın TFUSG bulguları normal olarak değerlendirildi. Kraniyal MRG çekilen 54 hastanın sekizinde intrakraniyal kanama

bulguları, altısında ekstra aksiyel BOS mesafesinde artış, altısında kistik ensefalomalazik değişiklikler, beşinde hidrosefali, ikisinde bazal ganglion tutulumu, ikisinde serebral disgenezi, birinde menejit, birinde sinüs ven trombozu, birinde tuberoskleroz bulguları, birinde mikrosefali, birinde polimikrogri ve birinde myelinizasyon bozukluğu saptandı ve 19 hastanın kraniyal MRG bulguları normal olarak değerlendirildi.

Nöbet etiyolojilerine göre sınıflandırıldığında; hastaların %22,6'sında Perinatal asfiksi/ HİE, %16,2' sinde geçici metabolik bozukluklar, %13' ünde serebral gelişim anomalileri, %9,7'sinde intrakraniyal kanama, hematoma ve tromboz saptandı. Beş hastada ise hiperbilirubinemi/kernikterus, 22 hastanın öykü, fizik muayene, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile etiyolojisi bulunamadı. Etiyolojik olarak nöbet zamanına göre sınıflandırıldığında, hiperbilirubinemi, hipokalsemi ve sepsise bağlı nöbetlerin tümü ilk 48 saatten sonra görülürken, HİE'ye bağlı nöbetlerin çoğu ilk 48 saatte gözlemlendi. İdiyopatik grupta, hipoglisemik ve serebral gelişim anomalisi olan hastalarda nöbet geçirme zamanı 48 saatten sonra idi.

Nöbet geçiren olgular EEG bulgularına göre değerlendirildiğinde; subtile tipte nöbet geçiren 22 hastanın %22,7' sinde normal EEG bulguları gözlenirken %45,5'inde hafif artmış keskin dalga deşarjları, %31,8'inde artmış keskin dalga deşarjları ve immatürasyon bulguları saptanmıştır. Klonik tipte nöbet geçiren 24 hastanın %37,5'inde normal EEG bulguları gözlenirken %25'inde hafif artmış keskin dalga deşarjları, %37,5'inde artmış keskin dalga deşarjları ve immatürasyon bulguları saptanmıştır. Tonik tipte nöbet geçiren 10 hastanın birinde normal EEG bulguları gözlenirken geri kalan hepsinde artmış keskin dalga deşarjları izlenmiştir. EEG'de burst supresyon ve düşük amplitüd bulgusu sadece tonik ve myoklonik tipte nöbet geçiren olgularda gözlenmiş olup yine bu tipte nöbeti olan hastalarda normal EEG bulguları saptanmamıştır.

TARTIŞMA: Yenidoğan nöbetlerinin erken tanınması ve acil müdahale girişimlerinin yapılması, prenatal, natal ve postnatal risk faktörlerinin tespit edilerek uzun dönemdeki izlemde değerli prognostik faktörlerin belirlenmesi, tedavi yöntemlerinin ve süresinin değerlendirilmesi yapılan çalışmaların temel amacını oluşturmaktadır.

Çalışmamızda etiyolojiden bağımsız olarak nöbet geçiren hastaların üçte ikisinde nöbetler 48 saatten sonra gerçekleşmiştir. HİE'li olgularımızın çoğunda nöbet tipi olarak motor otomatizmalar izlenirken, nöbetler hastaların yarısında ilk 48 saat içinde izlenmiştir.

Birçok çalışmada HİE'li olgularda nöbetlerin çoğu zaman subtile tipte ve ilk 12-24 saatte ortaya çıktığı vurgulanmıştır^{3,4}.

Olgularımızın nöbet tiplerine bakıldığında en fazla klonik ve subtile nöbetler gözlenmiştir. Bunları tonik nöbetler ve birden çok nöbet birlikteliği izlemektedir. Gözlenen nöbet tipi etiyolojik nedenlerle ilişkilidir. Ağır serebral fonksiyon bozukluklarında ve hipokalsemik nöbetlerde daha sık tonik nöbetler izlenmektedir⁵. Bizim çalışmamızda da olguların %35,8'inin klonik tipte nöbet geçirdiği saptandı. Bu sonuç bir kısım literatürle uyumlu olmakla birlikte preterm ve term yenidoğanlarda nöbetlerin hemen hemen tüm yenidoğan YBÜ'de tanının klinik gözlemle konulması, klinik nöbet tiplerinin hastaları takip eden hekimler tarafından farklı yorumlanabilme ihtimali; uzun süreli video-EEG monitörizasyonun yapılması ile daha sağlıklı verilerin elde edilebileceğini düşündürmektedir.

Perinatal asfiksi/HİE, neonatal dönemde en sık akut nörolojik bozukluk ve nöbet nedeni olarak bilinen klinik durumdur⁶. İntrakraniyal kanamalı olgularımız etiyolojinin %8,6'sından sorumludur. Gelişmiş ülkelerde yenidoğan dönemi intrakraniyal kanamalarının etiyolojisinde nadir bir sebep olan K vitamini eksikliği, ülkemiz şartlarında halen evde doğan bebekler ve aşı karışılığının yaygınlaşması sebebiyle üzerinde önemle durulması gereken bir sorundur. K vitamini eksikliğine bağlı intra kraniyal kanama ve yenidoğan nöbeti özellikle ilk 72 saatte görülen nöbetlerde mutlaka düşünülmelidir. Yenidoğan döneminde en sık ve zaman zaman ağır sekellere yol açabilen metabolik bozukluk hipoglisemidir. Özellikle doğum kilosu ve gestasyon haftası düşük bebekler ve diabetik anne bebekleri yüksek risk altındadır. Volpe, başka herhangi bir metabolik defekt olmaksızın izole hipoglisemi nedeni ile oluşan nöbet sıklığını %9 olarak açıklamıştır³.

EEG'ler nöbet şekline göre değerlendirildiğinde myoklonik tipte nöbetlerin normal EEG bulgularının olmadığı ve ağır klinik ve EEG bulgularıyla (burst supresyon) seyrettiği; subtile, tonik, klonik ve tonik/klonik nöbetlerin ise daha hafif klinik seyirli ve EEG bulguları verdiğini gösterdi. Ayrıca yenidoğan döneminde klinikte görülmeyip elektrografik olarak tanı konması mümkün nöbetler olabileceğinden, şüpheli olgularda devamlı EEG kaydının gerekli olduğunu düşünüyoruz.

Transfontanel USG ve kraniyal MR bulguları esas alındığında, TFUSG yapılan 69 hastanın 9'unda intrakraniyal kanama bulguları saptandı. Kraniyal MR çekilen 54 hastanın 8'inde intrakraniyal kanama bulguları saptandı. Transfontanel USG'nin kolay ulaşılabilirliği, yatak başında uygulama kolaylığı ve noninvaziv olması gibi avantajları pek çok çalışmada kanıtlanmıştır⁷. Çalışmamızda da Kraniyal MR ile TFUSG bulgularının yüksek oranda örtüştüğü gözlenmiştir.

Yenidoğan konvülziyonu nedeniyle takipli olgularda tedavinin süresine; antinöbet tedavinin kesilmesi sırasında yaşanacak nöks riski ve mevcut tedavinin yan etkileri dikkate alınarak karar verilmelidir⁸. Bizim çalışmamızda bebeklerin %62,5'inde nöbetler fenobarbital ile kontrol altında idi. Benzer şekilde Pisani ve ark. nin yaptıkları çalışmada da hastaların %53,7'sinde tedaviye cevap hızlı olmuştur².

SONUÇ: Yenidoğan döneminde sık rastlanan ve önemli beyin hasarıyla birlikte olabilen konvülziyonlar, bir hastalık değil, altta yatan esas patolojinin önemli bir belirtisi olarak ortaya çıkmaktadır. Yaşamın ilk 2 gününde görülen nöbetlerde etiyolojik olarak perinatal asfiksi/HİE ve metabolik hastalık öncelikle düşünülmeli, ilk 2 günden sonraki nöbetlerde ise SSS gelişimsel bozuklukları, infeksiyonlar ve geçici metabolik bozuklukların araştırılması gerekliliği ortaya çıkmaktadır. EEG'ler nöbet şekline göre değerlendirildiğinde myoklonik tipte nöbetlerin normal EEG bulgularının olmadığı, ağır klinik ve EEG bulgularıyla (burst supresyon) seyrettiği; subtle, tonik, klonik ve tonik/klonik nöbetlerin ise daha hafif klinik seyirli ve EEG bulguları verdiğini gösterdi. Bu nedenle myoklonik tipte nöbet gözlemlendiğinde kliniğin daha ağır seyredeceği ve tedaviye direncin olabileceği akılda tutulmalıdır

Referanslar

1. Samanta D. Recent Advances in the Diagnosis and Treatment of Neonatal Seizures. *Neuropediatrics*. 2021 Apr;52(2):73-83. doi: 10.1055/s-0040-1721702. Epub 2020 Dec 8. PMID: 33291160
2. Pisani F, Spagnoli C, Falsaperla R, Nagarajan L, Ramantani G. Seizures in the neonate: A review of etiologies and outcomes. *Seizure*. 2021 Feb;85:48-56. doi: 10.1016/j.seizure.2020.12.023. Epub 2021 Jan 4. PMID: 33418166
3. Volpe JJ. Neonatal seizures. *Clin Perinatol*. 1977 Mar;4(1):43-63.
4. Boylan GB, Stevenson NJ, Vanhatalo S. Monitoring neonatal seizures. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2013 Aug;18(4):202-8. doi: 10.1016/j.siny.2013.04.004. Epub 2013 May 24. PMID: 23707519
5. Mizrahi EM, Clancy RR. Neonatal seizures: early-onset seizure syndromes and their consequences for development. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2000;6(4):229-41. doi: 10.1002/1098-2779(2000)6:4<229::AID-MRDD2>3.0.CO;2-Y. PMID: 11107188
6. Ramantani G, Schmitt B, Plecko B, Pressler RM, Wohlrab G, Klebermass-Schrehof K, Hagmann C, Pisani F, Boylan GB. Neonatal Seizures-Are We there Yet?. *Neuropediatrics*. 2019 Oct;50(5):280-293. doi: 10.1055/s-0039-1693149. Epub 2019 Jul 24. PMID: 31340400
7. Epelman M, Daneman A, Chauvin N, Hirsch W. Head Ultrasound and MR imaging in the evaluation of neonatal encephalopathy: competitive or complementary imaging studies? *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2012 Feb;20(1):93-115. doi: 10.1016/j.mric.2011.08.012. Epub 2011 Oct 19. PMID: 22118595
8. Jindal A, Angurana SK, Suthar R, Kumar P, Sundaram V. Effect of early withdrawal of phenobarbitone on the recurrence of neonatal seizures: An open-label randomized controlled trial *Epilepsy Behav*. 2021 Apr;117:107875. doi: 10.1016/j.yebeh.2021.107875. Epub 2021 Mar 8. PMID: 33706247

Ateşli nöbetlerle seyreden genetik etiyolojili epilepsiler: SCN1A ve ötesi

Melike AKAR, Tuğçe AKSU UZUNHAN, Biray ERTÜRK, Türkan UYGUR ŞAHİN, Gülşen KÖSE, Bülent UYANIK, Adem KARBUZ

Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ:

- Ateşli nöbetlerle seyreden genetik etiyolojili epilepsilerin prototipi Dravet sendromudur
- Dravet sendromu'nun %80'inden SCN1A genindeki patojenik varyantlar sorumludur
- Ancak ateşli nöbetler;
Angelman sendromu,
PCDH19 geni bozuklukları

gibi başka "malign" seyirli genetik epilepsilerde de görülebilmektedir

AMAÇ: Bu çalışmada, ateşli nöbetlerle seyreden Dravet sendromu ve diğer genetik kökenli epilepsilere dikkat çekmek amacıyla merkezimizde izlenen hastalar sunulmuştur.

YÖNTEM ve GEREÇ

- Çalışmaya Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Nörolojisi Kliniği'ne ateşli nöbetlerle başvuran ve genetik etiyolojili epilepsi saptanan 14 hasta dahil edilmiştir
- Etiyoloji saptanırken dizi analizi veya tüm ekzom dizileme, Angelmann sendromu için floresan in situ hibridizasyon kullanılmıştır
- Varyantların patojenitesinin değerlendirilmesi için ACGM kılavuzları ve ClinVar veri tabanından yararlanılmıştır

BULGULAR

Hastaların 9 (%64)'ü kız, 5(%36)'i erkek ve ortalama tanı yaşı 37±30 ay idi

- Sekiz hasta Dravet sendromu fenotipi göstermekteydi
- Yedisinde SCNA1 geninde patojenik/muhtemel patojenik varyant heterozigot, birinde c.5455del (p.Ala1819GlnfsTer39) varyantı homozigot saptandı
- Altı hastanın patojenik/muhtemel patojenik varyantları daha önce hiç tanımlanmamıştı
- Dravet sendromu tanılı hastalarda nöbetler iki ile yedi ay arasında başlamıştı
- Hepsi valproik asit ve klobazam kullanmaktaydı
- Stiripentol, kannabidiol, topiramat, levetirasetam ek tedavilerdi
- Atipik Rett sendromu tanısı alan bir hastanın MECP2 geninde c.433C>T (p.Arg145Cys) varyantı heterozigot olarak saptandı
- Bir kız hastada X kromozomu üzerinde PCDH19 geninde c.1804C>T
- Bir başka hastada ise TBC1D24 geninde c.1499C>T p.(Ala500Val) varyantı homozigot olarak saptandı
- Üç hasta Angelmann sendromu tanısı aldı ve politerapiyle nöbetsizdi
- Tüm hastalarda farklı düzeylerde bilişsel ve motor gecikmeler bulunmaktaydı

TARTIŞMA -

- Ateşli nöbetler ile seyreden genetik etiyolojili epilepsilerin tümü politerapi almakta idi

- Dravet sendromlu hastalarda, politerapiye rağmen tam nöbetsizlik hali sadece bir hastada sağlanabildi
- Angelmann sendromlu hastalarda ve PCDH1 9 mutasyonuna sahip hastada politerapi ile nöbetsizlik hali sağlanabildi
- MECP2 ve TBC1D24 mutasyonuna sahip hastalarda nöbetsizlik hali sağlanamadı
- PCDH19 geni X'e bağlı kalıtım göstermesine rağmen erkek cinsiyette bulgu göstermemekte
- En erken nöbet gelişen hasta TBC1D24 mutasyonuna sahip olan hasta idi

SONUÇ

- Çalışmamızda literatürde daha önce bildirilmemiş Dravet sendromu ile ilişkili varyantlar ilk kez sunuldu
- SCN1A ilişkili Dravet sendromu yanında MECP2, PCDH19, TBC1D24 gibi genlerin patojenik varyantları ve Angelmann sendromu da ateşli nöbetlerle ilişkiliydi
- SCN1A geni varyantları sıklıkla heterozigot görülmekteydi, bir hastada ise literatürde çok nadir rastlanan SCN1A'da homozigot daha önce tanımlanmamış bir varyant saptandı
- Ateşli nöbetlerle ilişkili genetik etiyolojili epilepsilere nörogelişimsel sorunlar sıklıkla eşlik etmekteydi

KAYNAKLAR

1. Sadleir LG, Mountier EI, Gill D, et al. Not all SCN1A epileptic encephalopathies are Dravet syndrome: Early profound Thr226Met phenotype. *Neurology* 2017; 89:1035
2. Brunklaus A, Ellis R, Reavey E, et al. Prognostic, clinical and demographic features in SCN1A mutation-positive Dravet syndrome. *Brain* 2012; 135:2329
3. McIntosh AM, McMahon J, Dibbens LM, et al. Effects of vaccination on onset and outcome of Dravet syndrome: a retrospective study. *Lancet Neurol* 2010; 9:592
4. Chiron C, Marchand MC, Tran A, et al. Stiripentol in severe myoclonic epilepsy in infancy: a randomised placebo-controlled syndrome-dedicated trial. STICLO study group. *Lancet* 2000; 356:1638.
5. Kröll-Seger J, Portilla P, Dulac O, Chiron C. Topiramate in the treatment of highly refractory patients with Dravet syndrome. *Neuropediatrics* 2006; 37:325.
6. Sempere Pérez A, Manchón Trives I, Palazón Azorín I, et al. [15Q11.2 (BP1-BP2) mikrolelesyonu, değişken
7. ifadeli yeni bir sendrom]. *Bir Pediatr (Barc)* 2011; 75:58
8. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Uluslararası Epilepsiye Karşı Lig tarafından nöbet türlerinin operasyonel sınıflandırması: ILAE Sınıflandırma ve Terminoloji Komisyonunun Görüş Belgesi. *Epilepsi* 2017; 58:522

Preterm Bebeklerin Uyku-Uyanıklık Örüntülerini Etkileyen Faktörlerin Aktigrafi, aEEG, Uyku Günlükleri Ve Doğrudan Gözlem İle Değerlendirilmesi

Özge Ülgen¹, Hatice Ezgi Barış¹, Öykü Özbörü Aşkan¹, Selda Küçük Akdere¹, Can Ilgın², Hülya Özdemir³, Nural Bekiroğlu⁴, Kıvılcım Gücüyener⁵, Eren Özek³, Perran Boran¹

¹Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Bioistatistik Bilim Dalı

⁵Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Uyku-uyanıklık davranışının gelişimi yaşamın ilk bir yılında gerçekleşen en önemli olgunlaşma süreçlerinden biri olarak kabul edilmektedir. Uyku-uyanıklık davranışı bebeğin nöro-davranışsal düzenlemesi ve bilişsel işlevsellikle ilişkili olup, bebeğin sağlığı hakkında önemli bilgiler vermektedir (1). Çocuklarda uykunun vücut ısısı düzenlemesi, nöroenez, nörolojik ve duygusal gelişim ile hafıza oluşumu ve öğrenme için gerekli olduğu ileri sürülmektedir (2). Yeni doğan bir bebeğin 16-20 saat arasında uyuduğu, uykunun gece ve gündüze eşit dağıldığı, REM uyku evresinin uykunun yaklaşık yarısını oluşturduğu, ilk 6 ay içerisinde ise sirkadyen ritmin olgunlaşarak, uykunun büyük kısmının gece gerçekleştiği bilinmektedir (3). Uyku zamanlaması ve biyolojik döngüyü düzenlemek için ışık, aktivite, ses, beslenme gibi çevresel ipuçları kullanılmaktadır.

Yapılan çalışmalar uyku-uyanıklık örüntülerinin preterm bebeklerde santral sinir sisteminin olgunluğunu yansıttığını ve gelişimin bir göstergesi olduğunu göstermektedir (1). Preterm bebeklerde uyku-uyanıklık örüntülerinin tanımlanmasının ilerleyen dönemlerde gelişebilecek bozuklukların erken saptanması ve müdahale çalışmalarının planlanması açısından kritik önem taşıdığını vurgulanmaktadır (4).

Uyku evrelerinin değerlendirilmesinde polisomnografi altın standart kabul edilmekle birlikte, kolay yapılabilir olmaması nedeniyle yaygın olarak kullanılmamaktadır. Aktigrafi ise basit, saat şeklinde bir cihaz olup, uyku uyanıklık örüntüsünün ve sirkadyen ritmin beden hareketlerinin değerlendirilmesi ile ölçümüne dayalı girişimsel olmayan bir yöntem olarak tercih edilmektedir (1-5).

Çalışmamızda preterm bebeklerdeki uyku-uyanıklık örüntülerinin aktigrafi ve aEEG ile doğrudan gözlem ile konkordansının değerlendirilmesi amaçlandı. İkincil olarak da yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki (YYBÜ) ortamın uyku üzerine etkisi ve kısa dönemli nörolojik sonuçların değerlendirilmesi hedeflendi.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda T.C Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde (YYBÜ) Haziran 2019-Mayıs 2020 tarihleri arasında izlenmiş 28-37 gestasyon haftasında doğan dışlama kriterleri dışında kalan sağlıklı preterm bebekler seçilmiştir.

Çalışma zamanı; 32.gestasyonel haftanın altında doğmuş bebeklerde postmenstrüel 32.hafta; 32.gestasyonel haftanın üzerinde doğmuş bebeklerde ise klinik olarak stabil olduğu ilk zamanda olarak belirlenmiştir. Veriler değerlendirilirken bebeklerin gestasyon haftasına göre gebelik haftası 28-32 hafta ve 32-36 hafta arası bebekler sırasıyla erken prematüre, orta ve geç prematüre olacak şekilde 2 grupta incelenmiştir.

Dışlama kriterleri; çalışma sırasında mekanik ventilasyon ihtiyacın devam etmesi, majör konjenital anomali varlığı, ciddi hasta bebekler (yüksek NTISS skoru, sepsis), nekrotizan enterokolit (NEK) geçirmiş bebekler, exchange gerektiren hiperbilirubinemisi olan bebekler, sedatif ya da antikonvülzan ilaç kullanımı, major serebral hasar (evre III-IV intraventriküler kanama, periventriküler lökomalazi, ya

da venöz enfarkt), evre III/IV ROP ve ailesinin onam vermemesi olarak belirlenmiştir.

Çalışmada bir yıllık sürede toplam 17 preterm bebeğe ulaşılmıştır. Çalışmaya katılan tüm bebeklerin öncesinde ailelerinden yazılı onamları alınmıştır.

Uyku değişkenleri postmenstrüel 32.haftada 24 saat süreyle takılan Philips Resipronics Mini-Mitter® Actiwatch-2 cihaz ile ölçülmüş ve veriler 30 sn epochlarla aEEG ile eşleştirilmiştir. Eş zamanlı 8 saatlik video kayıtlarından doğrudan gözlem verileri elde edilmiştir. Aktigrafi, aEEG ve doğrudan gözlemden elde edilen verilerle sensitivite, spesifite, uyku ve uyanıklık için pozitif prediktif değer ve uyum oranı hesaplanmıştır.

Bebeklerin klinik ve nörogelişimsel değerlendirilmesi General Movements (GM's) ve Bayley İnfant Gelişim Testi III (BSID III) ile taburculuk öncesi ve düzeltilmiş 12. haftada olmak üzere iki farklı dönemde gerçekleştirilmiştir. Aktigrafi ölçümleri esnasında 24 saat boyunca gürültü ölçümü Verth CS 122L® marka gürültü ölçüm cihazı ile yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya katılan bebeklerin 12'si (%70,6) kız, 5 tanesi (%29,4) erkek cinsiyetinde olup sosyodemografik özellikler **Tablo 1**'de gösterilmiştir.

Tablo 1 Bebeklerin tanımlayıcı özellikleri

Aileye İlişkin Demografik Özellikler	Ortanca (ÇAA)
Anne Yaşı (yıl)	25 (22-34)
Baba Yaşı (yıl)	30 (28-33)
Anne Eğitim Süresi (yıl)	8 (8-12)
Baba Eğitim Süresi (yıl)	8 (8-12)
Anne Meslek (n, %)	
Ev Hanımı	15 (%88,2)
Diğer	2 (%11,8)
Baba Meslek (n, %)	
Serbest Meslek	11 (%64,7)
Diğer	5 (%29,4)
İşsiz	1 (%5,9)
Evde Yaşayan Kişi Sayısı	4 (4-5)
Toplam Çocuk Sayısı	2 (2-3)
Gelir (TL)	3500 (2500-4000)
Bebeklere İlişkin Özellikler	Ortanca (IQR)
Gestasyonel yaş (hafta)	31 (30-34)
Düzeltilmiş yaş (hafta)	34 (32-36)
Doğum tartısı (gr)	1700 (1208-2100)
Doğum boyu (cm)	42 (39-46)
Doğum baş çevresi (cm)	29 (28-30)
Çalışma zamanı tartısı (gr)	1870 (1628-2115)
Çalışma zamanı boyu (cm)	43 (41-45)
Çalışma zamanı baş çevresi (cm)	30 (29-31)
APGAR 5.dk	8 (8-9)
NTISS Skoru (YYBÜ kabul)	11 (7-22)
NTISS Skoru (Çalışma Sırası)	4 (3-4)
YYBÜ Yatış süresi (gün)	19 (10-58)
Küvöz Bakımı süresi (gün)	17 (9-51)
Mekanik ventilasyon süresi (gün)	0 (0-1)
CPAP süresi (gün)	1 (1-5)
Antibiyotik kullanım süresi (gün)	7(3-20)
ÇAA: Çeyreklerarası aralık, NTISS: Neonatal Teröpatik Müdahale Skorlama Sistemi	

Aktigrafi ve 8 saatlik doğrudan gözlem verileri (epok=30 sn, n=11252) karşılaştırıldığında en yüksek duyarlılık %86.4 ile otomatik eşik değerinde görülmüştür. İkinci en yüksek duyarlılık ise %83.4 ile yüksek eşik değerinde bulunmuştur (**Tablo 2**).

Tablo 2 Aktigrafi verileri ve direkt gözlemin eşik değerlere göre duyarlılık, özgüllük, uyku ve uyanıklık için pozitif kestirim değerleri ve uyum oranları

	Aktigrafi eşik değerler			
	Düşük	Orta	Yüksek	Otomatik
Duyarlılık (%) 64.1 (63-65.1)		74.4 (73.5-75.4)	83.4 (82.5-84.2)	86.4 (85.7-87.2)
Özgüllük (%)	54.5 (52.8-56.1)	41.7 (40.1-43.4)	29.8 (28.3-31.3)	27.3 (25.8-28.8)
PKD (Uyku) (%)	75.5 (74.4-76.5)	73.6 (72.6-74.6)	72.2 (71.2-73.1)	72 (71.3-73.1)
PKD (Uyanıklık) (%)	40.9 (39.5-42.4)	42.8 (41.1-44.4)	45 (43-47.1)	47.9 (45.7-50.1)
Uyum oranı (%)	61.1	64.2	66.6	67.9

PKD: Pozitif Kestirim değeri

Aktigrafi ve aEEG cihazlarının duyarlılık ve uyum oranı sırasıyla %86,1 ve %68 ile otomatik eşik değerde saptanmıştır (**Tablo 3**).

	Aktigrafi eşik değerler			
	Düşük	Orta	Yüksek	Otomatik
Duyarlılık (%)	62.5 (61.4-63.6)	73.6 (72.6-74.6)	83.4 (82.5-84.2)	86.16 (85.4-86.9)
Özgüllük (%)	51.5 (49.8-53.1)	40.2 (38.6-41.9)	30.0 (28.5-31.6)	26.75 (25.3-28.3)
PKD (Uyku) (%)	74.4 (73.3-75.5)	73.5 (72.6-74.5)	72.9 (72.0-73.8)	72.5 (71.6-73.4)
PKD (Uyanıklık) (%)	37.8 (36.4-39.2)	40.3(38.7-42.0)	44.4 (42.4-46.5)	46.4 (44.2-48.6)
Uyum oranı (%)	59.13	63.36	66.98	68

Aktigrafi verilerine göre preterm infantlar kayıtların %17'sinde uyanık olarak değerlendirilmiş ve günlük toplam uyku süresi 19,8 saat bulunmuştur. Günlük aktivite sayısı (n=664), gündüz ortalama aktivite sayısı (n=342, 8:00-20:00) ve gece aktivite sayısı (n=322, 20:00-8:00) olarak saptanmıştır. Sirkadyen ritmin varlığını göstermek amacıyla hesaplanan gündüz ve gece aktivite oranı 1.07 saptanarak ritmisitenin olduğu görülmüştür. 10 tane bebekte tamamen matür aEEG trase paterni gözlenmiştir. Çalışmaya katılan bebeklerin Burdjalov skorları gestasyonel yaşa göre karşılaştırıldığında orta-geç preterm bebeklerin skorları ($11,3 \pm 0,8$) erken preterm ($9,43 \pm 0,5$) gruba göre anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır ($p<0.001$). Bebeklerin jeneralize hareket değerlendirmesinde anormal hareket bulgusuna rastlanmamıştır. Tüm alt gruplar için postmenstrüel 3.ayda yapılan Bayley İnfant Gelişim Testi III skorları normal aralıklarda saptanmıştır. **Çevresel** gürültünün 65 dBA düzeyini aşma oranı %3.5 saptanmıştır.

Sonuç: Çalışmamız sırasında aktigrafik ölçümlerle elde edilen veriler uyku-uyanıklık örüntüsünü saptamada altın standart yöntemler olan aEEG ve doğrudan gözlem ile birlikte karşılaştırılarak en üst düzey kanıt seviyesinde değerlendirilmesine olanak sağlamıştır. Elde edilen veriler prematüre ve süt çocuğu yaş grubunda eksik olan normatif değerler, ölçme ve puanlama konusunda kaynak oluşturmakla birlikte bebeklerin uyku örüntüsündeki gecikmeli maturasyonun nörogelişimsel gelişime etkisinin de değerlendirilmesine imkan sağlamaktadır. **Çalışmamızda** pretermelerde uyku-uyanıklık örüntülerini tanımlamada aktigrafi (otomatik eşik değeri) ve aEEG altın standart yöntem olan direkt gözlem ile kıyaslandığında kullanılabilir yöntemler olarak saptanmıştır. Bulgular daha geniş serilerde desteklenmelidir.

Kaynaklar:

1. Yang SC, Yang A, Chang YJ. Validation of actiwatch for assessment of sleep-wake states in preterm infants. Asian Nursing Research 2014; 8: 201-206.
2. Figueiredo B, Dias CC, Pinto TM, Field T. Infant sleep-wake behaviors at two weeks, three and six months. Infant Beh Dev 2016; 44: 169-178.
3. Schwichtenberg Amy J, Christ Sharon , Abel Emily , Poehlmann-Tynan Julie A . Circadian Sleep

Patterns in Toddlers Born Preterm: Longitudinal Associations with Developmental and Health Concerns *J Dev Behav Pediatr* 2016; 37:358–369

4. Sung M, Adamson MT, Horne RSC. Validation of actigraphy for determining sleep and wake in preterm infants. *Acta Pædiatrica* 2009; 98: 52-57
5. Rioulen Stephane, Roue Jean-Michel, Lefranc Jeremie, Gouillou Maelenn, Nowak Emmanuel, Alavi Zarrin, Dubourg Morgane, Sizun Jacques. Actigraphy is not a reliable method for measuring sleep patterns in neonates. *Acta Pædiatrica* 2015; 12(7): e478–e482

Çocuk Sağlığı İzlem Polikliniklerine Başvuran 6-36 ay arası çocukların uyku düzenleri ve uyku sorunları: çok merkezli kesitsel çalışma

Perran Boran¹, Ahmet Ergin², Mahmut Caner Us³, Meltem Dinleyici⁴, Sevtap Velipaşaoğlu⁵, Songül Sıddıka Yalçın⁶, Adnan Barutçu⁷, Gülbin Gökçay⁸, Emel Gür⁹, Aysu Duyan Çamurdan¹⁰, Adem Aydın¹¹, Gökçe Celal¹², Habip Almış¹³, Gözdenur Savcı¹⁴, Meda Kondolot¹⁵, Burçin Nalbantoğlu¹⁶, Elif Ünver Korgalı¹⁷, Özge Yendur¹⁸, Filiz Şimşek Orhon¹⁹, Aysun Kara Uzun²⁰, Özlem Bağ²¹, Feyza Koç²², Selda Bülbül²³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

²Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

³Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Sosyal Pediatri BD

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

⁵Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

⁶Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

⁷Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

⁸İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Sosyal Pediatri ABD

⁹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

¹⁰Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

¹¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

¹²Amasya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

¹³Adıyaman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

¹⁴Alacam Devlet Hastanesi, Samsun

¹⁵Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

¹⁶Namık Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

¹⁷Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

¹⁸Kafkas Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

¹⁹Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

²⁰Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Hematoloji Onkoloji EAH

²¹İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi

²²Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

²³Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

Amaç: Çocuklarda uyku düzeni ve sorunlarını inceleyen çalışmalarda kültürel farklılıkların dikkate alınması gerekmektedir. Bu çalışmada, ülkemizde çocuk sağlığı izlem polikliniklerine başvuran küçük çocuklarda ebeveynleri tarafından bildirilen uyku-uyanıklık düzenlerinin ve sorunlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Kesitsel tipteki bu araştırmanın evrenini çocuk sağlığı izlem polikliniklerine başvuran Türkiye'deki 6-36 aylık çocuklar oluşturmuş, örnekleme dahil edilecek çocuklar, 12 bölgeden oluşan Türkiye İstatistiki Bölge Birimleri Sınıflandırması-1'deki her bir bölgeden basit rasgele seçilen illerden seçilmiştir. Her bir bölgeden alınacak çocuk sayısı çok aşamalı tabakalı olarak ağırlıklandırılarak belirlenmiştir. Toplam 2434 anne-çocuk çiftine sosyodemografik özellikler, Kısa Bebek Uyku Anketi, Edinburgh Postnatal Depresyon Ölçeği ve Genel Anksiyete Bozukluğu Anketini içeren çevrimiçi anket uygulanmıştır.

Bulgular: Daha geç yatma saatleri hariç uyku süreleri cinsiyete özgü bir farklılık göstermemiş olup, önceki çalışmalarla benzer bulunmuştur. Uyku konsolidasyonunun 18 aylıktan sonra daha geç ortaya çıktığı görülmüştür. Anne sütüyle beslenen sağlıklı çocukların gece boyu kesintisiz uyuma olasılığının 3,8 kat daha az olduğu saptanmıştır. Buna karşın gece boyu kesintisiz uyumayan çocuklarda, toplam uyku süresi ve yalnızca anne sütü ile beslenme sürelerinin daha yüksek olduğu görülmüştür. Çalışma grubumuzda yatak paylaşımı %11,5, sadece oda paylaşımı ise %52,9 olarak gözlenmiştir. Eğitim düzeyi yüksek olan annelerin, çocuklarının uykusunu bir sorun olarak algılama olasılıklarının daha yüksek olduğu bulunmuştur. Annede depresif ve kaygı belirtilerinin olması ve yaşamın ilk üç ayında bebekte aşırı ağlama öyküsü uyku sorununu öngören en önemli belirleyicilerdir.

Sonu: St ocuėu ve oyun aėındaki ocuklarda uyku dzenini inceleyen arařtırma sonuları, ocuk saėlıėı izlemleri iin referans veriler saėlamaktadır. Sonular, erken ocukluk dneminde davranıřsal uyku sorunlarının ynetiminde ařırı aėlama sorunu olan bebeklere yaklařım ve annenin kaygısı ile depresyonuna odaklanan mdahalelerin nemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: ocuk, uyku, kaygı, depresyon, emzirme

Yasemin Tilki, Hakan Yazan

1: S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

2: S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Solunum problemleri Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YDYBÜ) önemli bir mortalite ve morbitide nedenidir. YDYBÜ merkezlerininve bakım standartlarının artmasıyla çok düşük doğum ağırlıklı bebekler yaşatılabilmektedir. Bununla beraber bu hastalarda anatomik veya parenkimal solunum problemleri sık görülmektedir. Fleksibl bronkoskopi, solunum problemi olan çocuk hastalarda hava yollarını değerlendirmek için kullanılan bir yöntemdir. Hava yolu görüntülenmesini sağlayarak anatomik yapının değerlendirilmesi yanında solunum yolu sekresyonu örneklerinin alınması ve mukus tıkaçlarının temizlenmesini de sağlar. Bu çalışmadaki amacımız YDYBÜ'deki hastalarda fleksibl bronkoskopinin yerini ve faydasını tanımlamaktır.

YÖNTEM: Çalışmamıza S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğinde Mart 2021- Şubat 2022 tarihleri arasında YDYBÜ'nde fleksibl bronkoskopi yapılan hastalar dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri geriye dönük olarak hastane sisteminden incelendi. Hastaların hepsinde aynı bronkoskopi prosedürü izlendi. Hastalar öncelikle anestezi eşliğinde entübe edildi, gerekli genel anestezi ve analjezi sağlandığında 3,7 mm bronkoskop ile burun deliğinden girilerek işlem başlatıldı. İşlem esnasında hastalara pozitif basınç desteği verildi. Belirgin subglottik darlığı olan hastalarda alt hava yolları değerlendirilemezken diğer hastalarda alt hava yolları değerlendirmesi yapıldı.

BULGULAR: Mart 2021 -Şubat 2022 tarihleri arasında kliniğimizde 125 çocuk hastaya fleksibl bronkoskopi işlemi uygulandı. Bunlardan YDYBÜ'nde yatmakta olan yedi (%5,6) hasta çalışmamıza dahil edildi. Hastaların median yaşı 3,1 aydı (Min:2, Max: 4 ay). En küçük hastanın kilosu 2200 gr dı. Bronkoskopi endikasyonlarımız; 5 hastada ekstübasyon zorluğu (% 71,4), 1 trakeal hasar ve 1 hastada da beslenirken morarma şeklindeydi. Hastalarımızın 4'ünde (% 57) kronik bir hastalık vardı (2: serebral palsy, 1: Dandy Walker Sendromu, 1: Di George Sendromu, 1: multiple genetik anomali). Altı hastada akciğer grafisinde anormallik vardı (6: kronik sekel değişiklikler). Bir hastamızın akciğer grafisinde patoloji yoktu. Bronkoskopi sonuçlarını değerlendirdiğimizde; 4 laringotrakeomalazi (%57), 1 subglottik stenoz, 1 laringotrakeobronkomalazi ve 1 trakeo-özofagial fistül görüldü. Bronkoksopi işlemi esnasında major bir komplikasyonla karşılaşılmaı. İşlem sonrasında 3 hastaya trakeostomi önerilirken, 1 hasta çocuk cerrahisi ve 1 hasta kulak burun boğaz bölümlerine operasyon açısından değerlendirme amacıyla yönlendirildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: YDYBÜ' de solunum problemi ile yatmakta olan hastalarda mortalite ve morbidite artmıştır. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi hastalıklarının prognozu açısından önemlidir. YDYBÜ 'de uzamış solunum problemi nedeniyle yatmakta olan çocuk hastalarda fleksibl bronkoskopi tanısal açıdan önemli bir yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: fleksibl bronkoskopi, subglottik stenoz, entübasyon

Labaratuvar Test Sonuçlarının Obezite Tanısındaki Etkinliğinin Yapay Zeka İle Belirlenmesi

Oktay Yıldırım¹, Dilek Orbatu², Didem Kıratlı³, Murat Güzel², Demet Alaygut⁴

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Mühendislik Fakültesi Bilgisayar Mühendisliği

²SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

³SBÜ Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalite Birimi Direktörlüğü

⁴SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

Amaç: Obezite, genetik ve genetik olmayan faktörlerden etkilenen, her yaş grubunda küresel sorun oluşturan multifaktöriyel bir durumdur. Bu çalışmada obezite tanısında rolü olabileceği düşünülen labaratuvar parametreleri üzerinden bir yapay zeka modeli geliştirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne 2019-2021 yılları arasında başvuran poliklinik hastalarına ait insülin, ferritin, TSH, ürik asit, serbest T4 testlerine ait sonuçları ile bu hastaların boy, ağırlık, yaş, cinsiyet bilgileri hastane bilgi yönetim sisteminden elde edildi. Test sonuçları yaşa ve cinsiyete bağlı hastanenin kullanmış olduğu referans tanımlarına uygun olarak düşük, normal ve yüksek olarak etiketlendi. Seçili testlere ait 3 aylık süre içerisinde ölçülmüş sonucu olan 664 çocuk belirlendi. Bu çocuklardan 241 tanesine ait boy ağırlık bilgilerine ulaşıldı. 241 çocuk için Child Metrics üzerinden persentil hesabı yapıldı. % 85 percentile altı normal, %85-%95 percentile aralığı overweight, % 95 persentil üstü obezite olarak etiketlendi. 241 çocuğa ait, seçilen beş testin değeri ile obezite bilgisi Google Cloud platformunda yapay zeka menüsü altındaki Auto ML Tables cloud hizmeti kullanılarak eğitildi. Sistem log los yöntemi ile eğitildi. Verilerin %80'i eğitim, %10'u test, %10'u validasyon için kullanıldı. Her kategorinin örnek grubu içerisindeki yüzdesel dağılımı incelenerek verinin homojenliğini değerlendirdik.

Bulgular: Analiz sonuçlarına bakıldığında olguların %46. 5'u obez, %42,3'ü normal, %11,2'si overweight grubunda idi. Obez olarak değerlendirilen olguların %78,1'inde ürik asit değeri, %91,7'sinde TSH, %80,8'inde serbest T4, %82 sinde insülin , %78,2 sinde ferritin normal sınırlarda bulundu.

Vitamin D Düzeyinin Bronşiolit Ağırlık Derecesiyle İlişkisi

Mehmet Tekin

Amaç: Bu çalışmada bronşiolit tanısıyla hastanede yatan hastalardaki D vitamini düzeyi ile hastalığın ağırlık derecesi arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Bu prospektif çalışmaya 01 Ağustos 2020 ile 30 Temmuz 2021 tarihleri arasında akut bronşiolit tanısı ile hastaneye yatırılıp yapılan, yaşları 1-24 ay arasında değişen 60 çocuk alındı. Hastaların yaş, cinsiyet, doğum şekli, doğum haftası, beslenme şekli, atopi ve yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü gibi özgeçmiş verileri kaydedildi. Aile öyküsünde ebeveynlerde astım öyküsü, annenin gebelikte sigara içme öyküsü, evde sigara içilme öyküsü, ebeveyn eğitim durumu, kardeş sayısı ve evde yaşayan kişi sayısı kaydedildi. Çevresel öykü sorgulandı. Hastaların oksijen ihtiyacı olup olmadığı ve oksijen desteği alma yöntemleri kaydedildi. Ayrıca tam kan sayımı ve D vitamini düzeyleri kaydedildi.

Bulgular: Hastaların 34'ü (%56,7) hafif-orta bronşiolit ve 26'sı (%43,3) ağır bronşiolit tanısı aldı. Hastaların 38'i (%63,3) erkek ve 22'si (%36,7) kız idi. İki grup arasında cinsiyet, yaş, doğum şekli, doğum haftası, beslenme şekli, atopi, yenidoğan yoğun bakım öyküsü, anne-babada astım, annenin gebelikte sigara kullanımı, ebeveynlerin aktif sigara kullanımı, anne-baba eğitim düzeyi, kardeş sayısı, evde yaşayan kişi sayısı, çevresel öykü, lökosit, lenfosit ve trombosit sayıları ve hemogloblin düzeyi açısından istatistiksel fark saptanmadı. Ağır bronşiolit grubunda D vitamini düzeyleri hafif-orta bronşiolit grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük ($p=0,017$), nötrofil sayıları ise anlamlı düzeyde yüksek ($p=0,038$) idi. Ağır bronşiolit gelişimini öngörmede kullanılabilecek bağımsız demografik ve laboratuvar belirteçlerinin belirlenmesi amacıyla yapılan Çoklu Logistic Regresyon Analizinde (Backward LR model) D vitamini düzeyi tek bağımsız belirteç olarak saptandı (OR 0,905; %95 CI 0,834 - 0,981; $p=0,015$).

Sonuç: Ağır bronşiolit olan hasta grubunda D vitamini düzeylerinin orta-hafif bronşiolit grubuna kıyasla anlamlı düzeyde düşük olduğu ve D vitamini düzeyinin ağır bronşiolit gelişimini öngörmede kullanılabilecek tek bağımsız belirteç olduğu saptandı. Bu sonuçlar D vitamininin normal düzeylerde tutulmasının ağır bronşiolit gelişimini önleyebileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ağırlık derecesi, Bronşiolit, D vitamini, Risk faktörleri

ABSTRACT

Aim: In this study, it was aimed to investigate the relationship between vitamin D levels and severity of the disease in patients hospitalized with a diagnosis of bronchiolitis.

Material and Method: Sixty children aged between 1 and 24 months, who were hospitalized with the diagnosis of acute bronchiolitis between 01 August 2020 and 30 July 2021, were included in this prospective study. Medical history of the patients such as age, gender, type of delivery, gestational week, diet, atopy, and neonatal intensive care admission history were recorded. In the family history, history of asthma in the parents, mother's smoking history during pregnancy, history of smoking at home, parental education status, number of siblings and number of people living at home were recorded. Environmental history was questioned. Whether the patients needed oxygen and their methods of receiving oxygen support were recorded. In addition, complete blood count and vitamin D levels were recorded.

Results: Thirty-four (56.7%) of the patients were diagnosed with mild-moderate bronchiolitis and 26 (43.3%) of them were diagnosed with severe bronchiolitis. Thirty-eight (63.3%) of the patients were male and 22 (36.7%) were female. There was no statistical difference between the two groups in terms of the gender, age, mode of delivery, birth week, diet, atopy, newborn intensive care history, parent's asthma, mother's smoking during pregnancy, active smoking of parents, parental education level, number of siblings, number of people living at home, environmental history, leukocyte, lymphocyte, and platelet counts and hemoglobin level. Vitamin D levels in the severe bronchiolitis group were statistically significantly

lower ($p = 0.017$) compared to the mild-moderate bronchiolitis group, and the neutrophil counts were significantly higher ($p = 0.038$). In the Multiple Logistic Regression Analysis (Backward LR model), which was performed to determine independent demographic and laboratory markers that could be used to predict the development of severe bronchiolitis, vitamin D level was found to be the only independent marker (OR 0.905; 95% CI 0.834 - 0.981; $p = 0.015$).

Conclusion: It was determined that the vitamin D levels were significantly lower in the patient group with severe bronchiolitis compared to the moderate-mild bronchiolitis group, and the vitamin D level was the only independent marker that can be used to predict the development of severe bronchiolitis. These results suggest that keeping vitamin D at normal levels may prevent the development of severe bronchiolitis.

Key words: Bronchiolitis, Risk factors, Severity, Vitamin D

GİRİŞ

Bronşiolit, iki yaşından özellikle de altı aydan küçük çocuklarda sık karşılaşılan bir hastaneye yatış nedenidir (1). Bronşiolite birçok virüs neden olabilmektedir, en sık etken *Respiratory Syncytial Virus* (RSV)'dir. Bazı olgularda ağır seyredilmekte, oksijen ve yoğun bakım ihtiyacı gelişebilmekte ve bu ağır bronşiolit gelişen hastaların %30-40'ında ileride astım gelişebilmektedir (2). Hastalık insidansı ve şiddeti çeşitli faktörlerden etkilenmektedir. Özellikle prematür doğum öyküsü olanlar, üç aydan küçük bebekler, kardiyovasküler, nörolojik veya pulmoner hastalığı olanlar ile immün yetmezlikli olgular ağır bronşiolit gelişimi açısından risk altındadırlar (3). Kalabalık koşullarda yaşam ve kardeş varlığı da ağır bronşiolit gelişimi açısından risk faktörü olarak belirtilmektedir. Annenin gebelikte sigara kullanımı bebeğinin hem hastaneye yatış riskini arttırmakta hem de hastalığın ağır geçmesine neden olduğu için mekanik ventilasyonla solunum desteği gerektirebilmektedir. Perinatal ve yenidoğan döneminde geçirilen solunum yolu hastalığı öyküsünün ağır bronşiolit gelişimi ve hastaneye yatış riskini arttırdığı bildirilmiştir. Genetik faktörlerin de hastalığın ağır seyretmesinde etkili olabileceği öne sürülmektedir (4,5).

Son yıllarda yapılan birçok çalışmada D vitamininin kemik metabolizması yanında doğal ve kazanılmış bağışıklık sisteminde de aktif rol aldığı ve inflamasyonu azalttığı gösterilmiştir (6). Kordon kanındaki düşük D vitamini düzeylerinin erken dönemde bronşiolit gelişme riskini arttırdığı saptanmıştır. Ayrıca bronşiolit hastalarında D vitamini düzeyinin düşük olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur. Düşük D vitamini seviyesi, bronşiolit gelişimi için değiştirilebilir bir risk faktörü gibi görünse de, bronşiolitin şiddetindeki rolü hakkındaki veriler, kısmen küçük örnek boyutları, farklı şiddet tanımları ve D vitamini ölçüm zamanlaması nedeniyle sınırlıdır ve çelişkilidir (7-9).

Bronşiolit ağırlık derecesi ile D vitamini düzeyi arasındaki ilişkiyi anlamak yoğun bakım gereksinimini önlemek ve ileri yaşlarda gelişebilecek astımı önlemek açısından önemli olacaktır. Bu çalışmadaki amacımız bronşiolit tanısıyla hastanede yatan hastalardaki D vitamini düzeyi ile hastalığın ağırlık derecesi arasındaki ilişkiyi incelemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışma İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalında prospektif olarak gerçekleştirildi. Çalışmaya 01 Ağustos 2020 ile 30 Temmuz 2021 tarihleri arasında akut bronşiolit tanısı ile hastaneye yatışı yapılan, yaşları 1-24 ay arasında değişen 60 çocuk alındı.

Hasta protokolü

Çalışma Helsinki Bildirgesi'ndeki ilkelere uygun olarak tasarlandı ve bu çalışma için İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan 03.06.2020 tarih, 2020/80 protokol numarası ile onay alındı. Çalışmaya alınan hastalara bakmakla yükümlü olan kişilerden aydınlatılmış onam formu alındı. Çalışma İnönü Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri (BAP) Koordinasyon Birimi tarafından desteklendi (Proje No: TSA-2020-2225 Karar tarihi: 29.07.2020).

Çalışmaya alınma kriterleri:

- 1-24 ay yaş aralığında olmak
- Bronşiolit tanısıyla hastaneye yatırılmış olmak

Çalışmadan çıkarılma kriterleri:

- Konjenital kalp hastalığı
- Nöromüsküler hastalık
- İmmün yetersizlik
- Kronik akciğer hastalığı (kistik fibrozis, bronkopulmoner displazi)
- Metabolik hastalık
- Malabsorbsiyon sendromları (çölyak hastalığı)
- Araştırmaya dâhil edilmeyi istememek olarak belirlendi.

Tanımlamalar

Burun akıntısı ve öksürük gibi üst solunum yolu enfeksiyonu bulgularını takiben ekspiryumda uzama, hışıltı, hızlı soluma ve göğüste çekilmeler ile karakterize olan klinik durum akut bronşiolit olarak tanımlandı (10,11). Yardımcı solunum kaslarının çalışması ile oluşan belirgin retraksiyonlar, artmış solunum hızı ve oksijen satürasyonun %90 veya altında olduğu klinik durum ağır bronşiolit olarak değerlendirildi (3).

D vitamini düzeyinin <12 ng/mL olması D vitamini eksikliği, 12-20 ng/mL arası D vitamini yetersizliği ve >20 ng/mL olması normal olarak kabul edildi (44).

İzlem ve tedavi prosedürü

Akut bronşiolit tedavisindeki genel yaklaşıma uygun olarak hastalarda destekleyici bakım ve oluşabilecek komplikasyonlar açısından izlem yapıldı. Hidrasyonun sağlanması amacıyla oral olarak beslenebilen hastalarda anne sütü veya ek gıda alımı desteklendi. Solunum sıkıntısı olan veya ağızdan beslenemeyen 1 ay-3 ay arası hastalara %3.33 Dekstroz + %0,3 sodyum klorür, 3 ay üstündeki hastalara ise %5 Dekstroz + %0.45 sodyum klorür başlandı. Oksijen satürasyonları takip edildi. Oksijen ihtiyacına ve hastanın klinik durumuna göre nazal kanül, maske, oksijen başlığı (hood=headbox), yüksek akımlı nazal kanül (HFNC) veya devamlı pozitif hava yolu basıncı (CPAP) ile destek verildi.

Verilerin toplanması

Hastaların yaş, cinsiyet, doğum şekli, doğum haftası, beslenme şekli, atopi ve yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü gibi özgeçmiş verileri kaydedildi. Aile öyküsünde ebeveynlerde astım öyküsü, annenin gebelikte sigara içme öyküsü, evde sigara içilme öyküsü, ebeveyn eğitim durumu, kardeş sayısı ve evde yaşayan kişi sayısı kaydedildi. Çevresel öyküde yaşanan yerin özellikleri (kırsal bölge, şehir merkezi, ısınma tipi, konut tipi) sorgulandı. Hastaların oksijen ihtiyacı olup olmadığı ve oksijen desteği alma yöntemleri (maske, HFNC, CPAP) kaydedildi. Ayrıca tam kan sayımı ve D vitamini düzeyi kaydedildi.

Laboratuvar incelemesi

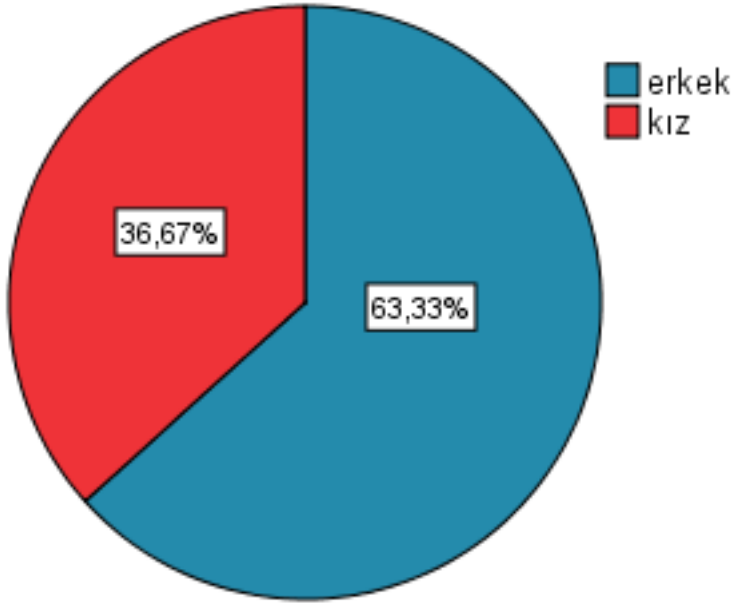
Yatış esnasında hastaların tümünden venöz yoldan kan örnekleri alındı. Tam kan sayımı için mor kapaklı ethylenediamine tetra acetic acid içeren tüplere 0,5-2 ml kan alınarak, en geç 1 saat içerisinde Sysmex XN-1000 (Sysmex Co., Kobe, Japan) otomatik kan sayımı cihazında ölçüldü. D vitamini düzeyleri, sarı kapaklı düz biyokimya tüpüne alınan kan örneklerinin 4000 rpm de 10 dk santrifüj edilerek elde edilen serumda, aynı gün içinde Dionex UltiMate 3000 RS Pump (Dionex, Idstein, Germany) cihazında ölçüldü.

İstatistiksel analizler

Veriler SPSS (Statistical Package for Social Sciences Statistical Software) 21.0 versiyonu (SPSS, Inc., Chicago, IL) kullanılarak analiz edildi. Tanımlayıcı istatistikler yapıldı. Veriler sayı (yüzde) olarak veya ortalama±standart sapma (minimum-maksimum) olarak ifade edildi. Kategorik verilerin karşılaştırılmasında Ki-kare testi kullanıldı. Sürekli verilerin normal dağılım gösterip göstermediklerini belirlemek amacıyla Kolmogorov-Smirnov testi yapıldı. Normal dağılım gösteren veriler ortalama±standart sapma (minimum-maksimum) olarak ifade edildi ve Independent Student T testi ile karşılaştırıldı. P<0.05 anlamlı kabul edildi. Hastalık ağırlık derecesi ile ilişkili bağımsız klinik veya laboratuvar belirteçlerini belirlemek amacıyla Çoklu Logistic Regresyon Analizi (Backward LR model) yapıldı.

BULGULAR: Çalışmaya 01 Ağustos 2020 ile 30 Temmuz 2021 tarihleri arasında akut bronşiolit tanısı ile hastaneye yatırılıp yapılan 72 hasta alındı. Ancak konjenital kalp hastalığı tanısı alan altı hasta, kronik akciğer hastalığı tanısı alan beş hasta ve nöromüsküler hastalığı olan iki hasta çalışmadan çıkarıldı. Sonuç olarak yaşları 1-24 ay arasında değişen toplam 60 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 34'ü (%56,7) hafif-orta bronşiolit, 26'sı (%43,3) ağır bronşiolit tanısı aldı.

Hastaların 38'i (%63,3)'ü erkek ve 22'si (%36,7) kız idi (Şekil 1). Yaş ortalaması $5,63 \pm 4,58$ ay (min. 1- maks. 18 ay) idi.



Şekil 1. Hastaların cinsiyetlerine göre dağılımı

Hafif-orta ve ağır bronşiolit gruplarının demografik verileri karşılaştırıldığında; cinsiyet, yaş, doğum şekli, doğum haftası, beslenme şekli, atopi ve yenidoğan yoğun bakım ünitesinde kalma öyküsü açısından iki grup arasında istatistiksel fark saptanmadı (**Tablo 1**).

Tablo 1. Grupların demografik özelliklerinin karşılaştırılması

	Hafif-orta bronşiolit (n=34)	Ağır bronşiolit (n=26)	P
Cinsiyet (Erkek/Kız)	21/13	17/9	0,794
Yaş (ay)	4,7±3,4	6,8±5,6	0,075
Doğum haftası	38,3±2,1	38,0±3,0	0,666
Doğum şekli (Sezaryen/NSD)	14/20	13/13	0,603
Atopi öyküsü	1	0	0,683
Beslenme şekli			
Sadece anne sütü	30	18	0,104
Anne sütü + ek gıda	4	8	
YD yoğun bakım yatış	10	8	0,910

YD, yenidoğan; NSD, normal spontan yolla doğum

Gruplar laboratuvar bulguları açısından karşılaştırıldığında; lökosit, hemoglobin, trombosit ve lenfosit sayıları açısından iki grup arasında istatistiksel fark saptanmaz iken ağır bronşiolit grubunda D vitamini düzeylerinin hafif-orta bronşiolit grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük ve nötrofil sayılarının

ise anlamlı düzeyde yüksek olduğu gözlemlendi (**Tablo 2**).

Tablo 2. Grupların laboratuvar değerlerinin karşılaştırılması

	Hafif-orta bronşiolit (n=34)	Ağır bronşiolit (n=26)	P
Lökosit (/mm ³)	12362±3895	12996±4797	0,574
Lenfosit (/mm ³)	6300±2688	5415±1898	0,159
Nötrofil (/mm ³)	3974±2650	5835±4124	0,038*
Hemoglobin (g/dL)	11,3±1,2	11,4±1,5	0,769
Trombosit (/mm ³)	359412±111949	332269±99444	0,333
D vitamini (ng/mL)	22,5±13,9	15,1±7,3	0,017*

*p<0,05

Gruplar soy geçmiş ve yaşam yeri özelliklerine göre karşılaştırıldığında; anne-babada astım, annenin gebelikte sigara kullanımı, anne veya babanın aktif sigara kullanımı, annenin eğitim düzeyi, babanın eğitim düzeyi, kardeş sayısı, evde yaşayan kişi sayısı, yaşam yeri, konut tipi ve ısınma şekli açısından istatistiksel fark saptanmadı (**Tablo 3**).

Tablo 3. Grupların soy geçmiş ve yaşam yeri özelliklerinin karşılaştırılması

	Hafif-orta bronşiolit (n=34)	Ağır bronşiolit (n=26)	P
Anne ya da babada astım	4	1	0,377
Gebelikte sigara kullanımı	2	4	0,388
Annede aktif sigara kullanımı	2	4	0,388
Babada aktif sigara kullanımı	17	17	0,297
Anne eğitim düzeyi			
Yok	0	4	
İlkokul	14	14	
Ortaokul	8	4	0,054
Lise	11	4	
Üniversite	1	0	
Baba eğitim düzeyi			
Yok	0	1	
İlkokul	6	9	
Ortaokul	10	3	0,052
Lise	11	12	
Üniversite	7	1	
Yaşam yeri (kent/kırsal)	25/9	21/5	0,555
Ev tipi (apartman/müstakil)	21/13	16/10	0,986
Isınma şekli (doğalgaz/soba)	23/11	19/7	0,779
Kardeş sayısı	1,9±1,1	2,4±1,4	0,131
Evde yaşayan kişi sayısı	5,1±2,4	5,5±1,9	0,478

Hafif-orta bronşiolit grubunda dört hasta (%11,8) maske ile oksijen tedavisi alırken, ağır bronşiolit grubunda 25 hastaya (%96,2) HFNC tedavisi ve bir hastaya (%3,8) CPAP tedavisi uygulandı. Hafif-orta bronşiolit grubunda ortalama hastanede yatış süresi 4,1±1,5 gün iken ağır bronşiolit grubunda 8,0±4,3 gün idi (p<0,001).

Ağır bronşiolit gelişimini öngörmede kullanılabilecek bağımsız demografik ve laboratuvar belirteçlerinin belirlenmesi amacıyla yapılan Çoklu Logistic Regresyon Analizinde (Backward LR model) D vitamini tek bağımsız belirteç olarak saptandı (OR 0,905; %95 CI 0,834 - 0,981; p=0,015).

TARTIŞMA

Akut alt solunum yolu enfeksiyonları çocukluk çağının önde gelen mortalite nedenlerindendir (45). Pnömonokok ve *Hemofilus influenza* aşılarının ulusal aşılama programına dahil edilmesiyle beraber pnömoni olgularında ciddi azalma gözlenmiştir ancak bronşiolit sıklığı aynı şekilde devam etmektedir (46). Bronşiolit iki

yaş altı çocuklarda RSV başta olmak üzere birçok virüsün neden olduğu inflamasyon sonucu oluşan küçük hava yollarındaki darlığı ifade etmektedir (1). Yoğun bakım koşullarında tedavi ihtiyacına ve bazen de ölümlere neden olabilen ağır bronşiolit gelişimini kolaylaştırıcı risk faktörlerinin saptanması, morbidite ve mortaliteyi azaltmada önemlidir. Bu çalışmada ağır bronşiolit ile D vitamini düzeyleri arasındaki ilişki incelendi.

Mansbach ve ark. (5) yaptıkları çalışmada ağır bronşiolit olarak değerlendirilerek CPAP ya da entübasyonla solunum desteği sağlanan olguların çoğunluğunun erkek olduğu gözlenmiştir. Robledo-Aceves ve ark. (47) ciddi bronşiolit için risk faktörlerini araştırdıkları çalışmada da ağır bronşiolitli olguların % 60,5'inin erkek olduğunu saptamışlardır. Çalışmamızda hafif-orta bronşiolit grubu ile ağır bronşiolit grubu arasında cinsiyet açısından fark saptanmadı.

Mansbach ve ark. (5) ilk 6 ayda özellikle de 2 aydan küçük olgularda mekanik ventilasyon ihtiyacının kontrol grubuna göre daha sık olduğunu bildirmişlerdir. Robledo-Aceves ve ark. (47) ise ağır bronşiolit olguları ile kontrol grubu arasında yaş farkı saptamamışlardır. Çalışmamızda da hafif-orta bronşiolit grubu ile ağır bronşiolit grubu arasında yaş açısından istatistiksel fark gözlenmedi.

Nishimura ve ark. (48) anne sütü almayan olgularda RSV ilişkili bronşiolitin daha ağır seyrettiğini saptamışlar ve anne sütünün koruyucu etkiye sahip olduğunu bildirmişlerdir. Mansbach ve ark. (5)'nin yaptıkları çalışmada ise anne sütü alım öyküsü ağır bronşiolitli olgularda % 57, kontrol grubunda % 61 olarak saptanmış ve iki grup arasında anlamlı fark bulunmamıştır. Çalışmamızda da benzer şekilde iki grup arasında anne sütü alımı ve beslenme açısından fark tespit edilmedi.

Semple ve ark. (49) mekanik ventilasyon desteği gereken olguların doğum haftasını ortalama 35,8 hafta, kontrol grubunun ise 38 hafta olarak bulmuş ve istatistiksel olarak anlamlı fark saptamıştır. Coşkun ve ark. (50) bronşiolitli çocuklarda yoğun bakım ihtiyacı için risk faktörlerini araştırdıkları çalışmada ise yoğun bakımda takip edilen hastalar ile kontrol grubu arasında doğum haftası açısından anlamlı fark saptamamışlardır. Çalışmamızda da hafif-orta bronşiolit grubu ile ağır bronşiolit grubu arasında doğum haftası açısından anlamlı fark saptanmadı.

Mansbach ve ark. (5) annenin gebelikte sigara kullanımı ile ağır bronşiolit gelişimi arasında anlamlı ilişki saptarken, anne-babada astım öyküsü ve sigara dumanına maruziyet ile ilişki saptamamışlardır. Robledo-Aceves ve ark. (47) gebelikte sigara kullanımı ile ağır bronşiolit gelişimi arasında ilişki gözlemezken aktif sigara dumanına maruziyetin ağır bronşiolit gelişimine neden olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda gebelikte sigara kullanımı, sigara dumanına maruziyet ve anne-babada astım ile ağır bronşiolit arasında ilişki saptanmadı.

Coşkun ve ark. (50) kardeş sayısı ile Robledo-Aceves ve ark. (47) ise kalabalık ortamda yaşam ile ağır bronşiolit arasında ilişki olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda ise hafif-orta bronşiolit grubuyla ağır bronşiolit grubu arasında kardeş sayısı ve evdeki kişi sayısı açısından istatistiksel fark saptanmadı.

Tourniaire ve ark. (51) ağır bronşiolitli grupta ortalama hemoglobin değerini 11,1 g/dL, kontrol grubunda ise 12 g/dL olarak saptamış ve ağır bronşiolit grubunda anlamlı düzeyde düşük olduğunu, hemoglobin değerinin 10 g/dL'nin altında olmasının daha uzun süreli solunum desteği gerektirdiğini bildirmişlerdir. Çalışmamızda iki grup arasında hemoglobin değerleri açısından istatistiksel fark saptanmadı.

D vitamininin innate ve kazanılmış bağışıklık sistemini güçlendirdiği, eksikliğinde ise enfeksiyonlara yatkınlığın arttığı bilinmektedir (37,52). Alt solunum yolu enfeksiyonu olan çocuklarda D vitamini düzeyleri birçok çalışmada düşük bulunmuştur (45,53-56). İlk olarak pnömoni olgularında düşüklüğü bildirilen D vitamini düzeylerinin bronşiolit olgularında da düşük olduğu görülmüştür (53). McNally ve ark. (57) alt solunum yolu enfeksiyonu olan çocuklarla sağlıklı çocuklar arasında D vitamini düzeyleri açısından fark olmadığını ancak, ağır bronşiolit olup yoğun bakıma giren çocuklarda D vitamini düzeylerinin düşük olduğunu, D vitamininin immün modülatör özelliklerinin alt solunum yolu enfeksiyonunun ağırlığı üzerinde etkili olduğunu bildirmişlerdir. Moreno-Solís ve ark. (58) bronşiolitli İspanyol çocuklarında D vitamini eksikliğinin sık olduğunu ve D vitamini düzeyi düştükçe bronşiolit ağırlık düzeyinin arttığını bildirmişlerdir. Vo ve ark. (59) <20 ng/mL D vitamini düzeylerinin bronşiolitli çocuklarda yoğun bakım riskini arttırdığını bildirmişlerdir. Çalışmamızda hafif-orta bronşiolit olgularında D vitamini düzeyi ortalaması $22,5 \pm 13,9$ ng/mL iken ağır bronşiolit grubunda $15,1 \pm 7,3$ ng/mL idi. Ağır bronşiolit gelişimini öngörücü risk faktörlerinin belirlenmesi amacıyla yapılan Çoklu Logistic Regresyon analizinde D vitamini tek bağımsız belirteç olarak saptandı.

Çalışmamızın düşük hasta sayısı ve sağlıklı kontrol grubu olmaması başta olmak üzere bazı kısıtlılıkları bulunmaktadır.

Sonuç olarak ağır bronşiolitli hasta grubunda D vitamini düzeylerinin orta-hafif bronşiolit grubuna kıyasla anlamlı düzeyde düşük olduğu ve D vitamini düzeyinin ağır bronşiolit gelişimini öngörmeye kullanılabilecek tek bağımsız belirteç olduğu saptandı. Bu sonuçlar D vitamininin normal düzeylerde tutulmasının ağır bronşiolit gelişimini önleyebileceğini düşündürmektedir. Verilerimizin daha geniş hasta gruplarıyla desteklenmesi gerekmektedir.

REFERANSLAR

1. Yorita KL, Holman RC, Sejvar JJ, Steiner CA, Schonberger LB. Infectious disease hospitalizations among infants in the United States. *Pediatrics*. 2008; 121: 244-52.
2. Sigurs N, Aljassim F, Kjellman B, et al. Asthma and allergy patterns over 18 years after severe RSV bronchiolitis in the first year of life. *Thorax*. 2010; 65: 1045-52.
3. Ralston SL, Lieberthal AS, Meissner HC, et al. Clinical practice guideline: the diagnosis, management, and prevention of bronchiolitis. *Pediatrics*. 2014; 134: 1474-502.
4. Lanari M, Vandini S, Adorni F, et al. Prenatal tobacco smoke exposure increases hospitalizations for bronchiolitis in infants. *Respir Res*. 2015; 16: 152.
5. Mansbach JM, Piedra PA, Stevenson MD, et al. Prospective multicenter study of children with bronchiolitis requiring mechanical ventilation. *Pediatrics*. 2012; 130: e492-500.
6. Beigelman A, Castro M, Schweiger TL, et al. Vitamin D levels are unrelated to the severity of respiratory syncytial virus bronchiolitis among hospitalized infants. *J Pediatr Infect Dis Soc*. 2015; 4: 182-8.
7. Omar N, Mosaad Y. Vitamin D and immune system. *Vitam Miner*. 2017; 6: 151.
8. Moreno-Solís G, Fernández-Gutiérrez F, Torres-Borrego J, Torcello-Gáspar R, Gómez-Chaparro Moreno JL, Pérez-Navero JL. Low serum 25-hydroxyvitamin D levels and bronchiolitis severity in Spanish infants. *Eur J Pediatr*. 2015; 174: 365-72.
9. Inamo Y, Hasegawa M, Saito K, et al. Serum vitamin D concentrations and associated severity of acute lower respiratory tract infections in Japanese hospitalized children. *Pediatr Int*. 2011; 53: 199-201.
10. Yalçın E, Karadağ B, Uzuner N, et al. Türk Toraks Derneği Akut Bronşiyolit Tanı ve Tedavi Uzlaş Raporu. *Türk Toraks Dergisi*. 2009; 10(Ek1): 3-7.
11. Hacımustafaoğlu M, Çelebi S, Alabaz D, et al. Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Derneği Akut Bronşiyolit; Tanı, Değerlendirme ve Yönetim Rehberi. *J Pediatr Inf*. 2018; 12(Ek 1): 1-31.
12. Coates BM, Camarda LE, Goodman DM. Wheezing, Bronchiolitis, and Bronchitis. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20th edition, Philadelphia, Elsevier Saunders. 2015; 2044-8.
13. Lanari M, Prinelli F, Adorni F, et al. Risk factors for bronchiolitis hospitalization during the first year of life in a multicenter Italian birth cohort. *Ital J Pediatr*. 2015; 41: 40.
14. Azkur D, Özaydın E, Dibek-Mısırlıoğlu E, et al. Viral etiology in infants hospitalized for acute bronchiolitis. *Turk J Pediatr*. 2014; 56: 592-6.
15. Kanık A, Eliacık K, Koyun B, et al. Viral Etiology of Acute Bronchiolitis in Hospitalized Infants and the Effect on Clinical Course. *J Pediatr Inf*. 2016; 10: 93-8.
16. Timurtaş-Dayar G, Kocabaş E. Respiratory Syncytial Virus Infections. *J Pediatr Inf*. 2016; 10: 60-7.
17. Rodriguez R, Ramilo O. Respiratory Syncytial Virus: How, Why and What to do. *J Infect*. 2014; 68: 115-8.
18. Varkal MA, Yıldız İ, Ünüvar E. Akut Bronşiyolitte Güncel Yaklaşım. *İst Tıp Fak Derg*. 2016; 79: 85-9.
19. Cunningham S. Bronchiolitis. In: Wilmott RW, Deterding R, Albert L, Ratjen F, Sly P, Zar HJ, eds. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. 9th edition, Philadelphia, Elsevier Saunders. 2018; 420-6.

20. Ravaglia C, Poletti V. Recent advances in the management of acute bronchiolitis. *F1000Prime Rep*. 2014; 6: 103.
21. Schroeder AR, Mansbach JM, Stevenson M, et al. Apnea in children hospitalized with bronchiolitis. *Pediatrics*. 2013; 132: e1194-201.
22. Kou M, Hwang V, Ramkellawan N. Bronchiolitis: From Practice Guideline to Clinical Practice. *Emerg Med Clin North Am*. 2018; 36: 275-86.
23. Milani GP, Rocchi A, Teatini T, et al. Hyponatremia in infants with new onset moderate-severe bronchiolitis: A cross-sectional study. *Respir Med*. 2017; 133: 48-50.
24. Jat KR, Mathew JL. Continuous positive airway pressure (CPAP) for acute bronchiolitis in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; 1: CD010473.
25. Yıldırım Ş, Kaymaz N, Topaloğlu N, et al. Do we really ponder about necessity of intravenous hydration in acute bronchiolitis? *Colomb Med (Cali)*. 2016; 47: 21-4.
26. Shein SL, Slain K, Martinez Schlurmann N, Speicher R, Rotta AT. Hyponatremia and Hypotonic Intravenous Fluids Are Associated With Unfavorable Outcomes of Bronchiolitis Admissions. *Hosp Pediatr*. 2017; 7: 263-70.
27. Caballero MT, Polack FP, Stein RT. Viral bronchiolitis in young infants: new perspectives for management and treatment. *J Pediatr (Rio J)*. 2017; 93: 75-83.
28. Emmett GA. Bronchodilators for bronchiolitis should they be used routinely? *Evid Based Child Health*. 2014; 9: 301-2.
29. Uysalol M, Haşlak F, Özünal ZG, Vehid H, Uzel N. Rational drug use for acute bronchiolitis in emergency care. *Turk J Pediatr*. 2017; 59: 155-61.
30. Absar SM, Jahan S, Khanum S. Efficacy of nebulized ipratropium bromide versus salbutamol in infants with acute bronchiolitis. *Bangladesh Med Res Counc Bull*. 2008; 34: 112.
31. Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Wainwright C, Klassen TP. Nebulised hypertonic saline solution for acute bronchiolitis in infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017; 12: CD006458.
32. Fernandes RM, Bialy LM, Vandermeer B, et al. Glucocorticoids for acute viral bronchiolitis in infants and young children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013; 2013(6): CD004878.
33. Ventre K, Randolph AG. Ribavirin for respiratory syncytial virus infection of the lower respiratory tract in infants and young children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007; (1): CD000181.
34. Çimen M, Bölgen Çimen Ö. Obezite ve D vitamini. *Mersin Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*. 2016; 9(2): 102-12.
35. Arnson Y, Amital H, Shoenfeld Y. Vitamin D and autoimmunity: new aetiological and therapeutic considerations. *Ann Rheum Dis*. 2007; 66(9): 1137-42.
36. Swaminathan R. Magnesium metabolism and its disorders. *The Clinical biochemist Reviews*. 2003; 24(2): 47-66.
37. Holick MF. Vitamin D deficiency. *N Engl J Med*. 2007; 357(3): 266-81.
38. Hatun Ş, Bereket B, Çalıkoğlu AS, Özkan B. Günümüzde D vitamini yetersizliği ve nutrisyonel rikets. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*. 2003; 46: 224-41.
39. Chang SW, Lee HC. Vitamin D and health - The missing vitamin in humans. *Pediatr Neonatol*. 2019; 60(3): 237-244.
40. Holick MF. Vitamin D: extraskeletal health. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2010; 39: 381-400.
41. McGrath J, Selten JP, Chant D. Longterm trends in sunshine duration and its association with schizophrenia birth rates and age at first registration data from Australia and the Netherlands. *Schizophr Res*. 2002; 54(3): 199-212.
42. Camargo CA Jr, Rifas-Shiman SL, Litonjua AA, et al. Maternal intake of vitamin D during pregnancy and

- risk of recurrent wheeze in children at 3 y of age. *Am J Clin Nutr.* 2007; 85(3): 788-95.
43. Channel JJ, Vieth R, Umhau JC, et al. Epidemic influenza and vitamin D. *Epidemiol.* 2006; 134: 1129-40.
 44. Munns CF, Shaw N, Kiely M, et al. Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016; 101(2): 394-415.
 45. Esposito S, Lelii M. Vitamin D and respiratory tract infections in childhood. *BMC Infect Dis.* 2015; 28; 15:487.
 46. Walker CLF, Rudan I, Liu L, et al. Global burden of childhood pneumonia and diarrhoea. *Lancet.* 2013; 381(9875): 1405-16.
 47. Robledo-Aceves M, Moreno-Peregrina MJ, Velarde-Rivera F, et al. Risk factors for severe bronchiolitis caused by respiratory virus infections among Mexican children in an emergency department. *Medicine.* 2018; 97: 9(e0057).
 48. Nishimura T, Suzue J, Kaji H. Breastfeeding reduces the severity of respiratory syncytial virus infection among young infants: a multi-center prospective study. *Pediatr Int.* 2009; 51: 812-6.
 49. Semple MG, Taylor-Robinson DC, Lane S, Smyth RL. Household tobacco smoke and admission weight predict severe bronchiolitis in infants independent of deprivation: prospective cohort study. *PLoS One.* 2011; 6: e22425.
 50. Coskun Y, Sağlam F, Mamal-Torun M, Akman İ. Risk factors for intensive care need in children with bronchiolitis: A case-control study. *Turk J Pediatr.* 2017; 59: 520-3.
 51. Tourniaire G, Milési C, Baleine J, et al. Anemia, a new severity factor in young infants with acute viral bronchiolitis? *Arch Pediatr.* 2018; 25: 189-93.
 52. van Etten E, Mathieu C. Immunoregulation by 1,25-dihydroxyvitamin D3: basic concepts. *J Steroid Biochem Mol Biol.* 2005; 97(1-2): 93–101.
 53. Zisi D, Challa A, Makis A. The association between vitamin D status and infectious diseases of the respiratory system in infancy and childhood. *Hormones.* 2019; 18: 353–63.
 54. Roth DE, Shah R, Black RE, Baqui AH. Vitamin D status and acute lower respiratory infection in early childhood in Sylhet, Bangladesh. *Acta Paediatr.* 2010; 99(3): 389-93.
 55. Şişmanlar T, Aslan AT, Gülbahar Ö, Özkan S. The effect of vitamin D on lower respiratory tract infections in children. *Turk Pediatr Ars.* 2016; 51(2): 94-9.
 56. Larkin A, Lassetter J. Vitamin D deficiency and acute lower respiratory infections in children younger than 5 years: identification and treatment. *J Pediatr Health Care.* 2014; 28(6): 572-82; quiz 583-4.
 57. McNally JD, Leis K, Matheson LA, Karuananyake C, Sankaran K, Rosenberg AM. Vitamin D Deficiency in Young Children With Severe Acute Lower Respiratory Infection. *Pediatric Pulmonology.* 2009; 44: 981–8.
 58. Moreno-Solís G, Fernández-Gutiérrez F, Torres-Borrego J, et al. Low serum 25-hydroxyvitamin D levels and bronchiolitis severity in Spanish infants. *Eur J Pediatr.* 2015; 174(3): 365-72.
 59. Vo P, Koppel C, Espinola JA, et al. Vitamin D Status at the Time of Hospitalization for Bronchiolitis and Its Association with Disease Severity. *J Pediatr.* 2018; 203: 416-22.

Ampiyem Tanısı Almış Hastalarda Pulmoner Fonksiyonların Değerlendirilmesi

Mehmet Cihan Şentürk¹, Yasemin Gökdemir², Pınar Ergenekon², Cansu Yılmaz Yeğit², Mürüvet Cenk², Mine Kalyoncu², Aynur Guliyeva², Ayten Ceren Bakır³, Gürsu Kıyan³, Fazilet Karakoç², Ela Erdem Eralp², Saniye Girit⁴, Emine Atağ⁵, Bülent Karadağ²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi AD

⁴Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

⁵Medipol Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

Amaç: Ampiyem, akciğer enfeksiyonlarına ikincil olarak, tek veya çift taraflı eksüdatif tipte plevral efüzyon oluşması durumudur. Solunum fonksiyon testleri, akciğerlerin fonksiyon ve hacimlerinin ölçülmesi, hastalıklarının tanısının koyulması ve derecelendirilmesi ve tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde kullanılan tarafsız testlerdir. Çalışmamızda; ampiyem nedeni ile medikal veya cerrahi olarak tedavi edilen hastalarda taburculuk sonrası uzun dönemde akciğerlerde oluşabilecek patolojik hacim ve fonksiyon kısıtlanmasını LCI (Lung Clearance Index) yöntemi ile spirometriden daha erken ve daha hassas olarak saptayabilmek hipoteziyle yola çıkarak, hastaların uzun dönemde spirometri ve LCI değerleri ile akciğer hacim ve fonksiyonlarının durumunu değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda ampiyem tanısı ile tedavi edilen hastalarda solunum fonksiyon testleri ile akciğer fonksiyonlarını ve hacmini değerlendirmeyi planladık. 21 ampiyem tanısı almış çocuk hasta ve 40 sağlıklı kontrol çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri, geçirilmiş akciğer hastalığı öyküsü, fizik muayene bulguları, tanı yöntemi, tedavi yöntemi, spirometri ve LCI yöntemi ile akciğer solunum fonksiyonları değerlendirilerek kaydedilerek normal referans değerler ve kontrol grubu verileri ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 21 hastanın 7'si (%33.3) kız, 14'ü (%66.6) erkek olup ortalama yaşları 9.4 ± 4.5 yıldır. Ampiyem tanısı alan hastaların en sık başvuru bulguları sırasıyla yüksek ateş (%95.2), takipne (%85.7) ve öksürüktü (%85.7). Ateş süreleri ortalama 5.85 ± 3.11 gündü. Ampiyem lokalizasyonu; hastaların 9 (%42.9) tanesinde sağda, 8 (%38.1) tanesinde solda ve 4 (%19) tanesinde bilateral idi. Spirometrik incelemede ortalama FEV1% 93.76 ± 11.78 , ortalama FEV1 z skoru -0.24 ± 0.79 olup anlamlı spirometrik bozukluk gözlenmedi. Hastaların ortalama LCI %2.5 değeri 7.50 ± 0.72 olup kontrol grubu LCI değerine göre (6.97 ± 0.75) istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p: 0.003$).

Sonuç: Ampiyem sebebiyle yatarak tedavi alan hastaların uzun dönem takiplerinde spirometri ile saptanmayan havayolu hastalığı geliştiği ve LCI yönteminin, solunum yolu hastalıklarını tespit etmede spirometriden daha üstün olduğu saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ampiyem, Lung Clearance Index, Spirometri, Plevral Efüzyon

LİPİD YÜKLÜ MAKTOFAJ POZİTİF ÇOCUK HASTALARDA GASTROÖZEFAGEAL REFLÜ TEDAVİSİ

Oğuz Eğil¹, Memduha Sarı², Sevgi Pekcan², Pembe Oltulu³

¹Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

Amaç: Çocuklarda kronik öksürük 4 haftadan uzun olarak tanımlanır. Kronik öksürükte etiyolojilerden biri gastroözofageal reflü hastalıklarına (GÖRH) bağlı kronik mikro aspirasyonlardır. "Lipid yüklü makrofaj" (LLM) Oil Red O ile boyandıktan sonra lipid içeren makrofajın tanımıdır. Bronkoalveolar lavaj (BAL) sıvısında tekrarlayan pnömonide GÖRH belirtisi olarak kabul edilir. Bu çalışmada merkezimizde LLM sıklığını ve aspirasyona bağlı akciğer hastalıkları ile ilişkisini incelemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada merkezimizde 2016-2021 yılları arasında bronkoskopi yapılan çocukları retrospektif olarak değerlendirdik. Hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi ve ebeveynleri daha fazla bilgi için arandı.

Bulgular: 362 olguya bronkoskopi yapıldı. 74 vaka LLM pozitif ve kronik öksürüğü vardı. Olguların %66,2'si (n=49) erkek, %33,8'i (n=25) kadındı. Ortalama yaş $6,35 \pm 4,36$ yıl ve ortanca yaş (Q25-Q75) 5,43 (3,33-8,48) yıl idi. Lipid yüklü makrofaj indeksinin (LLMI) ortalama ($\pm$ SD) ve medyan değeri $71.2/400 \pm 72.1$ ve 50/400 (15.0-112.5) idi. LLMI'nin en düşük ve en yüksek değeri sırasıyla 2/400 ve 320/400 idi. Ortanca öksürük süresi 90 (45-180) gündü. 18 olgu hastaneye yatış gerekti (%24,3). Ortanca hastanede yatış süresi 9 (4.5-13) gündü. Tıbbi yanıt iyi, orta ve zayıf olarak 3 sınıfa ayırdık. Gastroözofageal reflü tedavisi ile tıbbi yanıt arasında anlamlı ilişki vardı (p: 0,008). Antireflü ve/veya inhaler ilaçlara göre 4 gruba ayrılırlar bile korelasyon devam etti (p: 0.011). Başvuru sıklığı ile reflü tedavisi arasında anlamlı fark yoktu (p: 0.075).

Sonuç: Literatür ve verilerimize dayanarak, akciğer ve diğer komorbid hastalıkları olan ve/veya LLMI skoru çok yüksek olan çocuklara reflü önleyici ilaç reçete edilmesini öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler: lipid yüklü makrofaj, gastroözofageal reflü, çocuklar

PNÖMONİ İÇİN SENDROMİK ENFEKSİYON HASTALIKLARI TESTİ İLE ANTİMİKROBİYAL DİRENÇ PATER-NİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZLİ RETROSPEKTİF ÇALIŞMA

Ebru Kaçmaz¹, Gürkan Bozan¹, Eylem Kırıl¹, Mehmet Özgür Arslanoğlu¹, Tercan Us², Ömer Kılıç³, Ener Çağrı Dinleyici¹

1 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

2 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

3 Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Giriş: Alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) toplum kökenli pnömoni, hastane kaynaklı pnömoni ve ventilatör ilişkili pnömoni dahil olmak üzere geniş bir spektrumunu kapsar ve özellikle hastanede yatan hastalarda önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidir. ASYE larının mikrobiyal etiyolojisinin belirlenmesi, kritik hastalarda etkili antibiyotik tedavisinin sağlanması ve antibiyotik direnç profilinin saptanması için gereklidir. Dünya Sağlık Örgütü, antimikrobiyal direncin insanlığın karşı karşıya olduğu en büyük on küresel halk sağlığı tehdidinden biri olduğunu bildirmiştir. Akılcı olmayan antibiyotik kullanımı ve buna bağlı gelişen antibiyotik direnci sebebiyle sağlık sistemi içerisindeki tedaviler uzamakta ve mortalite oranları artmaktadır.

ASYE teşhisi için geleneksel kantitatif veya yarı kantitatif kültür yöntemleri, gerçek patojenler ile normal solunum florasını ayırt etmeyi amaçlasa da %40-60'ında etken üretilmemektedir. Geleneksel kültürler, kültürde üremeyen patojenlerin gösterilememesi ve 48-72 saatten daha uzun sürede sonuçlanması nedeniyle başlangıç antibiyoterapisi için yol gösterici değildir. Bu nedenle, klinik laboratuvarlarda ASYE teşhisine yönelik yeni ve geliştirilmiş yaklaşımlara ihtiyaç duyulmaktadır (1).

2011 yılında, ilk solunum yolu sendromik paneli FDA tarafından onaylanmış, on yıldan kısa bir süre içinde sendromik panel testi, solunum, kan, gastrointestinal, akut menenjit-ensefalit ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının tespiti için çok sayıda ticari test geliştirilmiştir. Yüksek test maliyeti, fazladan test kullanımı ve birden fazla pozitiflikle kafa karıştırıcı sonuçlar nedeniyle; hem klinik hem de laboratuvar profesyonellerinin rehberliğinde klinik uygulamaya dikkatli bir şekilde entegre edilmeleri gerekir. Zamanla bu testlerin giderek yaygınlaşacağı ve klinik mikrobiyoloji laboratuvarları dışında da uygulanacağı tahmin edilmektedir.

Çok sayıda solunum patojenini aynı anda tespit etmek ve tanımlamak için PCR tabanlı testlerin kullanılması, kültür gibi geleneksel yöntemlere kıyasla daha hızlı sonuç, daha yüksek sensitivite ve spesifite ile erken hedeflenen antimikrobiyal tedavi ve daha iyi antimikrobiyal yönetim sağlayabilir.

Amaç: Bu çalışmamızda bakteriyel patojenleri ve antimikrobiyal direnç paternini belirlemeyi amaçladık.

Metod ve materyal: Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi 18 yataklı 3. basamak Çocuk Yoğun Bakım Ünitemizde (ÇYBÜ) alt solunum yolu bulguları olup toplum kökenli pnömoni veya hastane kaynaklı pnömoni nedeniyle invaziv modda mekanik ventilatörde takip edilen hastalardan pediatrik ventilatör ilişkili durum kriterlerine göre ventilatör FiO2'sinde (> 0.25) veya ortalama hava yolu basıncında (Paw >4 cm H2O) artış olan veya 72 saatlik ampirik antibiyotik tedavisine rağmen düzelme saptanmayan veya akciğer görüntülemesinde yeni bir infiltrasyon görülen hastalardan enfektif etkenin ve antibiyotik direncinin saptanması amacıyla endotrakeal aspirat örneği alınır. Endotrakeal aspirat örnekleri steril şartlarda bronkoalveoler gavaj kabına alınarak mikrobiyoloji laboratuvarına gönderilir. Endotrakeal aspirat örneklerinde PCR yöntemi ile dokuz virus, 18 bakteri ve altı antimikrobiyal direnç modeli içeren panel dizisi (BioFire®, FilmArray® Pneumonia Panel, Amerika Birleşik Devletleri) kullanılır. Çalışmamızda Kasım 2019-Mart 2021 tarihleri arasında ÇYBÜ'ne başvuran 1 ay-18 yaş hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak tarandı ve pozitif sonuçlar değerlendirildi.

VİRUS	BAKTERİ
• Adenovirus	• <i>Acinetobacter baumannii/calcoaceticus</i> complex
• Coronavirus	• <i>Enterobacter cloacae</i> complex
• Human-Metapneumovirus	• <i>Escherichia coli</i>
• Human Rhinovirus	• <i>Hemophilus influenza</i>
• Influenza A/B	• <i>Klebsiella aerogenes</i>
• Parainfluenza Virus	• <i>Klebsiella oxytoca</i>
• Respiratory Syncytial Virus	• <i>Klebsiella pneumoniae</i> group
	• <i>Moraxella catarrhalis</i>
	• <i>Proteus</i> spp.
ANTİMİKROBİYAL REZİSTANS	• <i>Pseudomonas aeruginosa</i>
• Methicillin resistance:	• <i>Serratia marcescens</i>
• mecA/C and MREI	• <i>Staphylococcus aureus</i>
• Carbapenemases:	• <i>Streptococcus anginosus</i>
• KPC	• <i>Streptococcus pneumoniae</i>
• NDM	• <i>Streptococcus pyogenes</i>
• Oxa-48-like	• <i>Chlamydia pneumoniae</i>
• VIM	• <i>Legionella pneumophila</i>
• ESBL:	• <i>Mycobacterium tuberculosis</i>
• CTX-M	

*BioFire®, FilmArray® Pneumonia Panel

*2011 yılında FDA tarafından onaylanan BioFire PN/PNplus Panelleri, ayaktan, acil serviste ve hastanede yatan her yaştan hastanın balgam örneği, endotrakeal aspirat ve bronkoalveolar lavaj gibi alt solunum yolu örnekleri için kullanımı doğrulanmıştır. Örnekler için ön işleme gerekli değildir, test kurulumu yaklaşık 5–10 dakika ve sonuçlara ulaşma süresi yaklaşık bir saattir (2).

Sonuç: Çalışma süresince 686 hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitemizde takip edildi ve 15 çocuktan alınan 22 testte $\geq 10^4$ kopya/mL sonuçlar pozitif olarak kaydedildi. İki hastadan alınan örnekler negatif sonuçlandı için çalışma dışı bırakıldı. Örnek alınan hastalardan dördü kaybedildi. On hastada altta yatan nörolojik hastalık, bir hastada konjenital kalp hastalığı, bir hastada malignite, bir hastada immün yetmezlik mevcuttu. Beş hastadan alınan tekrarlayan örneklerden ikisi kontrol amaçlı (7-10 gün sonra) diğerleri hastaların farklı zamanlardaki yatışlarında alınmıştı. Belirlenen bakteriyel etkenler sırasıyla *Klebsiella pneumoniae* (n=7) ve *Acinetobacter baumannii/calcoaceticus* (n=7), *Pseudomonas aeruginosa* (n=8), *Serratia marcescens* (n=4), *Hemophilus influenza* (n=2), *Klebsiella oxytoca* (n=1), *Proteus* (n=1) idi. Bakteriyel etkenlere ek olarak viral etkenlerden RSV (n=3), Human rino/enterovirus (n=3), Influenza A (n=1), Adenovirus (n=1) saptandı. Sekiz vakada birden fazla bakteri saptandı. En sık görülen direnç paterni *Klebsiella pneumoniae* karbapenemaz (KPC; n=9) idi, bunu sırasıyla CTX-M (ESBL; n=6), Oxa 48-like (n=1), New Delhi metallo-beta-laktamaz (NDM; n=1) izledi. Vakaların beşinde birden fazla direnç paterni vardı. Dokuz hastanın antibiyotik tedavisi modifiye edildi (yüksek doz/uzun infüzyon) veya direnç paternlerine göre yeni bir antibiyotik başlandı.

Hasta no	A. baumannii	K. pneumoniae	K. oxytoca	Proteus	S. marcescens	H. influenza	P. aeruginosa	H. rino/ent	RSV	Adeno	Inf A	KP C	Oxa 48-like	CTX-M	NDM
1-1	-	-	-	-	-	-	+10 ³	+	-	-	-	+	-	+	-
1-2	-	+10 ⁴	-	-	-	-	+10 ³	-	-	-	-	+	+	+	-
1-3	-	+10 ⁵	-	-	+10 ⁵	-	+10 ⁵	-	-	-	-	+	+	+	-
2*	-	-	-	-	+10 ⁵	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
3	-	-	-	-	-	-	+10 ⁵	-	-	-	-	-	-	-	-
4-1	+10 ⁶	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
4-2	+10 ⁶	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
4-3	+10 ⁶	+10 ⁶	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
5*	+10 ⁵	-	-	-	+10 ⁵	-	+10 ⁵	-	-	-	-	+	-	+	-
6-1	+10 ⁷	+10 ⁷	+10 ⁶	-	-	-	-	-	+	-	-	+	+	+	-
6-2	+10 ⁷	+10 ⁶	+10 ⁶	-	-	-	-	-	+	-	-	+	+	+	-
7	-	-	-	-	-	-	+10 ⁷	+	-	-	-	-	-	+	-
8	-	-	-	-	-	+10 ⁴	-	-	-	+	-	-	-	-	-
9	-	+10 ⁴	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
10	-	+10 ⁴	-	-	-	-	+10 ⁵	-	-	-	-	+	-	-	-
11*	+	+10 ⁶	-	-	-	-	+10 ⁷	-	+	-	-	+	-	-	-
12	-	-	-	-	-	+10 ⁵	-	+	-	-	+	-	-	-	-
13*	+10 ⁶	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
14-1	+10 ⁵	+10 ⁴	-	-	+10 ⁶	-	+10 ⁶	-	-	-	-	+	-	+	-
14-2	-	+	-	-	-	-	+10 ⁶	-	-	-	-	+	-	+	-
15-1	-	-	-	-	-	-	+10 ⁷	-	-	-	-	+	-	+	+
15-2	+10 ⁷	-	-	+10 ⁶	-	-	+10 ⁷	-	-	-	-	-	-	+	+

*Exitus olan hastalar

Tabela 1- Hastaların pnömoni panel sonuçları

Tartışma: Dört multipleks solunum panelinin performanslarını karşılaştıran bir çalışmada, FilmArray testinin adenovirüs (%57), influenza A virüsü H1/2009 (%73) ve influenza B virüsünün (%77) saptanmasında sensitivitesinin yüksek olduğu kaydedildi. Çoğunluğunu enterovirüs ve rinovirüsün oluşturduğu %10 oranında koenfeksiyon bulundu (3). Ek olarak, bu multipleks panellerde çoklu etken tespitinin klinik önemi belirsizliğini korumaktadır. Pozitif sonuçlar kolonizasyon ile aktif enfeksiyon arasında ayırım yapmayabilir ve bakteri veya mantarlarla koenfeksiyon gözden kaçabilir. Multipleks solunum testlerinin kullanımı, viral patojen tespit edildiğinde antibiyotiklerin deeskalasyonunu, enfeksiyon kontrol önlemleri ve zamanında salgın hakkında bilinçli kararlar alınmasına olanak sağlar. Multipleks solunum panelleri, belirli patojenlerin epidemiyolojisinin daha iyi tanımlanmasına olanak sağlar. Solunum hastalığı olan 44.230 hastanın epidemiyolojik analizinde, multipleks moleküler testler, influenza mevsiminde human coronavirüs enfeksiyonunun önceden bilinenden daha yaygın olduğunu tespit etti (4). Multipleks testler, klinik olarak şüphelenilmemesi veya mevcut rutin testler nedeniyle genellikle gözden kaçan bazı enfeksiyonları teşhis edebilir. Dalpke ve ark. çalışmasında multipleks PCR kullanımıyla beklenmedik oranda *Mycoplasma pneumoniae* %75 saptamıştır (5c). Bağışıklık sistemi baskılanmış hastalarda klinik hastalığa neden olmadan uzun süreli mikroorganizma veya nükleik asit salınımı olabilir. Bu nedenle laboratuvar sonuçlarının klinik bulgular ile birlikte yorumlanması önemlidir. Bu tahlillerin doğru kullanımı için çocuklar, bağışıklığı baskılanmış hastalar, yatan hastalar ve ayakta tedavi gören hastalar gibi belirli hasta popülasyonları için kişiselleştirilmiş kullanım kılavuzlarına ihtiyaç vardır (6).

Birkaç çalışmada, bu panellerin teşhis performansını değerlendirmiş ve standart teşhis yöntemlerine kıyasla oldukça hassas oldukları ve patojenleri daha yüksek oranda tespit ettikleri sonucuna varılmıştır.

Mikroorganizmalar ve antibiyotik direnç paternini içeren sendromik testler, erken enfeksiyon kontrolü ve antiviral veya antibiyotik tedavisine erken başlama kararı için yararlıdır, ayrıca çok çeşitli patojenleri aynı anda tanımlar ve kullanımı kolaydır. Bu çalışmada Çocuk Yoğun Bakım Ünitemizde ilk olarak NDM'yi ve diğer direnç paternleri olan KPC ve CTX-M'yi tanımladık. Antibiyotik kullanımı ve klinik uygulamaya etkisi randomize kontrollü çalışmalarla değerlendirilmelidir. Daha çok vaka sayılı çok merkezli çalışmalar, antibiyotik politikamızı düzenlemeye yardımcı olacaktır.

Kaynaklar:

- 1 Torres A., Lee N., Cilloniz C. Laboratory diagnosis of pneumonia in the molecular age. *Eur Respir J.* 2016;48:1764–1778.
- 2 Ginocchio CC, Garcia-Mondragon C, Mauerhofer B et. al Multinational evaluation of the BioFire® FilmArray® Pneumonia plus Panel as compared to standard of care testing. *European Journal of Clinical Microbiology & Infectious Diseases* (2021) 40:1609–1622.
- 3 Popowitch EB, O'Neill SS, Miller MB. 2013. Comparison of the Biofire FilmArray RP, Genmark eSensor RVP, Luminex xTAG RVPv1, and Luminex xTAG RVP fast multiplex assays for detection of respiratory viruses. *J Clin Microbiol* 51:1528–1533.
- 4 Nickbakhsh S, Thorburn F, Von Wissmann B, McMenamin J, Gunson RN, Murcia PR. 2016. Extensive multiplex PCR diagnostics reveal new insights into the epidemiology of viral respiratory infections. *Epidemiol Infect* 144:2064–2076.
- 5 Dalpke A, Zimmermann S, Schnitzler P. 2016. Underdiagnosing of *Mycoplasma pneumoniae* infections as revealed by use of a respiratory multiplex PCR panel. *Diagn Microbiol Infect Dis* 86:50–52.
- 6 Ramanan P, Bryson AL, Binnicker MJ et. al Syndromic Panel-Based Testing in Clinical Microbiology. *Clin Microbiol Rev* January 2018, Volume 31, Issue 1.

ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNE AKUT GASTROENTERİT VE AĞIR DEHİDRATASYON İLE YATAN HASTALARIN DEMOGRAFİK KLİNİK ÖZELLİKLERİ İLE YATIŞ SÜRELERİ VE MORTALİTELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Zeynep Karakaya¹, Ayşe Aşık², Muhterem Duyu²

¹Yalova Altınova İlçe Devlet Hastanesi

²Göztepe Prof.Dr.Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Amaç: Akut gastroenteritler(AGE), gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir.Çalışmamızda çocuk yoğun bakım ünitesinde(ÇYBÜ)akut gastroenterit nedenli ağır dehidratasyon ile yatan hastaların değerlendirilmesi,ÇYBÜ'ne yatış süresine ve mortaliteye etki eden faktörlerin belirlenmesi amaçlanmış ulusal verilere katkı sağlanması hedeflenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 1 Ocak 2016-31 Aralık 2022 tarihleri arasındaki 7 yıllık süreçte, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi ÇYBÜ'ne akut diyareye bağlı ağır dehidratasyon ile başvuran 48 olgu dâhil edildi. Hastaların demografik, etiyolojik, laboratuvar ve klinik özellikleri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmaya dâhil edilen 48 hastanın 30'u(%62,5) erkek,18'i(%37,5) kız hastalardan oluşmaktaydı. Hastaların yaş ortanca değeri 15.00(1,5 –197)ay olarak saptandı. Diyare süresi medyanı 3(1-20) gün,ateş süresi 1(0-7)gün,ÇYBÜ kalış süresi 3(1-85)gün,MV süresi 5.5(1-72) gün saptandı. Hastane yatış en çok kış ve ilkbahar mevsimlerinde görüldü.%41,7 hastada MV ihtiyacı,%14,6'sında inotrop desteği gerekti.%41,7 hastada altta yatan komorbid hastalık mevcuttu.En sık komplikasyon sekonder bakteriyemi/sepsis ve şok idi. Hastalarda en sık saptanan etiyolojik ajan rotavirustü(%20,8).31(%64) hastada CRP yüksekliği mevcuttu. Major elektrolit bozukluğu hiponatremi(%37.5) ve hipokalemi(%31.25)idi. Diyare süresi, MV ihtiyacı/süresi,potasyum düzeyleri ve hipokalemi varlığının ÇYBÜ'de kalış süresine anlamlı derecede etki ettiği belirlendi. Lineer regresyon analizinde ise bu faktörlerden sadece MV süresinin(gün) anlamlı olduğu görüldü(p<0.001). 6 hasta(%12.5) kaybedildi. Yatış öncesi antibiyotik kullanımı (p=0.006), MV ihtiyacı ve süresi (p=0.001,p=0.003), inotrop ihtiyacı(p=0.001), trombositopeni(p=0.043), transaminaz yükseliği(p=0.01), glukoz değerleri (p=0.044) mortalite gelişenlerde anlamlı oranda yüksekti.

Sonuç: AGE nadiren ÇYBÜ'ne yatış gerektiren ve küçük çocuklarda klinik komplikasyonları nedeniyle önemli bir sağlık sorunudur.En sık saptanan viral etken rotavirustür.Etiyolojik analizle gereksiz antibiyotik kullanımından kaçınılabilir. Ülkemizde en sık kış ve ilkbahar aylarında saptanmış olup her mevsim görülebilir. Gerekli destek ve tedavilerin zamanında yapılması,elektrolit dengesizliklerinin düzeltilmesi,sekonder bakteriyemi/şokun önlenmesi ile morbidite ve mortalite azaltılabilir.AGE nedenli ağır dehidratasyonla yatan çocuklarda ÇYBÜ kalış süresini etkileyen en önemli faktör MV süresidir. İnvaziv solunum desteği ve şoka bağlı inotrop kullanımı ile laboratuvar değerlerindeki sorunlar mortalitede etkili faktörlerdendir.

Anahtar Kelimeler: Akut gastroenterit, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Dehidratasyon

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde Konvansiyonel Mekanik Ventilator İle Noninvaziv Mekanik Ventilasyon Uygulanan Hastaların Klinik Takibi

Burhan Eloğlu¹, Ayşe Filiz Yetimakman Erdoğan¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Non-invaziv mekanik ventilasyon (NIMV) uygulamalarında alveoler ventilasyon, endotrakeal tüp ya da trakeostomi gibi invaziv yöntemler kullanılmadan, farklı arayüzler kullanılarak gerçekleştirilir. Bu çalışmada; Çocuk yoğun bakım Ünitesinde (ÇYBÜ) Mekanik ventilasyon ihtiyacı olup, NIMV tedavi alan hastalarda demografik verilerin ve sonuçların değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Hastanemiz ÇYBÜ'de Mayıs 2019-Mart 2022 tarihleri arasında yatan 568 hasta geriye dönük olarak incelenmiştir. Konvansiyonel mekanik ventilatör ile NIMV uygulanan ve Yüksek akımlı nazal kanül oksijen tedavisi (YANKOT) alan 115 hasta çalışmaya dahil edilmiştir.

Bulgular: Hastaların %52,1'i (n=60) erkek, %47,8'i (n=55) kız, ortalama yaş 60,5 ay (1-209), ortalama vücut ağırlığı 18,1 kilogramdı. Hastaların %78,3'ü (n=90) nazal kanül ile %11,3'ü (n=13) oronazal maske ile bilevel basınç kontrol veya destek modunda NIMV ile takip edildi. %10,4'ü (n=12) YANKOT tedavisi aldı. Hastaların %57,4'ü yalnızca NIMV ile %15,7'si önce İnvaziv Mekanik Ventilasyon(IMV) ekstübasyon sonrası NIMV ile %12,2'si NIMV sonrasında entübe edilerek IMV ile %6,9'u önce IMV ekstübasyon sonrası NIMV sonrasında reentübe edilerek IMV ile %7,8'si NIMV-IMV-NIMV ile takip edildi. NIMV takip sürelerinin ortalaması 3.23 gündü(1-16 gün), toplam MV desteği aldıkları sürenin ortalaması 8,4 gündü(1-46 gün). Hastaların ÇYBÜ'de yatış süresi ortalaması 12,4 gündü (2-65 gün). Hastaların %58,3'ü Pnömoni ve/veya ARDS tanılarıyla, %8,7'si travma, %9,6'sı santral sinir sistemi enfeksiyonu ve status epileptikus, %15,7'si septik şok, %7,8'i Havayolu ve diğer mekanik problemler nedeniyle NIMV desteği aldı. Hastaların 5 tanesi exitus oldu. 7 tanesine uzamış mekanik ventilasyon nedeniyle trakeostomi operasyonu yapıldı. NIMV desteği alan hastaların mortalite oranı %4,3'tü. NIMV sonrası IMV ihtiyacı olanlarda mortalite oranı %16,1'di.Yalnızca NIMV tedavisi yapılan hastalarda exitus olmadı.

Sonuç: Kliniğimizde uygulanan NIMV tedavilerinde başarı oranı %73,1'di, çalışmalarda pediatrik popülasyonda NIMV başarı oranı %57-92 olduğu bildirilmiştir. NIMV'lerin kullanım endikasyonları, kullanım süreleri, mortalite oranları literatür ile benzerlik göstermektedir. Günümüzde Yüksek akımlı nazal kanül oksijen tedavileri (YANKOT) yaygınlık kazanmakla beraber NIMV tedavisinin etkileri ile aynı değildir. YANKOT uygulamaları ile benzer etkilerinin yanısıra, belirlenmiş oranda basınç desteği verme avantajı da olan NIV tedavilerinin, uygun seçilmiş hastalarda kullanımı daha fazla tedavi başarısı sağlayabilir.

ANAHTAR KELİMELEER: Çocuk Yoğun bakım Ünitesi, Noninvaziv Mekanik Ventilasyon

GİRİŞ:

Çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniklerine başvuran solunum sıkıntısı, solunum yetmezliği bulguları olan hastaların bir kısmı oksijen ihtiyacının karşılanamaması ve karbondioksit eliminasyonundaki yetersizlik nedeni ile çocuk yoğun bakım ünitesi (ÇYBÜ) yatışı gerekmektedir (1). ÇYBÜ'ye yatırılmış olup mekanik ventilatör ihtiyacı olan hastaların takibi, invaziv ve non-invaziv mekanik ventilatör uygulamaları ile yapılmaktadır. Non-invaziv mekanik ventilasyon (NIMV) uygulamalarında alveoler ventilasyon, endotrakeal tüp ya da trakeostomi gibi invaziv yöntemler kullanılmadan gerçekleştirilir.

Günümüzde NIMV uygulamaları, akut veya kronik solunum yetmezliğinde giderek daha fazla kullanılmaktadır (2). NIMV birçok endikasyonda farklı modlar ve arayüzlerle kullanılarak uygulanmaktadır. Bu endikasyonlar genel olarak solunum yetmezliğine yol açan durumlar, entübasyonu engellemek ve ekstübasyonu kolaylaştırmak olarak ele alınabilir.

Mekanik ventilasyon ihtiyacı olan hastanın entübe edilerek IMV ile takip edilmesini engellemek ve entübe takip edilen hastalarda ekstübasyon başarısını arttırmak için NIMV ve YANKOT uygulamaları kullanılmaktadır. Bu şekilde entübasyonu ve reentübasyonu azaltarak , yoğun bakım ünitesi ve hastanede kalış süresini kısaltılmasını, mortalite ve morbiditenin azalmasını ve maliyetlerin azalmasını sağlamaktadır (3,4).

Bu çalışmada; Çocuk yoğun bakım Ünitesinde (ÇYBÜ) Mekanik ventilasyon ihtiyacı olup, NIMV tedavi alan hastalarda demografik verilerin ve sonuçların değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Bu çalışmada Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde Mayıs 2019-Mart 2022 tarihleri arasında yatan 568 hasta geriye dönük olarak incelenmiştir. Konvansiyonel mekanik ventilatör ile NIMV uygulanan ve Yüksek akımlı nazal kanül oksijen tedavisi (YANKOT) alan 115 hasta çalışmaya dahil edilmiştir.

BULGULAR: Hastaların %52,1'i (n=60) erkek, %47,8'i (n=55) kız, ortalama yaş 60.5 ay (1-209), ortalama vücut ağırlığı 18.1 kilogramdı.

Hastaların %78.3'ü (n=90) nazal kanül ile %11.3'ü (n=13) oronazal maske ile bilevel basınç kontrol veya destek modunda NIMV ile takip edildi. %10.4'ü (n=12) YANKOT tedavisi aldı. Hastaların %57.4'ü yalnızca NIMV ile %15.7'si önce İnvaziv Mekanik Ventilasyon(IMV) ekstübasyon sonrası NIMV ile, %12.2'si NIMV sonrasında entübe edilerek IMV ile, %6.9'u önce IMV ekstübasyon sonrası NIMV sonrasında reentübe edilerek IMV ile, %7.8'si NIMV-IMV-NIMV ile takip edildi. NIMV takip sürelerinin ortalaması 3.23 gündü(1-16 gün), toplam MV desteği aldıkları sürenin ortalaması 8,4 gündü(1-46 gün). Hastaların ÇYBÜ'de yatış süresi ortalaması 12,4 gündü (2-65 gün). (Tablo 1.)

Tablo 1. Mekanik ventilatörlerin kullanım sırasına göre oranları.

Kullanılan MV sırası	Oranları
Yalnızca NIMV	%57.4
IMV - NIMV	%15.7
NIMV - IMV	%12.2
IMV - NIMV - IMV	%6.9
NIMV - IMV - NIMV	%7.8

Hastaların %58.3'ü Pnömoni ve/veya ARDS tanılarıyla, %8.7'si travma, %9.6'sı santral sinir sistemi enfeksiyonu ve status epileptikus, %15.7'si septik şok, %7.8'i Havayolu ve diğer mekanik problemler nedeniyle NIMV desteği aldı. Hastaların 5 tanesi exitus oldu. 7 tanesine uzamış mekanik ventilasyon nedeniyle trakeostomi operasyonu yapıldı. NIMV desteği alan hastaların mortalite oranı %4,3'tü. NIMV sonrası IMV ihtiyacı olanlarda mortalite oranı %16,1'di.Yalnızca NIMV tedavisi yapılan hastalarda exitus olmadı.

TARTIŞMA: Yalnızca NIMV ile takipli edilen hastalar ve önce İnvaziv Mekanik Ventilasyon(IMV) ekstübasyon sonrası NIMV ile takip edilenler tedavi başarısı olarak kabul edildi. Önce IMV ekstübasyon sonrası NIMV sonrasında reentübe edilerek IMV ile takibine devam edilen hastalar ise ekstübasyon başarısızlığı olarak kabul edilmiştir.

Kliniğimizde uygulanan NIMV tedavilerinde başarı oranı %73,1'di, yapılan çalışmalarda pediatrik popülasyonda NIMV başarı oranı %57-92 olduğu bildirilmiştir (5). 1459 hastanın incelendiği prospektif bir çalışmada ise ekstübasyon başarısızlığı oranı %6,2 olarak saptanmış, ekstübasyon başarısını etkileyen faktörler hasta yaşı, havayolu anomalisinin olup olmaması, sendromik ve nörolojik hastalıkların olması, konjenital kalp hastalıklarının olması gibi sebepler tedavi başarısını etkilediği gösterilmiştir (6). NIMV'lerin kullanım endikasyonları, kullanım süreleri, mortalite oranları literatür ile benzerlik göstermektedir.

Günümüzde YANKOT uygulamaları yaygınlık kazanmakla beraber NIMV tedavisinin etkileri ile aynı değildir. YANKOT uygulamaları ile benzer etkilerinin yanı sıra, belirlenmiş oranda basınç desteği verme avantajı da olan NIV tedavilerinin, uygun seçilmiş hastalarda kullanımı daha fazla tedavi başarısı sağlayabilir. Kliniğimizde YANKOT uygulamaları çok yeni kullanılmaya başlanması nedeniyle YANKOT kullanım oranları çok düşük olduğundan demografik verilerde iki grup arasında karşılaştırma yapılmamıştır.

KAYNAKLAR:

1. Türe E, Yazar A, Akin F. Non-Invasive Mechanical Ventilation Experience in a Pediatric Emergency Clinic. *Chron Precis Med Res* 2021; 2(1): 9-12.
2. Essouri S, Chevret L, Durand P, Haas V, Fauroux B, Devictor D. Noninvasive positive pressure ventilation: five years of experience in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med* 2006;7(4):329-34.
3. Fontela PS, Piva JP, Garcia PC, Bered PL, Zilles K. Risk factors for extubation failure in mechanically ventilated pediatric patients. *Pediatr Crit Care Med*. 2005;6:166–70.
4. McKiernan C, Chua LC, Visintainer PF, et al. High flow nasal cannulae therapy in infants with bronchiolitis. *J Pediatr* 2010;156:634–8. Schibler A, Pham TM, Dunster KR, et al. Reduced intubation rates for infants after introduction of high-flow nasal prong oxygen delivery. *Intensive Care Med* 2011;37:847–52.
5. Gupta P, Kuperstock JE, Hashmi S, Arnolde V, Gossett JM, Prodhan P, Venkataraman S, Roth SJ. Efficacy and predictors of success of noninvasive ventilation for prevention of extubation failure in critically ill children with heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2013 Apr;34(4):964-77.
6. Kurachek SC, Newth CJ, Quasney MW, Rice T, Sachdeva RC, Patel NR, et al. Extubation failure in pediatric intensive care: a multiple-center study of risk factors and outcomes. *Crit Care Med*. 2003;31:2657–64.

ANKARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİ'NDE 10 YILLIK TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ DENEYİMİ

Gökcan Öztürk¹, Zeynep Erva Küçük¹, Serhan Özcan², Merve Havan², Emrah Gün², Edin Botan², Tanıl Kendirli²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Deneyim ve Hedefler: Terapötik plazma değişimi, son yıllar içerisinde birçok hastalıkta birincil tedavi ya da destekleyici tedavi olarak kullanılmış, çocuk hastalarda tatmin edici sonuçlar sağlamıştır. Terapötik plazma değişimi, bir hastanın kanındaki plazma bileşeninin, replasman solüsyonu olarak yeni plazma ile değiştirilmesini içermektedir. Bu çalışmanın amacı, Ankara Üniversitesi pediatrik yoğun bakım ünitesine kabul edilen ve kritik hastalığı olan çocuk hastalar üzerinden, çeşitli endikasyonlarda 10 yıllık terapötik plazma değişimi deneyimimizin paylaşılmasıdır.

Metotlar: Bu çalışma, Aralık 2010 ve Şubat 2020 arasında, retrospektif olarak gerçekleştirilmiştir. Tıbbi kayıtlardan, yaş, cinsiyet, endikasyon, seans sayısı, damar giriş yolu ve kullanılan replasman sıvısının türü gibi hasta verileri elde edilmiştir. Terapötik plazma değişimi endikasyonları, Amerikan Aferez Derneğinin 2019 sınıflandırmasına göre kategorileştirilmiştir. (Tablo 1) Hastaların takipleri, klinik tabloları, terapötik plazma değişimi seans sayıları, komplikasyonları ve sonuçları, her bir endikasyona ve hastaların genel durumlarına göre değerlendirilmiştir.

Kategori	Endikasyon
1	• TPE'nin ilk basamak tedavi olduğu hastalıklar
2	• TPE'nin 2. basamak tedavi olduğu hastalıklar (Tek başına ve diğer ajanlarla)
3	• Optimum rolün tam belirlenemediği hastalıklar
4	• Mevcut çalışmalarla yararı gösterilememiş ve ya zararlı durumlar

Tablo 1: 2019 ASFA Kategorizasyonu

Sonuçlar: Bu çalışmaya, terapötik plazma değişimi yapılan toplam 84 hasta dahil edilmiştir. Hastaların demografik özellikleri tablo 2'de görülmektedir. Tüm örneklemde medyan (minimum-maksimum) yaş 7.07 (0.2-18) olarak bulunmuş, hastaların %57,1'inin erkek (n=48) ve %42,9'unun kız olduğu görülmüştür (n=36). 84 hastada toplam 463 adet terapötik plazma değişimi seansı gerçekleştirilmiştir. Tablo 3'te terapötik plazma değişimi endikasyonları görülmektedir. En yaygın endikasyon, sepsis ve trombositopeni ile ilişkili çoklu organ yetersizliği olmuş (%40,4, n=34), bunu karaciğer yetmezliği/hepatik ensefalopati (%28,5, n=24) ve otoimmün ensefalit (%9,5, n=8) izlemiştir. Hasta dağılımları, Amerikan Aferez Derneğinin 2019 sınıflandırmasına göre incelendiğinde, %15,4'ü 1. kategori (n=13), %5,9'u 2. kategori (n=5), %77,3'ü 3. kategori (n=65) ve %1,1'i 4. kategoriye (n=1) ait bulunmuştur. Terapötik plazma değişimi işlemi, 10 hastada (%11,9) ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu ile, 39 hastada ise (%46,4) sürekli renal replasman tedavisi ile birleştirilmiştir. Son olarak, tüm hastalarda sağkalım oranı %50 olmuş, en düşük sağkalım oranı ise %41,5 (n=27) ile 3. kategoride görülmüştür.

Parametre	Değer
Erkek, n (%) / Kadın (%)	48 (57) / 36 (43)
Yaş median (minimum-maksimum)	7.07 (0.2-18)
Toplam seans (n)	463
Vasküler yok	
Jugular/femoral katater (n)	79/5
CRRT + TPE	39

ECMO + TPE	10
ECMO + CRRT + TPE	5
İnvazif mekanik ventilasyon n (%)	58 (69)
Yoğun bakım yatış günü median (minimum-maksimum)	27.4 (1-262)

Tablo2: Hastaların demografik ve klinik özellikleri

ASFA Kategori-zasyonu	Hasta Sayısı	Yaşayanlar (n/%)	Tanı	Hasta Sayısı (%)	Yaşam Oranı n (%)	
I	13 HUS GBS	10 (76) 3 (3.6) 2 (2.4)	Otoimmün ensefalitler ve diğerleri (Hashimoto), dirençli epilepsi	8 (9.5)	5 (62.5)	
			3 (100)			
			2 (100)			
II	5 Otoimmün hemolitik anemi Sistemik lupus eritematozus	4 (80) 1 (1.2) 1 (1.2)	Mantar zehirlenmesi	3 (3.6)	3 (100)	
			1 (100)			
			0 (0)			
III	65 Karaciğer yetmezliği+ hepatic ensefalopati HLH-MAS Karaciğer nakil reddi Kalp nakil reddi	27 (41.4) 24 (28.5) 2 (2.4) 2 (2.4) 3 (3.6)	MOF + TAMOF (sepsis veya sepsis + MOF)	34 (40.4)	12 (35.2)	
			13 (54.1)			
			0 (0)			
			0 (0)			
			2 (66.6)			
IV	1	1 (100)	Zehirlenme	1 (1.2)	1 (100)	p=0.020 ^b

Tablo 3: Terapötik plazma değişimi endikasyonları

Kararlar: Terapötik plazma değişimi, giderek daha fazla endikasyonda uygulanmakta ve çocuklarda birçok hastalıkta daha etkili görünmektedir. Ek olarak bu işlem, pediatrik hasta gruplarında ve diğer ekstrakorporal tedavilerle kombine şeklinde çeşitli durumlarda kullanılabilir.

SOSYAL KISITLAMALARIN OLDUĞU COVID-19 DÖNEMİNDE ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE TAKİP EDİLEN PEDIATRİK ZEHİRLENME OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Leyla Gizem Bolaç Özyılmaz¹

¹ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Sancaktepe Prof.Dr.İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul,Türkiye

Amaç: Covid-19, 11 Mart 2020’de WHO tarafından pandemi olarak ilan edilmesiyle tüm dünyada sosyal kısıtlamalar gelmiştir.Çalışmamızda pandemi döneminde çocuk yoğun bakım ünitesinde(ÇYBÜ) takip edilen intoksikasyon vakaları incelenmiştir.Bu çalışmada Covid-19 dönemi boyunca ÇYBÜ yatışı gerektirecek intoksikasyonların yaş,cinsiyet, semptom, klinik özelliklerin tespit edilmesi ve pandemi öncesi literatürle karşılaştırılarak sosyal kısıtlamaların etkisinin tespiti amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Sancaktepe Prof.Dr.İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi ÇYBÜ’nde Ocak 2021 ile Aralık 2021 arasında intoksikasyon nedeniyle izlenen 0-18 yaş arası hastalar ile retrospektif tek merkezli bir kohort çalışması gerçekleştirdik.Çalışmamız sonucunda kriterlere uyan 50 hastanın; yaş, cinsiyet, başvuru ayı,başvuru zamanı, intoksikasyon yeri, altta yatan hastalık, semptom varlığı ve tipi, zehirlenme skoru, intoksikasyon sebebi ve tedavi tipi değerlendirildi.

Bulgular: Hastanemiz ÇYBÜ’nde takip edilen 50 hastanın 32’si kız, 18’i erkek olup median yaş 14,9(0.25-17,8) idi. Hastaların 42’si evde, 7’si sokakta 1’i ise hastanede intoksikasyona neden olacak maddeyi almışlardır.Intoksikasyon ile hastane başvuruları arasındaki süre medianı 2(1-72) saattir.Hastaların 9’unun altta yatan bir hastalığı mevcuttu.Hastalardan 11’inin semptomu mevcut olup semptomu olanlardan %20’inde metabolik asidoz,%12’sinde aritmi, %10’unda kusma,%8’inde karın ağrısı, %6’sında solunum sıkıntısı, %6’sında koma, %4’ünde midriasis,%2’sinde myosis,%2’sinde diare ve %2’sinde hipersalivasyon mevcuttu. Hastaların %37’sine aktif kömür, %35’ine gastrik lavaj uygulanmıştı.Hastaların %74’ünün zehirlenme skoru 0, %6’sının 1, %2’sinin 2 ve %18’inin 3 idi.Intoksikasyon tipi değerlendirildiğinde %90’ının ilaç, %4’unun inhale toxic madde, %2’sinin mantar, %2’sinin ekstazi ve %2’si alkolleydi. Hastaların %48’i multiilaç intoksikasyonuydu.İlaç intoksikasyonu incelendiğinde %20’si parasetamol, %5’i metilfenidat, %8’i risperidon,%8’i metforminleydi. Klinik izlemde %8 hastanın invaziv mekanik ventilasyon ihtiyacı mevcut olup %5 hastanın ise non-invaziv mekanik ventilasyon ihtiyacı olmuştur. Hastalardan %10’una plazma exchange tedavisi uygulanırken %16 hastaya ise hemoperfüzyon tedavisi uygulanmıştır.

Sonuç: Literatür incelendiğinde Covid-19 döneminde intoksikasyon sıklığının arttığı tespit edilmiş olup çybü ihtiyacına yönelik bilgi bulunmamaktadır.Çalışmamız sayesinde pandemi sürecinde çybü’nde intoksikasyon nedenli takip edilen hastaların özelliklerine yönelik bulgular elde edilmiş ve literatüre ışık tutulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Covid-19, çocuk yoğun bakım ünitesi, intoksikasyon

ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE TRAKEOSTOMİ OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Cansu Durak¹, Fatih Aygün¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Deneyim ve hedefler: Trakeostomi, çocukların yoğun bakım ünitesinden erken dönemde taburcu olmalarını ve doğal ortamlarında kalmalarını sağlayan ve önemli giderek artan cerrahi bir seçenek haline gelmiştir. En sık endikasyon uzamış mekanik ventilasyon ihtiyacıdır. Bu çalışmamızda trakeostomi açılan olguların klinik özelliklerini ve sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Metotlar: İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde Mart 2020- Aralık 2021 tarihleri arasında trakeostomi açılan hastaların yaşı, cinsiyeti, vücut ağırlığı, yatış tanıları, mortalite risk skorları, trakeostomi endikasyonları, trakeostomi öncesi ventilasyon süreleri, komplikasyonlar, trakeostomi sonrası taburculuk süresi ve prognoz retrospektif olarak incelendi.

Sonuçlar: Yirmi sekiz hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşı 43 (min:2, maks:184 ay) ay, ortalama vücut ağırlıkları 17.4 kg (min:4,maks:56), ortalama pediatrik mortalite riski (PRISM):10.9 (min:0,-maks:36) idi. On ikisi kız, 16'sı erkekti. Hastalar çoğunlukla santral sinir sistemi hastalığı ve kas hastalığı başta olmak üzere immün yetmezlik, metabolik hastalık, konjenital kalp hastalığı ve genetik sendromlar nedeniyle takip edilmekteydi. Trakeostomi endikasyonları uzamış mekanik ventilasyon (%96,4) ve üst hava yolu obstrüksiyonu (%3,5) idi. Uzamış mekanik ventilasyon nörolojik hastalıklar (%42,8), travma/post arrest (%21,4), nöromusküler hastalıklar (%14,2), kronik akciğer hastalıkları (14,2) ve kardiyak (%3,5) nedenlere bağlıydı. Trakeostomi öncesi ortalama entübasyon süresi 24,6 (2-89) gün, trakeostomi sonrası ortalama çocuk yoğun bakımda kalış süresi 28,6 gündü. Hastaların 26'sı (%92,9) taburcu edilirken, 2'si (%7,1) yoğun bakım izlemi sırasında kaybedildi. Ölüm nedenleri altta yatan hastalıklara bağlıydı, trakeostomi ile ilişkili ölüm görülmedi. Hastalarda trakeostomiye bağlı komplikasyon gözlenmedi. Yaşayan hastaların %89,3'ü ev tipi mekanik ventilatör ile, %10,7'si oda havasında trakeostomili taburcu edildi. Hastalarımızın hiçbirisi izlem sırasında dekanüle edilemedi.

Kararlar: Trakeostomi, deneyimli bir ekip tarafından uygun endikasyonlar ve hasta seçimi ile yapıldığında hava yolu güvenliğini ve sekresyonların daha kolay temizlenmesini sağlayan, uzamış entübasyon komplikasyonlarını azaltan, yoğun bakımda kalış süresini kısaltan ve hasta konforunu artıran güvenli bir cerrahi işlemdir.

Anahtar kelimeler : çocuk, trakeostomi, yoğun bakım

Çocuk yoğun Bakım Ünitesinde MISC Tanısıyla İzlenen Hastaların Değerlendirilmesi

Uğur Madenoğlu

Deneyim ve hedefler: Çin'in Wuhan kentinde 2019 Aralık ayı sonunda ortaya çıkan, COVID-19 olarak adlandırılan yeni coronavirus türü, tüm dünyada pandemiye neden olarak sarsıcı sonuçlar doğurmuştur. Ateş, kuru öksürük, burun akıntısı, boğaz ağrısı, myalij, kusma ve diyare gibi semptomları ağırlık olarak görülür. Solunum semptomları ağırlıklı olarak görülmekle birlikte zamanla farklı sistem tutulumlarının neticeleriyle de karşılaşmıştır. Multisistem İnflamatuvar Sendromu (MIS-C) da SARS-CoV-2 enfeksiyonundan 4-6 hafta sonra ortaya çıkan klinik bulguları ile Kawasaki hastalığı ile benzerlik gösteren hiperinflamatuvar bir durumdur. Tedavinin temelini, hiperinflamatuvar durumu kontrol altına almak oluşturur. Bu çalışma ile pandemi sürecinde, çocuk yoğun bakım ünitemize interne edilen MIS-C vakalarını, literatüre katkı sunmak amacıyla retrospektif olarak değerlendirdik.

Materyal metod: COVID-19 pandemisi süresince Sancaktepe Prof Dr İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne MIS-C olarak değerlendirilen 49 hasta değerlendirmeye alındı. Hastalara mevcut tedavi algoritmaları dahilinde öncelikle IVIG ve steroid tedavisi başlandı. Uygun endikasyonlarda biyolojik ajanlar veya ekstrakorporeal tedavi destekleri sağlandı.

Bulgular: Çocuk yoğun bakım ünitemizde 49 adet MIS-C vakası takip ettik. Bu hastaların 46 tanesi tedavi edilerek sağlıklı taburcu edildi. Üç tanesi hayatını kaybetti. Hastaların 17 tanesi mekanik ventilatör ihtiyacı duydu, 32 tanesi ise non-invaziv solunum desteği duymuş ya da oksijen tedavisi ihtiyacı duymadı. Hastaların VIS, OFI ve PRISM 3 skorlarının ortalamasını sırasıyla 14,92, 1,71, 8,02 olarak bulduk. Tüm hastalar IVIG tedavisi aldı. Hastaların 16 tanesinde steroid ve IVIG yanıtı sonrasında tam iyileşme sağlanırken, organ tutulum bulgularında düzelme olmayan 33 hastaya plazma değişimi uygulandı. Plazma değişimine rağmen tedavi yanıtı tam olmayan hastalara hemoperfüzyon tedavisi uygulanarak tam iyileşme sağlanabildi. Steroid tedavisi sepsis varlığı düşünülen 8 hastada verilmedi.

Tartışma: Multisistem İnflamatuvar Sendromu (MIS-C) da SARS-CoV-2 enfeksiyonundan 4-6 hafta sonra ortaya çıkan klinik bulguları, MIS-C kriterleri Hastalık Kontrol ve Önlem merkezi tarafından 2020 de belirlenmiştir. Tanı kriterleri bir günden fazla ateş, laboratuvar değerlerinde inflamasyon mevcudiyeti, hastaneye yatış gerektirecek ağır hastalık tablosu, ve ikiden fazla organda (kardiyak,renal,solunumsal, hematolojik,-gastrointestinal, dermatolojik ya da nörolojik) disfonksiyona sebep olması ve bu tablonun farklı bir tanıya bağlanamaması durumudur. (1)

MIS-C tedavisinin temelini sitokin fırtınası, hiperinflamatuvar cevap ve organ disfonksiyonlarının immun-modülatör tedaviler ile kontrol altında tutulması oluşturur. Kullanımı önerilen tedaviler; IVIG, aspirin, kortikosteroittir. Tedavi direnci olan hastalarda ise yüksek doz kortikosteroid, IVIG tekrarı, tocilizumab, anakinra, infliximab veya plazma değişimi uygulanabilir. Bu tedavilere dirençli vakalarda ise hemoperfüzyon, plazma değişimi gibi ekstrakorporeal yöntemlere başvurulabilir. (2,3)

Karar: Çalışmamızda IVIG, steroid ve plazmaferez gibi konvansiyonel tedavilerden bir veya birkaçı ile tedavi edilen hastalarda mekanik ventilasyon ihtiyacı, vazoaaktif inotrop ihtiyacı gibi klinik göstergeler ve laboratuvar parametreleri retrospektif olarak değerlendirildi. Bu yazıda, MIS-C 'nin takip ve tedavisinde literatüre katkı sağlayacak deneyimlerimizi ve tedavi yöntemlerimizi sunmayı amaçladık.

Kaynaklar

- 1- Wang D., Hu B., Hu C., Zhu F., Liu X., Zhang J. Clinical characteristics of 138 hospitalized patients with 2019 novel coronavirus-infected pneumonia in Wuhan, China. JAMA. 2020;323(11):1061–1069. Mar 17. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
2. Feldstein LR, Rose EB, Horwitz SM, Collins JP, Newhams MM, Son MBF, et al. Multisystem Inflammatory Syndrome in U.S. Children and Adolescents. N Engl J Med. 2020;383:334.

3. Kwak JH, Lee SY, Choi JW; Korean Society of Kawasaki Disease. Clinical features, diagnosis, and outcomes of multisystem inflammatory syndrome in children associated with coronavirus disease 2019. *ClinExpPediatr*. 2021 Feb;64(2):68-75. doi: 10.3345/cep.2020.01900. Epub 2020 Dec 30. PMID: 33445833; PMCID: PMC7873390.

TİP 1 DİYABET TANILI ADOLESANLARDA DİYABETE ÖZGÜ YEME BOZUKLUĞU “DİABULİMİA” RİSKİ VE EŞLİK EDEN PSİKOPATOLOJİLERİN ARAŞTIRILMASI

Gürkan Tarçın¹, Hazal Akman², Didem Güneş Kaya³, Hande Turan¹, Burak Doğangün⁴, Oya Ercan¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

²Edirne Sultan 1. Murat Devlet Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Birimi

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş ve Amaç: Diyabetli bireyler, hipergliseminin neden olduğu uzun dönem komplikasyonlar açısından risk altındadır ve bu nedenle yaşam boyu glisemik kontrolün sağlanması önem taşımaktadır (1). Glisemik kontrolün sağlanması düzenli kan şekeri ölçümü, uygun dozda insülin yapılması, doğru besin tüketimi, por-siyon kontrolü ve egzersiz ile mümkündür. Bu kuralları yaşam boyu sürdürme zorunluluğu, kişide anksiyete, depresyon ve yeme bozukluğu gelişme riskini arttırmaktadır (2–4).

Diabulimia, tip 1 diyabet (T1DM) tanılı bireylerde kilo verme amacıyla insülin dozunu atlama veya yetersiz dozda insülin uygulama davranışlarını ifade eden, yakın zamanda tanımlanan bir terimdir (5). Bu davranışın, T1DM’li bireylerde kendini kusturma, aşırı egzersiz ve laksatif kullanımından sonra en sık tercih edilen yeme davranış bozukluğu olduğu gösterilmiştir (6). T1DM’li çocuklarda yeme davranışı bozukluklarının erken tanınması için 10-12 yaşlarında taramanın yapılması önerilmektedir (7). Tarama amacıyla Diyabette Yeme Sorunları Anketinin (DEPS-R) kullanışlı bir yöntem olduğu kabul edilmektedir (2,6,8–10).

Bu çalışmada, adolesan yaş grubunda diyabete özgü yeme bozukluğu olan diabulimia riskinin sıklığını araştırmak, metabolik ve antropometrik parametrelerle ilişkisini saptamak ve diabulimiaya eşlik eden psikopatolojileri ortaya koymak amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereçler: Çalışmaya Haziran 2021 ile Eylül 2021 arasında çocuk diyabet polikliniğine başvuran, en az 1 yıl önce T1DM tanısı almış, 12-18 yaş arasındaki adolesanlar dahil edildi. Olguların yaşları, antropometrik ölçümleri, tanı süreleri, tedavi rejimleri (insülin kalemi ya da insülin pompası) ve HbA1c’leri dosyalarından not edildi. Beden kütle indeksi (BKİ), vücut ağırlığının boyun karesine oranı olarak (kg/m²) hesaplandı ve BKİ standart sapma skorları (SSS) Türk çocukları için belirlenen standartlara göre hesaplandı (11,12).

Diabulimia riskinin belirlenmesi amacıyla tüm olgulara Diyabette Yeme Sorunları Anketi (DEPS-R) uygulandı. Bu anket, Markowitz ve arkadaşları tarafından 2010 yılında adolesanlar için revize edilmiş (8) ve anketin Türkçe uyarlaması ve geçerlik güvenirliği 2017 yılında yapılmıştır (6). Ankette yer alan maddeler altılı Likert ölçeği ile değerlendirilmektedir (0= hiçbir zaman, 1= nadiren, 2= bazen, 3= sık, 4= çok sık, 5= daima) ve 20 puan ve üzeri yeme davranışı riski olduğunu göstermektedir. Anketin Cronbach alfa güvenirlik katsayısı değeri 0,86’dır.

Eşlik eden diğer psikopatolojilerin saptanması amacıyla tüm olgulara Yeme Bozukluğu Değerlendirme Ölçeği (YEDÖ), Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği ve Anne-baba Tutum Ölçeği uygulandı.

- Anne Baba Tutum Ölçeği

Lamborn ve ark. (13) the families of approximately 4,100 14-18-year-olds were classified into 1 of 4 groups (authoritative, authoritarian, indulgent, or neglectful tarafından 1991 yılında geliştirilmiş olan bu ölçeğin Türkçe geçerlik ve güvenirliği 2000 yılında Yılmaz (14) tarafından yapılmıştır. Ölçek, çocuk tarafından doldurulmakta olup 26 sorudan oluşmaktadır ve 3 tutum incelenmektedir: kabul-ilgi, kontrol-denetleme ve psikolojik özerklik. Kabul-ilgi boyutuna ilişkin sorulardan alınan yüksek puan, çocukların ebeveynlerini daha fazla sevecen, ilgili ve katılımcı olarak algıladıklarını göstermektedir. Bu araştırma için Cronbach Alfa iç tutarlık katsayısı 0,74’tür. Denetleme boyutuna ilişkin sorulardan alınan yüksek puan ebeveynlerin ne kadar kontrolcü ve denetimci oldukları algısını ölçmektedir. Bu çalışmada Cronbach Alfa iç tutarlık katsayısı 0,76’dır. Psikolojik özerklik boyutuna ilişkin sorulardan alınan yüksek puan ise çocuğun bireyselliğini gösterme konusunda kendini ne kadar cesaretlendirdiği ve ebeveynlerin ne kadar demokratik olduğu algısını

ölçmektedir. Bu araştırmada Cronbach Alfa iç tutarlık katsayısı 0,75 olarak bulunmuştur.

- **Yeme Bozukluğu Değerlendirme Ölçeği (YEDÖ) (Eating Disorder Examination Questionnaire –EDE-Q)**

Fairburn ve Beglin (15) tarafından 1944'te geliştirilmiş olan bu ölçeğin Türkçe geçerlik güvenirliği Yücel ve ark. (16) tarafından 2011 yılında yapılmıştır. Yeme bozukluğunun şiddetini yansıtan alt ölçeklerden oluşur. Bu alt ölçekler kısıtlama, yeme ile ilgili endişeler, beden şekli ile ilgili endişeler ve kilo endişeleridir. Ayrıca tıknırcasına yemeyi sorgulayan açık uçlu sorular da bulunmaktadır. Ölçek 28 soru içermektedir ve bir sınır değeri yoktur, puan yükseldikçe yeme bozukluğunun şiddeti artmaktadır. Ölçeğin iç tutarlık katsayısı 0,93 ve her alt ölçek için 0,70 ve üzeridir.

- **Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği**

Chorpita ve ark. (17) tarafından geliştirilmiş olup Türkçe geçerlik ve güvenirliği 2017 yılında Görmez ve ark. (18) tarafından yapılmıştır. Çocuk ve ebeveyn için iki ayrı form bulunmaktadır. Çocuklarda ve ergenlerde depresyon ve anksiyete bozukluklarının DSM-IV tabanlı semptomlarını ölçmek için geliştirilen 47 maddeden oluşan ankettir. Seperasyon, anksiyete bozukluğu, sosyal fobi, obsesif-kompulsif bozukluk, panik bozukluk, yaygın anksiyete bozukluğu, major depresif bozukluk semptomları değerlendirilmektedir. 65 ve üzeri puanlar sınırdaki klinik eşik işaret ederken, 70 ve üzeri puanlar klinik eşik olarak kabul edilmektedir.

Ölçekler doldurulduktan sonra tüm katılımcıların çocuk psikiyatrisi uzmanı ile yarı yapılandırılmış görüşmeleri sağlanmıştır. Bu görüşmelerde Okul Çağı Çocukları için Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi–Şimdi ve Yaşam Boyu Versiyonu (ÇDŞG–ŞY, Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School Aged Children Kiddie-SADS-Lifetime Version; K-SADSPL) kullanılmıştır (19). Bu çizelgenin Türkçe geçerlik ve güvenirlik çalışması Ünal ve ark. (20) tarafından 2018 yılında yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 75 olgu (37 erkek, 38 kız) dahil edildi. Ortalama yaş 15,3±2,7 yıl, tanı süresi 6,0±3,7 yıl, ortalama HbA1c %8,47±1,72 idi. Diabulimia riski olguların %22,7'sinde (n=17, E/K: 7/10) saptandı. Diabulimia riski olan ve olmayan gruplar arasında yaş, tanı süresi, HbA1c açısından anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla p=0,691, p=0,718, p=0,787). İki grup arasında cinsiyet dağılımı benzerdi (p=0,444). Olguların %78'i (n=59) insülin kalem, %22'si (n=16) insülin pompası kullanmaktaydı ve her iki grup arasında DEPS-R puanları açısından fark saptanmadı (p=0,442).

Olguların BKİ SSS'leri ile DEPS-R puanları arasında pozitif korelasyon saptandı (p=0,019, rho=271). DEPS-R ile YEDÖ puanları arasında pozitif korelasyon mevcuttu (p=0,015, r=0,305). Diabulimia riski olan grupta Anksiyete ve Depresyon Ölçek puan ortalaması anlamlı olarak daha yüksekti (p<0,001) ve pozitif korelasyon saptandı (p=0,001, r=0,490); Anne-baba Tutumu Ölçeği değerlendirildiğinde psikolojik özerklik puanları anlamlı olarak düşüktü (p=0,033) ve negatif korelasyon saptandı (p=0,008, r=-0,333). Kabul-ilgi ve kontrol-denetleme alanlarında diabulimia riski olan ve olmayan adolesanlar arasında bir fark saptanmadı. Psikiyatrik görüşmeler sonucunda hiçbir olguda tanısal anlamda yeme bozukluğu yoktu.

Tartışma: Ergenlik döneminde T1DM tanılı bireylerde ağırlık artışı, adipöz doku artışı gibi fizyolojik değişimler ve psikososyal etmenler nedeniyle, diyabet tedavisine uyumda azalma ve beraberinde metabolik kontrolde bozulma beklenmektedir (21). Aynı zamanda bu fizyolojik ve psikolojik değişimler vücut imajında memnuniyetsizliğe ve yeme bozukluklarında artışa yol açabilmektedir (6,22). Buna ek olarak ebeveynlerden bağımsızlık kazanmak ve bireysel bir kimlik geliştirmek için çeşitli nedenlerle farklı yaşam tarzlarını ve tipik yetişkin davranışlarını keşfedip denemektedirler. Hastalık yönetimi ile deneyler yapmanın kişisel davranışlara bir örnek olduğu ileri sürülmüştür (23). Kanada'da 2019 yılında yapılan bir çalışmada yaşları 12-17 arasında olan 116 T1DM'li adolesanın %21'inin (18 kız, 6 erkek) 20'nin üzerinde DEPS-R puanı aldığı ve yeme sorunu olduğu bildirilmiştir (24). Sassman ve arkadaşlarının 11-18 yaş arası T1DM'li adolesanlarda (n=246) yaptıkları çalışmada da bu oran %22,3 olarak bulunmuştur (25). Ülkemizden yapılan başka bir çalışmada ise bu oran %25,0 (K/E= %29,1/%17,9) olarak saptanmıştır. Bizim çalışmamızda bu oran %22,7 olarak saptanmış olup bahsedilen çalışmalarda oranlarla benzerlik göstermektedir.

Çalışmamızın bulguları diabulimia riskinde cinsiyetin belirleyici olmadığı yönündedir. Kadınlar, erkeklere göre ince bir bedene sahip olma ve diyet yapma konularıyla daha fazla ilgilidir ve bu nedenle de yeme bozukluğu riskine daha yatkındır. Beden memnuniyetsizliği, ağırlık endişesi, düşük benlik saygısı, kusursuz olma arzusu ve karşı cinsle arkadaşlığa başlama kadınlarda yatkınlık yaratan bireysel faktörlerdir. Kadınlarda yeme davranışı bozukluğunun daha sık görüldüğü bilinse de, son yıllarda T1DM'li erkeklerde yeme

bozukluğu saptanma oranının topluma göre daha sık olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur (3,10). Erkeklerde ince beden algısından ziyade kaslı beden isteği, kronik hastalıkla ergenlikte baş edememe yeme bozukluklarının altta yatan sebepleridir.

Diyabet kontrolü açısından HbA1c ve yeme bozukluğu davranışı arasındaki ilişki değerlendirilmiş ve çalışmaların birçoğunda pozitif korelasyon saptanmıştır (25–27). Jones ve ark. (28) 356 T1DM ve 1098 diyabetli olmayan, 12-19 yaşları arasındaki kızları karşılaştırdıkları çalışmalarında yeme bozukluğu riski olan diyabetli kızlarda HbA1c düzeylerini ($9,4 \pm 1,8$) yeme bozukluğu riski olmayanlara ($8,6 \pm 1,6$) göre daha yüksek bulmuştur. 1363 gönüllüyü içeren, 2 tanesi yeme bozukluğu ile ilişkiyi, 9 tanesi bozulmuş yeme davranışını inceleyen toplamda 11 çalışmanın metaanalizinde tüm çalışmalarda metabolik kontrol ile ilişki saptanmıştır (29). Çalışmamızda HbA1c düzeyleri ile DEPS-R puanları arasında bir korelasyon saptanmamıştır. Bu durum, örneklemin küçük olmasından kaynaklanmış olabilir.

Çalışmamızda yeme bozukluğu riski ile BKİ arasında pozitif bir korelasyon gösterilmiştir. Literatürde BKİ ve yeme davranışı bozukluğu arasındaki ilişkiye dair çelişkili kanıtlar vardır. Bazı çalışmalar, artmış BKİ'nin yeme bozukluğunun başlangıcı ve zaman içinde kalıcılığı ile ilişkili olduğunu gösterirken (30–32) diğer çalışmalarda bu ilişki gösterilmemiş, daha çok ergenin vücut algısı ile ilgili olumsuz düşüncesi ile kilo verme arzusu arasında ilişkiler bulunmuştur (24,33).

Çalışmamızda diyabet yaşı ve süresi açısından riskli ve risksiz grupta istatistiksel anlamlı bir fark saptanmamıştır. Literatürde de benzer şekilde Falcao ve ark. (34) diyabet başlama yaşı, diyabet süresi ve DEPS-R skoru arasında bir ilişki saptamamışlardır. Ayrıca, Avusturalyalı T1DM'li adolesanlarda yapılmış bir çalışmada da benzer şekilde diyabet yaşı ve süresi ile DEPS-R risk skoru arasında bir ilişki saptanmamış, insülin ihmalinin süresi ile yeme bozukluğu davranışı riski arasında yakın ilişkili bulunmuştur (35).

Çalışmamızda katılımcılar ayrıca anksiyete-depresyon ve ebeveyn tutumları açısından değerlendirildi. T1DM'li adolesanlarda daha önce depresif semptomların %30,04, anksiyete semptomlarının ise %32 oranında olduğu ve glisemik kontrol üzerine olumsuz etkisi olduğu bildirilmiştir (36). Bunun yanında, T1DM'de ebeveyn tutumunun da tedavi uyuncu ile ilişkisi bilinmektedir. Eleştirel ve müdahaleci bir ebeveynlik biçiminin tedaviye uyum üzerinde genel olarak zararlı bir etkisi olduğu, diğer yandan sıcak ve şefkatli bir ebeveynliğin olumlu etkisi olduğu gösterilmiştir (37). Diabulimia riski ile anksiyete-depresyon ya da ebeveyn tutumu arasında ilişki daha önce araştırılmamış olsa da; çalışmamızın sonucu olan diabulimia riski yüksek bireylerde anksiyete-depresyon bulgularının daha fazla olması ve baskıcı ebeveyn tutumunun diabulimia riskini arttırması bu bilgilerle örtüşmektedir.

Çalışmamızın kısıtlılığı hasta sayısının az olması iken güçlülüğü tüm olguların çocuk psikiyatrisi uzmanı tarafından değerlendirilmiş olmasıdır.

Sonuç

Bu çalışmada diabulimia riski olan bireylerde yeme bozukluğu belirtilerinin daha fazla olduğu, bireyselliğin ortaya konulması konusunda destekleyici olmayan baskıcı ebeveynlere sahip adolesanlarda diabulimia riskinin arttığı, ayrıca anksiyete ve depresyonun diabulimia riskine eşlik ettiği ortaya konmuştur.

Kaynaklar

1. Nathan DM. The diabetes control and complications trial/epidemiology of diabetes interventions and complications study at 30 years: overview. *Diabetes Care*. 2014;37(1):9–16.
2. Chandran S, Manohar Rao K. Diabulimia - The phenomenology of an under recognised juxtaposition between diabetes and eating disorders. 2018 Jun 26;
3. Staite E, Zaremba N, Macdonald P, Allan J, Treasure J, Ismail K, et al. "Diabulima" through the lens of social media: a qualitative review and analysis of online blogs by people with Type 1 diabetes mellitus and eating disorders. *Diabet Med*. 2018 Oct;35(10):1329–36.
4. Colton P, Rodin G, Bergenstal R, Parkin C. Eating Disorders and Diabetes: Introduction and Overview. *Diabetes Spectr* [Internet]. 2009 Jan 1;22(3):138–42. Available from: <https://doi.org/10.2337/diaspect.22.3.138>

5. Ruth-Sahd LA, Schneider M, Haagen B. Diabulimia: what it is and how to recognize it in critical care. *Dimens Crit Care Nurs*. 2009;28(4):145–7.
6. Şahin G, Altınok YA, Keser A, Sağlık AÜ, Fakültesi B, Beslenme /, et al. T1P 1 diabetes mellitus'lu bireylerde yeme davranışı bozukluğu: Diyabulimia. *Mersin Üniversitesi Sağlık Bilim Derg [Internet]*. 2018 Dec 25 [cited 2022 May 1];11(3):366–75. Available from: <https://dergipark.org.tr/tr/pub/mersinsbd/issue/41117/365270>
7. 13. Children and Adolescents: Standards of Medical Care in Diabetes-2020. *Diabetes Care*. 2020 Jan;43(Suppl 1):S163–82.
8. Markowitz JT, Butler DA, Volkening LK, Antisdel JE, Anderson BJ, Laffel LMB. Brief screening tool for disordered eating in diabetes: internal consistency and external validity in a contemporary sample of pediatric patients with type 1 diabetes. *Diabetes Care*. 2010 Mar;33(3):495–500.
9. Pinna F, Diana E, Sanna L, Deiana V, Manchia M, Nicotra E, et al. Assessment of eating disorders with the diabetes eating problems survey - revised (DEPS-R) in a representative sample of insulin-treated diabetic patients: a validation study in Italy. *BMC Psychiatry*. 2017 Jul;17(1):262.
10. Gagnon C, Aimé A, Bélanger C. French Validation of the Diabetes Eating Problem Survey-Revised (DEPS-R). *Can J diabetes*. 2013 Feb 1;37:60.
11. Neyzi O, Bundak R, Gökçay G, Günöz H, Furman A, Darendeliler F, et al. Reference Values for Weight , Height , Head Circumference , and Body Mass Index in Turkish Children. 2015;7(4):280–93.
12. Demir K, Özen S, Konakçı E, Aydın M, Darendeliler F. A Comprehensive Online Calculator for Pediatric Endocrinologists: ÇEDD Çözüm/TPEDS Metrics. Vol. 9, *Journal of clinical research in pediatric endocrinology*. 2017. p. 182–4.
13. Lamborn SD, Mounts NS, Steinberg L, Dornbusch SM. Patterns of competence and adjustment among adolescents from authoritative, authoritarian, indulgent, and neglectful families. *Child Dev*. 1991 Oct;62(5):1049–65.
14. Yılmaz A. Anne-Baba Tutum Ölçeğinin güvenirlik ve geçerlik çalışması. *Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Derg*. 2000;7(3):160–72.
15. Fairburn CG, Beglin SJ. Assessment of eating disorders: interview or self-report questionnaire? *Int J Eat Disord*. 1994 Dec;16(4):363–70.
16. Yucel B, Polat A, İkiz T, Düşgor B, Yavuz E, Sertel Berk O. The Turkish Version of the Eating Disorder Examination Questionnaire: Reliability and Validity in Adolescents. *Eur Eat Disord Rev*. 2011 Nov 1;19:509–11.
17. Chorpita BF, Yim L, Moffitt C, Umemoto LA, Francis SE. Assessment of symptoms of DSM-IV anxiety and depression in children: a revised child anxiety and depression scale. *Behav Res Ther*. 2000 Aug;38(8):835–55.
18. Gormez V, Kılınçaslan A, Örengül AC, Ebesutani C, Kaya I, Ceri V, et al. Psychometric properties of the Turkish version of the Revised Child Anxiety and Depression Scale – Child Version in a clinical sample. *Psychiatry Clin Psychopharmacol [Internet]*. 2017 Jan 2;27(1):84–92. Available from: <https://doi.org/10.1080/24750573.2017.1297494>
19. Kaufman J, Birmaher B, Brent D, Rao U, Flynn C, Moreci P, et al. Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School-Age Children-Present and Lifetime Version (K-SADS-PL): initial reliability and validity data. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1997 Jul;36(7):980–8.
20. Gökler B, Ünal F, Pehlivan Türk B, Kültür EÇ, Akdemir D, Taner Y. Okul Çağı Çocukları İçin Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi-Şimdi ve Yaşam Boyu Şekli-Türkçe Uyarlamasının Geçerlik ve Güvenirliği. *Çocuk ve gençlik ruh sağlığı Derg*. 2004;
21. Borus JS, Laffel L. Adherence challenges in the management of type 1 diabetes in adolescents: prevention and intervention. *Curr Opin Pediatr*. 2010 Aug;22(4):405–11.
22. Kaminsky LA, Dewey D. Psychological correlates of eating disorder symptoms and body image in

adolescents with type 1 diabetes. *Can J diabetes*. 2013 Dec;37(6):408–14.

23. Scaramuzza A, De Palma A, Mameli C, Spiri D, Santoro L, Zuccotti G V. Adolescents with type 1 diabetes and risky behaviour. *Acta Paediatr*. 2010 Aug;99(8):1237–41.
24. Ryman B, MacIsaac J, Robinson T, Miller MR, Herold Gallego P. Assessing the clinical utility of the diabetes eating problem survey-revised (DEPS-R) in adolescents with type 1 diabetes. *Endocrinol diabetes Metab*. 2019 Jul;2(3):e00067.
25. Saßmann H, Albrecht C, Busse-Widmann P, Hevelke LK, Kranz J, Markowitz JT, et al. Psychometric properties of the German version of the Diabetes Eating Problem Survey-Revised: additional benefit of disease-specific screening in adolescents with Type 1 diabetes. *Diabet Med*. 2015 Dec;32(12):1641–7.
26. Affenito SG, Backstrand JR, Welch GW, Lammi-Keefe CJ, Rodriguez NR, Adams CH. Subclinical and clinical eating disorders in IDDM negatively affect metabolic control. *Diabetes Care*. 1997 Feb;20(2):182–4.
27. Doyle EA, Quinn SM, Ambrosino JM, Weyman K, Tamborlane W V, Jastreboff AM. Disordered Eating Behaviors in Emerging Adults With Type 1 Diabetes: A Common Problem for Both Men and Women. *J Pediatr Heal care Off Publ Natl Assoc Pediatr Nurse Assoc Pract*. 2017;31(3):327–33.
28. Jones JM, Lawson ML, Daneman D, Olmsted MP, Rodin G. Eating disorders in adolescent females with and without type 1 diabetes: cross sectional study. *BMJ*. 2000 Jun;320(7249):1563–6.
29. Young V, Eiser C, Johnson B, Brierley S, Epton T, Elliott J, et al. Eating problems in adolescents with Type 1 diabetes: a systematic review with meta-analysis. *Diabet Med*. 2013 Feb;30(2):189–98.
30. Colton PA, Olmsted MP, Daneman D, Rydall AC, Rodin GM. Natural history and predictors of disturbed eating behaviour in girls with Type 1 diabetes. *Diabet Med*. 2007 Apr;24(4):424–9.
31. Olmsted MP, Colton PA, Daneman D, Rydall AC, Rodin GM. Prediction of the onset of disturbed eating behavior in adolescent girls with type 1 diabetes. *Diabetes Care*. 2008 Oct;31(10):1978–82.
32. Turan H, Kaya DG, Tarçın G, Evliyaoğlu SO, Ercan O. Adölesanlarda diyabete özgü yeme bozukluğu: ‘Diabulimia’ riskinin ve metabolik etkilerinin araştırılması. *Ege Tıp Derg [Internet]*. 2022 Mar 15 [cited 2022 May 1];61(1):30–7. Available from: <http://egetipdergisi.com.tr/tr/pub/etd/issue/68836/1085617>
33. Gonçalves S, Barros V, Rui Gomes A. Eating-Disordered Behaviour in Adolescents with Type 1 Diabetes. *Can J diabetes*. 2016 Apr;40(2):152–7.
34. Falcão MA, Francisco R. Diabetes, eating disorders and body image in young adults: an exploratory study about “diabulimia”. *Eat Weight Disord*. 2017 Dec;22(4):675–82.
35. Araia E, Hendrieckx C, Skinner T, Pouwer F, Speight J, King RM. Gender differences in disordered eating behaviors and body dissatisfaction among adolescents with type 1 diabetes: Results from diabetes MILES youth-Australia. *Int J Eat Disord*. 2017 Oct;50(10):1183–93.
36. Buchberger B, Huppertz H, Krabbe L, Lux B, Mattivi JT, Siafarikas A. Symptoms of depression and anxiety in youth with type 1 diabetes: A systematic review and meta-analysis. *Psychoneuroendocrinology*. 2016 Aug;70:70–84.
37. Goethals ER, Oris L, Soenens B, Berg CA, Prikken S, Van Broeck N, et al. Parenting and Treatment Adherence in Type 1 Diabetes Throughout Adolescence and Emerging Adulthood. *J Pediatr Psychol [Internet]*. 2017 Oct 1;42(9):922–32. Available from: <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsx053>

21-HİDROKSİLİZ EKSİKLİĞİ OLAN KONJENİTAL ADRENAL HİPERPLAZİLİ, KIZ OLARAK YETİŞTİRİLEN HASTALARDA PSİKoseksüel KİMLİĞE DAİR PSİKOLOJİK VE KLİNİK BULGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Cansu Koç Çalışgan, Gürkan Tarçın, Hande Turan, Abdurrahman Önen, Derya İnceoğlu, Sebu Kuruoğlu, Oya Ercan

Giriş ve Amaç: Cinsel kimlik, doğum öncesi otozomal kromozomlar ve cinsiyet kromozomları üzerinde taşınan birçok gen, prenatal androjen maruziyeti ya da eksikliği, doğum sonrası çevresel faktör maruziyeti (endokrin bozucu vb.), toplumsal sosyal faktörler gibi multifaktöriyel olarak gelişen karmaşık bir süreçtir. Doğumda atanmış olan cinsiyet, kişinin kendini ifade ettiği cinsel kimlik ve cinsel yönelim; ana cinsel kimliğin bileşenlerini oluşturur. Konjenital adrenal hiperplazi (KAH), cinsiyet gelişim farklılıkları grubunda en sık görülen ve etkileri ömür boyu süren kronik bir hastalıktır. KAH olguları arasında da en sık görülen enzim eksikliği, otozomal çekinik geçişle kalıtılan, CYP21A2 geninde mutasyon sonucu oluşan 21 hidrokstilaz enzim eksikliğidir ve vakaların %90'ını oluşturmaktadır. Bu nedenle cinsiyet gelişimi farklılığı olgularında cinsiyet seçimi ve hoşnutsuzluğu (disforisi), psikoseksüel sorunlarla ilgili en çok KAH tanılı hasta grubunda çalışmalar yapılmıştır. Cinsiyet gelişim bozukluklarında (CGB), psikoseksüel kimlik ile atanan cinsiyet arasındaki uyumluluk önemlidir. Yapılan çalışmalarda KAH'lı kadın olgularda cinsiyet disforisinin ve heteroseksüel olmayan ilişkilerin oranının yüksek olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada kız olarak yetiştirilen, 21-OH eksikliği olan olgularda, psikoseksüel kimliğin öğeleri olan cinsel kimliğini, cinsiyet davranışını ve cinsel yönelimini etkileyen psikolojik ve klinik bulguların değerlendirilmesini amaçladık.

Metod: 18 yaş ve üzeri 26 KAH'lı olgunun muayene ve ameliyat notları, genetik, antropometrik ve sosyodemografik özellikleri kaydedildi. Psikoseksüel değerlendirme amacıyla Minnesota Kişilik Envanteri (MMPI) ile değerlendirilen 21 olgunun 13'ü ile testi yorumlayan psikolog tarafından klinik görüşme yapıldı. Kalitatif ve kantitatif değerlendirmeler karşılatıldı. Cerrahi komplikasyonların değerlendirilmesi amacıyla, Çocuk Cerrahi tarafından dış genital muayeneleri ve batin MRI ile radyolojik değerlendirmeleri yapıldı. Dış genital görünümün atanan cinsiyete uygunluğu, menstrüasyon ve cinsel aktiviteye uygun vajinal açıklığın değerlendirilmesi açısından muayene edildi ve erişkin dönemde tekrar cerrahi ihtiyacı olan hastalar tespit edildi.

Bulgular: Olgularımızın %53,8'inde MMPI ve Klinik görüşme sonuçlarının aynı olduğunu saptadık. Değişiklik gösteren olgularda ağırlıklı olarak cinsiyet kimliği kadın yönünde gelişmiş ya da değişmişti. Bir olguda (%7,6) cinsel kimlik erkek yönündeydi ve disfori mevcuttu. %38,4'ünde (n=5/13) maskülen cinsiyet davranışı bulunmaktaydı ancak cinsiyet kimliği kadın ile uyumluydu. %14,8 oranında (n=4/26) heteroseksüel olmayan yönelim saptandı. Tuz kaybettiren tipte (TK) ya da kötü kontrollü hastalıkta maskülen davranışın anlamlı yüksek olduğu saptandı (p=0,030, p=0,024). TK tipte evli ve çocuk sahibi olma oranının anlamlı olarak daha düşük olduğu saptandı (p=0,030, p=0,046). 2,5yaş ve üzerinde opere olan olguların %66,6'sında vajinal darlık geliştiği (p=0,032) ve vajinal darlık gelişenlerden cinsel aktif olanların %62,5'inin (n=5/8) cinsel yaşamlarının etkilendiği saptandı. Obezite, boy kısalığı ve genital görünüm nedeniyle kişilerin beden memnuniyetinin düşük olduğu tespit edildi (p=0,030, p=0,048, p=0,048).

Sonuç: Çalışmamız 21-OH eksikliği olan olgularda hastalık bağımlı etkenlerin, bireylerin cinsiyet bileşenlerini ve psikososyal yaşamlarını etkilediğini desteklemektedir. Bu bağlamda bazı olgularda zaman içinde değişiklikler gözlemlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: KAH, 21-Hidroksilaz Eksikliği, cinsel kimlik, cinsiyet davranışı, cinsel yönelim

MODY Tanılı Hastalarımızın Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Hande Turan¹, Elvan Bayramoğlu¹, Didem Güneş Kaya², Dilek Bingöl Aydın¹, Gürkan Tarçın¹, Yavuz Özer¹, Oya Ercan¹, Olcay Evliyaoğlu¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinolojisi

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Bu çalışmada MODY tanısı ile izlenen olguların klinik, laboratuvar ve genetik verilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya, kliniğimizde izlemde olan 583 diyabetli olgu arasından MODY tanı kriterlerini karşılayan 26 olgu dahil edildi. Olguların klinik, laboratuvar ve genetik özellikleri hasta dosyalarından geriye dönük olarak alındı. MODY genlerinin analizi, yeni nesil dizileme ile gerçekleştirildi.

Bulgular: Klinik olarak Mody tanısı alan 26 olgunun 19'u erkek; 7'si kızdı. Ortalama yaşları ve diyabet süreleri sırasıyla $17,02 \pm 2,9$ yıl ve $6,8 \pm 2,7$ yıldır. Olguların ortalama vücut ağırlığı SDS'leri ve boy sds'leri sırasıyla $0,04 \pm 1,4$ ve $0,1 \pm 1,2$ idi. Olgulardan 2'si obez (BMI > 95 p), 2'si overweight (BMI 85-95 p), 2'si ise düşük ağırlıklıydı. Başvuru şikayetleri sıralandığında rastlantısal kan şekeri yüksekliği (n=9), çok su içme ve çok idrara çıkma (n=6), rastlantısal glukozüri (n=2), kilo kaybı (n=1), diyabetik ketoz (n=1), diyabetik ketoasidoz (n=1) saptandı. En az 2 kuşakta diyabet öyküsü 19'unda (14 genetik tanılı) mevcuttu. Olguların 24 'ünde (%92) AIA, ICA ve anti-GAD antikorları negatif saptandı. 1 olguda AIA, 1 olguda anti GAD antikor pozitifliği gözlemlendi. Hastaların ortalama C-peptid ve insulin değeri sırasıyla $2,4 \pm 1,2$ ve $7,01 \pm 1,4$ di. Yeni nesil dizi analizi ile 26 olgudan 17'sinde (%65) patojenik (n=13) ya da olası patojenik (n=4) varyant saptandı. Genetik mutasyonu belirlenen olguların (n=17); 10'unda (%58,8) glukokinaz (GCK) geninde; 5'ünde (%29,4) hepatosit nükleer faktör 1A (HNF1A) geninde; 1'inde (%5,8) HNF4A geninde 1'inde ABCC8 geninde variant saptandı. Tedavi 15 hastada (%57) tek başına diyet, 9'ünde (%34,2) diyet ve oral antidiyabetik (OAD) ilaç, 2'sinde (%7,6) diyet ve insülin ve OAD tedavisinden oluşmaktaydı. GCK-MODY olan olgular ilaçsız izlemle, HNF4A, HNF1A ve ABCC8 mutasyonu saptanan hastalar sülfanilüre tedavisiyle kan şekeri kontrolü sağladılar. MODY2, MODY3 ve tanısı konulamamış şüpheli MODYlerin başvuru ve son HbA1C değerleri, kan lipid düzeyleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

Sonuç: Bu çalışmada en sık MODY tip 2, ikinci sıklıkta MODY tip 3 belirlenmiştir. MODY olgularının tanınması doğru tedavi ve prognoz belirlenmesi için gereklidir. Moleküler genetik alanındaki incelemeler tanıyı kolaylaştırmakta, tedaviyi kişileştirmeye ve hasta olabilecek diğer aile bireylerin tespitine olanak sağlamaktadır. Ancak tespit edilen varyantlar olguların klinik izlemleriyle birlikte yorumlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: mody, diyabet

Kritik Hasta Çocuklarda Ötiroid Hasta Sendromunun Biyokimyasal Göstergeleri ve Mortalite ile İlişkisinin Değerlendirilmesi

Tolga Besci¹, Özge Besci², Gazi Arslan¹, Hande Ilgaz³, Pınar Prencuva³, Göktuğ Özdemir¹, Ayhan Abacı², Korcan Demir²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Kritik hasta çocuklarda serum triiyodotironin (T3) konsantrasyonunda, tiroitropin (TSH) yüksekliğinin eşlik etmediği düşüş sıklıkla yaşanmakta ve ötiroid hasta sendromu (ÖHS) olarak adlandırılmaktadır (1-3). Çalışmamızın amacı çocuk yoğun bakım ünitesinde (ÇYBÜ) ÖHS prevelansını ve öngörücülerini belirlemek, tiroid fonksiyon testleri ile mortalite ilişkisini ortaya koymaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza Ocak 2015 ile Mart 2020 tarihleri arasında ÇYBÜ'ne yatırılan ve 24 saat içinde serbest triiyodotironin (fT3), serbest tiroksin (fT4) ve TSH düzeyleri tetkik edilmiş çocuklar dahil edildi. Tiroid hastalık öyküsü bulunan, tiroid fonksiyonlarına etki edecek ilaç (biotin, amiodaron, glukokortikoid, vb) kullanımı bulunan, tiroid fonksiyonlarını etkileyecek tümörü bulunan ve TSH yüksekliği bulunan hastalar dışlandı.

Hastaların medikal ve demografik verileri tıbbi kayıtlardan alındı. fT3, fT4 ve TSH Beckman Coulter DXI-800 Analyzer cihazı ile ölçüldü, laboratuvarın referans aralıkları şu şekildeydi: fT3 (2.5-3.9 pg/mL), fT4 (0.5-1.51 ng/dL), and TSH (0.38–5.33 mIU/L). fT3 düzeyi azalmış, fT4 ve TSH düzeyleri normal veya azalmış hastalar ÖHS grubunda sınıflandırıldı. ÖHS ile biyokimyasal belirteçler arasındaki ilişki, ilave olarak tiroid fonksiyon testleri ile mortalite arasındaki ilişki değerlendirildi.

İstatistiksel analizler PSS 22.0 software (SPSS, Chicago, IL) ve Graphpad Prism 9.0 kullanılarak yapıldı. Normal dağılıma uyan devamlı değişkenler ortalama $\pm$ SD olarak ifade edildi, student-t testi ile analiz edildi; normal dağılıma uymayan devamlı değişkenler ortanca (ÇAA) olarak ifade edildi, Mann-Whitney U testi ile analiz edildi. Kategorik değişkenler n (%) olarak ifade edildi, ki-kare testi ile analiz edildi. Tiroid fonksiyon testlerinin mortalite için belirleyici değeri receiver operator curve (ROC) eğrisi ile değerlendirildi, eğri altında kalan alan (AUC) hesaplandı. Sağkalım analizi Kaplan-Meier yöntemi ile yapıldı, gruplar arası fark log-rank testi ile değerlendirildi. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi $p < 0.05$ olarak alındı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 386 çocuğun 141'i (%36) ÖHS grubundaydı. ÖHS grubunun ÇYBÜ'de yatış süresi (medyan [ÇAA]: 9[13.5]-7[11], $p=0.001$) ve 28-günlük mortalite oranı (%8.5-%3.7 $p=0.044$) daha yüksekti. Yaş, cinsiyet, C-reaktif protein (CRP) ve beyaz kan hücresi (WBC) düzeyleri ile ÖHS arasında anlamlı ilişki bulunmadı (**tablo 1**). Bununla birlikte kan üre azotu (BUN), albumin, trombosit, laktat ve pediatric index of mortality 3 (PIM3) tek değişkenli analizde ÖHS gelişimi ile ilişkili bulundu (OR sırasıyla: 1.024, 0.422, 0.729, 1.208, 1.013; $p < 0.05$). Çok değişkenli regresyon analiziyle, BUN, albümin, trombosit ve laktat, ÖHS gelişimi ile bağımsız olarak ilişkili bulundu (**tablo 2**).

Ölen hasta grubunda ÖHS oranı daha yüksekti (%57.1-%35.3, $p=0.044$). ROC eğrisi kullanılarak fT3 ile mortalite ilişkisi değerlendirildi, AUC 0.644, optimal sınır değer 2.31 pg/ml bulundu. fT3 düzeyi 2.31 pg/ml ve daha düşük olan çocukların 28 günlük mortalitesi daha yüksekti (log-rank testi, $p=0.001$). Ancak, fT4 ve TSH 28-günlük mortalite ile ilişkili değildi.

Sonuç: Çocuklarda ÖHS ile mortalite arasındaki ilişki değerlendirilmiş, ÖHS kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir(1, 4, 5). Çalışmamız diğer çalışmalardan farklı olarak BUN, albumin, laktat ve trombosit sayısını çocuklarda ÖHS gelişimi için bağımsız risk faktörleri olarak tanımlamakta olup, bilginiz dahilinde çocuklarda ÖHS gelişiminin biyokimyasal parametrelerini değerlendiren en geniş seridir. Ayrıca bulgularımız, literatür ile uyumlu olarak, fT3 ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki saptamış olup, fT3'ün çocuklarda mortalite endekslerine dahil edilebileceğini önermektedir.

Anahtar Kelimeler: çocuk yoğun bakım, hasta ötiroid sendromu, mortalite, tiroid fonksiyon testleri

Tablo 1: ÖHS tanısı bulunan ve bulunmayan hastaların klinik, demografik ve laboratuvar verilerinin karşılaştırılması

Parametre	ÖHS bulunan (N=141)	ÖHS bulunmayan (N=245)	p
Yaş (ay)	22 (86)	23 (99)	0.626
Kız cinsiyet, n (%)	60 (42.6)	104 (42.4)	1.000
Ağırlık (kg)	10 (22)	10 (24)	0.712
PRISM4 %	2.68 (6.97)	1.7 (2.78)	0.002
PIM3 %	5.42 (12.31)	4.09 (6.45)	0.002
IMV ihtiyacı, n (%)	126 (89.4)	197 (80.4)	0.022
İnotrop ihtiyacı, n (%)	81 (57.4)	87 (35.5)	<0.001
Primer yatış endikasyonu, n (%)			0.064
Solunumsal ve Kardiyovasküler	56 (39.7)	101 (41.2)	
Post-operatif	44 (31.2)	75 (30.6)	
Travma	15 (10.6)	14 (5.7)	
Nörolojik	4 (2.8)	23 (9.4)	
Diğer	22 (15.6)	32 (13.1)	
Eşlik eden kanser hastalığı, n (%)	18 (12.8)	21 (8.6)	0.188
Yatışta sepsis, n (%)	13 (9.2)	21 (8.6)	0.829
BUN (mg/dL)	12.7 (11.40)	10.4 (8.3)	<0.001
CR (mg/dL)	0.35 (0.37)	0.3 (0.31)	0.003
CRP (mg/l)	12.1 (52)	8.5 (39.87)	0.149
Albumin (g/dl)	2.94 ± 0.67	3.30 ± 0.62	<0.001
WBC (X10 ⁹ /L)	12.1 (10.50)	12 (8.15)	0.542
Trombosit (X10 ⁵ /mm ³)	1,88 (1,99)	2,54 (1,77)	<0.001
TSH (mIU/L)	0.57 (1.22)	1.35 (2.14)	<0.001
ft4 (ng/dL)	0.87 (0.38)	1 (0.42)	<0.001
ft3 (pg/mL)	2.05 (0.5)	3.05 (0.83)	<0.001
Lactate (mmol/L)	2.0 (2.35)	1.6 (1.5)	0.005

ÖHS: ötiroid hasta sendromu, IMV: invazif mekanik ventilasyon, PIM3: pediatrik mortalite indeksi 3, PRISM4: pediatrik mortalite risk skoru 4, BUN: kan üre azotu, CR: kreatinin, CRP: C-reaktif protein, WBC: beyaz kan hücresi, TSH: tiroi-tropin, ft3: serbest triiyodotironin, ft4: serbest tiroksin,

Tablo 2: ÖHS Belirleyicileri İçin Çoklu Değişken Regresyon Analizi

Belirleyici	β	SE	Wald	p	OR	%95 CI
PIM3 (%)	0.003	0.007	0.148	0.700	1.003	0.989-1.017
BUN (mg/dL)	0.016	0.008	4.226	0.04	1.016	1.001-1,032
Albumin (g/dl)	-0.623	0.189	10.875	0.001	0.536	0.370-0.777
Trombosit (X10⁵/mm³)	-0.197	0.084	5.442	0.020	0.822	0.697-0.969
Lactate (mmol/L)	0.157	0.057	7.643	0.006	1.170	1.047-1.307

ÖHS: Ötiroid hasta sendromu, PIM3: pediatrik mortalite indeksi 3, BUN: kan üre azotu

Referanslar

- Jacobs A, Derese I, Vander Perre S, van Puffelen E, Verstraete S, Pauwels L, et al. Non-Thyroidal Illness Syndrome in Critically Ill Children: Prognostic Value and Impact of Nutritional Management. *Thyroid*. 2019;29(4):480-92.
- Fliers E, Bianco AC, Langouche L, Boelen A. Thyroid function in critically ill patients. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2015;3(10):816-25.
- Van den Berghe G. Non-thyroidal illness in the ICU: a syndrome with different faces. *Thyroid*.

2014;24(10):1456-65.

4. Yildizdas D, Onenli-Mungan N, Yapicioglu H, Topaloglu AK, Sertdemir Y, Yuksel B. Thyroid hormone levels and their relationship to survival in children with bacterial sepsis and septic shock. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2004;17(10):1435-42.
5. den Brinker M, Dumas B, Visser TJ, Hop WC, Hazelzet JA, Festen DA, et al. Thyroid function and outcome in children who survived meningococcal septic shock. *Intensive Care Med.* 2005;31(7):970-6.

GEBELİK YAŞINA GÖRE KÜÇÜK (SGA), UYGUN (AGA) VE BÜYÜK DOĞAN (LGA) TERM YENİDOĞANLARDA UMBLİKAL KORD KANINDA VE MATERNAL VENÖZ KANDA LEPTİN, VİSFATİN VE SPEKSİN DÜZEYLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Yücel Pekal, Bayram Özhan, Yaşar Enli, Özmert M.A. Özdemir, Hacer Ergin

1.GİRİŞ

İntrauterin büyüme; genetik, hormonal, büyüme faktörleri, beslenme durumu ve anneye ait birçok faktör tarafından kontrol edilir (1). Yenidoğan bebeğin doğum kilosu, perinatal mortalite ve morbiditenin belirleyicilerden birisidir. Yenidoğanlarda gestasyonel yaş ve cinsiyete göre doğum ağırlığı, boy ve baş çevresi değerleri büyüme eğrilerine göre değerlendirilmekte ve yenidoğanlar bu sınıflamaya göre gebelik yaşına göre küçük bebek (SGA), gebelik yaşına göre uygun bebek (AGA) ve gebelik yaşına göre büyük bebek (LGA) olarak gruplandırılmaktadırlar (2).

İntrauterin gelişimin kontrol mekanizmaları üzerinde yapılmış olan çalışmalar yağ dokusunun aktif endokrin bir organ gibi davrandığını (3) ve "adipositokin" adı verilen maddeleri salgılayarak vücudumuzda insülin duyarlılığı, inflamasyon, büyüme, puberte, kardiyovasküler ve birçok fonksiyon içerisinde görev aldığını göstermiştir (4). Adipokinlerin bir kısmı aynı zamanda insan plasentası tarafından da eksprese edilmekte ve salgılanmaktadır. Bu adipokinler, fetal büyüme ile birlikte adiposite üzerine de etki etmektedir (5).

Plasental yetmezlik, besin maddelerine yetersiz veya fazla maruziyeti gibi olumsuz intrauterin koşullar, fetusun gelişimini etkileyerek perinatal morbidite ve mortalite artışı ile birlikte postnatal yaşamda kısa ve uzun vadede (many short- and long-term health sequelae) ortaya çıkacak problemlere sebep olabilmektedir. Uzun dönemde ortaya çıkan obezite, insülin direnci, metabolik sendrom, kronik böbrek hastalıkları, kardiyovasküler hastalıklar gibi klinik durumlara intrauterin dönemde olumsuz koşullardan etkilenen fetusun metabolik programlamasında (fetal metabolic programming (Barker's hypothesis) meydana gelen epigenetik değişikliklerin sebep olduğu düşünülmektedir (6). Adipositlerin endokrin bir hücre olduğunun anlaşılmasından sonra, yeni adipokinler keşfedildikçe hastalıklarda rollerinin araştırıldığı çalışmalarda artmaktadır. Adipositokinlerin kord kanı, fetal ve plasental dokularda da tespit edilmesi ve düzeylerinin çalışılması ile birlikte fetal gelişim parametreleri arasında ilişkiler araştırılmış ve düzeylerinin yetişkin dönem hastalıklarının ortaya çıkışları için prediktif bir marker olabilir mi? sorusuna cevap aranmıştır. En çok çalışılan ve fonksiyonları anlaşılan adipositokin Leptin'dir. Leptin, iştah ve yiyecek alımının düzenlenmesi, gonadotropin salgılanması, immun modülasyon, yağ dokusunda lipogenesisin baskılanması gibi birçok vücut fonksiyonu üzerine etkisi olan, başlıca beyaz yağ dokusu tarafından salgılanan bir adipositokinidir (7). Leptin ve reseptörlerinin üretimi fetal ve plasental dokularda da oldukça yaygındır (8). Gebeliğin 18'inci haftasından itibaren fetal kord kanında tespit edilebilen Leptin, 34. gebelik haftasından itibaren belirgin olarak artmaya başlar, en yüksek seviyesine yağ depolanmasının en fazla olduğu normal doğum zamanında ulaşır (9). Term bebeklerde umbilikal kord leptin düzeyleri ile plaseenta ağırlığı ve fetal gelişim göstergeleri olan ağırlık, boy, baş çevresi, ponderal indeks, yağlanma ve kemik mineral içeriği, insülin ve IGF-I arasında pozitif korelasyon olduğu tespit edilmiştir. Böylece leptin, metabolizmanın kontrolü ve fetal dokuların olgunlaşmasında rol oynayan, fetal adipozite için endokrin bir belirteç olabilir (10). İntrauterin gelişme geriliği (İUGG) olan fetüslerin, dolaşımlarında ve plasentalarında düşük leptin seviyelerinin olduğu, diyabetik annelerin makrozomik bebeklerinde yüksek konsantrasyonda olduğu saptanmıştır (6).

Visfatin, visseral yağ dokusuna spesifik adipositokindir ve insülin direncine bağlı yağ depolanmasının göstergesidir (11). İUBG olan yenidoğanların visfatin düzeyleri AGA'lı bebeklere göre daha yüksek bulunmuştur. Yüksek visfatin seviyelerinin ileride gelişmesi muhtemel metabolik sendrom için prognostik değer taşıyan bir gösterge olabileceği tartışılmaktadır (12) (13) (14).

Nöropeptid Q olarak da adlandırılan Speksin (SPX) 2007 yılında Mirabeau ve arkadaşları tarafından tanımlanan 14 aminoasit uzunluğunda yeni bir adipokindir (15). SPX, galanın reseptörü 2/3 (GALR2/3)'e bağlanarak onları aktive eder (16) (17). SPX mRNA'sı başlıca beyaz yağ dokusunda olmak üzere, beyin, kalp, tiroid, gonadlar, gastrointestinal sistem ve pankreas gibi insan vücudunun birçok yerinde eksprese edilir.

SPX'in ile ilgili yapılan çalışmalar enerji hemoastazi, glikoz ve lipid metabolizması, obezite, gastrointestinal fonksiyon, ağrı, rejenerasyon ve nöron yenilenmesi, Alzheimer hastalığı, serebral iskemi ve inme, epilepsi, anksiyete bozuklukları, yenilenme, kardiovasküler ve renal fonksiyonlarda rol aldığını göstermiştir (18). Çocukluk yaş grubunda yapılan araştırmalar oldukça az olup yapılan çalışmalarda SPX'in obezite ve ilişkili metabolik hastalıklardaki potansiyel rolü araştırılmıştır (19).

Yenidoğanın antropometrik ölçümlerinin erişkin hayatta görülen obezite, kardiovasküler hastalık ve tip 2 diyabet gibi hastalıklar için risk faktörü olduğu uzun süredir bilinmektedir (20). Bu çalışma yeni bir nöro-peptid olan SPX'in fetal **büyüme** ve yenidoğanın antropometrik ölçümleri (on birth indices) ile olan ilişkisini anlayabilmek için planlanmıştır. Bu amaçla zamanında doğmuş SGA, AGA ve LGA olarak gruplandırılan yenidoğanlarda umbilikal kord kanından speksin düzeyi ile birlikte, önceki çalışmalarla sıklıkla bakılmış ve fonksiyonları değerlendirilmiş olan leptin ve visfatin düzeyleri de ölçülerek yenidoğanın antropometrik ölçümleri ile yeni bir peptid olan spexin düzeyinin ilişkileri açıklanmaya çalışılmıştır. Ayrıca Kordon kanı ile birlikte annelerin eş zamanlı doğum eylemi esnasında serum leptin, visfatin ve speksin düzeyleri de çalışılmış, böylece anne-bebek adipositokin seviyesi ve antropometrik ölçümleri arasındaki muhtemel ilişkileri değerlendirilmeye çalışılmıştır.

2.YÖNTEM

Çalışmaya Eylül 2019 – Nisan 2020 tarihleri arasında Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde doğan SGA, AGA ve LGA özeliğine sahip yenidoğanlar ve anneleri dahil edildi. Yenidoğan bebeklerin gestasyon yaşları son adet tarihine ve New Ballard skorlamasına göre belirlendi ve 37-42 hafta arası term yenidoğanlar, Lubchenko'nun intrauterin gelişme eğrileri kullanılarak; 10. persentilin altında kalan bebekler SGA, gestasyon yaşına uygun doğum tartıları 10.- 90. persentiller arasında olanlar AGA, 90. persentilin üzerinde olanlar ise LGA olarak değerlendirilerek üç gruba ayrıldı (2). Her bir grup için 40 tane yenidoğan bebek olmak üzere çalışmaya toplamda 120 yenidoğan bebek ve annesi dahil edildi. Doğumsal malformasyon, sendromik bebekler, kromozomal hastalık, ciddi enfeksiyon, hipotiroidi ve büyüme gelişme geriliğine neden olabilecek benzer bozuklukları bulunan bebekler ile maternal hipotiroidi, erken membran rüptürü, preeklampsi, gestasyonel/pregestasyonel diyabet öyküsü olan annelerin bebekleri çalışma dışı bırakıldı. Çalışma için gerekli olan kan örnekleri doğum salonunda rutin olarak bebeğin durumunu değerlendirmek için alınan kan örnekleri (kan gazı, kan grubu) ile birlikte umbilikal kord kanından ve bebeklerin annelerinden ise doğum salonundan çıkmadan alındı.

Speksin, leptin ve visfatin için kan örnekleri umbilikal kordun plasental tarafı umbilikal venden, annelerin venöz kan örnekleri ise antekubital venden alınıp önceden hazırlanmış jel separatörlü biyokimya tüpüne konuldu, en fazla 30 dakikalık bekleme süresinin ardından 3000xg'de 10 dakika santrifüj edilerek serumlar ayrıldı ve ayrılan serumlar eppendorf tüplere alınarak çalışma zamanına kadar -80° C'de saklandı. Çalışmaya dahil edilen tüm bebeklerin, doğum ağırlıkları, boy ve baş çevresi ölçümleri aynı kişi tarafından yapıldı. Vücut ağırlığı; 5 grama duyarlı elektronik teraziler kullanılarak, bebeğin üzerinde giysi ve bebek bezi olmadan ölçüldü. Boy uzunluğu; bebek sırtüstü yatar konumda iken, Baş çevresi; ise esnek olmayan mezür kullanılarak, arkada başın en çıkıntılı noktasından yanda paryetal bölgeden ve önde glabellanın üzerinden geçilerek yapıldı. Speksin serum düzeylerinin kantitatif düzeyleri, EASIA (Enzyme Amplified Sensivity Immunoassay) yöntemiyle YLBiont Human Spexin (C12orf39) ELISA (Katalog no: YLA1034HU) test kiti kullanılarak ölçüldü. Leptin serum düzeylerinin kantitatif düzeyleri, EASIA yöntemiyle The Boster Picokine Human Lep Pre-Coated ELISA (Katalog no: EK0437) test kiti kullanılarak ölçüldü. Visfatin serum düzeylerinin kantitatif düzeyleri, ELISA (Enzyme-linked Immunosorbent Assay) yöntemiyle CUSABIO Human Visfatin ELISA (Katalog no: CSB-E08940h) test kiti kullanılarak ölçüldü.

Çalışmada elde edilen bulgular değerlendirilirken istatistiksel analizler için SPSS (Statistical Package for Social Sciences) for Windows 22.0 programı kullanıldı. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metodların yanı sıra niceliksel verilerin karşılaştırılmasında parametreler normal dağılım göstermediği için gruplar arası karşılaştırmalarda Kruskal-Wallis ve Mann-Whitney U testi kullanıldı, Bonferroni düzeltmesi uygulandı. Niteliksel verilerin karşılaştırılmasında ise Ki-Kare testi kullanıldı. Parametreler arasındaki ilişkilerin incelenmesinde parametreler normal dağılım göstermediği için Spearman korelasyon testi ve ayrıca olası karıştırıcı faktör varlığında parsiyel korelasyon testi kullanıldı. Yine normal dağılım göstermemesi nedeniyle regresyon analizinde Robust regresyon analizi uygulandı. $p < 0.05$ için sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

3. SONUÇLAR

Çalışmaya kriterlere uyan 120 yenidoğan bebek ve anneleri dahil edildi. Yenidoğan bebeklerin 56'sı (%46,7) kız, 64'ü (%53,3) erkekti. Yenidoğanların doğum ağırlıkları ortalaması 3170,70±663 gram (1570 ile 4970 gram), doğum uzunluk ortalaması 48,9±2,79 cm (41 ile 55 cm), baş çevreleri ortalaması 34,5±1,67 cm (30 ile 38 cm) saptandı. Annelerin yaş ortalaması 30,38±5,83 yıl (16-46 yaş arasında), ortalama gebelik haftası 38,05±0,778 (37 ile 41 hafta arasında) olarak bulundu. Annelerin doğum öncesi ortalama kiloları 62,46±6,32 kg (kiloları 50 ile 86 kg arasında), ortalama boyları 159,1±4,17 cm boyları (151 ile 173 cm arasında), vücut kitle indeksi ortalaması 24,7±2,8 (19,1 ile 35,3) idi. Gebelikte aldıkları kilo kazanımları ortalaması 11,6±1,43 kg (9 ile 15 kg) olarak saptandı. Annelerin VKİ ne göre 40.83 %'i obez olarak tespit edildi.

SGA, AGA ve LGA gruplarındaki yenidoğanların doğum ağırlıkları, doğum boyları ve doğum baş çevreleri arasında doğal olarak anlamlı istatistiksel farklılık vardı (Tablo-1). SGA grubundaki annelerin yaş ortalaması AGA grubundaki annelerin yaş ortalamasına göre daha büyük bulundu (Tablo-1) ($p<0.05$). Fazla kilolu ve obez olan annelerin bebeklerinde daha yüksek oranda LGA doğum saptandı (Tablo-2).

Yenidoğanların kord kanı speksin düzeyleri ortalaması 370,77±235,98 pg/ml (12,56 ve 1739,22 pg/ml arasında), leptin düzeyleri ortalaması 8,86±7,88 ng/ml (0,58 ve 41,67 ng/ml arasında), visfatin düzeyleri ortalaması 29,75±261,59 ng/ml (0,40 ve 2871 ng/ml arasında) olarak saptandı. Çalışmaya alınan yenidoğanların annelerinin venöz kan speksin düzeyleri ortalaması 370,77±264,11 pg/ml (15,63 ve 1216,46 pg/ml arasında), leptin düzeyleri ortalaması 19,31±10,28 ng/ml (1,73 ve 53,94 ng/ml arasında) ve kan visfatin düzeyleri ortalaması 3,03 ± 2,12 ng/ml (0,40 ve 8,56 ng/ml arasında) bulundu.

SGA, AGA ve LGA'lı yenidoğanların kord kanı ve annelerinin serum speksin, leptin ve visfatin düzeyleri karşılaştırıldı. SGA grubunda olan yenidoğanların kord kanı speksin düzeyleri hem LGA grubundaki yenidoğanlara göre hem de AGA grubundaki yenidoğanlara göre anlamlı düzeyde düşük saptandı (Tablo-3). Annelerin serum speksin düzeylerinin ortalamaları karşılaştırıldığında, SGA'lı yenidoğan bebekleri olan annelerinin venöz kan speksin düzeyleri hem LGA grubundaki annelere göre hem de AGA grubundaki annelere göre anlamlı düzeyde düşük olarak saptandı. AGA-LGA gruplarındaki yenidoğanların annelerinin speksin düzeyleri arasında ise anlamlı bir farklılık saptanmadı (Tablo-3).

Yenidoğanların kord kanındaki leptin düzeyleri ortalamaları karşılaştırıldığında SGA grubunda olan yenidoğanların kord kanı leptin düzeyleri hem LGA grubundaki yenidoğanlara göre hem de AGA grubundaki yenidoğanlara göre anlamlı düzeyde düşük bulundu. AGA grubunda olan yenidoğanların kord kanı leptin düzeyleri ise LGA grubundaki yenidoğanlara göre anlamlı düzeyde düşük olarak saptandı (Tablo-3). Yenidoğanların annelerinin venöz kan leptin düzeyleri karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Yenidoğanların kord kanı leptin düzeyi ile annelerin venöz kan leptin düzeyleri arasında sadece AGA grubundaki anne ve bebekler arasında pozitif bir korelasyon bulundu.

Kord kanındaki visfatinin düzeylerine bakıldığında, AGA grubunda olan yenidoğanların kord kanı visfatin düzeyleri hem LGA grubundaki hem de SGA grubundaki yenidoğanlara göre anlamlı düzeyde düşük olarak saptandı. Fakat bu fark SGA-LGA gruplarındaki yenidoğanlar arasında saptanamadı (Tablo-3). Annelerin venöz kan visfatin düzeyleri karşılaştırıldığında, AGA grubunda olan yenidoğanların annelerinin venöz kan visfatin düzeyleri SGA grubundaki ve LGA grubundaki annelere göre anlamlı düzeyde yüksek olarak saptandı (Tablo-3).

SGA, AGA ve LGA gruplarındaki yenidoğanların kord kanı speksin ve visfatin düzeyi ile annelerin venöz kan speksin ve visfatin düzeyleri arasında pozitif bir korelasyon olduğu görüldü. Çalışmaya dahil edilen tüm yenidoğanların ve annelerinin adipositokin düzeylerinin korelasyonuna bakıldığında, sadece anne ve bebek speksin düzeyleri arasında çok kuvvetli bir korelasyon olduğu saptandı ($r:0.818$, $p:0.000$).

Yenidoğanların doğum ağırlığı, doğum boyu, baş çevresi kord kanı speksin, leptin, annenin speksin düzeyi ve annenin VKİ ile pozitif korelasyon saptandı ($p= 0,0001$) (Şekil 1-2-3) (Tablo 4).

4. TARTIŞMA

Zamanında doğan SGA, LGA ve AGA bebeklerin kord kanı ve annelerinin venöz kan örneklerinden yeni bir adipositokin olan speksin ile birlikte leptin ve visfatin **düzeylerinin** yenidoğanın doğum boyu, kilosu ve baş çevresi gibi antropometrik ölçümleri ile ilişkisinin değerlendirildiği bu **çalışmada**; kord kanı speksin ve leptin **düzeyi** SGA'lı yenidoğanlarda en düşük, visfatin **düzeyi** SGA ve LGA bebeklerde benzer düzeyde ama

AGA bebeklerden daha yüksek saptandı. Yenidoğan bebeklerin kord kanı speksin ve leptin düzeyleri ile yenidoğanın antropometrik ölçümleri olan boy, kilo ve baş çevresi arasında pozitif yönde anlamlı bir ilişki bulundu.

Yenidoğan bebeğin doğum kilosu, gebelik dönemi sonuçlarının değerlendirilmesinde kullanılan en önemli antropometrik ölçüm olmasının yanı sıra perinatal mortalite ve morbiditenin de önemli belirleyicilerden birisidir. Günümüzde yaygın görülen pek çok kronik hastalığın yaşamın erken dönemindeki olumsuz intrauterin koşullara karşı geliştirilen adaptasyonlardan kaynaklandığı bilgisi, endokrin programlama üzerindeki ilgiyi önemli ölçüde arttırmıştır. Başlangıçta iskemik kalp hastalığı nedeniyle olan ölüm riskinin kişinin doğum ağırlığıyla ilişkisinin gözlemlenmesinin ardından benzer ilişkiler inme, tip 2 DM ve dislipidemi gibi hastalıklarda da bulunmuştur (21).

Obezite, kronik hastalıklar için risk faktörü olan küresel bir sağlık sorunudur (22). Maternal obezite ile yenidoğan bebeklerin sağlık sorunları arasında bir ilişki olduğu bilinmektedir ve doğurganlık çağındaki kadınlar arasında görülen obezite oranlarındaki artış endişe vericidir. İntrauterin olumsuz koşulların fetüs üzerindeki etkisinin yaşamın ilerleyen dönemlerinde hastalık gelişme riski üzerinde etkiye sahip olduğu, fetüsün hayatta kalma şansını artırmak için olumsuz intrauterin ortama adaptasyon yaptığı "erken yaşam programlama" olarak bilinen bir süreç olduğu iyi bilinmektedir (23). Olumsuz intrauterin çevre, adipoz doku miktarı ve fonksiyonu üzerinde erişkin yaşa kadar uzanan etkilere neden olabilir (24) (25). Hayatın erken döneminde görülen yaşama uyum değişiklikleri, yaşı ilerlemesiyle birlikte uyumsuz hale gelir ve obezite, diyabet ve hipertansiyon gibi bir dizi kronik hastalığın görülme riskini artırır (26).

Fetüsün büyüme ve gelişmesinde gerekli besin kaynaklarının sağlanmasında ve annenin hamileliğe metabolik adaptasyonunda plasenta ve ürettiği hormonların ve adipokinlerin önemi büyüktür (27).

Yenidoğanların kordon kanı adipositokin düzeylerinin, antropometrik ölçümleri ile ilişkisi sıklıkla araştırılmış ve risk altındaki yenidoğan bebeklerin obezite, metabolik sendrom ve kardiovasküler hastalık gelişim riskleri öngörülme çalışılmıştır (25) (28) (29).

Plasental leptin **üretimi**, annenin en önemli leptin kaynağıdır. Yüksek moleküler ağırlıklı olan anne kaynaklı leptin plasentayı geçemez, dolayısıyla kordon kanı leptin seviyesi ölçümleri fetus adipoz dokusu ve plasental üretimi gösterir. Umbilikal kord kanı leptin düzeyleri, plasental ağırlık, yenidoğanın vücut ağırlığı, uzunluğu, baş çevresi, ponderal indeksi, adipozitesi ve kemik mineral yoğunluğu ile ilişkili bulunmuştur. Bu çalışmalarda LGA yenidoğanlarda AGA ve SGA doğanlara göre daha yüksek kord kanı leptin düzeyleri (30), gelişme geriliği olan yenidoğanlarda (IUGR) ise daha düşük kord kanı leptin seviyesi ve azalmış leptin gen ekspresyonu gösterilmiştir (30) (31) (32). Karakosta ve ark.'nın kord kanı leptin düzeyinin antropometrik ölçümlerle olan ilişkisini inceledikleri metaanalizde (33) leptin düzeyi, doğum ağırlığı ile ilişkili ($r:0,46$) bulunmuştur. Bizim çalışmamızda da gruplar arasında kord kanı leptin düzeyleri arasında anlamlı fark bulundu ve beklenildiği gibi en düşük leptin düzeyi SGA grubunda, en yüksek leptin düzeyi LGA grubunda tespit edildi (25) (34) (35) (36). Annelerin leptin düzeyi ve yenidoğanın antropometrik ölçümleri arasındaki ilişkiyi araştırarak çalışmalarda pozitif yönde ilişkili, negatif yönde ilişkili ya da ilişkisiz bulunan sonuçlar rapor edilmiştir (37) (38) (39). Bununla birlikte annelerin obezite göstergeleri ile neonatal leptin düzeyleri arasında doğru orantılı ilişki bulan çalışmalar da mevcuttur (40) (41). Gebe kadınlarda görülen bu tutarsız gözlemler, annelerde ölçülen leptin düzeyinin çoğunun plasenta kaynaklı olması, gebeliğin diğer faktörleri veya komplikasyonlarının leptin düzeylerini etkileyebileceğinin de düşündürmektedir (42). Mevcut çalışmada anne leptin ve kord kanı leptin düzeyi arasında bulunan zayıf korelasyon, gruplar ayrı ayrı değerlendirildiğinde sadece AGA grubu ve anneleri arasında bulundu. Kord kanı leptin düzeyi ile anne VKİ ile arasında pozitif korelasyon bulunurken, annenin VKİ ya da gebelik kilo alımı ile annenin Leptin düzeyi arasında korelasyon saptanmadı.

Visfatin; visseral yağ dokusu başta olmak üzere, vücudumuzun plasenta ve amniyotik zarlarında dahil olduğu, birçok organında üretilen, proinflamatuvar sitokinlerin sentezinde artışa yol açan visseral yağ dokusu adipositokindir (43). Visfatinin patofizyolojik rolü kronik inflamatuvar ve romatolojik hastalıklar, kardivasküler hastalıklar, glikoz metabolizmasının etkilendiği obezite ve Tip 2 DM gibi hastalıklarda sıklıkla araştırılmıştır (43). İnsülin direnci visfatin ekspresyonunu artırır. Fizyolojik insülin direncinin görüldüğü normal gebelikte de visfatin düzeyi artar ve maksimum düzeyine 19-26. gebelik haftaları arasında ulaşır (44). Obezite ve ilişkili hastalıkların eşliğinde bu artış daha belirgin olur. Visfatin düzeylerindeki değişiklikler pre-

eklampsisi, intrauterin büyüme geriliği, erken doğum eylemi, gebelik diyabeti ile ilişkili bulunmuştur (45). Bu farklılıkların tek başına anne, plasenta ya da fetal metabolizma kaynaklı mı? ya da kollektif bir etkileşimden kaynaklandığını değerlendirmek her zaman kolay değildir.

Malamistsi-Puchner ve arkadaşlarının yaptığı bu konuda öncül sayılabilecek araştırmalarında AGA ve IUBG olan iki yenidoğan grubu karşılaştırdıkları çalışmalarında umbilikal kord visfatin düzeylerinde anlamlı bir fark olmadığını ama IUBG'li bebek doğuran annelerin serum visfatin düzeylerinin AGA bebek doğuran annelere göre anlamlı yüksek bulunduğunu rapor ettiler (14). Benzer şekilde Estrada-Zúniga ve ark.'nın 128 yenidoğan üzerinde kordon kanı visfatin düzeyleri ile doğum kilosuna göre ayrılan gruplar arasında yaptıkları çalışmada ve Mazaki-Tovi ve arkadaşlarının normotansif annelerin term AGA ve SGA doğan yenidoğanların kordon kanı visfatin konsantrasyonlarında hiçbir fark olmadığını bildirmişlerdir (46) (47).

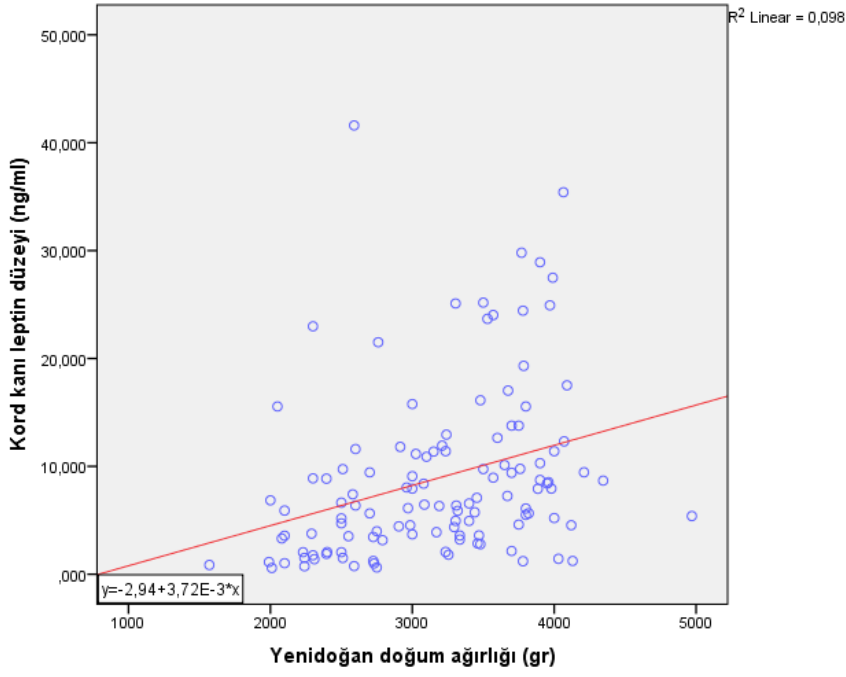
Bununla birlikte Meral ve arkadaşlarının morbiditesi olmayan anneler ve çocuklarında yürüttükleri çalışmalarında LGA yenidoğanların SGA yenidoğanlara göre ve SGA yenidoğanların AGA yenidoğanlara göre daha yüksek konsantrasyonlarda visfatin düzeyi olduğunu bildirmişlerdir (13). Shang ve arkadaşları IUBG'li yenidoğanların visfatin düzeylerinin makrozomili kontrol grubu yenidoğanlara kıyasla arttığını (48), Çekmez ve arkadaşlarının çalışmasında ise kord visfatin düzeyi, SGA grubundaki yenidoğanlarda AGA gruplarına göre hafifçe daha yüksek olarak rapor edilmiştir (49). Bizim yaptığımız çalışmada da bu çalışmalara benzer şekilde LGA ve SGA'lı yenidoğanların kordon kanı Visfatin düzeyleri AGA grubundaki yenidoğanların kordon kanı Visfatin düzeylerinden anlamlı düzeyde yüksek saptandı. Visfatin visseral yağ dokusunda üretilir, LGA ve SGA yenidoğanlarda artmış visseral yağ dokusunun bu yükselmenin arkasındaki neden olabileceği düşünülmektedir. Visfatin yaşamın ilerleyen dönemlerinde ortaya çıkabilecek insülin direnci gelişimi için erken bir belirteç olabilir ve IUBG olan yenidoğanlarda gelecekteki metabolik sendrom gelişimi için prognostik bir değere sahip olabileceği ileri sürülmüştür (13).

Santral sinir sistemi (hipotalamus, pons, serebral korteks, ön hipofiz), beyaz yağ dokusu, böbrekler, overler, tiroid, mide, adrenal bezler, pankreas ve daha birçok insan dokusunda yaygın olarak SPX varlığının gösterilmesi ile birlikte SPX'inin fizyolojik fonksiyonları hakkındaki bilgiler yürütülen çalışmalara paralel olarak artmaktadır (50). Bu çalışmalar SPX'sinin beslenme davranışı (feeding behaviour), vücut ağırlığı, obezite, diabetes mellitus, gastrointestinal motilite, mental hastalıklar, üreme ve kardiyovasküler fonksiyonlar ile ilişkili olduğunu göstermiştir (51). Erişkin ve çocuk obez hastalarda yapılan çalışmalar SPX düzeyinin, normal ağırlıklı kontrollerine göre daha düşük olduğunu SPX düzeylerinin VKİ, bel çevresi, kan basıncı, düşük dansiteli lipoprotein (LDL), TG, leptin, ghrelin, insülin ve IR Homa gibi metabolik parametreler ile ters ilişkili olduğu rapor edilmiştir (52) (53) (54) (55) (56). On the other hand, Adolesan obez, normal ve tip 2 DM grupları arasında SPX düzeylerinin farklı olmadığını söyleyen çalışmalar da mevcuttur (57). Tip 1 ve tip 2 DM'li hastaların serum SPX düzeylerinin kontrol grubuna göre azalmış olduğunu ve serum SPX seviyelerinin glisemik parametreler, lipitler, VKİ ile ilişkili olmadığını söyleyen çalışmalar olduğu gibi, Tip 2 DM'li hastalarda azalmış olan speksin düzeyininin açlık glikoz, HbA1c, kan lipid seviyeleri ile pozitif yönde ilişkili olduğu ve müdahale ile kan şekerleri düzelen hastaların SPX düzeylerinin yükseldiğini gösteren çalışmalarda mevcuttur (58).

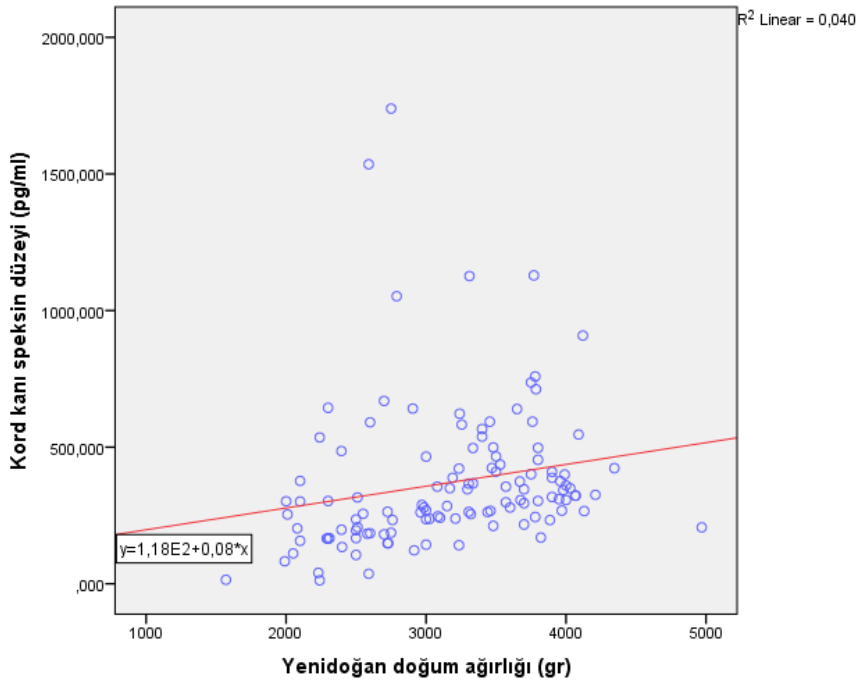
Hamileliğin doğal seyri esnasında, insülin direnci sonucu gelişebilen, anne ve bebek sağlığı üzerindeki olumsuz etkileri olan gebelik diyabetinin ortaya çıkmasında farklı adipokinlerin kolaylaştırıcı veya önleyici rolünü bulmak için çalışmalar yapılmaktadır (59). SPX'nin hamilelik döneminde fizyolojik rolünün belirlenmesi için yapılan çalışmaların sayısında da artış vardır. Akbaş ve arkadaşları gebeliğinin 3. Trimesterında Gebelik Diyabeti (GDM) olan ve olmayan hamile kadınları karşılaştırdıkları çalışmalarında, GDM olan kadınların serum speksin düzeylerinin GDM olmayan kontrollerine göre daha yüksek bulmuşlardır. Bu çalışmada serum speksin düzeyi sadece Homa-IR ile doğru orantılı ($r = 0.234$, $p = .04$) bulunmuş, hastaların yaşı, glukoz, insülin, VKİ ve fetal ağırlıkları ile ilişkili bulunmamıştır (60). Al-Dagri ve arkadaşları, 63 non-GDM, 39'u GDM olan toplam 102 hamile kadını izledikleri çalışmada; GDM olan hamilelerin serum speksin düzeylerinin, glukoz düzeyi ile paralel anlamlı derecede arttığını, non-GDM olan hastaların ise serum speksin düzeylerinin anlamlı olarak azaldığını ama bu azalmanın glukoz düzeyi ile ilişkili olmadığını rapor ettiler (61). Yavuzkır ve arkadaşlarının GDM olan ve olmayan hamile kadınların, gebeliğin 24-28 haftaları arasında yapılan OGTT öncesi ve doğum esnasında serumlarında ve doğumda bebek kordon kanında subfatin ve SPX düzeylerini araştırdıkları çalışmalarında; SPX ve subfatin düzeylerinin hamilelik esnasında ve doğum esnasında GDM olan kadınlarda anlamlı olarak daha yüksek olduğu ve GDM olan annelerden

doğan bebeklerinin kord kanı SPX ve supfatin düzeyinin, hamilelik diyabeti olmayan annelerin bebeklerinin kord kanı subfatin ve SPX düzeylerinden anlamlı derecede yüksek olduğunu saptadılar. Bu adipokinlerin serum düzeyleri GDM olan annelerin lipid seviyeleri, glukoz ve homa-IR seviyeleri arasında pozitif korelasyon bulundu ($p < 0.05$) (62). Bu çalışmaların ortak sonucu gebelik diyabeti olan hamile kadınların speksin düzeylerinin kontrollere göre anlamlı yüksek olduğu ve gebelik diyabeti tanı ve takibinde belirteç olarak kullanılabileceği öne sürülmüştür. Şimdiye kadar yapılan bu çalışmalardan sadece bir tanesinde GDM ve GDM olmayan anne ve bebek umbilikal kord kanında speksin düzeyleri çalışılmıştır. Sanlı ve arkadaşları zamanında doğmuş LGA, SGA, AGA yenidoğan bebeklerin göbek kordon kanından ölçülen SPX, leptin, ghrelin, serbest 25(OH) vitamin D3, glikoz, insülin düzeylerinin antropometrik ölçümler üzerine etkisini araştırdıkları çalışmalarında; sadece Leptin düzeyinin LGA grubunda SGA ve AGA grubuna göre yüksek olduğunu, speksin, ghrelin, serbest 25(OH) vitamin D3 ve insülin düzeyleri arasında ise anlamlı fark bulamamışlardır (63). İlk defa sağlıklı gebe kadınlar ve LGA, SGA ve AGA'lı olarak gruplandırılan yenidoğan bebeklerinin kord kanından ve annelerinin serum örneklerinde ölçülen SPX düzeylerinin karşılaştırıldığı çalışmamızda; en düşük speksin düzeyleri SGA'lı bebekler ve annelerinde saptandı. AGA ve LGA'lı bebekler ve annelerinin SPX düzeyleri arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı. Kord kanı SPX düzeyi yenidoğanın doğum ağırlığı, doğum boyu, baş çevresi, annenin VKİ ve annenin SPX düzeyi ile pozitif yönde anlamlı ilişkili bulundu. Bu korelasyonun varlığı bize SPX düzeyinin intrauterin dönemde büyüme üzerine olumlu etkisinin olduğunu veya intrauterinin fetal gelişimi etkileyen olumsuz koşulların SPX sentezinde azalmaya sebep olduğunu düşündürmektedir. Çalışmamızın sonuçlarını kısmen benzer tek bir çalışma olan Sanlı ve arkadaşlarının yaptıkları çalışma ile karşılaştırdığımızda kord kanı leptin düzeylerinin yenidoğanın antropometrik ölçümlerini olumlu etkilediğini ama onların bulgularından farklı olarak kord kanı speksin düzeyinin de yenidoğanın antropometrik ölçümlerini ile ilişkili olduğunu bulduk. SPX düzeyindeki farklılığın sebebi hasta sayılarının farklılığının yanı sıra bahsedilen çalışmanın yapıldığı merkezin İstanbul gibi son yıllarda fazlaca göç alan ve dünyanın 14. büyük metropolitenini oluşturan farklı etnik grupların bulunduğu bir ilde yapılmış olduğu düşünülebilir. Çalışmamızın en önemli sonucu glukoz metabolizmasında rolü gösterilen, tip 2 DM ve obezite gibi metabolik bozukluklarda insülin direnci parametreleri ile ters orantılı olarak azalan ve metabolik hastalıklar için terapötik değere sahip hayvan deneylerinde intraperitoneal uygulama ile insülin direncini düzelteren, insülin direnci, tip 2 DM ve kardiyovaskular hastalıklarla yakın ilişkisi epidemiyolojik çalışmalarda gösterilen SPX düzeyinin SGA'lı yenidoğanlarda da düşük olarak bulunmasıdır (64). Anne speksin düzeyinin, annenin VKİ ile kord kanı SPX düzeyleri arasında korelasyon bulunmasına rağmen ($r:0,818$, $p=0,000$ / $r:0,21$, $p=0,028$), SGA ve AGA bebek anneleri, AGA ile LGA'lı bebek anne VKİ indeksleri arasında fark olmaması, anne tarafından üretilen SPX'nin transplasental yolla çocuğa geçmesinden ziyade, çocuk ve annenin kendi ürettiği speksin düzeyine, plasental üretiminde büyüklüğü ile orantılı şekilde katkıda bulunarak anne ve bebek SPX düzeylerini etkileyebileceği spekülatif olarak düşünüldü. Bu hipotezin özellikle tip 2 DM'da görülen SPX düşüklüğünün tersine GDM olan hamilelerde görülen SPX düzeyi yüksekliğinin açıklanmasında GDM olan hamile kadınların plasentalarının ağırlıklarının ve SPX ekspresyonlarının çalışılması ile cevap bulunabileceği düşünülmektedir.

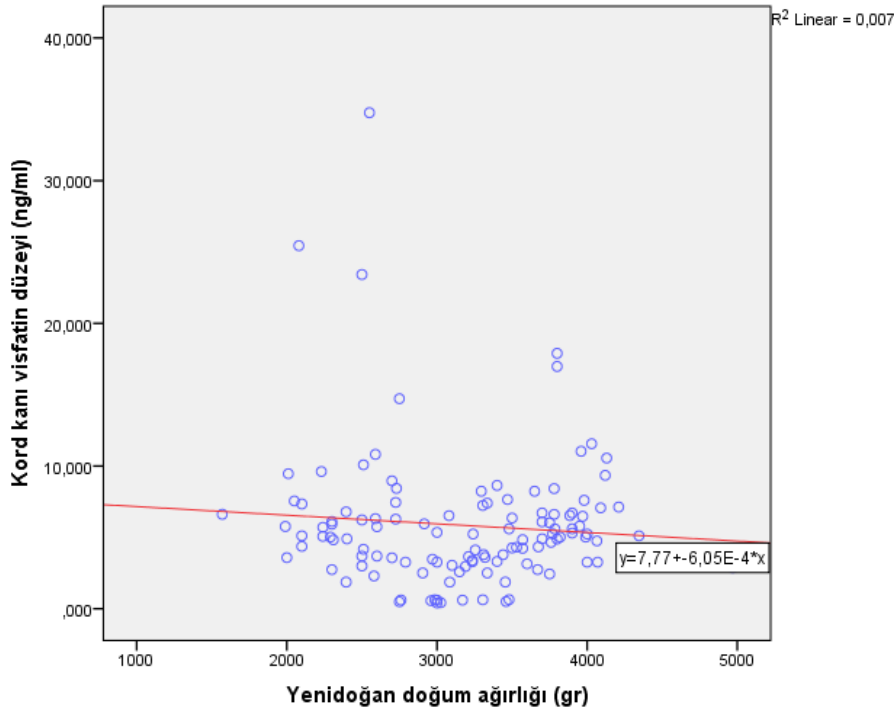
Çalışmamızın başlıca kısıtlılıkları, 1-yenidoğanların ve annelerinin insülin direnci parametrelerinin çalışılmaması, 2-plasental ağırlıkların ölçülmemesi ve plasental dokuda speksin ekspresyonunun değerlendirilmemesi 3-yenidoğanların uzun dönem izlemlerinin yapılmamış olmasıdır. Doğumda kord kanı düzeylerinin ölçümü ile birlikte bu hastaların uzun dönem takiplerinin yapılması ile adolesan ve yetişkin dönemde görülebilecek metabolik bozukluklar ve kardiyovasküler etkilenme için bir öngörü belirtici olup olmayacağı, geniş kapsamlı planlanan çalışmalarla açıklığa kavuşacaktır.



Şekil 1. Çalışmaya alınan tüm yenidoğanların doğum ağırlığı ile yenidoğan kord kanı leptin düzeyleri korelasyonu



Şekil 2. Çalışmaya alınan tüm yenidoğanların doğum ağırlığı ile yenidoğan kord kanı speksin düzeyleri korelasyonu



Şekil 3. Çalışmaya alınan tüm yenidoğanların doğum ağırlığı ile yenidoğan kord kanı visfatin düzeyleri korelasyonu

Tablo 1. Çalışmaya alınan anne ve bebeklerin antropometrik ölçümleri.

	SGA (1) (n=40)	AGA (2) (n=40)	LGA (3) (n=40)	P
Anne yaşı (yıl)	32,13 ± 5,86	28,58 ± 5,2	30,45 ± 6,01	0.007* (1-2)
Anne VKİ	23,34±1,98	23,82±2,36	27,013±2,50	0,000(1-3/2-3)
Yenidoğan doğum ağırlığı (gr)	2407,75 ± 296,92	3219,25 ± 245,9	3885,13 ± 264,65	0.0001 (1-2) (2-3) (1-3)
Yenidoğan doğum boyları (cm)	46,25 ± 2,6	49,28 ± 1,3	51,18 ± 1,65	0.0001 (1-2) (2-3) (1-3)
Yenidoğan doğum baş çevresi (cm)	32,88 ± 1,32	34,63 ± 0,77	36 ± 1,09	0.0001 (1-2) (2-3) (1-3)

SGA; small for gestational age, AGA; appropriate for gestational age, LGA; large for gestational age, VKİ; vücut kitle indexi

Tablo 2. Normal ve kilolu annelerin SGA, AGA ve LGA bebek doğurma oranlarının karşılaştırılması

	SGA (n=40)	AGA (n=40)	LGA (n=40)	P
Maternal BMI before pregnancy (kg/m2) <24.9kg/m2, n (%)	34(47.2%)	29(40.3%)	9(12.5%)	0.000
Maternal BMI before pregnancy (kg/m2) ≥ 25/m2, n (%)	6(12.5%)	11(22.9%)	31(64.6%)	

Maternal BMI before pregnancy (kg/m2) 30 ve üzerinde sadece 4 anne vardı

Tablo 3. AGA, SGA ve LGA grubu yenidoğan kanlarının ve annelerinin venöz kan speksin, leptin ve visfatin düzeylerinin karşılaştırılması

	SGA (1) (n=40)	AGA (2) (n=40)	LGA (3) (n=40)	p
Kord kanı SPX (pg/ml)	191,220* (12,654-1739,22)	347,76 (122,36-1126,36)	352,63 (169,36-1128,68)	0.0001 (1-2) (1-3)
Kord kanı leptin (ng/ml)	3,54 (0,582-41,60)	6,34 (1,80-25,11)	9,75 (1,21-35,41)	0,046 (1-2) 0,0001 (1-3) 0,035 (2-3)
Kord kanı visfatin (ng/ml)	5,84 (0,48-34,76)	3,20 (0,39-8,64)	5,69 (2,86-17,89)	0,0001 (1-2) 0,0001 (2-3) 1,000 (1-3)
Anne venöz kan SPX (pg/ml)	196,28 (15,62-1216,45)	366,047 (129,68-837,33)	392,34 (24,56-1148,96)	0.0001 (1-2) (1-3)
Anne venöz kan leptin (ng/ml)	20,38 (4,96-37,91)	15,65 (1,73-40,54)	22,13 (335-53,95)	0,069
Anne venöz kan visfatin (ng/ml)	1,55 (0,39-6,85)	4,43 (0,42-7,38)	1,66 (0,41-8,56)	0,0001 (1-2) 0,0001 (2-3) 1,000 (1-3)

SGA; small for gestational age, AGA; appropriate for gestational age, LGA; large for gestational age, VKİ; vücut kitle indexi

Tablo 4. Speksin, Leptin ve Visfatin düzeyinin kord kanı ve anne venöz kan ilişkisi

R		Yenidoğan kord kanı speksin	
		p	
Anne venöz kan speksin	SGA	0,922	0,0000
	AGA	0,895	0,0000
	LGA	0,722	0,0000
R		Yenidoğan kord kanı leptin	
		p	
Anne venöz kan leptin	SGA	-0,076	0,640
	AGA	0,348	0,005
	LGA	0,228	0,360
R		Yenidoğan kord kanı visfatin	
		p	
Anne venöz kan visfatin	SGA	0,435	0,005
	AGA	0,330	0,037
	LGA	0,264	0,099

Kaynakça

1. R., Bundak. Normal büyüme. *Pediatric Endocrinoloji*. Pediatric Endocrinoloji Derneği Yayınları; 2003, 39-65.
2. Battaglia FC, Lubchenco LO. A Practical Classification of Newborn Infants by Weight and Gestational Age. *J Pediatrics* 1967; 71: 159-63.
3. Meier U, Gressner MA. Endocrine regulation of energy metabolism: review of pathobiochemical and clinical aspects of leptin, ghrelin, adiponectin and resistin. *Clin Chem*. 2004;50:1511-25.
4. Chiara Sartori, Pietro Lazzeroni, Silvia Merli, Viviana Dora Patianna, Francesca Viaroli, Francesca Cirillo, Sergio Amarri, Maria Elisabeth Street, "From Placenta to Polycystic Ovarian Syndrome: The Role of Adipokines". *Mediators of Inflammation*, vol. 2016, ArticleID 4981916, 14 pages, 2016.
5. (G. Valsamakis, S. Kumar, G. Creatsas, and G. Mastorakos. The effects of adipose tissue and adipocytokines in hu-

man pregnancy. *Annals of the New York Academy of Sciences*, vol.1205, pp. 76–81, 2010.).

6. Andrée-Anne Houde, Marie-France Hivert & Luigi Bouchard (2013) Fetal epigenetic programming of adipokines, *Adipocyte*, 2:1, 41-46.

7. C. J. Ashworth, N. Hoggard, L. Thomas, J. G. Mercer, J. M. Wallace, and R. G. Lea, "Placental leptin," *Reviews of Reproduction*, vol. 5, no. 1, pp. 18–24, 2000.

8. Tapanainen P, Leinonen E, Ruukonen A, Knip M. Leptin concentrations are elevated in newborn infants of diabetic mothers. *Horm Res*. 2001;55:185-90.

9. Frühbeck G, Gómez-Ambrosi J, Muruzábal F.J, Burrell M.A. The adipocyte: a model for integration of endocrine and metabolic signaling in energy metabolism regulation. *Am J Physiol Endocrinol Metab*. 2001;280:827-47.

10. Lea RG, Howe D, Hannah LT, Bonneau O, Hunter L, Hoggard N. Placental leptin in normal, diabetic and fetal growth-retarded pregnancies. *Mol Hum Reprod*. 2000;6:763-9.

11. Fukuhara A, Matsuda M, Nishizawa M, Segawa K, Tanaka M, Kishimoto K, Matsuki Y, Murakami M, Ichisaka T, Murakami H, Watanabe E, Takagi T, Akiyoshi M, Ohtsubo T, Kihara S, Yamashita S, Makishima M, Funahashi T, Yamanaka S, Hiramatsu R, Matsuzawa Y, Shimomura I. Visfatin: a protein secreted by visceral fat that mimics the effects of insulin. *Science*. 2005;307:426-30.

12. Briana D, Malamitsi-Puchner A. The role of adipocytokines in fetal growth. *Ann NY Acad Sci*. 2010;1205:82-7.

13. Meral C, Cekmez F, Pirgon O, Asya Tanju I, Metin Ipcioglu O, Karademir F, Gocmen I. The relationship between serum visfatin, adiponectin, and insulin sensitivity markers in neonates after birth. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2011;24:166-70. .

14. Malamitsi-Puchner A, Briana DD, Boutsikou M, Kouskouni E, Hassiakos D, Gourgiotis D. Perinatal circulating visfatin levels in intrauterine growth restriction. *Pediatrics*. 2007;119: 1314-18. .

15. Mirabeau O, Perlas E, Severini C, Audero E, Gascuel O, Possenti R, et al. Identification of novel peptide hormones in the human proteome by hidden Markov model screening. *Genome Res*. 2007 Mar;17(3):320–7. .

16. Kim, D. K., Yun, S., Son, G. H., Hwang, J. I., Park, C. R., Kim, J. I., ... & Seong, J. Y. (2014). Coevolution of the spexin/galanin/kisspeptin family: spexin activates galanin receptor type II and III. *Endocrinology*, 155(5), 1864-1873.

17. Kołodziejwski PA, Pruszyńska-Oszmałek E, Wojciechowicz T, et al. The Role of Peptide Hormones Discovered in the 21st Century in the Regulation of Adipose Tissue Functions. *Genes (Basel)*. 2021;12(5):756. .

18. Lang, R., Gundlach, A. L., Holmes, F. E., Hobson, S. A., Wynick, D., Hoekfelt, T., & Kofler, B. (2015). Physiology, signaling, and pharmacology of galanin peptides and receptors: three decades of emerging diversity. *Pharmacological reviews*, 67(1), 118-175.

19. Kumar S, Hossain J, Nader N, Aguirre R, Sriram S, Balagopal PB. Decreased circulating levels of spexin in children with obesity. *J Clin Endocrinol Metab*. 2016;101:2931–6.

20. Ong KK, Dunger DB. Birth weight, infant growth and insulin resistance. *Eur J Endocrinol*. 2004 Nov;151 Suppl 3:U131-9. .

21. Barker DJ, Winter PD, Osmond C, Margetts B, Simmonds SJ. Weight in infancy and death from ischaemic heart disease. *Lancet*. 1989;2:577-80.

22. Hubert, H. B., Feinleib, M., McNamara, P. M., & Castelli, W. P. (1983). Obesity as an independent risk factor for cardiovascular disease: a 26-year follow-up of participants in the Framingham Heart Study. *Circulation*, 67(5), 968-977.

23. O'Reilly, J. R., & Reynolds, R. M. (2013). The risk of maternal obesity to the long-term health of the offspring. *Clinical endocrinology*, 78(1), 9-16.

24. Kiess W, Petzold S, Topfer M. Adipocytes and adipose tissue. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2008;22:135-53.

25. Bagias, C., Sukumar, N., Weldelessie, Y., Oyebo, O., & Saravanan, P. (2021). Cord Blood Adipocytokines and Body Composition in Early Childhood: A Systematic Review and Meta-Analysis. *International journal of environmental research and public health*, 18(4), 1897. : yazarı bilinmiyor.

26. Godfrey, K. M., & Barker, D. J. (2000). Fetal nutrition and adult disease. *The American journal of clinical nutrition*,

27. Yen and Jaffe's Reproductive Endocrinology (Eighth Edition) Physiology, Pathophysiology, and Clinical Management 2019, Pages 520-555.e13.
28. Buck, C. O., Eliot, M. N., Kelsey, K. T., Chen, A., Kalkwarf, H., Lanphear, B. P., & Braun, J. M. (2019). Neonatal Adipocytokines and Longitudinal Patterns of Childhood Growth. *Obesity* (Silver Spring, Md.), 27(8), 1323–1330.
29. Yeung, E. H., McLain, A. C., Anderson, N., Lawrence, D., Boghossian, N. S., Druschel, C., & Bell, E. (2015). Newborn Adipokines and Birth Outcomes. *Paediatric and perinatal epidemiology*, 29(4), 317–325.
30. Marchini G, Fried G, Östlund E, Hagenäs L. Plasma leptin in infants: relations to birth weight and weight loss. *Pediatrics*. 1998;101:429-32.
31. Jaquet D, Leger J, Levy-Marchal C, Oury JF, Czernichow P. Ontogeny of leptin in human fetuses and newborns: effect of intrauterine growth retardation on serum leptin concentrations. *J Clin Endocrinol Metab*. 1998 ve 83:1243-6.
32. Yildiz L, Avci B, Ingeç M. Umbilical cord and maternal blood leptin concentrations in intrauterine growth retardation. *Clin Chem Lab Med*. 2002 ve 40:1114-7.
33. Karakosta P, Chatzi L, Plana E, Margioris A, Castanas E, Kogevinas M. Leptin levels in cord blood and anthropometric measures at birth: a systematic review and meta-analysis. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2011;25:150-63.
34. Catov, J. M., Patrick, T. E., Powers, R. W., Ness, R. B., Harger, G., & Roberts, J. M. (2007). Maternal leptin across pregnancy in women with small-for-gestational-age infants. *American journal of obstetrics and gynecology*, 196(6), 558-e1.
35. Mantzoros, C. S., Rifas-Shiman, S. L., Williams, C. J., Fargnoli, J. L., Kelesidis, T., & Gillman, M. W. (2009). Cord blood leptin and adiponectin as predictors of adiposity in children at 3 years of age: a prospective cohort study. *Pediatrics*, 123(2), 68.
36. Valūnienė, M., Verkauskienė, R., Boguszewski, M., Dahlgren, J., Lašienė, D., Lašas, L., & Wikland, K. A. (2007). Leptin levels at birth and in early postnatal life in small-and appropriate-for-gestational-age infants. *Medicina*, 43(10), 784.
37. Shroff, M. R., Holzman, C., Tian, Y., Evans, R. W., & Sikorskii, A. (2013). Mid-pregnancy maternal leptin levels, birthweight for gestational age and preterm delivery. *Clinical endocrinology*, 78(4), 607–613.
38. Mise, H., Yura, S., Itoh, H., Nuamah, M. A., Takemura, M., Sagawa, N., & Fujii, S. (2007). The relationship between maternal plasma leptin levels and fetal growth restriction. *Endocrine journal*, 54(6), 945–951.
39. Horosz, E., Bomba-Opon, D. A., Szymanska, M., & Wielgos, M. (2011). Third trimester plasma adiponectin and leptin in gestational diabetes and normal pregnancies. *Diabetes research and clinical practice*, 93(3), 350–356.
40. Karakosta, P., Georgiou, V., Fthenou, E., Papadopoulou, E., Roumeliotaki, T., Margioris, A., Castanas, E., Kampa, M., Kogevinas, M., & Chatzi, L. (2013). Maternal weight status, cord blood leptin and fetal growth: a prospective mother-child cohort study. (Rhea study). *Paediatric and perinatal epidemiology*, 27(5), 461–471.
41. Kaar, J. L., Brinton, J. T., Crume, T., Hamman, R. F., Glueck, D. H., & Dabelea, D. (2014). Leptin levels at birth and infant growth: the EPOCH study. *Journal of developmental origins of health and disease*, 5(3), 214–218.
42. Nuamah, M. A., Yura, S., Sagawa, N., Itoh, H., Mise, H., Korita, D., ... & Fujii, S. (2004). Significant increase in maternal plasma leptin concentration in induced delivery: a possible contribution of pro-inflammatory cytokines to placental leptin secretion. *Endocrine journal*, 51(2), 177-187.
43. Moschen AR, Kaser A, Enrich B, Mosheimer B, Theurl M, Niederegger H, et al. Visfatin, an adipocytokine with pro-inflammatory and immunomodulating properties. *J Immunol*. 2007;178:1748-58.
44. Gutaj, P., Sibiak, R., Jankowski, M., Awdi, K., Bryl, R., Mozdziak, P., Kempisty, B., & Wender-Ozegowska, E. (2020). The Role of the Adipokines in the Most Common Gestational Complications. *International journal of molecular sciences*, 21(24), 9408.
45. Wnuk, A., Stangret, A., Wątroba, M., Płatek, A. E., Skoda, M., Cendrowski, K., Sawicki, W., & Szukiewicz, D. (2020). Can adipokine visfatin be a novel marker of pregnancy-related disorders in women with obesity?. *Obesity reviews : an official journal of the International Association for the Study of Obesity*, 21(7), e13022.
46. Mazaki-Tovi S, Vaisbuch E, Romero R, Kusanovic JP, Chai-worapongsa T, Kim SK, et al. Maternal and neonatal circulating visfatin concentrations in patients with pre-eclampsia and small-for-gestational age neonate. *J Matern Fetal*

47. Estrada-Zúñiga, C. M., de la O-Cavazos, M. E., Mancillas-Adame, L., Lavallo-González, F. J., Lavallo-Cantú, A. L., Villarreal-Pérez, J. Z., & Treviño-Garza, C. (2019). Are cord blood visfatin concentrations different depending on birth weight category? *Endocrinología, Diabetes y Nutrición*, 66(1), 35-40.
48. Shang LX, Tang QL, Wang J, Zhang F, Wu N, Wang S, et al. Relationship of adiponectin and visfatin with fetus intrauterine growth. *Chin J Obstet Gynecol*. 2009;44:246-8.
49. Cekmez F, Canpolat FE, Pirgon O, et al. Adiponectin and visfatin levels in extremely low birth weight infants; they are also at risk for insulin resistance. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2013;17(4):501-6.
50. Porzionato, A., Rucinski, M., Macchi, V., Stecco, C., Malendowicz, L. K., & De Caro, R. (2010). Spexin expression in normal rat tissues. *Journal of Histochemistry & Cytochemistry*, 58(9), 825-837.
51. LV, Shuang-Yu, et al. Emerging roles of NPQ/spexin in physiology and pathology. *Frontiers in pharmacology*, 2019, 10: 457.
52. Kołodziejcki PA, Pruszyńska-Oszmałek E, Korek E, Sassek M, Szczepankiewicz D, Kaczmarek P, et al. Serum levels of spexin and kisspeptin negatively correlate with obesity and insulin resistance in women. *Physiol Res*. 2018;67:45–56.
53. Bitarafan V, Esteghamati A, Azam K, Yosae S, Djafarian K. Comparing serum concentration of spexin among patients with metabolic syndrome, healthy overweight/ obese, and normal-weight individuals. *Med J Islam Repub Iran*. 2019;33:93.
54. Ceylan HI, Saygin O, Ozel Turkcu U. Assessment of acute aerobic exercise in the morning versus evening on asprosin, spexin, lipocalin-2, and insulin level in overweight/obese versus normal weight adult men. *Chronobiol Int*. 2020;37:1–17.
55. Chen T, Wang F, Chu Z, Sun L, Lv H, Zhou W, Shen J, Chen L, Hou M: Circulating Spexin Decreased and Negatively Correlated with Systemic Insulin Sensitivity and Pancreatic β Cell Function in Obese Children. *Ann Nutr Metab* 2019;74:125-131. .
56. Kumar S, Hossain MJ, Javed A, Kullo IJ, Balagopal PB. Relationship of circulating spexin with markers of cardiovascular disease: a pilot study in adolescents with obesity. *Pediatr Obes*. 2018;13:374–80.
57. Hodges, S. K., Teague, A. M., Dasari, P. S., and Short, K. R. (2018). Effect of obesity and type 2 diabetes, and glucose ingestion on circulating spexin concentration in adolescents. *Pediatr. Diabetes* 19, 212–216. .
58. Karaca A, Bakar-Ates F, Ersoz-Gulcelik N. Decreased Spexin Levels in Patients with Type 1 and Type 2 Diabetes. *Med Princ Pract*. 2018;27(6):549-554.
59. Bao, W., Baecker, A., Song, Y., Kiely, M., Liu, S., & Zhang, C. (2015). Adipokine levels during the first or early second trimester of pregnancy and subsequent risk of gestational diabetes mellitus: A systematic review. *Metabolism: clinical and experimental*, 64(6), 756–764.
60. Akbas, M., Koyuncu, F. M., Oludag Mete, T., Taneli, F., Ozdemir, H., & Yilmaz, O. (2019). Serum levels of spexin are increased in the third trimester pregnancy with gestational diabetes mellitus. . *Gynecological endocrinology : the official journal of the International Society of Gynecological Endocrinology*, 35(12), 1050–1053.
61. Al-Daghri, N. M., Sabico, S., Al-Hazmi, H., Alenad, A. M., Al-Amro, A., Al-Ghamdi, A., Hussain, S. D., Chrousos, G., & Alokail, M. S. (2019). Circulating spexin levels are influenced by the presence or absence of gestational diabetes. *Cytokine*, 113, 291–2.
62. Yavuzkir, S., Ugur, K., Deniz, R., Ustebay, D. U., Mirzaoglu, M., Yardim, M., Sahin, İ., Baykus, Y., Karagoz, Z. K., & Aydin, S. (2020). Maternal and umbilical cord blood subfatin and spexin levels in patients with gestational diabetes mellitus. . *Peptides*, 126, 170277.
63. Sanli, S., Bulbul, A., & Ucar, A. (2021). The effect of umbilical cord blood spexin, free 25(OH) vitamin D3 and adipocytokine levels on intrauterine growth and anthropometric measurements in newborns. *Cytokine*, 144, 155578.
64. Ojha, S., Robinson, L., Yazdani, M., Symonds, M. E., & Budge, H. (2013). Brown adipose tissue genes in pericardial adipose tissue of newborn sheep are downregulated by maternal nutrient restriction in late gestation. *Pediatric research*, 74(3), 246-251.

TİP 1 DİYABETES MELLİTUSLU ADÖLESLANLARDA SERUM IGF-1 DÜZEYİNİN BÖBREK FONKSİYONLARI ÜZERİNE ETKİSİ

Seniha Kiremitçi Yılmaz

Giriş: Büyüme hormonu (BH), renal etkilerini direkt yolla veya insülin benzeri büyüme faktörü 1 'insulin-like growth factor-1 (IGF-1)' aracılığıyla gerçekleştirir. Glomerüllerde ve tübüllerde BH reseptörü (BHR) ve IGF-1 reseptörü (IGF-1R) eksprese edilmektedir. BH ve IGF'ler diyabetik böbrek hasarının erken evrelerinde önemli bir rol oynar (1).

Metabolik kontrolü iyi olmayan tip 1 diyabetes mellitus (T1DM)'lu hastalarda karaciğerde azalmış BHR ekspresyonu, dolaşımda IGF-1 düzeyinin azalması, buna cevap olarak hipofizden BH salınımının artması, böylece renal IGF-1 sentezinin artması ile sonuçlanmaktadır (2). Deneysel hayvan çalışmalarında diyabetik nefropatinin erken dönemlerinde renal IGF-1 reseptörü ve IGFBP düzeylerinin arttığı gösterilmiştir (3). Artan BH ve IGF-1, GFH'nı ve glomerüler geçirgenliği arttırarak albuminüri gelişmesinde rol oynar (4). Çalışmamızda T1DM'lu hastalarımızda IGF-1'in böbrek fonksiyonları üzerine etkisini araştırmayı amaçladık.

Hastalar ve Metotlar: Çalışmaya diyabet süresi bir yıldan fazla olan, çoklu doz insülin tedavisi alan 109 T1DM'lu adölesan ve 30 sağlıklı kontrol alındı. Antropometrik ölçümleri yapıldı. Diyabetli hastalarda tanıdan itibaren ölçülen HbA1c ortalaması hesaplandı. Serumda glukoz, üre, kreatinin, IGF-1, IGFBP-3, HbA1c, 24 saatlik idrarda mikroalbumin ölçüldü. IGF-1 SDS ve IGFBP-3 SDS takvim yaşına göre hesaplandı. Kreatinin klirensi esas alınarak GFH hesaplandı. HbA1c, sekizin altında olanlar iyi metabolik kontrollü, sekizden fazla olanlar kötü metabolik kontrollü olarak gruplandırıldı. 24 saatlik idrarda albümin atılımının 20 µg/dk'dan fazla olması mikroalbuminüri olarak tanımlandı. Akut hastalığı olanlar, son bir ay içinde nefrotoksik ilaç kullanma, renal, kardiyak veya hepatik hastalığı olanlar, üriner sistem enfeksiyonu olanlar, hipertansiyonu olanlar, ilaç kullananlar, kan ve idrar örnekleri alınmadan önceki bir hafta boyunca iki saatten uzun süreli egzersiz yapanlar, ketonürisi olanlar çalışma dışı bırakıldı. Boy kısalığı olup da büyüme hormonu uyarı testlerinde büyüme hormonu eksikliği saptananlar da çalışmaya alınmadı.

Bulgular: Diyabetli hastaların 14 (%13)'ünde mikroalbuminüri saptandı. Hastaların ortanca yaşı kontrol grubunda 15 (9-17) yıl, normoalbuminüri grubunda 14 (9-18) yıl, mikroalbuminüri grubunda 17 (12-18) yıl idi. Tanıdan itibaren üç ayda bir ölçülen HbA1c düzeylerinin ortalamasının ortanca değeri, normoalbuminüri ve mikroalbuminüri hastalarda benzerdi (%9.1 (6-13.8) ve %9.7 (7-13.6, p=0.13). Mikroalbuminüri hastalarda ortanca diyabet süresi normoalbuminüri olanlara göre anlamlı olarak yüksek bulundu (11.6 (2-22) yıl & 5 (1-16.5) yıl, p=0.005). Tüm katılımcılar normotansifti, ortanca sistolik ve diyastolik kan basıncı tüm gruplarda benzerdi.

IGF-1 ve IGF-1 SDS, mikroalbuminüri hastalarda 220 (67-342) ng/mL, -1.7 (-4-(-0.5)) normoalbuminüri hastalarda 263 (25-671) ng/mL, -1.2 (-5-5), kontrollerde 413 (195-756) ng/mL, -0.4 (-3-2.2) saptandı (p<0.001 ve p=0.002). IGFBP-3 ve IGFBP-3 SDS tüm gruplarda benzerdi. Serum kreatinin, mikroalbuminüri hastalarda normoalbuminüri hastalar ve kontrollere göre daha yüksekti (0.8±0.14 mg/dL, 0.73±0.1 mg/dL, 0.67±0.18 mg/dL, p=0.03).

Metabolik kontrol, hastaların 38 (%35)'inde iyi, 71 (%65)'inde kötü idi. İki grup arasında yaş ortalaması, kız/erkek oranı, boy ve ağırlık SDS benzerdi. IGF-1, iyi metabolik kontrollü grupta daha yüksek iken (318±156 & 252±127 ng/mL, p<0.001); IGFBP-3, gruplarda benzerdi. Kötü metabolik kontrollü grupta GFH ve idrarda albumin atılımı daha fazla idi (sırasıyla 94±45 mL/dk/1.73 m² 83±34 mL/dk/1.73 m², p>0.05 ve 16±32 µg/dk 9.3±18 µg/dk, p>0.05).

IGF-1 ve IGF-1 SDS, diyabet süresi, pubertal süre, HbA1c ve idrarda albümin atılımı ile ters yönde doğrusal bir ilişki gösterirken, serum kreatinin, GFH ile ilişkili değildi (sırasıyla r=-0.3 p<0.008; r=-0.28, p=0.001; r=-0.23, p=0.007 ve r=-0.2, p=0.02).

İdrarda albümin atılımı, yaş ve puberte süresi arttıkça artarken; IGF-1 ve IGF-1 SDS arttıkça azalmaktadır (r=0.18, p=0.02 ve r=0.22, p=0.02; r=-0.25 p=0.02).

İdrar albümin atılımını etkileyen faktörlere bakıldığında IGF-1 ve IGF-1 SDS'in etkili olmadığı; IGFBP-3 SDS'nin mikroalbuminüri gelişimi üzerine koruyucu etkisinin olduğu saptandı (OR: 0.57 (0.38-0.85) p=0.006). Mikroalbuminüri gelişmesine etki eden bir diğer faktör de hastaların pubertede oldukları süreydi (OR:1.39 (1.07-1.8) p=0.014).

Tartışma: Diyabetik nefropatinin gelişmesinde BH/IGF-1'in rolünü araştıran çok sayıda çalışma bulunmaktadır. Böbrekte lokal BH ve IGF-1'deki artışın glomerullerde afferent ve efferent arteriollerde vazodilatasyon yaparak renal hiperfiltrasyon ve nihayetinde diyabetik böbrek hasarına neden olduğu gösterilmiştir (5). Çalışmamızda diyabetlilerde ve kontrollerde serum IGF-1 (SDS), IGFBP-3 (SDS) düzeylerinin renal fonksiyonlarla olan ilişkisi incelenmiştir. Özellikle kötü metabolik kontrollü diyabetik hastalarda karaciğerde BHR'deki azalmanın, BH direnci ve düşük serum IGF-1 düzeylerine neden olduğu, düşük IGF-1'in negatif geri bildirim ile hipofizden BH salınımını arttırdığı, serumda artan BH düzeylerinin de böbrekte lokal olarak IGF-1 ve diğer büyüme faktörlerinin artışına neden olduğu bilinmektedir (6). Çalışmamızda kötü metabolik kontrollü hastalarda literatür ile uyumlu olarak serum IGF-1 düzeylerinin daha düşük olduğunu ve idrarla albümin atılımının ve GFH'nın arttığını saptadık. BH tedavisinin glomeruler filtrasyon hızını (GFH) arttırdığı ve BH/IGF-1 eksikliği olanlarda GFH ve renal kan akımında azalma olduğu, BH/IGF-1 tedavisi ile GFH ve renal kan akımının arttığı gösterilmiştir (7). Aksine, akromegalili hastalarda GFH, renal kan akımı ve albuminüri daha fazladır (8). Çalışmamız, bu yönüyle literatür ile çelişiyor gibi görünse de aslında serum IGF-1 düzeyindeki azalmanın, BH artışı ile böbrekte lokal IGF-1 artışı ile sonuçlandığı görüşüne katkıda bulunmaktadır. Cummings ve ark idrarda albümin atılımının idrar IGF-1 ile daha yakından ilişkili olduğunu göstermiştir (9). Bu çalışmada IGF-1 ve IGF-1 SDS ile GFH arasında bir ilişkiye rastlanmazken; azalan serum IGF-1 ve IGF-1 SDS'nin idrarda albümin atılımında artışa neden olduğu saptanması, BH'nun direkt yolla podosit hipertrofisi, apoptoz, podositlerin farklılaşmasında bozulma, glomerüler bazal membrandan ayrılması gibi podositte albümin geçirgenliğinin artmasına sebep olarak diyabetik böbrek hasarına katkıda bulunduğu görüşünü desteklemektedir (10). Serum IGF-1 düzeyinin düşük olması, renal BH ve IGF-1 etkisinde artışla sonuçlanmakta ve böbrekte artan IGF-1 farklı yollarla diyabetik böbrek hasarı gelişiminde rol oynamaktadır. Düşük IGF-1, idrarda albümin atılımında artış ile ilişkili bulunmuştur. IGF-1'in, normoalbuminürik diyabetli hastalarda sağlıklı kontrollere göre düşük olması, bu hastaların nefropati gelişimi açısından daha yakından izlenmesi gerektiğini düşündürmektedir.

Kaynaklar

1. Flyvbjerg, A. Putative pathophysiological role of growth factors and cytokines in experimental diabetic kidney disease. *Diabetologia* 2000, 43, 1205–1223]
2. Segev, Y.; Landau, D.; Marbach, M.; Shehadeh, N.; Flyvbjerg, A.; Phillip, M. Renal hypertrophy in hyperglycemic non-obese diabetic mice is associated with persistent renal accumulation of insulin-like growth factor I. *J. Am. Soc. Nephrol.* 1997, 8, 436–444
3. Park, I.S.; Kiyomoto, H.; Alvarez, F.; Xu, Y.C.; Abboud, H.E.; Abboud, S.L. Preferential expression of insulin-like growth factor binding proteins-1, -3, and -5 during early diabetic renal hypertrophy in rats. *Am. J. Kidney Dis.* 1998, 32, 1000–1010.
4. Hirschberg, R.; Kopple, J.D. Evidence that insulin-like growth factor I increases renal plasma flow and glomerular filtration rate in fasted rats. *J. Clin. Investig.* 1989, 83, 326–330, Reddy, G.R.; Pushpanathan, M.J.; Ransom, R.F.; Holzman, L.B.; Brosius, F.C., 3rd; Diakonova, M.; Mathieson, P.; Saleem, M.A.; List, E.O.; Kopchick, J.J.; et al. Identification of the glomerular podocyte as a target for growth hormone action. *Endocrinology* 2007, 148, 2045–2055
5. Tönshoff B, Kaskel FJ, Moore LC. Effects of insulin-like growth factor I on the renal juxtamedullary microvasculature. *Am J Physiol.* 1998 Jan;274(1):F120-8. doi: 10.1152/ajprenal.1998.274.1.F120. PMID: 9458831.
6. Haffner D, Grund A, Leifheit-Nestler M. Renal effects of growth hormone in health and in kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2021 Aug;36(8):2511-2530. doi: 10.1007/s00467-021-05097-6. Epub 2021 Jun 18. PMID: 34143299; PMCID: PMC8260426.
7. Guler, H.P.; Schmid, C.; Zapf, J.; Froesch, E.R. Effects of recombinant insulin-like growth factor I on

- insulin secretion and renal function in normal human subjects. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 1989, 86, 2868–2872.
8. Fujio S, Takano K, Arimura H, Habu M, Bohara M, Hirano H, Hanaya R, Nishio Y, Koriyama C, Kinoshita Y, Arita K. Treatable glomerular hyperfiltration in patients with active acromegaly. *Eur J Endocrinol*. 2016 Oct;175(4):325-33. doi: 10.1530/EJE-16-0242. Epub 2016 Jul 20. PMID: 27440194.
 9. Cummings EA, Sochett EB, Dekker MG, Lawson ML, Daneman D. Contribution of growth hormone and IGF-I to early diabetic nephropathy in type 1 diabetes. *Diabetes*. 1998 Aug;47(8):1341-6. doi: 10.2337/diab.47.8.1341. PMID: 9703337
 10. Reddy GR, Pushpanathan MJ, Ransom RF, Holzman LB, Brosius FC 3rd, Diakonova M, Mathieson P, Saleem MA, List EO, Kopchick JJ, Frank SJ, Menon RK. Identification of the glomerular podocyte as a target for growth hormone action. *Endocrinology*. 2007 May;148(5):2045-55. doi: 10.1210/en.2006-1285. Epub 2007 Feb 1. PMID: 17272398

SARS-CoV-2 Enfeksiyonu ve Multisistem İnflamatuvar Sendromlu (MIS-C) Enfeksiyonlu Çocukların Bağırsak Mikrobiyota Kompozisyonu

Cansu SUSKUN¹, Ömer KILIÇ², Dilek YILMAZ ÇİFTDOĞAN³, Şirin GÜVEN⁴, Adem KARBUZ⁵, Aslınur ÖZKAYA PARLAKAY⁶, Yalçın KARA², Ebru KAÇMAZ⁷, Aslıhan ŞAHİN³, Aysun BOĞA⁴, Didem KIZMAZ İŞANÇLI⁵, Belgin GÜLHAN⁶, Saliha KANIK YÜKSEK⁶, Eylem KIRAL⁷, Gürkan BOZAN⁷, Mehmet Özgür ARSLANOĞLU⁷, Mahmut Can KIZIL², Meltem DİNLEYİCİ⁸, Tercan US⁹, Ahmet VARİŞ¹⁰, Mücahit KAYA¹⁰, Yvan VANDENPLAS¹¹, Ener Çağrı DİNLEYİCİ¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Eskişehir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

⁴Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varnak Sancaktepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

⁵Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul

⁶Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

⁷Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Eskişehir

⁸Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Eskişehir

⁹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

¹⁰Diagen Biyoteknoloji, Ankara

¹¹KidZ Health Castle, UZ Brussel, Vrije Universiteit Brussel, Brüksel, Belçika

Giriş: Pandeminin başlangıcından bu yana, çocuklar ve ergenler, yetişkinlere kıyasla toplam COVID-19 vakalarının nispeten küçük bir oranını oluşturmuştur. Çocuklar ve ergenler arasında SARS CoV-2 enfeksiyonunun hastalık yükü ve yaş dağılımı, dolaşımdaki varyantlara, pandemi ile mücadele için uygulanan önleme stratejilerine ve bir topluluktaki aşı oranlarına göre değişiklik göstermiştir. Bununla birlikte, COVID-19, çocuklarda çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) ve Uzun-COVID gibi uzun vadeli komplikasyonlara neden olabilir. MIS-C, SARS CoV-2 pozitifliği olan veya semptomların başlamasından yaklaşık 4-6 hafta önce maruziyet öyküsü olan çocuklarda gastrointestinal semptomlar ve miyokardiyal disfonksiyona bağlı şok ile karakterize ciddi bir hastalık durumudur. MIS-C patogenezinde genetik ve immün sistemle ilişkili risk faktörlerinin rol oynadığı düşünülse de altta yatan etiyoloji çok faktörlü olmasıyla birlikte tam olarak aydınlatılamamıştır. Enfeksiyondan sonra otoimmün aracılı bir inflamatuvar süreç, bir süperantijen yanıtı tarafından başlatılan bir sitokin fırtınası ve SARS CoV-2 viral antijenlerine maruz kalmaya karşı düzenli bir bağışıklık yanıtı, patogenezi açıklamak için teoriler olarak öne sürülmüştür. Humoral ve hücrel adaptif bağışıklık ve doğuştan gelen yanıt gibi immünolojik mekanizmalar, sistemik inflamatuvar sendromun gelişiminde rol oynar. Özellikle gastrointestinal ve solunum sistemi enfeksiyonlarının mikrobiyota kompozisyonu üzerinde etkileri olduğu gösterilmiştir. Mikrobiyota bileşiminin COVID-19 gelişiminde, prognozunda veya enfeksiyon sonrasında rol oynayabileceği düşünülmektedir. Erişkinlerde COVID-19'un tanısında ve seyri sırasında mikrobiyota kompozisyonunu değerlendiren çalışmalar bulunurken; çocuklarda yapılan çalışmalar sınırlıdır ve MIS-C üzerine herhangi bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada, MIS-C ve akut COVID-19 enfeksiyonu tanısı alan çocuklarda bağırsak mikrobiyota kompozisyonunun değerlendirilmesi planlandı.

Gereç ve Yöntemler: Bu prospektif çok merkezli (dört şehirde beş merkez) çalışmaya MIS-C tanılı (n=25), COVID-19 enfeksiyonu olan (n=20) hasta çocuklar ile yaş ve cinsiyet açısından çalışma grubu ile benzer sağlıklı çocuklar (n=19) kontrol grubu olarak dahil edildi. Nazofaringeal sürüntü örneklerindeki SARS CoV-2 rt-PCR pozitifliğine göre COVID-19 teşhisi kondu. MIS-C 'yi teşhis etmek için Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezi (CDC) kılavuzları kullanıldı. Kronik hastalık veya rutin ilaç varlığı; son sekiz hafta içinde antibiyotik/probiyotik kullanımı ve çalışma örnekleri toplanmadan önce MIS-C veya COVID-19 ile ilgili tedavi almış olması, çalışma için dışlama kriterleriydi. Tüm olguların başvuru anındaki yaş, cinsiyet, boy, vücut ağırlığı ve vücut kitle indeksi (VKİ) kaydedildi ve antropometrik parametreler yaş grubuna göre persentil skalalarına göre belirlendi. Tüm olgularda ayrıntılı fizik muayeneye dayalı olarak semptom ve bulgular kaydedildi. SARS

CoV-2 rt-PCR ve serolojik testler (SARS CoV-2 IgM ve/veya IgG) not edildi. Tanı anında, beyaz kan hücresi sayımı, mutlak nötrofil sayısı, mutlak lenfosit sayısı, trombosit sayısı, mutlak eozinofil sayısı, kan biyokimyası (üre azotu, kreatinin, transaminazlar, albümin, kardiyak belirteçler ve laktat dehidrojenaz), inflamasyon biyobelirteçleri (serum prokalsitonin, eritrosit sedimentasyon hızı, fibrinojen, ferritin, C-reaktif protein ve IL-6 seviyeleri) ve pıhtılaşma parametreleri (aPTT, PT, INR ve D-dimer) kaydedildi. IgM/IgG hızlı tanı kiti (KIT-19 SARS CoV-2 IgG/IgM Rapid Test Cassette, Devaju®, Türkiye) çalışmaya dahil edilecek sağlıklı çocukların daha önce hastalığa sahip olup olmadığını değerlendirmek için kullanıldı; sadece negatif test sonuçları olan çocuklar çalışmaya alındı. Katılımcılardan kayıt sırasında dışkı örnekleri alınarak bağırsak mikrobiyota kompozisyonu detaylı metagenomik analizlerle değerlendirildi.

Sonuçlar: MIS-C, COVID-19 ve kontrol gruplarının yaş dağılımı istatistiksel açıdan benzerdi ($p>0.05$). MIS-C grubunda ortalama yaş 7 yıl, COVID-19 grubunda ortalama yaş 9,5 yıl, kontrol grubunda ise ortalama yaş 8 yıl idi. Çalışma gruplarının doğum şekli, anne sütü alım süresi, doğum ağırlığı, aktüel vücut ağırlığı, boy ve VKİ değerlerinde gruplar arasında istatistiksel fark saptanmadı ($p>0.05$). Olguların VKİ'leri persantil eğrilerine göre değerlendirildiğinde; MIS-C grubunda beş olgunun obez (>95 persantil), 9 olgunun ise kilolu (85-95 persantil) olduğu görüldü. COVID-19 grubunda 5 obez (>95 persantil), fazla tartılı (85-95 persantil) 7 olgu olduğu görüldü. COVID-19 olgularının %95'inde tanı SARS-CoV-2 rt-PCR pozitifliği ile, bir olguda ise antijen pozitifliği ile konulmuştur. MIS-C olgularında %24'ü ($n=6$) SARS-CoV-2 rt-PCR pozitif, %52'si ($n=13$) SARS-CoV-2 IgG pozitif, %28'i ($n=7$) hem SARS-CoV-2 IgG hem de SARS-CoV-2 IgM pozitif, bir olguda ise antijen pozitifliği saptandı. MIS-C grubunda 10 olguda (%40) temas öyküsü mevcuttu.

Çalışmaya dahil edilen COVID-19 olgularında ateş %75 ($n=15$) ve öksürük %50 ($n=10$) oranında en çok görülen semptomlardı. Diğer semptomlar sırasıyla ishal %40 ($n=5$), takipne %40 ($n=5$), burun akıntısı %40 ($n=5$), miyalji %35 ($n=7$), baş ağrısı %35 ($n=7$) ve karın ağrısı %30 ($n=6$) oranında idi. Bir hastada birden fazla semptom birlikteliği mevcuttu. Bir olgunun asemptomatik olarak tanı aldığı görüldü. COVID-19 grubunun %65'inde ($n=13$) akciğer radyografisinde, %35'inde ($n=7$) toraks tomografisinde patolojik bulgu saptanmıştır. Çalışmaya dahil edilen MIS-C olgularının hepsinde ateş semptomu mevcuttu. MIS-C hastalarında en çok görülen semptom karın ağrısı %72 ($n=18$) ve ishal %56 ($n=14$) oranında görüldü. Miyalji %48 ($n=12$), baş ağrısı %36 ($n=9$), takipne %20 ($n=5$), öksürük %16 ($n=4$), burun akıntısı %8 ($n=2$) oranında hastalarda not edilen diğer semptomlardır. Olguların birçoğunda birden fazla semptom vardı.

En çok görülen patolojik bulgu döküntü (%44) idi. Diğer patolojik bulgular konjonktivit (%24), solunum (%20) ve nörolojik (%8) bulgular idi. MIS-C olgularında hepatomegali ve splenomegali patolojik bulgu olarak görülmedi. Hastaların %36'sında ($n=9$) patolojik fizik muayene bulgusu yok idi. MIS-C olgularında en sık hematolojik (%72) ve gastrointestinal (%64) sistem tutulumu saptandı. Hastaların büyük bölümünde multi-sistem tutulumu mevcut idi. Kardiyovasküler (%40), dermatolojik (%32), solunum (%20) ve nörolojik (%8) sistem diğer sistem tutulumlarıydı. MIS-C olgularında en sık rastlanan patolojik laboratuvar parametreleri CRP yüksekliği, 16 olguda (%64), fibrinojen yüksekliği 13 olguda (%52), D-dimer yüksekliği, 12 olguda (%48) görüldü. Diğer belirteçler; lenfopeni dokuz olguda (%36), ferritin yüksekliği sekiz olguda (%32), BNP yüksekliği sekiz olguda (%32), eritrosit sedimentasyon hızı yüksekliği dört olguda (%16), INR yüksekliği dört olguda (%16), IL-6 yüksekliği üç olguda (%12), prokalsitonin yüksekliği iki olguda (%8), LDH yüksekliği bir olguda (%4), nötrofil yüksekliği iki olguda (%8), KCFT (transaminaz) yüksekliği iki olguda (%8) saptandı.

MIS-C olgularında, COVID-19 enfeksiyonu olguları ve sağlıklı kontrollere göre bağırsak mikrobiyotası çeşitliliği, zenginliği ve bileşiminde değişiklikler gözlemlendi. Shannon indeksi MIS-C grubunda kontrol grubuna göre yüksek olarak saptandı ($p<0.01$). Filum düzeyinde MIS-C grubunda *Bacteroidetes*, sağlıklı çocuklarda ise *Firmicutes* baskın olarak saptandı. Çalışmamızda MIS-C olgularında intestinal mikrobiyota kompozisyonunun COVID-19 ve sağlıklı kontrollere göre değiştiği, MIS-C'li çocuklarda *Faecalibacterium prausnitzii*'nin azaldığı; *Bacteroides uniformis*, *Bacteroides plebeius*, *Clostridium ramosum*, *Eubacterium dolichum*, *Eggerthella lenta*, *Bacillus thermoamylovorans*, *Prevotella tannerae* ve *Bacteroides coprophilus* baskın olduğu saptandı. Çalışmamızda MIS-C olgularında tür düzeyinde, *Faecalibacterium prausnitzii*'nin azaldığını ve *Eubacterium dolichum*, *Eggerthella lenta*, *Bacillus thermoamylovorans*'ın arttığını ve COVID-19 grubunda *Bifidobacterium adolescentis*, *Dorea formicigenasus*'un arttığını gözlemledik.

Tartışma: Çalışmamızda MIS-C ve akut COVID-19 enfeksiyonu olan çocuklarda tanı anında intestinal mikrobiyota çeşitliliğinin, zenginliği ve kompozisyonunun kendi içlerinde ve sağlıklı çocuklara göre farklı olduğunu gösterdik. Bu bulgular, mikrobiyota bileşiminin enfeksiyon seyri sırasında bozulabileceğini gös-

termektedir.

Erişkinlerde COVID-19 enfeksiyonu olan kişilerde mikrobiyota kompozisyonunun değişimine ait veriler bulunmakla birlikte, çalışmamız çocuklarda ve özellikle MIS-C vakalarında mikrobiyota kompozisyonunu değerlendiren literatürde ilk çalışmadır. COVID-19 enfeksiyonunun erişkinlerde klinik bulgularının ve seyrinin farklılığının çocuklarda nazofaringeal, akciğer ve/veya gastrointestinal mikrobiyotalarındaki farklılıklara bağlı olduğu düşünülmektedir. Çalışmamızda, MIS-C olgularında gastrointestinal sistem tutulumu/inflamasyonunun bir göstergesi olarak kabul edilebilecek MIS-C grubundaki olguların intestinal mikrobiyota bileşiminde *F. prausnitzii*'nin azaldığını da bulduk. Bu durum MIS-C tablosunda gastrointestinal sistem etkilenmesinin /inflamasyonun bir göstergesi olarak kabul edilebilir.

Eggerthella lenta anaerobik, spor oluşturmeyen bağırsak mikrobiyotasının doğal üyesi olan Gram pozitif bir basildir. Romatoid artrit, multipl skleroz ve inflamatuvar bağırsak hastalığı gibi anormal Th17 aktivasyonu ile ilişkili hastalıklarda *E. lenta*'nın baskınlığı, *E. lenta*'nin otoimmünite ile ilişkisini desteklemektedir. Çalışmamızda MIS-C olgularında hem cins (*Eggerthella*) hem de tür düzeyinde (*Eggerthella lenta*) anlamlı artış saptadık. MIS-C'nin patogenezinde otoimmünite ve Th17 yolağı göz önüne alındığında, otoimmünite ile ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Çalışmamızda hem MIS-C olgularında hem de COVID-19 olgularında *Eubacterium dolichum* baskınlığı saptadık. *E. dolichum* MIS-C olguları için de risk faktörleri olan tanımlanmış metabolik işlev bozuklukları ve obezitede baskın olarak saptanan bir suştur. *Eubacterium dolichum* baskınlığında literatürdeki çalışmalar göz önüne alındığında inflamasyon ve metabolik işlev bozukluklarının etkisinin olabileceği düşünülmektedir.

Çalışmamızda, diğer çalışmalarda bildirilmemiş olan COVID-19 tanısı alan çocuklarda tanı anında bağırsak mikrobiyota analizi ile farklı suşlar belirlendi. COVID-19 grubunda sağlıklı çocuklarda sık görülen *Eubacterium*, *Faecalibacterium prausnitzii*, *Roseburia* ve *Lachnospiraceae* taksonları daha az sıklıkta tespit edildi. COVID-19 grubunun MIS-C grubu ile karşılaştırılması daha fazla farklılık gösterdi. Önceki çalışmalar, çalışmamızı destekler nitelikte; SARS CoV-2 ile enfekte hastalarda *Faecalibacterium* türlerinin ve genel olarak bakteri çeşitliliğinin azaldığını göstermiştir.

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları mevcuttu. Çalışmamız SARS-CoV-2 enfeksiyonunda alfa varyantının baskın ve delta varyantının görülmeye başladığı zamana ait olduğundan, şu an dolaşımda baskın olan delta ve omicron varyantlarına ait sonuçları içermemektedir. Çocuklarda mikrobiyota kompozisyonu üzerine etkili birçok faktör olduğundan, çalışma grubumuzda yer alan tüm çocukların homojen olarak benzer olmasının sağlanması mümkün olmamıştır. SARS-CoV-2 grubunda çalışmaya dahil edilen olguların büyük bölümü hafif-orta derecede semptom ve bulgu vermekte olup, ağır olgularda mikrobiyota kompozisyonu ya da prognoz ile sonuçlar değerlendirilememiştir. Ayrıca MIS-C ve SARS CoV-2 gruplarındaki ve sağlıklı kontrol grubundaki çocukların, COVID-19 salgınına yanıt olarak küresel düzeyde uygulanan kısıtlamalar mevcutken örnekleri toplanmıştır.

MIS-C'nin klinik tablosu, SARS CoV-2'ye maruz kaldıktan sonra genetik olarak duyarlı olabilen çocuklarda ve ergenlerde abartılı bir bağışıklık tepkisi ve sitokin fırtınası ile karakterize edilebilir. Daha önceki bulgular, genetik yatkınlık, çevresel faktörler ve bağırsak mikrobiyotasının birçok hastalıkta anormal bağışıklık tepkilerinin ve inflamasyonun gelişmesinde rol oynadığını göstermiştir. Mikrobiyota bileşiminin birçok hastalıkta (yani disbiyoz) bozulduğu da gösterilmiştir; ancak araştırmalar bu bozuklukların neden mi, yoksa sonuç mu olduğunu henüz belirleyememiştir.

Sonuç olarak; MIS-C olgularında bağırsak mikrobiyotasının kompozisyonunda önemli değişiklikler; (1) sağlıklı bağırsak mikrobiyotası göstergesi olan suşlardan *F. prausnitzii*'de azalma, (2) otoimmünite ile ilişkili *Eggerthella lenta*'da artış; (3) obezite ve metabolik işlev bozuklukları ile ilişkili *E. dolichum*'un baskın olduğunu gözlemledik. Bağırsak mikrobiyotasındaki bu değişiklikler, MIS-C patogenezinin bir parçası olabilir. Mikrobiyota kompozisyonundaki bu değişikliklerin neden-sonuç ilişkisi ve uzun dönem prognoz üzerine etkileri ile ilgili daha geniş serilerde çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, çocuklarda multisistem inflamatuvar sendrom, MIS-C, çocuklar, mikrobiyota, mikrobiyom.

COVID-19 ENFEKSİYONU NEDENİYLE HASTANEYE YATIRILAN ÜÇ AY ALTI İNFANTLARDA MENENJİT SIKLIĞININ ARAŞTIRILMASI

Fadime Keskin Karabulut

GİRİŞ

Üç ayın altındaki çocuklarda COVID-19 enfeksiyon hastalığının klinik prezentasyonu asemptomatikten ciddi hastalık durumu arasında değişebilmektedir, ve ateş ile solunum bulguları baskın olmakla birlikte klinik belirtileri non-spesifiktir [1]. Centers for Disease Control and Prevention (CDC) verilerine göre, COVID-19 kaynaklı hastane yatışlarının %18,8'i 3 aydan küçük infantlarda görülür [2]. Üç aydan küçük infantlara ilişkin yayınlanan olgu sunumları ve kısa serilerin çoğunda hafif hastalık ile birlikte inaktivite, letarji ve beslenme güçlüğü bildirilmiştir[3-8]. Bu bulgular menenjit ile de ilişkili olduğundan, klinisyenler hastanın COVID-19 durumundan bağımsız olarak ateş ile başvuran infantları menenjit yönünden değerlendirmelidir. Üç ayın altındaki infantlarda idrar yolu enfeksiyonu, bakteriyemi, menenjit gibi ciddi bakteriyel enfeksiyonlar büyük çocuklara göre daha sıktır [9]. Buna karşın, COVID-19 ve menenjit arasındaki ilişkiyi inceleyen çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmada ateş ile başvuran ve COVID-19 enfeksiyon hastalığı tanısı ile yatırılan hastalarda eşlik eden menenjit sıklığını ve klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

ARAÇ VE YÖNTEM

Hastanemizde Ocak 2021-Ekim 2021 tarihleri arasında COVID-19 enfeksiyon hastalığı tanısıyla yatırılan 28-90 günlük infantların verileri retrospektif olarak analiz edildi. Demografik özellikler, var olan komorbiditeler ve yatış anındaki laboratuvar bulgularını içeren veriler medikal kayıtlardan edinildi. Laboratuvar bulguları lökosit sayısı (WBC), mutlak nötrofil sayısı (ANC), mutlak lenfosit sayısı (ALC), trombosit sayısı (PLT), C-Reaktif Protein (CRP) ve prokalsitonini (PCT) içermektedir. Yüksek ateş, sürekli ağlama, uykuya yatkınlık ya da irritabilite, uyanma güçlüğü, inaktivite ya da hipoaktivite, beslenme güçlüğü, kusma, fontanel bombeliği gibi menenjit bulguları olan infantlardan lomber ponksiyon(LP) ile beyin omurilik sıvısı(BOS) alındı. Aksiller ölçüm ile $>38^{\circ}\text{C}$ ateş kabul edildi. $\text{WBC}>15000/\text{MM}^3$ lökositoz, $\text{ANC}<500/\text{MM}^3$ nötropeni, $\text{ALC}<3500/\text{MM}^3$ lenfopeni, $\text{PLT}<150.000/\text{MM}^3$ trombositopeni kabul edildi [10]. BOS kültüründe üretilen tek patojen ile bakteriyel menenjit tanısı konuldu. İstatistiksel analiz için SPSS (versiyon 22; SPSS) kullanıldı.

SONUÇLAR

Çalışmaya 50 infant dahil edildi. Ortalama yaş $53,7\pm9,6$ gündü (28-90. günler) ve yaş dağılımı şu şekilde idi: %18 28-30. gün, %30 31-59. gün, %52 60-90. gün. Cinsiyet dağılımı %46 erkek, %54 kız olarak saptandı. Ortalama yatış süresi $8,0\pm5,3$ (en az 3, en çok 24) gün idi. 7 hastada (%14) komorbidite mevcuttu. Hiçbir hastada yoğun bakım ihtiyacı gelişmedi. Tüm infantlar morbidite gelişmeksizin taburcu edildi. Hastaların hepsinde ateş, 14 (%28) olguda öksürük, 10 (%20) olguda kusma, 7 (%14) olguda inaktivite ya da hipoaktivite ve beslenme güçlüğü mevcuttu.

Ortalama CRP ve PCT değerleri sırası ile 0,2 mg/dl (en az 0,06 - en çok 13,1) ve 0,09 ng/ml (en az 0,02 - en çok 1,01) idi. Lenfopeni (%24), tam kan sayımında en yaygın anormal laboratuvar parametresi idi. Bunu %10 ile lökositoz, %8 ile nötropeni, %2 ile trombositopeni izledi. LP 7 (%14) hastaya uygulandı. Birinde *Klebsiella pneumoniae*, diğerinde *Streptococcus agalactiae* olmak üzere iki hastanın BOS kültüründe üreme saptandı.

TARTIŞMA

Günümüzde, COVID-19 çağında, Pediatrik Acil Servis'e yatırılan ateşli infantların ayrıntı tanısında neredeyse en sık rastlanan enfeksiyon etkeni COVID-19'dur. COVID-19 enfeksiyon hastalığının klinik bulguları değişkendir. Büyük çocuklar sıklıkla ateş, öksürük, ve gastrointestinal semptomlarla başvururken infantlar beslenme güçlüğü, irritabilite, letarji, hipotermi, döküntü, hipotansiyon ve apne gibi semptomlar gösterebilirler [1,8,11-14]. Literatür ile benzer olarak bizim deneyimimiz gösteriyor ki hastaneye yatırılan ateşli COVID-19 enfeksiyonu olan hastalarda solunumsal bulgular olsa bile, kusma, inaktivite ya da hipoaktivite ve beslenme güçlüğü de sıklıkla gözlenir. Bununla birlikte, bu semptomlar infantlarda menenjite bağlı olarak da

görülebilir. Güncel bir çalışmada, incelenen infantların yaklaşık %40'ında odağı bilinmeyen ateş bulunduğu, bunlardan 1 olguda *Streptococcus mitis*'e bağlı bakteriyemi, 2 olguda da idrar yolu enfeksiyonu olduğu saptanmış [15]. Bizim çalışmamızda bu çalışmada bildirilenlerden farklı olarak 2 hastada bakteriyel menenjit saptandı. Ek olarak, bakteriyemi ya da menenjit ilişkili hastalardan yalnızca 2'sinde invaziv bakteriyel enfeksiyonu destekleyen laboratuvar bulguları mevcuttu. Çalışmamızın en önemli kısıtlaması örneklemin yalnızca bir kuruma başvuran hastalar içinde küçük bir grubu oluşturması idi. Örneklemin küçük olması nedeniyle sonuçların genellenebilirliği oldukça kısıtlıdır. Buna karşın, çalışmamız klinisyenlerin COVID-19 kuşkulu ateşli hastalara yaklaşımı konusunda bir uyarı taşımaktadır.

SONUÇ

Özellikle 3 ayın altındaki infantlarda SARS-CoV-2 enfeksiyonu saptanması ciddi bakteriyel enfeksiyon tanısını dışlamamalıdır ve ateşi olan infantlar Covid-19 durumundan bağımsız olarak değerlendirilmeye devam edilmelidir. En ufak bir kuşkuda, BOS kültürü dahil, tüm kültürlerin alınması doğabilecek ciddi sonuçların önüne geçecektir.

REFERANSLAR

1. Mark EG, Golden WC, Gilmore MM., et al. Community-onset severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 infection in young infants: a systematic review. J Pediatr 2021; 228: 94-100.e3
2. Kim L, Whitaker M, O'Halloran A, et al. Hospitalization rates and characteristics of children aged <18 years hospitalized with laboratory-confirmed COVID-19 – COVID-NET, 14 states, March 1–July 25, 2020. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2020;69:1081-8.
3. Robbins E, Ilahi Z, Roth P. Febrile infant: COVID-19 in addition to the usual suspects. Pediatr Infect Dis J 2020;39:e81-2.
4. Mithal LB, Machut KZ, Muller WJ, et al. SARS-CoV-2 infection in infants less than 90 days old. J Pediatr 2020;224:150-2.
5. Paret M, Lighter J, Pellett Madan R, et al. SARS-CoV-2 infection (COVID-19) in febrile infants without respiratory distress. Clin Infect Dis 2020 [Epub ahead of print].
6. Kan MJ, Grant LMC, Muna MA, et al. Fever without a source in a young infant due to SARS-CoV-2. J Pediatric Infect Dis Soc 2020 [Epub ahead of print].
7. McLaren SH, Dayan PS, Fenster DB, et al. Novel coronavirus infection in febrile infants aged 60 days and younger. Pediatrics 2020;146:e20201550.
8. Feld L, Belfer J, Kabra R, et al. A case series of the 2019 novel coronavirus (SARS-CoV-2) in 3 febrile infants in New York. Pediatrics 2020;146:e20201056
9. Byington CL, Reynolds CC, Korgenski K, et al. Costs and infant outcomes after implementation of a care process model for febrile infants. Pediatrics. 2012;130(1):e16-e24. doi:10.1542/peds.2012-0127
10. Comans-Bitter WM, de Groot R, van den Beemd R, et al. Immunophenotyping of blood lymphocytes in childhood. Reference values for lymphocyte subpopulations. J Pediatr. 1997 Mar;130(3):388-93. doi: 10.1016/s0022-3476(97)70200-2.
11. Li B, Shen J, Li L, et al. Radiographic and Clinical Features of Children with 2019 Coronavirus (COVID19) Pneumonia. Indian Pediatr. 2020 May 15;57(5):423-426. doi: 10.1007/s13312-020-1816-8.
12. Cai J, Xu J, Lin D, et al. A Case Series Of Children with 2019 novel coronavirus infection: clinical and epidemiological features. Clin Infect Dis 2020. Sep 12;71(6):1547-1551. doi: 10.1093/cid/ciaa198
13. Böncüoğlu E, Coşkun M, Kıymet E, et al. Can laboratory findings predict pulmonary involvement in children with COVID-19 infection? Pediatric Pulmonology. 2021 Aug;56(8):2489-2494. doi: 10.1002/ppul.25452.
14. Paret M, Lalani K, Hedari C et al. SARS-CoV-2 Among Infants <90 Days of Age Admitted for Serious Bacterial Infection Evaluation. Pediatrics (2021) 148 (4): e2020044685. <https://doi.org/10.1542/>

15. Blazquez-Gamero D, Epalza C, Cadenas JAA, et al. Fever without source as the first manifestation of SARS-CoV-2 infection in infants less than 90 days old. *Eur J Pediatr*. 2021;180(7): 2099–2106

Covid-19 Pandemisinde Hastaneye Yatırılarak Tedavi Edilen İnfantlarda Solunum Yolu Viral Etkenler ve SARS-CoV2

Erdal Sarı¹, Özlem Erdede¹, Nihan Uygur Külcü¹

¹SBÜ. Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi

İki yıldan fazla zamandır tüm dünya ülkeleri gibi biz de Covid-19 pandemisi ile mücadele içindeyiz. Pandeminin erken evrelerinde çocukların hastalığın şiddetinden uzak olduğu düşünülüyorken, ilerleyen zamanlarda, etkileri daha az olmakla birlikte çocukların da SARS-CoV-2 ile enfekte olabildikleri görüldü.

Çalışmamızda, pandeminin ikinci yılında, ülkemizde kısıtlamaların gevşetildiği dönemde Covid-19 salgınıyla birlikte çocuklar için hastalık etkeni olan diğer solunum virüslerinin seyrini değerlendirmeyi amaçladık.

Materyal Metod: Çalışmamızda Eylül 2021-Mart 2022 tarihleri arasında hastanemize yatırılarak tedavi gören iki yaşından küçük çocuklarda PCR testinde SARS-CoV2 ve diğer solunum virüsleri retrospektif olarak hasta dosyalarından incelendi, olguların demografik verileri, yatış günleri, yatış tanıları dosya bilgilerinden kaydedildi. Solunum bulguları nedeniyle hastaneye yatışı gereken olgulardan viral solunum yolu paneli gönderilmiş olanlarda etken tespit edilmiş olanlar ve bunun yanında hastaneye yatış gerektiren ve Covid-19 şüphesi olan hastalardan SARS-CoV2 PCR testi pozitif gelenler çalışmaya dahil edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya 258 olgu dahil edildi, 154 kız, 104 erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 6,3 ay idi. Solunum virüs etkenleri sırasıyla RSV 110 (%42,6), SARS-CoV2 52 (%20), Rhinovirus 46 (%17) ve diğer etkenler olarak tespit edildi. SARS-CoV2 pozitif hastaların tanıları sıklık sırasıyla ÜSVE (40,3), odaksız ateş (%21,1), pnömoni (%13,4) ve akut bronşiolit (%11,5) olarak gözlemlendi. Diğer solunum yolu virüslerinin tespit edildiği hastaların ilk tanısı akut bronşiolit olarak değerlendirildi. Covid-19 hastalarının yaş ortalaması 5,1 ay idi. Covid-19 dışı yatan hastalarımızın yaş ortalaması 6,62 ay idi. Covid-19 nedeniyle yatırılanların yattıkları gün süresi 5±3 gün iken, Covid-19 olmayan hastaların yatış gün süresi 6±3 gün idi. Covid-19 nedeniyle yatırılan olguların yatış gün süresi istatistiksel olarak daha az idi (p:0,0001). Covid-19 nedeniyle yatırılan olguların yaşları diğer etkenlere göre daha küçük bulundu (p:0,018).

Çalışmamızda en sık etken olarak RSV'yi saptadık. Sonbahar kış dönemi RSV'nin sık görülen solunum virüsü etkeni olması literatürle uyumluydu, Covid 19 nedeniyle yatırılanların yaşlarının daha küçük olmasını, Covid-19'un yeni salgın olmasından özellikle odaksız ateşi olan bebeklerin bakteriyel sepsisten ayrımı zor olmasına bağladık.

Anahtar Kelimeler: Covid-19, RSV, Akut Bronşiolit

Giriş: Covid-19 ile enfekte çocuk vakası ilk kez 20 Ocak'ta Çin Halk Cumhuriyeti'nde bildirilmiştir. DSÖ, Covid-19 salgınına 30 Ocak 2020 tarihinde "Uluslararası Boyutta Halk Sağlığı Acil Durumu" olarak sınıflandırmış; salgının ilk başladığı Çin dışında 100 den fazla ülkede Covid-19 olgularının görülmesi ve virüsün hızlı yayılması ve ciddi hastalık oluşturmaya nedeniyle 11 Mart 2020'de pandemi olarak tanımlamıştır.

İki yıldan uzun zamandır Covid-19 pandemisi ile bütün uluslar gibi ülkemiz de mücadelesini devam ettirmektedir. Çocuklar, pandeminin başlarındaki verilere göre, Covid-19 enfeksiyonunu hafif enfeksiyon bulguları veya asemptomatik olgular şeklinde atlattığı bildirildi (1,2). Ülkemizde Sağlık Bakanlığı verilerine göre toplam olguların %5'inden azı 15 yaş altı çocuklardan oluşmakta ve 5 yaş altı çocukların oranı %2 civarında görülmektedir (3).

Çocuklar Covid-19 enfeksiyonunu hafif atlmasına rağmen, hastalığın toplumda yayılmasında taşıyıcı gibi rol oynarlar. Hastalık 1 yaş altında ve altta yatan hastalığı olan çocuklarda daha ağır seyreder (4). Akut alt solunum yolu enfeksiyonu (ASVE), tüm dünyada özellikle erken çocukluk döneminde en sık hastaneye yatış ve ölüm nedenidir. Çocuklarda akut ASVE'da en sık etkenler ilk sırada RSV olmak üzere, Rhinovirüs, Parainfluenza virüs ve Metapnömovirüs olarak bildirilmektedir (5-8). Gelişmiş ülkelerde, ilk bir yaşta hastaneye yatırılan bronşiolit olguları tüm çocukların %1-3'ünü oluşturmaktadır (9-11). Ülkemizde yapılan çok

merkezli bir çalışmada ise 2 yaş altında çocukların % 1,3'ünün RSV bronşioliti nedeniyle hastaneye yatırıldığı raporlanmıştır (12). Türkiye'de 2018 yılında bildirilen başka bir çalışmada ASYE nedeniyle hastaneye yatırılan infanlarda en sık etken % 63 oranıyla RSV olarak bulunmuştur (13). Ülkemizden bildirilen bir başka çalışmada Avcu ve arkadaşları, hastaneye yatırılan çocuklarda en sık viral etken RSV, en sık çoklu etken ise RSV ve Rhinovirus olarak bulmuştur (14). Amerika'da yapılmış başka bir çalışmada pnömoni teşhisi konan 5 yaş altı çocuklarda en sık etken RSV olarak bildirilmiştir (15)

Ülkemizde 2021 yılının ikinci yarısında tam kapanmadan çıkılarak kısmi önlemlerle pandemi mücadelesine devam edildi ve 2021-2022 Eğitim döneminde çocukların okula gitmesine izin verildi. Bunun sonucunda pandeminin ilk yılındaki bulgulara oranla hastaneye Covid-19 enfeksiyonunun yanında diğer solunum yolu virüslerine bağlı yatışlar da artmaya başladı.

Bizim çalışmamızın amacı kısmi kapanmanın sonucu olarak solunum yolu virüslerinin hastane yatışını nasıl etkilediğini, Covid-19 enfeksiyonu ile birlikte sonuçlarını göstermek istedik.

Materyal Ve Metod: Çalışma Eylül 2021-Mart 2022 tarihleri arasında hastanemize yatırılarak tedavi gören iki yaşından küçük çocuklarda SARS-CoV2 ve diğer solunum virüsleri PCR test sonuçları retrospektif olarak hasta dosyalarından incelendi. Olguların demografik verileri, yatış günleri, yatış tanıları dosya bilgilerinden kaydedildi. Solunum bulguları nedeniyle hastaneye yatışı gereken olgulardan, viral solunum yolu panelinde etken tespit edilmiş olanlar ve bunun yanında hastaneye yatış gerektiren ve Covid-19 şüphesi olan hastalardan SARS-CoV2 PCR testi pozitif gelenler çalışmaya dahil edildi. Nazofarinks ve boğaz sürüntüsünden alınan örneklerde sonuç alınamayanlar çalışmadan çıkartıldı. Birden fazla etken tespit edilen olgular ayrı ayrı gruplandırıldı. Olguların yaşları ile yatış günleri arasındaki ilişki hesaplandı, birden fazla etken olanlarla yatış günleri arasındaki ilişki hesaplandı. Özgeçmişinde prematürite nedeniyle yenidoğan ünitesinde takip edilen olgular, konjenital kalp hastalığı olan olgular, solunum sistemini veya immün sistemi etkileyen genetik anomalisi olan olgular çalışmadan çıkartıldı.

Ayrıca olguların yaş ile klinik durumları arasındaki ilişki hesaplandı. Çalışma ile ilgili istatistik bulguları (minimum, maksimum, ortalama, standart sapma) SPSS 22.0 programında kişisel bilgisayarda hesaplandı. Grup karşılaştırmalarında Mann-Whitney U testi kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya 258 olgu dahil edildi, 154 (%59) kız, 104 (%40) erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 6,3 ay idi. Solunum virüs etkenleri sırasıyla RSV 110 (%42,6), SARS-CoV2 52 (%20), Rhinovirus 46 (%17) ve diğer etkenler olarak tespit edildi. SARS-CoV2 pozitif hastaların tanıları sıklık sırasıyla ÜSYE (40,3), odaksız ateş (%21,1), pnömoni (%13,4) ve akut bronşiolit (%11,5) olarak gözlemlendi. Diğer solunum yolu virüslerinin tespit edildiği hastaların ilk tanısı akut bronşiolit olarak değerlendirildi, en çok ikinci tanı pnömoni idi. Hastaneye alt solunum yolu enfeksiyonu ile yatırılan olgu sayısı 219 olgudan birinci sıradaki etken RSV idi, SARS-CoV2 nedeniyle ASYE olan olgu sayısı 13 (% 5) idi. Covid-19 nedeniyle hastaneye yatırılan olguların yaşları daha küçüktü ve diğer solunum virüsleriyle karşılaştırıldığında aralarında yaş yönünden fark anlamlydı (p:0,018). (Covid-19 hastalarının yaş ortalaması 5,12± 2 ay idi. Covid-19 dışı yatan hastalarımızın yaş ortalaması 6,62 ay idi.) Covid-19 nedeniyle yatırılanların yatış gün süresi 5±3 gün iken, Covid-19 olmayan hastaların yatış gün süresi 6±3 gün idi. Covid-19 nedeniyle yatırılan olguların yatış günü istatistiksel olarak daha az idi (p: 0,0001). Solunum yolu viral panel PCR sonucunda tek etken tespit edilenlerle, iki ve daha çok etken tespit edilen olgular karşılaştırıldığında birden çok etken tespit edilenlerin yaşları daha büyüktü (p: 018). Birden çok etken tespit edilen olgular hastanede daha uzun süre yatırıldığı tespit edildi (p: 0.001).

Sonuç: Çalışmamızda en sık etken olarak RSV'yi saptadık. Sonbahar kış dönemi RSV'nin sık görülen solunum virüsü etkeni olması literatürle uyumluydu (5-8,12,14,15). Covid 19 nedeniyle yatırılanların yaşlarının daha küçük olmasını, Covid-19'un yeni salgın olmasından özellikle odaksız ateşi olan bebeklerin bakteriyel sepsisten ayrımı zor olmasına bağladık. Ancak Covid-19 nedeniyle ASYE tanısı alan olguların çalışmadaki 258 olgunun % 5'ine denk gelmesi bulunan bu sonucun SARS-CoV2 enfeksiyonunun çocuklar için ağır klinik tablo yapmadığı sonucuna varabiliriz ve bu sonucu ülkemiz ve dünya verileriyle uyumlu bulduk (1-4)

Kaynaklar:

1. Sperotto S, Friedman KG, Son MBF, et al. Cardiac manifestations in SARS CoV-2-associated multisystem inflammatory syndrome in children: a comprehensive review and proposed clinical approach. *Eur J Pediatr* 2021; 180: 307–322.
2. Ludvigsson JF. Systematic review of COVID-19 in children shows milder cases and a better prognosis than adults. *Acta Paediatr* 2020; 109: 1088–1095.
3. COVID-19 (SARS-CoV2 Enfeksiyonu) Rehberi (Bilim Kurulu Çalışması). T. C. Sağlık Bakanlığı. Nisan 2020
4. Niehues T, Neubert J. (2020). Pediatrics. in Eds: Kamps BS, Hoffman C. COVID Reference. Third edition. Hamburg. 2020. pp: 197-218.
5. William BG, Gouws E, Boschi-Pinto C, Bryce J, Dye C. Estimates of world-wide distribution of child deaths from acute respiratory infections. *Lancet Infect Dis* 2012;2:25-32.
6. Nair H, Nokes DJ, Gessner BD, Dherani M, Madhi SA, Singleton RJ, et al. Global burden of acute lower respiratory infections due to respiratory syncytial virus in young children: A systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2010;375:1545-55.
7. Cilla G, Onate E, Perez-Yarza EG, Montes M, Vicente D, PerezTrallero E. Viruses in community-acquired pneumonia in children aged less than 3 years old: High rate of viral coinfection. *J Med Virol* 2008;80:1843-9.
8. Regamey N, Kaiser L, Roiha HL, Deffernez C, Kuehni CE, Latzin P, et al; Swiss Paediatric Respiratory Research Group. Viral etiology of acute respiratory infections with cough in infancy; A communitybased birth cohort study. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:100-5
9. Boyce TG, Mellen BG, Mitchel Jr EF, Wright PF, Griffin MR. Rates of hospitalization for respiratory syncytial virus infection among children in medicaid. *J Pediatr* 2000;137:865-70.
10. Welliver RC. Review of epidemiology and clinical risk factors for severe respiratory syncytial virus (RSV) infection. *J Pediatr* 2003; 143:112-7.
11. Stockman LJ, Curns AT, Anderson LJ, Fischer-Langley G. Respiratory syncytial virus-associated hospitalizations among infants and young children in the United States, 1997-2006. *Pediatr Infect Dis J* 2012; 31: 5-9.
12. Hacımustafaoğlu M, Celebi S, Bozdemir SE, Özgür T, Özcan I, Güray A, et al. RSV frequency in children below 2 years hospitalized for lower respiratory tract infections. *Türk J Pediatr* 2013;55:130-9.
13. Karakoyun M. , Akıncı Ataoğlu E. , Büyükkayhan D. , Elevli M. Solunum yolu enfeksiyonu bulguları ile başvuran 2 yaş altı çocuklarda respiratory syncytial virus enfeksiyonlarının sıklığı ve klinik özellikleri. *OTSBD*. 2018; 3(2): 56-69.
14. Avcu, Gulhadiye & şahbudak bal, Zümrüt & Çiçek, Candan & Vardar, Fadıl. (2017). Solunum Yolu Virüs Enfeksiyonu Nedeni ile Hastaneye Yatan Çocukların Klinik ve Epidemiyolojik Olarak Değerlendirilmesi. *Journal of Pediatric Infection*. 11. 111-115. 10.5578/ced.201730
15. Jain S, Williams DJ, Arnold SR, Ampofo K, Bramley AM, Reed C, CDC EPIC Study Team. Community-acquired pneumonia requiring hospitalization among U.S. children. *N Engl J Med*. 2015; 372(9): 835–845

Omicron Varyantının Çocuk Vaka Sayıları Üzerindeki Etkisinin Değerlendirilmesi

Aslı Arslan¹, Sema Yıldırım Arslan¹, Gülhadiye Avcu¹, Raika Durusoy², Candan Çiçek³, Zümrüt Şahbudak Bal¹, F.Ferda Özkınay¹, N.Zafer Kurugöl¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Özet

Omicron varyantının baskın hale gelmesi ile tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de vaka sayılarında önemli bir artış gözlemlendi. Bu artış en fazla 5 yaş altı çocuklardaki vaka sayısı ve hastaneye yatış oranlarında görüldü. Bu çalışmada, hastanemizde COVID-19 tanısı alan çocuklarda Omicron varyantının baskın olduğu dönem ile öncesindeki dönem karşılaştırılarak vaka sayılarındaki değişim, yaş dağılımı ve oranları, hastaneye yatan hasta sayısı ve özelliklerinin belirlenmesi amaçlandı. Çalışmamızda vaka sayıları Omicron varyantı etkisi ile artış gösterdi, özellikle 0-4 yaş arasında 4,6 katına çıktığı görüldü. Hastane yatış oranlarında artış dikkati çekmişken, yoğun bakım yatış oranlarında artış saptanmadı. Vaka sayılarındaki bu artışa rağmen hastalığın şiddetinde ciddi bir artış saptanmazken, pnömoni, oksijen ihtiyacı ve mekanik ventilatör ihtiyacında azalma görüldü. Test sayılarında düşüş gözlemlenirken, test pozitiflik oranlarında artış görüldü.

Giriş ve Amaç: Dünyada olduğu gibi ülkemizde Aralık ayı itibariyle SARS-CoV-2 Omicron varyantı (B.1.1.529) baskın hale gelmiş, bulaşıcılığı çok yüksek olan bu varyant nedeniyle vaka sayılarında önemli bir artış dikkati çekmiştir. Vaka sayısındaki en yüksek artış 5 yaş altı çocuklarda gözlenirken buna rağmen hastalık ciddiyetinde belirgin bir artış görülmemiştir (1-3). Bu çalışmada, hastanemizde COVID-19 tanısı alan çocuklarda Omicron varyantının baskın olduğu dönem ile öncesindeki dönem karşılaştırılarak vaka sayılarındaki değişim, yaş dağılımı ve oranları, hastaneye yatan hasta sayısı ve özelliklerinin belirlenmesi amaçlandı.

Yöntem ve Bulgular: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 11 Mart 2020 ve 28 Şubat 2021 tarihleri arasında SARS-CoV-2 PCR pozitif saptanan 5647 çocuk hasta çalışmaya alındı. Bu hastaların dosyalarından elde edilen bilgiler retrospektif olarak değerlendirildi. Omicron varyantının baskın olması ile 15 Aralık 2021 sonrasında çocuk hastaların sayısında belirgin artış görüldü (Grafik 1). Merkezimizde, Omicron varyantı öncesi dönemde, pandemi başlangıcından itibaren 2893 çocuk hasta pozitif saptanırken, Omicron varyantı sonrası 15 Aralık 2021 ve 28 Şubat 2022 tarihleri arasında sadece 2,5 aylık dönemde 2754 çocuk hasta pozitif saptandı. Test pozitiflik oranı, Omicron varyantı öncesi ortalama %10,4 iken, Omicron sonrası ortalama %30,37'e çıktı (Grafik 2). Omicron varyantının baskın olduğu son 2,5 ay (16 Aralık 2021- 28 Şubat 2022) ile önceki 2,5 ayın (1 Ekim-15 Aralık 2021) epidemiyolojik özelliklerinin karşılaştırılması Tablo 1'de verilmiştir. Omicron varyantı sonrası dönemde vakaların %17,1'i 0-4 yaş, %24,4'ü 5-9 yaş, %38,7'si 10-14 yaş ve %19,5'i 15-18 yaş arasındaydı. Omicron varyantı öncesinde hastalık 5 yaş üzeri çocuklarda daha sık görülürken, Omicron varyantı ile 5 yaş altı çocuklarda anlamlı artış saptandı, 0-4 yaş gurubunda 4,6 kat artış görüldü. Hastaneye yatan çocukların %51,9'unu 5 yaş altı çocuklar oluşturmaktaydı, omicron öncesi döneme göre 4,5 kat artış görüldü. Omicron varyantı sonrası hastaneye yatış oranları artarken, yoğun bakım yatış oranlarında bir fark saptanmadı. Oksijen alan hasta sayısı ve mekanik ventilatör ihtiyacında ise anlamlı azalma görüldü.

Sonuç ve Tartışma: Çocuklarda vaka sayıları Omicron varyantı etkisi ile artış göstermiş, özellikle 0-4 yaş arasındaki artış daha belirgin olmuştur. Hastane yatış oranlarında artış dikkat çekmişken, yoğun bakım yatış oranlarında artış saptanmamıştır. Marks ve ark. çalışmasında hastaneye yatışların tüm yaş gruplarında 4 kata kadar arttığını, bu artışın en yüksek 5 yaş altı grupta gözlediğini bildirmiştir (4). Vaka sayılarındaki bu artışa rağmen hastalığın şiddetinde ciddi bir artış gözlenmemiş, pnömoni, oksijen ihtiyacı ve mekanik ventilatör ihtiyacında azalma görülmüştür. Test sayılarında düşüş gözlemlenirken, test pozitiflik oranlarında artış görülmüştür.

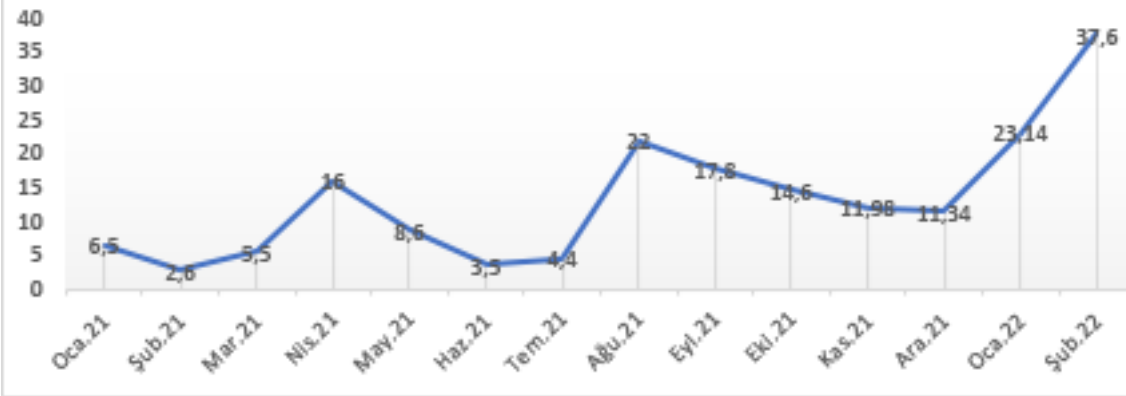
Grafik 1:

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesinde aylara göre SARS-CoV-2 PCR pozitif çocuk sayısı



Grafik2:

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesinde aylara göre test yapılan çocuklarda SARS-CoV-2 PCR pozitifliği oranı (%)



Tablo 1

	Omicron öncesi 2,5 aylık dönem (1 Ekim – 15 Aralık)	Omicron sonrası 2,5 aylık dönem (16 Aralık- 28 Şubat)	p	OR (95% güven aralığı)
Vaka Sayısı (n)	1289	2754		
Yaş dağılımı (n,%)				
0-4 yaş	102 (7.9)	472 (17.1)	<0.001	2.4 (1.9-3.01)
5-9 yaş	328 (25.4)	679 (24.4)	0.588	
10-14 yaş	666 (51.7)	1067 (38.7)	<0.001	0.592 (0.518-0.676)
15-18 yaş	193 (15)	536 (19.5)	0.592	
Erkek cinsiyet (n,%)	622 (48.3)	1382 (50.2)	0.253	
Altta yatan hastalık (n,%)	37 (2.9)	67 (2.4)	0.415	
Hastaneye yatış (n,%)	32 (2.5)	104 (3.8)	0.033	1.540 (1.031-2.304)
Yoğun bakıma yatış (n,%)	9 (0.7)	12 (0.4)	0.279	
Pnömoni (n,%)	11 (35.5)	25 (25)	0.253	
Oksijen ihtiyacı (n,%)	10 (32.3)	14 (14)	0.022	0.342 (0.133-0.876)
Mekanik ventilasyon ihtiyacı (n,%)	6 (19.4)	7 (7)	0.044	0.314 (0.097-1.017)
Hastanede yatış süresi ortalama (gün, mean ± SDS)	8.96±8.34	7.87±6.13	0.696	
COVID nedenli yatış (n,%)	24 (77.4)	68 (68)	0.316	

Kaynaklar

1. Khandia R, Singhal S, Alqahtani T, Kamal MA, El-Shall NA, Nainu F, Desingu PA, Dhama K. Emergence of SARS-CoV-2 Omicron (B.1.1.529) variant, salient features, high global health concerns and strategies to counter it amid ongoing COVID-19 pandemic. *Environ Res.* 2022 Jan 29;209:112816. doi: 10.1016/j.envres.2022.112816. Epub ahead of print. PMID: 35093310; PMCID: PMC8798788.
2. Ren SY, Wang WB, Gao RD, Zhou AM. Omicron variant (B.1.1.529) of SARS-CoV-2: Mutation, infectivity, transmission, and vaccine resistance. *World J Clin Cases.* 2022 Jan 7;10(1):1-11. doi: 10.12998/wjcc.v10.i1.1. PMID: 35071500; PMCID: PMC8727245.
3. Wang L, Berger NA, Kaelber DC, Davis PB, Volkow ND, Xu R. COVID infection severity in children under 5 years old before and after Omicron emergence in the US. Preprint. *medRxiv.* 2022;2022.01.12.22269179. Published 2022 Jan 13.
4. Marks KJ, Whitaker M, Anglin O, et al. Hospitalizations of Children and Adolescents with Laboratory-Confirmed COVID-19 – COVID-NET, 14 States, July 2021–January 2022. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2022;71:271–278

ÇOCUKLARDA SARS-COV2 VİRÜSÜNÜN UZUN DÖNEM ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİASUMAN DEMİRBUĞA¹, SELDA HANÇERLİ TÖRÜN¹, ELİF DEDE¹, AYPER SOMER¹¹İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

ASUMAN DEMİRBUĞA / İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

Amaç: Orta ve ağır klinik tablosu olan Sars-Cov2 enfeksiyon olan çocuk hastalarda uzamış semptomlar ve uzun dönem etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda 1 Kasım 2020-1 Kasım 2021 tarihleri arasında Sars-cov2 enfeksiyonu nedeniyle yatan hastalar dahil edilmiştir. Hastaların epidemiyolojik ve klinik bulguları 12 ay süresince takip değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya katılan toplam 115 hastanın; %57,8'i erkek (n=67), %42,2'i kız (n=49), yaş grubuna göre %53,4'ü (n=62) 0-9 yaş, %46,6'ı (n=54) 10-18 yaş aralığında, %55,2 'inde (n=64) eşlik eden ek hastalık vardı. En sık ek hastalık olarak hematolojik-onkolojik sınıflamasında yer alan hastalar vardı. Hastaların ortalama izlem süresi ortalaması 5,90±3,61 (1-12) ay olup median takip süresi 6 aydı. Hastalar tanı sonrası 1.ay, 3.ay ve 1.yılında değerlendirildi. Bir aydan uzun süren yakınma varlığı uzamış covid semptomu olarak değerlendirildi. Birinci ayda değerlendirilen hasta %7,8(n=9), 3.ayında %67,2(n=78), 1.yılında %25(n=29) idi. Başvuruda hastaların %62'nin (n=72) 5'ten fazla, 1.ayda %25'inin(n=29) 1-2 arası, 3.ayda %10(n=12) 1-2, 1.yılda ise %6'nın(n=7) 1-2 semptomu vardı. İlk başvuruda ateş, halsizlik, öksürük en sık yakınmalardı. Semptom süresine bakıldığında en uzun süren iki semptom olan öksürük ortalama 7,90±35,25(0-365) gün ve efor kapasitesinde azalma ortalama 15,33±66,84(0-365) gündü. 1.ayda en sık öksürük, halsizlik, kas ağrısı, konsantrasyon güçlüğü, efor kapasitesinde azalma görüldü. 3.ayda en sık efor kaybı(n=6) ve konsantrasyon güçlüğü(n=5), 1.yılda efor kaybı(n=5), konsantrasyon güçlüğü(n=2) ve öksürük (n=2) devam eden semptomlardı. Persistan/uzamış semptomlar değerlendirildiğinde; yaş gruplarına göre konsantrasyon bozukluğu oranlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır. 10-18 yaş grubunda konsantrasyon bozukluğu oranı 0-9 yaş grubundan istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir (p=0,037)

Sonuç: Erişkinlere göre akut hastalık daha hafif seyirli olsa da uzamış covid bulguları ve 1.yılda konsantrasyon bozukluğu, efor kaybı, öksürük yakınmaları devam eden çocuk olgular görülmektedir. Sağlıklı çocukları aşılama için temel argümanlardan biri, onları uzun vadeli sonuçlardan korumak olması nedeni ile çocukluk yaş grubunda COVID-19 aşılamaının gerekliliğini ortaya konmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Sars-cov2 enfeksiyonu, uzamış covid 19 bulguları

Burçe Emine Dörtkardeşler¹, Zümrüt Şahbudak Bal², Nuri Zafer Kurugöl²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., Genel Pediatri Birimi

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları B.D.

Giriş

Geniş sprektrumlu antibiyotiklerin sık kullanımı nedeni ile son yıllarda antibiyotik direnci hızla artmaktadır ve bu durum ciddi bir halk sağlığı sorunu haline gelmiştir [1, 2]. Türkiye’de de devam etmekte olan Antibiyotik Direnci Sürveyans çalışmaları (Survey of Antibiotic Resistance / SOAR) solunum yolu enfeksiyonlarının etiolojisinde en sık görülen bakterilerde, özellikle *Streptococcus Pneumonia* için, direnç oranlarının arttığını belirtmektedir. Saptanan direnç oranları önceki çalışmalara kıyasla daha yüksek bulunmuştur [3, 4]. Ülkeler arasında sıklığı değişmekle birlikte, üst solunum yolu enfeksiyonlarında gereksiz antibiyotik kullanımı hala çok yaygındır ve antibiyotik direncinin artmasında en önemli rolü oynamaktadır. Güney ve Doğu Avrupa ülkeleri arasında, 2014 yılında yapılan bir çalışmada; Türkiye %42.3’lük antibiyotik reçeteleme oranı ile ilk sırada yer almıştır. Aynı çalışmada Türkiye’de sefalosporin grubundan en sık ikinci ve üçüncü kuşak ajanların, kinolon grubunda ise en sık ikinci ve üçüncü jenerasyon ajanların yazıldığı gösterilmiştir [5].

Hekimlerin antibiyotik reçeteleme oranlarını arttıran en önemli faktörlerden birinin ise ebeveynlerin antibiyotik talepleri olduğu düşünülmektedir. Ebeveynler tarafından antibiyotik kullanımı ile yakınmaların daha hızlı düzeleceği ve günlük rutine daha hızlı dönelebileceği düşünülmektedir [6–8]. Çalışmalar, ailelerin hastalıkların gidişatı ve çocukların bulgularını azaltabilecek destek tedaviler hakkında bilgilendirildiğinde, antibiyotik yazılmasa da anksiyetelerinin azaldığını göstermiştir [6, 7].

Çalışmamızda ebeveynlerin antibiyotik taleplerinin, taleplerini etkileyen faktörlerin ve ikincil olarak da antibiyotik direnci hakkındaki farkındalıklarının araştırılması planlandı.

Yöntem ve Gereç: Anket çalışması olarak planlanan kesitsel çalışmamızda; Ocak-Nisan 2020 tarihleri arasında, herhangi bir nedenle Ege Üniversitesi Genel Pediatri Polikliniğine başvuran 0-18 yaş arası hastaların ailelerine; çocukları için antibiyotik reçetelenmesi hakkındaki görüşlerini sorgulayan anketler uygulandı. Ailelerin antibiyotik taleplerini belirlemek için, “Doktor çocuğuma kesinlikle antibiyotik yazmalı.”, “Doktor çocuğuma antibiyotik yazmamalı.”, “Antibiyotik tedavisine doktor karar vermeli.” İbarelerinden birini seçmeleri istendi. Ayrıca bu konudaki görüşlerini etkileyen faktörlerin saptanması için demografik özellikleri, tedavi talep ya da isteksizlik nedenleri, antibiyotik direnci farkındalık durumları ve başvuru semptomları soruldu. Anket öncesi ailelerden yazılı onamları alındı.

Analizler için IBM SPSS 25.0 programı kullanıldı. Sayısal veriler için veri dağılım durumuna göre ortalama ve standart sapma veya ortanca ve minimum-maksimum değerleri sunuldu. Kategorik veriler sayı ve yüzdelilerle ifade edildi. Gruplar arasındaki dağılım farkları, bağımsız değişkenlerin bağımlı değişken üzerindeki etkisi ki-kare analizleri ile gösterilecektir. Tüm analizlerde *p* değerinin 0.05’ten küçük olması anlamlı kabul edilecektir.

Bulgular: Anketler 600 ebeveyne uygulandı. Anket sonuçları tam ve tutarlı olmayan 12 aile çalışmadan çıkartıldı. Çalışmaya anketi tamamlayan 588 aile ve çocukları dahil edildi. Çocukların ortanca yaşı 68.93 aydı. Anket çoğunlukla anneler tarafından doldurulmuştu (%59.7) ve anketi dolduran ebeveynlerin ortanca yaşı 34 yıldır. Ebeveynlerin eğitim durumuna bakıldığında %75.3’ü lise ve üstü eğitim almıştı, %63.1’i tam zamanlı çalışıyordu. Çocukların çoğu (%87.1), hayatlarında en az bir defa antibiyotik kullanmıştı.

Hastaneye başvuru nedenleri arasında birinci sırada ateş (% 69.0), ikinci sırada öksürük (% 38.7), üçüncü sırada boğaz ağrısı (% 37.1) vardı. Aileleri en çok endişelendiren yakınma ateş olarak belirtildi (%86.2). Ailelerin %27.1’i gereksiz antibiyotik kullanımından doğacak antibiyotik direncinden korkmaktaydı. En çok korkulan yan etkiler ise; döküntü (%26.3) ve ishaldi (%23.5).

Ailelere antibiyotik talepleri sorulduğunda çoğu aile (%73.5) tedaviye doktorun karar vermesi gerektiğini

söyledi. Ebeveynlerin %19.5'i doktorun kesinlikle antibiyotik yazması gerektiğini düşünüyordu. Antibiyotik talebini etkileyen faktörlere bakıldığında; ailenin tek çocuğunun olması, antibiyotik direnci hakkında bilgi sahibi olması ve antibiyotik direnci gelişiminden korkması antibiyotik taleplerini azaltan faktörlerdi (Sırasıyla, $p = 0.039$, <0.001 , <0.001).

Çocukların yakınmalarının antibiyotik talebine etkisi araştırıldığında; çocuklarda ateş, baş ağrısı, kulak ağrısı, veya öksürük yakınmalarının olması ailelerin antibiyotik reçetelenmesi isteğini arttırmaktaydı (sırasıyla; $p = < 0.001$, 0.001 , 0.003 ve 0.011). Ateşi olan çocuklarda antibiyotik yazılmasını talep eden ebeveyn oranı %24.0 iken, ateşi olmayan çocuklarda bu oran %9.8'di. Ayrıca ailelerin çoğu (%65.4) antibiyotik dışında antipiretik reçetelenmesini beklemekteydi.

Ebeveynlerin sadece %45'i antibiyotik direnci hakkında bilgi sahibiydi. Bunu etkileyen en önemli faktör ebeveynlerin eğitim düzeyi olarak saptandı ($OR = 4.193$, $95\% CI 2.704-6.501$, $p = < 0.001$). Çalışan ebeveyn olmak, çekirdek aile, şehir merkezinde oturmak ve tek çocuk sahibi olmak antibiyotik direnci hakkında bilgi sahibi olma durumunu arttıran diğer faktörlerdi (sırasıyla; $p = 0.013$, 0.022 , 0.011 , 0.005). Çocukların ya da ebeveynlerin yaşı antibiyotik talebini etkilemiyordu.

Tartışma: Çalışmamız Türkiye'nin üçüncü büyük şehrinde, üçüncü basamak hastanede yapılmıştır. Çalışmamızda da ebeveynlerin çoğu tedavinin doktora ait olması gerektiğini savunmaktadır. Ancak yine de beş ebeveyninden birinin antibiyotik tedavisi için ısrar ettiği görüldü. Antibiyotik direnci hakkında bilgi-si/farkındalığı olan ya da antibiyotik direnci gelişmesinden korkan ebeveynlerin hekimlerden antibiyotik beklentisi daha azdı ve ebeveynlerin antibiyotik direnci hakkında bilgi sahibi olmasını etkileyen en önemli faktör de eğitim düzeyi olduğu görüldü.

Antibiyotiklerin virüslere karşı da etkili olduğu yaygın bir görüştür ve aileler sıklıkla antibiyotik kullanımı ile enfeksiyonlarının hızlıca düzeleceğine inanmaktadır [9–13]. Türkiye'de aynı grup tarafından yapılan iki çalışmada da tıp fakültesi dışındaki akademisyenlerin ve üniversite öğrencilerinin antibiyotik hakkındaki görüşleri sorgulanmış. Çalışmalar, katılımcıların yaklaşık %80'inin antibiyotiklerin üst solunum yolu enfeksiyonları için de kullanılabildiğini belirttiği, yaklaşık yarısının da reçetesiz, kendi temin ederek antibiyotik kullandığını göstermiştir [14, 15]. Bizim çalışmamızda da ailelerin %69.5'i üst solunum yolu enfeksiyonlarının antibiyotik kullanımı ile daha hızlı iyileşeceğine inanmaktaydı, % 39.2 si ise ateşe hakim olmanın antibiyotik tedavisi ile mümkün olduğunu düşünüyordu.

2012 yılında yapılan bir çalışmada ebeveynlerin kendileri için antibiyotik beklentisi %23.9 iken, çocukları için beklentileri %19.3 olarak belirtilmiş. Ancak bu çalışmada ebeveynlerin %10.4'ünün kendileri için, %7.9'unun da çocukları için hekimlerden antibiyotik talep ettiği gösterilmiş [8]. Bizim çalışmamızda da benzer şekilde ailelerin %19.7'si antibiyotik verilmesini talep etmekteydi. Ancak "antibiyotik tedavisi kararı hekimin olmalıdır" diyen ebeveynlerin %69'u antibiyotik talep etmeseler de çocukların antibiyotik tedavisi olmadan kötüleşeceğini düşünmekteydi. Çalışmamızın üçüncü basamak hastanede yapıldığı için ailelerin antibiyotik talep etmeme, kararı hekime bırakma oranlarının yüksek olduğu düşünüldü.

Antibiyotik direnci hakkındaki farkındalık yıllar geçtikçe artmaktadır. Collet ve arkadaşlarının 1999 yılında yapılan bir çalışmada, antibiyotik direnci farkındalık oranı %40 iken, son dönemlere ait çalışmalarda oranlar %75-90 olarak saptanmıştır [13, 16–18]. Bizim çalışmamızda ise bu oran beklendiğinden çok daha düşük bulunmuştur (%45). Kırsal alanlarda oturan ailelerin ise sadece %30'u antibiyotik direnci hakkında bilgi sahibidir. Eğitim durumu, ebeveynlerin çalışıyor olması, tek çocuk sahibi olmak ve çekirdek ailede yaşamak farkındalığı arttıran faktörler olarak saptanmıştır. Bu faktörlerden sıklıkla vurgulanan eğitim durumudur [18]. Eğitim düzeyi lise ve üstü olan ailelerde antibiyotik direnci farkındalığı artmaktadır. Bu durum gereksiz antibiyotik kullanımı ile savaşta eğitimin önemini göstermektedir.

Ateş fobisinin ülkemizde çok yaygın olduğu düşünülmektedir. Çalışmamızda da polikliniğe başvuran hastaların %69'u ateş nedeni ile başvurmuştu. Bu oranlar önceki çalışmalara göre daha yüksek bulunmuştur [19, 20]. Ayrıca ailelere onları en çok korkutan semptom sorulduğunda da ateş %86.2 ile ilk sırada yer aldı ve çocuklardaki ateş varlığının antibiyotik talebini arttırdığı gösterildi. Bu da ailelerde ateş fobisi varlığını desteklemektedir. Avrupa'da, 1996 ve 2019 yıllarında ateş fobisini araştıran çalışmalarda da Türkiye'de ateş fobisinin diğer ülkelere kıyasla daha yaygın olduğu belirtilmiştir [21, 22].

Sonuç olarak; ebeveynlerin antibiyotik talepleri hekimlerin antibiyotik reçeteleme oranlarını arttırmaktadır.

Türkiye’de de ailelerin antibiyotik beklentileri hala çok yüksektir. Ailelerin antibiyotik direnci hakkındaki farkındalıklarının bu talepleri azalttığı düşünüldüğünde, antibiyotik direncini azaltmak için akılcı antibiyotik kullanımının yanında ailelerin antibiyotik tedavileri ve hastalıkların seyri hakkında bilgilendirilmesinin de önemli rol oynayacağı unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Costelloe C, Metcalfe C, Lovering A et al. (2010) Effect of antibiotic prescribing in primary care on antimicrobial resistance in individual patients: Systematic review and meta-analysis. *BMJ (Online)* 340 (7756): 1120. doi: 10.1136/bmj.c2096.
2. Goossens H, Ferech M, Vander Stichele R, Elseviers M (2005) Outpatient antibiotic use in Europe and association with resistance: A cross-national database study. *Lancet* 365 (9459): 579–587. doi: 10.1016/S0140-6736(05)70799-6.
3. Soyletir G, Altinkanat G, Gur D et al. (2016) Results from the Survey of Antibiotic Resistance (SOAR) 2011–13 in Turkey. *Journal of Antimicrobial Chemotherapy* 71 (suppl 1): i71–i83. doi: 10.1093/jac/dkw075.
4. Torumkuney D, Gur D, Soyletir G et al. (2016) Results from the Survey of Antibiotic Resistance (SOAR) 2002–09 in Turkey. *Journal of Antimicrobial Chemotherapy* 71 (suppl 1): i85–i91. doi: 10.1093/jac/dkw067.
5. Versporten A, Bolokhovets G, Ghazaryan L et al. (2014) Antibiotic use in eastern Europe: A cross-national database study in coordination with the WHO Regional Office for Europe. *The Lancet Infectious Diseases* 14 (5): 381–387. doi: 10.1016/S1473-3099(14)70071-4.
6. Halls A, Van’T Hoff C, Little P et al. (2017) Qualitative interview study of parents’ perspectives, concerns and experiences of the management of lower respiratory tract infections in children in primary care. *BMJ Open* 7 (9): 1–8. doi: 10.1136/bmjopen-2016-015701.
7. Barden LS, Dowell SF, Schwartz B, Lackey C (1998) Current attitudes regarding use of antimicrobial agents: Results from physicians’ and parents’ focus group discussions. *Clinical Pediatrics* 37 (11): 665–672. doi: 10.1177/000992289803701104.
8. Wun YT, Lam TP, Lam KF, Sun KS (2012) Antibiotic use: Do parents act differently for their children? *International Journal of Clinical Practice* 66 (12): 1197–1203. doi: 10.1111/j.1742-1241.2012.03013.x.
9. Gillani AH, Chang J, Aslam F et al. (2020) Public knowledge, attitude, and practice regarding antibiotics use in Punjab, Pakistan: A cross-sectional study. *Expert Review of Anti-infective Therapy* 14787210.2021.1823216. doi: 10.1080/14787210.2021.1823216.
10. Yu M, Zhao G, Stålsby Lundborg C et al. (2014) Knowledge, attitudes, and practices of parents in rural China on the use of antibiotics in children: A cross-sectional study. *BMC Infectious Diseases* 14 (1): 1–8. doi: 10.1186/1471-2334-14-112.
11. Mazińska B, Struzycka I, Hryniewicz W (2017) Surveys of public knowledge and attitudes with regard to antibiotics in Poland: Did the European Antibiotic Awareness Day campaigns change attitudes? *PLoS ONE* 12 (2): 1–18. doi: 10.1371/journal.pone.0172146.
12. Pan DST, Huang JH, Lee MHM et al. (2016) Knowledge, attitudes and practices towards antibiotic use in upper respiratory tract infections among patients seeking primary health care in Singapore. *BMC Family Practice* 17 (1): 1–9. doi: 10.1186/s12875-016-0547-3.
13. Collett CA, Pappas DE, Evans BA, Hayden GF (1999) Parental knowledge about common respiratory infections and antibiotic therapy in children. *Southern Medical Journal* 92 (10): 971–976. doi: 10.1097/00007611-199910000-00006.
14. Cagri Buke A, Ermertcan S, Hosgor-Limoncu M et al. (2003) Rational antibiotic use and academic staff. *International Journal of Antimicrobial Agents* 21 (1): 63–66. doi: 10.1016/S0924-8579(02)00272-8.
15. Buke C, Hosgor-Limoncu M, Ermertcan S et al. (2005) Irrational use of antibiotics among university

students. *Journal of Infection* 51 (2): 135–139. doi: 10.1016/j.jinf.2004.12.001.

16. Cantarero-Arévalo L, Hallas MP, Kaae S (2017) Parental knowledge of antibiotic use in children with respiratory infections: a systematic review. *International Journal of Pharmacy Practice* 25 (1): 31–49. doi: 10.1111/ijpp.12337.

17. Panagakou SG, Spyridis N, Papaevangelou V et al. (2011) Antibiotic use for upper respiratory tract infections in children: A cross-sectional survey of knowledge, attitudes, and practices (KAP) of parents in Greece. *BMC Pediatrics* 11 (1): 60. doi: 10.1186/1471-2431-11-60.

18. Roussounides A, Papaevangelou V, Hadjipanayis A et al. (2011) Descriptive study on parents' knowledge, attitudes and practices on antibiotic use and misuse in children with upper respiratory tract infections in Cyprus. *International Journal of Environmental Research and Public Health* 8 (8): 3246–3262. doi: 10.3390/ijerph8083246.

19. Villarejo-Rodríguez MG, Rodríguez-Martín B (2019) Parental approach to the management of childhood fever: Differences between health professional and non-health professional parents. *Int J Environ Res Public Health*. doi: 10.3390/ijerph16204014

20. Ijaz N, Strehlow M, Ewen Wang N et al. (2018) Epidemiology of patients presenting to a pediatric emergency department in Karachi, Pakistan. *BMC Emergency Medicine* 18 (1): 1–9. doi: 10.1186/s12873-018-0175-4.

21. Clericetti CM, Milani GP, Bianchetti MG et al. (2019) Systematic review finds that fever phobia is a worldwide issue among caregivers and healthcare providers. *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics* 108 (8): 1393–1397. doi: 10.1111/apa.14739.

22. Branthwaite A, Pechère J-C (1996) Pan-European Survey of Patients' Attitudes to Antibiotics and Antibiotic Use. *Journal of International Medical Research* 24 (3): 229–238. doi: 10.1177/030006059602400301.

Anahtar Kelimeler: Antibiyotik Direnci, Antibiyotik Talebi, Ebeveyn Tutumları, Gereksiz Antibiyotik Kullanımı, Üst Solunum Yolu Enfeksiyonları

ÇOCUKLARDA SARS-COV2 VİRÜSÜNÜN UZUN DÖNEM ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

ASUMAN DEMİRBUĞA¹, SELDA HANÇERLİ TÖRÜN¹, ELİF DEDE¹, AYPER SOMER¹

¹İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

ASUMAN DEMİRBUĞA / İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

Amaç: Orta ve ağır klinik tablosu olan Sars-Cov2 enfeksiyon olan çocuk hastalarda uzamış semptomlar ve uzun dönem etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda 1 Kasım 2020-1 Kasım 2021 tarihleri arasında Sars-cov2 enfeksiyonu nedeniyle yatan hastalar dahil edilmiştir. Hastaların epidemiyolojik ve klinik bulguları 12 ay süresince takip değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya katılan toplam 115 hastanın; %57,8'i erkek (n=67), %42,2'i kız (n=49), yaş grubuna göre %53,4'ü (n=62) 0-9 yaş, %46,6'ı (n=54) 10-18 yaş aralığında, %55,2 'inde (n=64) eşlik eden ek hastalık vardı. En sık ek hastalık olarak hematolojik-onkolojik sınıflamasında yer alan hastalar vardı. Hastaların ortalama izlem süresi ortalaması 5,90±3,61 (1-12) ay olup median takip süresi 6 aydı. Hastalar tanı sonrası 1.ay, 3.ay ve 1.yılında değerlendirildi. Bir aydan uzun süren yakınma varlığı uzamış covid semptomu olarak değerlendirildi. Birinci ayda değerlendirilen hasta %7,8(n=9), 3.ayında %67,2(n=78), 1.yılında %25(n=29) idi. Başvuruda hastaların %62'nin (n=72) 5'ten fazla, 1.ayda %25'inin(n=29) 1-2 arası, 3.ayda %10(n=12) 1-2, 1.yılda ise %6'nın(n=7) 1-2 semptomu vardı. İlk başvuruda ateş, halsizlik, öksürük en sık yakınmalardı. Semptom süresine bakıldığında en uzun süren iki semptom olan öksürük ortalama 7,90±35,25(0-365) gün ve efor kapasitesinde azalma ortalama 15,33±66,84(0-365) gündü. 1.ayda en sık öksürük, halsizlik, kas ağrısı, konsantrasyon güçlüğü, efor kapasitesinde azalma görüldü. 3.ayda en sık efor kaybı(n=6) ve konsantrasyon güçlüğü(n=5), 1.yılda efor kaybı(n=5), konsantrasyon güçlüğü(n=2) ve öksürük (n=2) devam eden semptomlardı. Persistan/uzamış semptomlar değerlendirildiğinde; yaş gruplarına göre konsantrasyon bozukluğu oranlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır. 10-18 yaş grubunda konsantrasyon bozukluğu oranı 0-9 yaş grubundan istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksektir (p=0,037)

Sonuç: Erişkinlere göre akut hastalık daha hafif seyirli olsa da uzamış covid bulguları ve 1.yılda konsantrasyon bozukluğu, efor kaybı, öksürük yakınmaları devam eden çocuk olgular görülmektedir. Sağlıklı çocukları aşılama için temel argümanlardan biri, onları uzun vadeli sonuçlardan korumak olması nedeni ile çocukluk yaş grubunda COVID-19 aşılamaının gerekliliğini ortaya konmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Sars-cov2 enfeksiyonu, uzamış covid 19 bulguları

Term ve Geç Preterm Bebeklerin Demografik Özelliklerinin, Beslenme Şekillerinin, Klinik Bulgu ve Tedavi Yaklaşımlarının Hiperbilirubinemi Nedeniyle Tekrarlayan Hastane Yatışı Üzerine Etkisi

Lazgin Tuncar¹, Sinan Uslu¹, Ayşegül Uslu², Evrim Kıray Baş¹, Ebru Türkoğlu Ünal¹, Hasan Avşar¹, Ali Bülbül¹

¹ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

² Kağıthane Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

ÖZET: Yenidoğan kliniklerinde hospitalizasyona neden olan en önemli etken hiperbilirubinemidir. Hiperbilirubinemi ile çok sayıda çalışma olmasına rağmen tekrarlanan yatışlarla ilişkili yayınlar sınırlı sayıdadır. Bu nedenle çalışmamızda hiperbilirubinemi-nedeniyle tekrarlayan hastane yatışı olan yenidoğanlarda öne çıkan risk faktörlerini irdelemeyi hedefledik. Yenidoğan döneminde hiperbilirubinemi nedeniyle tekrarlayan yatışı olan 48 hasta ile tek bir hastane yatışı olan 144 hastanın verileri karşılaştırıldı. Sonuç olarak ilk yatışta çalışma grubunun fototerapi alan kardeş öyküsü varlığı, hastanede yattığı ve fototerapi aldığı süre, ilk 24 saatte sarılık görülmesi, anne sütü ve formül mama birlikte kullanımı oranı kontrol grubuna göre yüksek, gebelik haftaları ve postnatal yaş ortalamaları daha düşük saptandı. Risk faktörlerinin ele alındığı stratejiler tekrarlanan hasta yatışlarının yarattığı olumsuzlukları (yatak doluluk oranlarında artış, anne-bebek ikilisinin ayrılması, ailede anksiyete, maliyet etkinliğinin bozulması) engelleyebilir.

ANAHTAR KELİMELER: sarılık, hiperbilirubinemi, rehospitalizasyon, fototerapi

ABSTRACT: The most important factor causing hospitalization in neonatal clinics is hyperbilirubinemia. Although there are many studies with hyperbilirubinemia, publications related to repeated hospitalizations are limited. Therefore, in our study, we aimed to examine the prominent risk factors in newborns with recurrent hospitalizations due to hyperbilirubinemia. The data of 48 patients with recurrent hospitalizations due to hyperbilirubinemia in the neonatal period and 144 patients with a single hospitalization were compared. As a result, the study group had a history of siblings who received phototherapy, the duration of hospitalization and phototherapy, the presence of jaundice in the first 24 hours, the rate of using breast milk and formula together were found to be higher, and the mean gestational weeks and postnatal age were found to be lower than the control group. Strategies that address risk factors can prevent the negative effects of repeated hospitalizations (increase in bed occupancy rates, separation of mother-infant couple, anxiety in the family, deterioration in cost-effectiveness).

KEYWORDS: jaundice, hyperbilirubinemia, rehospitalization, phototherapy

GİRİŞ: Bilirubin yenidoğanda 5-7 mg/dl'nin üzerine çıkması ile cilt ve skleralarda gözle görünür hale gelmesine sarılık denir. Çoğunlukla iyi prognozlu ve geçici bir yenidoğan hastalığı olan sarılık hayatın ilk günlerinde hastaneye yatışların en sık nedenleri arasındadır (1). Uygun şekilde takip ve tedavi planlanmazsa bazı bebeklerde akut bilirubin ensefalopatisi (ABE) veya kernikterusa neden olabilir (1,2). Kernikterusun kabul edilemez gelişimi yaşamın ilk haftasında yetersiz takipten kaynaklanmaktadır (3). 1990'ların başında yenidoğanların hastanede kalış süresinin kısalması nedeniyle hastaneye yeniden yatış sıklığı artmıştır (4,5). Yapılan az sayıda çalışmaya göre fototerapi almak için tekrarlayan hastane yatış insidansı %3 civarındadır (6). Çalışmamızda fototerapi almak için tekrarlayan hastane yatış ihtiyacı olan yenidoğanların risk faktörlerini irdelemeyi ve tekrarlayan yatış üzerine etkilerini araştırmayı hedefledik.

GEREÇ VE YÖNTEM: 01.01.2016-31.12.2020 tarihleri arasında sarılık nedeniyle hastanemizde yatırılarak fototerapi alan, taburculuk sonrası yeniden hiperbilirubinemi nedeniyle birden fazla hastane yatışı olan çalışma grubu hastaların (grup 1) ve hiperbilirubinemi nedeni ile tek bir kez yatışı olan kontrol grubu hastaların (grup 2) verileri etik onam alınarak retrospektif olarak incelendi. Bebeklerin demografik verileri, klinik bulguları ve tedavi yaklaşımları SPSS programı kullanılarak karşılaştırıldı.

BULGULAR: Hiperbilirubinemi nedeniyle 5 yılda yatırılan 901 hastanın yeniden fototerapi ihtiyacı gerektirecek düzeyde hiperbilirubinemi gelişen ve hastaneye tekrar yatırılan, çalışmaya alınma kriterlerini karşılayan 48 hasta (grup 1) ve tek bir yatış ihtiyacı olan 144 hasta (grup 2) tespit edildi. Yeniden hastaneye yatış oranı %5.4 saptandı. Çalışma ve kontrol grubundaki bebeklerin sırasıyla %37.5 ve %50'si kız bebeklerdi ve gebelik haftaları ortalaması sırasıyla 37.8±1.4 ve 38.3±1.4 GH, ilk yatıştaki postnatal yaş ortalaması 48.4±38.0 saat ve 102.6±83.5 saat saptandı. Çalışma grubundaki bebeklerin gebelik haftaları ve postnatal yaşları, doğum boyları istatistiksel olarak daha düşüktü. Çalışma grubunun fototerapi alan kardeş öyküsü varlığı, hastanede yattığı ve fototerapi aldığı süre, ilk 24 saatte sarılık görülmesi oranı, anne sütü ve formül mama birlikte kullanımı oranı kontrol grubuna göre anlamlı yüksek saptandı. Bebeklerin demografik verilerinden cinsiyet, doğum ağırlığı, baş çevresi ve doğum şekilleri, başvuru anındaki klinik bulgulardan tartı kaybı, emmede azalma, hipotonisite, sefal ve serebral hematom varlığı, tedavi yaklaşımlarından exchange yapılması, İVİG tedavisi, antibiyoterapi alması oranlarında ise istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

Tablo 1. Gruplar arasında bebeklere ait demografik özelliklerin karşılaştırılması

BEBEĞİN DEMOGRAFİK BİLGİLERİ	ÇALIŞMA GRUBU	KONTROL GRUBU	P
Postnatal ilk yatış yaşı (ortalama*,saat)	48,4±38,0	102,6±83,5	<0,001
Cinsiyet Kız n(%) Erkek n(%)	18 (37,5) 30 (62,5)	72 (50,0) 72 (50,0)	0,133
Gebelik haftası (ortalama*)	37,8±1,4	38,3±1,4	0,021
Gebelik haftası 35-37 GH n(%) 37-42 GH n: %	20 (41,7) 28 (58,3)	41 (28,5) 103 (71,5)	0,089
Doğum ağırlığı (ortalama*, g)	3178,3±523,6	3294,3±433,0	0,130
SGA n(%) LGA n(%) AGA n(%)	3 (6,3) 3 (6,3) 42 (87,5)	3 (2,1) 11 (7,6) 130 (90,3)	0,383
Doğum boyu (ortalama*, cm)	48,8±3,2	49,9±1,9	0,004
Doğum baş çevresi (ortalama*, cm)	34,7±1,7	34,8±1,4	0,638
Doğum şekli C/S n(%) NSVY n(%)	27 (56,3) 21 (43,8)	63 (43,8) 81 (56,3)	0,133
Fototerapi alan kardeş Var n(%) Yok n(%)	4 (8,3) 44 (91,7)	1 (0,7) 143 (99,3)	0,014

Tablo 2. Gruplar arasında ilk hastane yatışındaki beslenme şekillerinin karşılaştırılması

BESLENME ŞEKLİ	ÇALIŞMA GRUBU	KONTROL GRUBU	P
Anne sütü n, (%)	13 (27,1)	77 (53,5)	0,002
Formül mama n, (%)	-	-	
Anne sütü ve formül mama n, (%)	35 (72,9)	67 (46,5)	

Tablo 3. Çalışma grubu hastalarının ilk yatış dönemindeki klinik bulgu ve yaklaşımlarının kontrol grubu ile karşılaştırılması

DEĞİŞKEN	ÇALIŞMA GRUBU	KONTROL GRUBU	P
Fototerapi aldığı süre (ortalama* , saat)	35,9±29,4	25,6±15,0	0,003
Hastanede yattığı süre (ortalama* , saat)	83,3±53,7	66,5±47,6	0,008
Yatış tartısı, (ortalama*,gr)	3040,7±512,8	3163,7±417,8	0,098
Tartı kaybı (ortalama %*)	4,41±2,82	4,07±2,97	0,396
Exchange Yapıldı n(%) Yapılmadı n(%)	3 (6,3) 45 (93,8)	2 (1,4) 142 (98,6)	0,101
İViG Aldı n(%) Almadı n(%)	2 (4,2) 46 (95,8)	2 (1,4) 142 (98,6)	0,261
İlk 24 saatte sarılık Var, n(%) Yok, n(%)	25 (52,1) 23 (47,9)	28 (19,4) 116 (80,6)	<0,001
Sefal hematom Var, n(%) Yok, n(%)	1 (2,1) 47 (97,9)	3 (2,1) 141 (97,9)	1,000
Surrenal hematom Var, n(%) Yok, n: %	- 48 (100)	- 144 (100)	-
Hipotonisite varlığı Var, n(%) Yok, n: %	7 (14,6) 41 (85,4)	8 (5,6) 136 (94,4)	0,060
Emmede azalma Var, n(%) Yok, n(%)	11 (22,9) 37 (77,1)	19 (13,2) 125 (86,8)	0,108
Antibiyotik kullanımı Var, n(%) yok, n(%)	2 (4,2) 46 (95,8)	11 (7,6) 133 (92,4)	0,524
Antibiyotik kullanımı süresi (ortalama*,saat)	96,0±0,0	139,6±39,9	0,183

TARTIŞMA: Ağır hiperbilirubinemi ve ABE veya kernikterusun kabul edilemez gelişimi, sağlık sistemindeki eksikliklerin yanı sıra yaşamın ilk haftasında yetersiz takipten kaynaklanmaktadır (3). Blumovich ve ark.'ları tarafından yayınlanan çalışmada 1 yıllık süreçte sarılık nedeniyle izlenen ve tekrar başvuruda fototerapi almak üzere yatırılan 100 hasta, fototerapi ihtiyacı olmayan 100 hasta ile karşılaştırılmış, fototerapi ihtiyacı olan 100 hastanın sadece 10 tanesi ilk başvuruda da fototerapi almıştır (7). Ülkemizde Erdev ve ark. tarafından yapılan çalışmada sarılık nedeniyle yatırılıp taburcu edilen hastaların takibinde kısa süreli komplikasyon insidansı %8.5 olup en sık komplikasyon yeniden hastaneye yatış (%58) olarak bulunmuştur (8). Çalışmamızda ise bu oran %5.4 olup literatürde bulunan çalışmalardan daha yüksek oranda saptanmıştır. Bu yüksek oranın hem çalışma hem de kontrol grubumuzda geç prematüre yenidoğan oranının yüksek olması, geç pretermelerde bağırsak matürasyonunun geç olması ve enterohepatik dolaşımın artmasına bağlı olabileceğini düşündük. Ayrıca çalışma grubunda hayatın ilk 24 saatinde hiperbilirubinemi nedeniyle hastaneye yatırılan yenidoğan oranının yüksek olup, 3-5. günlerde görülen bilirubin pikinin ilk yatıştan sonra yaşanmış olmasının, sık yapılan transkutanöz bilirubin takipleriyle yakın klinik ve laboratuvar izlemin çalışmamızda yüksek tekrarlayan yatış oranına neden olabileceğini düşünmekteyiz.

Çalışmamıza benzer metodolojide yapılan Xiaove ark.'larının çalışmasında öne çıkan risk faktörleri; küçük gebelik yaşı, ilk yatıştaki küçük postnatal yaş, G6PD eksikliğinin eşlik ettiği hiperbilirubinemi olarak saptanmıştır (9). Çalışmamızda, Xiao ve ark.'larının çalışmasında olduğu gibi gebelik haftası ve ilk yatıştaki postnatal yaş çalışma grubu hastalarımızda istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı.

Bülbül ve ark. , Maisels ve ark.'nın çalışmalarında fototerapi alan kardeş öyküsünün şiddetli hiperbilirubinemi gelişimi için risk oluşturduğu belirtilmiştir (10, 11). Tekrarlayan hastane yatışı olan yenidoğanlarla yapılan sınırlı sayıdaki yayında ise fototerapi alan kardeş öyküsüne değinilmemiş olup çalışmamızda tek-

rarlayan hastane yatışı olan grupta bu oran istatistiksel olarak kontrol grubundan yüksek saptanmıştır.

Bülbül ve ark.'ları tarafından yapılan çalışmada anne sütü ve formül mama ile birlikte beslenen hastalarda şiddetli hiperbilirubineminin 1.4 kat daha fazla olduğu saptanmıştır (10). Blumovich ve ark. tarafından yapılan çalışmada tekrarlayan hastane yatışı olan grubun beslenme şeklinde anlamlı istatistiksel fark bulunmamıştır (7). Çalışmamızda çalışma grubu hastalarının ilk hastane yatışındaki beslenme şekli olarak anne sütü ve formül mama birlikte kullanımı oranı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti. Çalışma grubumuzdaki hastaların ortalama gestasyonel yaşının ve ilk hastane yatışındaki postnatal yaşının kontrol grubundan küçük olması, geç preterm bebeklerde bağırsak motilitesinin yavaş olması ve enterohepatik dolaşımın artması, gestasyonel yaşı küçük olan bebeklerle anne bebek uyumunun tam sağlanamaması ve yetersiz emmenin buna neden olduğunu düşünmekteyiz.

Blumovich ve ark.'larının çalışmasında çalışma grubu hastalarının postnatal hastanede kalış süresi istatistiksel olarak anlamlı düşük bulunmuştur (7). Xiao ve ark.'larının çalışmalarında ise gruplar arasında anlamlı fark saptanmamıştır (9). Çalışmamızda ilk hastane yatışı postnatal hastanede kalış olarak değil fototerapi almak için hastaneye ilk yatış dönemi idi ve çalışma grubunun ilk hastaneye yatış ve fototerapi aldığı süre kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı.

Hiperbilirubinemi nedeniyle tekrarlayan hastane yatış ihtiyacını irdeleyen çalışma sayısı son derece az olmakla beraber buna neden olabilecek risk faktörlerini detaylı irdeleyen çalışma ve ortak bir konsensus bulunmamaktadır. Öte yandan tekrar yatan hastalarımızın yaklaşık %60'ının ilk 48 saat içinde tekrar yatıldığı gözönünde bulundurulduğunda bu risklere sahip hastaların taburculuk sonrası takibinin ilk 48 saat içinde planlanması yeniden fototerapi ihtiyacı olabilecek yaklaşık %60 hastaya zamanında uygun tedavi planı imkanı sağlayabilir. Çalışmamızın maliyet yarar incelemesinin de ele alındığı çok merkezli multifaktöriyel çalışmalara ışık tutacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR:

- 1-Berhrman R. Kliegman RM Nelson WE Nelson Textbook of Pediatrics. NeonatalhyperbilirubinemiaSaundersCompany. 2000:513-9.
- 2- Hansen TWH. Physiology of NeonatalUnconjugatedHyperbilirubinemia. In:Stevenson DK, Maisels MJ, Watchko JF editors.Neurotoxicity of Hyperbilirubinemia.New York: McGraw-Hill 2012;98(1):155-195.
- 3- Slusher TM, Zipursky A, Bhutani VK. A global needforaffordableneonataljaundicetechnologies. Semin Perinatol. 2011 Jun;35(3):185-91. doi: 10.1053/j.semperi.2011.02.014. PMID: 21641493.
- 4-Battersby C, Michaelides S, Upton M, Rennie JM; JaundiceWorkingGroup of theAtain (AvoidingTermAdmissionsIntoNeonatalunits) programme, ledbythePatientSafetyteam in NHS Improvement. Termadmissionstoneonatalunits in England: a role fortransitionalcare? A retrospectivecohortstudy. BMJ Open. 2017 May 29;7(5):e016050. doi: 10.1136/bmjopen-2017-016050. PMID: 28554938; PMCID: PMC5726072.
- 5- Liu S, Wen SW, McMillan D, Trouton K, Fowler D, McCourt C. Increasedneonatalreadmission rate associatedwithdecreasedlength of hospitalstay at birth in Canada. Can J PublicHealth. 2000 Jan-Feb;91(1):46-50. doi: 10.1007/BF03404253. PMID: 10765585; PMCID: PMC6980127.
- 6-Fein EH, Friedlander S, Lu Y, Pak Y, Sakai-Bizmark R, Smith LM, Chantry CJ, Chung PJ. PhototherapyforNeonatalUnconjugatedHyperbilirubinemia: ExaminingOutcomesby Level of Care. Hosp Pediatr. 2019 Feb;9(2):115-120. doi: 10.1542/hpeds.2018-0136. Epub 2019 Jan 3. PMID: 30606776; PMCID: PMC6350264.
- 7- Blumovich A, Mangel L, Yochpaz S, Mandel D, Marom R. Risk factors for readmission for phototherapy due to jaundice in healthy newborns: a retrospective, observational study. BMC Pediatr. 2020;20(1):248. doi: 10.1186/s12887-020-02157-y. PMID: 32456623; PMCID: PMC7249410.
- 8-Erdeve O, Okulu E, Olukman O, Ulubas D, Buyukkale G, Narter F, Tunc G, Atasay B, Gultekin ND, Arsan S, Koc E; TurkishNeonatalJaundiceRegistryCollabolators. TheTurkishNeonatalJaundice Online Registry: A nationalrootcauseanalysis. PLoSOne. 2018 Feb 23;13(2):e0193108. doi: 10.1371/journal.pone.0193108. PMID: 29474382; PMCID: PMC5825038.

9-Xiao WX, Yang T, Zhang L. [Current status of readmission of neonates with hyperbilirubinemia and risk factors for readmission]. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2020 Sep;22(9):948-952. Chinese. doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2005003. PMID: 32933624; PMCID: PMC7499455.

10-Bulbul A, Cayonu N, Sanli ME, Uslu S. Evaluation of risk factors for development of severe hyperbilirubinemia in term and near term infants in Turkey. *Pak J Med Sci*. 2014;30(5):1113-8. doi: 10.12669/pjms.305.5080.

11- Maisels MJ, Bhutani VK, Bogen D, Newman TB, Stark AR, Watchko JF. Hyperbilirubinemia in the newborn infant ≥ 35 weeks gestation: an update with clarification. *Pediatrics* 2009; 124: 1193-1198.

KAPSAİSİNİN İBOTENAT İLE İNDÜKLENEN NEONATAL EKŞİTOTOKSİK BEYİN HASARI VE NÖROİNFLAMASYON ÜZERİNE KORUYUCU ETKİLERİ

Yasemin Baranoğlu Kılınç¹, Mustafa Dilek¹, Erkan Kılınç², İbrahim Ethem Torun², Aslıhan Şaylan³, Selma Erdoğan Düzcü⁴

¹Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Bolu, Türkiye

²Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fizyoloji AD., Bolu, Türkiye

³Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji AD., Bolu, Türkiye

⁴Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD., Bolu, Türkiye

Amaç: Beynin beyaz ve gri madde hasarı sonucu gelişen perinatal beyin hasarının patofizyolojisi karmaşık olmakla birlikte hasara yol açan ortak mekanizma olarak eksitotoksisite ve nöroinflamasyon ön plana çıkmaktadır. Anti-inflamatuar özellikteki kapsaisin etkilerini vücutta yaygın ekspresyon gösteren TRPV1 reseptörlerini aktive ederek göstermektedir. Bu çalışmada, yenidoğan sıçanlarda ibotenat ile indüklenen eksitotoksik beyin hasarı modelinde kapsaisinin üç farklı dozunun, beyin hasarı, beyin mast hücreleri ve nöroinflamatuvar biyobelirteçler üzerine etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Yenidoğan P5 sıçan yavruları rastgele altı gruba bölündü (n=6 veya 7): kontrol(sham), ibo, ibo+Kaps-1, ibo+Kaps-2, ibo+Kaps-3 ve ibo+MK-801. Eksitotoksik beyin hasarı modeli, glutamat analogu ibotenatın 10 µg dozda intraserebral olarak uygulanmasıyla oluşturuldu. Kontrol grubuna vehicle diğer gruplara ise ibotenat uygulamasından 30 dakika önce sırasıyla % 0.1 DMSO, 0.2, 1 ve 5 mg/kg kapsaisin ve 1 mg/kg MK-801(NMDA reseptör-antagonisti) intraperitoneal yolla uygulandı. Deneyler histopatolojik incelemeler için beş gün, nöroinflamatuvar biyobelirteçlerin ölçümü için bir gün sonra sonlandırıldı. Koronal beyin kesitlerinde korteks ve beyaz madde kalınlıkları, beyaz madde lezyon büyüklüğü ölçüldü. Mast hücreleri sayılarak aktivasyon durumları değerlendirildi. Beyin dokusu süpernatantlarında aktivin-A, IL-1beta, IL-6 ve IL-10 konsantrasyonları ELISA ile belirlendi. Veriler one-way ANOVA ile analiz edildi.

Bulgular: İbotenat ile indüklenen model grupta korteks ve beyaz madde kalınlıkları azaldı, beyaz madde lezyonları oluştu, mast hücrelerinin sayısı ve aktivasyonu ve ayrıca beyin dokusunda aktivin-A, IL-1β ve IL-6 düzeyleri arttı (P<0.01), ancak IL-10 düzeyi değişmedi (P>0.05). Kapsaisin ön-uygulaması (doza bağımlı olarak) ibotenatın yol açtığı azalmış korteks ve beyaz madde kalınlığını artırdı, lezyon büyüklüğünü azalttı, artmış mast hücre sayısı ve aktivasyonunu, ve ayrıca artmış beyin dokusu aktivin-A, IL-1β ve IL-6 konsantrasyonlarını azalttı (P<0.05). MK-801, ibotenatın yol açtığı tüm değişiklikleri önledi (P<0.01).

Sonuç: Kapsaisin eksitotoksisitenin yol açtığı korteks ve beyaz madde hasarını ve ayrıca mast hücreleri ve inflamatuvar sitokinlerin dahil olduğu nöroinflamasyonu önlemektedir. Bu etkileri kapsaisinin perinatal beyin hasarına karşı umut vadeci terapötik bir ajan olabileceğini önermektedir.BAİBÜ-BAP tarafından desteklenmiştir[Proje-numarası:2019.08.23.1433].

Anahtar Kelimeler: Perinatal beyin hasarı, Eksitotoksisite, Beyin mast hücreleri, Kapsaisin, Neonatal nöroinflamasyon

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE INTRAVENÖZ TRİMETOPRİM-SULFAMETOKSAZOL KULLANIMI

Ümran Yıldırım¹, Ferhan İren Karal², Mustafa Ali Akın¹, Şahin Takcı¹, Canan Seren¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Samsun

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

Amaç: Trimetoprim-sülfametoksazol (TMP-SMX), aynı zamanda ko-trimoksazol olarak da bilinen birçok bakteriyel enfeksiyonu tedavi etmek ve önlemek için kullanılan sinerjistik olarak hareket eden iki antimikrobiyal maddenin bir kombinasyonudur. İki bileşen, tetrahidrofolik asidin (THF) bakteriyel sentezinde yer alan enzim sistemlerini inhibe etmek için sırayla çalışır.

TMP-SMX son yıllarda yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ) çoklu ilaç direnci olan ajan patojenlerin tedavisine eklenmek zorunda kalmaktadır. Ancak YYBU'lerinde parenteral kullanılan TMP-SMX ile ilgili deneyimler literatürde olgu sunumları şeklindedir. Potansiyel olarak hematolojik, hepatotoksik ve nefrotoksik olabilen ve yenidoğanda hiperbilirubinemiye bağlı beyin hasarı riskini arttırabileceği gösterilmiş bu antibiyotik ünitemizde son 4 yılda giderek artan sıklıkta kullanılmak zorunda kalındı. Bu ilaçla ilgili deneyimlerimiz ve hastaların kısa dönem takipleri dökümente edildi.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda Ocak-2018 ile Nisan-2022 tarihleri arasında hastanemiz YYBÜ'de çoklu antibiyotik direnci olan patojenlere bağlı gelişen kan dolaşımı enfeksiyonu, SSS enfeksiyonu, pnömoni tanıları olan ve tedavisinde intravenöz TMP-SMX kullanılan toplam 20 hastanın demografik ve klinik özellikleri, kan-diğer vücut sıvılarında üreyen mikroorganizmalar, uygulanan tedavi yaklaşımları, tedavi öncesi ve sonrasında tam kan sayımı, biyokimya, kangazı parametreleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 20 hastanın 11'i (%55) erkekti, 16'sı (%80) sezaryen ile doğmuştu. Hastaların ortalama gestasyon yaşı 33.3 ± 5.8 (23-41) hafta, ortalama doğum ağırlığı 2152 ± 1008 g, toplam yatış süresi 86 ± 55 (14-210) gündü. Hastaların 19'unun iki ve daha fazla geç neonatal sepsis atağı mevcuttu. TMP-SMX biri dışında hastaların tekrarlayan sepsislerinde diğer antibiyotiklerden sonra tedaviye eklendi. TMP-SMX tedavisi öncesi hastaların Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz enzim düzeyi görüldü ve eksiklik saptanmayan hastalara tedavi başlandı. Hastalara TMP-SMX tedavisi başlanması postnatal ortalama $43,4 \pm 39$ (10-174) gün, kullanılma süresi ortalama $13,5 \pm 8,3$ (5-34) gündü. Hastalardan 11'inin (%55) kan kültüründe, 4'ünün (%20) BOS kültüründe ve 12'sinin başka vücut sıvılarında da üreme saptandı. Kan kültüründe üreme olanların 4'ünün kateter kaynaklı olduğu, BOS kültüründe üreme olanların ise 1'inin ventrikülo-peritoneal şant kaynaklı olduğu saptandı. Kültürlerde en çok üreyen mikroorganizmaların Stenotrophomonas maltophilia (n:10), Klebsiella pneumoniae (n:6), Serratia marcescens (n:3) olduğu görüldü. 3 hastada diğer serratia tipleri, 1 hastada Elizabethkingia meningoseptica üremesi oldu. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası hematolojik değerlendirilmesinde hematolojik parametrelerde anlamlı bir fark saptanmadı. Tedavinin birinci haftasında trombosit değerlerinde düzelme görüldü. Hastaların tedavi sonrası ilk dört haftalık periyotta biyokimyasal tetkiklerinde elektrolit bozukluğu, hipo-hiperglisemi, hiperbilirubinemi, nefrotoksisite, hepatotoksite, kan gazı parametrelerinde laktik asidoz, metabolik asidoz oluşturmadığı görüldü ($p > 0.05$).

Sonuç: Merkezimizde son 4 yılda TMP-SMX kullandığımız 20 hastada, bilinen ve hayatı tehdit eden yan etkiler saptanmadı. Intravenöz TMP-SMX endikasyon halinde yenidoğanlarda yakın takip ile kullanılabilir ancak daha geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: çoklu antibiyotik direnci, geç neonatal sepsis, Trimetoprim-sulfametoksazol, yenidoğan

Maternal Gebelik Kolestazı Olan Yenidoğanlarda Erken Neonatal Dönem Metabolik Profilin Değerlendirilmesi

Bengisu Güner Yılmaz¹, Serdar Beken², Saygın Abalı³, Mustafa Serteser⁴, Özlem Pata⁵, Ayşe Toygar Korkmaz²

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD

³Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinoloji BD

⁴Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya AD

⁵Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD

Amaç: Fetal yağ asidi oksidasyon metabolizmasındaki kalıtsal hastalıkların; annede gestasyonel karaciğer hastalıklarının etiyolojisindeki rolü bilinmektedir. Ancak gebelikte intrahepatik kolestazı olan annelerin bebeklerinde karnitin/açilkarnitin profilinin nasıl etkilendiği bilinmemektedir. Bu çalışmada gebeliğe bağlı intrahepatik kolestazı olan annelerin bebeklerinde erken neonatal dönemde amino asit ve karnitin/açilkarnitin profilinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada İstanbul'da Acıbadem Sağlık Grubu Hastaneleri'nde doğan ve annesinde gebeliğe bağlı intrahepatik kolestaz tespit edilen 246 yenidoğan (Grup 1) retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların tüm demografik ve klinik bilgileri elektronik ve basılı hasta dosyalarından elde edilmiştir. Kontrol grubu (Grup 2) olarak anneleri sağlıklı benzer gebelik haftası, doğum ağırlığı ve cinsiyette olan 246 yenidoğan çalışmaya alınmıştır. Tüm hastalarda yaşamın ilk 48 saatinde yenidoğan tarama programı dahilinde kapiller kan örneği alınarak LC-MS/MS yöntemi ile açıl karnitin/aminoasit profili değerlendirilmiştir.

Bulgular: Ortalama gebelik haftası Grup 1'de 37+/-1,63 hafta, Grup 2'de ise 38.8+/-0,95 hafta, ortalama doğum ağırlığı Grup 1'de 2938+/-515 gr, Grup 2'de ise 3312+/-369 gr olarak bulundu. Grup 1'deki yenidoğanların hiçbirinde herhangi bir kalıtsal metabolik hastalık belirlenmedi. Ancak Grup 1'de Alanin, Metionin, Valin, Lösin, İzolösin, Ornitin ve C6 seviyeleri Grup 2'ye göre istatistiksel olarak daha yüksek ve arjinosüksinik asit, C2, C4, C8, C16:1 ve C18 seviyeleri daha düşük bulunmuştur ($p<0.05$). Ancak her iki grubun Fenilalanin, Tirozin, Arjinin, Sitrulin, Glisin, Glutamik asit, C0, C3, C5, C10, C12, C14, C14:1, C16, C5-DC, C6-DC, C4-OH, C5-OH, C14-OH, C16-OH, C16:1-OH ve C18:1-OH düzeyleri arasında anlamlı bir farklılık bulunmamıştır.

Sonuç: Bu öncü pilot çalışmada, literatürde ilk defa annesinde intrahepatik gebelik kolestazı olan yenidoğanların erken neonatal dönem metabolik belirteçlerinde bazı farklılıklar olduğu belirlenmiştir. Erken neonatal dönem enerji yolağındaki bu metabolik değişikliklerin annede görülen karaciğer patolojisi ile ilişkisi olup olmadığı, bir ilişki varsa bunun bir neden-sonuç ilişkisi olup olmadığının prospektif araştırmalar ile incelenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: aminoasit profili, metabolomiks, gebeliğin intrahepatik kolestazı, karnitin/açilkarnitin profili, yenidoğan

HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİLİ YENİDOĞANLARDA PENTRAKSİN-3 VE NÖRONAL PENTRAKSİN-1 DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Yağmur Türkmenoğlu, ²Hacer Ergin, ²Özmert Muhammet Ali Özdemir, ³Ömer Erdoğan, ⁴Sabahattin Ertuğrul, ⁴Sibel Tanrıverdi Yılmaz, ⁵Fatma Kaya Narter, ⁶Akan Yaman ⁷Kazım Küçüktaşcı, ⁸Ahmet Özyazıcı, ⁹Samet Benli, ¹⁰Abdullah Barış Akcan, ¹¹Özkan İlhan, ¹²Oğuz Han Kalkanlı, ¹³Hande Şenol, ⁹Ayşegül Zenciroğlu, ¹⁴Kıvılcım Gücüyener

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Aydın

⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

⁵Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁶Özel Güngören Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

⁷Özel Sağlık Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Denizli

⁸Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Ankara

⁹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Elazığ

¹⁰Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Aydın

¹¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Muğla

¹²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, İzmir

¹³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Denizli

¹⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş: Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE), yenidoğan morbidite ve mortalitesinin önemli bir nedenidir. Bu çalışmada lokal inflamasyon belirteci pentraksin-3 (PTX-3) ve pro-apoptotik etkili nöronal pentraksin-1 (NPTX-1)'in serebral komplikasyon öngörüsündeki yeri araştırıldı.

Yöntemler: Bu prospektif çalışmaya 2020-2021 yıllarında asfiktik doğan, gebelik yaşı ≥ 36 hafta, doğum ağırlığı >1800 gr, kord/ilk saat kan gazında $pH \leq 7.0$, baz defisit ≤ -16 , 5.dakika Apgar skoru ≤ 5 veya doğumda >10 dakika mekanik ventilasyon gereken, Sarnat skorlamasında orta/ağır HİE saptanan bebekler alındı. Olguların ilk 6, 72-96 saat, 3.ay serum PTX-3, NPTX-1 düzeyleri, aEEG ve kraniyal MR bulguları değerlendirildi.

Bulgular: Asfiksi (n:144) ve kontrol (n:30) gruplarında sırasıyla gebelik yaşı (38.5 ± 1.5 , 38.5 ± 1.1 hf), doğum ağırlığı (3163 ± 529 , 3370 ± 517 g), kız cinsiyet (%42, %47) farksızken ($p > 0.05$); kontrol grubunda sezaryen doğum (%43, %90, $p < 0.001$) yüksek, asfiksi grubunda 1.dakika (4.2 ± 2.0 , 9.0 ± 0.4), 5.dakika (6.4 ± 2.0 , 9.9 ± 0.3) Apgar skorları, kord/1.saat kan gazında pH (6.99 ± 0.17 , 7.34 ± 0.04) düşük, baz defisiti (15.1 ± 5.7 , 3.27 ± 1.7) yüksekti ($p < 0.001$). Evre-II, Evre-III HİE saptananlara (%55.5+ $\pm$ 21.5=%77) hipotermi uygulandı. Olguların %98,6'sına ABR yapıldı, %80'ine aEEG, %84'üne (5-7.günlerde) kraniyal MR çekildi; %25,3'ünde işitme kaybı, %58.2'sinde (%27.8'sinde süreç boyunca) aEEG'de patoloji, %24.8'inde MR'da patoloji saptandı. Evre-III'de ABR (%65.5), aEEG (%93.1), MR (%46.1) patolojisi en yüksekti.

Hipotermiden önce, NPTX-1 düzeyleri (pg/ml), kontrol ve HİE gruplarında (0.57 ± 1.01 , 0.69 ± 0.7 , $p = 0.19$) farksızken; hipotermi alanlarda almayanlardan (0.7 ± 0.77 , 0.65 ± 0.34 , $p = 0.05$) yüksekti. PTX-3 düzeyleri (pg/ml) HİE grubunda kontrol grubundan (0.24 ± 0.02 , 0.99 ± 0.87 , $p = 0.0001$), Evre-III'de Evre-II'den (1.48 ± 1.01 , 0.8 ± 0.73 , $p = 0.001$) yüksekti. Hipotermiden sonra, NPTX-1 düzeyleri Evre-III'de Evre-II'den yüksekti (0.75 ± 0.49 , 0.71 ± 1.24 , $p = 0.006$). PTX-3 düzeyleri Evre-III'de (1.26 ± 0.94), Evre-I (0.77 ± 0.85 , $p = 0.003$) ve Ev-

re-II'den (0.55 ± 0.4 , $p=0,0001$) yüksekti. NPTX-1 ve PTX-3 düzeyleri 3. ayda farksızdı ($p>0,05$).

MR patolojisini öngörmeye aEEG'de patoloji varlığının sensitivite, spesitivitesi, PPV, NPD sırasıyla %81,5, %46,7, %35,5, %87,5 (toplam doğruluk %55,9, $p\text{-kappa}=0,01$) iken; Evre-III HİE varlığının %40, %84,6, %46,2, %81,1 (toplam doğruluk %73,6, $p\text{-kappa}=0,004$) saptandı. PTX-3, NPTX-1 MRI patolojisini öngörmeye anlamlı değildi.

Sonuç: MR patolojisini öngörmeye klinik skora göre halen en başarılıdır.

Anahtar Kelimeler: hipoksik iskemik ensefalopati, yenidoğan, pentraksin-3, nöronal pentraksin-1.

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Mekanik Ventilatörde Takip Edilen Hastalarda Noninvaziv Oksijen Rezerv İndeksi (ORİ) ile eş zamanlı Alınan Arteriyel Kan Gazı Analizlerinin Karşılaştırılması

Halil Kazanasmaz¹, Ömer Yalçın²,

¹ Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç: Noninvaziv nabız oksimetresi ile ölçülen arteriyel oksijen satürasyonu olan SpO₂, oksihemoglobin ayrışma eğrisinin düzleşmesi nedeniyle hiperoksik aralıkta (normal oksijenasyondan daha yüksek maruziyet) değerlendirilemez. Bununla birlikte Arteriyel kan gazı ile ölçülen oksijenin kısmi basıncı olan PaO₂, tüm aralıklarda oksijenasyonun bir göstergesi olarak kullanılabilmesine karşın sonuçlar hem aralıklı hem de gecikmelidir. ORİ (Oksijen Rezerv İndeksi), hastanın oksijen “rezervi” olarak tanımlanan orta derecede hiperoksik aralıkta (PaO₂ >100 ve ≤200 mm Hg) hastanın oksijen durumuna ilişkin bilgi sağlamayı amaçlayan, girişimsel olmayan ve sürekli bir parametredir (Şekil 1). Bu kapsamda bu çalışmada ORİ ile kan gazı analizi ve nabız oksimetreden elde edilen SpO₂ ölçümlerini karşılaştırmayı amaçladık.

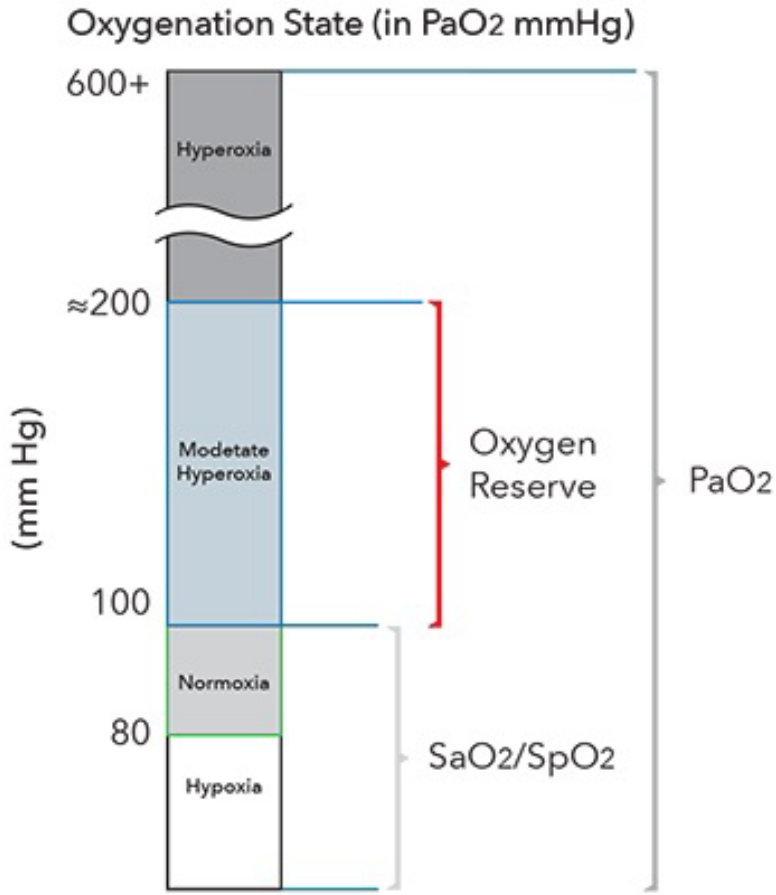
Gereç ve Yöntem: Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde mekanik ventilatörde takip edilen 101 hastanın nabız oksimetre (Masimo Radical-7 Rainbow Pulse Co-Oximeter; Masimo, Irvine, CA, USA) vasıtasıyla kalp tepe atımı (KTA), SpO₂, ORİ ve hemoglobin (Hb) değerleri ile arteriyel kan gazından elde edilen Hb, pH, PCO₂ ve PO₂ ölçümleri karşılaştırıldı (Şekil 2). Farklı bir nabız oksimetreden (Covidien, MA, ABD) SpO₂ ve KTA ile mekanik ventilatördeki uygulanan oksijen miktarı (FiO₂) ayrıca kaydedildi. Normal dağılım gösteren verilerin analizi Eşleştirilmiş örneklem P testi ile ilişki ise Pearson korelasyon analizi vasıtasıyla karşılaştırıldı. Çalışmadaki analizlerde olasılık (p) değeri 0.05’ten küçük olduğu (p < 0.05) karşılaştırmalar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen (n=101) bebeklerin %66.3’ünün (n=67) erkek, %33.7’sinin (n=34) kız cinsiyette olduğu saptandı. Olguların ortalama gebelik haftaları; 32.86±4.2 hafta iken ortalama doğum ağırlıkları 1997±704 gr idi. Yapılan Pearson korelasyon analizinde Masimo cihazından elde edilen SpO₂ ile ORİ arasında (r:0.532, p<0.001) ve farklı bir nabız oksimetreden elde edilen SpO₂ ile Masimo cihazından elde edilen ORİ arasında (r:0.482, p<0.001) pozitif yönde anlamlı bir ilişki bulundu. Kan gazı parametreleriyle ORİ ölçümleri arasında herhangi bir korelasyon ilişkisi mevcut değildi. Kan gazı Hb ölçümleri 13.22±2.4 g/dL iken Masimo nabız oksimetreden elde edilen Hb ölçümlerinin ortalaması 13.34±2 gr/dL olup gruplar arasında eşleştirilmiş örneklem t testinde anlamlı bir fark bulunmadı (p=0.58). Her iki Hb ölçümleri arasında Pearson korelasyon analizinde pozitif yönde anlamlı bir ilişki mevcuttu (r:0.527, p<0.001).

Sonuç: Noninvaziv ve dinamik bir şekilde sürekli ölçülebilen ORİ’nin özellikle hiperoksi durumunun ortaya konulmasında nabız oksimetri yöntemiyle elde edilen SpO₂’ye nazaran daha etkili ve alternatif bir yöntem olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz. Bununla birlikte aynı yöntem ile elde edilen Hb ölçümlerinin kan gazı analizi sonucu elde edilen Hb ölçümleriyle benzer olmasının hasta takibinde noninvaiz alternatif bir yöntem olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Kan gazı; Oksijen Rezerv İndeksi; Nabız oksimetre; Yenidoğan

Şekil 1. SaO₂/SpO₂, ORi ve PaO₂ ile değerlendirilebilen oksijenasyon aralıkları.



ENDOSKOPI YAPILAN KİSTİK FİBROZİS TANILI PEDİATRİK HASTALARIN KLİNİK VE ENDOSKOPİK BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Ece Söylem Avlaç¹, Ahsen Dönmez Türkmen², Erkan Akkuş², Aslı Nur Ören Leblebici², Ebru Pelin Uğur Karaboğa³, Ömer Faruk Beşer², Evrim Hepkaya⁴, Azer Kılıç Başkan⁴, Hüseyin Arslan⁴, Özge Meral⁴, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı⁴, Haluk Çokuğraş⁴, Fügen Çullu Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D.

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Beslenme ve Diyetetik B.D.

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları B.D.

Amaç: Kistik fibrozis, başta solunum ve gastrointestinal sistem olmak üzere birçok sistemi etkileyen yüksek morbidite ve mortalite ile karakterize otozomal resesif kalıtılan bir hastalıktır. Hastalığa bağlı bulgular, Kistik Fibrozis Transmembran Regulator (CTFR) proteindeki mutasyon sonucu sodyum-klorür kanalı fonksiyonun bozulması ile visköz salgıların koyulaşmasına bağlı oluşmaktadır. Pankreas yetmezliği, pankreatit, gastrointestinal sistem (GİS) motilite bozuklukları, hepatobilier hastalıklar KF'nin başlıca gastrointestinal sistem tutulumlarıdır. Çalışmamızın amacı GİS endoskopi yapılan KF hastalarının endikasyon sıklıkları ve endoskopi bulgularını değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalında takip edilen 210 KF hastası retrospektif olarak incelenmiştir. Endoskopi yapılan hastaların klinik bulguları, endoskopik makroskopik ve mikroskobik bulguları kaydedildi.

Bulgular: Toplam 17 hastaya (%8) GİS endoskopisi yapılmıştır. Hastaların 16'sına gastroskopi, 1 hastaya kolonoskopi yapıldı. Gastroskopi yapılan 16 hastanın 6'sı kız, 10'u erkektir. Hastaların gastroskopi yapıldığı ortalama yaş 10,5 yıldır (4-16 yıl). Hastaların %25'inde deltaF508 mutasyonu saptanmıştır. Hastaların 9'unda mekonyum ileus öyküsü mevcuttu. Hastaların %6'sında ağır, %19'unda orta, %44'ünde de hafif malnütrisyon saptandı. 17 KF hastasının 7'sine hepato-splenomegali nedeni ile özofagus varis değerlendirme açısından gastroskopi yapılmış ve hepsinde özofagus varisi, 2'sinde portal gastropati saptandı. Diğer gastroskopi endikasyonları sıklık sırası ise kronik karın ağrısı, kronik ishal, çölyak antikorlarının yüksekliği, disfaji, dirençli anemi ve gastroözofageal reflü şikayeti idi. Gastroskopi yapılan hastaların makroskopik bulgularında sırasıyla %37 özofagus varisi, %37 antral hiperemi, %30 özofagus mukoza düzensizlikleri hiperemi ve %18 duodenal mukozada düzleşme ve %10'unda kardioözofageal birleşkede gevşeklik saptandı. Kolonoskopi yapılan 1 hastada tüm kolon mukoza ve haustra yapısı bozulmuş yer yer aftöz lezyonlar ve Fibrozan kolonopati gözlemlendi. Gastroskopi mikroskopik bulgular ise sırasıyla %30'unda hafif derecede özofajit, %30'unda hafif derecede duodenit, 2 kişide inaktif kronik gastrit, 1 kişide eozinofilik gastroenterit ve 1 kişide helikobakter pozitifliği saptandı.

Tartışma: Kistik fibrosis hastalarında inflamatuvar cevap yaşamlarının ilk zamanlarında ortaya çıkmaya başlar ve geçirilen enfeksiyonların miktarına göre şiddeti ve sistemik tutulumu belirlenir. Yapılan bazı çalışmalarda Kistik Fibrosis hastalarının bağırsak lavajlarında inflamatuvar protein, albumin, immunoglobulin (Ig)G, IgM, eosinophilic cationic protein, neutrophil elastase, interleukine (IL)-1b ve IL-8 düzeyleri yüksek saptanmıştır. Kistik fibrosis hastalarının intestinal mukozasının lamia propiasında artmış mononükleer hücre infiltrasyonunun IL-2, interferon (IFN)-c, IL-2R ve ICAM-1 'in artmış ekspresyonuna sekonder olduğu düşünülmüştür. Proinflamatuvar sitokinlerin hastalığın sistemik inflamatuvar yanıtı ile ilişkilendirilmiştir. Çalışmamızdaki hastaların Gastroskopi mikroskopik bulgularında da sırasıyla %30'unda hafif derecede özofajit, %30'unda hafif derecede duodenit, 2 kişide inaktif kronik gastrit, 1 kişide eozinofilik gastroenterit saptanmıştır.

Çalışmamızda konvansiyonel tedavilerle pankreatik enzim ve nutrisyonel desteğin sağlanmasına rağmen dirençli GİS semptomları olan KF hastaları incelenmiştir. Gastroskopi yapılan hastaların makroskopik ve mikroskobik bulgularında inflamatuvar süreç ile ilişkilendirilen sonuçlar saptanmıştır. KF hastalığının sistemik

inflatuar etkisinin pulmoner sistem tutulumunun yanında sistemik düzeyde olmasına bağlanmıştır.

Kistik fibrosis transmembran regülatör proteini (CFTR) pankreas, bağırsak ve safra kanali sisteminde epitelin apikal yüzünde bulunup klor ve bikarbonat sekresyonunu düzenlemektedir. CFTR geninde oluşan homozigot mutasyon daha viskoz ve asidik sekresyonların salınmasına sebep olmakta ve bunun sonucunda gastrointestinal sistemde bulunan epitellerde kısmi ya da tam obstrüksiyonlar oluşmaktadır. Oluşan bu obstrüksiyon kistik fibrosis hastalığının gastrointestinal, pankreatik ve hepatobiliar problemlerini doğurmakta ve sistemik inflamasyona sebep olmaktadır. Pankreas tarafından salgılanamayan proenzimler pankreas kanallarında erken aktive olarak pankreas dokusunun hasarlanmasına ve inflame olmasına neden olmaktadır. Pankreas hasarı anne karnında 17. Gestasyon haftasında başlamaktadır. Çalışmamızda incelenen kistik fibrosis hastalarının tamamı pankreatik enzim desteği almaktadır.

Mekonyum ileusu neonatal dönemde mekonyumun terminal ileumda impakte olması sonrası intraluminal obstrüksiyon oluşmasıdır. Yapılan çalışmalarda %10 ile %20 arasında kistik fibrosis tanılı hastaların neonatal dönemde mekonyum ileusu tanısı aldığı saptanmıştır. Bizim çalışmamızda da gastroskopi yapılan 17 hastanın 9'unun neonatal dönemde mekonyum ileusu tanısı aldığı saptanmıştır.

Sık antibiyoterapi kullanımı, intestinal inflamasyon, yetersiz glisemik kontrol ve yağ-karbonhidrattan zengin beslenme kistik fibrosis hastalarında bağırsak motilitesinde bozukluğa sebep olmakta, oluşan bu motilite bozukluğu ise ince bağırsakta bakterial overgrowthu şiddetlendirmektedir. Kolonik ve anaerobik bakterilerinin dominant olduğu >10⁵ colony-forming unit/ml olarak tanımlanan bakterial overgrowth hastalarda gaz, kronik karın ağrısı ve intestinal hasar sonucu anemi, malabsorpsiyon ve malnutrisyon olarak semptom vermektedir. Çalışmamıza dahil edilen hastaların %6'sında ağır, %19'unda orta, %44'ünde de hafif malnutrisyon saptanmış ve gastroskopi endikasyonları arasında ilk sırada kronik karın ağrısı yer almıştır.

Kistik fibrosis hastalarının önemli bir kısmında gecikmiş gastrik boşalma ve geçici alt özofageal sfinkter gevşemesi görülür. Hastalarda gastrik sekresyonların daha asidik olması, akciğere uygulanan fizyoterapiler, bozulmuş intestinal motilite, kronik öksürük ve artmış gastroesophageal basınç gradienti gastroözofageal reflü oluşumuna katkı sağlamaktadır. Çalışmamızda incelediğimiz hastaların %10'unda kardioözofageal birleşkede gevşeklik saptandı.

Çölyak hastalığı ve Kistik Fibrosis hastalığı arasındaki ilişkiyi değerlendiren çeşitli çalışmalarda kistik fibrosis hastalarında normal popülasyona kıyasla 2-3 kat daha sık çölyak hastalığının geliştiği saptanmıştır. Fakat tarama testleri kistik fibrosis hastalarında olan non-spesifik intestinal inflamasyona sekonder yanlış pozitif doku transglutaminaz Ig-A yüksekliği nedeni ile anlamlı sonuçlanmamaktadır. Aynı zamanda son zamanlarda yapılan çalışmalarda kistik fibrosis hastalarında normal popülasyona kıyasla 8 kat daha sık Crohn hastalığı saptanmış olup non-spesifik intestinal inflamasyon nedeni ile tarama testlerinin yanıltıcı olabileceği düşünülmüş ve şiddetli klinik şüphe durumlarında gastroskopi yapılması önerilmiştir. Bizim çalışmamızda da kronik karın ağrısı ve dışkıda yoğun mukusu olan bir hastamıza kolonoskopi yapılmış ve tüm kolon mukoza ve haustura yapıları bozulmuş ve yer yer aftöz ülserler saptanmıştır.

Kistik Fibrosis ilişkili karaciğer hastalığı hafif transaminaz yüksekliğinden kistik fibrosis hastalarının yaklaşık %5-10'unda görülen karaciğer sirozuna sekonder portal hipertansiyon gelişimine kadar olan klinik süreci kapsamaktadır. Kistik fibrosis ilişkili karaciğer hastalığı hastalarının mortalite nedenlerinde üçüncü sırada yer almakta. Safra asitleri hemostazının bozulması sonucu artan kolik asit kistik fibrosis hastalarında hepatik tutulumunun sebebi olarak görülmüş, intestinal permeabilite ve intestinal transit zamanındaki bozukluğunun hepatik inflamasyon ve hepatik fibrosisi başlattığı düşünülmüştür. Düşük trombosit düzeyi ve hepatosplenomegali klinisyenleri Kistik Fibrosis ilişkili karaciğer hastalığını yönlendirmelidir. Sarılık, spider angiomata, clubbing ve asit siroz çok ilerlemeden klinik bulgu olarak ortaya çıkmamaktadır. Çalışmamızda 17 KF hastasının 7'sine massif hepato-splenomegali nedeni ile özofagus varis değerlendirme açısından gastroskopi yapılmış ve hepsinde özofagus varisi, 2'sinde portal gastropati saptanmıştır.

Sonuç: GIS endoskopisi, GIS semptomları olan KF hastalarının yönetiminde önemli bir role sahiptir. Ciddi GIS semptomları olan hastalarda makroskopik ve mikroskopik endoskopik bulgular tedavide önemli yol gösterici olmuştur. Özellikle dirençli GIS semptomları olan hastalarda tedavi yönetimi açısından GIS endoskopisi ile değerlendirme gereklidir.

Anahtar Kelimeler: gastroskopi, inflamasyon, Kistik Fibrosis, özofagus varisi

Kaynakça

- 1) Smyth RL, Croft NM, O'Hea U, Marshall TG, Ferguson A. Intestinal inflammation in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2000; 82: 394–99.
- 2) Raia V, Maiuri L, De Ritis G, et al. Evidence of chronic inflammation in morphologically normal small intestine of cystic fibrosis patients. *Pediatr Res* 2000; 47: 344–50.
- 3) Briars GL, Dean TP, Murphy JL, Rolles CJ, Warner JO. Faecal interleukin 8 and tumour necrosis factor α concentration in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1995;73:74–6.
- 4) Blackman SM, Deering-Brose R, McWilliams R, Naughton K, Coleman B, Lai T, Algire M, Beck S, Hoover-Fong J, Hamosh A, Fallin MD, West K, Arking DE, Chakravarti A, Cutler DJ, Cutting GR. Relative contribution of genetic and nongenetic modifiers to intestinal obstruction in cystic fibrosis. *Gastroenterology* 2006;131:1030–1039.
- 5) Lands LC, Stanojevic S. Oral non-steroidal anti-inflammatory drug therapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2007:CD001505
- 6) Lloyd-Still JD., Crohn's disease and cystic fibrosis. *Dig Dis Sci* 1994;39:880–885.
- 7) De Lisle RC, Roach E, Jansson K. Effects of laxative and Nacetylcysteine on mucus accumulation, bacterial load, transit, and inflammation in the cystic fibrosis mouse small intestine. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol* 2007;293:G577–G584.

COVID-19 Pandemisi Öncesi ve Sonrasında Endoskopide Nodülerite Saptanan Hastaların Değerlendirilmesi

Duygu Yılmaz¹ , Beste Yüksel Saçlı¹ , Büşra Çağlar¹ , Meltem Uğraş²

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

Amaç: Nodülerite gastrointestinal sistemin lenfoid foliküllerinin hiperplazisi ile karakterize nadir görülen iyi huylu bir durumdur. Endoskopi sırasında, çapı birkaç milimetre olan çok sayıda nodüller şeklinde görünür. İmmünoglobulin eksikliği sendromları, giardiasis, Helicobacter pylori (H. pylori) enfeksiyonu, HIV ve çölyak hastalığı gibi birçok hastalıkla ilişkilidir. Asemptomatikten kronik ishale, karın ağrısı, gastrointestinal kanamaya ve çok seyrek olarak bağırsak tıkanıklığına kadar değişebilen çok çeşitli semptomlara neden olur. Pandemi döneminde endoskopi işleminin anestezi nedeniyle aerosol saçılımını arttırdığından dolayı optimize edilmesi nedeniyle acil olmayan endoskopiler ileri tarihlere ertelenmiştir. Biz de kliniğimizde bu durumun etkilerini görmek, nodüleritenin ayırıcı tanılarını ve demografik bilgilerini tespit etmek amacıyla bu çalışmayı gerçekleştirdik.

Yöntem-Gereç: Kliniğimizde 2014-2016 ve 2019-2021 yılları arasında endoskopi ve veya kolonoskopide nodülerite saptanan hastaların yaş, cinsiyet, ağırlık, boy, aile öyküsü, başvuru şikayeti, endoskopi bulguları, laboratuvar bulguları, helicobacter pylori enfeksiyonu ve patoloji sonuçları retrospektif olarak kaydedildi. Veriler IBM SPSS versiyon 26.0 programı ile analiz edildi.

Bulgular: 2014-2016 yılları arasında 66'u erkek 49'sı kadın 115 hasta; 2019-2021 yılları arasında 48'i erkek 52'si kadın 100 hastada nodülerite saptandı. Pandemi öncesi dönemdeki hastaların 44'inde özofagusta, 15'inde midede, 44'ünde duodenumda , 9'unda ince barsakta ve 18 'inde kolonda nodülerite gözlemlendi. Pandemi sonrası dönemdeki hastaların ise 26'sında özofagusta , 10'unda midede , 12'sinde duodenumda , 6'sında ince barsakta ve 14'ünde kolonda nodülerite gözlemlendi. Pandemi öncesi dönemde yaş ortalaması 7,9 (3 ay-17 yaş) iken pandemi sonrası dönemde 10.5 yaş (5 ay-18 yaş) olarak sonuçlandı. Pandemi öncesi dönemde yaşa göre ağırlık persentilleri ortalaması 50p (1-99p), boy persentilleri ortalaması 60p (1-99p); pandemi sonrasındaysa sırasıyla 54p (2-99p) ve 62p (2-99p) olarak saptandı. Pandemi öncesi 62 hastanın ailesinde kronik hastalık öyküsü mevcuttu. Bunlar sırasıyla gastrit (n=42), alerji (n=10), hipotiroidi (n=4) şeklindeydi. Gastrit öyküsü olanların 17 tanesinin helicobacter pylori geçirme öyküsü mevcuttu. Pandemi sonrası 58 hastanın ailesinde kronik hastalık öyküsü mevcuttu. Bunlar sırasıyla gastrit (n=34), alerji (N=10), kolit (n=8) şeklindeydi. Gastrit öyküsü olanların 12 tanesinin helicobacter pylori geçirme öyküsü mevcuttu. En sık başvuru şikayetleri her iki grupta da sırasıyla karın ağrısı, kusma, gastrointestinal kanama ve reflü şeklindeydi. En sık eşlik eden özofagus lezyonları alt sfinkter gevşekliği, distal özofajit, lineer çizgilenme; mide lezyonları antral gastrit, pangastrit, midede safra; duodenum lezyonları bulbit, ülser, düzleşme; ince barsak lezyonu ülser; kolon lezyonları ise kolit ve ülser şeklindeydi. Pandemi öncesi 102 hastaya hızlı üreaz testi bakılmış olup 55'inde pozitif saptandı (%53). Pandemi sonrasında ise 84 hastadan 78'inin hızlı üreaz testi pozitif saptandı (%92). Pandemi öncesi 48 hastanın (%43), sonrası ise 36 hastanın (%37) patolojisinde helicobacter pylori saptandı. Pandemi öncesi 105 hastada (%95) lamina propriada ödem, 60 hastada (%54) lenfoid agregat, 84 (%76) hastada lenfoplazmositer hücre ve 90 hastanın patolojisinde eozinofil (%81) saptandı. Pandemi sonrası 62 hastada (%70) lamina propriada ödem, 40 hastada (%41) lenfoid agregat, 74 hastada (%77) lenfoplazmositer hücre ve 46 hastanın (%47) patolojisinde eozinofil saptandı. Pandemi öncesi patolojide saptanan eozinofil 17/bba (3-60/bba), pandemi sonrasında 27/bba (10-58/bba) saptanmıştır. Laboratuvar tetkiklerinde pandemi öncesi CRP mg/L 13 (0,1-166); sedimentasyon mm/sa 12 (2-59); eozinofil 212 /uL (0-1430); eozinofil % 2,5 (0-16,7); IgE IU/ml 165 (9-2482); IgA IU/ml 122 (17-219); IgG IU/ml 971 (6-1920); IgM IU/ml 117 (63-302); D vitamini 32 (1-75); ferritin 51 ng/ml (10-265); demir ug/dl 68 (17-161); total demir bağlanma kapasitesi 344 ug/dl (183-493) şeklinde olup pandemi sonrası ise CRP mg/L 9 (0,3-129); sedimentasyon 8 mm/sa (2-29); eozinofil 340 /uL (10-13930); eozinofil % 4,2 (0,1-13,5); IgE IU/ml 512 (3-2508); IgA IU/ml 113 (70-222); IgG IU/ml 962 (700-1100); IgM IU/ml 107

(53-152); D vitamini 29 (18-62); ferritin 51 ng/ml (9-370); demir 93 ug/dl (30-170); total demir bağlanma kapasitesi 359 ug/dl (320-393) şeklinde sonuçlandı. Pandemi öncesinde kalprotektin 407 (5-2010), 15 hastada (%31) gaitada gizli kan, 5 hastada parazit (%11); pandemi sonrasında kalprotektin 407 (5-2010), 10 hastada gaitada gizli kan (%27), 2 hastada parazit (%5) saptandı.

Sonuç: Çalışmamızda COVID-19 pandemisi öncesi ve sonrası hasta grubu sosyodemografik laboratuvar ve patolojik bulgular açısından karşılaştırıldığında PSD'nin istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha ileri yaşta olduğu;serum IgE,eozinofil sayısı ve yüzdesinin daha yüksek olduğu;mide ve duodenumdaki nodüleritenin sıklığının arttığı,patolojide eozinofil düzeyiyle lenfoid agregat görülme oranının ve hızlı üreaz testi pozitifliğinin daha fazla olduğu saptanmış olup pandemi nedeniyle hastaların hastaneye gelme oranının azalması ve hastalıklarının ilerlemesiyle bağdaştırılmıştır.

Pil Yutan Çocukların Optimal Yönetimi: Prospektif Gözlemsel Bir Çalışma

Kaan Demirören, Tuğba Gürcan Pamukçu, Mustafa Şen

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

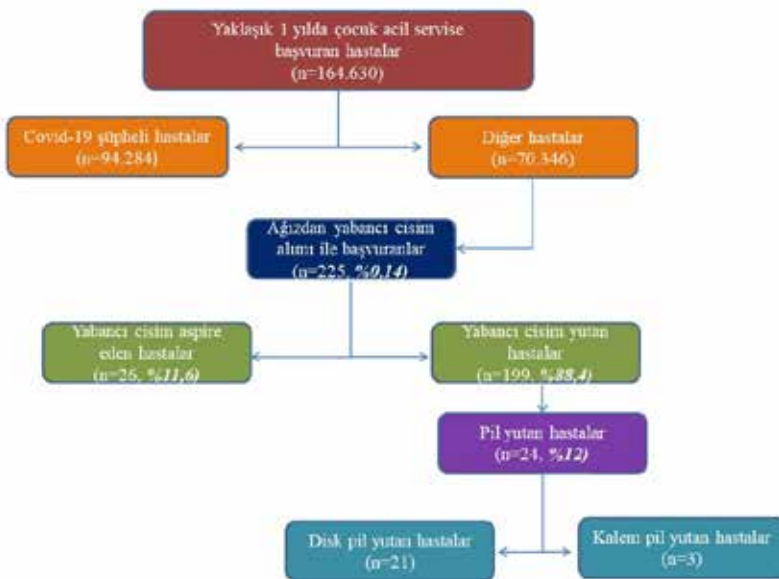
GİRİŞ

Yabancı cisimlerin yutulması çocukluk çağında acil servise başvurunun önemli bir nedenidir. Vakaların %75'ini 5 yaş veya altındaki çocuklar oluşturmaktadır (1). Yutmaların büyük çoğunluğu kaza sonucu evde bulunan cisimler ile gerçekleşmektedir.

Günümüzde evlerde yaygın kullanılan elektronik cihazlardaki disk (düğme) piller ulaşımı kolay objeler olup çocukluk yaş grubunda sık yutulan yabancı cisimler arasına girmiştir (2). Amerika Birleşik Devletleri'nde 10.000 çocuk başına 1,5 pil yutma vakası gerçekleşmektedir (3). Bası nekrozuna, sodyum veya potasyum hidroksite bağlı olarak alkali hasara ve lityuma bağlı yanıklara sebep olabilir. Şekil ve boyut olarak madeni paralara çok benzediği için dikkatli bir radyolojik incelemeyle madeni paralardan ayrımı yapılmalıdır (2). Günümüzde pil boyutlarının artması ve lityum-cell e dönüşmesi morbidite ve mortalitenin artmasına sebep olmuştur (4). Disk pil yutma vakalarının %0,16'sında perforasyon, korozif hasar, trakeo-özofageal ve aorta-enterik fistül, striktür, mediastinit, pnömotoraks gibi komplikasyonlar görülmektedir (5). Yutulan pile endoskopik veya cerrahi müdahale gereksinimi pilin boyutuna, lokalizasyonuna, semptom varlığına, hastanın yaşına ve pilin yutulduğundan itibaren geçen süreye göre belirlenir. Özofagusta takılı kalmış bir pil çocuklardaki en acil endoskopik girişim endikasyonudur (4). Silindirik pil alımı daha nadir (%0,6) görülmekte olup yüksek oranda asemptomatik izlenmektedir (6, 7).

Mevcut çalışmada çocuk acil servisine başvuran ve güncel rehberlere uyularak takip edilen pil yutmuş çocuklar değerlendirildi.

YÖNTEM VE GEREÇ: SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk acil servisine yaklaşık 1 yıllık süre içinde yabancı cisim yutma nedeniyle getirilen 225 hasta prospektif ve gözlemsel olarak değerlendirildi. Bu hastalardan disk ve kalem pil yutan 24'ü (%12) çalışmaya dahil edildi (Şekil 1). Hastaların cinsiyetleri, yaşları, yakınmaları, pilin cinsi ve boyutu, radyoloji ve endoskopi bulguları, uygulanan tedavi ve sonuçlar belirlendi. Radyolojik değerlendirmede karın bölgesi 9 kadrana ayrıldı. Tanımlayıcı istatistikler kullanıldı.

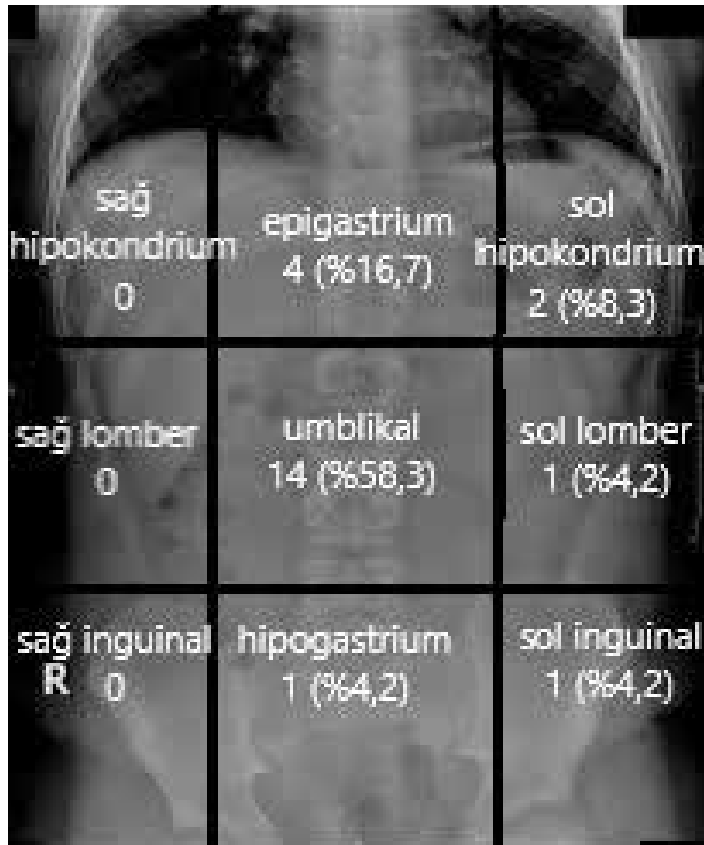


Şekil 1. Çalışmaya dahil edilen hastalar şeması

BULGULAR: Hastaların %62,5'i erkek olup ortalama yaşları $2,7 \pm 1,4$ yıl (aralık: 1-5 yıl) idi. Hastaların 21'i (%87,5) disk, 3'ü (%12,5) kalem pil yutmuştu. Hastaların 4'ü (%16,7) iki adet ve 1'i (%4,2) üç adet disk pil yutarken, kalan 19'u (%79,2) bir adet pil yutmuş idi. Pillerin yutulması ile hastaneye başvuru arasındaki süre 1 saat ile 72 saat arasında değişkenlik göstermekte olup %70,8 hastada ilk 1 saat içinde olmuştu. Hastaların %87,5'i asemptomatik idi. 1 (%4,2) hastanın fizik muayenesinde hipersalivasyon bulgusu mevcut idi. Tablo 1'de hastaların semptom ve bulguları özetlenmiştir.

Tablo 1. Pil yutan çocuklarda görülen semptom ve bulgular	
Semptom	n (%)
· Asemptomatik	21 (87,5)
· Bulantı-kusma	1 (4,2)
· Karın ağrısı	2 (8,3)
Fizik muayene	n (%)
· Özellik yok	23 (95,8)
· Hipersalivasyon	1 (4,2)

Piller tüm hastalarda X-ray ile görüntülendi. Pillerin çapları 8-54 mm arasında olup çoğunluğu 12 mm (%20,8) idi. Radyolojik incelemede pillerin %4,2'ü özofagus 1. darlıkta, %58,3'ü umbilikal bölgede, %16,7'si epigastriumda, %4,2'si hipogastriumda, %4,2'si sol lomber bölgede, %4,2'si sol inguinal bölgede, %8,3'ü sol hipokondriumda görüntülendi (Şekil 2).



Şekil 2. Direkt grafide karnın 9 kadranda incelenmesi ve pilin görüldüğü lokalizasyonlar

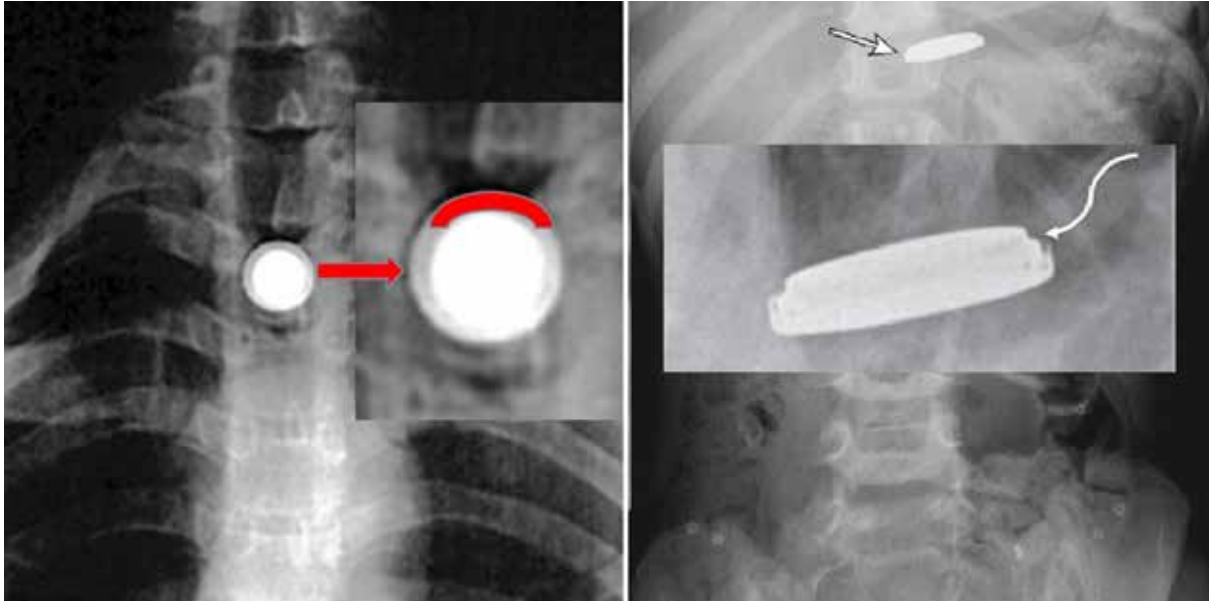
Hastaların %66,7'si hastanede yatırıldı. 6 (%25) hasta 1 gün, 8 (%33,3) hasta 2 gün, 2 (%8,3) hasta 3 gün klinikte izlendi. Hastaların yarısına endoskopik işlem yapılmazken, 1'inde özofagustaki pil rijit endoskopiyle çıkarıldı. Kalan 11 (%45,8) hastaya ise fleksibl endoskop ile özofagogastroduodenoskopi yapıldı. 6 (%25) hastada midedeki piller çıkarılırken 5'inde pil görülmedi (Tablo 2). Spontan çıkışın izlendiği 17 (%70,8) hastanın 2'sinde ilk 24 saat içerisinde, 8'inde 24-48 saat, 2'sinde 48-72 saat, 4'ünde 72-96 saat ve 1'inde 5. gün içerisinde çıkış gerçekleşti. Endoskopide saptanan erozif lezyonlar ve korozif hasarlar dışında hasta-

larda önemli bir komplikasyon gelişmedi ve operasyon gerekmedi.

Tablo 2. Hastalara yapılan endoskopik işlem sonuçları	
Endoskopik girişim	n (%)
Yapılmadı	12 (50)
Rijit endoskopi	1 (4,2)
Fleksibl endoskopi	11 (45,8)
Endoskopi sonucu	n (%)
Çıkarıldı	7 (29)
Görülmedi	5(21)
Pillerin endoskopideki lokalizasyonu	n (%)
Özofagus	1(4,2)
Mide	6 (25)
Komplikasyonlar	n (%)
Pile bağlı erozyon	2(16,6)
Pile bağlı nekroz	2(16,6)
İşleme bağlı erozyon	1 (8,3)
Komplikasyon izlenmedi	7 (58,5)

TARTIŞMA: Yabancı cisim yutma şikayeti ile getirilen hastaların büyük çoğunluğunu 5 yaş altındaki çocuklar oluşturmaktadır (1). Mevcut çalışmada tüm hastalar 5 yaşın altında idi. Yutmalar hemen hemen tüm vakalarda altta yatan patolojileri olmayan çocuklarda kaza sonucu meydana gelir (8,9). Klinik görünümü, yutma zamanına, pilin tipine ve vücuttaki konumuna göre değişebilir. Bilinen veya şüphelenilen disk pil yutması ile başvuran hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir. Hastaların %10-20'sinde bulantı, kusma, disfaji, iritabilite, karın ağrısı gibi spesifik olmayan bulgular görülebilir (10). Çalışmamızda hastaların %87,5'sinde herhangi bir semptom yoktu.

Göğüs ve karın düz radyografilerinde, disk pili normal madeni paralardan ayırt etmeye yardımcı olan, ön-ar-ka görünümünde çift kontür (halo) görünümü dikkatlice incelenmelidir (4). Disk pil yutan 21 hastanın hepsinde X-ray inceleme ile cisim görülüp halo işareti değerlendirilmiştir (Şekil 3).



Şekil 3. Soldaki grafide vertikal duran pilin etrafındaki çift kontür (halo) görünümü ve sağdaki grafide horizontal duran pilin 2 farklı çapına ait görünüm

Günümüzde pillerin büyümesi ve lityum-cell'lere dönüşmesi mukozal hasar riskini artırmıştır. Hasar mekanizmasından büyük ölçüde, pilin negatif kutbunun doku sıvılarını hidrolize etmesi ile hidroksit üreten bir elektriksel akım oluşması sonucu oluşan alkali ortam ve direkt fiziksel bası sorumlu tutulmaktadır (2,4).

Trakeoözofageal fistül, özofagus perforasyonu, özofagus darlıkları, tekrarlayan laringeal sinir hasarından kaynaklanan vokal kord paralizi, mediastinit, pnömotoraks ve aortoenterik fistül gibi önemli komplikasyonlara neden olabilmektedir (2). Beş yaşın altındaki hastalar ve 20 mm üstünde çapa sahip pil yutan hastalar majör risk grubunu oluşturmaktadır (5).

Özofagusta takılan piller 15-30 dakika içinde likefaksiyon nekrozunu başlatabilir ve saatler içinde ülserasyon hatta perforasyon gelişebilir (11). Bu nedenle özofagusta takılan piller pediatrik yaş grubunun en acil endoskopi endikasyonu olarak değerlendirilebilir ve semptom beklemeksizin derhal (<2 saat) çıkartılmalıdır (2, 12, 13). Pil çıkarılsa dahi, günler haftalar içinde aortoenterik fistüle bağlı gerçekleşen ölüm vakaları bildirilmiştir (14). Bu nedenle özofagusta pil saptanan hastaların taburculuk sonrası olası hasar açısından yakın takibi yapılmalıdır. Çalışmamızda bir hastada özofagusta disk pil görülmüş ve derhal rijit endoskop ile çıkartılmıştır. Takip eden süreçte herhangi bir komplikasyon görülmemiştir. Özofagusu geçen disk piller için pil çapı <20 mm olması, hastanın asemptomatik ve 5 yaşından büyük olması ayaktan takip için destekleyici kriterler olarak kabul edilebilir (4). Semptomatik hastalarda yaş, pil çapı ve lokalizasyona bakılmaksızın derhal (<2 saat) endoskopi yapıp pil çıkartılmalıdır. Nitekim mevcut seride 2 yaşında karın ağrısı ve kusma ile gelen pil yutmuş hastada yutmadan 3 saat sonra endoskopi yapılmasına rağmen midede ülser ve hatta kimyasal reaksiyonla nekrozun başladığı görülmüştü (Şekil 4).



Şekil 4. Midesinden pil çıkarılan olguda nekrozun başladığını düşündüren mukozal kimyasal hasar.

Çapı 20 mm'nin üstünde olan disk piller için Amerikan Gastrointestinal Endoskopi Topluluğu (ASGE), 48 saat süre ile radyolojik ilerleme görülmezse endoskopik çıkarma işlemi önermektedir (6). Başvuru anında midede tespit edilen disk pilin özofagusu geçerken oluşturduğu aortoözofageal fistüle bağlı ölüm vakaları bildirilmiştir (14). Bu nedenle pil midede görülse dahi fistül, perforasyon gibi olası özofageal komplikasyonlar açısından hasta değerlendirilmelidir.

Silindirik pil alımı daha nadir (%0,6) görülmekte olup yüksek oranda asemptomatik izlenmektedir (6,7). Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN) özofagustaki veya midede ancak semptom veren silindirik pillerin acil (<24 saat) endoskopi ile çıkartılmasını; özofagusu geçmiş, tek ve semptom oluşturmayan pillerin 7-14 gün boyunca tekrarlayan grafilerle takip edilmesini önermektedir (15). Çalışmamızda da kalem pil yutan 3 hastadan bir tanesinde pil midede görüldü ve fleksibl endoskop ile çıkarıldı. Diğer 2 hastanın klinik izleminde 24 saat içerisinde spontan çıkışının olduğu izlendi.

Çalışmamızdaki olgular Tablo 3'deki önerilere göre değerlendirilmiştir (16).

Tablo 3. Pil yutan olguların yönetimi	
Klinik Senaryo	İşlem
Diskoid pil özofagusta	
• Hasta stabil	• Derhal endoskopi
• Hasta stabil değil ya da kanama var	• Ameliyathanede çocuk cerrahı ve kardiyovasküler cerrah ile birlikte derhal endoskopi
• Aort hasarı şüphesi var (kanama, hemoglobinde düşme, yaygın ve derin ülser varlığında)	• BT anjiyografi ya da MR görüntüleme
• Pil çıkarıldıktan sonra	• Korozif hasar ve perforasyon açısından tedavi ve takip (rutin MR ve kontrol endoskopi tartışmalı) (Şekil 3)
Diskoid pil mide veya daha aşağısında	
• Hasta <5 yaş ve pil ≥20 mm	• 24-48 saat içinde alınması (acil)
Özofagus hasarına ait bulgu var	• Öncelikle BT/MR ile değerlendirilme
• Hasta >5 yaş ve/veya pil <20 mm	• Ayaktan takip
• Hasta >5 yaş ve pil ≥20 mm	• 48 saat içinde endoskopi
• Hasta >5 yaş ve pil <20 mm	• 10-14. günlerde dışkıyla çıkmazsa grafi ile kontrol ve endoskopi
Semptomatik ve/veya bilinen bir anatomik patoloji var	• Derhal endoskopi
Silindirik (kalem) piller	
• Özofagusta	• Acil endoskopi
• GİS'in herhangi bir yerinde ve semptomatik	• Acil endoskopi
• Midede	• 7-14 gün izlenebilir
• Midede, birden fazla silindirik pil	• Endoskopi geldiğinde önerilir

!!MR görüntülemesi pil çıkarılmadan yapılmamalıdır.

SONUÇ VE MESAJLAR: Pil yutan olguların erken başvuruları, güncel rehberlere uygun şekilde erken yapılan endoskopik çıkarma işlemi ve yakın takip komplikasyonları minimize edecektir.

- Para şeklindeki her yabancı cismin, -pil olma olasılığına binaen- halo görünümüne sahip olup olmadığına dikkat edilmelidir.
- Hasta perforasyon açısından mutlaka değerlendirilmeli, şüphe varsa girişimsel işlemden önce BT, sonra BT/MR ile değerlendirilmelidir.
- Özofagustaki takılı kalmış bir disk pil açlık durumuna bakılmaksızın derhal çıkarılmalıdır.
- 2 cm'den küçük çaplı disk piller (sık karşılaştığımız saat pilleri) olgunun yaşı da 5 yaşın üzerindeyse spontan çıkışı izlenebilir.
- 2 cm'den büyük çaplı disk piller (50 krş ve daha büyük boyutta) midedeyse ilk gün (en geç 2. gün) çıkarılmalıdır.
- Semptomu olan her hastada pilin lokalizasyonuna, büyüklüğüne bakılmaksızın derhal girişimsel işlem uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Litovitz TL, Klein-Schwartz W, White S, et al. 2000 annual report of the American association of poison control centers toxic exposure surveillance system. *Am J Emerg Med*. 2001;19:337–395.
2. Litovitz, T., et al., Emerging battery-ingestion hazard: clinical implications. *Pediatrics*, 2010. 125(6): p. 1168-77.
3. Orsagh-Yentis, D., et al., Foreign-Body Ingestions of Young Children Treated in US Emergency Departments: 1995-2015. *Pediatrics*, 2019. 143(5).
4. Kramer, R.E., et al., Management of ingested foreign bodies in children: a clinical report of the NASP-GHAN Endoscopy Committee. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2015. 60(4): p. 562-74.
5. Litovitz, T., N. Whitaker, and L. Clark, Preventing battery ingestions: an analysis of 8648 cases. *Pediatrics*, 2010. 125(6): p. 1178-83.
6. Ikenberry, S.O., et al., Management of ingested foreign bodies and food impactions. *Gastrointest Endosc*, 2011. 73(6): p. 1085-91.
7. Telford, J.J., Management of ingested foreign bodies. *Can J Gastroenterol*, 2005. 19(10): p. 599-601.
8. Oliva S., Romano C., De Angelis P., Isoldi S., Mantegazza C., Felici E., Dabizzi E., Fava G., Renzo S., Strisciuglio C., et al. Foreign body and caustic ingestions in children: A clinical practice guideline. *Dig. Liver Dis*. 2020;52:1266–1281.
9. Chung S., Forte V., Campisi P. A review of pediatric foreign body ingestion and management. *Clin. Pediatr. Emerg. Med*. 2010;11:225–230.
10. Sheikh A. Button battery ingestions in children. *Pediatr Emerg Care*. 1993 Aug;9(4):224-9.
11. Tanaka, J., et al., Esophageal electrochemical burns due to button type lithium batteries in dogs. *Vet Hum Toxicol*, 1998. 40(4): p. 193-6.
12. Eisen, G.M., et al., Guideline for the management of ingested foreign bodies. *Gastrointest Endosc*, 2002. 55(7): p. 802-6.
13. Birk, M., et al., Removal of foreign bodies in the upper gastrointestinal tract in adults: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Clinical Guideline. *Endoscopy*, 2016. 48(5): p. 489-96.
14. Brumbaugh, D.E., et al., Management of button battery-induced hemorrhage in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2011. 52(5): p. 585-9.
15. Thomson, M., et al., Paediatric Gastrointestinal Endoscopy: European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy Guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2017. 64(1): p. 133-153.
16. Demirören K, Kocamaz H. Baştürk A. Çocuklarda Gastrointestinal Sistem Yabancı Cisimlerine Yaklaşım Rehberi. *Türk Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği Rehberleri*, 2020.

İnfanıl Kolik Patogeneğinde Anne Sütü Nörotrofin Düzeylerinin Rolü: Çift-kör, Prospektif Vaka-Kontrol Çalışması

Pınar Gençpınar^a, Esra Bal Yüksel^b, Günce Başarır^c, Muhammet Ali Kanık^d, Fatma Demet Arslan^e, Nihal Ol-gac Dunder^a, Inanc Karakoyun^e

^a İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İzmir

^b Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

^c Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği, İzmir

^d İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

^e Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya Kliniği, İzmir

Amaç: Çalışmamız, gastrointestinal sistemin normal fonksiyonu ve gelişimi için gerekli olan nörotrofinlerin infanıl kolik patogeneğinde rolü olup olmadığını göstermeyi amaçlamıştır.

Yöntem: Çift-kör, prospektif vaka-kontrol çalışması olarak tasarlanan çalışmamıza anne sütü ile beslenen üç aydan küçük 150 bebek ve anneleri dahil edildi. Bebekler infanıl kolik tanısı olanlar (n=75) ve olmayanlar (n=75) olmak üzere iki gruba ayrıldı. İnfanıl kolik tanısı için Rome IV kriterleri kullanıldı. Çalışmaya dahil edilen tüm bebeklerin annelerinden 20 ml anne sütü örneği alınarak beyin kaynaklı nörotrofik faktör (BDNF), glial hücre kaynaklı nörotrofik faktör (GDNF), siliyer nörotrofik faktör (CNTF), sinir büyüme faktörü (NGF) düzeyleri enzim bağılı immünosorbent yöntemi ile analiz edildi. Verilerin analizinde SPSS 22 istatistik programı kullanıldı.

Bulgular: İnfanıl tanısı olan bebeklerin (n=75) %45.3'ü kız, %54.7'si erkek iken; infanıl kolik tanısı olmayanların (n=75) %53.3'ü kız ve %46.7'si erkek bebek idi. İnfanıl kolik tanısı olan bebeklerin yaş ortalaması 7.3±2.8 hafta, kontrol grubunun yaş ortalaması 8.1±2.9 hafta idi (p=0.11). İnfanıl kolik tanısı olan ve olmayan bebekler karşılaştırıldığında, iki grup arasında anne sütü BDNF, CTNF, GDNF ve NGF düzeyleri açısından anlamlı farklılık saptanmadı (sırasıyla p=0.94; p=0.53; p=0.51; p=0.84).

Sonuç: Çalışmamız anne sütü nörotrofin düzeyleri ile infanıl kolik arasındaki ilişkiyi inceleyen ilk çalışmadır. Bu çalışma ile infanıl kolik tanısı olan ve olmayan bebeklerin anne sütü nörotrofin düzeyleri arasında anlamlı farklılık olmadığı gösterilmiştir. Anne sütü nörotrofinlerinin postnatal dönemde gastrointestinal sistem ve ENS matürasyonu ile infanıl kolik patogeneindeki rollerini kanıtlamak için daha fazla klinik çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar sözcükler: Nörotrofin, anne sütü, infanıl kolik

The Role of Breast Milk Neurotrophin Levels in Infantile Colic Pathogenesis: A Case-Control Study

Abstract

Aim: The study aimed to show whether neurotrophins that are necessary for normal functioning and development of the gastrointestinal system, have a role in the pathogenesis of infantile colic.

Method: The study was designed as a double-blind, prospective case-control study. The infantile colic group (n=75) comprising the mothers of infants with infantile colic according to the Rome IV criteria and the control group (n=75) were included. A breast milk sample of 20 ml was collected from participants and brain-derived neurotrophic factor (BDNF), glial cell-derived neurotrophic factor (GDNF), ciliary neurotrophic factor (CNTF), nerve growth factor (NGF) levels were evaluated by immunosorbent analysis method. The data were analyzed using SPSS 22 statistical software.

Results: The mean age of infants with infantile colic was 7.3 ± 2.8 weeks, while the mean age of the control group was 8.1 ± 2.9 weeks ($p=0.11$). There was no significant difference between the breast milk BDNF, CNTF, GDNF and, NGF levels of two groups ($p=0.94$; $p=0.53$; $p=0.51$; $p=0.84$ respectively).

Conclusion: This is the first report comparing the neurotrophin levels of the breast milk samples taken from the mothers of infants with and without infantile colic. Our study demonstrated that the neurotrophin levels of the breast milk samples obtained from the mothers did not differ between the infants with and without infantile colic. In the future, more detailed studies are needed to prove functional roles of these breast milk derived neurotrophins for the postnatal maturation of enteral nervous system and gut as well as the pathogenesis of infantile colic.

Key Words: Neurotrophin, breast milk, infantile colic.

Giriş

İnfanıl kolik (İK) ilk kez Wessel tarafından 1954 yılında 'sağlıklı ve iyi beslenmiş bir bebekte üç haftadan fazla süredir ve haftada en az üç gün, günde an az üç saat devam eden ağlama atakları' olarak tanımlanmıştır.¹ Günümüzde Rome IV sınıflamasına göre süt çocuğu fonksiyonel sindirim sistemi hastalıklarından biri olarak kabul edilmektedir.² Bir halk sağlığı sorunu olarak İK prevalansı, farklı epidemiyolojik çalışmalarda örneklem seçimi ve tanıda kullanılan kriterlerdeki farklılıklara bağlı olarak %2-%73 olarak bildirilmiştir (medyan=%17.7).³ Altmış yıldan fazla bir süredir yapılan araştırmalara rağmen, İK patogenezi hala tam olarak anlaşılamamıştır. Patogenezi açıklamak için nörogelişimsel, çevresel, gastrointestinal ve davranışsal mekanizmalar dahil olmak üzere çeşitli hipotezler öne sürülmüştür.⁴ Yaşamın ilk aylarında geçici bir seyir izlemesi nedeniyle, sindirim sistemi ve enterik sinir sistemi (ESS)'nin yapısal ve fonksiyonel immatüritesi İK patogenezi için yaygın olarak kabul edilen hipotezlerden biridir.^{5,6}

Merkezi sinir sistemi (MSS) ve periferik sinir sistemi (PSS)'deki nöronların gelişimi ve canlılığını sürdürmesi için gerekli polipeptitler olan nörotrofinler, ESS matürasyonu ve plastisitesinde de önemli bir rol oynamaktadır.⁷ Beyin kaynaklı nörotrofik faktör (BDNF), glial hücre kaynaklı nörotrofik faktör (GDNF), siliyer nörotrofik faktör (CNTF), sinir büyüme faktörü (NGF) ve nörotrofin-3 gibi nörotrofinlerin, prenatal dönemde ESS'deki nöral krest hücrelerinin farklılaşmasını; postnatal dönemde ise nöronal plastisite, nöroproteksiyon, duyu ve motiliteyi düzenleyici etkileri bulunmaktadır.⁷⁻⁹ Santral sinir sisteminde yaygın olarak eksprese edilen nörotrofinler, aynı zamanda gastrointestinal epitel hücreler, lamina propria hücreleri, enterik nöronlar, enterik glial hücreler, Schwann hücreleri, lamina propriadaki immün hücreler, enterik pleksuslar, intermusküler bazal lamina ve sirküler-longitudinal düz kas hücreleri gibi gastrointestinal sistemin farklı hücre ve dokularında eksprese edilmektedir.^{9,10} Ek olarak, bu nörotrofinlerin anne sütünde de bulunduğu gösterilmiştir.^{11,12} Nörotrofinlerin ESS'nin matürasyonu ve fonksiyonu üzerindeki etkileri ile gastrointestinal motiliteyi düzenleyici rolünden yola çıkarak BDNF, GDNF, CNTF ve NGF düzeylerinin İK patogenezinde rolü olabileceği hipotezini kurduk.

Gereç ve Yöntem: Popülasyon: Çift-kör, prospektif vaka-kontrol çalışması olarak tasarlanan çalışmamıza anne sütü ile beslenen üç aydan küçük 150 bebek ve anneleri dahil edildi. Bebekler İK tanısı olanlar ($n=75$) ve olmayanlar ($n=75$) olmak üzere iki gruba ayrıldı. İnfantil kolik tanısı için Rome IV kriterleri kullanıldı: I) Belirtilerin başlayıp sonlanması ilk beş ay içinde olmalıdır. II) Herhangi bir neden olmadan ortaya çıkan ve çocuğa bakım veren kişiler tarafından yatıştırılamayan tekrarlayıcı ve uzun süreli ağlama ya da huysuzluk nöbetleri olmalıdır. III) Gelişme geriliği, ateş ya da hastalık bulgusunun olmamalıdır.² Annesinde gestasyonel hipertansiyon, diyabet, enfeksiyon, ateş, kronik hastalık ve/veya nörolojik hastalık olan bebekler çalışmaya dahil edilmedi. Çalışmanın amacı ve çalışma protokolünün ayrıntılı açıklaması yapılarak, bebeklerin ebeveynlerinden veya yasal vasilerinden yazılı bilgilendirilmiş onam alındı. "Helsinki Bildirgesi" ile belirtilen etik ilkelere uygun olarak yapılan çalışmamız için hastanemiz etik kurulundan onay alındı.

Anne sütün nörotrofin düzeylerinin ölçümü: Çalışmaya dahil edilen tüm bebeklerin annelerinden 20 ml anne sütü örneği alınarak -80°C 'de saklandı. Örnekler analiz edilmeden önce $+4^{\circ}\text{C}$ 'de, 10000 g'de 30 dakika boyunca santrifüj edildi. Anne sütündeki BDNF, GDNF, CNTF ve NGF düzeylerinin kantitatif tayini için ticari olarak temin edilebilen enzim bağlı immünosorbent test kitleri, üretici firma tarafından belirtilen protokollere uygun olarak kullanıldı (Uscnk, Life Science Inc.).

İstatistiksel analiz: Verilerin istatistiksel analizinde “Software Statistical Package for Social Science (SPSS) for Windows, version 22” programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı (n) ve yüzde (%) olarak, sayısal ölçümler ise ortalama (m) ve standart sapma (SS) olarak özetlendi. Kategorik değişkenler için Ki-kare testi; sürekli değişkenler için normal dağılım gösteren iki bağımsız grubun karşılaştırılmasında “Independent t-test”, normal dağılım göstermeyen iki bağımsız grubun karşılaştırılmasında Mann-Whitney U testi kullanıldı. İstatistiksel olarak 0.05’in altındaki p değerleri anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Çalışmamıza dahil edilen 150 bebekten İK tanısı olanların (n=75) %45.3’ü kız, %54.7’si erkek iken; infantil kolik tanısı olmayanların (n=75) %53.3’ü kız ve %46.7’si erkek bebek idi. Infantil kolik tanısı olan bebeklerin yaş ortalaması 7.3 ± 2.8 hafta, kontrol grubunun yaş ortalaması 8.1 ± 2.9 hafta idi ($p=0.11$). Infantil kolik tanısı olan ve olmayan bebekler karşılaştırıldığında, iki grup arasında anne sütü BDNF, CTNF, GDNF ve NGF düzeyleri açısından anlamlı farklılık saptanmadı (sırasıyla $p=0.94$; $p=0.53$; $p=0.51$; $p=0.84$). Infantil kolik tanısı olan bebeklerin ve kontrol grubunun yaş, cinsiyet özellikleri ve her iki grubun annelerinden alınan anne sütü örneklerinin nörotrofin düzeyleri Tablo 1’de verilmiştir.

Tartışma: Bu çalışma ile İK tanısı olan ve olmayan bebeklerin anne sütü BDNF, CTNF, GDNF ve NGF düzeyleri arasında anlamlı farklılık olmadığı gösterilmiştir. Bilgimize göre, araştırmamız anne sütü nörotrofin düzeyleri ile İK arasındaki ilişkiyi inceleyen ilk çalışmadır.

Nörotrofik faktörlerin gastrointestinal sistem ve ENS matürasyonu üzerindeki etkisi oldukça kompleksir. Nörotrofinlerin postnatal dönemde gastrointestinal sistem ve ENS matürasyonu üzerindeki rolü hakkındaki güncel veriler, pre-klinik ve hayvan çalışmalarından elde edilmiştir. Beyin kaynaklı nörotrofik faktör ve reseptörü tropomiyozin-ilişkili kinaz B’nin ENS’de 5-Hidroksitriptamin ve P maddesi gibi nörotransmitterlere nöronal yanıtı artırarak gastrointestinal motiliteyi arttırdığı gösterilmiştir.¹³ Fareler üzerinde yapılan bir çalışmada da BDNF’nin kolonik mukozal bariyer fonksiyonunu düzenlediği ve bağırsak mikrobiyotasını etkilediği gösterilmiştir.¹⁴ Fu ve arkadaşları, ratlarla yaptıkları bir çalışmada BDNF seviyelerindeki mekanik stres kaynaklı artışın, afferent nöronların uyarılabilirliğini artırarak bağırsak distansiyonu ile ilişkili viseral hipersensitiviteye yol açtığını göstermiştir.¹⁵ Glial hücre kaynaklı nörotrofik faktör ve reseptörü ‘Ret’ molekülünden oluşan kompleksin embriyonik dönemde ENS prekürsör hücrelerinin migrasyonu, proliferasyonu ve matürasyonundaki rolüne ek olarak, postnatal dönemde de ENS matürasyonu üzerinde önemli bir role sahip olduğu bilinmektedir.^{16,17} Bunlara ek olarak, GDNF’nin nöron canlılığı ve nörit sayısını artırıcı etkisi ile ENS’de hem yapısal hem de fonksiyonel plastisiteye katkı sağladığı ortaya konmuştur.¹⁷ Zhang ve arkadaşları tarafından yapılan bir araştırma, GDNF’nin in vivo inflamasyon sırasında proinflamatuvar sitokinleri azaltarak epitelyal geçirgenliği ve mukozal inflamasyonu azalttığını göstermiştir.¹⁸ Artmış epitelyal geçirgenlik, gıda antijenlerine ve bakterilere karşı anormal immün yanıtı neden olabileceğinden, GDNF’nin epitel geçirgenliği azaltıcı etkisinin İK, Crohn hastalığı veya inflamatuvar bağırsak hastalığı gibi patolojileri önleyici olabileceği düşünülmektedir.¹⁹⁻²¹ Meir ve arkadaşları, GDNF’nin cAMP/protein kinaz A ve p38 MAPK sinyal yolları ile bağırsak kriptlerinin immatür epitel hücrelerinde epitelyal fonksiyonların matürasyonunu arttırdığını göstermiştir.²² İlginç bir şekilde, yakın zamanda irritabl barsak sendromlu ratlar ile yapılan bir çalışmada uzun süreli karın masajının GDNF ekspresyonunu önemli ölçüde artırdığı saptanmıştır.²³ Siliyer nörotrofik faktör ve NGF de, ENS’nin matürasyonu ve ENS fonksiyonlarının sürdürülmesinde çeşitli işlevlere sahiptir.^{24,25} Sitokin ailesinin bir üyesi olarak CNTF’nin sadece doku hasarı sonrası salınması nedeniyle ENS için hayati olmaktan çok olağanüstü durumlarda işlevi olan bir faktör olduğu öne sürülmüştür.²⁴ Yapılan bir çalışmada, CNTF nakavt farelerde doğum sonrası normal olan motor nöron fonksiyonlarına karşın yaşla birlikte ilerleyici motor nöron kaybı görülmesi, CNTF’nin nöronal hasardan koruyucu rolü olduğu görüşünü desteklemektedir.²⁴ Bununla birlikte, CNTF reseptörü olmayan farelerde, doğumda ileri derecede motor nöron defisiti ve postnatal dönemde ölümcül masif bağırsak dilatasyonu görülmesi CNTF reseptörünün ENS gelişimi üzerindeki hayati rolünü göstermektedir.²⁵ Sinir büyüme faktörünün ise enterik nöronlarda nörotransmitter ekspresyonunu düzenleyici rolü bilinmektedir.²⁶ Yapılan hayvan çalışmalarında, NGF’nin kronik stres, inflamasyon ve mekanik obstrüksiyon gibi durumlarda afferent sinirler yoluyla viseral hipersensitivitede rol oynadığı gösterilmiştir.^{27,28} Boyen ve arkadaşları, NGF’nin ratlarda viseral duyarlılığı arttırdığını ve bağırsak inflamasyonunu azalttığını saptamıştır.²⁹

Nörotrofinlerin gastrointestinal sistem ve ENS matürasyonu üzerindeki etkilerini araştıran az sayıda klinik çalışma bulunmaktadır. Literatürde insan anne sütündeki BDNF düzeyleri ile ilgili sınırlı veri mevcuttur. Anne sütündeki BDNF düzeyini gösteren ve uzun dönem etkilerine işaret eden ilk çalışma Li ve arkadaşları

tarafından yapılmıştır.¹¹ Coulie ve arkadaşları ise rekombinant BDNF'nin doz bağımlı olarak kolon geçişini hızlandığını ve insanlarda dışkı sıklığını artırdığını göstermiştir.³⁰ Başka bir çalışmada Dangat ve arkadaşları, preeklampsili kadınların anne sütünde daha yüksek BDNF düzeyi saptamışlar ve bunun nekrotizan enterokolit gibi bazı gastrointestinal komorbiditelerin ortaya çıkma ihtimalini artırdığını ileri sürmüşlerdir.^{31,32} Ayrıca infantil hipertrofik pilor stenozu ve Hirschprung hastalığında BDNF ve BDNF reseptör düzeylerinin azaldığını bildiren çalışmalar da mevcuttur.^{33,34} Ek olarak azalmış BDNF ekspresyonunun inflamasyonla ilişkili olduğu gösterilmiştir.³⁵ Yapılan bir çalışmada bebeklerde bir yaşımdan büyük çocuklara göre daha yüksek fekal kalprotektin düzeyleri saptanması, bebeklerin erken dönemde inflamasyona daha yatkın olduklarını göstermiştir.³⁶ Partty ve arkadaşları ise İK'nin düşük dereceli inflamasyon ile ilişkili olduğunu bildirmiştir.³⁷ Gastrointestinal sistem inflamasyonuna ek olarak, infantil dönemde viseral duyu yollarında BDNF ekspresyonunun yüksek olması da BDNF'nin viseral hipersensitivitede rol oynayabileceğini düşündürmektedir.^{9,15} Fonksiyonel dispepside de artmış GDNF ekspresyonunun epitel hasarı için bir onarım mekanizması olduğu ileri sürülmüştür.³⁸

Nörotrofinlerin postnatal ENS matürasyonu, bağırsak motilitesi ve viseral hipersensitivite üzerindeki etkilerini destekleyen bu kanıtlara dayanarak, anne sütünde bulunan nörotrofinlerin İK patogenezinde rol oynayabileceği hipotezi ile yaptığımız araştırmamızda İK tanısı olan ve olmayan bebeklerin anne sütü nörotrofin düzeyleri arasında anlamlı bir fark saptanmadı. Infantil kolik gelişimini etkileyen bir başka olası faktör, bağırsak geçirgenliğinin diğer faktörlerden etkilenerek nörotrofin düzeylerinde değişime yol açması olabilir. Infantil dönemde bu faktörlerin ne kadarının barsak epitelinden reabsorbe edildiği bilinmemektedir. Diğer taraftan bebeklerde gastrointestinal sistem epiteli henüz immatür olduğundan, mukozal bariyerlerinin makro-moleküllerin geçişine izin verdiği bilinmektedir.³⁹

Sonuç: Infantil kolik ile ilgili yapılan son zamanlardaki çalışmalardan elde edilen verilere rağmen, patogenezi hala tam olarak anlaşılamamıştır. Süt çocuklarında yüksek prevalansa sahip bir halk sağlığı sorunu olarak İK, hem bebekler hem de ebeveynler için yaşam kalitesi üzerinde çeşitli etkilere sahiptir. Bilgimize göre, araştırmamız anne sütü nörotrofin düzeyleri ile İK arasındaki ilişkiyi inceleyen ilk çalışmadır. Ayrıca anne sütündeki nörotrofinler ile ENS arasındaki bağlantının net olarak ortaya konması, İK etiyopatogenezinin daha iyi anlaşılması için önem teşkil etmektedir. Anne sütü nörotrofinlerinin postnatal dönemde gastrointestinal sistem ve ENS matürasyonu ile infantil kolik patogenezindeki rollerini kanıtlamak için daha fazla klinik çalışmaya ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Wessel MA, Cobb JC, Jackson EB, Harris GS, Detwiler AC, Paroxysmal fussing in infancy, sometimes called colic, *Pediatrics*, 1954;14:421-435, doi:10,1542/peds,14,5,421
2. Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, Davidson GP, Fleisher DF, Taminiau J, Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler, *Gastroenterology*, 2006;130(5):1519-1526, doi:10,1053/j,gastro,2005,11,065
3. Vandenplas Y, Abkari A, Bellaiche M, et al, Prevalence and Health Outcomes of Functional Gastrointestinal Symptoms in Infants from Birth to 12 Months of Age, *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2015;61:531–537, doi:10,1097/MPG,0000000000000949
4. Zeevenhooven J, Browne PD, L'Hoir MP, de Weerth C, Benninga MA, Infant colic: mechanisms and management, *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*, 2018;15:479-496, doi:10,1038/s41575-018-0008-7,
5. Daelemans S, Peeters L, Hauser B, Vandenplas Y, Recent advances in understanding and managing infantile colic, *F1000Res*, 2018;7:F1000 Faculty Rev-1426, doi:10,12688/f1000research,14940,1
6. Sarasu JM, Narang M, Shah D, Infantile Colic: An Update, *Indian Pediatr*, 2018;55:979-987,
7. von Boyen GB, Reinshagen M, Steinkamp M, Adler G, Kirsch J, Enteric nervous plasticity and development: dependence on neurotrophic factors, *J Gastroenterol*, 2002;37:583-588, doi:10,1007/s005350200093
8. Lake JI, Heuckeroth RO, Enteric nervous system development: migration, differentiation, and disease, *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*, 2013;305:G1-24, doi:10,1152/ajpgi,00452,2012

9. Liu S, Neurotrophic factors in enteric physiology and pathophysiology, *Neurogastroenterol Motil*, 2018;30:e13446, doi:10.1111/nmo.13446
10. Hu Z, Deng N, Liu K, Zhou N, Sun Y, Zeng W, CNTF-STAT3-IL-6 Axis Mediates Neuroinflammatory Cascade across Schwann Cell-Neuron-Microglia, *Cell Rep*, 2020;31:107657, doi:10.1016/j.celrep.2020.107657
11. Li R, Xia W, Zhang Z, Wu K, S100B protein, brain-derived neurotrophic factor, and glial cell line-derived neurotrophic factor in human milk, *PLoS One*, 2011;6:e21663, doi:10.1371/journal.pone.0021663
12. Fichter M, Klotz M, Hirschberg DL, et al, Breast milk contains relevant neurotrophic factors and cytokines for enteric nervous system development, *Mol Nutr Food Res*, 2011;55:1592-1596, doi:10.1002/mnfr.201100124
13. Boesmans W, Gomes P, Janssens J, Tack J, Vanden Berghe P, Brain-derived neurotrophic factor amplifies neurotransmitter responses and promotes synaptic communication in the enteric nervous system, *Gut*, 2008;57:314-322, doi:10.1136/gut.2007.131839
14. Li C, Cai YY, Yan ZX, Brain-derived neurotrophic factor preserves intestinal mucosal barrier function and alters gut microbiota in mice, *Kaohsiung J Med Sci*, 2018;34:134-141, doi:10.1016/j.kjms.2017.11.002
15. Fu Y, Lin YM, Winston JH, Radhakrishnan R, Huang LM, Shi XZ, Role of brain-derived neurotrophic factor in the pathogenesis of distention-associated abdominal pain in bowel obstruction, *Neurogastroenterol Motil*, 2018;30:e13373, doi:10.1111/nmo.13373
16. Uesaka T, Nagashimada M, Yonemura S, Enomoto H, Diminished Ret expression compromises neuronal survival in the colon and causes intestinal aganglionosis in mice, *J Clin Invest*, 2008;118:1890-1898, doi:10.1172/JCI34425
17. Rodrigues DM, Li AY, Nair DG, Blennerhassett MG, Glial cell line-derived neurotrophic factor is a key neurotrophin in the postnatal enteric nervous system, *Neurogastroenterol Motil*, 2011;23:e44-56, doi:10.1111/j.1365-2982.2010.01626.x
18. Zhang DK, He FQ, Li TK, et al, Glial-derived neurotrophic factor regulates intestinal epithelial barrier function and inflammation and is therapeutic for murine colitis, *J Pathol*, 2010;222:213-222, doi:10.1002/path.2749
19. Arrieta MC, Bistritz L, Meddings JB, Alterations in intestinal permeability, *Gut*, 2006;55:1512-1520, doi:10.1136/gut.2005.085373
20. Aijaz S, Balda MS, Matter K, Tight junctions: molecular architecture and function, *Int Rev Cytol*, 2006;248:261-298, doi:10.1016/S0074-7696(06)48005-0
21. Hollander D, Vadheim CM, Brettholz E, Petersen GM, Delahunty T, Rotter JI, Increased intestinal permeability in patients with Crohn's disease and their relatives, A possible etiologic factor, *Ann Intern Med*, 1986;105:883-885, doi:10.7326/0003-4819-105-6-883
22. Meir M, Flemming S, Burkard N, et al, Glial cell line-derived neurotrophic factor promotes barrier maturation and wound healing in intestinal epithelial cells in vitro, *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*, 2015;309:613-624, doi:10.1152/ajpgi.00357.2014
23. Li B, Luo XF, Liu SW, et al, Abdominal Massage Reduces Visceral Hypersensitivity via Regulating GDNF and PI3K/AKT Signal Pathway in a Rat Model of Irritable Bowel Syndrome, *Evid Based Complement Alternat Med*, 2020;2020:3912931, doi:10.1155/2020/3912931
24. Sleeman MW, Anderson KD, Lambert PD, Yancopoulos GD, Wiegand SJ, The ciliary neurotrophic factor and its receptor, CNTFR alpha, *Pharm Acta Helv*, 2000;74:265-272, doi:10.1016/s0031-6865(99)00050-3
25. DeChiara TM, Vejsada R, Poueymirou WT, et al, Mice lacking the CNTF receptor, unlike mice lacking CNTF, exhibit profound motor neuron deficits at birth, *Cell*, 1995;83:313-322, doi:10.1016/0092-8674(95)90172-8
26. Belai A, Aberdeen J, Burnstock G, Differential effect of immunosympathectomy on the expression of rat enteric neurotransmitters, *Neurosci Lett*, 1992;139:157-160, doi:10.1016/0304-3940(92)90541-e

27. Chen J, Winston JH, Sarna SK, Neurological and cellular regulation of visceral hypersensitivity induced by chronic stress and colonic inflammation in rats, *Neuroscience*, 2013;248:469-478, doi:10.1016/j.neuroscience.2013.06.024
28. Lin YM, Fu Y, Winston J, et al, Pathogenesis of abdominal pain in bowel obstruction: role of mechanical stress-induced upregulation of nerve growth factor in gut smooth muscle cells, *Pain*, 2017;158:583-592, doi:10.1097/j.pain.0000000000000797
29. von Boyen GB, Steinkamp M, Reinshagen M, Schäfer KH, Adler G, Kirsch J, Nerve growth factor secretion in cultured enteric glia cells is modulated by proinflammatory cytokines, *J Neuroendocrinol*, 2006;18:820-825, doi:10.1111/j.1365-2826.2006.01478.x
30. Coulie B, Szarka LA, Camilleri M, et al, Recombinant human neurotrophic factors accelerate colonic transit and relieve constipation in humans, *Gastroenterology*, 2000;119:41-50, doi:10.1053/gast.2000.8553
31. Dangat K, Kilari A, Mehendale S, Lalwani S, Joshi S, Higher levels of brain derived neurotrophic factor but similar nerve growth factor in human milk in women with preeclampsia, *Int J Dev Neurosci*, 2013;31:209-213, doi:10.1016/j.ijdevneu.2012.12.007
32. Leybovitz-Haleluya N, Wainstock T, Sheiner E, Maternal preeclampsia and the risk of pediatric gastrointestinal diseases of the offspring: A population-based cohort study, *Pregnancy Hypertens*, 2019;17:144-147, doi:10.1016/j.preghy.2019.06.005
33. Hoehner JC, Wester T, Pålman S, Olsen L, Alterations in neurotrophin and neurotrophin-receptor localization in Hirschsprung's disease, *J Pediatr Surg*, 1996;31:1524-1529, doi:10.1016/s0022-3468(96)90170-0
34. Guarino N, Yoneda A, Shima H, Puri P, Selective neurotrophin deficiency in infantile hypertrophic pyloric stenosis, *J Pediatr Surg*, 2001;36:1280-1284, doi:10.1053/jpsu.2001.25795
35. Mondelli V, Cattaneo A, Murri MB, et al, Stress and inflammation reduce brain-derived neurotrophic factor expression in first-episode psychosis: a pathway to smaller hippocampal volume, *J Clin Psychiatry*, 2011;72:1677-1684, doi:10.4088/JCP.10m06745
36. Olafsdottir E, Aksnes L, Fluge G, Berstad A, Faecal calprotectin levels in infants with infantile colic, healthy infants, children with inflammatory bowel disease, children with recurrent abdominal pain and healthy children, *Acta Paediatr*, 2002;91:45-50, doi:10.1080/080352502753457932
37. Pärtty A, Kalliomäki M, Salminen S, Isolauri E, Infantile Colic Is Associated With Low-grade Systemic Inflammation, *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2017;64:691-695, doi:10.1097/MPG.0000000000001340
38. Tanaka F, Tominaga K, Fujikawa Y, et al, Concentration of Glial Cell Line-Derived Neurotrophic Factor Positively Correlates with Symptoms in Functional Dyspepsia, *Dig Dis Sci*, 2016;61:3478-3485, doi:10.1007/s10620-016-4329-5
39. Drozdowski LA, Clandinin T, Thomson AB, Ontogeny, growth and development of the small intestine: Understanding pediatric gastroenterology, *World J Gastroenterol*, 2010;16:787-799, doi:10.3748/wjg.v16.i7.787

Tablo 1: İnfantil kolik tanısı olan ve olmayan bebeklerin demografik özellikleri ve anne sütü örneklerindeki nörotrofin düzeyleri

		İK grubu (n=75)	Kontrol grubu (n=75)	P değeri
Yaş (Hafta)	Ortalama±SS	7,3±2,8	8,1±2,9	0,11
	Min-Maks	3-12,5	3-12,8	
Cinsiyet	Erkek (%)	41 (54,7)	35 (46,7)	0,16
	Kız (%)	34 (45,3)	40 (53,3)	
BDNF (pg/ml)	Ortalama±SS	0,8±0,6	0,8±0,5	0,94
CNTF (pg/ml)	Ortalama±SS	63,8±28,7	60,9±28	0,53
GDNF (pg/ml)	Ortalama±SS	30,3±1,6	30,5±1,5	0,51
NGF (pg/ml)	Ortalama±SS	42±56,8	40,4±42,2	0,84
SS, standart sapma; n, sayı; min, minimum; maks, maksimum; BDNF, beyin kaynaklı nörotrofik faktör; GDNF, glial hücre kaynaklı nörotrofik faktör; CNTF, siliyer nörotrofik faktör; NGF, sinir büyüme faktörü.				

Çölyak Hastalığında Osteopontin Mukozal Atrofi ve Osteoporozu Öngörmede Bir Belirteç Olabilir mi?

Merve ATASOY KÜTRİ¹, Yusuf AYDEMİR², Zeren BARIŞ²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Çölyak hastalığı (ÇH) buğday, arpa ve çavdarda bulunan gluten ile aktive olan kronik, immün aracılı enteropati olarak tanımlanır. Genetik olarak duyarlı bireylerde, çevresel faktörlerin de etkisiyle, glutenle karşılaşma sonrası herhangi bir yaşta ortaya çıkabildiği bilinmektedir (1).

1900'lerden önce hastalığın nadir bir hastalık olduğu, sadece çocukları etkilediği ve Batı Avrupa'ya sınırlı olduğu görüşü kabul edilmekteydi. Ancak, yapılan çalışmalar sonucunda, gelişen tanı ve tarama testleri ile hastalığın tüm dünyayı etkilediği ve her yaşta görülebildiği ortaya çıkmıştır. 2015 yılında yapılan küresel bir seroprevalans çalışmasında, hastalığın tüm dünyadaki ortalama seroprevalansının %1,4 olduğu görülmüştür (2).

Klasik olarak karın ağrısı, karın şişliği, ishal, malabsorbiyon bulguları ve kilo kaybı gibi belirtilerle seyreder. Ancak, hastalar ÇH'nin neden olduğu boy kısalığı, osteoporoz, tedaviye dirençli demir eksikliği anemisi (DEA) ve karaciğer enzim düzeylerinde yükseklik gibi bulgularla da başvurabilir. Hiç bir bulgu olmadan Tip 1 Diyabetes Mellitus (DM), Hashimoto tiroiditi ve diğer otoimmün hastalığa sahip bireylerde tarama sırasında tanı alan hastalar da mevcuttur (3).

Tanıda ÇH'den şüphelenmek esastır. Biyopsi günümüzde hala tanıda altın standart olarak kabul edilmektedir. Avrupa Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN) tanı kriterlerine göre biyopsiye gerek duyulmadan da ÇH tanısı konulabilmektedir. Tanıda en duyarlı ve özgül testler doku transglutaminaz İmmünglobulin A (dTG IgA) ve anti endomisyum antikordur (EMA) (4) IgA AGA in 12/211 (6%. Test sonuçları biyopsisiz tanı kriterlerini karşılamadığında ince bağırsak (İB) biyopsisi yapmak gerekir (3). Biyopsi materyallerinin histopatolojik incelemesinde İB mukozasında intraepitelyal lenfosit (İEL) artışı, kript hiperplazisi ve villus atrofiği görülür. (5,6).

Çölyak hastalığının etyolojisi halen tam olarak aydınlatılamamıştır. Genetik faktörlerin yanında çevresel faktörlerin de ÇH gelişmesinde etkin olduğu bilinmektedir. İnce bağırsak mukozasındaki epitelin hasarlanarak geçirgenliğin artması hastalığın gelişimindeki ilk basamak olarak kabul edilmektedir (7). Bağırsak mukozasının geçirgenliğindeki artışa neden olan bu hasar, glutene maruziyet durumunda, glutenin mukozal bariyer içine girerek, inflamasyonu tetiklemesine neden olur (8).

Bir inflamatuvar belirteç olan Osteopontin (OPN) ilk olarak kemik dokuda tanımlanmıştır (9)pH 6. Two sialoproteins (I and II. Yapılan çalışmalarda kemik dokunun yanında tüm vücut sıvılarında bulunduğu gösterilmiştir. Bu dokular arasında kas hücreleri, intestinal epitel hücreleri, beyin, böbrek, endotel dokusu, vücut sıvıları (anne sütü, tükürük, idrar, ter, safra ve pankreas salgıları) sayılabilir. Osteopontin üretimindeki uyarıcı mekanizmalar tam olarak anlaşılamamakla birlikte vücutta birçok önemli süreçte yer almaktadır. Bu süreçler arasında hücre canlılığının sürdürülmesi, inflamasyon, yara iyileşmesi, malignite gelişimi, otoimmünite sayılabilir (10,11)relapsing inflammatory disease, caused by environmental and genetic factors, which lead to immunological abnormalities. Osteopontin (OPN. Neumann ve arkadaşları inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) modeli oluşturulan hayvanlarda, yüksek OPN düzeylerinin akut kolit bulgularıyla ilişkili olduğunu göstermiştir (12).

Birçok inflamatuvar belirtecin rol oynadığı ÇH patogeneğinde şu ana dek OPN düzeyleri ile ilgili yapılmış çalışma bulunmamaktadır. Bu durumdan yola çıkarak çalışmamızda yukarıda belirtilen bilgiler ışığında, OPN düzeyinin inflamatuvar gastrointestinal hastalıklarda önemli bir molekül olabileceğini düşünerek serum düzeyinin ÇH'de belirlenmesini ve klinik, histopatolojik ve laboratuvar bulgularıyla ilişkisini incelemeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya ÇH tanısı alan 2-18 yaş arası hastalar çalışmaya alındı. Çölyak hastalarından tanı anında rutin kanları alınırken ek olarak 2 ml serum örneği alınıp, santrifüj edilerek -20 °C'de, OPN düzeyleri çalışılana kadar saklandı. Hastaların yaş, cinsiyet, başvuru şikayeti, intestinal ve ekstraintestinal belirtileri, fizik muayene bulguları, laboratuvar değerleri, çölyak serolojileri, endoskopik inceleme bulguları, histopatolojik değerlendirme sonuçları arşivden kaydedildi. Çölyak hastalığına eşlik eden ek bağırsak patolojisi bulunan, bilinen başka inflamatuvar hastalığı olan, otoimmün hastalığı (Hashimoto tiroiditi, Tip1 DM) olan veya tanı anında enfeksiyon bulgusu olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Genel Pediatri polikliniğine başvuran ve bilinen herhangi bir kronik, inflamatuvar hastalığı ve enfeksiyonu olmayan, hasta grubu ile benzer yaş ve cinsiyette çocuklar sağlıklı kontrol grubuna dahil edildi. Boy, kilo, yaş, cinsiyet gibi demografik özellikleri kaydedildi.

BULGULAR

Osteopontin düzeyi ortancası hasta grubunda 10,41 (9,3-13,5) ng/mL iken, kontrol grubunda 9,42 (7,6-10,2) ng/mL olarak bulundu. Gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ($p<0,001$).

Hasta grubunda toplamda 12 (%33,3) hastada osteoporoz olduğu görüldü. Kemik mineral dansitesi sonuçları ile OPN düzeyleri arasındaki ilişkiye bakıldığında, osteoporozu olan hastalar ile KMD z skoru normal olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı (20,7 vs 9,87, $p=0,006$). Osteoporozu tahmin etmede OPN düzeyleri için *cut off* değeri 10,74 ng/ml olarak bulundu. Bu değerin üzerinde olan OPN seviyeleri %66,6 duyarlılık ve %66,7 özgüllükle osteoporoz göstergesi olarak bulundu. Eğrinin altında kalan alan (AUC) 0,78 istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,006$). Pozitif öngörü değeri %50 ve negatif öngörü değeri %80 olarak hesaplandı.

Tüm hastaların tanı anında Marsh-Oberhuber Sınıflamasına göre Tip 3c olarak değerlendirildiği görüldü. Tip 3a olan 13 hasta, Tip 3b olan 4 hasta ve Tip 3c olan 19 hasta bulunmaktaydı. OPN düzeyi ile Marsh-Oberhuber sınıflaması arasındaki ilişkiye baktığımızda; Marsh Tip 3a olan 13 hastanın OPN ortancası 9,53 (9,3 – 10,42) ng/mL, Marsh Tip 3b olan 4 hastanın 9,78 (8,62 – 15,28) ng/mL ve Marsh Tip 3c olan 19 hastanın ise 11,51 (9,88 – 19,75) ng/mL olduğu görüldü. Marsh Tip 3a ve 3c arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark vardı ($p=0,032$). Marsh Tip 3b olan sadece 4 hasta olduğundan hasta sayısı azlığından kaynaklı anlamlı istatistiksel analiz yapılamadı. Marsh Tip 3a ve Tip 3b olan hastalar bir grup olarak alınarak Tip 3c olan hastalarla karşılaştırıldığında aralarında istatistiksel olarak anlamlı fark olduğu görüldü ($p=0,027$).

TARTIŞMA

Osteopontin, vücutta birçok inflamatuvar süreçte rol olan bir glikofosfoproteindir. Normal dokuda belirli bir miktarda bulunan OPN'nin, inflamasyon bölgelerinde belirgin bir şekilde arttığı gösterilmiştir (13). Hücre içi OPN'nin, Th17 aracılığıyla IL-17 artışına neden olduğu ve bu nedenle otoinflamatuvar süreçlerde rol oynadığı bilinmektedir (14). Literatür tarandığında ÇH'de OPN düzeylerinin araştırıldığı bir çalışma bulunmadığı görülmüştür. Çalışmamızda ÇH tanısı olan hastaların kontrol grubuna oranla istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek OPN düzeyine sahip olduğunu görülmektedir. Bu yükseklik ÇH'nin otoinflamatuvar bir hastalık olması ve daha önceki çalışmalarda, birçok otoimmün hastalıkla birlikteliği gösterilen OPN'nin ÇH'deki inflamasyonla ilişkili olduğunu düşündürmektedir.

İlk olarak kemik dokudan tanımlanmış olan OPN'nin azalmış kemik yoğunluğu ile ilişkili olduğu bilinmektedir (15). Saki ve arkadaşlarının Tip 1 DM tanısı olan çocuklarda yapmış olduğu bir çalışmada, düşük KMD Z skoru ile OPN seviyesinin yakından ilişkili olduğu, KMD Z skoru düştükçe OPN düzeylerinin up-regüle olduğu gösterilmiştir (16). Bizim çalışmamızda literatüre benzer şekilde azalmış kemik yoğunluğu ile OPN arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu görülmektedir.

İBH ve OPN ilişkisini inceleyen Mishima ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada İBH ve OPN arasında pozitif korelasyon olduğu gösterilmiştir (17). Aizawa ve arkadaşları tarafından yapılmış olan bir başka çalışmada İBH ve OPN arasında ilişki olduğu ortaya konulmuş ve aynı zamanda proktokolektomi yapılan hasta grubunda, hastalık aktivitesinin azalmasına bağlı olarak OPN seviyelerinin de düştüğü gözlemlenmiştir. Bu durum OPN'nin inflamasyon bölgesinden üretilmekte olduğunu düşündürmüştür (18). Çalışmamızda Marsh 3a ve 3b birlikte alınarak Marsh 3c ile karşılaştırıldığında, OPN düzeyleri arasında istatistiksel olarak

anlamli bir fark görülmektedir. Bu durum ÇH'nin neden olduđu intestinal inflamasyon şiddeti arttıkça, OPN düzeyinin de artıyor olabileceğini düşündürmektedir.

SONUÇ

Sonuç olarak; vücutta birçok süreçte görev yapan ve daha önce yapılan çalışmalarla inflamasyon durumunda düzeyinin arttığı gösterilmiş olan OPN'nin, ÇH'de düzeyinin arttığı ilk kez çalışmamızda gösterilmiştir. Kontrol grubuna oranla hasta grubunda daha yüksek olan OPN seviyelerinin, ÇH'de görülen bağırsak inflamasyonuna bağlı yükseldiği düşünülmüştür. Bunun yanında kemikteki mineralizasyonun düzenlenmesinde önemli görevi olan OPN'nin; osteoporozun eşlik ettiği Çölyak hastalarında düzeyinin daha da arttığı ilk kez çalışmamızda gösterilmiştir. Bu bilgiye dayanarak Çölyak hastalarında osteoporozu saptamak için KMD'nin rutin kullanımı yerine, yüksek OPN düzeyleri olanları risk grubu olarak belirleyip, bu grupta KMD ölçümü yapılabilir. Marsh-Oberhuber sınıflamasına göre atrofinin derecesi arttıkça OPN düzeyinin anlamlı olarak yükseldiğini gösteren çalışmamıza dayanarak, OPN'nin ÇH'de inflamasyon derecesini gösterecek bir biyobelirteç olarak kullanılabileceği düşünülebilir. Ancak, tüm bu konularda kullanılabilmesi için remisyondaki hastaları da içeren daha geniş katılımlı ve daha fazla sayıda çalışmaya ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Abadie V, Sollid LM, Barreiro LB, Jabri B. Integration of Genetic and Immunological Insights into a Model of Celiac Disease Pathogenesis. *Annu Rev Immunol.* 23 Nisan 2011;29(1):493-525.
2. Catassi C, Rätsch I-M, Fabiani E, Rossini M, Coppa GV, Giorgi PL, vd. Coeliac disease in the year 2000: exploring the iceberg. *The Lancet.* Ocak 1994;343(8891):200-3.
3. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, vd. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* Ocak 2020;70(1):141-56.
4. Bürgin-Wolff A, Gaze H, Hadziselimovic F, Huber H, Lentze MJ, Nusslé D, vd. Antigliadin and antientomysium antibody determination for coeliac disease. *Arch Dis Child.* Ağustos 1991;66(8):941-7.
5. Sulkanen S, Halttunen T, Laurila K, Kolho K-L, Korponay-Szabó IR, Sarnesto A, vd. Tissue transglutaminase autoantibody enzyme-linked immunosorbent assay in detecting celiac disease. *Gastroenterology.* Aralık 1998;115(6):1322-8.
6. Mothes, T. (2007). Deamidated Gliadin Peptides as Targets for Celiac Disease-Specific Antibodies. *Advances in Clinical Chemistry.* 2007;35-63.
7. Prince HE. Evaluation of the INOVA Diagnostics Enzyme-Linked Immunosorbent Assay Kits for Measuring Serum Immunoglobulin G (IgG) and IgA to Deamidated Gliadin Peptides. *Clin Vaccine Immunol.* Ocak 2006;13(1):150-1.
8. Sugai E, Vázquez H, Nachman F, Moreno ML, Mazure R, Smecuol E, vd. Accuracy of Testing for Antibodies to Synthetic Gliadin-Related Peptides in Celiac Disease. *Clin Gastroenterol Hepatol.* Eylül 2006;4(9):1112-7.
9. Franzén A, Heinegård D. Isolation and characterization of two sialoproteins present only in bone calcified matrix. *Biochem J.* 15 Aralık 1985;232(3):715-24.
10. Kaleta B, Lachota M, Łukaszkiwicz J, Woźniacka A, Bogaczewicz J. Osteopontin Gene Polymorphisms rs1126616 C>T and rs1126772 A>G are Associated with Atopic Dermatitis in Polish Population. *Appl Clin Genet.* 05 Ekim 2021;14:417-25.
11. Uede T. Osteopontin, intrinsic tissue regulator of intractable inflammatory diseases: Osteopontin, cytokine or matrix protein? *Pathol Int.* Mayıs 2011;61(5):265-80.
12. Neuman MG. Osteopontin Biomarker in Inflammatory Bowel Disease, Animal Models and Target for Drug Discovery. *Dig Dis Sci.* Haziran 2012;57(6):1430-1.
13. Lindahl G, Rzepecka A, Dabrosin C. Increased Extracellular Osteopontin Levels in Normal Human

Breast Tissue at High Risk of Developing Cancer and Its Association With Inflammatory Biomarkers in situ. *Front Oncol.* 2019;9.

14. Przepiórka-Kosińska J, Bartosińska J, Raczkiewicz D, Bojar I, Kosiński J, Krasowska D, vd. Serum concentration of osteopontin and interleukin 17 in psoriatic patients. *Adv Clin Exp Med.* 28 Şubat 2020;29(2):203-8.

15. Kruger TE, Miller AH, Godwin AK, Wang J. Bone Sialoprotein and Osteopontin in Bone Metastasis of Osteotropic Cancers. *Crit Rev Oncol Hematol.* Şubat 2014;89(2):330-41.

16. Saki F, Sheikhi A, Omrani G, Karimi H, Dabbaghmanesh M, Mousavinasab S. Evaluation of Bone Mineral Density in Children with Type I Diabetes Mellitus and Relationship to Serum Levels of Osteopontin. *Drug Res.* Eylül 2017;67(09):527-33.

17. Mishima R, Takeshima F, Sawai T, Ohba K, Ohnita K, Isomoto H, vd. High Plasma Osteopontin Levels in Patients With Inflammatory Bowel Disease. *J Clin Gastroenterol.* Şubat 2007;41(2):167-72.

18. Komine-Aizawa S, Masuda H, Mazaki T, Shiono M, Hayakawa S, Takayama T. Plasma Osteopontin Predicts Inflammatory Bowel Disease Activities. *Int Surg.* Ocak 2015;100(1):38-43.

POSTER SUNUMLAR

Çocuklarda nadir görülen bir döküntü nedeni olarak Sweet Sendrom: Olgu Sunumu

Dr. Eda Dilara BAY¹, Dr. Gülşen AKKOÇ¹, Dr. Hazal KIZIL¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Sweet sendromu(SS) ani başlangıçlı, yüz, ekstremit ve gövdede görülen kabarıklık, hassas, eritemli plaklar ve nodüller, ateş, nötrofilik lökositoz ve dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterize inflamatuvar bir hastalıktır. SS, enfeksiyonlar, hematolojik maligniteler, ilaç hipersensitivitesi, otoimmün hastalıklarla birlikte görülebildiği gibi idiyopatik de olabilir. Burada tüm vücutta yaygın döküntü ile ortaya çıkan idiyopatik bir SS olgusu sunulmaktadır.

Bulgular: 12 yaşında erkek hasta üç gündür olan her iki üst ve alt bacak ön yüzünde ve kollarda ağrılı döküntü ve eşlik eden ateş şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Yakın zamanda ilaç kullanım öyküsünün olmadığı, herhangi bir enfeksiyon geçirmediği öğrenildi. Öyküsü detaylandırıldığında 6 hafta önce sol uyluk ön yüzünde eritemli, hassas lezyonlarının olduğu ve antibiyotik tedavisi sonrası gerilediği öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ateş 38.5°C kol ve bacaklarında hassas, ciltten kabarıklık, eritemli plak ve nodüller görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 7,98³/μl (3.9-10.2), formül lökositte nötrofil yüzdesi:%50,3, sedimentasyon:91 mm/sa, CRP: 28,6 mg/l olarak görüldü. Hastanın servise yatışı yapılarak antibiyoterapisi başlandı. Çalışılan seroloji testleri ve romatolojik tetkiklerinde anlamlı bir yükseklik saptanmadı. Paterji testi negatif sonuçlandı.Daha önce de benzer şikayetlerle başvurusu olması ve tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmaması nedeniyle punch biyopsi yapıldı.Bacak ön yüzünden alınan punch biyopside papiller dermişte hafif ödem, retiküler dermişte mikroabseler oluşturan, ter bezleri ve sinirler çevresinde de dağılım gösteren, subkutan yağ dokusunu infiltre eden, polimorf nüveli lökositlerin yoğun, eozinofiller, lenfositler ve histiositlerin daha az oranda izlendiği perivasküler mikst tipte iltihabi hücre infiltrasyonu ve nötrofilik kırıntılar izlendi. Hastada mevcut bulgularla Sweet Sendromu tanısı konuldu. Kemik iliği aspirasyonu ile malignite ekarte edildikten sonra hastaya sistemik metilprednizolon tedavisi başlandı. Beş gün içinde lezyonlar geriledi ve steroid tedavisi azaltılarak kesildi. İzlemde yeni lezyon gelişmedi.

Sonuç: Sweet Sendromu, pediatriye nadir görülen bir dermatozdur. Bu nedenle ateş, ağrılı, eritemli döküntü ile başvuran ve nötrofil sayısında artış saptanan hastalarda akla getirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: sweet sendromu, eritem, plak, nötrofilik lökositoz, dermatoz

Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu İşeme Bozukluğu Olan Hastalar İçin Uyarıcı Bir Faktör Olabilir mi ?

Özgür Özdemir Şimşek¹, Dilnur Sevinç², Gökçen Erfıdan¹, Seçil Arslansoyu Çamlar¹, Belde Kasap Demir³, Fatma Mutlubaş¹, Demet Alaygut¹, Sibel Tiryaki²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tıp Fakültesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği

³Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği

Amaç: İşeme disfonksiyonu bazı hastalarda kronik böbrek hastalığına yol açabilir. Böbrek hasarını öngörmek için prognostik kriterler tanımlanmamıştır. Bu çalışmanın amacı, böbrek hasarı olan hastalarda olası farklılıkları belirlemek için disfonksiyonel işemesi olan hastaların klinik seyrini değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Hastanemizde izlenen disfonksiyonel işemesi olan 19 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Anatomik ve nöropatik bozukluğu olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Bu çalışmaya disfonksiyonel işemesi olan 19 hasta (K/E:13/6) dahil edildi. Ortalama tanı yaşı 72±52 ay, takip süresi 51±41 aydı. 19 hastanın 16'sı hem gündüz hem de gece idrar kaçırma şikayeti ile başvurdu, 1 hastada sadece enürezis vardı. İki hasta kontinandı, sadece idrar yolu enfeksiyonu (İYE) ile başvurdu. Tanı anında 15 hastada İYE, takipte 13 hastada tekrarlayan İYE vardı. DMSA yapılan 18 hastanın 13'ünde (%68,4) ilk taramada skar vardı. Hastaların 5'inde vezikoüreteral reflü (VUR) vardı ve birinde DMSA'da skar yoktu. Kronik böbrek hastalığı (KBH) (Evre IIIA- ve IIIB) olan iki hasta vardı ve bu 2 hastada VUR yoktu. ICCS kriterlerine göre tekrarlayan değerlendirmelerde hastaların 13'ünde önemli miktarda rezidü idrar bulundu. Yatış semptomları ve üroflow tetkikleri değerlendirildiğinde; başvuru anında tekrarlayan İYE'nin KBH gelişimi için tek bağımsız risk faktörü olduğu görüldü (p=0.016).

Sonuç: Mesane ve barsak disfonksiyonu olan hastalarda ilk şikayet genellikle idrar kaçırmadır. Farklı üropatilerde üst sistem yaralanmasını tahmin etmek için farklı parametreler kullanılır. VUR ve DMSA'da skarları olan hastalar, disfonksiyonel işeme bulguları konusunda uyarıcıdır. Çalışmamızda tekrarlayan İYE, KBH için tek bağımsız risk faktörü olarak gözlendi.

Anahtar Kelimeler: hinman, kronik böbrek yetmezliği, idrar yolu enfeksiyonu

Stridoru Var Ama Neden?

Büşra ACUN¹, Serdar AL², Nevin UZUNER³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Çam ve Sakura Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı

Amaç: Stridor, ekstratorasik havayollarının tıkanıklığından kaynaklanan sert bir sestir. Başlangıç süresine göre akut veya kronik olarak ayrılabilir. En yaygın akut stridor nedeni krup, kronik stridor nedeni ise laringomalazidir. Kliniğimizde takip ettiğimiz iki olgu ile stridorlu olgulara multidisipliner bir yaklaşım gerektiğini ve daha az sıklıkla görülen sebeplerden subglottik stenoz ve subglottik hemanjiomun ayırıcı tanıda düşülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: İlk olgumuz, 45 günlük, erkek. Öyküsünden miadında C/S ile Apgar 4/7 3300 gram doğduğu, postnatal dönemde solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yaklaşık 30 gün entübe izlendiği öğrenildi. Fizik muayenesinde takipnesi, inspiratuar stridoru ve ekspiryum uzunluğu vardı. Tetkiklerinde akciğer grafisi normaldi. Toraks BT anjiyografisinde vasküler ring saptanmadı. Kulak Burun Boğaz hekimi tarafından yapılan fleksible laringoskopiye herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Kliniği düzelmeyen olguya genel anestezi eşliğinde direkt laringoskopi yapıldı. Subglottik bölgede %95 darlık saptandı, trakeostomi açıldı. İkinci olgumuz 9 aylık erkek. Hırıltılı solunum, beslenme sırasında belirginleşen solunum sıkıntısı nedeniyle başvuru. Öyküsünde miadında doğduğu, küvözde kalmadığı, bu şikayetlerinin 2 aylıkken başladığı ve 3 kez bronşiolit nedeniyle hastanede yatış öyküsü olduğu öğrenildi. Fizik muayenede bifazik stridoru olan olgunun fleksible laringoskopi bakısında pasajı %50 daraltan subglottik hemanjiom saptandı. Oral propranolol tedavisi başlandı.

Bulgular: Subglottik stenoz ve subglottik hemanjiom, stridorun daha az sıklıkla görülen nedenlerindendir. Subglottik stenoz, subglottik bölgenin normalden daha dar olmasıyla ortaya çıkan solunum sıkıntısı ve inspiratuar stridorla seyreden bir hastalıktır. En sık akkiz nedeni, uzamış entübasyon öyküsüdür. Subglottik hemanjiom, baş-boyun bölgesinde yer alan benign tümörlerdir. 12-18 aya kadar hızlı büyürler, ardından büyüme hızı yavaşlar ve rezolüsyona uğrar. Doğumda asemptomatik olan olgular üçüncü aydan sonra tekrarlayan solunum sıkıntısıyla başvururlar.

Sonuç: Stridor bir tanı değil altta yatan nedenin aydınlatılması gereken bir bulgudur. Detaylı bir öykü, iyi bir fizik muayene ve ileri görüntüleme yöntemleri tanıya yönlendirir. Kesin tanı fleksible veya rijid laringoskopi ile konur. Tedavi altta yatan nedene yönelik olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Stridor, Subglottik stenoz, Subglottik hemanjiom

Çocuklarda Pasif Sigara Maruziyeti ve Enürezis Nokturna Sıklığı

Ceren Tanç¹, Ayşin Nalbantoğlu¹

¹Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi

Amaç: Çocuklarda primer enürezis nokturna (PEN) gelişimini etkileyen çok sayıda faktör vardır. Türkiye’de çocukların yaklaşık %75’inin çevresel sigara dumanına maruz kaldığı tahmin edilmektedir. Bu çalışmada çevresel sigara dumanı maruziyetinin PEN ile ilişkisi incelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Şubat 2018- Aralık 2019 tarihleri arasında çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğinde PEN tanısı ile takip edilen 5-18 yaş arası 142 hasta ve çocuk sağlığı izlem polikliniğinde rutin takipleri yapılan aynı yaş ve cinsiyette 185 sağlıklı çocuk retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların sosyodemografik özellikleri ile, ailede enürezis öyküsü, ailede sigara içiciliği ve eğitim düzeyi kayıtlarından elde edilmiştir. Enkoprezisli, eşlik eden kronik hastalığı olan, ilaç kullanan ya da tekrarlayan üriner sistem enfeksiyonu olan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.

Bulgular: Enürezis ve kontrol grubunun yaş ortalamaları sırasıyla 8.9 ± 1.6 yıl ve 8.6 ± 1.9 yıl idi. Çalışma grubunda ailede enürezis öyküsü %78,6 oranında mevcut iken kontrol grubunda bu oran %7.4 bulundu. Enürezisli çocukların ebeveynlerinin verdiği bilgiye göre çocuklardan %52.1’inin babasının, %27.4’ünün annesinin aktif sigara içicisi olduğu saptandı. Kontrol grubunda bu oran sırasıyla %21.6 ve %14.3 olarak bulundu ($p=0.001$). Her iki grup arasında düşük doğum ağırlığı ve prematürite sıklığı açısından anlamlı fark saptanmadı. Çalışma ve kontrol grubundakilerin nöromotor gelişimleri ve okul başarıları ile ailelerinin eğitim ve sosyoekonomik durumları benzerdi.

Sonuç: Sonuç olarak, ülkemizde çocukların çevresel sigara dumanına maruziyet oranları oldukça yüksektir. Bu maruziyetin sebep olduğu diğer riskler dışında çocukluk çağında hastalar enürezis nedeniyle başvurabilmektedir. Bu nedenle PEN tanısı ile takip edilen çocukların tedavisinde, sigara maruziyetini sorgulamak ve anne-babalara danışmanlık verilmesi önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Primer Enürezis Nokturna, Sigara maruziyeti, çocukluk çağı

Parvoviridae Ailesine Bağlı 'Dantela Tarzı' Ekzantem

Nurgül BALDEMİR¹, Hüseyin Ilgın BAL¹, Nazlı ERCAN², Mutluay ARSLAN³, Bülent ÜNAY³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Allerji ve İmmünoloji, Ankara

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nöroloji, Ankara

Amaç: Günümüze kadar insanlarda patojenik olduğu bilinen tek Parvoviridae üyesi, çocuklarda eritema enfeksiyozum(5.hastalık) etkeni olan Parvovirus B19'du. Parvoviridae ailesinin yeni bir üyesi olarak tanımlanan Human Bocavirus (HBoV), ilk kez 2005 yılında İsveç'te alt solunum yolu enfeksiyonu gözlenen çocukların klinik örneklerinden izole edilmiştir. HBoV'nin; influenza, parainfluenza, RSV ve human metapnömovirus gibi ajanlarla birlikteliği %20-90 oranında bildirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda, Parvoviridae ailesinin iki üyesi olan HBoV ve Parvovirüs B19'un birlikte görüldüğü bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Olgu Sunumu: 9 yaşında erkek hasta, üç gündür olan halsizlik, ateş, kuru öksürük, yaygın kas ve eklem ağrısı, yanaklarda olan kaşıntısız kızarıklık nedeniyle acil servise başvurmuştu. Özgeçmişinde, astım tanısı aldığı ancak son beş yıldır kontrol altında olduğu için herhangi bir inhaler tedavi ihtiyacı olmadığı öğrenildi. Ateş:38,6°C, solunum sayısı:28/dk, KTA:120/dk, SaO2:%92'ydi. Fizik muayenesinde, her iki yanakta birleşme eğiliminde, maküler tarzda kızarıklık; her iki akciğerde bilateral ral ve ronküs saptandı. Laboratuvar bulgularında; hemoglobin:12,3 gr/dl, hematokrit:%36,7, lökosit:5800/mm³, trombosit:218000/mm³, CRP:13,2 mg/dl, periferik yaymasında %74 lenfosit hakimiyeti saptandı. Akciğer grafisinde; sağ akciğer orta zonda atelektazi ve bilateral pnömonik infiltrasyonlar görüldü(Şekil 1). Bronkopnömoni ve 5.hastalık ön tanısıyla hastaya nebülize salbutamol ve budesonid, intravenöz ampicilin-sulbaktam, oral klaritromisin ve oksijen tedavisi başlandı. Tedavinin 1.gününde, ateş devam ederken her iki alt ekstremitte proksimalinde ekstansör yüzlerde ve sol üst ekstremitte proksimalinde, ortadan solmaya başlayan, retiküler 'dantela tarzda', kaşıntısız döküntüler gelişti(Şekil 2). Döküntüler, yaklaşık bir gün sonra kendiliğinden, tamamen kayboldu ve tekrar etmedi. Ayırıcı tanılara yönelik yapılan serolojik incelemede Parvovirus B19 Ig M ve Ig G pozitif. Solunum PCR tetkiklerinde HBoV pozitifliği saptandı. Hasta 5.hastalık ve HBoV pnömonisi tanılarıyla dört günlük hospitalizasyon sonrası, şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: HBoV, sıklıkla alt ve üst solunum yolu enfeksiyonu yapan RNA virüsleriyle birlikte alt solunum yolu enfeksiyonuna yol açmaktadır. Olgumuzla, Parvoviridae ailesinin patojenik iki DNA virüsünün birlikte, dantela tarzında döküntülerle, farklı kliniklere yol açabileceklerini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: eritema enfeksiyozum, human bocavirüs, pnömoni

Altı Aylık Bir İnfantta Siyah Dil: Olgu Sunumu

Tevfik Erdem¹, Özlem Tezol¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Siyah kıllı dil (black hairy tongue/lingua villosa nigra), dil dorsumunun arka tarafında deskuamasyon kusuru ve filiform papillaların reaktif hipertrofisi ile karakterize benign bir klinik durumdur; ağrısız özelliğindedir ve kendi kendini sınırlar. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte bulantı, ağız kokusu ve tat bozukluğuna neden olabilir. Erişkin popülasyona oranla çocuk yaş grubunda daha nadir görülür.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: Altı aylık kız hasta, polikliniğimize 2 gündür olan dilde siyah renk değişikliği ve iştahsızlık yakınmalarıyla başvurdu. Tıbbi öyküsünde, 2 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle 7 gün antibiyotik kullandığı ve 2 aylıkken vit B12 eksikliği nedeniyle intramusküler B12 tedavisi aldığı öğrenildi. Büyümesi ve gelişimi normal değerlendirildi. Fizik muayenesinde, dilin arkasında dorsal yüzde siyah renk değişikliği dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Tam kan sayımı, biyokimyasal testleri, akut faz reaktanları ve vit B12 düzeyi normal saptandı. Hastaya antibiyotik kullanımı sonrası gelişen siyah kıllı dil tanısı konuldu. Bize başvurusundan bir gün önce aile hekimi tarafından, siyah dil nedeniyle, reçete edilen peroral antibiyotik ve topikal antifungal ilaçlar kesildi. Dil dorsal yüzeyinin yumuşak diş fırçası ve karbonatlı su kullanılarak günde 4 kez fırçalanması önerildi. Hastanın izleminin 20. gününde dil yüzeyinde lezyon kalmadığı görüldü.

Sonuç: Siyah kıllı dil, prevalansı %0.6-11.3 arasında değişen ve etyopatogenezi net olarak bilinmeyen bir klinik durumdur. Bazı ilaçların (antibiyotikler: linezolid, metronidazol, sefiksime, ampicilin-sulbaktam, amoksisilin-klavulanat; lansoprazol, ranitidin, antipsikotikler) kullanımı, kötü ağız hijyeni, ağız kuruluğu, sigara/alkol tüketimi, çay-kahve tüketimi ve kandida enfeksiyonları lezyona zemin hazırlayan faktörler olarak kabul edilmektedir. Filiform papillarda keratin salgısının artması ve bu papillaların dökülme hızının azalması klasik olarak siyah renk değişikliği ile sonuçlansa da sarı, yeşil veya kahverengi renk değişiklikleri de görülebilmektedir. Olguların tedavisinde temel basamak, dilin dorsal yüzünün fırçalanarak ağız hijyeninin iyileştirilmesi ve hipertrofik papillaların mekanik olarak kürete edilmesidir. Literatürde, olgumuzda olduğu gibi, antibiyotik kullanımı sonrası siyah dil gelişen pediatrik olgular bildirilmiştir. Antibakteriyel ilaçları kullanırken, çocuklarda siyah kıllı dil gelişebileceği klinisyenler tarafından akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Antibiyotik, İnfant, Siyah dil

COVID-19 İLE İNDÜKLENMİŞ KARBAMAZEPİN SONRASI GELİŞEN DRESS SENDROMU

Kumru Bağ Atalay¹, Ozan Coşkun¹, Tuğçe Tural Kara²

¹Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

Amaç: Dress sendromu; 1996 yılında mortal seyredebilen ve nadir görülen ciddi bir ilaç aşırı duyarlılığı olarak Bocquet ve ark. Tarafından tanımlanmıştır. Çocuklarda insidansı bilinmemekle beraber mortalitesi <%10 olarak saptanmıştır. Bu olguda covid-19 pozitif saptanması sonrası karbamazepin ilişkili dress sendromu tanısı alan hasta tartışılacaktır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Bilinen epilepsi nedeniyle takip edilen 6 yaş kız hasta 3 gündür olan ateş(>39°C), öksürük ve döküntü nedeniyle acil servise başvurdu. Öyküsünde 21 gün önce tedavisine karbamazepin eklendiği öğrenildi. Fizik muayenede; yüzde ödem, oral mukoza ve sert damakta peteşi, çilek dili, yaygın palpabl lenf nodları, tüm vücutta makülopapüler yaygın döküntüsü mevcuttu. Batın muayenesinde hepatomegalisi mevcuttu. Alınan covid-pcr nazal sürüntü örneği pozitif olarak sonuçlandı. Laboratuvar taramalarında lökositoz(13,48 bin/mm³), eozinofil(0,79 bin/mm³), periferik yaymasında atipik lenfositler görüldü. Regi SCAR derecelendirme sisteminde 6 puan alan hastaya DRESS sendromu tanısı konuldu. Takiplerinde pankreas enzimlerinde yükseklik ve karın ağrısı olan hasta pankreatit tanısı olarak oral beslenmesi kesildi. Hastanın karbamazepin tedavisi kesilerek IV metilprednizolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisinin 3. gününde ateş yanıtı alınarak döküntülerinin gerilediği gözlemlendi.

Sonuç: Hastamızın covid-19 pozitifliği sonrasında DRESS sendromu tanısı alması hastalığın etiyopatogenezinin aydınlatılabilmesi için yapılan araştırmalarda dikkate alınması gereken bir husustur. Ateş ve döküntü ile gelen hastalar geniş bir klinik yelpazede değerlendirilirken ayırıcı tanıda uzun sessiz dönem nedeniyle geç tanı alabilen DRESS sendromu akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Dress sendromu, Karbamazepin, COVID-19

Apert Sendromunda Monoblok İlerletme Operasyonuna Bağlı Görülen Komplikasyonlar

Tülin Şimşek¹, Duygu Yılmaz², Beste Yüksel Saçlı², Haluk Topaloğlu³, Cumhur Kaan Yaltırık⁴

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Yoğun Bakım

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nöroloji

⁴Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji

⁵Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları

Amaç: Apert Sendromu kraniosinostoz,ellerde ayaklarda simetrik sindaktili,orta yüz hipoplazisiyle karakterize konjenital bir hastalıktır.Kraniosinostozisin cerrahi tedavisi komplekstir.Ekip yaklaşımı gerektirir. Hedefi nörolojik bozuklukları önlemek,fonksiyonel ve kozmetik görünümünden kaynaklanan morfolojik bozukluğu düzeltmektir.

Yöntem ve Gereç: Apert Sendromu nedeniyle monoblok ilerletme operasyonu geçiren hastayı kliniğimizde takip ettik.

Bulgular: 6 yaşındaki erkek hasta postop 6.gününde acil servisimize getirildi.Muayenesinde genel durumu orta,letarjikti.Ateşi 39,5 C0'ydi.Cutis marmaratusu ve akral siyanozu vardı.Proptozis,periorbital ödem ve hiperemisi mevcuttu.SpO2 %93,kalp tepe atımı 158-162/dk,tansiyonu 74/42mmhg,diğer sistem muayeneleri doğaldı.Kan gazında metabolik asidoz vardı.(Laktat: 6mmol/l (N:2mmol/L)).Septik şok ön tanısıyla hasta çocuk yoğun bakıma alındı.6L/dk'dan oksijen verildi.2 kez 20 ml/kg'dan serum fizyolojik verildi.Vital-leri normale döndü.Geliş crp'si 187mg/L(N<2,8),prokalsitonin 38,15 ng/ml(>10 Şiddetli bakteriyel sepsis/septikşok)'idi.Ampirik meropenem ve vankomisin başlandı.Paranasal BT'de çekildi.Pansinüzit saptandı.Orbita BT'deyse lamellar defekt ve preseptal selülit saptandı.Tedavisine metranidazol eklendi.Postop 8.gün hapşırmasıyla sağ nazal delikten saydam sıvı geldi.Beyin cerrahisi operasyona bağlı BOS kaçağı düşündü.Numune alındı.Direkt mikroskopik incelemesinde total hücre sayısı 10.020 hücre/mm3,lökosit sayısı 4230/mm3,gram pozitif koklar saptandı.Kültüründe Streptokokusmitis/Streptococcus oralis üredi.Antibiyogramı vankomisine duyarlıydı.Sıvının BOS olup olmadığını değerlendirmek için beta trace protein-2 bakıldı.Olası BOS olarak sonuçlandı.Rinore, beşinci günde durdu.BOS dışarı akamadığından 12saat içinde periorbital ve frontal bölge şişti.Öksürükle BOS akmaya başladı.1 hafta devam etti. Şişlik azaldı.Sıvıdan örnek gönderildi.Beyaz küre sayısının azaldığı,antibiyotik tedavisine yanıt alındığı görüldü.Beta trace protein 2 kesin BOS olarak sonuçlandı. BOS kaçağının 9.günü orbital lameller defekt onarıldı.3 gün sonra BOS yön değiştirerek insizyon yerinden akmaya başladı.Lomber drenaj takıldı.1 hafta sonra çekildi.Yatışının 4.haftasında sinüzit+menenjit ve BOS kaçağı çözülerek önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Monoblok ilerletmenin fonksiyonel ve estetik faydaları iyi dökümente edilmiştir ancak avantajların yüksek komplikasyon riskleriyle birlikteliği göz ardı edilmemelidir.Ameliyat seçimine karar verirken potansiyel faydaları ve komplikasyonları dikkatli bir şekilde tartılmalıdır.Gelişebilecek komplikasyonlardan dolayı operasyonun özellikle çocuk yoğun bakım ünitelerinin olduğu merkezlerde yapılmasında yarar vardır. Multidisipliner bir şekilde çocuk hasta ve aile operasyona hazırlanmalı,hasta için en uygun,en güncel,en az komplikasyon ve morbiditesi olan teknik seçilmelidir.Beta trace protein-2'nin menenjite bağlı olarak olarak yanlış negatif çıkma ihtimali göz ardı edilmemelidir.

Anahtar Kelimeler: apert sendromu, kraniosinostoz, menenjit, bos kaçağı, beta trace-2 protein

Wernicke Ensefalopatisi: Pediatrik AML olgusunda nadir bir komplikasyon

DİLŞAD KİZİR¹, BURCU KILINÇ², EMRE CAN SARI⁴, OSMAN KIZILKILIÇ⁴, TANYEL ZÜBARIOĞLU³, SÜHEYLA OCAK², HİLMİ APAK², MUSTAFA ALP ÖZKAN²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Bu olgu sunumunda kemoterapi alan, çoklu sepsis öyküleri bulunan ve tedavi sürecinde beslenme problemleri yaşayan bir AML hastasında gelişen Wernicke Ensefalopatisi (WE) tablosunun anlatılması ve ve malignite hastalarında nutrisyonel desteğin önemine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Halsizlik ve kilo kaybı yakınmaları ile tetkik edilirken pansitopenisi saptanan ve yapılan kemik iliği aspirasyonu sonucu AML tanısı alan 16 yaşında kız hasta indüksiyon tedavisi sırasında 2 kez febril nötropeni zemininde sepsis için tedavi edildi. 3 kez ateş, şiddetli kusma ve ishale seyreden tiflit(nötropenik enterokolit) atağı geçiren hastada tedavinin 4. Ayında akut olarak ekstremitelerde ve santralde kas gücü kaybı, halüsinasyon ve dizartiküler konuşma fark edildi, kranial MR’da WE için karakteristik MR lezyonları olan “bilateral medial talamus, hipotalamus ve periaquoduktal gri maddede T2 sinyal artışının” görülmesi sonucu WE tanısı konularak yüksek doz tiamin tedavisi başlandı.

Bulgular: İzleminde 2 hafta sonra bilinç bulanıklığında, 1 ay sonra dizartiküler konuşmasında tam düzelme saptanmış olup 2 ay sonrasında ise 2/5’ten 4/5’e yükselecek şekilde kas gücünde düzelme saptanmıştır. İzleminde bilateral üst ekstremitelerde tremor ve distoni gibi istemsiz hareketleri gelişen hastanın ayrıca nöropatik ağrıları olması üzerine yapılan EMG’sinde periferik polinöropatisi olduğu görülmüştür. Tedaviye rağmen gerileme görülmeyen bu bulgular ise WE tablosunun sebat etmiş nörolojik sekelleri olarak kabul edilmiştir. Wernicke ensefalopatisi(WE) tiamin(B1 vitamini) eksikliğine bağlı olarak görülen konfüzyon, ataksi ve oküler bozukluk gibi semptomların ön planda olduğu yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkili medikal bir acildir.

Sonuç: Tiamin, karbonhidrat ve mitokondriyal enerji metabolizmasında rol oynayan birçok enzimin kofaktörüdür. Eksikliğinde yüksek metabolik aktiviteye sahip olan serebral alanlarda nöron hasarı gelişir. Erken tanınıp tiamin tedavisinin başlanması halinde hastaların yaklaşık %60’ında nörolojik bulguların tümü tam iyileşme göstermektedir. Buna karşın tanıda gecikme olması irreversibl nörolojik hasar ve mortaliteyle ilişkilidir. Kanserli ya da kronik hastalıklı çocuklarda tedavi ve izlem sürecinde nutrisyonel desteğe önem verilmesi ve açıklanamayan nörolojik bulgularda WE’nin de ayırıcı tanılar arasında akla gelmesi kalıcı hasarların önlenmesi açısından çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Wernicke, tiamin, ensefalopati, kemoterapi, kusma

Primer Koenzim Q10 eksikliği tanısı alan olgu sunumu

Saffa Ahmadzada¹, Tanyel Zübarioğlu¹, Ertuğrul Kıyıkım¹, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları

Amaç: Primer Koenzim Q10 eksikliği-4 mitokondriyal solunum zinciri disfonksiyonu olan otozomal resesif bir serebellar ataksidir. 18 ay-3 yaş arası kas güçsüzlüğü, egzersiz intoleransı, devamında progresif serebellar ataksi ve hareket bozuklukları esas prezentasyon şeklidir. Ataksi izole ve progresif (önpanda serebellar atrofi, mental retardasyon, nöbet, strok benzeri tablo, egzersiz intoleransı ve s.) şekilde görülür. Laboratuvar olarak laktat yüksekliği ve laktik asidoz görülebilir. Hastalıktan CoQ8A geninin mutasyonları sorumludur.

Yöntem ve Gereç: Bu sunumunuzda önpanda serebellar bulgular nedeniyle tetkik edilen ve primer koenzim Q10 eksikliği tanısı alan olgumuzu sunuyoruz.

Bulgular: Bilinen bir hastalığı olmayan 17 yaş kız hasta 1 yıldır olan ellerde titreme, görme bozukluğu, nöbet geçirme şikayeti ile polikliniğe başvurdu. İlk şikayetleri 1 yıl önce özellikle ellerini kullanırken ellerde titreme şeklinde başlamış. İlk şikayeti başladıktan 6 ay sonra bilinç kaybı, tüm vücutta kasılma ve titreme şeklinde nöbet geçirmeğe başlamış. Polikliniğe başvurana kadar olan 6 aylık süreçte 9 kez aynı karakterde nöbet geçirmiş ve görme keskinliğinde de azalma olmuş. Hastanın özgeçmiş sorgulamasında nöromotor gelişim basamaklarını zamanında kazandığı, okul başarısının iyi olduğu, bilinen bir hastalığının olmadığı, soygeçmişinde anne ve baba arasında 2. derece akraba evliliği olduğu, annenin kuzeninde epilepsi öyküsü olduğu öğrenildi. Başvuru fizik muayenesinde görme keskinliğinin 4/10, görme alanında skotom olduğu, yürüyüşünün ataksik olduğu, serebellar testlerinde dismetri, disdiadokinezi, intansiyonel tremoru olduğu, konuşmasının yavaşladığı görüldü. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Yapılabilen metabolik tahlillerinde bir özellik saptanmayan hastanın çekilen Kranial MR görüntülemesinde serebellar hemisferler atrofik görüldü. Bunun üzerine hastadan serebellar atrofi ile giden genetik geçişli metabolik hastalıkların ayırıcı tanısı açısından gönderilen tüm ekzom analizinde COQ8 geninde c.911C>T (p.Ala304Val) homozigot mutasyon saptandı. Hasta mitokondriyal hastalık grubunda yer alan primer koenzim Q10 eksikliği tanısı aldı ve yüksek doz koenzim Q10 tedavisi başlanarak takibe alındı.

Sonuç: Olgumuzda bahsedilen primer koenzim Q10 eksikliği nadir görülen mitokondriyal hastalık olsa da serebellar bulgularla tetkik edilen hastaların ayırıcı tanısında mitokondriyal hastalıklar düşünülmesi gereken hastalık grubudur.

Anahtar Kelimeler: Mitokondriyal Hastalık, Koenzim Q10 eksikliği, Ataksi

TRAVMAYA SEKONDER METİSİLİN DUYARLI STAFİLOKOK NEDENİYLE OLUŞAN PARMAC ABSESİ OLGU SUNUMU

NARGİZ GARAZADA¹, ADEM KARBUT¹, ÖNDER KILIÇASLAN¹, DİDEM KIZMAZ İŞANÇLI¹, IRMAK EMRE¹, LEYLA BEŞER¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: El hijyeni bir çok hastalık için giriş kapısını oluşturmaktadır. Özellikle travma sonrası kişilerin hijyenlerine dikkat etmemeleri hastane yatışını ve antibiyotik kullanımını gerektiren sorunlara neden olabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Biz de size adolesan bir hastanın travma sonrası hijyenine dikkat etmemesi nedeniyle parmağında oluşan abse vakasını sunmak istedik.

Bulgular: Bilinen hastalığı olmayan 15 yaşında kız hasta tarafımıza başvurusundan 10 gün önce sağ el 4. parmağın kapı arasına sıkışması, 3 gün önce başlayan aynı parmakta sızlama ve şişlik şeklinde başlayan, gün geçtikçe artan ağrı şikayetiyle başvurdu. Sağ el grafisi çekilerek Ortopedi bölümüne konsulte edilen hastada osseoz patoloji düşünülmedi. Yüzeysel ultrasonografi ile değerlendirilen hastada ilgili yerde oluşan şişliğin abse olarak raporlanması üzerine plastik cerrahi tarafından lezyon drene edilerek abse kültürü yollandı. Hastaya İv Ampisillin-Sulbaktam ve Klindamisin tedavisi başlanarak servise yatırıldı. Yatışının 3. gününde abse kültüründe Metisilin duyarlı stafilococcus aureus (MSSA) üremesi oldu. Etiyoloji açısından alınan burun kültüründe de MSSA üremesi saptandı. Ailesi tarafından hastanın sık sık burnuna elini götürdüğü ve ellerini nadir yıkadığı öğrenildi. Üreme sonrası klindamisin tedavisi kesildi. Yatışının 4. gününde Ampisillin-Sulbaktam tedavisi sonrası vücudunda ürtikeryal döküntü gelişmesi ve beraberinde hipotansiyon, boğazında kaşıntı ve stridor saptanması üzerine anafilaksi olarak değerlendirilerek, İM Adrenalin yapıldı ve serum fizyolojik yüklemesi yapıldı. Takibinde anafilaksi bulguları gerileyen hastanın Ampisillin-Sulbaktam tedavisi kesilerek tedaviye İv Teikoplanin ile devam edildi. Yatışının 6. gününde yara yerindeki şişlik, kızarıklık, ağrı gerileyen hasta oral Trimetoprim-Sulfometoksizol tedavisi ile taburcu edildi. Kontrole geldiğinde şikayetlerinin tamamen geçtiği görülen hastanın tedavisi 10 güne tamamlanarak kesildi.

Sonuç: Doğada, dokunduğumuz her şeyde çok sayıda mikroplar bulunmaktadır. Ellerimiz günlük hayat içinde, çevre ile her türlü ilişkimizi sağlayan, bu nedenle de en çok mikrop barındıran organımızdır. Ellerimizle her yere taşınan bu mikroplar basit soğuk algınlığından, ciddi hastalıklara kadar birçok istenmeyen duruma neden olabilir. Bu açıdan çocuklarda el hijyeninin sağlanması çok önemli olup el yıkama kuralına göre her seferinde 30 saniye sabunla eller yıkanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ABSE, METİSİLİN DUYARLI STAFİLOKOKKUS AUREUS, EL HİJYENİ

Alström Sendromlu Hastada Akut Böbrek Yetmezliğine Bağlı Gelişen Digoksin Toksisitesi

Fatma Uzun¹, Aslıhan Kara¹, Osman Akdeniz², Esra Genç¹, Buket Esen¹

¹Fırat Üniversitesi Hastanesi, çocuk nefroloji

²Fırat Üniversitesi Hastanesi, çocuk kardiyooloji

Amaç: Alström sendromu; çoklu organ tutulumu ile seyreden otozomal resesif bir hastalıktır. Retinal distrofiye bağlı körlük, sensörinöronal işitme kaybı, obezite, Tip-2 diyabet, dilate kardiomyopati, hipergonadotropik hipogonadizm gibi patolojilerin görüldüğü nadir hastalık grubundandır. Bildirimizde, Alstrom sendromu tanısı olan hastada prerenal böbrek yetmezliğine sekonder meydana gelen digoksin toksisitesini sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: prerenal böbrek yetmezliğine sekonder meydana gelen digoksin toksisitesini sunuyoruz

Bulgular: Bilateral görme kaybı, katarakt, nistagmus, sensörinöral işitme kaybı, dilate kardiomyopati, aort dilatasyonu, insülin rezistansı, obezite bulguları olan Alström sendromu tanılı 15 yaşında kız hasta sol yan ağrısı nedeniyle hastanemize başvurdu. Furosemid, enalapril, spiranolakton, digoksin, metformin, tiroksin tedavilerini alan hastanın serum K⁺ değerinin 7.1 mg/dl, EKG’de T sivrililiğinin olması üzerine spiranolakton kesilerek, kalsiyum glukonat, sodyum bikarbonat, insülinli-glukozlu mayi ve salbutamol başlandı. Kontrol potasyum: 6.7mg/dl, üre: 257mg/dl, kreatinin: 2.66mg/dl, kan digoksin düzeyi 4.16ng/dl (0-2 ng/dl) ve metabolik asidozu olan hasta digital toksisitesi, akut böbrek yetmezliği, hiperpotasemi tanılarıyla servise yatırıldı. Ultrasonografide renal sinüs ekojenitesinde artış, karaciğerde hepatosteatoz saptandı. EKO’da orta düzeyde pulmoner yetmezlik, minimal mitral yetmezlik, dilate kardiomyopati, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma (EF %40) saptandı. Glomerüler filtrasyon hızı düşük olan hastanın digoksin intoksikasyonu açısından digoksini kesildi, yakın monitörizasyon yapılarak, digoksin düzeyi aralıklı kontrol edildi. Hastanın ritim düzensizliklerine yönelik çekilen ritim holterde sinüs ritmi olduğu, sık ve çoğunlukla bigemine ve trigemine olarak izlenen multifokal ve couplet VES izlendi. Hiperpotasemi tedavisine rağmen potasyum yüksekliği devam eden hasta acilen hemodiyalize alındı. Diyaliz sonu kontrol K:4.7mg/dl, üre:152 mg/ dl, kreatinin:1.57mg/dl idi. Klinik izlemde böbrek fonksiyon testleri, serum potasyum ve digoksin düzeyleri normale gelen hasta önerilerle taburcu edilerek kardiyojik değerlendirme için elektrofizyoloji bölümüne yönlendirildi.

Sonuç: Kalp yetmezliği olan hastanın EF’si azalmış ve sekonder prerenal azotemi gelişmiştir. Bu durum renal bozukluğa neden olarak digoksinin kan düzeyini yükseltmiş ve digoksin intoksikasyonuna neden olmuştur. Kalp yetmezliği olup dijitalize edilen hastalarda akut böbrek yetmezliğine sekonder toksikasyonlar gelişebileceğinden bu hastaların yakın takip edilmesini önermekteyiz

Anahtar Kelimeler: alström sendromu, hiperpotasemi, digoksin intoksikasyonu, prerenal böbrek yetmezliği, hemodializ

Şiddetli Göğüs Ağrısı ile Başvuran Pediatrik Bruselloz Olgusu

Elif Özge Muğlalı¹, Erkan Kaya¹, Cansu Suskun¹, Yalcin Kara², Mahmut Can Kızıl², Ömer Kılıç², Ener Çağrı Dinleyici³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım, Eskişehir

Amaç: Bruselloz enfekte hayvanlardan insanlara doğrudan temas, süt ve süt ürünlerinin taze olarak tüketilmesi veya enfekte damlacıkların inhalasyonu ile bulaşabilen bir enfeksiyon hastalığıdır. Her yaşta çok değişik klinik ve laboratuvar bulgularla görülmesi nedeniyle tanısında zorluklar yaşanmaktadır. Burada göğüs ağrısı ile başvuran bruselloz olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: On beş yaş erkek hasta göğüs ağrısı ve ateş şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden iki gündür ateş yüksekliği olduğu, dün ise göğüs ağrısının başladığı öğrenildi. Göğüs ağrısı, göğüs sol tarafında, batıcı tarzdaymış. Göğüs ağrısı ile birlikte dispne de eşlik ediyormuş. Göğüs ağrısı artan hasta acil servise başvurmuş. Fizik muayene de patolojik bulgu saptanmayan hastanın laboratuvar tetkiklerinde; C-reaktif protein 18,7 mg/L, prokalsitonin 0,27 ng/mL, sediyasyon:47/h, D-dimer 6,69 mg/dL olarak görüldü. Göğüs ağrısına yönelik yapılan tetkiklerinde, EKG sinüs ritminde olup patoloji görülmedi. Göğüs ağrısı devam eden, D-dimer yüksekliği olan hastaya çekilen Toraks BT Anjiyografi normal olarak raporlandı.

Bulgular: Ateş yüksekliği ve göğüs ağrısı devam eden hasta çocuk enfeksiyon servisine yatırıldı. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde, köyde yaşadığı, hayvancılıkla uğraştığı, köyden süt ve süt ürünleri tükettiği öğrenildi. Çalışılan tetkiklerinde brucella tüp aglütinasyonu 1/640 pozitif olarak sonuçlandı. Hastaya doksisisiklin ve rifampisin tedavileri başlandı. Tedavinin 6. Gününde ateş yüksekliği ve göğüs ağrısı gerileyen hasta, tedavinin 6 haftaya tamamlanması ve poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: Bruselloz, çocuk hastalarda çok farklı klinik ve laboratuvar bulgulara neden olabilir. Özellikle ülkemiz gibi endemik bölgelerde, brusellozun göğüs ağrısı da yapabileceği unutulmamalı, göğüs ağrısı etyolojisi araştırılırken bruselloz da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: brusella, göğüs ağrısı, çocuk

AMNİYOTİK BANT SENDROMU TANILI PREMATÜRE OLGU

Ceren ÖZTOPRAK¹, Kıymet ÇELİK², Hakan ONGUN², Sema ARAYICI², Zeynep KIHTIR², Nurten ZARİF²

¹Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Neonatoloji ABD

Amaç: Amniotik band sendromu(ABS) özellikle ekstremiteleri etkileyen ve fibröz amniyotik bandlara bağlı parmak amputasyonları, kontriksiyon halkaları ile karakterize nadir görülen konjenital fetal anomalidir(1). Sıklıkla ekstremitelerle beraber parmak deformiteleri de görülebilmektedir. ABS prevalansı 1/1200-1/1500 canlı doğum şeklindedir (2). Neonatal ABS'nin tanısı çoğu zaman zor olup vakaların %30-50'sinin tanısı doğru olarak konulabilir(3). Özellikle ekstremitelerle ilgili fetal anomalilerde, kromozom çalışması normal ise amniotik band sendromu akılda tutulmalıdır. Bu olguda erken dönemde yapılan cerrahi müdahale ile ekstremitelerden koruduğumuz preterm bebek sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 27 yaşında bipolar bozukluk, hipotroidi tanılı G1P1 anneden son adet tarihine göre gestasyonel 25. haftada, sezeryan doğum ile 1010 gr ağırlığında doğan erkek bebek prematürite, koryoamniyonitli anne bebeği ve amniyotik band sendromu tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal öyküde annenin düzensiz lityum ve biperiden hidroklorür kullandığı öğrenildi. Fizik muayenede bebeğin sol alt ekstremiteler popliteal bölgenin distalinden başlayacak şekilde ayak parmaklarına kadar ödemli görünüm ve çoklu sayıda amniotik bant mevcuttu. Sol üst ekstremiteler el bilek kısmından parmak uçlarına kadar ödemli görünümdeydi ve bir adet amniyotik bant mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları prematürite ilişkili bulgular dışında olağandı. Doğumdan sonra sol el ve alt ekstremitelerde dolaşım bozukluğu gelişen hastada yapılan Doppler USG'de arter ve ven akımları normal saptandı.

Bulgular: Postnatal 3. gününde kapiller geri dolum zamanının uzaması ve ekstremitelerde dolaşım bozukluğuna bağlı renk değişimi olması üzerine Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi birimi tarafından amniyotik bantlara yönelik Z plasti işlemi uygulandı. İşlem sonrası ödemli görünüm ve dolaşım bozukluğuna bağlı renk değişimi geriledi. Patent duktus arteriosus tanısı ile iki defa medikal kapama tedavisi alan, seri kranial USG taramaları olağan olan, 16 gün invaziv 25 gün noninvasif mekanik ventilasyon desteği uygulanan hastanın prematürite sebepli yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takibine devam edildi.

Sonuç: Amniyotik Band Sendromu ekstremiteler deformasyonlarına özellikle de ekstremiteler kaybına yol açması sebebiyle dikkatle yaklaşılması gereken bir durumdur. Annenin kullandığı ilaçların etiyolojide gösterildiği bu olgularda erken tanı ve müdahale ciddi öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: AMNİYOTİK BANT SENDROMU, PREMATÜRİTE

Tekrarlayan Preseptal Selülit Kliniği İle Gelen Bilateral Lakrimal Kanal Obstrüksiyonu

Gözde Apaydın¹, Fatma Deniz Aygün¹, Pınar Önal¹, Beste Akdeniz¹, Ceyhun Arıcı², Senihe Rengin Yıldırım², Haluk Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Preseptal ve orbital selülit; çocukluk çağında sık görülen bakteriyemi ve menenjit gibi tablolara neden olabileceğinden, acil tedavi gerektiren enfeksiyonlardır. Orbital septumun ön tarafında kalan dokuların enfeksiyonu preseptal veya periorbital selülit olarak adlandırılırken, orbital septumun arkasındaki dokuların enfeksiyonu orbital selülit veya postseptal selülit olarak adlandırılır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın ailesinden onam alınmıştır.

Bulgular: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 10 aylık erkek hasta. 2,5 aylıkken; sol gözde preseptal selülit tanısı ile dış merkezde yatırılarak 14 gün yatırılarak intravenöz seftriakson ve klindamisin tedavisi uygulanmış. İlk yatışından 1,5 ay sonra, hasta 4,5 aylık iken, bu sefer sağ gözde şişlik ve kızarıklık şikayeti ile hastanemiz çocuk acil servisine başvurdu. Hastanın genel durumu orta, huzursuz idi. Sağ göz hiperemik ve ödemli, ateş 38,3 derece, sistemik muayene doğaldı. Ön planda preseptal selülit düşünülen hastada orbital tutulum olup olmadığının saptanması amacıyla ve etiolojiye yönelik olarak kraniyoorbital tomografi çekildi. Preseptal selülit ve subperiosteal abse ile uyumlu görünüm saptanması üzerine, göz hastalıklarına da konsülte edilerek; sağ gözde preseptal selülit ve orbital abse tanıları ile yatırılıp intravenöz sefazolin ve klindamisin tedavileri başlandı. Hastanın tekrarlayan preseptal selülit tablosu nedeniyle; immünolojik tetkikleri yapıldı, herhangi bir patoloji saptanmadı. 21 günlük antibiyotik tedavisi sonrası taburcu edildi. Hasta 7 aylıkken ateş, kusma, sağ gözde şişlik ve kızarıklık şikayetleriyle yeniden çocuk acile başvurdu. Hastanın 39 derece ateşi olması, tetkiklerinde beyaz küre: 10.200/mm³, nötrofil: 3.100, CRP:102,84 mg/dl, prokalsitonin:1,49 mcg/dl saptanması üzerine; orbital tutulum olup olmadığının saptanması amacıyla, orbital tomografi çekildi. Sol tarafta preseptal selülit ile uyumlu görünüm saptandı. Hasta yatırıldı, intravenöz seftriakson ve klindamisin tedavileri başlandı. Göz hastalıklarının önerisi ile hastaya dakriosintigrafi yapıldı. Bilateral lakrimal obstrüksiyon lehine bulgular saptandı. Hastanın antibiyoterapisi 14 güne tamamlandıktan sonra, hastaya göz hastalıklarında lakrimal kanal operasyonu gerçekleştirildi. Operasyon sonrası, hastanın şikayetleri tekrarlamadı.

Sonuç: Tekrarlayan periorbital abse vakalarında, lakrimal kanal obstrüksiyonu ayırıcı tanılar arasında akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: lakrimal kanal, obstrüksiyon, preseptal selülit

Maleyka Karimova¹, Sevda İsmayılova²

¹Azerbaycan Tıp Üniversitesi, 2. Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Bakü, Azerbaycan

²Ganca Birleşik Hastanesinin Pediatri Ünitesi, Ganca, Azerbaycan

Amaç: Soğuk ürtikeri, derinin soğuk hava, sıvılar ve/veya nesneler ile doğrudan teması sonrası kaşıntılı ürtiker ve/veya anjiyoödem gelişimi ile karakterize fiziksel bir ürtikerdir. Ürtiker genellikle soğuğa maruziyetten 2-5 dakika sonra ortaya çıkar ve 1-2 saat sürer . Soğuk ürtikerinin, cildin soğukla temasını takiben histamin, trombosit aktive edici faktör, lökotrienler ve diğer proinflamatuvar mediatörlerin mast hücrelerinden salınımının bir sonucu olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir. Amacımız soğuk maruziyeti olgusunu sunmak olmuştur.

Yöntem ve Gereç: Soğuk maruziyeti olan hastaya laboratuvar testleri ve buz- küp testi yapıldı.

Bulgular: Olgu : On altı yaşında erkek hasta, soğuğa maruziyet sonrası ellerde şişlik, kızarıklık, kaşıntı, morarma, yanma hissi şikâyetiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde hastanın soğuk havalarda ve soğuk suya temasından 5-6 dakika sonra ellerinde kızarıklık, şişlik, kaşıntı, morarma ve yanma hissi şikâyetleri oluyordu. Sıcak havalarda, ılık ve sıcak suya temasta alerjik yakınmaları yoktu. Olguda ek kronik hastalık ya da alerjik hastalık ve ailesinde benzer hastalık öyküsü saptanmadı. Hastanın başvuru fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı ve ateş: 36.8°C nabız: 99/dk, tansiyon arteriyel: 112/80 mmHg, vücut ağırlığı 60 kg (50-75p), boy: 159,5 cm (25-50p) idi. Laboratuvar testlerinde beyaz küre sayısı: 6870/mm³, Hb:12,5 gr/dl, trombosit sayısı:303000/mm³, total eozinofil sayısı: 90/mm³ (%1,4), sedimantasyon: 15 mm/s, C reaktif protein: 3 mg/l, total IgE: 217 IU/ml. Tam idrar tahlili ve rutin biyokimya analizinde patoloji saptanmadı. Gaita mikroskopisi normal. Hastaya buz-küp testi yapıldı. Hastanın ön kol yüzeyine 5 dakika süre ile buz küpü uygulandı. Buz kaldırıldıktan sonra 3 dakika sonra uygulanan bölgede şişlik, kızarıklık, kaşıntı ve parmak uçlarında uyuşma gözlenen hastaya soğuk ürtiker tanısı konuldu. Dermografizm testi negatif olarak değerlendirildi. Anamnez ve buz-küp testi sonucu ile primer edinsel soğuk ürtikeri tanısı konulan hastaya soğuktan korunma önerilerinde bulunuldu ve antihistaminik tedavisi verildi. Takiplerinde klinik olarak hastanın şikâyetlerinde gerileme gözlemlendi.

Sonuç: Soğuk ürtikeri, nadir de olsa soğuk ile tetiklenen anafilasiye yol açarak yaşamı tehdit edebilir.

Anahtar Kelimeler: Soğuk ürtikeri, buz- küp testi

ÇOCUKLARDA NADİR BİR AKUT BÖBREK HASARI NEDENİ: KİTLE BASISINA SEKONDER BİLATERAL ÜRETER OBSTRÜKSİYONU

Sezin Bayraktar¹, Ece Demirci Bodur², Serçin Güven², Nurşah Eker³, Serim Polat Pul², Özde Nisa Türkkan², Neslihan Çiçek², Nurdan Yıldız², İbrahim Gökçe², Ayşe Gülnur Tokuç³, Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Akut böbrek hasarı (ABH) böbrek fonksiyonlarının ani ve genellikle geri dönüşümlü olarak kaybı ile böbreklerin sıvı-elektrolit dengesini sağlayamaması sonucu gelişen ve serum kreatinin ve azot ürünlerinin artması ile karakterize klinik bir durumdur. Postrenal ABH her iki böbrekten idrar akışını engelleyecek akut bir obstrüksiyon sonucu ortaya çıkar. Obstrüktif nedenlerle oluşan akut böbrek hasarı çocukluk çağında sık değildir. Bu olgu sunumunda Fonksiyon gösteren iki böbrek varlığında, obstrüksiyonun her iki üreterde veya mesane çıkışında olabileceğinin gösterilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Akut böbrek hasarı ile kliniğimize başvuran ve tümör basısı nedenli bilateral üreter obstrüksiyonuna bağlı postrenal ABH saptanan bir hasta sunulacaktır.

Bulgular: On bir yaşında erkek hasta, bir aydır başlayan iştahsızlık ve istemsiz sekiz kilo kaybetme şikayetleriyle acile başvurusunda kreatinin yüksekliği saptandı. Yakın zamanda hastalık veya ilaç kullanma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde boyu 155 cm (>97p), kilosu 56 kg (90-97p), kalp tepe atımı 96/dk, kan basıncı 150/100 mmHg, batin muayenesinde hepatomegali mevcuttu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin: 6.24 mg/dl, bun: 73 mg/dl, albümin: 46 g/L, LDH: 464 U/L idi, ürik asit: 6.2 mg/dl, tam kan sayımında hgb: 10.9 g/dL, hct: 32.7%, karaciğer fonksiyon testleri ve elektrolitleri normaldi, tam idrar tetkikinde dansitesi: 1007, protein negatif idi. Periferik yaymada atipik hücre görülmedi, hemoliz bulgusu yoktu. Batin ultrasonografisinde, her iki böbrek parankim kalınlığı azalmış, parankim ekojeniteleri evre 1-2 artmış ve bilateral evre 2 hidroüreteronefroz yanında; karaciğerde solid heterojen kitleler saptandı. Batin MR'da, mesane posteriorunda ve her iki distal üreter komşuluğunda olmak üzere batında yaygın kitlesel lezyonlar görüldü. Kontrastlı görüntülemelerden hemen sonra hasta hemodiyalize alındı. Başlangıçta idrar çıkışı normal olan ancak izleminde idrar çıkışı azalan ve kreatinin değerleri yüksek devam eden hastaya bilateral üreteral double j stent (UDJS) takıldı. UDJS sonrası hastanın kreatinin değerleri kademeli olarak düştü. Biyopsi sonucu desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör ile uyumlu geldi. Kitle kemoterapi ile küçülene kadar double j stentlerin kalması planlandı.

Sonuç: ABH tablosunda başvuran bilateral hidroüreteronefroz saptanan hastalarda idrar çıkışı azalmadığı halde sebep postrenal obstrüksiyon olabilir. Bu durumlarda her iki üreter veya mesane çıkımında bası oluşturabilecek kitleler akılda tutulmalıdır. Tedavide obstrüksiyonun ortadan kaldırılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: postrenal akut böbrek hasarı, üretral double j stent, üreteral double j stent

COVID-19 Pandemisi Sırasında Saptanan Bir Leptospiroz İnfeksiyonu Olgusu

Hüseyin ELÇİ¹, Özhan ORHAN¹

¹Kızıltepe Devlet Hastanesi

Amaç: COVID-19 pandemisi sırasında, COVID-19 ayırıcı tanısı ile izlenen ve leptospiroz tanısı alan olgu eşliğinde leptospiroz enfeksiyonuna dikkat çekilmek istenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Hastanın dosyasından tüm veriler toplanarak kaydedilmiştir.

Bulgular: Öncesinde herhangi bilinen bir hastalığı olmayan 13 yaş 4 aylık erkek hasta 2 gündür devam eden öksürük, 40 C'yi bulan ateş, halsizlik ve karın ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Hastamızın ev içi temas öyküsü olması nedeniyle COVID 19 öntanısıyla COVID servisine yatırıldı. Başvuru esnasında hastanın vücut ısı 38.5 C, nabız 130/dk, solunum sayısı 32/dk, akciğer sesleri doğal, batin rahat organomegali olmayıp diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulgularında; lökosit (WBC) 9060 /mm³, hemoglobin (Hgb) 13.2 g/dL, hematokrit (Hct) %41, platelet sayısı 143 000/mm³, üre 14 mg/dL, kreatinin 0.87 mg/ dL, alanin aminotransferaz (ALT) 11 IU/L, aspartat aminotransferaz (AST) 26 IU/L, ferritin 77 ng/mL D-Dimer 200 ug/L, C-reaktif protein (CRP) 148 mg/L idi. Hastanın çekilen PAAG'de COVID 19 uyumlu pnömonik infiltrasyon saptanmadı, hastanın bulguları ve yaşı itibarı ile toraks BT çekilmedi. Periferik yaymasının değerlendirilmesinde hematolojik bir hastalık düşünülmedi. Hastaya hidrasyon ve sefotaksim başlandı. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın ailesinin köyde çiftçilikle uğraştıkları öğrenildi, leptospiroz düşünülerek tedaviye doksisisiklin eklendi. Sağlık müdürlüğüne gönderilen leptospiroz PCR testi pozitif sonuçlandı. Hastadan 2 kez gönderilen COVID PCR testi negatif sonuçlandı. Bakılan batin USG normal olarak değerlendirildi. Ateşli dönemde alınan kan kültüründe üreme olmadı. Hastanın takibinde ikteri gelişmedi, crp geriledi. Tedavisi tamamlanan hasta taburcu edildi.

Sonuç: Leptospirozis'in ayırıcı tanısında, menenjit, COVID 19, hepatit, nefrit, nedeni bilinmeyen ateş, influenza, Kawasaki sendromu, toksik şok sendromu ve Legionella hastalığı düşünülmelidir. Çiftçiliğin yaygın olması ve coğrafik yapısı nedeniyle vahşi ve evcil hayvanların fazla olduğu ve buna karşın aşılamanın yapılmadığı, su ve besin madde temizliğinin yetersiz olduğu bölgemizde akut, ateşli ve multipl organ yetmezliği görülen hastalarda, leptospirozis tam da düşünülmesi gereken hastalıklar içinde olmalıdır. Bölgemizde hastalığın sık görülmesi nedeniyle sebepleri ve prevalansı için çalışma yapılması planlanmış, ilgili kuruluşlar bilgilendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: leptospiroz, COVID-19, çocukluk çağı

Uzun Süreli Topikal Steroid Kullanımında İstenmeyen Son: İyatrojenik Cushing Sendromu Ve Adrenal Yetmezlik

Nazlıcan Çivilibal Tang¹, Ali Nazım Güzelbağ¹, Gökhan Büyükkale²

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, SBÜ Kanuni Sultan Süleyman EAH, İstanbul, Türkiye

²Yenidoğan B.D., SBÜ Kanuni Sultan Süleyman EAH, İstanbul, Türkiye

Amaç: Diaper dermatit, süt çocuklarında yaygın görülen bir sorundur ve tedaviye dirençli olgularda topikal glukokortikoidler sıklıkla kullanılır. Topikal glukokortikoidlerin çocuklarda uzun süreli ve/veya yanlış kullanımları sonucunda hipotalamo-pituiter-adrenal aks baskılanabilir. Burada, uzun süreli ve süperpotent topikal steroid kullanımı sonucu eksojen Cushing sendromu ve adrenal yetmezlik gelişen 1.5 yaşında bir kız bebek sunuldu.

Yöntem ve Gereç: On sekiz aylık kız bebek, üç gündür devam eden kusma yakınmasıyla getirildi. Diaper dermatit tanısıyla üç aydır, günde üç kez ve toplam dört kutu Travazol deri kremi (izokonazol nitrat+diflukortolon valerat) kullandığı ve son iki ayda altı kilo aldığı öğrenildi.

Bulgular: Muayenesinde vücut ağırlığı 15 kg (99.7 p), boyu 76 cm (4.46 p), baş çevresi 46 cm (18.4 p), nabız 90 atım/dk, kan basıncı 90/50 mmHg (68 p/76 p) olan hastanın belirgin aydede yüzü görünümü, bacaklarının üst bölgelerinde iki taraflı yaygın mor renkli striaları, yüz ve tüm ekstremitelerinde hipertrikozu mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, idrar tetkiki, serum glukoz, tiroid, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, ekokardiyografi ve abdominal ultrasonografi normaldi. Sabah saat 08.00'de bazal kortizol düzeyi 11,8 µg/dl (N: 8-25 µg/dl) ve adrenokortikotrophormon (ACTH) düzeyi 2 pg/ml (N: 10-42 pg/ml) olarak ölçüldü. Bu bulgularla hastaya topikal steroid kullanımına bağlı iyatrojenik Cushing sendromu tanısı konuldu. Topikal steroidi kesildi. Hastanın öyküsü, fizik bakı bulguları ACTH değerinin baskılı, kortizol değerinin ise şüpheli aralıkta (5-15 µg/dl) olması üzerine hastamızda Eksojen Cushing sendromu ve ikincil adrenal yetmezlik ön tanıları düşünüldü. Düşük doz ACTH testi (1 mikrogram tetrakosaktid) yapılması planlandı. Test ilacının temin süresinin uzun olması nedeniyle 8mg/m²/gün oral hidrokortizon tedavisi başlandı ve takipte testin yapılmasına karar verildi.

Sonuç: Bölgesel ve yüzeysel glukokortikoid kullanımları sistemik etkilere neden olabilir. Bu nedenle topikal steroidlerin özellikle süt çocuklarında dikkatli kullanılması, zorunlu hallerde düşük potensli olanların seçilmesi, kullanım şekli ile süresinin aileye çok iyi anlatılması ve bu tür ilaçların reçetesiz verilmesinin önüne geçilmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Cushing, Adrenal yetmezlik, Topikal steroid

ÇOCUK KALP MERKEZİ BAKIŞ AÇISINDAN VASKÜLER HALKALAR; 20 YILLIK DENEYİM

MURAT SÜRÜCÜ¹, DURSUN MUHAMMED ÖZDEMİR¹, İLKER KEMAL YÜCEL¹, İBRAHİM HALİL DEMİR¹, OKTAY KORUN¹, AHMET ÇELEBİ¹

¹SİYAMİ ERSEK GÖĞÜS KALP VE DAMAR CERRAHİSİ EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ

Amaç: Vasküler halka çocuklarda tekrarlayan ve medikal tedaviye dirençli solunum semptomlarına sebep olabilir. Solunum sistemi tutulumuna ek olarak özofagus basısına sebep olarak yutma güçlüğü ve beslenme bozukluğuna yol açabilir. Bu çalışmada kliniğimize başvuran ve ameliyat edilen vasküler halkalı olguların başvuru şikayetleri, tanı yöntemleri ve tedavi seçeneklerinin sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Ocak 2003 ve Nisan 2022 yılları arasında ameliyat edilen 45 olgu çalışmamıza dahil edildi. Olgular retrospektif demografik inceleme, tedavi öncesi semptomlar, tanı yöntemleri, ek hastalıklar, cerrahi seçenekler, komplikasyonlar ve tedavi sonrası semptomları açısından değerlendirildi.

Bulgular: Son 20 yılda cerrahi yöntem ile tedavi edilen vasküler halka tanılı 45 hasta çalışmaya dahil edildi. Olguların %51'i (n=23) erkek idi. Median yaşın 11 ay idi ve en küçük hasta 1 aylık, en büyük hasta 25 yaşında idi. Vasküler halka tiplerinin %60'ının (n=27) double aortik ark, on dördünde sağ arkus aorta + sol PDA (altısında Kommeral divertikülü ile birlikte) ve 4 olguda da aberran sağ subklavian arter tespit edildi. Hastaların %33'ünde ek konjenital kalp hastalığı mevcut idi. Olguların yirmisinde (%43) izole solunum sistemi bulguları mevcut iken, %20'sinde (n=9) izole yutma güçlüğü ve/veya kusma şikayetleri mevcuttu. İki olguda ise her iki sistem bulguları da eşlik etmekteydi. Semptomu olmayıp ameliyat edilen olguların tamamında ek konjenital kalp hastalığı vardı. 11 olguya (%24) sadece ekokardiyografi ile tanı kondu. Ek konjenital kalp hastalığı olan 2 hasta ve pulmoner sling tanılı 1 hasta eksitus oldu. 4 hastanın post operatif dönemde şikayetlerinin devam ettiği öğrenildi.

Sonuç: Vasküler halka; yenidoğan döneminden itibaren başlayabilen, semptomsuz dönemi nadir olan hışıltıda ve erken yaşta başlayan stridoru olan hastalarda düşünülmelidir. Bu olgularda bronkodilatör tedavi ile hışıltının geçmemesi yine hışıltının kusmalarla birlikte olması mutlaka vasküler halka açısından değerlendirme gerektirir. Çok belirgin olmayan bu semptom grubu için hastalara erken tanı konmazsa gerekli olmayan yoğun tedavi ve uzun tanı sürecine maruz kalabilir. Tek başına vasküler halka tanısı olan olgularda tedavi morbidite ve mortalitesi oldukça düşüktür.

Anahtar Kelimeler: vasküler halka, stridor, hışıltı, double aortik ark, aberran sağ subklavian arter

Gastrointestinal Sistem Kanaması İle Gelen Testis Koryokarsinomu: Olgu Sunumu

İlkcan Ergün¹, Melek Erdem², Betül Berrin Sevinir²

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi-Çocuk Onkoloji

Amaç: Çocukluk çağı malignitelerinde ilk tanı anında uzak organ metastazlarının bulunabileceğini, testis germ hücreli tümörlerinin histolojik alt tipi olan koryokarsinomun vasküler invazyon göstermesi nedeniyle hastaların kanama şikayeti ile gelebileceğini ve şikayetten bağımsız tüm hastalarda fiziki muayenenin tüm sistemleri kapsamı gerektiğini vurgulamak.

Yöntem ve Gereç: Hastada var olan kanama odaklarını tespit edebilmek amacıyla BT anjiyografi yapıldı. Uzak organ metastazlarının varlığını tespit etmek amacıyla da kranial ve abdominal MR, toraks BT, akciğer grafisi görüntüleme yöntemleri kullanıldı. Yapılan anjiyografi ve görüntüleme yöntemleri ile hem kanama odakları tespit edildi hem de uzak organ metastazları görüldü.

Bulgular: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 17 yaş erkek hasta 1 aydır mevcut olan melena, halsizlik, baş dönmesi şikayetleri ile başvurduğu dış merkezde yapılan fiziki muayenesinde sol testiste kitlesi görülmüş. Alınan tetkiklerinde hemoglobin 5,9 g/dl β -hCG :186723,8 IU/L olması nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Yapılan skrotal USG'de sol skrotum içerisinde testis tümörü ile uyumlu solid kitle lezyonu görüldü ve radikal orşiektomi yapıldı. Patolojiye gönderilen materyal germ hücreli tümör koryokarsinom karakterinde geldi. Kanama şikayeti nedeniyle yapılan BT anjiyografide karaciğer parankimi periferik-subkapsüler alanda ve süperior mezenterik arterin distal ucunda displastik vasküler yapılar görüldü ve bu bölgelere embolizasyon işlemi uygulandı. Metastaz varlığını araştırmak amacıyla yapılan kranial MR'da sağ frontal-okspital lobda metastatik lezyonlar görüldü ve yapılan toraks BT'de akciğerde özellikle sağ alt lob süperiorda metastatik lezyonlar görüldü. Uzak organ metastazları nedeniyle hasta Evre 4 kabul edildi.

Sonuç: Çocukluk çağında gastrointestinal sistem kanaması ile gelen hastalarda onkolojik tanılarının da akla gelmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Germ hücreli tümör, Koryokarsinom, β -hCG(insan koryonik gonadotropini), Kanama odağı, Sistemik muayene

STREPTOCOCCUS PNEUMONIA'YA BAĞLI SEREBELLAR ABSE: AKUT OTİTİS MEDİANIN NADİR VE HAYATİ BİR KOMPLİKASYONU

Elçin Keser¹, Yıldız Ekemen Keleş², Eda Karadağ Öncel², Ahu Kara Aksay², Dilek Yılmaz³

¹SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İzmir

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Otitis media(OM) orta kulak inflamasyonu olup, çocuklarda üst solunum yolu enfeksiyonlarından sonra en sık görülen enfeksiyonlardır.

Yöntem ve Gereç: Burada OM komplikasyonu olarak önce mastoidit ardından da serebellar abse geliştiği düşünülen bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Öncesinde sağlıklı olan 17 yaşında erkek olgunun burun akıntısı, baş ağrısı ve ateş yüksekliği nedeniyle bir sağlık kuruluşuna başvurduğu, üst solunum yolu enfeksiyonu düşünülerek semptomatik tedavi verildiği öğrenildi. Bu şikayetlerden 20 gün sonrasında hastanemiz acil servisine baş ağrısı, kusma, denge kaybı, yürüyememe şikayetleri ile başvuran olgunun fizik muayenesinde uykuya meyilli, bilinci açık ancak kooperasyonu yoktu. Hastanın sağa vuran nistagmusu ve fotofobisi olduğu, papilödemini olmadığı, dismetrisinin olduğu görüldü. Özgeçmişinde büyüme ve gelişmesinin normal olduğu, ülkemiz bağışıklama programında yer alan aşıları yaptırmış olduğu fakat yaşı nedeniyle pnömokok bağışıklamasının yapılmadığı öğrenildi. Laboratuvar incelemelerinde; beyaz küre sayısı 11.100/mm³, nötrofil sayısı 8300/mm³, hemoglobin 12,8gr/dl, C-reaktif protein 1.9mg/L, prokalsitonin 0.01µg/l saptandı. Hastanın kooperasyonunun olmaması, uykuya meyilli olması nedeniyle çekilen kontrastlı beyin MR'ında sağ serebellar hemisferde 27x27 mm boyutunda çevresel belirgin vazojenik ödemi olan abse ile uyumlu yer kaplayıcı lezyon saptandı, ayrıca komşu durada ve sağda mastoid hücrelerde efüzyon izlendi. Otitis mediaya ikincil mastoidit ve ona bağlı da beyin absesi gelişmiş olduğu düşünüldü. Ampirik tedavi olarak hastaya sefotaksim, vankomisin ve metronidazol başlandı. Hastanın serebellar absesi boşaltıldı ve kültürde Streptococcus pneumonia izole edildi. Postoperatif dönemde sol kol ve sol bacakta kas gücü 1/5 saptandı. Sağ göz strabismusu devam ediyordu, özellikle sıvı gıdalarda belirgin yutma disfonksiyonu vardı. Sağ babinski refleksi pozitif alınan olgunun yaygın serebellar hasar nedeniyle desteksiz yürüyemiyordu. Hastanın tedavileri 2 aya tamamlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Akut otitis media klinik pratikte çok sık gördüğümüz enfeksiyon hastalıklarındandır ve en sık etken S.pneumonia'dır. Tedavi edilmediğinde birçok komplikasyona neden olan akut OM'nın intratemporal ve en sık görülen komplikasyonlarından biri mastoidittir. Bazı hastalarda daha silik bulgularla seyredebilir ve ilerleyerek intrakranial komplikasyonlara yol açabilir. İntrakranial komplikasyonların yönetimi zordur, nöroşirürji, kulak burun boğaz ve enfeksiyon hastalıkları uzmanları arasında iş birliği gerektirmektedir.

Anahtar Kelimeler: otitis media, Streptococcus pneumonia, mastoidit, serebellar abse

TOXOCARA CANIS İLE ENFEKTE ÜVEİT OLGUSU

Pelin Urkut Ozdemir¹, Tugce Tural Kara², Mehmet Erkan Dogan³

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

Amaç: Olgumuz üveit ile başvuran hastalarda etiyolojiye yönelik nadir bir neden olarak T. canis 'in unutulmaması gerektiğini hatırlatmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Olgumuz, bilinen hastalığı olmayan 16 yaş erkek hasta, 3 hafta önce başlayan bulanık görme şikayeti ile dış merkeze başvurduğunda bilateral üveit tanısı almış. Hastaya sistemik ve topikal prednol tedavisi başlanmış. Hasta ileri tetkik amacıyla hastanemize yönlendirilmiş. Etiyolojiye yönelik bakılan sitomegalovirus, toksoplazma, herpes virüs, sifiliz, tüberküloz, kedi tırmığı gibi etkenler negatif saptanmıştır. Ancak Toxocara canis IgG pozitifliği saptanması üzerine oküler toksokariasis olarak değerlendirilmiş ve 14 günlük albendazol tedavisi başlanmıştır. Hastanın göz hastalıkları tarafından değerlendirilmesinde bilateral intermediate üveit düşünülmüştür. Sistemik ve topikal prednol tedavilerini tamamladıktan sonra üveit bulgularının gerilediği görülmüştür ve hastanın aralıklı takibinin devam edilmesi planlanarak tedavileri kesilmiştir. Şu an hastamızın bulanık görme şikayeti azalmış olup, izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Toxocara canis köpekgillerden kaynaklı olduğu bilinen helmint parazitidir. İnsanlarda toksokariyazis, köpeklerin nematodu olan T.canis ve kedilerin nematodu olan T.cati olmak üzere iki Toxocara türü tarafından oluşturulur. İnsanlarda en sık saptanan etken T.canis iken T.cati'nin ise nadiren görüldüğü bildirilmektedir. Klinik belirtiler asemptomatik enfeksiyondan ciddi organ hasarına kadar değişiklik gösterir. Klinik belirtiler viseral larva migrans (VLM) ve oküler larva migrans (OLM) olmak üzere iki ana grupta incelenmektedir. OLM toksokariyazisin tek belirtisi olarak ortaya çıkabilir; genellikle önceden semptomatik VLM öyküsü olmayan bireylerde ortaya çıkar. OLM en yaygın olarak daha büyük çocuklar ve ergenler arasında görülür. Oküler lezyon, gözdeki larva yerleşimi ve larva çevresindeki granülomatöz yanıtı kaynaklanır. Yaygın semptomlar tek taraflı görme bozukluğu, bulanık görme, fotofobi, uçuşmalar, lökokori, görme bozukluğu ve şaşılıktır.

Anahtar Kelimeler: Toxocara, Üveit, Toxocara Canis, Toxocara Cati

Karın Ağrısı ve Senkop ile Başvuran Adölesan Bir Olguda Tanı: İnsülinoma

Eser Tekin¹, Cumali Alan¹, Esmâ SehoVIC Keçik², Hakan Şentürk³, Güzide Doğan Demir¹, Fatma Betül Çakır¹, Yaşar CEsur¹, Esra Tekin¹, Çekdar Seyit Rıza Taş¹

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç: İnsülinomalar, erişkinlerin aksine çocuklarda hiperinsülinemik hipogliseminin(HH) nadir bir nedendir.Çoğunlukla küçük, soliter, intrapankreatik ve benign bir tümördür. Genellikle sporadik olarak görülür ancak multipl endokrin neoplazi(MEN1) ile de birliktelik gösterebilir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda yurtdışında benzer şikayetlerle birçok sayıda hastahane başvurusu olmasına rağmen tanı konulması 6 yıl süren bir insülinoma olgusu sunulmuştur.

Bulgular: Olgu: 15 yaşında erkek hasta. Karın ağrısı, kusma, bayılma şikayetleri ile başvurdu. Son 6 yıldır benzer şekilde ataklar ile dış merkez başvuruları olan hastanın tanısı konulamamış.Geliş anında bakılan kş:16mg/dl olarak bulunması üzerine iv dekstrozu puşelendikten sonra gph:10-12mg/kg/h olacak şekilde idame mayi başlandı.Hipoglisemi anında bakılan insülin:23,4 mu/l c-peptid:3,67ng/ml olması üzerine hiperinsülinemik hipoglisemi ön tanısıyla interne edilen hastaya okreotid başlandı.Hipoglisemilerin devam etmesi üzerine diazoksit tedavisi başlanması planlanan hastanın ilacı temin edememesi üzerine hastaya nidilat tedavisi başlandı ve mısır nişastası diyetine eklendikten sonra hastanın hipoglisemileri kontrol altına alındı.Metabolik hastalıklar açısından taranan hastada metabolik hastalık bulgu ve belirtisine rastlanmadı.Çekilen pankreas dinamik MR'ında pankreas kuyruk bölgesinde kitlesel lezyon görülmesi üzerine hastaya endoskopik usg(EUS) yapıldı ve biyopsiyle örnek alındı.Histopatolojik inceleme sonucu Grade-2 Nöroendokrin Tümör ile uyumlu bulundu. MEN açısından araştırılan hastada MEN sendromun başka bir komponentine rastlanmadı.Hastaya olası metastaz tespiti amacıyla Dopa-pet-ct çekildi. Pankreas dışında bir odakta metastaza rastlanmayan hasta laparoskopik cerrahi ile opere edildi.Operasyon sonrası 1,gün hastanın hiperglisemileri gözlemlendi.Hiperglisemi esnasında alınan kanlarında kortizol düzeyi:29,5 µg/dL bulunan hastanın hiperglisemisinin stres kaynaklı olduğu düşünüldü.Post op izleminin 3. gününden sonra kan şekerleri regüle seyreden hasta taburcu edildi.Takibinin 4. ayında olan hastanın taburculuk sonrası hipoglisemi atağı olmadı.

Sonuç: İnsülinomalar beşinci ve altıncı dekatlarda en yüksek insidansa sahiptir.Çocukluk döneminde son derece nadirdir.Bebeklik döneminde inatçı ve tekrarlayan hipogliseminin en sık nedeni Konjenital Hiperinsülinizm iken , bebeklikten sonra ortaya çıkan Hiperinsülinemik Hipoglisemi'li hastalarda insülinoma olasılığı düşünülmelidir.Nöroglikopenik semptomlar çocuklarda erişkinlerden daha sık ve şiddetli görülebilir. Semptomların başlangıcından tanı anına kadar geçen süre ortalama 10 aydır.Tekrarlayan hipoglisemi ataklarıyla başvuran çocuk hastalarda ayırıcı tanıda insülinoma da düşünülmelidir.Teşekkürler.

Anahtar Kelimeler: İnsülinoma, Hiperinsülinemik Hipoglisemi

HLH Nedeni Olabilen Nadir Bir Enfeksiyon:Lyme Hastalığı

Orhan GÖKSU¹, Tuğçe TURAL KARA², Funda TAYFUN KÜPESİZ³, Gülşah KAYA AKSOY⁴

¹Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ABD

³Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji ABD

⁴Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Nefroloji ABD

Amaç: Lyme hastalığı, etkeni *Borrelia* grubu spiroketlerin olduğu, vektörü *Ixodes* cinsi kenenin ısırmasıyla bulaşan; klinik olarak eritema migrans, artrit, kardit, menenjit, kranial sinir felcine ek olarak ateş, yorgunluk, artralji gibi sistemik belirti ve semptomlarla kendini göstermektedir. Sıklıkla Kuzey Orta Amerika ülkelerinde rastlanılan bu enfeksiyon ülkemizde de görülmektedir. Nadirinde olsa Lyme'a bağlı hemofagositik lenfositik lenfositik (HLH) görülebilmektedir. HLH klinik olarak ateş, hiperferritinemi, sitopeniler, hepatosplenomegali, koagülopati ve tedavi edilmezse end-organ hasarı sonucunda ölümcül seyrederek. Olgumuz, kliniğimize ateş şikayeti ile başvuran yapılan tetkiklerinde *Borrelia Burgdorferi* IgG+ olarak tespit edilen ve HLH tablosunda uzun süre yatışı olan immunsupresif ve plazmaferez tedavisi alan hastayı içermektedir.

Yöntem ve Gereç: Geçirilmiş miyokardit öyküsü olan 13 yaşında kız hasta tarafımıza ateş ve submandibuler LAP nedeniyle başvurmuş olup ateş etyolojisi açısından tetkik edilmiştir. Hastanın ateş etyolojisi açısından Tüberküloz, Brucella, EBV, CMV, Parvovirüs, Bartonella, COVID-19 ve Lyme hastalığı açısından tetkikleri planlanmıştır. Hastanın servis takiplerinde batın bilgisayarlı tomografi (BT), boyun BT, beyin BT, LP, KİA yapılmış ateş odağı açısından taranmıştır.

Bulgular: Fizik muayenesinde pozitif bulgu olarak lenfadenopati ve hepatosplenomegali dışında anlamlı bulgu saptanmayan hastaya yatışında Seftriakson, Vankomisin, Metronidazol antibiyoterapisi başlanmış olup klinik olarak Kawasaki Like Sendrom, MIS-C ile uyumlu olması sebebiyle 2 g/kg'dan IVIG verilmiştir. IVIG tedavisine rağmen ateşleri devam eden, HLH kliniği gelişen hastaya KİA yapıp hemofagositer hücrelerin görülmesiyle HLH tanısı konulmuştur. Hastanın bu süreçteki takiplerinde Çocuk Nefrolojiyle birlikte takibe alınarak 4 gün IL-1 Reseptör Antagonisti tedavisi verilmiş, sonrasında lenf nodu eksizyonu yapıp hastaya 6 gün pulse steroid tedavisi verilmiştir. Hastanın bu süreçteki sonuçlanan tetkiklerinde *Borrelia Burgdorferi* IgG+ olarak sonuçlanması üzerine Seftriakson antibiyoterapisine devam edilip hastaya 8 kür plazmaferez uygulanmıştır. Plazmaferez işlemi ve antibiyoterapi sonrası HLH kliniği gerileyen hasta ateşsiz 13. gününde iyilik hali ile taburcu edilmiştir. Ayaktan takibine devam edilmektedir.

Sonuç: En sık klinik prezentasyonu eritema migrans ve artrit olan Lyme olgularında HLH nadirde olsa görülebilmektedir. Bu olgumuzda Lyme hastalığının nadir görülen klinik prezentasyonuna dikkat çekmek istedik

Anahtar Kelimeler: *Borrelia*, Hemofagositik Lenfositik lenfositik, IL-1 reseptör antagonisti, Lyme Hastalığı, Plazmaferez

Gülin Selin Ögütçü¹, Soner Sertan Kara², Güneş Özçolpan³

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

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Aydın

Amaç: Bu çalışmada influenza virüsün genel özelliklerinin gözden geçirilmesi, kliniğimizde yatırılarak izlenmiş influenza hastalarının klinik ve laboratuvar özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamız retrospektif, tanımlayıcı bir çalışmadır; 01.01.2017-01.07.2020 tarihleri arasında, grip benzeri hastalık (ILI) semptomlarıyla yatırılarak izlenen ve solunum yolu viral panelinde influenza virüs saptanan 124 hasta çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması $4,85 \pm 3,94$ yıldır, bunların 27'si (%21,8) <2 yaş, 42'si (%33,9) 2-5 yaş ve 55'i (%44,4) >5 yaş çocuklardı. Hastaların 65'inin (%52,4) en az bir kronik hastalığı mevcuttu. Hastaların çoğu influenza enfeksiyonu açısından risk grubunda yer almasına rağmen sadece 3'ünün (%2,4) influenza aşısı yapılmıştı. En sık başvuru yakınmaları ateş (n=121, %97,6) ve öksürüktü (n=109, %87,9). Solunum sıkıntısı <2 yaş hastalarda diğer yaş gruplarına göre daha sıktı (sırasıyla p=0,046; p=0,002). Birden fazla etken pozitifliği de <2 yaş hastalarda daha sık görülmüştü (p=0,004 ve p<0,0001). İnfluenza B saptananlarda kas ağrısı daha fazlaydı ancak kreatin kinaz yüksekliğiyle ilişki saptanmadı (p=0,54). Hastaların 79'una (%63,7) oseltamivir, 93'üne (%74,4) sekonder bakteriyel enfeksiyon nedeniyle antibiyotik başlanmıştı. Hastaların 27'si (%21,6) yoğun bakımda izlenmişti. Yoğun bakımda yatış gereksinimi düşük kilolu ve fazla kilolu/ obezlerde normal kilolulara göre daha fazlaydı (sırasıyla p=0,003 ve p=0,001). Hastaların 116'sı (%93,5) sekelsiz iyileşti, 4'ü (%3,2) vefat etti.

Sonuç: İnfluenza, yüksek morbidite ve mortaliteyle seyreden bir solunum yolu virüsüdür. Korunmada esas olan aşılama çalışmamızda oldukça düşük bir oranda bulunmuştur. Solunum sıkıntısı <2 yaş çocuklarda daha sıktır. Yoğun bakım ihtiyacı obez ve malnütre hastalarda daha fazla görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: influenza, pediatri, grip aşısı

TÜBÜLOİNTERTİSYEL NEFRİT SONRASI GEÇ ORTAYA ÇIKAN ÜVEİT: FARKLI BİR TİNU OLGUSU

SEZİN BAYRAKTAR¹, ECE DEMİRCİ BODUR², SERİM POLAT PUL², ÖZDE NİSA TÜRKKAN², SERÇİN GÜVEN², NESLİHAN ÇİÇEK², NURDAN YILDIZ², İBRAHİM GÖKÇE², HARİKA ALPAY²

¹MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI

²MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK NEFROLOJİ BİLİM DALI

Amaç: Tübülointertisyel nefrit ve üveit (TINU) sendromu, akut tübülointertisyel nefritin (TIN) nadir görülen bir alt grubudur. Üveit, TIN'den 2 ay önce oluşabileceği gibi, TIN sonrası 14 aya kadar yeni başlayan üveit vakaları bildirilmiştir. TIN tanısı alan hastalarda üveit gelişmesi açısından rutin göz muayenesinin yapılmasına dikkat çekmek amacıyla hazırlanmış bir olgu sunumudur.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunda, TIN tanısı aldıktan 10 ay sonra üveit saptanan bir hasta sunulacaktır.

Bulgular: On altı yaşında erkek hasta bir aydır süregelen halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı şikayetleriyle hastaneye başvurdu.Öyküsünde iki ay önce fitness yapmaya başladığı, iki ayda 10 kilogram kaybettiği öğrenildi.İçeriği bilinmeyen bir multivitamin ve 3 doz C vitamini tableti dışında ilaç kullanmadığı belirtildi.Fizik muayenesinde boyu:171 cm(25-50 p), kilosu:75 kg(75-90 p), kalp tepe atımı:70/dk, kan basıncı:105/73 mmHg, sistem muayeneleri doğaldı.Geliş laboratuvar tetkiklerinde kreatinin:1.93 mg/dl, bun:29 mg/dl, albümin:45 g/L, Hb:12,2 g/dL idi, tam kan sayımı serileri, karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitleri normal aralıktaydı.İdrar tetkikinde ph:6, dansite:1026, protein:1+idi. İntravenöz hidrasyon ile izlenen hastanın kreatininde en yüksek 3,01mg/dl olacak şekilde yükselme eğilimi görüldü, oligüri veya poliüri gözlenmedi, normotansif seyretti.24 saatlik idrar tetkikinde tübüler proteinüri(protein atılımı:27 mg/m2/sa, beta-2 mikroglobulin:41925 mg/gün, mikroalbumin:66,14 mg/gün)ile uyumlu geldi.Böbrek fonksiyonlarında gerileme olmaması ve proteinürisi saptanması üzerine böbrek biyopsisi yapıldı.Patolojik incelemede tübülointertisyel alanda eozinofil hakimiyetinde inflamasyon görülerek TIN ile uyumlu bulundu.Hastanın TINU açısından göz muayenesi yapıldı, üveit saptanmadı.Hastaya 20 mg/kg pulse steroid tedavisi ardından 2 mg/kg/gün oral prednisolon tedavisi başlandı.Takibinin 6.ayında kreatinin 0.94 mg/dl ve proteinürisi 3,1 mg/m2/sa olan hastanın steroid tedavisi azaltılarak 7.ayda kesildi.TIN tanısı sonrası 10.ayda yapılan göz muayenesinde sol gözde anterior üveit saptanması ile TINU tanısı konuldu.

Sonuç: TINU ile izlenen hastalarda, TIN benign seyirli olup kendini sınırlama eğilimindeyken, üveit nöksler ile seyretme eğilimindedir.Hastamızda TIN sonrası 10.ayda tek taraflı üveit gelişmiştir. TIN olgularının izleminde, böbrek fonksiyonları normale dönse bile, ilk 1 yıl daha sık olmakla birlikte, sonrasında gelişebilecek geç üveit açısından rutin göz muayenesi kontrolü ihmal edilmemelidir.

Anahtar Kelimeler: Tübülointertisyel nefrit, üveit

Çocuklarda Biontech Aşısı Sonrası Gelişen Myokardit

Nesrin Coşkun¹, Sema Gündoğdu¹, Öykü İsal Tosun²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Miyokardit çocuklarda insidansı oldukça düşüktür ve en sık nedeni viral nedenlerdir. Covid 19 pandemisiyle hayatımıza giren aşılama ile çocuklarda biontech sonrası gelişen miyokarditlerin sıklığının artmış olduğunu göstermeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Öncesinde sağlıklı 15 yaş 5 ay erkek hasta göğüs ağrısı ile acil servisimize başvurmuş. Ağrısı göğüs bölgesinde baskıcı tarzda, yaygın ancak, lokalize edilen, hareketle değişen ve aralıksız devam eden bir ağrıymış.Çarpıntı eşlik etmiyormuş. Hastanın yakın zamanda üst solunum yolu enfeksiyonu ve gastroenterit geçirme öyküsü yok. Hastadan alınan bilgiye göre 3 hafta önce ikinci doz biontech aşısı olmuş. Hastanın ilk başvurusunda ateşsiz kta:90/dk vitalleri stabil.Fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmamış. Hastanın çekilen EKG sinde D1,2,3,aVF de st segment elevasyonu saptanması üzerine kardiyak markerlarına ve diğer parametrelere bakıldı.Hemogramında özellik yok, karaciğer -böbrek fonksiyon testleri olağan ve elektrolit imbalansı yok.Koagulasyon parametreleri ve kütle CK-MB ve pro-BNP olağan. Crp:30.4 mg/L HS-Troponin T:57.4 ng/L. Hastanın çekilen telekardiyografisinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hastanın covid pcr ve solunum yolu pcr paneli (adenovirus ve enterovirus) negatif sonuçlandı. Viral markerlarında EBV IgG-IgM negatif,HSV-1,2 IgG-IgM negatif,parvovirus IgG-IgM negatif sonuçlandı.Hastadan romatolojik markerlar ve antikorlar gönderildi ve normal sonuçlandı. Hastanın tiroid antikorları negatif ve ötrioid saptandı.Hastadan gönderilen SAR-Cov-2 Total antikor >250 U/ml olarak saptandı.Hastanın çekilen ekokardiyografisinde ;hafif mitral yetersizlik ve geçirilmekte olan miyoperikardit lehine bulgular saptandı.

Bulgular: Olgu biontech sonrası gelişen myokardit olarak değerlendirildi. Hasta mutlak yatak istirahatine alındı ve monitörize edilerek takip edildi. Takiplerinde ateş yüksekliği olmadı. Günlük kardiyak enzim takibi yapıldı.İlk 3 gün yüksek seyrederken 4. günden itibaren enzim değerleri ve akut fazları düşmeye başladı. Takiplerinde EKG'si 4 ve 5. günlerde st elevasyonları ve t negatiflikleri düzeldi. İzleminde hemodinamisi stabil seyreden, göğüs ağrısı yakınmaları geçen ve kardiyak enzim değerleri normal sınırlara gerileyen hasta toplam 6 günlük yatış sonrası poliklinik kontrolüne çağrılarak taburcu edildi.Hastanın uzun dönem takibinde hala sorunsuz bir şekilde takibi devam ediyor.

Sonuç: Bu çalışma ile artık miyokarditlerin ayırıcı tanısında aşılamasında detaylıca araştırılması gerektiğini göstermeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: covid-19, myokardit, biontech

Ebeveynlerde Aşı Tereddüt/Reddi Ve Etkileyen Faktörler

Duygu Lüleci Dağlı¹, Semra Bayturan²

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Amaç: Çalışmamız bölgemizden yola çıkarak aşı karşıtı tutumların nedenlerinin çözümlenmesi, konuyla ilgili çözümlerin geliştirilmesi amacıyla yapılmıştır.

Yöntem ve Gereç: Tanımlayıcı, kesitsel bir çalışmadır. Manisa Celal Bayar Üniversitesi'ne başvuran 0-18 yaş arası çocuğu olup çalışmaya katılmayı kabul eden ebeveynlerden literatür doğrultusunda oluşturulan formun doldurması istendi. Çalışma halen devam etmektedir.

Bulgular: Toplam 213 ebeveyn çalışmaya katıldı (89 anne, 73 baba, 51 anne ve baba birlikte). Anne ve baba yaşı ortalaması sırasıyla 33.29 ± 8.06 ve 37.52 ± 7.61 idi. Ebeveynlerin %24,4'ü (n=52) isteksizlik/tereddüt yaşadıklarını, %17.3'ü (n=37) de aşı reddi belirtti. Aşının ciddi hastalıklardan koruduğuna inanan ebeveynlerde (%81.6) aşı reddi anlamlı olarak düşüktü (p=0.000). En çok tereddüt/red yaşanan aşılar sırayla HPV (n=58, %65), rotavirüs (n=40, %44), meningokok (n:38, % 42) ve grip p(n=32, %35) aşılardı. En çok red belirtilen üç aşı sırasıyla HPV aşısı (n:29,%78), rotavirus (n=21, %56) ve meningokok(n=17, %45) aşısıydı. Ebeveynler COVID19 aşısının kendisine uygulaması konusunda (n:27,%12) tereddüt/red belirtilmişken, çocuklarına uygulamak konusunda red (n: 90 %42) idi, gerekçe olarak ilk sırada aşının çocuklarda koruyuculuğunun olmaması (n=30, %33) belirtilirken sırayla aşı yaptırmamanın hastalığı geçirmeye engel olmadığı düşüncesi (n:27 , %30),kısırlık yapabilme ihtimali(n:13,%14) belirtildi. COVID-19 aşı reddi olan ebeveynler, olmayanlara göre daha yüksek oranda çocuklarına aşı yaptırmamayı düşündüğünü belirtti (p=0.000). Beş ebeveyn (%3.9) genlerde etki oluşturabilmesi nedeniyle aşılardan yapılmaması gerektiğini belirtti, tüm bu kişiler aşı reddi grubunda idi. Aşılarla ilgili olumsuz bilgi aldığını belirten ebeveynler %31.9(n=68), en sık olumsuz bilginin aşının otizme neden olması (n=68,%22.05) olduğunu belirtti. Olumsuz bilgiye almayan kişilerde aşı reddi düşük saptandı (p=0.020). Olumsuz bilgi alan 18 (%26) kişi çocuğunun aşılarını eksik yaptırdığı/yaptırmadığını belirtti. Aşılarla ilgili bilgi kaynağı %61 oranla sağlık çalışanları idi. Ebeveynlerin %91.5'i politikacıların, %78.4'ü dini liderlerin, %99.5'i sağlık çalışanları ve öğretmenlerin aşılama konusunda destekleyici olduğunu belirtti.

Sonuç: Aşı tereddütü/reddi bölgemizde önemli bir sorun olmaya aday olup, olumlu bilgilendirmelerin artırılması, toplumsal dini liderlerin bilgilendirmelerde rol alması konusunda stratejiler geliştirilebilir. Yetişkinlerde COVID-19 aşı reddi olması, çocukların daha az aşılama ile ilgili olabilir.

Anahtar Kelimeler: Aşı Karşıtlığı, Aşı Reddi, COVID-19 Aşısı, Çocukluk Çağı Aşıları

Panikle Gözden Kaçan Tanı: Hiperinsülinemik HipoglisemiMeliha Esra BİLİCİ¹¹Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Konvulziyon ile başvuran hastalarda metabolik olayların denetiminin ve kritik kan örneklerinin alınmasının öneminin vurgulanması ve hiperinsülinemik hipoglisemi ile ilgili farkındalığın artırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Hiperinsülinemik Hipoglisemi (HH), pankreatik β hücrelerinin kan glukozundan bağımsız insülin salgılamasına bağlı gelişen, yenidoğan ve süt çocuklarında persistan ve tekrarlayıcı hipogliseminin en sık sebebidir. Süt çocukluğu döneminde konvulziyon ile başvuru sık olup, metabolik olayların denetimi ile tanı konulabilmektedir. Ancak tanıda yaşanan gecikmeler nedeniyle, halen kalıcı bilişsel yetersizliklerin %26-42'sinin nedenidir.

Bulgular: 23 yaşındaki anneden g1p1y1 olarak, term 3200 gr doğum öyküsü olan hastanın, ilk kez 7 aylıkken aynı gün içerisinde 4-5 kez olan ve 3-4 dk kadar süren, gözlerde yukarı kayma, bilinç değişikliği, yutkunma, yalanma şikayeti ile dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Bu şikayetlerle aralıklı 3 farklı acil servis başvurusunda; 6-12 saat klinik gözlem sonrası, çocuk nöroloji bölümüne sevk edilen hastanın EEG ve Kranial MR değerlendirmeleri normaldi. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. İdiopatik epilepsi tanısıyla levetirasetam tedavisi başlanmış, nöbetleri kontrol edilememesi üzerine tedavi dozu 40 mg/kg/g kadar arttırılmıştı. 10 aylıkken, rutin kontroller sırasında kan şekeri 36 ve 47 mg/dl saptanması üzerine bölümümüze yönlendirildiğinde; antropometrik gelişim normal, huzursuz, ajite görünümdeydi, etrafla ilgisizdi. Sistem muayeneleri doğaldı. Motor kapasite yaşı ile uyumluydu. Hospitalize edilerek takibinde, kan şekeri 32 mg/dl kadar düştüğü görüldü. Hipoglisemi anındaki değerlendirmede; idrar ketonu negatif, kan gazında asidozu yoktu. İnsülin: 3 uIU/ml, kortizol: 10,3 mcg/dl, büyüme hormon düzeyi 13 ng/dl idi. 0,03 mg/kg IM Glukagon enjeksiyonuna 30 dakika içerisinde abartılı yanıt alındı. Hiperinsülinemik Hipoglisemi tanısı konularak, diazoksit tedavisi başlandı. 10 mg/kg/g dozunda tam yanıt alınarak, GIH 8 mg/kg/dk'dan azaltılarak kesildi. Antiepileptik tedavi tedricen azaltılarak sonlandırıldı. Tekrar nöbet saptanmadı. Genetik çalışma sonucunda BLK geninde heterozigot mutasyon saptandı, aile çalışması sonucu bekleniyor.

Sonuç: Mental durum değişikliği veya fokal/jeneralize nöbeti olan her olguda metabolik değişiklikler özellikle de hipoglisemi ilk sırada akla gelmelidir. Hipoglisemi esnasında alınan kritik kan örnekleri, tanı konulmasında çok değerlidir. Tekrarlayan hipoglisemilere bağlı gelişebilecek nörolojik hasarın önlenmesi açısından erken tedavi önem arz etmektedir. Parmak ucu kan şekeri ölçümü kolay ve hayat kurtarıcı olup akla gelmesi yeterlidir.

Anahtar Kelimeler: hiperinsülinizm, hipoglisemi, konvulziyon

Çocuklarda Akut Karın Tablosunun Nadir Bir Sebebi: Dalak Torsiyonu

Oğuzhan Kayar¹, Sıla Tarkan¹, Ebru Evran¹, Özgür Çağlar², Hasibe Gökçe Çınar³, Emine Polat¹, Meltem Akçaboy¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

²Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

³Radyoloji Anabilim Dalı, SBÜ Dr. Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

Amaç: Giriş: Çocuklarda dalak torsiyonu akut karın tablosuna neden olabilen nadir görülen bir durumdur. Dalak infarktüsü ve rüptürü ile sonuçlanabilmesi nedeni ile ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken önemli bir cerrahi acildir. Gezici dalak olmaması durumunda infarktüs veya rüptüre neden olan dalak torsiyonu son derece nadirdir.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: Olgu: On yedi yaş beş aylık kız hasta, karın ağrısı ve kusma şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Hastanın başvurdan 1 hafta öncesinde ateş ve bulantı şikayetleri olmuş. Hasta, dış merkezde yapılan abdomen BT'sinde dalak infarktüsü şüphesi olması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanemize başvurusunda karın ağrısı, ateş ve kusma şikayetleri mevcuttu. Fizik muayenesinde sol üst kadranda hassasiyet ve defans mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde anemi (Hb: 8.4 g/dL) ve sınırda trombositoz ($450 \times 10^3/uL$) mevcuttu. Anemi etyolojisine yönelik alınan tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Yapılan abdomen USG'de dalak parankiminde infarktüs saptanmadı ancak hemoraji ile uyumlu olabilecek yoğun içerikli pelvik sıvı mevcuttu. Yapılan abdomen BT ve BT anjiyografide splenomegali (resim 1), dalak torsiyonu ve dalak üst polde hemoraji ile uyumlu olabilecek subkapsüler sıvı (resim 2) saptandı. Hasta acil operasyona alındı. Operasyon sırasında dalak rüptürünün de görülmesi üzerine splenektomi uygulandı. Operasyon sonrası trombositozu ($1634 \times 10^3/uL$) olan hastaya aspirin tedavisi başlandı, hidrasyon tedavisi uygulandı. Hastanın pnömokok, meningokok ve haemophilus influenzae tip b aşılı planlandı. Aşılı tamamlanana kadar deposilin profilaksisi başlandı. Trombositozu gerileyen hasta operasyon sonrası 14. günde taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç: Akut karın kliniği ile başvuran çocuk hastalarda nadir de olsa dalak torsiyonu ayırıcı tanıda düşünülmesi ve tanıya yönelik incelemeler yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut karın, dalak torsiyonu, splenektomi

Çocukta SMA 2 : Olgu Sunumu

Maleyka Karimova¹, Nezin Nezerova¹, Günay Hüseyinzade²

¹Azerbaycan Tıp Üniversitesi, 2. Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Bakü, Azerbaycan

²Cumhuriyet Çocuk Klinik Hastanesi, Bakü, Azerbaycan

Amaç: Spinal Musküler Atrofi olarak adlandırılan SMA, kas kaybı ve zayıflığa sebep olan ve çok sık rastlanmayan bir hastalıktır. Vücutta yer alan pek çok kası tutarak hareket kabiliyetini etkileyen hastalık, kişilerin hayat kalitesini oldukça düşürmektedir. SMA hareket hücreleri adı verilen motor nöronlardan kaynaklanan, kas kaybı ile karakterize ilerleyen bir hastalıktır. Spinal Musküler Atrofi'nin belirtileri kişiden kişiye değişiklik gösterebilir. En sık görülen belirtisi kas güçsüzlüğü ve atrofisidir. Hastalığın başlama yaşına ve yapabildiği hareketlere göre sınıflandırılan 4 farklı tipi bulunur. Tip-2 SMA 6-18 aylık bebeklerde görülür. Amacımız SMA2 hastamızın olgusunu sunmak olmuştur.

Yöntem ve Gereç: Ünitimize SMA2 hastalığı şüphesiyle başvuran hasta EMQ, laboratuvar-genetik test edildi.

Bulgular: Olgu : 5 yaşında erkek çocuk kaslarındaki kuvvetsizlik, bu yaşına kadar hiç yürümek, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu (pnömoni) ile ünitimize başvurdu. Hastanın annesi ve babası akraba değiller. Çocukta bu semptomlar 7 ayından itibaren başlanmıştır. Hiç yürümemesi sebebiyle çocukta skolyoz gelişmiştir. Viral ve bakteriyel hastalıklarla sık hastalanıyor. Bu kez de çocukta ateş, nefes darlığı, öksürük izlendi. Laboratuvar incelemelerinde lökositoz, nötrofilyaz , sedimantasyon – 32 mm /saat izlendi. Akciğer grafisinde sağ akciğerin alt kısmında infiltrasyon tesbit edildi. Total kreatin kinaz – (CKI CK nac CPK) düzeyi 45,1 IU/ ml, Kreatin kinaz - MB (CK MB) düzeyi 3,12 ng /ml olmuştur. Elektromiyografi sonuçları SMA hastalığına uygun geldi. Spinal SMN gen delesyon testi yapıldı ve sonuç olarak SMN 2 teşhisi koyuldu. Pnömoni tedavisi gören hasta evine taburcu edildi. Ancak 2 ay sonra evde tekrarlayan solunum yolu hastalığından hayatını kaybetti. Annenin sonraki hamileliği genetik olarak kontrol edildi ve yenidoğan sağlıklı doğdu.

Sonuç: Spinal muskuler atrofi, tekrarlama riski %25 ve prenatal tanısı mümkün olan bir hastalık olması nedeni ile etkilenmiş bireylerin gelecekte doğacak çocukların molekuler genetik tanısının konması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Spinal muskuler atrofi, çocuk, molekuler genetik tanı

Term Yenidoğanlarda İntramüsküler K Vitamini Profilaksisi Uygulamasında Lokal Vibrasyonun Ağrı Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Ceren Balkoca¹, Ömer Güran², Özlem Şahin², İlke Mungan Akın²

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

²Neonatoloji Kliniği, SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Yenidoğanlar doğumdan itibaren ağrılı uyaranlarla karşılaşır. Bunlardan biri ilk saatlerde uygulanan profilaktik intramüsküler K vitamindir. Maruz kalınan, özellikle tekrarlayan ağrılı uyaranlar ağrı eşiğinin düşmesine, vital bulgu değişikliğine ve yaşamın ilerleyen dönemlerinde psikolojik sorunlara sebep olabilir. Ağrı azaltılmasında farmakolojik ve nonfarmakolojik pek çok yöntem için çalışmalar devam etmektedir. Çalışmamız ile term yenidoğanlara K vitamini uygulama işlemi öncesinde lokal titreşim uygulanmasının ağrının azaltılmasında etkisini araştırmak ve minör ağrılı işlemler sırasında lokal titreşim kullanılması konusunda sağlık profesyonellerini bilgilendirebilmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Tek merkezli prospektif randomize-kontrollü olarak planladığımız çalışmamızda sağlıklı term bebekler doğumdan hemen sonra girişim grubu(n=32) ve kontrol grubu(n=31) olarak kurayla belirlendi. Dahil etme kriterlerine uygun yenidoğanlar doğum sonrası bebek odasında monitörize edildi, demografik verileri ve vital bulguları kaydedildi; girişim grubuna titreşim uygulaması sonrası, kontrol grubuna ise standart bir uygulama yapılmadan K vitamini enjeksiyonu yapıldı ve bu işlemler bebeğin yüz ifadeleri, vücut postürü ve monitör de dahil edilerek üç dakika videoya çekildi. Videolar, hastaların grubuna ve yapılan işleme kör, birbirinden bağımsız iki yenidoğan uzmanı tarafından NIPS (Neonatal Infant Pain Scale) ağrı skorlaması kullanılarak ve vital bulguları ile değerlendirildi. Veriler SPSS programı kullanılarak analiz edildi. Anlamlılık $p<0,05$ olarak değerlendirildi.

Bulgular: Gruplar arasında cinsiyet, doğum şekli, gestasyon haftası, doğum ağırlığı, işlem zamanı, işlem öncesi NIPS skorları arasında fark yokken, işlem öncesi vibrasyon uygulanan gruptaki bebeklerde K vitamini uygulanırken ve 2 dakika sonrasında bakılan NIPS skorları, iki uzman için de bakıldığında kontrol grubuna kıyasla istatistiksel anlamlı derecede düşük saptandı ($p<0.001$). İki uzmanın bağımsız değerlendirme skorları arasındaki korelasyon ise 0.95'ti.

Sonuç: Ağrı deneyimi olmayan yenidoğan bebeklerde lokal vibrasyonun istatistiksel olarak anlamlı düzeyde ağrı azaltıcı etkisi vardır. Çalışmamız ile analjezinin yenidoğanda önemini vurgulamakta ve ağrının önlenmesinde lokal vibrasyon uygulamasını noninvaziv, nonfarmakolojik, ucuz, basit ve etkili bir yöntem olarak önermekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Ağrı, Kas İçi Enjeksiyon, Nonfarmakolojik Ağrı Azaltma Yöntemleri, Yenidoğan

Doğu Anadolu'da yeni açılan bir çocuk yoğun bakım ünitesinde YANKOT deneyimlerimiz

Nagehan Aslan¹, Selçuk Sinanoğlu², Emrullah Arıkanoglu², Uğur Saraç², Nizami Avcı², Filiz Özdemir²

¹Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım, Malatya, Türkiye

²Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Malatya, Türkiye

Amaç: Yüksek akışlı nazal kanül oksijen tedavisi (YANKOT), akut solunum yetmezliği tedavisinde standart oksijen tedavisi veya noninvaziv ventilasyona alternatif olarak gittikçe artan oranda kullanılmaktadır. Solunum sıkıntısı olan hastalarda gaz değişimini iyileştirmede ve solunum iş yükünü azaltmada önemli etkileri mevcuttur. Biz bu çalışmada, 19 ay önce pandemi şartlarında Malatya ilinde açılan çocuk yoğun bakım ünitemizdeki YANKOT deneyimlerimizi paylaşmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Bu retrospektif çalışma 1 Eylül 2020-01 Nisan 2022 tarihleri arasında üçüncü basamak çocuk yoğun bakım ünitesinde gerçekleştirildi. YANKOT uygulanan 1 ay 18 yaş arası tüm çocuklar dahil edildi.

Bulgular: Toplam 126 hastanın 74'ü (%58,7) erkekti. Ortalama yaş 59,8±66,7 ay idi. Hastaların 58'inde (%46) altta yatan bir hastalık (nörolojik, hematolojik, astım-reaktif havayolu, COVID19, MIS-C) mevcuttu. YANKOT endikasyonları pnömoni (%56,3), bronşiolit (%30,2), astım (%4), sepsis (%4), postektübasyon (%5,6) idi. Hastaların 16'sı (%12,7) YANKOT başarısızlığı sonucu entübe edilmiştir. Entübe edilenlerin başvuru SpO2/FiO2 oranı entübe edilmeyenlerin değerinden anlamlı şekilde düşük bulunmuştur (p<0,001). Entübe edilen hastaların başvuru YANKOT FiO2 değeri, yoğun bakım yatış süresi ve hastanede yatma süresi entübe edilmeyenlerin değerlerinden anlamlı şekilde yüksek bulunmuştur (p<0,001) (Tablo-1). Komplikasyon olarak hastalardan 1 tanesinde YANKOT tedavisi altında iken pnömomediastinum, 1 diğer hastamızda ise pnömotoraks gelişmiştir. Her iki hastada da tüp torakostomi endikasyonu olmamıştır, YANKOT sonlandırılıp rezervuarlı maske ile konvansiyonel oksijen tedavisine geçilmiş ve hava kaçakları spontan rezorbe olmuştur.

Sonuç: Olası komplikasyonlar açısından yakın takibe dikkat edilerek YANKOT tedavisinin çocuk yoğun bakım ünitesinde çeşitli akut solunum sıkıntısı etiyolojileri ve postektübasyon dönemde başarılı bir şekilde kullanılabileceğini ve entübasyon oranlarını düşürebileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: YANKOT, çocuk yoğun bakım, pnömoni, bronşiolit, postektübasyon

Kemik Tutulumu Olan Kedi Tırmağı Hastalığı Olgusu

Seren Oğuz¹, Gülşen Kes¹, Pınar Önal¹, Gözde Apaydın¹, Beste Akdeniz¹, Şebnem Kaya¹, Merve İşeri Nepe-sov³, Ayşe Kalyoncu Uçar², Fatma Deniz Aygün¹, Haluk Cezmi Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

²İstanbul Üniveristesi- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

³S.B.Ü. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

Amaç: Kedi tırmağı hastalığı (KTH), çoğunlukla çocuklukta ortaya çıkan iyi huylu bir enfeksiyondur. Klinikte sıklıkla bölgesel lenf nodunda büyüme yapmakla birlikte, nadir vakalarda sistemik hastalık olarak karşımıza çıkabilmekte ve birlikte kemik tutulumu görülebilmektedir. Bu sunumda uzamış ateş ile başvuran 10 yaşında bir visceral ve kemik tutulumuyla görülen KTH olgusu incelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Bilinen bir hastalığı olmayan 10 yaşında kız hasta, 7 gündür olan 38 derece üzeri ateş, halsizlik, iştahsızlık baş ağrısı şikayetleri ile çocuk acil polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde servikal lenfadenopati ve traubesi kapalı saptanan hasta uzamış ateş ön tanısı ile servise yatırıldı. Bakılan tetkiklerinde hemogram özellik saptanmayan hastanın biyokimyasında CRP 32-35 mg/L, sedimentasyon 86-103 mm/saat, viral serolojik test sonuçları negatif sonuçlandı. Ampirik başlanan antibiyoterapi altında ateşleri 38 derece üzerinde tekrar etti. Boyun USG'de bilateral servikal 2 cm çaplarında reaktif lenf nodları, batin MR'da dalak ve karaciğerde yaygın mikroabse oluşumları, aksiyel kemiklerde ödem alanları izlendi. Hastanın anamnezinde son 6 ay içinde yavru sokak kedileri ile temas öyküsü olduğu öğrenildi ve sağ elinde kedi tırmağı izi görüldü. Gönderilen Bartonella henselae Ig G 1/4064 titrede pozitif saptandı. Yatışından beri 9 gün uzamış ateşi sonraki takibinde 2 kez subfebril ateşi olan hastaya kedi tırmağı hastalığı tanısı ile tedavisi rifampisin ve trimetprim-sulfometaksazol olarak düzenlendi. Tedavi ile klinikte fayda gören hastanın immunolojik tetkikleri gönderilmek üzere poliklinikte ayaktan izlenmektedir.

Bulgular: Tanıda kullanılan Margileth kriterlerinin 3'ü pozitif saptanan hastanın IgG serolojisinin pozitif olması, kedi teması olması, görüntülemelerde karaciğer ve dalakta mikroabse-granülom görünümü olması nedeniyle KTH tanısı konmuş, nadir görülen kemik tutulumuyla seyrettiği görülmüştür. Kemik tutulumu olan vakalarda osteomyelit, spondilit gibi lezyonlar daha çok saptanmışken, hastanın MR görüntülemesinde aksiyel kemiklerde birçok odakta kemik ödemi saptanmıştır.

Sonuç: Kedi tırmağı hastalığı uzamış ateş nedeni olarak düşünülmeli, hastalardan sistemik hastalık yönünden derinlemesine anamnez alınmalı, hastalar görüntüleme ve serolojik testlerle tetkik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kedi Tırmağı Hastalığı, Bartonella Henselae, Kemik Tutulumu

Hakan Dedecengiz¹, Fatih Durak³, Ayşe Berna Anıl³, Pınar Küllüoğlu², Doğa Lüleyap²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İzmir

Amaç: 2020 yılında yeni koronavirus hastalığı(COVID-19) pandemisinin ardından çocuklarda COVID-19 ilişkili multiinflamatuvar sendrom(MİS-C) tanımlandı. Dirençli ateş, gastrointestinal bulgular, döküntü, konjonktivit, solunum bulguları, nörolojik bulgular, akut böbrek hasarı, şok, myokardit ve lenfadenopati gibi bulgularla ortaya çıkan bu hastalığın tedavisinde intravenöz immunglobulin(İVİG) yaygın olarak kullanılmaktadır.

Yöntem ve Gereç: 14yaşında erkek hasta ateş, döküntü, baş ağrısı, nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile başvurdu. 3ay önce COVID-19 geçirme öyküsü olan hastada CRP, Prokalsitonin, Troponin, D-Dimer, Ferritin düzeyleri yüksek ve lenfopeni mevcuttu. Döküntü, konjonktivit, ishal ve kusma olan olguda çoklu sistem tutulumu nedeniyle MİS-C düşünüldü. Şok tablosunda olan hasta yoğun bakıma yatırıldı. Yoğun bakıma kabul edildiğinde hastada taşikardi ve hipotansiyon mevcuttu.Yüksek akışlı nazal kanül oksijen tedavisi ve adrenalin infüzyonu başlandı. İlk ekokardiyografi değerlendirmesi normaldi. İVİG test dozu sırasında inotrop ihtiyacı ve laktat düzeyi artışı görüldü. Yüz ve vücutta döküntü arttı. İntravenöz feniramin uygulandı, İVİG tedavisine ara verildi. Bu arada puls steroid tedavisi verildi. Kontrol ekokardiyografi normal saptandı, inotrop ihtiyacı azaldı. İVİG tedavisi premedikasyon yapılarak tekrar başlandı. İVİG infüzyonun 4.saatinde ani göğüs ağrısı, kramp tarzında karın ağrısı, hipotansiyon, bilinç bozukluğu gelişti. Anafaksi düşünülerek İVİG infüzyonu kesildi, adrenalin infüzyonu arttırıldı, serum fizyolojik yükleme yapıldı. Müdahaleler yapıldıktan sonra semptomlar geriledi, inotrop dozları azaltıldı. Hasta steroid ve düşük molekül ağırlıklı heparin ile tedavi edildi ve şifayla taburcu oldu.

Bulgular: MİS-C, SARS-CoV-2 enfeksiyonu ile ilişkili 4-6hafta sonra başlayan ateş, hiperinflamasyon, aşırı sitokin salınımı ve organ disfonksiyonu ile karakterize yeni bir sendromdur. MİS-C'li çocuklarda akut miyokardit veya ikincil hiperinflamasyona bağlı miyokard tutulumu sıktır. Kardiyak destek, immünomodülasyon ve antitrombosit / antikoagülasyon tedaviler akut MİS-C yönetiminin bir parçasıdır. Immunomodülasyon için sıklıkla kullanılan ajan İVİG'dir. İVİG kullanımı ile anafaksi nadir de olsa görülebilmektedir. Anafaksi, MİS-C'de gördüğümüz döküntü, çoklu organ tutulumu ve şok tablosu ile karışabilmektedir.

Sonuç: Bu olgu ile özellikle son dönemlerde MİS-C nedeniyle kullanılan İVİG'in bu nadir ve ölümcül yan etkisine, anafaksin MİS-C bulguları ile karışabileceğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: MİS-C, İVİG, Anafaksi

Pandemi Sürecinde Kalıtsal Kanama Bozuklukları Ve Sivil Toplum Kuruluşları İlişkisinin Önemi

Rabia Bali², Bülent Zülfıkar¹, Başak Koç Şenol³

¹İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Pediatrik Hematoloji-Onkoloji BD, Prof. Dr.

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Kliniği, As. Dr.

³İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Pediatrik Hematoloji-Onkoloji BD, Doç. Dr.

Amaç: Kalıtsal kanama bozuklukları; von Willebrand faktör, Faktör VIII (Hemofili A), Faktör IX (Hemofili B), Faktör VII, Faktör V, Faktör X, Faktör XI, Faktör XIII eksiklikleri, Afibrinojenemi, Disfibrinojenemiden oluşan geniş bir gruptan oluşmaktadır. En sık von Willebrand hastalığı, Hemofili A ve Hemofili B görülmekte olup diğer nadir faktör eksiklerinin sıklıkları 1/500.000–2.000.000 arasında değişmektedir. Hastaların tedavi planlamasıyla beraber eğitim ve sosyal açıdan desteklenmeleri önemlidir. Burada Türkiye Hemofili Derneği bünyesinde pandemi döneminde yapılan bilimsel ve sosyal faaliyetlerin değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Mart 2020-Mart 2022 tarihleri arasında Türkiye Hemofili Derneği tarafından gerçekleştirilen tüm bilimsel ve sosyal faaliyetler retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Pandemi döneminde, 25.Ulusal ve Dünya Hemofili Günü Kutlama Programı, 2.Akran Sempozyumu, 25.Türkiye Hemofili Kampı, 16.Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi, 4 ilde Genç Hemofili sohbetleri, Yarı Yıl Karne Şenliği, haftalık hasta ve ailelerine eğitim ve bilgilendirme toplantıları online olarak; 17.Uluslararası Türkiye Hemofili Kongresi, 5.Türkiye Yeni Tanı ve Aile Kampı hibrit olarak ve 26.Türkiye Hemofili Kampı yüz yüze olarak toplam 73 etkinlik, 8153 katılımcıyla yapılmıştır. Poliklinik hizmetlerine, online psikolog, diyetisyen ve fizyoterapi desteğine devam edilmiştir. Pandemi sürecinde gerek bilimsel gerek sosyal başlıklar dönem şartlarına göre ele alınarak, bilgilendirmeler aksatılmamıştır.

Sonuç: Hemofili başta olmak üzere kalıtsal kanama bozukluklarında profilaktik faktör uygulamaları ile kanamaların kontrol altına alınması morbidite ve mortalitenin önüne geçilmesi oldukça önemlidir. Hastaların tedaviye uyumu, hasta ve ailelerinin yaşam kalitesinin yükseltilmesi, sosyal ve çalışma hayatının içinde daha çok yer alınması, aile planlaması gibi konular da başlıca ihtiyaçlar arasındadır. Gerekli multidisipliner yaklaşımın sağlanabilmesinde sivil toplum kuruluşlarının yeri ve etkinliği günümüzde giderek artmaktadır. Türkiye Hemofili Derneği kurulduğu yıldan bu yana gerek medikal olarak gerekse sosyal anlamda hasta ve ailelerine destek olmaktadır. Nitekim pandemi döneminde de hasta ve yakınlarına yapmış olduğu faaliyetlerle gerekliliği desteği sağlamıştır. Sonuç olarak, hastaların medikal tedavilerinin yanı sıra sivil toplum kuruluşları ile yapılacak ortak çalışmalar ile hastaların ve hasta ailelerinin desteklenmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kalıtsal kanama bozuklukları, Hemofili, von Willebrand hastalığı, Türkiye Hemofili Derneği, Pandemi

Oral Mukokandidiyazis Ayırıcı Tanısında KRT13 Mutasyonu

Melike Nur Hacıoğlu Şanlıtürk¹, Hatice Betül Gemici Karaaslan¹, Sezin Aydemir¹, Pınar Önal³, Erkan Akkuş⁴, Ahsen Dönmez Türkmen⁴, Ömer Faruk Beşer⁴, Ayça Kıyıkım¹, Yasemin Kendir Demirkol⁵, Fügen Çullu Çokuğraş⁴, Haluk Cezmi Çokuğraş¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, İstanbul

²Çocuk İmmünoloji ve Alerji BD, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, İstanbul

³Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, İstanbul

⁴Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, İstanbul

⁵Çocuk Genetik BD, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, TCSB Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Beyaz süngersi nevus, kornifiye olmamış çok katlı yassı epiteli etkileyen otozomal baskın geçişli benign bir bozukluktur. Hastalığın karakteristik özelliği orofaringeal, nazal, özefageyal, anogenital mukozada görülen yaygın beyaz süngerimsi plaklardır. En sık oral mukoza tutulur ve mukoza dışı tutulum beklenmez. Doğumda ortaya çıkar, ergenlikte en geniş haline ulaşarak yaşam boyunca stabil kalır. Nazal, özefageyal ve anogenital epitelin farklılaşmış spesifik keratinleri K4 ve K13'ün bu hastalardaki doku dağılımı bozukluğundan sorumlu olduğu düşünülmektedir. Mukokandidiyazis ile benzer lezyon özellikleri nedeniyle hastalar terkarlayan antifungal ajanlar kullanmakta, çoklu hastane yatışları yaşamaktadır. Küratif bir tedavi yoktur. Biz burada kronik mukokutanöz kandidiyazis ayırıcı tanısında nadir bir olgu olarak KRT13 mutasyonuna dikkat çekmek istedik.

Yöntem ve Gereç: 1.5 yaşında erkek hasta oral mukozada tekrarlayan ve tedavi dirençliye pamukçuk şikayeti ile başvurdu. Oral tedaviye rağmen düzelme görülmedi. Endoskopide özefagusta yaygın beyaz plaklar, kandidiyazis ile uyumlu olarak değerlendirildi. Annesinde ağızda tekrarlayan mantar plağı öyküsü mevcuttu. Etkin tedaviye rağmen lezyonlarda gerileme olmayan hastaya kaspofungin tedavisi verildi. Lezyonlarda gerileme saptanmadı, alınan sürüntü kültürlerinde üreme olmadı. Genetik analizde KRT13 mutasyonu saptandı. Lezyonların beyaz süngersi nevüs olduğu anlaşıldı.

Bulgular: Hastanın ağızında yaygın oral mukokandidiyazis benzeri lezyonlar mevcuttu. Hastaya endoskopi yapılması planlandı. Yapılan endoskopi sonucu hastanın özofagusunda yaygın mukokandidiyazis benzeri görünüm mevcut idi.

Sonuç: Antifungal tedaviye dirençli ve kültürde üremesi olmayan mukokandidiyazis ayırıcı tanısında KRT13 mutasyonunun düşünülmesini hastaların tekrarlayan antifungal maruziyetinin ve hastane yatışlarının önüne geçmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Oral mukokandidiyazis, Beyaz süngersi nevüs, KRT13 mutasyonu

ADÖLESAN KIZ OLGUDA KRANİYAL DEKOMPRESYON GEREKTİREN SİNÜS VEN TROMBOZU

EMİNE YILMAZ ORULLUOĞLU¹, EMİNE AKKUZU¹, ZÜHRE KAYA¹, ESRA SERDAROĞLU¹, MUTLU UYSAL YAZICI¹, EBRU AZAPAĞASI¹

¹GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Amaç: Sinüs ven trombozu(SVT) nadir görülen hayati bir durumdur. Baş-boyun enfeksiyonları en sık görülen risk faktörü olmakla birlikte kafa travması, ilaçlar, malignansi risk faktörlerindendir. Trombozun görüldüğü yerler sıklıkla süperior sagittal, transvers, kavernöz sinus'dur(1). Gelişen infarktın büyüklüğüne, yerine göre baş ağrısı, fokal nörolojik bulgular, ensefalopati, koma ve nöbet gibi klinik bulgular görülebilir.

Yöntem ve Gereç: Biz oral kontraseptif(OKS) kullanımı sonrası SVT gelişen adölesan olguda acil dekompresyon cerrahisinin zamanlaması ve gerekliliğini sunduk.

Bulgular: Bilinen hastalığı olmayan 17 yaş kız hastanın 1 haftadır şiddetli baş ağrısına birgün önce başlayan hareketlerde yavaşlama, sol kol ve bacağa güçsüzlük eklenmesi üzerine hastanemize başvurdu. Muayenesinde beden kitle indeksi; 25kg/m², obez görünümüydü, hirsutizm bulguları mevcuttu. Vital bulgularında, tansiyon 120/75mmHg, ateşi 36.7oC ve nabızı 70atım/dakikaydı. Nörolojik muayenesinde sağda fasial paralizi, sol alt ve üst ekstremitede kas gücünün 2-3/5 olduğu görüldü, diğer sistem muayeneleri normaldi. Hemogram, biyokimya parametreleri normaldi. Başvuru anı kraniyel görüntülemelerde sağ transvers sinüs, sigmoid sinüs ve juguler vende trombüs, supratentoryal sağ temporal, bazal ganglia ve talamusta hemorajik iskemi, sağdan sola şift, unkal herniasyon değişiklikleri mevcuttu(Şekil 1).Hastanın özgeçmiş ve soygeçmiş sorgulandığında tromboz ve romatolojik hastalık öyküsünün olmadığı, oligomenore nedeniyle OKS kullandığı öğrenildi.Hasta şiftnin olması nedeniyle acil operasyona alındı. Dekompresyonla anterior temporal lobektomi yapıldı, labbe venindeki trombüs rezeke edilerek temporal kemik batın içine yerleştirildi(Şekil 2).Etyolojiye yönelik tetkiklerinde anti-nükleer antikor(ANA), Perinükleer anti-sitoplazmik antikor(pANCA), sitoplazmik anti-sitoplazmik antikor(cANCA), antikardiolipin antikor, lupus antikoagülanı negatif saptandı. Antitrombin III, Protein C,S normaldi. FaktörV Leiden mutasyonu saptanmadı. SVT tanısı ile hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı, operasyon sonrasında sol alt ekstremitde kas gücü 4/5, üst ekstremitde 1/5 idi. Fiziksel rehabilitasyona alınan hastanın postoperatif 5.gününde kas gücü 4/5 idi. Antikoagülan tedavinin 10.gününde şikayetleri düzelen hasta önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Obez görünümlü, OKS kullanan genç kızlarda uzun süreli başağrısında SVT akla gelmeli, yaygın SVT durumunda şift gelişirse acil dekompresyon cerrahisi ve antikoagulasyonun hayat kurtarıcı tedaviler olduğu unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: adölesan, oral kontraseptif, sinüs ven trombozu, cerrahi kompresyon

İlk Bulgusu İzole Servikal Lenfadenopati Olan Nadir Bir Sistemik Lupus Eritematozus Olgusu

Ayben Leblebici¹, Nuran Çetin², Aslı Kavaz Tufan², Zeynep Canan Özdemir³, Ersin Töret³, Serap Işıksay⁴

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) yorgunluk, ateş, artrit, serozit, glomerülonefrit gibi farklı sistem tutulumlarına bağlı heterojen klinik bulgularla karakterize multisistemik bir hastalıktır. İlk bulgusu servikal lenfadenopati olan SLE nadir bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Boyunda şişlik şikayetiyle polikliniğe başvuran on altı yaşında kız hastanın fizik muayenesi yapıldı. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, periferik yayma, biyokimya, sedimentasyon, C-reaktif protein, direkt coombs, kompleman C3, kompleman C4, anti-nükleer antikor, anti-çift sarmallı deoksiribonükleik asit antikor, anti-histon antikor, anti-ribozomal P protein, tam idrar tetkiki çalışıldı. Boyun ultrasonografi incelemesi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonu incelemesi ve lenf nodu biyopsisi yapıldı.

Bulgular: Fizik muayenesinde bilateral anterior servikal bölgede, yumuşak, hassas, 2x2 cm boyutlarında lenfadenopati saptandı. Sol diz ekleminde şişlik mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımında HGB 10,2 g/dL, lökosit 6700/uL, absolü nötrofil sayısı 4380/uL, platelet 430000/uL, sedimentasyon 90 mm/saat, C-reaktif protein 19 mg/L, direkt coombs (+), kompleman C3: 0,423 g/L, kompleman C4: 0,039 g/L, anti-nükleer antikor 1:1000-1:3200 pozitif, anti-çift sarmallı deoksiribonükleik asit antikor (+), anti-histon (+), anti-ribozomal P protein (+) idi. Periferik yaymasında hemoliz bulgusu yoktu. Tam idrar tetkiki normal saptandı. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde malignite bulgusuna rastlanmadı. Boyun ultrasonografi incelemesinde her iki servikal zincirde level 2,3,4 ve 5 düzeylerinde en büyüğü yaklaşık 37x12 mm boyutunda olmak üzere lenfadenopatiler izlendi. Lenf nodu biyopsisinde; reaksiyoner lenf nodunda folliküler hiperplazi, proliferatif plazmasitoid lenfositler ya da monositoid B hücre hiperplazisi olabilecek bulgular ile nadiren epitelioid histiyositler izlendi. Viral belirteçlerinde bir özellik yoktu. Hastaya SLE tanısı koyularak hidroklorokin ve oral steroid tedavisi (60 mg/gün prednizolon) başlandı. İzleminin ikinci ayında lenfadenopatileri ve eklem bulgusu gerileyen hastanın prednizolon tedavisi azaltılarak devam edildi.

Sonuç: İzole servikal lenfadenopati SLE'li hastalarda tek başına bir başvuru yakınması olabilir. Bu nedenle servikal lenfadenopati ile başvuran hastalarda SLE olabileceği akılda tutulmalıdır. Tanı kriterlerine lenfadenopati dahil edilmemesine rağmen, tanı şüphe ve farkındalık ile konulabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, Servikal lenfadenopati, Sistemik lupus eritematozus

Çocukların yeme davranışları üzerinde ebeveynlerin rol model olarak etkisi

Selda Bülbül¹, Ecem Bostan Çevik¹, Gonca Deprem Kocagözoğlu¹

¹Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Günümüzde bir çok çocuk sağlık üzerinde olumsuz etkilere neden olan sağlıksız besin seçimleri yapmakta ve sedanter aktiviteler ile çok fazla zaman harcamaktadır. Beslenme alışkanlıklarımız genç yaşta kazanılır ve yaşamımızın ilerleyen zamanlarında korunur. Çocuğun ekolojik sistemindeki farklı faktörler gıda seçimini etkilediği gibi bu seçimde aile tek başına bir sistem olarak kabul edilebilir. Ebeveynler yeme davranışları, yemek ile ilgili tutumları ve yaşam tarzları ile çocuklar için rol model oluşturur. Bu çalışmada ebeveynlerin çocukların yeme davranışları üzerindeki rol model statülerini belirlemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Ocak-Nisan 2019 tarihleri arasında Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Beslenme ve Metabolizma Hastalıkları polikliniğine başvuran 217 (%74.2 anne, %25.8 baba) hastanın ebeveynleri dahil edildi. Veriler Dr. Vivien G. Baglien 'in "Doğru Yiyin Güçlü Olun" başlıklı sunumundan örnek alınan 8 ifade ile ankette toplandı. Her soruya 0, 1 ve 2 olarak verilen puanlamalar ailelerin rol model durumlarını ortaya çıkardı. (<8p: bu çalışmada olmanız bile güzel birşey, 9-12p: güzel ama iyileştirme gerekir, >13p: mükemmel rol model)

Bulgular: Anne, baba ve çocukların yaş ortalamaları sırasıyla 35.95±7.22, 37.81±10.14, 8,07±4.76 yılı. Ebeveynlerin anket puanları %8 <8 puan, %46.7 9-12 puan, %45.3 >13 olarak bulundu. Anne ve babaların ortak puanları 12.19, 11.26 (p 0.242). Çocuğun yaşı ebeveynin yaşı, ebeveynin eğitim durumu, evdeki çocuk sayısı ile puanlamalar arasında korelasyon yoktu.

Sonuç: Ebeveynlerimizin çoğu iyi rol modellerdi, ancak hala iyileştirilmesi gereken alanlar bulunmaktaydı. Çocuklar ebeveynlerini, öğretmenlerini gözlemleyerek yeme davranışlarını oluştururken, ebeveynlerin kendi yeme davranışlarına daha fazla dikkat etmeleri gerekir.

Anahtar Kelimeler: Rol model, ebeveyn, yeme davranışı, çocuk

Atnalı böbrek tanılı çocuklarda ileri inceleme gerekli midir?

Bahriye Atmış¹, Adile Asena Emiroğlu Taşkın², Derya Cevizli¹, Çağla Çağlı¹, Emel Sarıbaş¹, Aysun K. Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana

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

Amaç: Atnalı böbrek en sık görülen renal füzyon anomalisidir. Çocuklarda atnalı böbrek genellikle asemptomatiktir ancak nefrolitiazis ve idrar yolu enfeksiyonu (İYE) riski artmıştır. Bu çalışmada atnalı böbrek tanısıyla takip edilen hastalarda klinik seyir, prognoz ve ileri tetkik gerekliliğini belirlemek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Nefroloji polikliniğinde takipli atnalı böbrek tanılı 117 çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik, klinik, laboratuvar ve radyolojik verileri dosyalarından retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların 64'ü (%54,7) kız, 53'ü (%45,3) erkekti. Hastaların ortalama tanı yaşı 50 ay (1-208 ay) idi. Hastaların başvuru şikayetleri arasında en sık nedenler sırasıyla başka bir nedenle yapılan ultrasonografi (USG) veya bilgisayarlı tomografide rastlantısal olarak saptanması (%32,5), İYE (%19,7) ve karın ağrısıydı (%17,1). Hastaların 62'si (%53) takiplerinde İYE geçirdi. Yirmi yedi (%23,1) hastada ek ürolojik anormallik vardı. Bunlardan 11'inde (%9,4) vezikoüreteral reflü (VUR), dördünde (%3,4) çift toplayıcı sistem, üçünde (%2,6) böbrek taşı ve bir hastada (%0,8) üreteropelvik bileşke darlığı saptandı. Voiding sistoüretrografi 62 (%53) hastaya yapıldı. Hastaların 11'inde (%9,4) VUR tespit edildi. Tanı anında yapılan USG'de hidronefroz saptananlarda saptanmayanlara göre VUR daha fazla bulundu (OR:13,125, %95CI=2,944-58,523, p=0,001). Hastalardan 29'unda (%24,8) DMSA'da skar saptandı. Hastaların tanı anında ortalama eGFR 130±50,6 ml/dk/1.73m² iken son kontrolde ortalama eGFR 136±43,5 ml/dk/1.73m² bulundu (p=0,198). Tanı yaşı ile son kontroldeki eGFR arasında negatif korelasyonu bulundu (r=-0,249, p=0,021). Hastalarda böbrekte skar varlığı ve VUR varlığı ile tanı anındaki eGFR ve son kontroldeki eGFR'ler arasında anlamlı fark bulunmadı (p>0,05). Altı hastada (%5,1) evre 2 kronik böbrek hastalığı mevcuttu. KBH evre 2 olan hastalarda VUR ve diğer ürolojik anormalliklerin sıklığı KBH evre 1 olan hastalara göre daha fazla bulundu (p=0,027 ve p=0,043).

Sonuç: Atnalı böbrek olanlarda hidronefroz saptanması VUR için artmış risk olarak bulunduğundan hidronefroz olan hastalarda VUR için ileri inceleme yapılması gerekmektedir. Atnalı böbrek olanlarda eşlik eden VUR ve diğer ürolojik anormallikler olması durumunda KBH evresinde ilerleme riski arttığı için böbrek fonksiyonlarının düzenli olarak takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: atnalı böbrek, hidronefroz, kronik böbrek hastalığı, vezikoüreteral reflü

Minör Travma Sonrası Gelişen Baziler Arter Diseksiyonu Olgusu

Eda Nur Dizman¹, Melis Ulak Özkan², Elif Yüksel Karatoprak², Başak Atalay³

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı

³İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağında baziler arter diseksiyonu oldukça nadir görülen ancak hayatı tehdit eden akut serebrovasküler bir olaydır. Diseksiyon spontan oluşabileceği gibi travmayı takiben de meydana gelebilir. Daha çok şiddetli travmadan ziyade hafif travma sonucu gelişir. Klinik olarak baş ağrısı, baş dönmesi, çift görme, geçici görme kaybı, dizartri, ataksi ve nadiren geçici iskemik atak bulguları ile karşımıza çıkabilir. Ancak çoğu zaman hastalar travma anamnezi vermeyebilir. Bu nedenle vertebrobaziller yetmezlik semptomları olan hastalarda travma ve travmaya sekonder diseksiyon ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Yöntem ve Gereç: Şiddetli baş ağrısı ve geçici iskemik atak bulguları ile tarafımıza başvuran hastanın ayrıntılı fizik muayenesi, nörolojik muayenesi, temel kan tetkikleri, tromboz etiyolojisi açısından hematolojik, romatolojik parametreler, kardiyak incelemeler ve kranial görüntüleme kullanılarak hastada ayırıcı tanı yapılmıştır.

Bulgular: Fizik muayene de nörolojik muayenesinde kranial sinir muayenesi doğaldı. Kas gücü üst ve alt ekstremitelerde 5/5, derin tendon refleksleri normoaktif, patolojik refleks yoktu. Serebellar sistem muayenesi ve yürümesi doğaldı. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Laboratuvar bulgularında patoloji saptanmadı. Kranial MR’ında oksipital bölgelerde difüzyon kısıtlanması ve MR anjiyografide baziler ve vertebral arter kalibrasyonunda azalma ve dolum yetersizliği saptandı. Diseksiyon şüphesi olan hastaya DSA çekildi. DSA da her iki vertebral arter V3 segmentlerde muhtemel rotasyonel travmaya bağlı diseksiyona uyan kontur düzensizlikleri ve ek olarak sağda vertebral arter V4 segmentte parsiyel rekanalize pıhtı izlendi. Tromboz etiyolojisi açısından bakılan hematolojik, romatolojik parametrelerinde ve kardiyak incelemelerinde patoloji saptanmadı.

Sonuç: Çocukluk yaş grubunda hemiparezi ataklarıyla başvuran olgularda ilk anamnezde alınamasa bile travmatik diseksiyon akılda tutulmalı ve hızlıca nöroradyolojik görüntüleme yapılmalı , antikoagülan tedavi en kısa sürede başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Baziler arter diseksiyonu, çocukluk çağı, travma

Ender Bir Pediatrik Maligniteden Yaşam Boyu Kanser Riskine: Dicer1 Sendromu

Ebru Çetin¹, Özge Yılmaz², Hasan Yüksel², Sedef Narin Tongal², Ali Aykan Özgüven³, Hülya Türkmen³

¹Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Solunum ve Allerji Bilim Dalı

³Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: "DICER1 sendromu" veya "plöropulmoner blastoma ailesel tümör duyarlılık sendromu" bireyi hem kötü hem iyi huylu tümörlerin gelişimine yatkın hale getiren nadir bir genetik bozukluktur. Solunum sıkıntısı ile başvuran ve ileri tetkikler sonucu DICER1 sendromu tanısı alan olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: 2,5 yaşında kız hasta 27/10/2020 tarihinde dört gündür süren öksürük ve son iki gündür eklenen nefes darlığı yakınmaları ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde interkostal çekilme, burun kanadı solunumu mevcuttu ve akciğer oskültasyonunda sağda solunum sesleri azalmış saptandı. Toraks tomografisinde sağda tansiyon pnömotoraks, geniş hava dansitesi ve sol akciğer alt zonda büllöz hava kisti saptanan hastaya acil olarak sağ toraks tüpü takıldı ve sağ kist eksizyonu yapıldı. Kistektomi materyalinden yapılan kesitlerde "benign epitel ile döşeli stromada belirgin damar proliferasyonu ve inflamasyon bulguları içeren multikistik lezyon" görüldü. 01/06/2021 tarihinde elektif olarak sol akciğer kist eksizyonu yapıldı ve aynı morfolojik bulgular saptandı. 8 ay arayla bilateral lokalizasyondan eksize edilmiş bu lezyonlarda Tip 1 regrese plöropulmoner blastomanın ekartasyonu için DICER1 geni mutasyon taraması yapıldı ve heterozigot c.805del değişikliği saptanmış olup patojenik olarak değerlendirildi. Eşlik edebilecek tutulumların taranması amacıyla hastadan abdomen ve tiroid ultrasonografi istendi, her ikisi de olağan saptandı. Kranial görüntüleme ve adjuvan kemoterapi planlanan olgunun izlemi sürüyor.

Sonuç: Plöropulmoner blastoma tanısı için spesifik bir tümör belirteci ve görüntüleme bulgusu olmadığından, akciğer kisti saptanan çocuk olgularda ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır. Bu hastalarda kistik nefroma, multinodüler guatr, hipofiz blastoma, Sertoli-Leydig hücreli tümör gelişim riski arttığından erken tanı amacıyla DICER1 mutasyonu araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Dicer1 Sendromu, plöropulmoner blastoma, ailesel tümör duyarlılık sendromu

DOĞUMSAL HİPOTİROİDİLİ OLGULARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Ümran POTA¹, Selda Ayça ALTINCIK², Bayram ÖZHAN²

¹Pamukkale Üniversitesi Pediatri ABD

²Pamukkale Üniversitesi Pediatrik Endokrinoloji BD

Amaç: Son 5 yılda kliniğimizde takip edilen doğumsal hipotiroidili olguların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi

Yöntem ve Gereç: Son 5 yılda kliniğimizde doğumsal hipotroidi tanısı ile takip edilen hastalarının tanı anı verileri, etiyolojileri, tedavi süreleri, l-tiroksin ihtiyaçları, geçici hipotroidi tanısı alanların tedavi kesimi sonrası izlemleri, geriye dönük dosya taraması olarak incelenmiştir. Veriler SPSS 2022 ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 202 geçici, 40 kalıcı toplam 242 (121 kız, 121 erkek) olgu alınmıştır. Olguların ortalama tanı yaşı $17,25 \pm 20,2$ gün olup, geçici hipotroidi tanısı ile TSH değeri, kalıcı olanlardan (sırasıyla; $45,46 \pm 41,68$ mIU / L, $242,55 \pm 269,18$ mIU / L) düşük, fT4 ortalaması ise kalıcılardan yüksek saptanmıştır (sırasıyla; $0,98 \pm 0,36$ ng/dl, $0,72 \pm 0,44$ ng/dl). Kalıcı hipotroidili olgularda, kız /erkek oranı 2.6/1 , 17 hasta (%42,5) agenezi, 13 hasta (%32,5) sol lob hemiagenezisi, 6 hasta (%15) sublingual ektopi, 4 hasta (%10) ciddi hipoplazi tanısı ile izlenmekteydi. Yedi olguda (%17,5) eş zamanlı kardiyak anomali mevcuttu (ASD; n=3, ASD+PDA; n=2, PDA+PFO; n=1, PFO; n=1). Geçici hipotroidi tanılı hastaların, 21 tanesinde idrar iyotu bakılabilmiş, 4 hastada iyot eksikliği, 13 hastada iyot fazlalığı saptanmıştır. Geçici ve kalıcı hipotroidili olguların izlemdaki L-tiroksin ihtiyaçları karşılaştırılmış, kalıcı olanların L-tiroksin ihtiyacı geçici olanlardan anlamlı yüksek bulunmuştur. İzlem süresince, geçici hipotroidili olguların, L-tiroksin ihtiyaçlarının anlamlı derecede azaldığı görülürken, kalıcı grupta ilaç ihtiyacının benzer seyretmiştir. Geçici hipotroidili hastaların ortalama tedavi kesilme zamanı $36,81 \pm 12,12$ ay , levotiroksin kesimi sonrası takip süresi ise ortalama $41,04 \pm 20,39$ aydı. Tedavi kesimi sonrası takiplerinde zirve TSH ortalaması $4,58 \pm 1,72$ mIU / L, en düşük sT4 ortalaması $1,24 \pm 0,19$ ng/dl saptanmıştır.

Sonuç: Kalıcı hipotroidili olgular daha erken ve daha ağır laboratuvar bulguları ile başvurmaktadır. Disge-nezik hipotroidi kız cinsiyette daha sık görülmekte ve kardiyak anomali eşlik etme olasılığı bulunmaktadır. Geçici hipotroidisi olan olguların 6.aydaki L-tiroksin ihtiyacı $2,11 \pm 0,70$ mcg/kg/gün saptandı, güncel hipotroidi izlem kılavuzunda önerilen kesme eşiğini destekler nitelikte bulunmuştur. Çalışmaya kalıcı dishor-monogenez vakalarının alınmaması, her olguda iyot değerlerinin bakılamaması, retrospektif veri olması çalışmanın kısıtlı yönleridir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Hipotiroidi, Kalıcı Konjenital Hipotiroidi, Geçici Konjenital Hipotirodi

Pediyatrik Hastalarda Enteral Beslenmeye Ara Verilme Nedenlerinin Araştırılması

Cansu Kavukçu Horasan¹, Halil Kocamaz², Tuğba Gürsoy Koca²

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

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Enteral beslenme, işlevsel sindirim sistemine sahip olduğu halde günlük alması gereken besin miktarını ağız yoluyla alamayan hastalarda, besinlerin nazogastrik, nazoduodenal, gastrostomi veya gastrojejunostomi tüpü aracılığıyla verilmesidir. Çalışmamızda, kliniğimizde yatan tüple beslenen hastalarda, enteral beslenmeye ara verilme sıklığını, sebeplerini, sürelerini araştırmak; gastrointestinal kaynaklı olan ve olmayan sebepleri değerlendirmek; antropometrik ölçümlerle hastalarda malnütrisyon sıklığını araştırmak amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları kliniklerinde yatan, en az 24 saat tüple beslenen hastaların antropometrik ölçümleri, beslenme yolları ve verilmiş şekilleri, beslenmeye ara verilme nedenleri ve süreleri ve kalori kayıpları kaydedilmiş ve incelenmiştir.

Bulgular: Toplam 66 hasta [22 (%33,3) kız, 44 (%67,7) erkek] değerlendirildi. Hastaların 54 tanesi (%81,8) NG ile, 12 tanesi (%18,2) PEG ile besleniyordu. Bolus şeklinde beslenen 62 hasta (%93,9), aralıklı infüzyonla beslenen 1 hasta (%1,5) ve drip infüzyonla beslenen 3 hasta (%4,5) vardı. Hastaların günlük kalori alımları 76,8 (ortanca) (62,6–91,6) (çeyrekler arası aralık) kcal/kg/g ve protein alımları 1,8 (1,5–2,3) gr/kg/g olarak hesaplandı. Hastaların beslenme kesilme sayısı, bir hastada en fazla 24 kez olup, 7 hastada yatışı boyunca beslenmeye hiç ara verilmedi. Toplam ara verilme sayısı 237 kez olarak saptanmış olup, 87 kez (%36,7) gastrointestinal kaynaklı sebeplerden ve 150 kez (%63,3) diğer sebeplerden ötürü beslenmeye ara verildiği görüldü. Ara verilme sırasında hastaların kalori kaybı 152,1 (76-432,9) kcal/kg olarak hesaplandı. Vücut ağırlığı 3 persantil altında olan 30 (%45,5) hasta saptandı. Hastaların vücut kitle indeksi (VKİ) 15,4 (13,6-17,4) olarak hesaplanırken, VKİ 3 persantil altında olan 23 (%34,8) hasta bulundu.

Sonuç: Enteral beslenmenin çeşitli nedenlerle kesintiye uğraması sık karşılaşılan bir sorundur. Bu kesintiler, hastaların günlük alması gereken kalori ve protein gereksinimlerinin karşılanamamasına ve hastanede yatış sürelerinde uzamaya neden olmaktadır. Bu kesintilerin mümkün olan en aza indirilmesi ve en kısa sürede beslenmeye tekrar başlanması gerekmektedir. Çocuklarda enteral beslenmeye ara verilmesiyle ilgili uluslararası bir protokol yoktur ve bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: enteral beslenme, çocuk, malnütrisyon

Epstein-Barr Virus (EBV) Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen Lökositoklastik Vaskülit ve Postenfeksiyöz Glomerulonefrit

Nuran Çetin¹, Esra Akkaya Yılmaz², Aslı Kavaz Tufan¹, Ömer Kılıç³, Mustafa Fuat Açıkalın⁴, Tercan Us⁵

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

⁵Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Epstein-Barr virus (EBV) enfeksiyonuna bağlı gelişen glomerulonefrit nadir görülen bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Altı yaş erkek hasta acil servise başvurdu. Fizik muayenesi yapıldı, vitalleri bakıldı. Laboratuvar tetkiklerinde biyokimya, kompleman C3, C4, ASO, Kriyoglobulin, ANA, Anti-dsDNA, ANCA, EBV serolojisi, tam idrar tetkiki çalışıldı. Hastaya cilt ve böbrek biyopsisi yapıldı.

Bulgular: Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 129/74mmHg olup göz kapaklarında ve pretibial bölgede gode bırakan ödemi mevcuttu. İzleminin beşinci gününde alt ekstremitelerinden gluteal bölgeye uzanan palpabl purpurik döküntüleri gelişti. Laboratuvar tetkiklerinde kan üre azotu 59,8 mg/dL, kreatinin 1,01 mg/dL, total protein 5,5 g/dL, albumin 2,4 g/dL, kompleman C3:0.82 g/L (0.9-1.8), kompleman C4:0.05 g/dL (0.1-0.4), ASO:103 Ü idi. İdrarda protein:+3 kan:+3, eritrosit:549/hpf, lökosit:38/hpf bulundu. Yirmi dört saatlik idrarda protein 372 mg/m²/saat saptandı. Kriyoglobulin, ANA, AntidsDNA, ANCA negatifti. Viral serolojisinde EBV VCA/EA-IgG (+), EBV VCA-IgM (+), EBV EBNAIGG (-) bulundu. Real-Time PCR yönteminde EBVDNA'nın pozitif (2,22x10²kopya/mL) olduğu belirlendi. Nefrotik proteinürisi, hipokomplementemisi, hipertansiyonu ve purpurik döküntüleri olan hastaya cilt ve böbrek biyopsisi yapıldı. Cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülitte uyumlu bulundu. Böbrek biyopsisinde postenfeksiyöz glomerulonefrit ile uyumlu bulgular saptandı. Hastaya EBV enfeksiyonuna bağlı postenfeksiyöz glomerulonefrit tanısı konuldu. Oral prednizolon (60 mg/m²/gün) ve enalapril tedavileri başlandı. Altıncı haftasında nefrotik proteinürinin devam etmesi nedeni ile üç gün pulse steroid (30 mg/kg) uygulandı. Ödemi gerileyen, kan basıncı stabil seyreden hasta taburcu edildi. İki hafta sonra proteinüri şiddetinde azalma izlendi. İzlemin üçüncü ayında proteinüri düzeyinin 4mg/m²/saatin altına indiği görüldü.

Sonuç: Akut glomerulonefrit gelişen ve etiyolojisi saptanamayan çocuklarda EBV enfeksiyonu yönünden de araştırma yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Epstein-Barr virus enfeksiyonu, glomerulonefrit

Ebeveynlerin tamamlayıcı beslenmede geleneksel yöntem ve bebek liderliğinde beslenme yöntemleri hakkındaki bilgi ve uygulamalarının değerlendirilmesi

Zeynep Ayşe Şengör¹, Meltem Erol¹, Murat Koçkar¹, Özlem Bostan Gayret¹, Övgü Büke¹, Okan Yüce¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Bebek liderliğinde beslenme (BLB) bebeğin kendi isteği doğrultusunda beslenmesi temeline dayanır, çocuğun dışa dönük ve bağımsız bir kişilik yapısı geliştirmesi, obeziteyi önlemesi gibi nedenlerle son dönemlerde önem kazanmıştır. Bu çalışmanın amacı tamamlayıcı beslenme ve BLB uygulamalarını değerlendirmek ve literatüre katkı sağlamaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu kesitsel anket çalışmasında 49 soruluk anket online ortamda 6-24 ay arası çocuğu olan ailelere uygulandı. Üç bölümden oluşan bu anket formunda, annenin sosyodemografik özellikleri, bebeğe ait özellikler, tamamlayıcı beslenme ve bebek liderliğinde beslenmeye yönelik sorular bulunmaktaydı

Bulgular: Araştırmaya katılan annelerin yaş ortalaması: 31,7 yıldır. İlk 6 ay sadece anne sütü verilme oranı %66, ortalama süttten kesme yaşı 10,7 aydır. Tamamlayıcı beslenmeye başlama yaşı ortalama 5,83 ay, ilk tercih edilen besin en çok sebze püresidir (%55,21). Katılımcıların BLB'yi duyma oranı %93,83 olup bunların %85,96 sinin internetten, %4,9 unun da sağlık personelinden duyduğu görüldü. Kullanılan beslenme yöntemi dağılımına bakıldığında zaman aileler; %16,74 BLB, %39,50 oranında BLB ağırlıklı kombine yöntem ile beslenme, %32,01 oranında geleneksel ağırlıklı kombine yöntemle beslenme, %11,75 oranında geleneksel beslenme yöntemini kullanmaktadır. Beslenme esnasında boğulma ve aspirasyon tehlikesi yaşama oranı %14,98 olup, %13,2 sinin aspirasyon nedeni ile hastanede yattığı öğrenildi. Bizim çalışmamızda geleneksel yöntemle beslenen grupta aspirasyon riskinin daha fazla olduğu görülmektedir. Beslenmede tercih edilen yöntem ile tanı konulmuş demir eksikliği anemisi varlığı arasında bir ilişki gözlenmemiştir.

Sonuç: Çocuğunu dışa dönük ve sosyal olarak tanımlama oranı BLB yöntemi kullanımı ile artmaktadır. Beslenme esnasında çocuğun dikkatini dağıtmak için herhangi bir yöntem kullanmayan annelerin çocukları beslenmekten daha fazla keyif almaktadır. Son zamanlarda özellikle sosyal medya kullanan ebeveynler arasında yaygınlaşan BLB uygulaması konusunda bilimsel açıdan yeterli kanıt yoktur. Bu beslenme yöntemi öneri olarak sunabilmek ve geliştirebilmek için üzerinde daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anne Sütü, Bebek Liderliğinde Beslenme, Tamamlayıcı Beslenme

İlaç İlişkili Anafilaksi Olgularımız

Hazal Tural¹, Ebru Arık Yılmaz²

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

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Anafilaksi ani başlangıçlı, yaşamı tehdit edici, sistemik bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Çocuklarda ilaç ile ilişkili anafilaksi reaksiyonları nadirdir.

Yöntem ve Gereç: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji Polikliniğine Mart 2017- Mart 2022 tarihleri arasında ilaç alerjisi şüphesi ile başvuran çocuklar arasında ilaç ilişkili anafilaksi olgularının özellikleri değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 360 hasta arasında 10 çocukta [5 kız (%50), 5 erkek (%50)] ilaç ile ilişkili anafilaksi öyküsü mevcuttu. Hastaların başvuru yaşı 9,1 yaş (2,9-16,1) (ortanca ve çeyrekler arası aralık) idi. İlaç ile ilişkili anafilaksi yaşı ortanca 6,5 yaş (2,7-16,0) olup 6 (%60) olguda beta laktam antibiyotikler; 3 (%30) olguda non streoid antiinflatuar ilaçlar (NSAİİ) sorumlu ilaç gruplarıydı. Hastaların 8'inde (%80) eş zamanlı bir enfeksiyon bulunmaktaydı; üst solunum yolu enfeksiyonu (n=6; %75); pnömoni (n=1; %12,5; abse (n=1; %12,5). Sekiz (%80) olguda ilacın ilk dozundan sonra anafilaksi gelişmişti. Reaksiyon gelişme süresi ortanca 10 (1,5-135) dakika idi. Solunum bulguları 8 (%80); cilt bulguları 7 (%70), bilinç değişikliği 6 (%60), gastrointestinal sistem belirtileri 2 (%20), hipotansiyon 2 (%20) hastada gelişmişti. Hastaların 9 (%90)'u adrenalin, 3 (%30)'ü adrenaline ek olarak antihistaminik ve sistemik steroid ile 1 (%10) hasta ise sadece antihistaminik ile tedavi edilmişti. Hastaların 4 (%40)'ünde astım bulunmaktaydı. Bir olguda besin ile de anafilaksi öyküsü vardı. Hastaların hiçbirinde ailede ilaç alerjisi öyküsü yoktu. Dört (%40) hastaya sorumlu ilaç ile; 3 (%30) hastaya ise alternatif ilaç ile test yapıldı. Anafilaksi öyküsü sonrası 3 (%30) hasta sorumlu ilacı veya benzer gruptan bir ilacı kullanmış; 2'sinde anafilaksi gelişmiş ve adrenalin uygulanmıştı.

Sonuç: İlaç ile ilişkili anafilaksi hızlı tanınarak müdahale edilmesi gereken acil bir durumdur Bulgularımıza göre çocuklarda beta laktam grubu antibiyotikler ve NSAİİ en sık anafilaksiye neden olan ilaç grupları olup anafilaksi genellikle ilacın ilk dozundan sonra 10 dk içinde gelişmektedir. İlaç ilişkili anafilaksili çocuk olguların çoğunda eşlik eden bir alerjik hastalık veya ailelerinde ilaç alerjisi öyküsü bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Anafilaksi, ilaç ilişkisi, çocuk

Yenidoğanda nadir bir olgu: Amyand Hernisi

Mehmet Hazar Özcan¹, Erdal Taşkın², Mustafa Aydın², Samet Benli², Ünal Bakal³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı , Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı / Neonatoloji Bilim Dalı , Elazığ

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı , Elazığ

Amaç: Amyand hernisi (AH) çok nadir görülen bir hernidir ve vakaların %1'ini oluşturur. AH'de kesenin içeriği apendikstir. AH'li hastaların çoğu genellikle asemptomatik kalır, teşhisi zordur ve intraoperatif olarak teşhis edilir. Temel tedavi şekli cerrahidir. Bu yazıda inguinal herni ön tanısıyla operasyona alınan, intraoperatif Amyand hernisi tanısı alan olguyu sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: 26 gestasyon haftasında 1120 gram prematüre doğan erkek bebek; prematürite ve respiratuvar distress sendrom sebebiyle yenidoğan ünitesinde takip edilirken postnatal 38. günde fizik muayenede sağ inguinal bölgede şişkinlik, renk değişikliği ve sertlik farkedilmesi üzerine batin ultrasonografi (USG) istendi. USG'de inguinal herni saptandı. İnkaresere herni bulguları olması üzerine hasta acil operasyona alındı. İntraoperatif değerlendirmede inguinal kanala apendiks ve çekumun bir kısmının girmiş olduğu görüldü ve hastada AH düşünüldü. Apendektomi yapılarak operasyon sonlandırıldı. Postoperatif takiplerinde cerrahi patoloji izlenmeyen hasta postnatal 75.gün postoperatif 37.günde taburcu edildi.

Sonuç: AH ilk olarak 1735'te Claudius'ta netleştirilmiş ve ele alınmıştır. AH nadir görülen ve teşhis edilmesi zor bir hastalıktır ve sıklıkla intraoperatif olarak keşfedilir. Temel tedavi yöntemi açık cerrahidir, ancak son yıllarda laparoskopi yöntemi hastalarda daha kısa hastanede kalış süresi, daha hızlı iyileşme, daha az postoperatif ağrı gibi avantajlar sağlamaktadır. Sonuç olarak, inkarsere inguinal herni tanısıyla opere edilecek bir hastada Amyand fıtığı nadir de olsa rastlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, Amyand Hernisi, Prematürite

BİLATERAL GÖZLERDE CİDDİ ÖDEM İLE KARAKTERİZE BİR PARVOVİRÜS OLGUSU

Betül Orhan Kılıç¹, Serhat Kılıç¹, Lale Olcay²

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

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Amaç: Parvovirüs enfeksiyonu çocuklarda sık görülen bir enfeksiyon olup çok farklı klinik bulgulara neden olmaktadır¹. Erişkin dönemde; Parvovirüs enfeksiyonun fetüstekine benzer şekilde vücutta yaygın ödem yaptığı bilinmektedir².

Yöntem ve Gereç: Burada, göz kapaklarında belirgin şişlik nedeniyle polikliniğimize başvuran beraberinde lenfadenopati ve splenomegalisi farkedilen Parvovirüs enfeksiyonu sunuldu.

Bulgular: 7.5 yaşında kız hasta 15 gündür göz kapaklarında belirgin şişlik olması nedeniyle çocuk polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden göz kapaklarında şişlik nedeniyle çocuk nefroloji bölümünce değerlendirildiği, bu ödemi açıklayan nefrolojik bir problem saptanmadığı, allerji olabileceği için setrizin şurup 1x1 ölçek başlandığı ve hastanın ileri tetkik ve tedavi amaçlı hastanemize yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde 2x1 cm servikal ağrılı lenfadenopatisi, göz kapaklarında ödemi ve kot altında 1 cm splenomegalisi mevcuttu. Hastan kan tetkiklerinden Hemogloblin: 13,6 g/dL, lökosit. - 10,5 bin/µL, trombosit. - 177 bin/µL, AST: 126 U/L, ALT: 115 U/L, LDH: 641 U/L, Ürik Asit - 5 mg/dL geldi. Periferik yayma değerlendirmesinde atipik hücre görülmedi, yer yer virositler mevcuttu. Akciğer filminde kitle ve lenfadenopati olmamakla birlikte retiküler dansite artışı mevcuttu. Olası atipik pnömoni açısından hastaya klaritromisin 14 mg/kg/gün başlandı.. Boyun ultrasonografisinde (USG) en büyüğü yaklaşık 17x7 mm boyutlarında ölçülen ve maksimum korteks kalınlığı 3-4 mm ölçülen tamamının yağlı hilusu korunmuş ve hiler kanlanma paterni gösteren multipl sayıda lenf nodları ve abdominal USG'de splenomegali saptandı. Viral etyolojiye yönelik bakılan EBV ve CMV IGM (-) gelen hastanın parvovirüs Ig M pozitif geldi. Hastanın kontrollerinde; periferik yayma değerlendirmesi normaldi, karaciğer fonksiyon testleri normal değere geldi, 1 ay sonraki kontrol abdominal USG'si normal sınırlardaydı.

Sonuç: Çocuklarda Parvovirüs enfeksiyonu birçok farklı klinik bulgu ile karşımıza çıkabilmektedir. Malignansiye benzer bulgular gösteren gözlerde ödem, lenfadenopati ve organomegali varlığında altta yatabilecek Parvovirüs enfeksiyonun da akılda tutulması gerekliliğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Gözde ödem, çocuk, parvovirüs

Yanlış Pozitif Kardiyak Troponin Yüksekliği; Vaka sunumuDeniz Eriş¹, Küpra Öksüz²¹Çocuk Kardiyoloji, Isparta Şehir Hastanesi, Isparta, Türkiye²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Isparta Şehir Hastanesi, Isparta, Türkiye**Amaç:** Heterofil antikorlar/otoantikorlar nedeniyle yanlış pozitif troponin yüksekliği saptanan 2 hasta sunacağız.**Bulgular:** Vaka1: 14 yaşında erkek hasta göğüs ağrısı nedeniyle başvurduğunda vital bulguları stabildi, fizik muayenesi normaldi. Tetkiklerinde yüksek sensitif (hs) troponin I 120 ng/L (0-47), kreatin kinaz MB (CKMB) 0.20 mikrogram/L (0-5), miyoglobin 29 mikrogram/L (0-110) idi. Elektrokardiyogramı (EKG) normaldi. Hastanın izleminde hsTroponinI 59 ng/L'ye kadar geriledi. Ancak izleminde normal sınırlara inmediği görüldü. Şikayeti olmayan, ekokardiyografisinde kalp fonksiyonları normal olan hastaya koroner bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BTA) tetkiki uygulandı. Sağ koroner arterin sağ koroner sinüsten orijinlendiği, sol ana koroner arterin bulunmadığı; sol ön inen arter ve sirkumflex arterin sol koroner sinüsten direk orijinlendiği, koroner arterlerde darlık, kalsifik depozit olmadığı görüldü. Otoimmün antikorlar ve viral seroloji taraması yapılan hastanın EBV, CMV, HSV antikorları negatifti. Antinükleer antikor (ANA) pozitif izlendi. C3, C4 ve diğer otoimmün antikorlar negatifti. Hastanın klinik bulguları lupus ile uyumlu değildi. Laboratuvarımızda çalışılan hsTroponinI ile ANA arasında çapraz reaksiyon olduğu düşünülerek dış merkezde troponin T tetkiki uygulandı. Troponin T normal saptandı. Vaka2: 10 yaşında erkek hasta göğüs ağrısı nedeniyle başvurdu. Fizik muayene normaldi, vital bulguları stabildi. Tetkiklerinde hsTroponinI 360 ng/L, CKMB 0.37 mikrogram/L, miyoglobin 20 mikrogram/L olarak görüldü. EKG'sı normaldi. Hastanın izleminde hsTroponinI 108 ng/L'ye kadar geriledi ancak normal sınırlara inmediği görüldü. Şikayeti olmayan, ekokardiyografisinde kalp fonksiyonları normal olan hastadan otoimmün tetkikleri ile birlikte Troponin T tetkiki istendi. ANA pozitif olarak görüldü. C3, C4 ve diğer otoimmün antikorlar negatifti. Dış merkezde bakılan troponin T normaldi.**Sonuç:** Heterofil antikor üretimini uyaran çeşitli mekanizmalar vardır; bunlar kan transfüzyonu, aşılama, nutrisyonel antijenler, otoimmün hastalıklar. Troponin tahlilleriyle etkileşimi nadirdir. Literatürde normal troponin T seviyesi, kronik troponin I yüksekliği ve heterofil antikor etkileşimi ile ilişkili nadir vakalar mevcuttur. Klinik bulgular ve miyoglobin-CKMB sonuçları desteklemediğinde tek başına ılımlı Troponin I yüksekliğinde BTA yada invaziv görüntüleme yöntemlerinden önce yanlış pozitiflik akla gelmeli ve troponin T tahlili ile teyit edilmelidir.**Anahtar Kelimeler:** troponin, heterofil antikor, otoimmün antikor, yanlış pozitiflik

Juvenil Sistemik LupusEritematozus (JSLE) Tanısı İle Takipli Olgularının Geriye Dönük Analizi, Prognoz Ve Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

Neslihan Yılmaz², Hanife Bayramoğlu³, Selçuk Yüksel⁴

¹Necip Fazıl Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji

²1Necip FazılŞehirHastanesiÇocukNefrolojiKliniği, Kahramanmaraş

³2Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, ÇocukSağlığı ve HastalıklarıAna Bilim Dalı, Denizli

⁴3Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, ÇocukNefroloji ve ÇocukRomatolojiBilim Dalı, Denizli

Amaç: Juvenil Sistemik lupuseritematozus (JSLE), geniş bir klinik ve immünolojik anormallik yelpazesine sahip kronik otoimmünbir hastalıktır. Bu çalışmadakliniğimizde JSLEtanısıyla takip ve tedavi edilen olgular geriye dönük olarak taranmış ve hastalığın organ tutulumlarının,laboratuvar özelliklerinin ve prognozun tanımlaması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Ağustos2012 - Aralık 2021tarihleri arasında Pamukkale Üniversitesi Çocuk Romatoloji kliniğinde SLICCkriterlerine göreJSLE tanısı alıp takip edilen 26 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dâhil edilen 26 hastanın (18'i kız, 8'i erkek) ortalama tanı yaşı 160 ± 33 ay,median takip süresi 31ay(6-54,5) idi.Hastalığın organ tutulumlarıincelendiğinde malarraş 15'inde (%57,7), artrit 11'inde (%42,3), hematolojik tutulum 10'unda (%38,5), renal tutulum 9'unda (%34,6), serozit 6'sında (%23,1), foto-sensitivite 4'ünde (%15,4), oral ülser 2'sinde (%7,7), nörolojik tutulum 1'inde (%3,8) görüldü.ANA tüm hastalarda pozitif, antifosfolipidantikor 5'inde (%19,2), anti-dsDNA9'unda (%34,6),anti-SM 9'unda (%34,6) pozitif saptandı. Hastaların kompleman değerlerinden C3 12'sinde (%46,2),C4 17'sinde (%65,4) düşük saptandı. Çocukların 9'unda (%34,6) (6'sı kız, 3'ü erkek)lupus nefriti(LN) saptandı.Histopatolojik incelemeler ışığında bu hastaların 3'ünde (%33,3) Evre 2,3'ünde (%33,3) Evre 3, 2'sinde (%22,2) Evre 4S,1'inde (%11,1) Evre 4G LN saptandı.Serozit bulgusu olan hastalarda seroziti olmayanlara göre anlamlı düzeyde daha sık LN olduğu gözlemlendi (sırasıyla %66,7 vs %33,3 $p<0,01$).C3düşüklüğü olan hastaların olmayanlara göre anlamlı olarak daha yüksek oranda böbrek tutulumuna maruz kaldığı saptandı (sırasıyla %77,8 vs %22,2 $p=0,03$). İlk başvuruda C4 düşüklüğü, cinsiyet ve diğer klinik bulguların varlığı ile böbrek tutulumu arasında anlamlı ilişki saptanmadı.

Sonuç: Bu gözlemsel çalışma JSLEhastalarında önemli morbidite ve mortalite nedeni olan böbrek tutulumunun başlangıçtaki seröz tutulum ve kompleman (özellikle C3)düşüklüğü ile korelasyon gösterdiğini ortaya çıkarmış ve bu bulguların renal tutulum için anlamlı risk faktörleri olduğunu düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Juvenil Sistemik lupuseritematozus, lupus nefriti, juvenil

Pediyatrik Preseptal ve Orbital Selülit Olgularının Retrospektif Değerlendirilmesi

Nidai Dalokay¹, Ezgi Pala¹, Hande Ayan Karanfil¹, Mahmut Can Kızıl², Yalçın Kara², Ömer Kılıç², Ener Çağrı Dinleyici³

¹Eskişehir Osmangazi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım

Amaç: Giriş: Preseptal ve orbital selülitler çocuklarda erişkinlere göre daha sık görülebilen önemli bir klinik durumdur. Enfeksiyonlar, orbitaya komşu dokularda, sinüslerde ve nazofarenksteki patojenlerin bölgesel yayılımı, travma, cerrahi girişim, hematojen yol ile ya da diş enfeksiyonu sonucu gelişebilir. Görme kaybı ve yaşamı tehdit eden komplikasyonları olabileceği için tanı ve tedavisi önemlidir.

Yöntem ve Gereç: Materyal-Metod: Çalışmaya Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Servisinde Ocak 2020-Aralık 2021 tarihleri arasında, preseptal/orbital selülit sebebiyle takip edilen, 1 ay-18 yaş arası çocuk hastalar dahil edildi. Olguların epidemiyolojik ve klinik özellikleri, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 19 olgunun 7'si (%36,8) kız, 12'si (%63,2) erkek olup yaş ortalamaları 5,7 (2ay-17 yıl) yıldı. Olguların 17'sinde (%89.5) preseptal selülit, 2'sinde (%10.5) orbital selülit saptandı. Olguların tamamında, başvuru anında yüzde ve göz etrafında şişlik mevcut olup, %69'unda ateş yüksekliği, %10,5'inde ise göz hareketlerinde kısıtlılık mevcuttu. Olguların %49'unda öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu ve akut sinüzit, %26,3'ünde diş çürüğü, %5,2'sinde kafa travması öyküsü mevcuttu. Radyolojik görüntüleme yapılan olguların dördünde paranazal sinüzit, ikisinde orbital abse, ikisinde derin boyun absesi saptandı. Abse formasyonu saptanan hastalardan 2'sine (%10.5) cerrahi drenaj işlemi uygulanırken, travma öyküsü olan bir hastaya debridman yapıldı. Drenaj yapılan iki hastadan alınan örneklerde Streptococcus viridans ve Streptococcus intermedius ürediği gözlemlendi. Tüm hastalara paranteral antibiyotik tedavisi verilirken; 14'üne (%79) ampicilin-sulbaktam, 2'sine (%10.5) seftriakson, 2'sine (%10.5) vankomisin ve klindamisin tedavisi uygulandı. Bir hastada havuz-denize girme öyküsü ve yaygın veziküler döküntü olması üzerine ampicilin-sulbaktam tedavisine asiklovir eklendi. Ortalama yatış süresi 9(2-15) gündü. Bir olguda komplikasyon olarak propitozis gelişti.

Sonuç: Preseptal ve orbital selülitler özellikle çocukluk çağında, sıklıkla tedavi edilmemiş ya da geç tedavi edilmiş, paranazal sinüs enfeksiyonları ve oral kavite enfeksiyonları sonrasında meydana gelir. Göz hareketlerinde azalma ve propitozis ve ciddi nörolojik komplikasyonlara sebep olur. Bu sebeple bu hastalara erken tanı konarak, uygun tedavinin başlanması ile bu tür komplikasyonların önüne geçecektir.

Anahtar Kelimeler: preseptal selülit, orbital selülit, sinüzit, abse, pediatrik

HİÇ BÖYLE BİR EKİMOZ GÖRMEMİŞTİM, ACABA ÇOCUK İSTİSMARI MI?

Şenay Türe¹, Sevtap Velipaşaoğlu¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Antalya

Amaç: Çocuk istismarı ve ihmali vakaları çok çeşitli bulgularla karşımıza çıkar. Özellikle kendini ifade edemeyecek durumda olan vakalardaki fizik muayene bulguları titizlikle değerlendirilmelidir.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde entübe olarak izlenen olgu ile çocuk istismarı açısından şüpheli olan fizik muayene bulgularının multidisipliner değerlendirme süreci incelenerek bilgi vermek amaçlandı.

Bulgular: Kronik böbrek yetmezliği tanısıyla 3 aydır hemodiyalizle takip edilen 16 yaşındaki erkek hasta nöbet geçirme sonrasında PRESS (posterior reversible ensefalopati sendromu) ön tanısı ile entübe edilerek çocuk yoğun bakım ünitesine yatırılmıştı. Hastanın fizik muayenesinde sağ bacak lateralinde en büyüğü 6x7 cm çapında, ovaloid, düzgün sınırlı, ortası açık mavi ve sarı renkte, kenarları koyu mor üç adet ekimotik lezyon gözlenmesi üzerine çocuk istismarı ön tanısı ile Sosyal Pediatri konsültasyonu istenmişti. Olgu sosyal pediatri bölümünce değerlendirildi. Hastanın belirtilen bulgular dışında çocuk istismarı açısından şüpheli lezyonu yoktu. Lezyonlar şekli itibari ile genellikle fiziksel ve cinsel istismar vakalarında görülen ısırık izine ve emme belirtisine benzemektedir. Isırık izleri, üst dişler ve alt dişlerin dokuda oluşturduğu iki ayrı arkten ve aralarında boşluk veya dağınık bir ekimoz alanından oluşan birer yarım daireden oluşur. Olgunun hastanede tedavi altında olması, güvenliğini tehdit edecek bir ortamın olmaması nedeni ile ayrıntılı anamnez için hastanın genel durumunun düzelmesi ve ekstübe olması beklendi. Hasta görüşmeye uygun hale geldiğinde alınan anamnezde ağaç keserken ağaçtan düştüğünü ve ovaloid izlerin yerde kesilmiş olarak duran ağacın üzerindeki budaklara çarpması üzerine geliştiğini belirtti. Fizik muayene bulguları ile öykünün uyumlu olması üzerine ısırık izi ön tanısından vaz geçildi. İstismar bildirimi yapılmadı.

Sonuç: Hastaların takip ve tedavilerinde şüpheli çocuk istismarı ve ihmali bulguları dikkatle irdelenmelidir. Öykü ile fizik muayene bulgularının ne derecede uyumlu olduğu istismar tanısının desteklenmesinde ya da dışlanmasında önemli bir yol göstericidir.

Anahtar Kelimeler: çocuk istismarı, ısırık, ekimoz, kaza

Gülay Kaya¹, Ayşenur Bahadır², Burcu Güven³, Gökçe Pınar Reis², Ayberk Türkyılmaz⁴, Ali Ahmetoğlu⁵, Erol Erduran², Murat ÇAKIR³

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji-Onkoloji BD, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenteroloji BD, Trabzon

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik ABD, Trabzon

⁵Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, Trabzon

Amaç: Otoimmün sklerozan kolanjit (OSK) ya da otoimmün hepatit (OIH) - sklerozan kolanjit (SK) örtüşmesi, intrahepatik ve/veya ekstrahepatik safra yollarını etkileyen, kronik inflamasyon ve periduktal fibrozis ile karakterize, safra yollarında darlıklar, genişlemeler ve bölgesel obstrüksiyona neden olan, otoimmün hastalıktır. Heme oksijenaz-1 (HMOX-1), eksikliği ise bugüne kadar bildirilen az sayıda vaka ile son derece nadir otozomal resesif bir hastalıktır. Burada OSK tanısı ile takip edilirken HMOX-1 eksikliği tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride OSK tanısı ile takip ettiğimiz 15 yaşında bir kız vakada HMOX-1 eksikliğinin birlikteliğini sunuyoruz.

Bulgular: On beş yaşında kız, üç gün önce başlayan karın ağrısı şikâyeti ile hastanemiz Pediatrik Gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde; boy kısalığı, frontal boosing (+), küçük çene ve burunda düzlük ve hepatomegalisi vardı. Annenin intrauterin 3-4. aylarda dört spontan abortus hikâyesi vardı. Laboratuvarında, transaminaz ve immünoglobulin G (IgG) düzeyleri yüksek, anti nükleer antikor/düz kas antikoru pozitif olan hastanın karaciğer biyopsisinde kronik inflamasyon ve "piece meal" nekrozu tespit edildi. Hasta tip 1 OIH lehine değerlendirildi. Gamma GT düzeyleri yüksek seyreden hastaya çekilen manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi'de SK, renal hemosiderozis, atrofik dalak tespit edildi. OSK için steroid ve ursodeoksikolik asit başlandı. Hikâyesinden, beş ve on yaşında olmak üzere iki kez düzensiz poliklinik kontrolüne geldiği dönemlerde de mikrositer anemi, trombositoz, hiperferritinemi, yüksek LDH, IgG yüksekliği ve bilirubin düşüklüğü görüldü. Beş yaşında iken; batın USG'de dalağın normal boyutlarda, on yaşında ise dalağın atrofik olduğu öğrenildi. Vakanın mikrositer anemi, trombositoz, yüksek LDH, hiperferritinemi, IgG yüksekliği ve bilirubin düşüklüğünün sebat etmesi ek olarak renal hemosiderozis, atrofik dalak, dismorfik yüzü sebebi ile yapılan genetik analiz sonucu, HMOX-1 geninde c.416G>T (p.G139V) homozigot mutasyon tespit edildi. Anne ve baba taşıyıcı idi. Vakanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Literatürde bildiğimiz kadarıyla HMOX-1 eksikliği ile OSK'in birlikte olduğu ilk vakadır. Biz burada iki nadir ve zor hastalığın birlikteliğini sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: HMOX-1 eksikliği, otoimmün sklerozan kolanjit

Covid-19 Pandemisinin Pediatrik Acillere Etkisi

Metin Uysalol¹, Raif Yıldız¹, Süheyla Gümüş¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Covid-19 salgınının tüm dünyaya yayılmasını önlemek için alınan karantina kararlarının ardından acil servislere başvurular birçok hastanede kesintiye uğramıştır. Acil servislerde pandemiye yönelik yeni triyaj birimleri oluşturulmuştur. Çalışmamızda pandemi öncesindeki yılın aynı döneminde çocuk acil servisine başvuran hasta sayısını, hastalıkların dağılım özelliklerini pandeminin başladığı dönemle karşılaştırılarak değişimi değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: COVID-19 pandemisi süresince 10.03.2020-10.04.2020 tarihleri arasında ve bir önceki yılın aynı döneminde Çocuk Acil Servisi'ne başvuran 0-18 yaş arası 4943 hasta çalışmamıza dahil edildi. Hastanenin elektronik kayıtlarından demografik, epidemiyolojik özellikler, başvuru tarihi, acil durum, komorbid hastalık öyküsü, tanı gibi tıbbi veriler alınarak retrospektif bir çalışma yapıldı.

Bulgular: Yıllara göre başvuruların %80,7'si (n=3989) 2019 yılında ve %19,3'ü (n=954) 2020 yılında olmuştur. Hasta sayısında %76'lık bir azalma olmuştur. 5 yaş altı çocuk acil servisine başvuru oranı 2020 yılında %39 (n=372) iken 2019 yılında %43,6 (n=1739) (p=0.010). Çocuk acil servisine başvuranlarda komorbid hastalık oranı; 2019 yılında %23,7 iken 2020 yılında %27,9 idi (p=0,007). Öncelikli acil olarak değerlendirilen hasta oranı 2019 yılında %10,6 olup 2020 yılında ise %17,9 saptandı (p<0,001). 2019 yılında servis yatışı olan hasta oranı %5,2 iken bu oran 2020 yılında %13,8'ti (p<0,001). Nöroloji, endokrinoloji, hematoloji-onkoloji ve yenidoğan grubu patolojileri ve ev kazaları 2020 yılında istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (p=0.037, p=0.002, p<0.001, p=0.040, p<0.001). Astım atağı, yabancı cisim alımı ve ağır anemi oranları yıllara göre değerlendirildiğinde 2020 yılında anlamlı yüksekti (p <0,001, p <0,001, p=0,022).

Sonuç: COVID-19 salgınında olduğu gibi, acil servise başvuruların azalması, yaygın pediatrik acil durumlarda tanı ve tedavinin gecikmesine, morbidite ve mortalitenin artmasına neden olabilir. Bu çalışma, doktorların yeni bir pandeminin başlaması veya mevcut pandeminin devam etmesi nedeniyle pediatrik acil servislerde acil teşhis ve tedavi süreçlerini hızlı bir şekilde yönetmelerini sağlayabilir. Olası pandemi durumlarında çocuk acile başvuran hastaların sayısında azalma görülmesine rağmen başvuruların kritik hastalık grubundan olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Covid-19, Çocuk acil, Pandemi, Pediatri

Nöbet Nedeniyle Başvuran Olguda Psödohipoparatiroidizm

Damla İrkin¹, Aslı Derya Kardelen Al¹, Melek Yıldız¹, Şükran Poyrazoğlu¹, Firdevs Baş¹, Feyza Darendeliler¹

¹İstanbul Tıp Fakültesi

Amaç: Nadir rastlanılan psödohipoparatiroidizm, hedef organın parathormona (PTH) yanıt vermediği kalıtsal bir bozukluktur. Kromozom 20q13.3 üzerinde yer alan GNAS genindeki heterozigot mutasyonlar ve/veya epigenetik değişiklikler genin işlev kaybına neden olarak, PTH direncine yol açar. Başta PTH direnci olmak üzere çoklu hormon direnci görülebilir. Ayrıca brakidaktili, obezite, kısa boy, yuvarlak yüz ve subkutan osifikasyonlar ile karakterize Albright'ın hereditör osteodistrofisi olarak adlandırılan fenotipik bulgular eşlik edebilir.

Yöntem ve Gereç: Vakamızda, nöbet geçirme şikayetiyle getirilerek psödohipoparatiroidizm tanısı almış olgu sunulmuştur.

Bulgular: Altı aydır çift görme, baş ağrısı, unutkanlık şikâyetleri olan 11 yaşında kız hasta, uykuya eğilim, jeneralize tonik klonik konvülsiyon şikâyetleriyle getirildi. Epilepsi, kardiyomiyopati tanıları olan hasta karnitin ve levetirasetam kullanmaktaydı. Nöromotor gelişimi yaşına uygundu, anne babası arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde ağırlığı 35,8kg (+0,09 SDS), boyu 125cm (-2,45 SDS), vücut kitle indeksi 22,9 (+1,6 SDS) olan hastada boy kısalığı, yuvarlak yüz, brakidaktili ve santral obezite dikkat çekmekteydi. Tetkiklerinde kalsiyum 6,84 mg/dL, fosfor 5,86 mg/dL, alkalen fosfataz 141 U/L, albümin 3,9 gr/dL, parathormon 86 pg/mL (15-65), 25-OH vitamin D 35 µg/L, TSH 5,08 uIU/mL, serbest T4 16,5 pmol/L, spot idrar kalsiyum/kreatinin oranı 0,14 saptanan hastaya parenteral ve oral kalsiyum replasmanı başlandı. Fenotipik özellikleri Albright'ın hereditör osteodistrofisi ile uyumlu olan; hipokalsemi, hiperfosfatemi ve PTH yüksekliği saptanan olguda tip 1 psödohipoparatiroidizm düşünüldü. Falankslar, ayak mediali ve sırtta palpasyon ile cilt altı osifikasyon tespit edilen hastanın kraniyal bilgisayarlı tomografisinde bilateral bazal gangliyonlarda kalsifikasyonlar saptandı. Kalsitriol ve kalsiyum tedavisiyle değerleri normale dönen ve klinik iyileşme sağlanan hastadan genetik analiz istendi. GNAS geninde yeni tanımlanan heterozigot bir varyant (c.1038+1G>A) gösterildi. Tip1a psödohipoparatiroidizmi doğruladığı düşünüldü.

Sonuç: Konvülsiyonla başvuran hastalarda mutlaka kan elektrolit seviyelerine bakılmalı, hipokalsemi, hiperfosfatemi ile beraber PTH yüksekliğinde psödohipoparatiroidizm akla gelmeli; ayrıca boy kısalığı, yuvarlak yüz, obezite, brakidaktili gibi bulguların da yol gösterici olabileceği bilinmelidir. Tanı konması; hipokalseminin tedavisi, eşlik eden ek bulguların erken tanınması ve aileye danışmanlık verilebilmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: hipokalsemi, psödohipoparatiroidi, nöbet

PÜR DİKKAT İLK MUAYENE: NEONATAL TESTİS TORSİYONU

SEZİN ÜNVER¹, ERSİN ULU¹, GÜLÇİN ÜNLÜ¹, BERFİN HASTÜRK¹, ÖZGE KAYNAR¹, NESRİN KAYA¹, ZEKERİY-
YA MEHMET VURAL¹

¹CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ

Amaç: Testis torsiyonu (TT), spermatik kordun eksen etrafında dönmesi sonucu testis kan akışı engellediğinde ortaya çıkar ve doku iskemisine neden olur. Her yaşta görülebilmemesine karşın en sık yaşamın ilk yılında ve puberte döneminde ortaya çıkar. Yaşamın ilk ayında görülürse, "perinatal TT" (PTT) veya "neonatal TT" (NTT) olarak adlandırılır. PTT'nin insidansı 100.000 canlı doğumda 6.1'dir. Zamanında tanı konamamış vakalar göz önünde bulundurulduğunda insidansının daha yüksek olduğu söylenebilir. PTT, prenatal ve postnatal olarak sınıflandırılabilir. Etiyolojide doğum şekli, doğum ağırlığı ve intrapartum stres rol oynar. Prenatal torsiyon antenatal takipte veya doğumda tespit edilmekteyken , postnatal torsiyonda doğum sonrası ilk muayene normaldir.

Yöntem ve Gereç: Neonatal torsiyon çoğunlukla ağrısız ve inflamasyon belirtilerinin bulunmadığı skrotal şişlikle prezente olduğundan ilk muayenede gözden kaçabilir. Bu nedenle prenatal / postnatal ayrımı kesin olarak yapılamaz. Kesin tanı pediatri, radyoloji ve cerrahi hekiminin multidisipliner yaklaşımı ile konur. Tedavide ilk tercih cerrahi müdahale olup cerrahi dışı manevralar önerilmemektedir. Bu sunumda doğum sonrası çok erken dönemde farkedilen testiste şişlik ve sonrasında testis torsiyonu tanısı alan bir olgudan bahsedilecektir.

Bulgular: Eşi ile aralarında akrabalık olmayan 41 yaş annenin 4. gebeliğinden 2. canlı doğumu olarak, 37+6 gestasyonel haftasında erkek bebek olarak doğdu. Hemen doğum sonrası ilk fizik muayenesinde sol testiste şişlik ve morluk farkedildi. Acil yapılan skrotal ultrasonografide testis torsiyonu ile uyumlu saptandı. Çocuk Cerrahisine tarafından acil opere edildi. Perop bulguları da torsiyon ile uyumlu idi. Sol orşiektomi yapıldı. Olası bilateral patolojiler açısından sağ skrotum explore edildi, sağda tunica vaginalis skrotum füz-yon anomalisi mevcuttu. Kord ve damarlar skrotuma girdiği noktada serbestleştirildi. Operasyon sırasında ve sonrasında komplikasyon gelişmedi.

Sonuç: Bu olguda postnatal ilk muayenede testiste ele gelen şişlik ve renk değişikliği mevcut olduğundan olgu, prenatal testis torsiyonu olarak sınıflandırılmıştır. Klinik şüphe ile ilk müdahale erkenden yapılmıştır. Operasyon sırasında explore edilen sağ testisin de fonksiyonu korunabilmiştir. Perinatal testis torsiyonunda erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Postnatal ilk muayenede tüm sistemler mutlaka ayrıntılı gözden geçirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: testis torsiyonu, yenidoğan, ilk fizik muayene

AEROMONAS CAVIAE İLE ENFEKTE MENENJİT OLGUSU

Gizem Araci Ozkan¹, Tugce Tural Kara²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları AD, Antalya

Amaç: Aeromonas türleri nadir görülen menenjit etkenlerindendir. Virülans mekanizmaları kesin bilinmemektedir. Bu olguda menenjit tanısı ile takip edilen hastalarda nadir bir etken olarak Aeromonas türlerinin de akılda bulundurulabileceğini vurgulamayı, takip ve tedavi sonucu prognozu hakkında bilgi vermeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 3 yaşında intrakranial kitle operasyonu sonrası lomber drenaj ile takipli olgu, dirençli ateşlerinin olması nedeniyle gönderilen beyin omurilik sıvısı biyokimya parametrelerinde bakteriyel menenjit ile uyumlu bulguları saptanması ,beyin omurilik sıvısından gönderilen kültüründe Aeromonas Caviae patojen bakteri üremesi olması ve çoklu antibiyotik direnci mevcut olması nedeniyle başlanan kolistin,meropenem ve vankomisin tedavilerini tamamladıktan sonra kontrolü görülen beyin omurilik sıvısı kültüründe sterillik sağlandı. Beyin omurilik sıvısı biyokimya parametrelerinin ve menenjit bulgularının gerilediği ve hastanın komplikasyonsuz iyileştiği görüldü.

Sonuç: Aeromonas türleri, Aeromonadaceae familyasından gram negatif, oksidaz pozitif, sporsuz, karbohidratları fermente eden, fakültatif anaerob basillerdir. Su kaynaklı her yerde bulunan organizmalardır ve son yıllarda yara enfeksiyonu, peritonit, endokardit, osteomyelit,selülit menenjit ve süpüratif artrit gibi enfeksiyonlara neden olan insan patojenleri olarak önem kazanmıştır. Bu organizmanın neden olduğu menenjit, nadir görülen bir klinik antitedir. Aeromonas menenjiti tüm yaş gruplarını içerebilir ve toplum veya hastane kaynaklı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Aeromonas, Menenjit, Aeromonas Caviae

HAMİLELİKTE COVID19 mRNA AŞI UYGULAMASINA BAĞLI OLDUĞU DÜŞÜNÜLEN LENFADENOPATİ OLGULARI

Mehmet Kantar¹, Recep Kahramaner², Eda Ataseven¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Özel Sağlık Hastanesi Pediatri Kliniği

Amaç: Çocuklarda BCG, influenza, KKK, su çiçeği, HPV aşı uygulamalarından sonra lenfadenopatiler (LAP) görülebilmektedir. Erişkinde Covid19 mRNA aşılmasına bağlı servikal, supraklaviküler, servikal lenfadenopati olguları bildirilmektedir. Klinik olarak mRNA aşılarından sonra aksiller LAP %0.3-16 gelişebilmektedir. Çocukta Covid19 aşılması sonrası LAP olguları da nadir olarak bildirilmiştir. Hamillikte yapılan aşılananın bebekte lenfadenopatiye yol açabileceğine dair elimizde veri bulunmamaktadır.

Yöntem ve Gereç: Burada pediatrik hematoloji onkoloji birimine refere edilen 2 adet olgu tartışılmıştır.

Bulgular: Olgu I: Onyedili günlük erkek yenidoğanın sol ön boyunda şişlik nedeniyle çekilen ultrasonunda servikal LAP saptanmış. Öyküsünde anneye doğumdan 18 gün önce mRNA Covid19 aşısı uygulandığı öğrenildi. Annede ayrıca doğumdan 2 ay önce 2-3 gün süren ateşli ÜSYE öyküsü vardı. Fizik bakışında sol submandibüler en büyüğü 2x2 cm boyutlarında, sert, hareketsiz LAP saptandı. Bilateral servikal, aksiller ve inguinal mikrolenfadenopatiler saptandı. Organomegali yoktu. Karın USG normal olup hemogram, periferik yayma incelemesi, EBV, CMV, toksoplasma, parvovirüs serolojileri negatifti. Bebekte neoplastik bir hastalık düşünülmeydi. Lenfadenit düşünülmeydiği için tedavi verilmedi ve izleme alındı. İzlemlerinde LAP küçülerek kayboldu. Olgu II: 31 günlük bebekte sağ ön boyunda LAP saptanmış. Öyküsünde, annenin 25-26 haftalık gebe iken Covid19 enfeksiyonu geçirdiği ve 32. haftalık gebe iken mRNA aşısı yaptırdığı öğrenildi. Fizik bakıda sağ ön servikalde 2 cm sert LAP vardı. Suboksipital, post-servikal, aksiller, inguinal mikro lenfadenopatiler palpe edildi. Organomegali yoktu. Karın USG normaldi. Hemogramda ANS: 600/mm³ olup periferik yayması normaldi. EBV, CMV, toksoplasma serolojileri negatifti. Bebekte neoplastik bir hastalık düşünülmeydi. Lenfadenit düşünülmeydiği için tedavi verilmedi ve izleme alındı. İzleminde LAP küçülerek kayboldu.

Sonuç: Yaşamın ilk haftalarında büyük LAP'ler olağan bir durum değildir ve incelenmesi gerekir. Erişkin mRNA aşılması sonrası bildirilen LAP verilerinin ışığı altında, gebeye uygulanan mRNA aşısı sonrası bu iki bebeğin immün sistemlerinin de uyarıldığını ve o nedenle LAP geliştiğini düşünmekteyiz. Bu konuda geniş çalışmalara gereksinim duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Lenfadenopati, mRNA Covid19 aşısı, yenidoğan

DİRENÇLİ SEYİ GÖSTEREN OTOİMMUN ENSEFALİT OLGU SUNUMU

UFUK FURKAN ÖZDEMİR³, ALİ GENCO GENÇAY¹, FULYA KÜREKÇİ², HÜLYA MARAŞ GENÇ², DEMET DEMİRKOL¹

¹İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK YOĞUN BAKIM BİLİM DALI

²İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK NÖROLOJİ BİLİM DALI

³İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ, İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

Amaç: Otoimmün ensefalit çocuklarda akut bilinç değişikliğinin yaygın ve tedavi edilebilir bir nedenidir. Hastalar mental durum ve davranış değişiklikleri, sinirlilik, uykusuzluk, nöbet, diskinetik hareketler ve oto-nom dengesizlik gibi semptomlarla başvururlar.

Yöntem ve Gereç: Klinik ve kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ile otoimmün ensefalit tanısı konulan vakamız tedavi basamaklarının gözden geçirilmesi amacıyla sunulmuştur.

Bulgular: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 7.5 yaş sağlıklı kız hastada, ateş, öksürük, yorgunluk yakınmalarına gözde kayma ve kollarda kasılma eklenmiş. Tedavi altında nöbetlerin devam etmesi nedeniyle entübe edilerek yoğun bakım ünitesine yatırılmış. Beyin omurilik sıvısı tetkikleri normal ve otoimmün ensefalit paneli negatif saptanmış. Doğumsal metabolik hastalık tetkiklerinde özellik saptanmamış. Kraniyal MRG otoimmün ensefalit ile uyumlu bulunmuş. İntravenöz immunglobulin (IVIG) ve yüksek doz prednizolon tedavileri sonrası idame steroid tedavisine geçilmiş ancak klinik yanıt alınamayan hasta çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Yatış anında klinik durumunu ve ventilasyonunu bozan distonik hareketleri mevcuttu. Hastaya terapötik plazma değişimi altı kez uygulandı ve IVIG tedavisi tekrar verildi. Kontrol kraniyal MRG'da, otoimmün ensefalit bulgularında belirgin gerileme saptandı ancak klinik bulgularda düzelme olmadı. Hastada rituksimab tedavisi başlandı ve birer hafta arayla dört kez verildi. Rituksimab tedavisinin üçüncü dozu sonrasında distonik reaksiyonları düzelen koopere olan hasta yardımcı ventilasyondan ayrıldı ve tedavinin devamı için Çocuk Nöroloji Servisine transfer edildi.

Sonuç: Davranış değişikliği, nöbet ve distonik hareketlerle başvuran hastalarda ayırıcı tanıda otoimmün ensefalit yer almalıdır. Tedavide ilk tercih İVİG ve kortikosteroiddir. Klinik yanıt alınamayan hastalarda gecikmeden ikinci basamak tedavilere geçilmelidir. Terapötik plazma değişimine yanıt alınmayan olgularda rituksimab ve/veya siklofosfamid gibi immunsupresif tedaviler başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün Ensefalit, Diskinetik Hareket, Rituksimab, Plazmaferez

Klasik Galaktozemi ve Spastik Parapleji Tip 46 Birlikteliği

Chingiz Alasgarli¹, Elif Perihan Öncel², Hazel Delal Kar¹, Taner Sezer², Halil İbrahim Aydın³

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

²Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

³Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Giriş: Galaktozun metabolize edildiği yolaktaki üç enzimden (galaktokinaz, galaktoz-1- fosfat üridilt-ransferaz (GALT), üridin difosfat (UDP)-galaktoz-4-Epimeraz) birinin eksikliği galaktozemi hastalığına yol açar. Klasik Galaktozemi, GALT geni mutasyonları sonucu çoğunlukla yenidoğan döneminde uzamış sarılık, hepatomegali, katarakt, direkt hiperbilirubinemi, karaciğer disfonksiyonu gibi klinik bulgularla ortaya çıkar. Herediter spastik paraplejiler, ekstremitelerde spastisite, piramidal güçsüzlükle karakterize nörodejeneratif bozukluk grubudur. Otozomal resesif kalıtmı spastik parapleji tip-46, glukozilseramidaz β2 (GBA2) genindeki mutasyonlar sonucu alt ekstremitelerde spastisite, piramidal güçsüzlük, mental retardasyon, konjenital bilateral katarakt, ince korpus kallozum görülür.

Yöntem ve Gereç: Olgu: Miadında, 3470 gram doğan erkek hasta, yenidoğan döneminden başlayarak sekiz ay yoğun bakımda sarılık, epilepsi, kanama diyatezi, karaciğer yetmezliği, konjenital katarakt tanılarıyla izlenmiş. Sekiz aylıkken bilateral katarakt operasyonu geçirmiş. Yirmi aylıkken GALT enzim düzeyi düşük (0,80 mikromol/ml/saat; normal: 4-12), plazma galaktoz düzeyi yüksek (2.20 mg/dL; normal<2.0) bulunarak klasik galaktozemi tanısı konulmuş, galaktozsuz/laktozsuz diyet başlanmış. GALT geninde homozigot (c.425T>A; p.Met142Lys) mutasyonu saptanmış. Hastadaki nörolojik bulgular galaktozemi ve yoğun bakımda uzun süre yatışıyla ilişkilendirilmiş. Altı yaş, 3 aylıkken hastanemize başvuran hastanın fizik muayenesinde konuşma gecikmesi, geniş tabanlı yürüme, aksiyel hipotoni olması nedeniyle tüm ekzom dizi analizi yapılmış, GBA2 geninde daha önce tanımlanmamış, homozigot (C.733A>T; p.Asn245Tyr) mutasyonu saptanmış. Aynı mutasyon ebeveynlerde heterozigot bulunmuş.

Bulgular: Tartışma: Hasta yenidoğan döneminde galaktozeminin klasik bulguları olan hepatomegali, karaciğer disfonksiyonu, kataraktla prezente olmasına karşın tanısı gecikmiştir. Hastadaki yürüme bozukluğu, hipotoni, zihinsel etkilenme galaktozemiyle ilişkilendirilmiştir. GBA2 geninde yeni tanımlanan, homozigot missens mutasyon saptanmıştır.

Sonuç: Sonuç: Galaktozemi diyet ile çok iyi tedavi edilebilmektedir. Karaciğer yetmezliği, katarakt ile başvuran yenidoğanlarda tedavi edilebildiği için öncelikle galaktozemi dışlanmalıdır. Galaktozemi şüphesinde önce galaktoz ve laktozsuz diyetle geçilmelidir. Türkiye’de akraba evliliği oranlarının yüksekliği nedeniyle otozomal resesif hastalıklar sık görülmekte, iki veya daha fazla genetik hastalık aynı hastada bulunabilmekte, tanıda güçlükler neden olmaktadır. Primer tanı ile uyuşmayan bulguların varlığında ikinci bir genetik hastalığın olasılığı akılda bulundurulmalıdır. Hastamızda GBA2 geninde saptanan daha önce tanımlanmamış yeni bir mutasyon tanımladık.

Anahtar Kelimeler: Klasik Galaktozemi, Spastik Parapleji Tip 46, GBA2 gen mutasyonu

Üçüncü Düzey Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde Komplike Kist Hidatik Deneyimlerimiz

Merve Atasoy Kütri¹, Ebru Kaçmaz², Gürkan Bozan², Eylem Kırıl², Ömer Kılıç³, Mehmet Surhan Arda⁴, Hüseyin İlhan⁴, Ener Çağrı Dinleyici²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Amaç: Ülkemizde endemik olan kist hidatiğin en önemli komplikasyonları kist rüptürü ve sekonder infeksiyonlardır. Kist rüptürü sonucu asfiksi, hemoptizi ve anafilaktik reaksiyonlar görülebilir. Burada kist hidatik komplikasyonu ile Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne (ÇYBÜ) yatış gerektiren olgularımızı sunduk.

Bulgular: OLGU 1: Dişlerde kilitlenme, dudaklarda şişlik, morarma, bilinç bulanıklığı olan, amcası tarafından KPR uygulanan 16 yaş erkek hasta 112 ile Çocuk Acil Servisimize getirildi. Hipotansiyon nedeniyle izotonik ile yükleme ve intramusküler adrenalin uygulanması sonrası ÇYBÜ'ne kabul edilen hastanın kranial MR, toraks BT, ekokardiyografisi normal, abdomen BT'sinde karaciğerde 6x5x6 cm rüptür açısından şüpheli kist hidatik saptandı. Albendazol tedavisi başlanan, klinik olarak iyileşen hasta iki hafta sonra Çocuk Cerrahisi ABD tarafından opere edildi. OLGU 2: Öksürük, kusma, solunum sıkıntısı yakınmalarıyla Çocuk Acil Servisimize başvuran 12 yaş erkek hasta, BT görüntülemelerinde sağ akciğerde intakt kist, sol akciğerde rüptüre kist ve karaciğerde multikistik görünüm saptandı. Çocuk Cerrahisi ABD tarafından sol kist hidatik kist eksizyonu yapılan hasta entübe olarak ÇYBÜ'ne kabul edildi, albendazol ve antibiyoterapi başlandı. Takibinde cushing triadı gelişen, optik sinir çapı artmış, kranial BT'si normal olan hasta, antiödem tedavi sonrası üçüncü gününde ekstübe edildi. Kranial MR'ında sol oksipital lob inferiorunda diffüzyon kısıtlaması, erken subakut infarkt saptandı. İki hafta sonra sağ akciğer kistektomi yapılan hastanın poliklinik takibi devam etmektedir. OLGU 3: Bir yıl önce karaciğer kist hidatik nedeniyle opere edilen 13 yaş kız hasta, solunum sıkıntısı, morarma yakınmalarıyla Çocuk Acil Servisimize başvurdu. Görüntülemelerinde solda diyafragma hernisi saptanması üzerine Çocuk Cerrahisi ABD tarafından opere edilen hasta entübe olarak ÇYBÜ'ne kabul edildi, antibiyoterapi başlandı. Yatışının ikinci günü ekstübe edilen hasta 13. günü Çocuk Cerrahi Servisi'ne devredildi.

Sonuç: Kist hidatik, sosyoekonomik düzeyi düşük bölgelerde sık görülmesi, görüntüleme esnasında rastlantısal bulunması ve komplikasyon gelişene kadar semptom vermemesi nedeniyle halen ciddi bir halk sağlığı sorunudur. Kistektomi sonrası nüks gelişebileceği, diafragma hernisi gibi nadir komplikasyonların oluşabileceği akılda tutulmalıdır. Postoperatif dönemde düzenli kontrollerle bunun önlenebileceği kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: çocuk yoğun bakım, kist hidatik komplikasyonları, kist hidatik rüptürü sonrası anafilaksi, kist hidatik rüptürü sonrası diafragma hernisi

Postperikardiyotomi sendromuMehmet Çoban¹, Dilşat Gündoğdu Çoban¹¹Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Postperikardiyotomi sendromu (PPS) perikardın açıldığı cerrahiden sonra ilk 6 hafta ortaya çıkan ateş, göğüs ağrısı, dispne, halsizlik, bulantı-kusma, ile karakterize klinik bir durumdur. Oluşumunda postop viral ajanlar ve otoimmün mekanizmalar olduğu düşünülmektedir. Ekokardiyografi tanıda standarttır. Prognozu genellikle iyidir ve hastalık çoğu zaman kendini sınırlar. Ancak konstrüktif perikardit ve kardiyak tamponad gibi mortalitesi yüksek komplikasyonlar nadir de olsa gelişebilir. Burda 12 yaşında karın ağrısı ile gelen bir postperikardiyotomi sendromu olgusu sunduk.

Bulgular: 12 yaşında kız hasta subaortik VSD nedeniyle patch operasyonu sonrası 5. haftada 3 gündür devam eden karın ağrısı şikayeti ile başvurdu. Öz geçmişin başka özellik yoktu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; genel durumu iyi, şuuru açık. TA: 100/60 mm-Hg, Nabız: 102/dk, SS: 22/dk, ateş: 36.80C idi. Kardiyak muayenesinde taşikardi, solunum sistemi muayenesinde bilateral alt zonlarda azalmış, aynı alanlarda solunum seslerinde azalma mevcuttu. Batın hassas, defans pozitif saptandı. Göğüs kafesinde sternum orta hatta operasyon ile uyumlu kesi izi saptandı, yara yeri temizdi. Mezokardiyak odakda 3/6 pansistolik üfürümü vardı. Laboratuar bulgularından; WBC: 12000/µL, Hb: 12,6 g/dL, platelet: 346000/µL, ESR:60 mm/h, CRP: 156 mg/l idi. Biyokimyasal parametrelerden; diğer parametreleri normal saptandı. PA akciğer grafisinde; bilateral kostafrenik sinüs kapalıydı. Çekilen EKG'si normal sinüs ritmindeydi. Yapılan ekokardiyografisinde perikardiyal alanda 23 mm serbest sıvı saptandı. Tamponad bulgusu yoktu. Batın ultrasonunda pelvik alanda 19 mm serbest sıvı saptandı. Olgumuzda bilateral plevral efüzyon, perikardiyal efüzyon ve batında serbest sıvı saptanması, akut faz reaktanlarının yüksek olması, öz geçmişinde 5 hafta önce perikardiyotomi öyküsü olması ve hastanın bu akut faz yüksekliğini açıklayacak bir enfeksiyon odas-ğının olmaması nedeniyle hastaya postperikardiyotomi sendromu tanısı konuldu. Hasta çocuk servisine yatırılıp kolşisin, non-steroid antiinflamatuvar ve diüretik tedavileri başlandı.

Sonuç: Postperikardiyotomi sendromu perikardiyotomi sonrası en sık görülen cerrahi komplikasyondur. Klinisyenlerin kardiyak cerrahi geçiren olgularda ateş, göğüs ağrısı, nefes darlığı ile birlikte serozit tespit edilirse postperikardiyotomi sendromu ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Postperikardiyotomi sendromu

KRAMPTAN FAZLASI; BİR MİYOTONİK DİSTROFİ OLGUSU

Buket Güner¹, Ömer Karaca², Mesut Güngör²

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli, Türkiye

²Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli, Türkiye

Amaç: Miyotoni, kas hipereksitabilitesinin neden olduğu ve gecikmiş relaksasyon sonucunda ortaya çıkan bir bulgudur. Miyotoni ile seyreden hastalıklardan Miyotonia konjenita (MC), miyotoninin ön planda olduğu, genellikle otozomal resesif, daha nadir olarak otozomal dominant kalıtım gösteren çocuklukta başlayan bir hastalıktır. Miyotonik distrofi ise; tip 1 (DM1) ve tip 2 (DM2), iskelet kasında güçsüzlük, miyotoni, kardiyak iletim anormallikleri, katarakt ve diğer anormallikler ile karakterize çoklu sistem bozukluğudur. Patofizyolojisi tam anlaşılamamış olmakla birlikte miyotonik distrofi tip 1 (DM1), kromozom 19q 13.3 üzerindeki distrofimiyotonika protein kinaz (DMPK) genindeki sitozin-timin-guanin (CTG) trinükleotid tekrar sayısının artmasından kaynaklanır. DM 1 İskelet ve düz kasların yanı sıra göz, kalp, endokrin sistem ve merkezi sinir sistemini etkileyen multisistem bir hastalıktır. Hastalık, geniş bir klinik spektruma sahiptir. Çeşitli kas gruplarında kramp şikayetiyle uzun süre magnezyum tedavisi alan olguda doğru tanınması gereken semptomlardan olan miyotoninin tanı sürecinin tartışılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 17 yaş 3 aylık erkek hasta ilk kez 10 yaşında iken yemek yerken çenede kasılma farketmiş. 4 yıldır da el becerisi gerektiren hareketlerin başında ellerinde kasılma ve gevşeyememe durumu mevcut. 3 yıl önce kramp denilerek magnezyum tedavisi başlanmış. Magnezyum tedavisiyle 1 yıldır semptomları aynı şiddette ve son 1,5 yıldır dilde kasılma ve peltek konuşması mevcut. Anne 42 yaşında sağ-sağlıklı; baba 45 yaş sağ-sağlıklı, akraba evliliği yoktu. Ebeveynlerin muayenesinde miyotoni görülmedi.

Bulgular: Fizik muayenede ellerde ve yüzde hareketle miyotonisite, çenede çiğneme hareketi sırasında kasılma, konuşma başlangıcında peltekleşme görüldü. EMG'de miyotonik boşalımalar gösterildi. Kardiyolojik ve endokrinolojik değerlendirmelerde patoloji saptanmadı. Genetik analiz planlanan hasta karbamazepin tedavisi başlanarak izleme alındı.

Sonuç: Özellikle ince motor hareketler sırasında ellerde kasılı kalma, gevşeyememe durumu miyotoni olarak adlandırılmaktadır. Kas krampı ile karıştırılmamalı, saptandığında multisistemik bir hastalığın komponenti olabileceği bilinmelidir.

Anahtar Kelimeler: miyotonik distrofi, kramp, miyotoni

Ağır Malnutrisyonlu Çocukta Geç Tanı Almış HIV Enfeksiyonu

Türkey BABAYEVA¹, Güzide DOĞAN¹, Abdulhamit ÇOLLAK¹, Özden TÜREL¹

¹BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

²BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

³BEZMİALEM VAKIF HASTANESİ ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI BİLİM DALI

Amaç: İleri derecede kilo kaybı ve büyüme geriliği "wasting", AIDS (edinsel immün yetmezlik sendromu)'in tanımlayıcı bulgularından biridir. Bu sunumda 6 yıldır aralıklı ishal, karın ağrısı, kilo alamama şikayetlerine rağmen geç tanı alan bir AIDS olgusu sunulmuştur

Yöntem ve Gereç: OLGU: 16 yaş Özbek asıllı kız hasta çocuk gastroenteroloji polikliniğine ishal, karın ağrısı ve kilo alamama şikayetleri ile başvurdu. Hastanın 6 yıldır aralıklı ishallerinin olduğu, yüzünde, dilinde tanısı konulamayan cilt enfeksiyonları nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Ağır malnutrisyonu olan olgu tetkik amaçlı yatırıldı. Fizik bakışında vücut ağırlığı 27.2 kg (SDS: -6.49), boy 139 cm (SDS: -4.01) idi. Çenede ve dilde masere lezyonları vardı. Traube kapalı ve dalak kot altında 1 cm palpabl, pubarş ve telarş evre 1 idi. Diğer sistem bakıları olağan idi. Özgeçmişinde 7 yaşında iken operasyon öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Ağır malnutrisyonu olan çocuğun bakılan tetkiklerinde pansitopeni, serum elektrolit değerlerinde bozukluk, kreatinin yüksekliği ve lenfosit alt gruplarında düşüklük (Total CD4 Sayısı: 25 /mm³) saptandı (Tablo 1). Malnutrisyona yönelik bakılan tetkiklerinde Anti HIV testi şüpheli pozitif bulunan hastadan Western blot doğrulama testi gönderildi ve HIV RNA – 749217 IU/ml olarak saptanan hastaya immünolojik ileri evre HIV enfeksiyonu tanısı konuldu tedavisi planlandı.

Bulgular: HIV, hematopoezi bloke eden proinflamatuvar sitokinlerin üretimi yoluyla kemik iliğini baskılayabilir. HIV kaynaklı immünosupresyona bağlı fırsatçı enfeksiyonlar, doğrudan veya sitokin upregülasyonu yoluyla gelişen kan hücrelerini etkiler, otoimmün mekanizmalar ve vitamin B12 eksikliği gibi vitamin eksiklikleri sitopeninin diğer yaygın nedenleridir. Olgumuzda başvuruda pansitopeni tablosu vardı HIV/AIDS, doğrudan veya araya giren fırsatçı enfeksiyonlar yoluyla dolaylı olarak malnutrisyona neden olabilir. Enfeksiyöz diyare HIV/AIDS'te yetersiz beslenmeyle bağlantılı en yaygın fırsatçı enfeksiyonlardır. Olgumuzda kilo alamama, ishal yakınması ile başvurup AIDS tanısı almıştır.

Sonuç: Ağır malnutrisyonu olan çocuklarda sitopeni tablosu da var ise HIV enfeksiyonu da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: HIV, AIDS, Malnutrisyon, Sitopeni

Sternal Kleft Olgu Serisi

Mustafa Yüksel¹, Esra Yamansavcı Şirzai², Mehmet Oğuzhan Özyurtkan³, İlhan Ocakcioğlu⁴

¹TC Demiroğlu Üniversitesi Tıp Fakültesi

²SBÜ İzmir Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi

³Biruni Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Medicana International İstanbul Hastanesi Göğüs Cerrahisi

⁴Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Sternal kleft, sternumun orta hattında birleşmesindeki yetmezlik sonucu gelişen farklı boyutlardaki defekt olarak tanımlanan konjenital bir anomalidir. Kalp anomalileri eşlik etmediğinden iyi seyirli bir hastalıktır. Cerrahi onarım, kalp ve büyük damarları yaralanmadan korumak, solunum dinamiklerini iyileştirmek, kozmetik kaygıları ortadan kaldırmak amacı ile önerilmektedir. Takip ve opere edilen 8 hasta nadir görülmesi sebebiyle sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Takip ve tedavimizdeki tüm hastalara tanı anında operasyon önerilmiştir.

Bulgular: Olgu 1: 5 günlük total sternal kelfti olan erkek bebek, politetrafloroetilen (goretex®) ile rekonstrükte edildi. Olgu 2: total sternal klefti olan 6 aylık erkek bebek, politetrafloroetilen (goretex®) ve titanyum plak ile rekonstrüksiyon uygulanmıştır. Olgu 3: parsiyel sternal klefti olan 1,5 aylık erkek bebek bowine perikard yama ile rekonstrüksiyon uygulanmıştır. Olgu 4: parsiyel sternal klefti 2 aylık erkek bebek primer polietilentereftalat (ethibond®) sütür ile kapatma, postoperatif erken dönemde nüks sebebiyle reoperasyon ile revizyon uygulanmıştır. Olgu 5-6: parsiyel sternal klefti olan 1 ve 3 yaş erkek hasta düzenli poliklinik kontrolü ile takip edilmektedir. Olgu 7: parsiyel sternal klefti olan 7 yaş kız hasta primer tel sütür ile rekonstrüksiyon uygulanmıştır. Olgu 8: 23 yaşında semptomu olmayan erişkin kadın parsiyel sternal klefti tel sütür ile primer kapatılmıştır.

Sonuç: Birinci basamak tedavi, yenidoğan döneminde cerrahi olarak defektin rekonstrüksiyonudur. Cerrahi öncesi muayenede, özellikle kardiyak defektler olmak üzere ilişkili malformasyonlara dikkat edilmelidir. Erken onarım daha iyi sonuçlar vermesinin yanında bu dönemde yapılan düzeltmelerde kardiyak etkilenme daha az olmaktadır. Daha ileri yaşlarda göğüs sertleştiği için ve daha karmaşık onarım yöntemleri gerektirebileceğinden cerrahi onarım daha zor olur. Defekt, genişse ya da erişkin hastalarda rekonstrüksiyon için otolog kemik grefti, yamalar veya titanyum plaklar kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Sternal Kleft, Titanyum plak

CMV'Mİ YOKSA GVHD'Mİ? HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NAKLİ SONRASI GRAFT-VERSUS-HOST HASTALIĞI(GVHD) SAPTANAN OLGULARIN ENDOSKOPIK VE KOLONOSKOPIK OLARAK İNCELENMESİ

Gökçe Eser¹, Ali Zeki Bedir¹, Meltem Uğraş², Çetin Timur³, Buket Erer Del Castello³

¹Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

³Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Gastrointestinal komplikasyonlar; allojenik hematopoietik kök hücre transplantasyonundan sonra morbidite ve mortalitenin temel nedenidir. GVHD'nin erken tanımlanması hastaların doğru yönetimi için esas olduğundan; görülen gastrointestinal komplikasyonların ayırıcı tanısı büyük önem taşımaktadır. Bu retrospektif çalışmanın amacı, allojenik hematopoietik kök hücre transplantasyonundan sonra gastrointestinal komplikasyonların oluşumunu değerlendirmek ve endoskopik ve histolojik değerlendirmenin tanısal önemini vurgulamaktır.

Yöntem ve Gereç: Ekim 2017 ile Ekim 2018 tarihleri arasında allojenik kök hücre nakli sonrasında akut GVHD geliştiren 5 hasta merkezimizin Çocuk Hematoloji Onkoloji ve Gastroenteroloji ekibi tarafından takip edildi ve hastalara yapılan endoskopi-kolonoskopi işlemlerinin sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 4'ünde tedaviye dirençli bulantı kusma, 1 hastada diyare şikayeti vardı. Her hasta için endoskopik ve histolojik veriler analiz edildi. Endoskopi ve kolonoskopi yapılan 5 hastanın 2 si erkek 3 ü kız cinsiyette ve hastaların ortalama yaşı 10,6 idi. Hastalara farklı hematolojik hastalıklar nedeniyle transplantasyon yapıldı. 4 hastada Akut Lenfoid Lösemi ve 1 hastada Beta Talasemi Majör saptandı. 4 hastamız cilt GVHD ve 1 hastamız GİS GVHD ile takip edildi. Hastaların GİS semptomları nedeniyle yapılan endoskopi ve kolonoskopilerinde; 3 hastada özofajit, 4 hastada yaygın eroziv gastrit, 1 hastada aktif kronik kolit ve 1 hastada duodenumda lenfanjiyektazi olduğu görüldü. Duodenumda lenfanjiyektazi saptanan hastanın GİS-GVHD tanısı biyopsi ile doğrulandı. Aktif kronik kolit olan olgunun biyopsi sonucunda damar endotelinde CMV ile uyumlu inklüzyon gösterilip tedavisi düzenlendi.

Sonuç: GVHD; ciltte, gastrointestinal kanalda, akciğerde ve karaciğerde patolojik hasara neden olan pro-inflamatuar bir ortamı indükleyen alloreaktif donör T hücreleri tarafından meydana gelir. Akut GVHD tanısı; transplantasyonu takip eden ilk 100 gün içinde, makulopapüler bir döküntü, diyare, karında kramplar ve yükselen serum bilirubin konsantrasyonu ile başvuran hastada tek başına klinik değerlendirme ile konulabilir. Gastrointestinal sisteminden kaynaklanan semptomların nedenleri araştırılırken; GVHD, enfeksiyonlar, ilaç toksisitesi ve önceki hastalıklarının akut alevlenmesi gibi farklı durumlar örtüşebilir ve ayırıcı tanı yapmak zorlaşabilir. Bu sebeple hastaların endoskopik ve histolojik olarak değerlendirilmesi, olası akut GVHD'nin kliniğini doğrulamak için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: GVHD, CMV, endoskopi, kolonoskopi, biyopsi

SÜT ALERJİSİ OLAN BİR OLGUDA ANAFİLAKSİ SONRASI SOLUNUM VE KARDİYAK ARREST

Çisnel SEZER¹, Çağlar ÖDEK², Şükrü ÇEKİÇ³, Yakup CANİTEZ³, Nihat SAPAN³

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Yoğun bakım

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Alerji ve İmmünoloji

Amaç: Anafilaksi ani başlayan, hızlı ilerleyen, ölüme yol açabilen ve yaşamı tehdit eden bir reaksiyon olarak tanımlanır. Çocuklarda anafilaksin en önemli tetikleyicisi besindir. İlaçlar, özellikle beta-laktam grubu antibiyotikler ve arı sokmaları da önemli birer anafilaksi tetikleyicisidir. Burada, süt alerjisi olan , anafilaksi sonrasında solunum ve kardiyak arrest gelişen bir olgu sunuldu .

Yöntem ve Gereç: Süt alerjisi ve astım tanıları olan 12 yaşında kız hastada yaklaşık 3 ay önce sossuz tavuk dürüm (süt içeren lavaştan yapılmış) yedikten 30 dk sonra nefes almakta zorlanma şikayeti olması üzerine aile tarafından verilen tek doz salbutamol tedavisine rağmen; solunum sıkıntısının gerilememesi üzerine yakınında oldukları hastanenin acil servis başvurusunda kardiyopulmoner arrest geliştiği öğrenildi.30 dk resüsite edilen hasta yoğun bakım ihtiyacı olması nedeniyle hastanemize sevk edildi. 1 yaşında çikolata yedikten sonra anafilaksi öyküsü mevcut olan hastanın lüzum halinde ventolin ve prednol kullanımı olup ; evde adrenalin otoenjektörü olduğu fakat olay anında yanlarında olmadığı öğrenildi.

Bulgular: Hastanın fizik muayenesinde genel durumu kötü, entübe, taşikardik ,kapiller geri dolum zamanı uzamış , GKS: 4-5 , derin tendon refleksleri hiperaktif ,klonusu mevcuttu. Hastanın yapılan laboratuvar incelemelerinde : total ıgE :820 ,triptaz :15,2 , beta-laktoglobulin spesifik ıgE :28,6 (class 4) , kazein spesifik ıgE :87,5 (class 5), süt spesifik ıgE : >100 (class 6) olarak sonuçlandı. 3 gün soğutma (34°C) uygulanan hastanın vücut ısısı kademeli olarak arttırıldı. Hastaya PPI, metilprednizolon 2 mg/kg/gün inhaler tedavi olarak adrenalin, ipratropium bromür ve %3 NACL infüzyonu başlandı. Hasta takibinin 9.gününde ekstübe edilip , 11.gününde kliniğe devredildi. Klinikte 8 gün takip edilen hasta sağlıklı bir şekilde taburcu edildi.

Sonuç: Öykü ve klinik bulgular ile tanısı konulan anafilaksi hızla tanınmalı ve erken müdahale edilmelidir. Anafilaksi tedavisinde ilk seçenek ilaç olan adrenalin; ölüm ve hastaneye yatışı önleyen tek ilaçtır. Anafilaksi riski taşıyan çocukların uyarı künyeleri takmaları, yanlarında adrenalin bulundurmaları ve duyarlı oldukları ajanlardan sakınmaları çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: anafilaksi, adrenalin otoenjektörü, kardiyopulmoner arrest

Pediatric Intoksikasyon Vakalarının Retrospektif Analizi

Elif Ozan¹, Sercan Öztürk¹, Aykut Çağlar¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi

Amaç: Pediatric intoksikasyon vakalarında çeşitli ilaçlar rol oynayabilir. Bu vakaların tedavi ve takibi hekimler için zorlu olabilir. Ancak intoksikasyonların bilinen klinik belirtileri ve prognozları hekimlere klinik değerlendirme ve tedavi seçeneklerinde yardımcı olmaktadır. Bu çalışmamız ile Çocuk Acil'e başvuran vakalarımızın özellikleri, sonuçları ve klinik özelliklerini analiz etmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: İlaç ile intoksikasyon öyküsü olan 1-17 yaş arasında yüzseksenbeş çocuk (135 hafif, 18 orta, 32 ağır vaka) çalışmaya dahil edildi. Demografik özellikler, klinik özellikler ve sonuçları klinik şiddetine ve maruziyet sebeplerine göre alt gruplar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: İntoksikasyon vakalarının %61.1'inden intihar davranışı ve %38.9'undan kazara maruz kalma sorumluydu. En sık sorumlu ilaç grubu zehirlenme analjezik- antipiretik ilaçlar görüldü. İntihar vakalarında kliniğin ciddiyeti, hastanede yatış süresi ve çok sayıda farmakolojik ajanla intoksikasyon oranı daha yüksek saptandı. (sırasıyla $p=0.037$, $p=0.016$ ve $p<0.001$). Sadece bir hastada mortalite görüldü.

Sonuç: İntoksikasyon vakalarının büyük çoğunluğundan analjezikler ve santral sinir sistemi ajanları sorumlu olduğu görüldü. İntihar amaçlı zehirlenme sonucu hastanede kalış süresinin daha uzun olduğu ve klinik olarak kaza ile intoksikasyon vakalarına göre daha ağır seyrettiği saptandı. Suisidal ve kaza sonucu zehirlenme vakalarının arasındaki farkları anlamak uygun değerlendirme ve klinik yaklaşım için hekimlere yol gösterici olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Pediatric zehirlenme, farmakolojik, kaza, intihar

Tekrarlayan Hırıltı Ve Kusma Ataklarıyla Başvuran Bir Süt Çocuğu Olgusu

İlke Aktaş¹, İlke Aktaş¹, Elif Betül Keskin¹, Nevzat Aykut Bayrak¹, Rabia Gönül Sezer Yamanel¹, Abdülkadir Bozaykut¹

¹İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı AD.

Amaç: Gastroözofageal reflü (GÖR) astım benzeri semptomlara neden olabilir. Tekrarlayan kusma atakları olan süt çocuklarında neden tek başına fizyolojik GÖR olabileceği gibi ayrıntılı öykü alınmalı ve alarm bulguları (safralı kusma, fışkırır tarzda kusma, morarma, malnütrisyon gibi) olan çocuklarda diğer nedenler dikkatlice gözden geçirilmelidir. Amacımız, tekrarlayan hırıltı ve kusma atakları sonrasında laringomalazi tanısı alan ancak şikayetlerinin geçmemesi üzerine hastanemizde değerlendirilen bir olguyu paylaşmaktır.

Yöntem ve Gereç: Hastanemiz çocuk gastroentoloji polikliniğine tekrarlayan hırıltı, fışkırır tarzda kusma ve tedaviye rağmen geçmeyen reflü şikayetleriyle başvuran hasta değerlendirilmiştir.

Bulgular: OLGUTekrarlayan öksürük, hırıltı atakları şikayetleri ile dış merkezde tetkik edilerek laringomalazi ve reflü tanısı alan 4,5 aylık erkek hasta alginik asit ve domperidondan oluşan anti-reflü tedavisine rağmen tekrarlayan fışkırır tarzda kusma şikayetleriyle başvurdu. Zamanında doğduğu, ABO uyumsuzluğu nedeniyle fototerapi tedavisi aldığı ve ebeveynleri arasında akrabalık olmadığı öğrenildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde ağırlık 4400 g (SDS: -1,64), boy 58,5 cm (SDS: 0,52), düşkün görünümde, soluk renkli, turgoru hafif bozuk olan bebeğimizin solunum sistemi muayenesinde dinlemekle ekspiryumu uzun, batin muayenesinde palpasyonla karaciğeri 1,5 cm ele geliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, kan gazı, idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi. Kusmanın dirençli olması üzerine yapılan özofagus grafisinde bronş ağacına kontrast madde kaçtığı görüldü. Trakeoözofageal fistülden şüphelenilen hastada ayrıca çekilen transfontanel USG'de serebellum orta hatta 40x40x52 mm boyutlarında hiperekojen solid kitlesel lezyon ve ventriküllerde genişleme izlendi. Beyin BT ile tekrar değerlendirilen hastada medülloblastom saptandı ve nöroşirurji bölümüne sevk edildi.

Sonuç: Hırıltının yanı sıra düzelmeyen kusma şikâyeti ve tartı alımında duraklama olan olgumuza medülloblastom tanısı konuldu. Özellikle kusma ve hırıltı şikayetleri düzelmeyen süt çocuklarında, kusmaların en sık sebebi idrar yolu enfeksiyonu, gıda-protein alerjisi, pilor stenozu, reaktif hava yolu gibi nedenler olsa da gastrointestinal sistemin anatomik bozuklukları ve nadir de olsa maligniteler açısından uyanık olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: süt çocuğu, tekrarlayan hırıltı, kusma, medülloblastom

Üçüncü Basamak Pediatrik Gastroenteroloji Kliniğinde İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Tedavisinde İnfliksimab Deneyimi

Işıl İnan Erdoğan¹, Nelgin Gerenli¹, Coşkun Çeltik²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²İstanbul Acıbadem Sağlık Grubu, Altunizade ve Ataşehir Hastaneleri, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji

Amaç: İnfliksimab tümör nekroz faktör-alfa (TNF- α) monoklonal antikorudur olup pediatrik ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığı (CH) tedavisinde kullanılan bir biyolojik ajandır. Çalışmamızda kliniğimizde 2018-2022 yılları arasında inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) tanısıyla takip edilip infliksimab tedavisi başlanan 13 hastanın klinik özellikleri ve tedaviye yanıtı değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: İnfliksimab tedavisi alan hastalar retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların tanısı, tanı yaşları, tanı zamanındaki tutulum dereceleri ve hastalık şiddetleri, infliksimab tedavisi endikasyonu ve geçiş zamanı, yan etki ve tedaviye yanıt oranları değerlendirilmiştir.

Bulgular: 2018-2022 yılları arasında kliniğimizde 42'si ÜK (K:E oranı 18:24) ve 38'si CH (K:E oranı 16:22) olmak üzere toplam 78 hastaya İBH tanısı konmuş, takip ve tedavisi planlanmıştır. Tanı yaşı median yaş ÜK için 14 yaş, CH için 14 yaştır. 12 yaş altındaki ÜK olgu sayısı 12, CH olgu sayısı 8'dir. Bu vakalardan 9'u CH (K:E oranı 6:3), 4'ü ÜK (K:E oranı 3:1) tanısıyla takipli, toplam 13 hastaya infliksimab tedavisi başlanmıştır. 4 ÜK hastasının pankolit tutulumu olup tamamında konvansiyonel tedaviye yanıtınlık nedeniyle infliksimab tedavisine geçilmiştir. 9 CH tanılı olgunun birinde izole ince bağırsak tutulumu mevcuttur. Dördünde tanı anında perianal hastalık saptanması nedeniyle ilk 2 ay içinde infliksimab tedavisi başlanmıştır. Bir hastada takibinin 30. ayında enterokutan fistül, kolonda striktürleri gelişmesi nedeniyle infliksimab tedavisine geçilmiştir. Olguların tanı sonrası infliksimab başlanma süresi median ay ÜK için 8 ay (2-15 ay), CH için 5 aydır (1-33 ay). 8. Haftada klinik yanıt oranları ÜK için 4/4, CH için 8/9'dur. Maksimum bir yıllık (54. Hafta) izlemleri sonucunda remisyonda kalma oranları ÜK 4/4, CH için 7/9'dur. 2 ÜK hastasında 30. haftada infliksimab infüzyonu 4 haftada bir olacak şekilde sıklaştırılmıştır. CH tanılı olgulardan üçünde infliksimab tedavisi 4 haftada bir şeklinde sıklaştırılmış ve dozu 5 mg/kg'dan 8-10 mg/kg'a arttırılmıştır. ÜK olgularından birinde infliksimaba bağlı lupus benzeri sendrom, CH olgularından birinde de psöriazis gelişmiştir.

Sonuç: İnfliksimab pediatrik İBH olgularında kullanılan etkili ve güvenilir bir tedavi ajanıdır.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar bağırsak hastalığı, Crohn hastalığı, Ülseratif kolit, İnfliksimab, anti-TNF- α

Cerrahi Müdahale Yapılmadan Antibiyoterapi ile İyileşen Akciğer Absesi Olgusu

Volkan Keleş¹, Ümmühan Çay¹, Özlem Özgür Gündeşlioğlu¹, Derya Alabaz¹

¹ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Amaç: Akciğer absesi, akciğer parankiminde nekroz ve kavite oluşumuyla karakterize inflamatuvar hücrelerin birikmesiyle oluşan ciddi bir enfeksiyondur (1). Primer veya sekonder kaynaklı izlenebilmektedir. Primer akciğer absesi sağlıklı bireylerde akciğer parankiminin doğrudan enfeksiyonundan kaynaklanırken, sekonder akciğer abseleri kronik hastalıklar veya immunosüpresif durumlar gibi predispozan faktörlerde görülmektedir. Biz bu olgumuzda doğru antibiyoterapi kullanımı, uygun görüntüleme yardımı ve yakın hasta izlemiyle cerrahi müdahaleye gerek kalmaksızın tedavi sağlanabilir

Yöntem ve Gereç: Olgusu sunumu

Bulgular: 2 yaş 5 aylık bilinen sistemik hastalığı olmayan olgu, yatışından 2 hafta önce başlayan öksürük ve yüksek ateş şikayetiyle başvurduğu dış merkezde akciğer grafisinde sağ akciğer orta lobda abse şüphesi izlenmesi üzerine ileri tetkik amaçlı hastanemize sevk edildi. Olgunun toraks bt'sinde sağ akciğer üst lobda 4x4,7x4,8 cm boyutunda içerisinde hava dansiteleri bulunan abse lehine değerlendirilen kistik yapılar ve sağ bazalde 1.45 cm kalınlıkta plevral sivi ve atelektezi izlendi. İmmün yetmezlik açısından yapılan tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Komplike pnomoni tanısıyla 6-8 hafta antibiyoterapi alması planlandı. Hastanın antibiyoterapisi başlandı, Abse boşaltımı açısından çocuk cerrahisi ve göğüs cerrahisine danışılan hastaya acil cerrahi girişim düşünülmeyi, klinik izlem önerildi. Tüberküloz dışlama amacıyla yapılan ppd ve arb boyama negatif sonuçlandı. Hastadan alınan kan kültüründe üreme izlenmedi. Kontrol akciğer grafisi ve toraks ultrasoundunda abse oluşumunda gerileme ile takip edilen hastanın 6 hafta antibiyoterapi sonrasında çekilen akciğer grafisi normal değerlendirildi, Toraks ultrasoundunda abse görünümü izlenmedi. Hasta tedavisini 8 haftaya tamamlayacak şekilde oral antibiyotik tedavisi ile taburcu edildi.

Sonuç: Çocuklarda akciğer abseleri altta yatan hastalık olmaksızın pnomoni komplikasyonu olarak ortaya çıkabilmektedir. En sık anaerop etkenler izlenmekle birlikte staphylococcus aureus, streptococcus pyogenes akciğer absesinde etken olabilecek önemli mikroorganizmalardır. (2) Akciğer absesi erken ve uygun medikal tedaviyle cerrahi müdahale gerektirmeden tedavi edilebilir

Anahtar Kelimeler: Akciğer absesi

Çocuklarda SARS-CoV-2 ilişkili Krup; Olgu Sunumu

Yücel Sınmaz¹, Fatih Battal¹, Taylan Çelik²

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Giriş: SARS-CoV-2 enfeksiyonu, pediatrik popülasyonda ateş, öksürük gibi nonspesifik ÜSYE bulgularından, solunum yetmezliği, nörolojik tutulum ve mortal olabilen MIS-C sendromuna kadar geniş bir yelpazede klinik prezentasyon göstermektedir. Özellikle Omicron varyantı sonrasında, COVID-19 ilişkili krup bu klinik prezentasyonlar arasında yerini almıştır. Viral kaynaklı subglottik hava yolu inflamasyonunun neden olduğu bu durum, klasik olarak ani başlayan havlar tarzda öksürük, inspiratuar stridor ve solunum sıkıntısı ile karakterizedir. En sık etken Parainfluenza olup, 6 ay–3 yaş arasında sık görülür (1,2). SARS-CoV-2 ilişkili krupu olan bir olgumuzu sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu.

Bulgular: Olgu: On iki yaşında erkek hasta, uykudan uyandıran havlar tarzda öksürük, ses kısıklığı, nefes alamama ve 38.2°C (Aksiller) ateş şikayetleri nedeniyle çocuk acil servisimize başvurdu. Fizik muayenede inspiratuar stridor, takipne ve dispnesi olan hastanın tetkiklerinde total lökosit:7.640/mm³, nötrofil:6.610/mm³, lenfosit:710/mm³, C-Reaktif protein:2 mg/dL Prokalsitonin:0.9 ng/mL olarak saptandı. Kan gazında özellik yoktu. PA akciğer grafisinde akciğer parankiminde özellik olmayan hastanın, trakea proksimal kısmı belirgin daralmış olarak izlendi. Krup tanısı ile yatışı yapılarak oksijen, inhale adrenalin, soğuk buhar, metilprednizon ve seftriakson tedavileri başlandı. COVID PCR testi pozitif saptanan hastanın SARS-CoV-2 ilişkili krup olduğu düşünüldü. Tedavinin 16.saatinde inspiratuar sıkıntısı gerileyen olgu yatışının 3.gününde önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç ve Tartışma: COVID-19 pandemisinden iki yıl sonra, SARS-CoV-2'nin yeni varyantlarının patojenitesi, bulaşıcılığı ve klinik prezentasyonları belirgin farklılıklar göstermeye başlamıştır. Yapılan son çalışmalarda SARS-CoV-2 enfeksiyonuna bağlı krup insidansında özellikle Omicron varyantının ortaya çıkmasından sonra anlamlı artış olduğunu gösterilmiştir. (1,2).

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Krup, Çocuk

Dalağın Epidermoid Kisti: Nadir Bir Olgu Sunumu

Cengiz Dibekoğlu¹, Can Eser², Ümit Seza Tetikkurt³, Kazım Öztarhan⁴, Alaettin Çelik⁵

¹T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

³T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁵T.C. Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Dalak kistleri nadir görülen selim lezyonlardır, genellikle asemptomatiktir ve görüntüleme sırasında tesadüfen farkedilirler. Primer dalak kistleri parazitik ve parazitik olmayan kistler olarak ikiye ayrılır. Parazitik olmayan kistler, epidermoid kistler gibi doğuştandır ve iyi huylu dalak kistlerinin %10'unu oluşturur. Kapsül mezotelinin invajinasyonundan kaynaklanan lümene epitelyal uzanım gösterenler primer dalak kistleri olarak sınıflandırılırlar. Tanı görüntüleme yöntemleri ve histopatolojik inceleme ile konulur. Çalışmamızın amacı çocukluk yaş grubundaki selim dalak lezyonlarından epidermoid kistleri, görüntüleme yöntemleri ve histopatolojik bulguları ile tanıtmaktır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumudur.

Bulgular: 17 yaşında erkek hasta, karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Öyküsünden gastroözofageal reflü tanısı ile proton pompa inhibitörü kullandığı öğrenildi. Hematolojik tetkiklerinde patoloji saptanmayan hastanın, batin USG'de dalak üst polden mediale uzanan kist saptandı. BT'de ve MRI'da kalın cidarlı ve kalsifikasyonlar barındıran kistik lezyon, T2A incelemede hiperintens içerikteydi. Onkoloji konseyinde alınan karar ile dalaktaki kistik lezyonun histopatolojik tanı ve tedavisi için laparotomi planlandı. Operasyondan 2 hafta önce hastaya meningokok ve pnömokok aşıları yapıldı. Operasyonda dalak hilus ve üst polünü içine alan koyu yeşil-kahverengi renkte, 15cm çapındaki dalak kisti dalağın üst polü ile birlikte çıkarılarak laparoskopik parsiyel splenektomi yapıldı. Kist kavitesi omentum ile dolduruldu. Histopatolojik incelemede, içinde çok katlı yassı epitel ile döşeli kistik lezyon, kist cidarında belirgin hyalinizasyon, fokal kalsifikasyon alanları ve eski kanama odakları gözlemlendi. İmmünohistokimyasal boyamada kist epitelinde mCEA ve p63 ile immünreaktivite izlendi, selim epitelyal kist tanısı konuldu. Hastanın operasyon sonrası izlem süreci sorunsuz geçti, hasta taburcu edilerek kontrole çağrıldı.

Sonuç: Epidermoid kistler genelde genç erişkinlerde karşımıza çıkar ve patogenezi bilinmemektedir. Hastalar klinikte sol üst karında kitle(%57,7) ve ağrı(%39) gibi semptomlarla başvururlar. Epidermoid kistleri tek başına görüntüleme yoluyla teşhis etmek zordur. Tanıyı doğrulamak için histolojik inceleme gereklidir. Dalak kistlerinin tedavisi esas olarak semptomların varlığına ve kistin boyutuna bağlıdır. Büyük kistlerde(>5cm) veya semptomatikse cerrahi endikedir. Açık splenektomi, özellikle büyük kistlerde tercih edilen ve standart yaklaşım olan tedavidir. Minimal invaziv yaklaşım, skleroterapi seçilmiş vakalarda kullanılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Dalak kistleri, epidermoid kist, laparoskopik parsiyel splenektomi

Kaynakça

Yazar Notu: Dalak kistleri çocukluk çağında nadir görülmekte olup genellikle splenektomi ile tedavi edilmektedir. Laparoskopik parsiyel splenektomi ile tedavi ettiğimiz hastamızı radyolojik ve histopatolojik bulguları ile tanıtmaya çalıştık.

Frank-ter Haar Sendromlu Bir Olgu:

Ruken Yıldırım¹, Şervan Özalkak¹, Aysel Tekmenüray²

¹Diyarbakır çocuk hastanesi

²Gazi yaşargil eğitim ve araştırma hastanesi

Amaç: Frank-ter Haar sendromu (FTHS), otozomal resesif geçiş gösteren, SH3PXD2B genindeki mutasyonlardan kaynaklanan oldukça nadir görülen bir sendromdur. Dismorfik yüz görünümü, megalokornea, gelişme geriliği, iskelet ve kalp anomalileri ile karakterizedir. Bugüne kadar literatürde klinik olarak FTHS tanısı konan 40 hasta rapor edilmiş olup, sadece 20 hastada mutasyon tespit edilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Diyarbakır çocuk hastanesi çocuk endokrinoloji polikliniğine başvuran gelişme geriliği, boy kısalığı ve iskelet displazisi olan genetik olarak tanı konan Frank-ter Haar sendromlu bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Gelişme geriliği ve ön fontonelin kapanmaması nedeniyle polikliniğe başvuran 2.5 yaşında erkek hasta. Normal spontan yolla miad olarak ilk çocuk olarak doğmuş. Anne baba arasında 2° akrabalık mevcuttu ve ailede benzer öykü yoktu. Fizik muayenesinde kilosu 8.3 kg (-4.73 SDS), boyu 76 cm (-4.41 SDS) olan hastanın, geniş ön fontanel, kaba yüz görünümü, hipertelorizm, küçük çene, gingival hipertrofisi mevcuttu. Ellerde fleksiyon kusuru, skolyoz, uzun kemiklerin kavisli görünümü dahil olmak üzere çoklu iskelet anomalileri vardı. Genital sistemde hipospadias, kardiak muayenesinde üfürüm mevcuttu. Diğer sistemlerin muayenesi doğaldı. Rutin tetkiklerinde bir özellik saptanmayan hastanın, tüm batin ultrasonografisi normaldi. EKO'da: PDA+MY mevcuttu. Sık enfeksiyon öyküsü olan hastaya operasyon önerildi. Kemik Dansitometri:Z skoru -3.5 olarak ölçüldü. Metabolik tarama yapılan hastanın tetkikleri normaldi. Göz muayenesinde bilateral glokom tespit edildi. Genetik polikliniğine konsülte edildi. Hastadan kromozom analizi 46,XY olarak saptandı. Hastaya full exon taraması yapıldı. Hastamızda SH3PXD2B geninde c.309+1G>A yeni bir mutasyon saptandı. Hasta takibe alındı.

Sonuç: Frank-ter Haar sendromu çeşitli multipl anomalileri içeren, nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Biz bu olguyu farkındalığı artırmak için sunduk

Anahtar Kelimeler: Frank-ter Haar sendromu, iskelet displazisi, skolyoz, hipertelorizm

Transkateter ve Cerrahi Olarak Kapatılan Sekundum Tip Atriyal Septal Defektlı Olguların Aritmi Sıklık, Yönetim ve Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

Emre Sağlam¹, Eser Doğan¹

¹SBÜ Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH

Amaç: Atriyal septal defekt (ASD), konjenital kalp hastalıklarının tüm formları içerisinde % 6-10 görülme oranına sahiptir. Çalışmamızda amacımız transkateter ve cerrahi olarak kapatılan ASD sekundum tanılı hastaların Holter EKG ile aritmi sıklığını belirlemek, karşılaştırmak ve olgularda aritmiye neden olabilecek belirteçlerin saptanmasını sağlamaktır.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Kardiyoloji ve Çocuk Kalp Cerrahisi Bilim dallarında, retrospektif olarak Ocak 2008-Ocak 2020 yılları arasında transkateter veya cerrahi olarak kapatılan izole ASD sekundum tanılı 0-18 yaş arası 427 hasta çalışmaya dahil edildi. İşlem sonrası izlemde gelişen aritmiler ve tedavi yöntemleri kayıt altına alınmıştır. Holter EKG kayıtlarına ulaşamayan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.

Bulgular: Transkateter kapama yapılan 250 hastalık grubun 154'ü (61.6%) kız ve 96'sı (38.4%) erkekti. Ortalama anjiyografi yaşı 8.03 ± 3.8 yıl, ortalama ağırlıkları 28.9 ± 15.7 kilogramdı. Transtorasik veya transözefajial olarak ölçülen defekt çapları 7- 25 mm, ortalama 12.3 ± 4.1 mm saptandı. Transkateter olarak ölçülen ortalama pulmoner arter basıncı 14.1 ± 4.0 mmHg ve ortalama Qp/Qs 1.93 ± 0.55 . Cerrahi kapama yapılan 177 hastalık grubun 104'ü (58.8%) kız ve 73'ü (41.2%) erkekti. Ortalama cerrahi yaşları 7.01 ± 4.2 yıl, ortalama ağırlıkları 24 ± 16.1 kilogramdı. Transtorasik veya transözefajial olarak ölçülen defekt çapları 8 -37 mm, ortalama 18 ± 5.7 mm. Kardiyopulmoner bypass zamanı ortalama 24.31 ± 7.96 dakika ve aortik krossklamp süresi ortalama 51.58 ± 13.8 dakikaydı. Hastalarda saptanan ritm bozuklukları figur 1 de gösterilmiştir. Aritmi sıklıkları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. ($p=0.164$).

Sonuç: Transkateter ve cerrahi ASD kapama sonrası bildirilen en sık aritmi türleri sinusal bradikardi, supraventriküler taşikardi, atriyal erken vurular, atrioventriküler blok ve atrial fibrilasyondur. Literatürde yaygın olarak atrial flutter ve fibrilasyon görülmesine rağmen çalışmamızda saptanmamıştır. Hastalarımızın yaş ortalamasının küçük olması ve ASD kapamanın erken dönemde yapılması nedeniyle atrial aritmi sıklığının azaldığı düşünülmüştür. Cerrahi ASD kapama ve Transkateter ASD kapama sonrası aritmi sıklığı benzer saptanmış ve her iki yöntemin etkin ve güvenli olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: ASD, Cerrahi, Transkateter, Aritmi, Pediatrik

Sitopeni Ayırıcı Tanısında Nadir Bir Neden: Jacobsen Sendromu

Cenk Baykan¹, Deniz Tuğcu², Şifa Şahin², Serap Karaman², Hikmet Gülşah Tanyıldız², Yasin Yılmaz², Zeynep Karakaş², Ayça Dilruba Arsanger³, Ayşegül Ünüvar²

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

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Fasial dismorfizm, konjenital kap hastalıkları, büyüme gelişme geriliği ve genitoüriner anomaliler yanında yaşamın ilk aylarında trombositopeninin nadir bir nedeni olan Jacobsen Sendromu bir mikrodelesyon sendromudur. Mikrodelesyonlar, konvansiyonel sitogenetik metotlardan ışık mikroskopuyla tanınamayacak kadar küçük boyutta olan kromozomal delesyonlardır.

Yöntem ve Gereç: Vakamızda, pansitopeni, atnalı böbrek anomalisi, sendromik görünümü nedeniyle danışılan ve sonucunda Jacobsen Sendromu tanısı alan 35 günlük erkek hasta sunulmuştur.

Bulgular: Aralarında akrabalık olmayan ebeveynlerden, 31 yaşındaki sağlıklı G1P1A0C0 anneden 38+4. Gebelik haftasında 3840 gram olarak sezaryen yoluyla doğan erkek bebeğin fizik muayenesinde fasial dismorfizm, dolikosefali, inmemiş testis ve hepatosplenomegali laboratuvar tetkiklerinde izole trombositopenisi mevcut olup periferik yaymasında tüm serilere ait morfoloji normal ve trombosit sayısı milimetreküpte 30.000 ile uyumlu idi. İzole trombositopeniye yönelik yapılan ileri tetkiklerinde anne ve baba hemogramı, biyokimyasal parametreleri normal, TORCH paneli negatif idi. Görüntüleme tetkiklerinde batın ultrasonografisinde bilateral atnalı böbrek anomalisi ve bilateral testislerin intrabdominal yerleşimli olduğu görüldü. Transfontanel ultrasonografisinde bilateral kaudothalamik oluk yerleşimli subependimal kist saptandı. İzleminde lökopeni ve nötropeni (890/310) gelişen hastaya bisitopenisi nedeniyle yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde tüm seriler mevcut, matürasyonu kesintisiz ancak belirgin derece hiposelülerite mevcuttu. Tıbbi Genetik bilim dalı ile yapılan değerlendirmesi sonucunda hastanın 11 kromozomunun q kolunda 15.1 Mb büyüğünde delesyon (46+XY, 11q23-3q25) mutasyonu tespit edilerek Jacobsen Sendromu tanısı düşünülen hastanın anne ve babasından kromozomal array çalışılması için örnek gönderildi, her iki ebeveynde mutasyon saptanmadı. Takibinde ılımlı trombositopeni ve nötropenisi giderek azalan hasta halen takibimizde olup izlemi devam etmektedir.

Sonuç: Jacobsen sendromu 11. Kromozomun uzun kolunun distal delesyonları sonucu gelişen, fasial dismorfizm (kaba yüz, düşük kulak, burun kökü basıklığı, alında belirginleşme vb.), genitoüriner anomaliler, konjenital kalp hastalıkları, mental retardasyon ile psikomotor gelişme geriliğinin görüldüğü nadir bir hastalıktır. Hastalıkta özellikle yenidoğan döneminde başlayan trombositopeni, genellikle yaşamın ilk ayları içerisinde kendiliğinden düzelir. Sitopeni nedeniyle tetkik edilen ve konjenital kemik iliği yetmezliği araştırılan hastalarda özellikli ek bulguların varlığında genetik sendromlar akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: nötropeni, trombositopeni, aplastik anemi, Jacobsen Sendromu

Çocuk Böbrek Nakli Hastalarında BK Virüs İlişkili Nefropati Tedavisi Deneyimi

Esra Karabağ Yılmaz¹, Rüveyda Gülmez¹, Seha Kamil Saygılı¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: BK virüs insan polyomavirüs ailesinden bir virüstür ve sağlıklı bireylerin çoğunda asemptomatik enfeksiyon olarak geçirildikten sonra böbrek epitelinde saklı kalır. Virüs, immünoşüpresif tedavi alan hastalarda yeniden çoğalmaya başlar ve özellikle böbrek nakli hastalarında nefropatiye yol açar. BK virüs ilişkili nefropati greft kaybı açısından yüksek risk oluşturan bir durumdur. Tedavide esas olan immünoşüpresif ilaç dozlarının azaltılmasıdır. Etkin bir antiviral tedavisi yoktur. Sidofovir, leflunomid, intravenöz insan immunoglobulin (IVIG) ve siprofloksasin tedavide kullanılabilen ajanlardır ancak etkinlikleri ile ilgili yeterli kanıt yoktur.

Yöntem ve Gereç: BK nefropatisi gelişen 6 çocuk (4 kız, 2 erkek) böbrek nakli hastamızda immünoşüpresif tedavinin azaltılmasına ek olarak uygulanan tedavi seçeneklerini bildirmek istedik.

Bulgular: Olguların ortalama yaşları 16 (11-21) yıl, nakilden sonraki ortalama izlem süresi 6 (3-10) yıldır. İki hasta tarama sırasında, 2 hasta serum kreatinin artışı nedeniyle, 2 hasta ise dizüri nedeni ile araştırıldığında tanı aldı. Nakil sonrası BK viremi saptanma zamanı 8 (1-12) aydı; üç hastada nakil sonrası ilk 3 ayda, üç hastada ise rejeksiyon ya da de novo glomerulonefrit tedavileri sonrasında saptandı. Ortanca kan BK kopya sayısı 74.000 (36.000-125.000) kopya/mL idi. Ortanca GFR düzeyleri BK nefropati öncesi 85 (53-108) ml/dk/1.73m², BK viremi sırasında 38 (28-63) ml/dk/1.73m² idi. İmmünoşüpresif tedavileri azaltılmasına rağmen hastaların BK viral yüklerinin azalmaması üzerine hepsine sidofovir (0,25-0,75 mg/kg) ve IVIG (2gr/kg) tedavisi verildi. Sadece bir hastada tedavi sonrası karaciğer enzimlerinde artış görüldü, hiçbir hastada nefrotoksik yan etki görülmeydi. BK nefropati tedavisi sonrası ortalama izlem süresi 5 (2-9) yıl olan hastaların son vizitlerindeki GFR'leri 63 (28-93) ml/dk/1.73m² olarak hesaplandı. Hiçbir hastada BK nefropatiye bağlı greft kaybı görülmeydi.

Sonuç: BK virüs ilişkili nefropati tedavisinde asıl olan immünoşüpresif tedavinin azaltılmasıdır. Bununla birlikte vireminin kontrol altına alınamadığı hastalarda in vitro etkinliği gösterilmiş sidofovir tedavisi ile birlikte IVIG uygulamasının hastalarımızdaki viral yükün azaltılması ve greft fonksiyonunun korunmasında etkili olduğunu düşünmekteyiz. Bununla birlikte bu gözlemimizin daha geniş seriler ile desteklenmeye gereksinimi vardır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Böbrek nakli, Tedavi, BK nefropati

BİLATERAL OVER KİTLESİ İLE BAŞVURAN ÇOCUK HASTADA NADİR BİR TANI: BURKİTT LENFOMA

Rümeysa Ağır¹, Mediha Akcan², Ali Onur Erdem³, Yasemin Polat⁴, İbrahim Meteoğlu⁵

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

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

⁴Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁵Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Amaç: Bilateral over kitlesi ile başvuran çocuk hastada nadir bir tanı

Yöntem ve Gereç: Burada bilateral over kitlesi ile gelen ve Burkitt lenfoma tanısı alan olgu sunulmuştur.

Bulgular: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 10 yaşında kız olgu son iki gündür olan karın ağrısı ve kusma şikayeti ile başvurdu. Kemik ağrısı, kilo kaybı, ateş, gece terlemesi yakınması olmayan olgunun fizik muayenesinde son dört gündür fark edilen sol parietookspitalde 3x2 cmlik mobil cilt altı nodül ve sol alt abdomende sınırları net olarak belirlenemeyen sert kıvamlı kitle palpe edildi. Laboratuvar değerlendirmesinde Hb: 10.2 gr/dl, lökosit: 9360/mm³, ANS: 7160/mm³, Plt:168.000/mm³, periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. LDH: 416 U/L, AFP ve β-HCG negatif olarak sonuçlandı. Pelvik USG ve abdomen MRG'sinde bilateral over solid kitlesi (sol 97x71mm, sağ 62x49mm boyutlu) görüldü. Ön planda malign germ hücreli tümör düşünülerek operasyona alınan olguya frozen inceleme sonucu malign gelmesi üzerine sol salpingoofektomi + sağ over koruyucu kitle eksizyonu yapıldı. Olgunun patolojisi yıldızlı gökyüzü manzarası gösteren Burkitt Lenfoma ile uyumlu bulundu. Post-operatif beşinci günde hasta evreleme tetkikleri için başvurduğunda sol supraklavikuler alanda 2x1 cm subkutan nodül ve sağ uylukta yumuşak doku şişliği ile birlikte belirgin kemik ağrısı şikayeti mevcuttu. Uyluk MRG'sinde yaygın kemik tutulumları görüldü. Batında sağ alt kadranda beş cmlik yeni bir kitle palpe edildi. Evreleme tetkikleri ile primer bilateral over olmak üzere subkutan nodüller, akciğer, intraabdominal lenfadenopatiler, böbrek ve yaygın kemik tutulumu ile Evre IV olarak değerlendirildi. NHL-BFM 2012 kemoterapi protokolü başlandı. Birinci kür kemoterapi sonrasında cilt altı nodüllerin ve batındaki palpable kitlenin tamamen kaybolduğu görüldü.

Sonuç: Çocukluk çağında malign over kitlelerinde genellikle germ hücreli tümörler ön planda düşünülerek tanı aşamasında salpingoofektomi uygulanır. Çocukluk çağı Burkitt lenfoması ise oldukça kemosensitif bir tümördür. Olguların tanı anında over yayılımı olabilir; fakat primer over kitlesi şeklinde başvuru oldukça nadirdir. Overde kitle ile gelen hastada ayırıcı tanıda Burkitt lenfoma da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: overde kitle, Burkitt lenfoma, çocuk

Çocuklarda Hipositratüri: Etiyoloji ve Böbrek Prognozu ile İlişkisi

Bahriye Atmış¹, Aliye Kızı², Derya Cevizli¹, Emel Sarıbaş¹, Çağla Çağlı¹, Aysun K. Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana

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

Amaç: Hipositratüri, üriner sistem taş hastalıklarına neden olan en yaygın faktörlerden biridir. Hipositratüri idiyopatik olabileceği gibi bazı böbrek hastalıkları, yüksek protein-düşük alkali diyet ve bağırsak hastalıklarına da bağlı olabilir. Bu çalışma ile hipositratürisi olan çocukların etiyolojik faktörlerini belirlemeyi, klinik özelliklerini ve böbrek prognozlarını incelemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çocuk nefroloji polikliniğinde tanı alan ve takip edilen hipositratürlü 59 çocuk retrospektif olarak incelendi. Hastaların dosyalarından demografik özellikleri, klinik seyrini, laboratuvar ve radyolojik verileri kaydedildi.

Bulgular: Hastaların 36'sı (%61) erkekti. Ortanca tanı yaşı 4 (0-11) aydı. Ortanca takip süresi 30 (1-171) aydı. Hastaların ortanca yaşı 9 (1,5-18,5) yıl idi. Kırk dokuz (%83,1) hastanın primer tanısı nefrolitiazis, dört (%6,8) hastanın distal renal tübüler asidoz, iki (%3,4) hastanın primer hiperoksalüri tip 1, bir hastanın (%1,7) Lesch-Nyhan sendromuydu. Hastaların %49,2'sinde akraba evliliği öyküsü vardı. Hastaların dokuzunda (%15,3) prematüre doğum ve yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü mevcuttu. Tanı sırasında ve son kontrolde ortalama eGFR'leri arasında anlamlı bir fark yoktu. Son kontrolde hastaların %6,8'inde evre 2 kronik böbrek hastalığı (KBH), %5,1'inde evre 3 KBH ve %5,1'inde evre 4 KBH mevcuttu. Son kontrolde evre 2 ve üstü KBH olan hastaların tanı yaşı evre 1 KBH olanlara göre daha yüksek bulundu ($p=0,015$). Ortanca oral sitrat tedavi dozu günde 10 (6-75) meq idi. Tanı anında ortalama serum kalsiyum düzeyi $9,85 \pm 0,73$ mg/dl idi. Tanı anında ortalama 25(OH) D vitamini düzeyi $23,1 \pm 2,34$ ng/ml idi. Hastaların 49'unda (%83,1) nefrolitiazis, 11'inde (%18,6) nefrokalsinozis saptandı. Nefrokalsinozis olan hastaların tanı anında ortalama kan bikarbonat düzeyleri nefrokalsinozis olmayanlara göre daha düşüktü ($p=0,006$). Nefrolitiazis ve nefrokalsinozisli hastalarda cinsiyet, prematüre doğum ve D vitamini düzeyleri arasında anlamlı fark yoktu.

Sonuç: Hipositratüri nefrolitiazisli hastalarda sık görülmekle birlikte diğer bazı tübüler ve metabolik hastalıklara eşlik edebilir. Oral sitrat tedavisi ile hipositratüri düzelse de hastalarda nefrolitiazisin devam etmesi altta yatan hastalığa bağlı olabilir. KBH evresinde ilerlemeyi önlemek için erken tanı ve uygun tedavi yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: hipositratüri, nefrolitiazis, nefrokalsinozis, kronik böbrek hastalığı

Çocuk kliniğine başvuran 0-6 yaş grubu hastaların ailelerinin çocukluk çağı aşıları hakkındaki düşünceleri

Jeyhun Hüseyinov¹, Meltem Erol¹, Yunus Emre Örgün¹, Övgü Büke¹, Özlem Bostan Gayret¹, Okan Yüce¹, Abdulrahman Özel¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Aşılama, yirminci yüzyılın en büyük halk sağlığı başarılarından biri olarak tanımlanmıştır ve yaygın olarak değerli ve uygun maliyetli bir halk sağlığı önlemi olarak görülmektedir. Son zamanlarda aşılanmanın kanıtlanmış faydaları iyi bilinse de çocukluk çağı aşılanma oranlarında ciddi bir düşüş yaşanmaktadır. Bu çalışmada son yıllarda ülkemizde artan aşı retleri ve tereddüt düzeylerinin, ailelerin çocukluk çağı aşıları ile ilgili bireysel endişeleri ve nedenlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza 01 Kasım 2020-31 Mart 2021 tarihleri arasında Bağcılar EAH Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniğine herhangi bir sebeple başvuran 0-6yaş arası sağlıklı hastaların ebeveynleri dahil edilmiştir. Araştırmada, çalışmaya katılmaya gönüllü olan ebeveynlerle yüz yüze görüşülerek onların yaş, çalışma durumu, eğitim durumu gibi sosyodemografik özellikleri ve ebeveynlerin aşı ve aşı reddi konusunda bilgi tutum ve düşünceleri, çocukların aşılanma durumlarını sorgulayan 15 soruluk anket formu doldurulmuştur.

Bulgular: Çalışmaya katılan annelerin %66'ı 26-35 yaş aralığında, babaların ise %47,2'i 26-35 yaş aralığında idi. Katılımcıların %59,4'ü çocuklara aşı yapılmasının gerekli olmadığını ve %72,6'sı aşı yapılmaması durumunda çocuklara hiçbir şey olmayacağını ifade etmişlerdir. Ayrıca katılımcıların %75,5'i aşıların yan etkisi olduğunu düşünmektedirler. Bunun yanı sıra araştırmaya katılan bireylerin %55,7'si son zamanlardaki aşı karışıklığı veya kararsızlığı kendisini de olumsuz etkilediğini ve %71,7'si se aşıların yararlı olduğu inanmadıklarını belirtmişlerdir. Aşı yapılmama nedenlerinin grafik analizinde; Sonuçlara göre katılımcılar en fazla "Aşılarla çocuğuma gereksiz mikrop veya virüs veriliyor" ve "Çocuğum hastalığı geçirsin doğal bağışıklık kazanır" ifadelerine katılmışlardır. Yapılan istatistiksel analizler doğrultusunda anne yaş, meslek, öğrenim durumu ve ailenin gelir durumu ile aşının yararına inanma durumu arasında anlamlı farklılık bulundu.

Sonuç: Çalışmamızda aşı reddi oranının ciddi boyutlara geldiği, tedbir alınmazsa bu oranın daha da artacağı ve bu tedbirlerden en önemlisinin eğitim durumu olduğu tespit edildi. Bundan dolayı özellikle birinci basamak sağlık hizmeti veren aile sağlığı merkezlerinde aşılar konusunda eğitimler düzenlemek, aşı ve aşılama konusunda sağlık personelleri tarafından ailelerin aktif olarak bilgilendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Aşı reddi, çocuk, aşı karışıklığı

PROTEİN-ENERJİ MALNÜTRİSYONU: OLGU SUNUMU

Betül Ekici¹, Burçe Emine Dörtkardeşler¹, Pelin Abdal Yıldırım¹, Şule Gökçe¹

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

Amaç: Malnütrisyon vücut için gerekli besin öğelerinin yeterli ve dengeli bir şekilde alınamamasıdır. Protein ve enerji eksikliği (PEM) genellikle birliktedir ve sonucunda hastalarda büyüme ve gelişmede duraksama gözlenir.

Yöntem ve Gereç: On aylık erkek olgu, solukluk, oturamama yakınması ile başvurdu. Yakınmasının 2 ay önce başladığı, desteksiz oturma gözlenmeye başlamışken artık oturamadığı, daha az gülümsemediği ve hareketlerinde azalma olduğu belirtildi. Özgeçmişinde ilk 6 ay anne sütü aldığı, tamamlayıcı beslenmede çeşitli ve zenginleştirici gıda öğelerinin yeterli verilemediği ve protein içerikli gıdaları az tükettiği öğrenildi. Demir ve D vitamini desteğinin de düzenli kullanılmadığı saptandı. Soygeçmişinde belirgin özellik yoktu. Ailenin genel sosyoekonomik durumunun orta-kötü olduğu gözlemlendi.

Bulgular: Vücut ağırlığı 8,5 kg (-1,1 SDS), boy 66 cm (-2,2 SDS), orta kol çevresi 12 cm, yaşa göre ağırlık % 89, boya göre ağırlık %110 (Ödemli), yaşa göre boy %89; saçlarda seyrekleşme ve kızıla çalan renk değişikliği, kaput kuadratum, kollarda belirgin incelme ve koltuk altı ve kıvrım yerlerinde cilt altı yağ dokusunda erime, el bileklerinde genişleme, genel soluk ve kirli bir cilt rengi, bacaklarda pigment dermatoz, tibia ön yüzde ve ayak sırtında 2 pozitif gode bırakan ödem, raşitik rozariler, karın şiş ve barsak sesler artmış ve aksiyel hafif hipotonisite mevcuttu. Hemogramında; lökosit 4750 /mm³, hemoglobin 7,4 mg/dl, ortalama eritrosit hacmi 88, trombosit 80.000/mm³, periferik yaymada eritrositlerde makroovalosit poikilositoz ve polikromazi; trombositler 5-6'lı kümeli, atipik blastik hücre yoktu; retikulosit %1, B12 <150 ng/ml, folik asit 4,1 mg/dl idi. Nazogastrik yol ile enteral beslenme, multivitamin desteği, B12, 3000 IU/gün D vitamini ve kalsiyum laktat tedavileri başlandı. Diğer biyokimyasal, metabolik ve mikrobiyolojik testlerinde patoloji saptanmadı. İzleminde bilişsel ve motor fonksiyonlarında iyileşme gözlenen oral alımı başlayan hasta; takibi poliklinikten devam edilmek üzere taburcu edildi

Sonuç: Protein-enerji malnütrisyonu; bilişsel düzeyde, nörolojik ve diğer sistemlerde fonksiyonel ve gelişimsel problemlere yol açan bir sendromdur. Çocuk sağlığı izleminde Protein-enerji malnütrisyonlarını engellemek için beslenme anamnezinin detaylandırılması ve gerekli önlemlerin alınması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: protein enerji malnutrisyonu, pansitopeni, rikets

Staphylococcus Aureus Bakteriye misisi Sonrası Gelişen Septik Pulmoner Emboli

Gözde Apaydın¹, Fatma Deniz Aygün¹, Pınar Önal¹, Gülşen Kes¹, Beste AKdeniz¹, Fatih Aygün², Rahşan Özcan³, Ali Şeker⁴, Haluk Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Amaç: Septik pulmoner emboli ateş, göğüs ağrısı, öksürük gibi non spesifik akciğer semptomları ile karakterizedir. Konjenital kalp hastalığı, uzun süreli katater kullanımı, intravenöz ilaç kullanımı gibi predispozan durumlarda, mikroorganizmaları içeren koagüle kanın sağ kalpten hematojen yolla akciğerlere yayılımı ile infarkt ve apse formasyonları oluşturur.

Yöntem ve Gereç: Hastanın ailesinden onam alınmıştır.

Bulgular: 17 yaşında erkek hasta, sol kalçada ağrı, ateş, nefes almada güçlük şikayetleri ile çocuk acil servise başvuran hastanın genel durumunun kötü ve taşipneik olması üzerine; toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi yapıldı. Alt loblarda periferik yerleşimli konsolide alanlar saptanması üzerine; Sars Cov-2 pnömonisi ön tanısı ile tarafımıza sevk edildi. Genel durumu kötü, taşipneik, taşikardik ve hipotansifti. Dinlemekle her iki akciğerde krepitan raller alınmaktaydı. Kan tahlillerinde akut faz göstergeleri yüksek saptandı. Covid PCR negatif idi. Ateşinin 39 derece üzerinde seyretmesi, solunum sıkıntısı ve taşipnesinin olması, akut faz reaktanlarının yüksek saptanması nedeniyle, sepsis ön tanısı ile hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. Oksijen desteği verilmeye başlandı. Septik şok tablosunda olan hastaya etkin sıvı resüsitasyonu ve noradrenalin infüzyonu başlandı. Solunum sıkıntısı derinleşen hasta non-invaziv solunum desteğine alındı. Sefaperazon-sulbaktam, amikasin, klindamisin ve teikoplanin antibiyoterapisi başlandı. Hastanın sol kalçasında fleksiyonda ağrının devam etmesi üzerine, pelvik manyetik rezonans görüntülemesi yapıldı. Sol sakroiliak eklemden septik artrit, osteomyelit ile uyumlu görünüm ; sol gluteal bölgede multipl abseler saptandı. Kolistin ve teikoplanin kesilerek linezolid, rifampisin, daptomisin ve meropenem olacak şekilde antibiyoterapisi yeniden düzenlendi. Hastaya gluteal abse drenajı ve iliak kanat fenestasyon operasyonu yapıldı. Hastanın kan ve abse kültüründe S.aureus üremesi saptandı. Toraks BT'de önceden saptanan konsolide alanların kaviteleştiği, sağ alt lob pulmoner arterde 26 mm boyutunda anevrizma oluşumu olduğu görüldü. Antibiyoterapisi; meropenem kesilerek, linezolid, rifampisin ve daptomisin ile 3 aya tamamlandı.

Sonuç: Genel durum bozukluğu, ateş, akut faz reaktan yüksekliği ile birlikte sekonder enfeksiyon odağı olan olgularda akciğerlerde bilateral ve periferik yerleşimli nodüllerin saptanması; septik pulmoner emboli tanısını düşündürmelidir.

Anahtar Kelimeler: S.aureus, septik emboli, septik artrit

COVID-19 Enfeksiyonu İle İlişkili Trombotik Mikroanjiyopati

Esra Karabağ Yılmaz¹, İremnaz Karahan², Memnune Nur Cebi², Cansu Durak³, Fatih Aygün⁴, Ayşe Ağbaş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı

³İstanbul Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: COVID-19 öncelikle solunum sistemini ilgilendiren bir enfeksiyon olmakla birlikte farklı organları etkileyen ve hiperkoagülabilitateye yol açabilen multisistemik bir enfeksiyondur. Ayrıca birkaç olguda trombotik mikroanjiyopati geliştiği bildirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: COVID-19 enfeksiyonu sırasında TMA gelişen ve birinde ekulizumab tedavisi ile düzelme sağlanan 2 çocuk hasta sunulmuştur.

Bulgular: İlk olgu, kusma ve sulu dışkılama yakınması ile başvuran 23 aylık bir kız çocuktur. Fizik muayenesinde ateşi, ödemi ve ciddi hipertansiyonu vardı. Laboratuvar tetkikleri hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı ile uyumlu idi. Koagülasyon testleri, serum homosistein ve kompleman düzeyleri ve ADAMTS-13 aktivitesi normal, dışkıda STEC testi negatifti. SARS-CoV-2 PCR testi pozitif. Anüri, hipervolemik ve üre yüksekliği nedeniyle hemodiyaliz tedavisine başlandı. Klinik ve laboratuvar bulgularında düzelme olmaması üzerine 11. günde ekulizumab tedavisi başlandı. Tedavi sonrası hemoliz durdu, böbrek fonksiyonları normale döndü ve 20. günde hemodiyaliz tedavisi sonlandırıldı. İkinci olgu, kusma yakınması ile başvuran 8 aylık bir erkek çocuktur. Fizik muayenesinde ateş dışında özellik yoktu. COVID-19 teması vardı ve SARS-CoV-2 PCR testi pozitif sonuçlandı. Başvuruda hemoglobin, trombosit ve serum kreatinin değerleri normal olan hastanın 3. günde sulu dışkılama oldu, soluk görünümü fark edildi, hipertansiyonu ve oligürisi saptandı. Laboratuvar tetkikleri hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı ile uyumlu bulundu. ADAMTS13 aktivitesi normal, dışkıda STEC testi negatif, serum kompleman ve homosistein düzeyleri normaldi. Her iki olgunun laboratuvar bulguları TMA ile uyumlu idi. Ek laboratuvar tetkikleri DİK, TTP ve STEC-HÜS'ü dışladı. Serum kompleman ve homosistein düzeylerinin normal bulunması kompleman aracılı HÜS ve kobalamin C defekti HÜS'ten uzaklaştırdı. Atipik HÜS açısından değerlendirilen genetik analizleri kompleman, DGKE ve kobalamin C (CblC) mutasyonları açısından negatifti.

Sonuç: Sonuç olarak her iki olguda da TMA'yı açıklayacak bilinen bir neden saptanmadı ve TMA'nın COVID-19 enfeksiyonu ile ilişkili olduğu düşünüldü. COVID-19'un influza ve pnömokoklar gibi enfeksiyon ilişkili TMA'ya neden olabileceğini ve kompleman sistemindeki aktivasyon nedeni ile seçili olgularda ekulizumab tedavisinin uygulanabileceğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Trombotik mikroanjiyopati, Çocuk

SARS-Cov-2 -Biontech Aşısının Uygulanmasından Sonra Pansitopeni Gelişen Olgu Sunumu

Ceren Yanen¹, İlgen Şaşmaz², Tuğba Toyran³

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

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Amaç: SARS-CoV-2 küresel bir koronavirüs hastalığı (COVID-19) pandemisine neden oldu. SARS-CoV-2 aşılarının bulunması, hastalığın bulaşma oranını büyük ölçüde azaltmıştır. SARS-CoV-2 aşıları ile otoimmün sitopeniler ve kompleman aracılı hastalıklar dahil hematolojik hastalıkların gelişimi arasındaki olası ilişki hakkında artan vaka bildirimleri bulunmaktadır. SARS-CoV-2 aşısı sonrasında sitopeni düşündürülen belirtiler/semptomlar gelişen hastaların değerlendirilmesine klinik farkındalık kazandırmayı amaçladık

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu

Bulgular: 17 yaşında erkek hasta ellerinde terleme şikayetiyle genel çocuk polikliniği kontrolü sırasında bakılan tetkiklerinde PLT 38.000/uL gelmesi üzerine hastanın öyküsü derinleştirildiğinde poliklinik başvurusundan 2 ay önce 1. Doz BioNTech aşısı ve 1 ay öncesinde 2. Doz BioNTech aşısı olduğu öğrenildi. Hastanın COVID-19 enfeksiyonu öyküsü yoktu. Takibinde hasta trombositopeni etiyolojisine yönelik olarak Hematoloji polikliniğinde değerlendirildi. Trombositopeni tanısı ile araştırılan hastanın bakılan tetkiklerinde anlamlı özellik saptanmadı. Malignite, immün trombositopenik purpura ekartasyonu açısından kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsi: megakaryositlerde azalma olarak geldi. Selülarite %40 saptandı. Hastaya etyoloji açısından yapılan görüntülemeler normal olarak raporlandı. Hastada immün yetmezlik araştırıldı. Genetik panel gönderildi ve hastaya IVİG tedavisi başlandı. Hastanın takibinde pansitopeni tablosu gelişmesi üzerine hastaya 2. kemik iliği biyopsisi yapıldı. Selülarite %5'in altında olarak saptandı. Her üç serisinde etkilendiği görüldü. Paroksizmal nokturnal hemoglobinüri açısından yapılan tetkiklerde PNH klonu saptanmadı. Hastaya 1 mg/kg dan steroid ve siklosporin A tedavisi başlandı. Takibinde pansitopenisi devam eden hastaya eltrombopag tedavisi ilave edildi. İVİG tedavisine yanıt vermedi. Eltrombopag tedavisine yanıtı olmaması üzerine kesilerek romiplostim ilave edildi.

Sonuç: Hastamızda SARS-CoV-2 aşısı, saklı bir otoimmüniteyi ortaya çıkaran bir bağışıklık aktivasyonunu indüklemiş olabilir. Pansitopeninin, SARS-CoV-2 aşısının son dozundan 1 ay sonra gelişmesi, aralarında bir ilişki olduğunu düşündürmektedir, ancak antikor titresi bakamamamız çalışmamızın kısıtlayıcı tarafı olmuştur. Bu vakada SARS-CoV-2 aşısından sonra gelişen pansitopeniyi zamansal ilişki dışında nedensel bir ilişki olarak %100 kanıtlayamıyoruz. SARS-CoV-2 aşısı sonrasında sitopeni düşündürülen belirtiler/semptomlar gelişen hastaların değerlendirilmesinde klinik farkındalık esastır

Anahtar Kelimeler: COVID-19, SARS-CoV-2 aşısı, Pansitopeni, İmmün Yetmezlik, Aplastikanemi

Status epileptikus ile gelen çocuk hastada kanamış serebral septik anevrizmanın başarılı yönetimiGülay KAYA¹, ELİF ACAR ARSLAN², HASAN DİNÇ³¹Karadeniz Teknik Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı²Karadeniz Teknik Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı³Karadeniz Teknik Üniversitesi Radyoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağı serebral dissekan anevrizmalar nadirdir. Kanama ve iskemi bulguları ile olgular hızlıca kötüleşebilir. Mekanizmada, trombüs oluşumu, ardından anevrizma gelişimi sonrasında anevrizma ruptürü ile sonuçlanabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Bu sunumda, zorlu bir olgu ile bu konuyu tartışmayı amaçladık.

Bulgular: Sekiz yaşında erkek olgu, acil servise status epileptikus ve ardından, konuşamama, sağ tarafında güç kaybı şikayeti ile getirildi. Glaskow koma puanı 7 idi. Çocuk yoğun bakım ünitesine alınıp, entübe edildi. Öyküsünde, son üç aydır febril-subfebril ateşleri olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde, 11 aylık ve iki yaşında iken geçirdiği girişimler neticesinde, kapaklı kondüitle düzeltme ve kondüit yapılmış pulmoner kapak yokluğu ve unifokalizasyon yapılmış majör aorta pulmoner kolleteral arterler ve pulmoner bifürkasyonda darlık ve patent foramen ovale öyküsü olduğu ve asetilsalisilik asit (ASA) tedavisi aldığı öğrenildi. Kranial MRG’de, sol lentiform düzeyinde infarkt ve bazal ganglion düzeyinde subaraknoid kanama, intraparaknoidal kanama ve çevresinde ödem olduğu görüldü. DSA anjiyografiye alındı. DSA’da sol orta serebral arter (OSA) bifürkasyonda bilobüle dissekan anevrizma ve süperior trunkusta trombüs tespit edildi. Dirençli ateşleri, yüksek akut faz reaktanları ve kardiyolojik girişim öyküsü ile ekokardiyografide kardiyak trombüs gösterilemeye de olası infektif endokardit ve buna bağlı septik anevrizma olabileceği için sefotaksim ve vankomisin başlandı. Acilen endovasküler işlem ile, trombektomi ve koil embolizasyon yapılarak, trombüs çıkarıldı. İşlemden bir hafta sonra, sol OSA sulama alanında, temporalde yaygın iskemi ve kanama alanı tespit edildi. Antiödem ve antiepileptik dozları revize edilerek tedaviye devam edildi. İki ay içinde olgu tedricen iyileşti. Soldaki motor kuvvet 3/5 düzeylerine geldi. ASA tedavisine devam edildi. Yoğun bakım yatışının 22. gününde, kanamaya sekonder gelişen hidrosefali nedeni ile ventriküloperitoneal şant operasyonu geçirdi. Birbuçuk yıl sonraki muayenesinde, konuşması önemli ölçüde düzelmiş, soldaki motor kuvvet 4/5’e kadar iyileşmişti. Etiyolojide gönderilen hematolojik ve romatolojik etiyoloji çalışması herhangi bir patolojiye işaret etmiyordu. Modifiye rankin skalası 3/6 idi.

Sonuç: Çocukluk çağı septik emboliye sekonder dissekan anevrizma yönetimi zor olup, hızlı ve doğru müdahale hayat kurtarıcıdır.

Anahtar Kelimeler: status epileptikus, serebral dissekan anevrizma, septik emboli, çocuk

TİP 1 DİYABETLİ ANNE ÇOCUKLARININ ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ AÇISINDAN TARANMASI

Neslihan Yılmaz¹, Safanur Üstündağ², Havva Büşra Şehitoğlu², Ergin Sağtaş³, Selçuk Yüksel⁴

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Denizli

⁴Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Pregestasyonel diyabeti olan kadınlardan doğan çocuklarda hipergliseminin etkisine bağlı konjenital malformasyon riski %5-6,1 olarak bildirilmektedir. Genel toplumda konjenital malformasyon riski %1,3-2,8 olarak bildirilmesi nedeniyle, pregestasyonel diyabetli annelerin bebekleri normal popülasyona göre göreceli yaklaşık 2 kat daha fazla riske sahip olduğu şeklinde yorumlanabilir. Çeşitli çalışmalar, gelişmekte olan böbrek yapısının, hiperglisemik bir ortamda olumsuz şekilde etkilendiğini, üreter tomurcuğunun dismorfojenезine ve normal nefrojenез sürecinde bozulmalara neden olduğunu gözlemlemiştir. Çocuk doğurma çağındaki genç kadınlarda tüm diyabet tipleri dünya genelinde artmakta olduğundan, gebelikte DM'nin teratojenik potansiyelini anlamak giderek önem kazanmaktadır. Bu çalışmada, hastanemiz bünyesinde takipli pregestasyonel tip 1 diyabet tanılı anne bebeklerinde, çocukluk çağında oluşabilecek olası üriner sistem anomalilerini saptamak amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışma Eylül 2010 ile Eylül 2019 tarihleri arasında Pamukkale Üniversitesi hastanesi erişkin endokrinoloji polikliniğine başvuran, pregestasyonel Tip 1 diyabet tanısıyla takip edilen gebelerin elektronik dosya sistemleri (HBYS) geriye dönük olarak incelenerek yapıldı. Düzenli takibi yapılan 57 anne telefon ile aranarak çocukları rutin muayene, kan tetkikleri ve üriner USG ile değerlendirilmek üzere çağrıldı. Katılım sağlayan 20 çocuğun öncelikle antropometrik ölçümleri gerçekleştirildi. Fizik muayeneleri yapıldı, vital değerleri kaydedildi ve rutin kan ve idrar tetkikleri alındı.

Bulgular: Bu çalışmada pregestasyonel Tip 1 diyabetli anneden doğan çocuklarda üriner anomali sıklığını %5 bulduk. Çalışmaya 10 kız (%50) ve 10 erkek (%50) toplamda 20 tip 1 DM tanılı anne çocuğu dahil edildi. Yalnızca bir olgu hariç, diğer olguların kan idrar tetkikleri ve üriner sistem ultrasonları normal olarak değerlendirildi. Bir olgu (n=1, %5), 17 yaş erkek hasta, opere PUV, nörojen mesane, VUR nefropatisi (sağ böbrek grade 5 vezikoüreteral reflü) ve prediyaliz kronik böbrek yetmezliği tanıları ile tarafımızca hala takip edilmektedir.

Sonuç: Annelere danışmanlık sağlanabilmesi için gebelikte diyabetli tüm kadınlar için fetüste böbrek anomalileri taraması düşünülmelidir ve etkilenen bebeklerde KBH'nin ilerlemesini geciktirmek için ikincil önleme stratejileri doğumdan sonra mümkün olduğunca erken başlatılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Diyabetik Anne Bebeği, Pregestasyonel Tip 1 diyabet, Diyabetik embriyopati, Konjenital üriner sistem anomalisi

COVID-19 VE DİLATE KARDİYOMİYOPATİ

Nesrin Coşkun¹, sema gündoğdu¹, Öykü İsal Tosun², Gülser Esen Besli³, Muhterem Duyu⁴

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

³İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁴İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: SARS-CoV-2 enfeksiyonu geçiren çocuklarda ateş, karın ağrısı, hipotansiyon ve miyokardiyal fonksiyon bozukluğuna yol açan MIS-C tanılı hastalarda miyokardiyal inflamasyonun uzun vadeli komplikasyonları dikkatle izlenmelidir.Olgumuzda geçirilmiş SARS-CoV-2 enfeksiyonu sonrası meydana gelen dilate kardiyomiyopati klinik, radyolojik özellikleri ile tedavi ve ayırıcı tanılarını tartıştık.

Yöntem ve Gereç: Bilinen hastalığı olmayan 15yaş erkek hasta var olan öksürük, nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetlerinin 2-3gündür artması nedeniyle acil servisimize başvurdu.1ay öncesinde COVID-19 enfeksiyonunu semptomsuz geçirdiği öğrenildi.Hasta düşkün görünümde ve takipneikti.Bilateral solunum sesleri azalmış,S1+S2+,mitral odakta 3/6sistolik üfürümü vardı.Kapiller dolum zamanı 4sn,periferik nabızlar zayıf palpabl ve 3cm hepatomegalisi mevcuttu.Diğer sistem muayeneleri doğaldı.Toraks USG değerlendirmesinde;her iki akciğer orta-alt zonlar boyunca 7-8cm kalınlıkta internal ekolar içeren efüzyon izlendi.EKG’de V1-V5’te T negatiflikleri görüldü.Ç.Kardiyoloji tarafından yapılan değerlendirmede;ileri derecede azalmış sistolik fonksiyonlar, LVdilatasyonu, MY(önemli),AY(hafif),PHT(orta), EF:%30,KF:%14.5saptandı.Çocuk Yoğun Bakım’da takibe alınan hastaya Ç.Cerrahisi tarafından plevral efüzyonu nedeniyle toraks tüpü takıldı. Hastaya düşük doz Dobutamin,Milrinone ve IVIG tedavileri başlandı.Furosemide tedavisi ile negatif bilanço sağlandı.Genel durumu mobilize olan ancak EF’sinde belirgin düzelme olmayan olgu Ç.Kardiyoloji servisinde takibe alındı.İdame tedavileri düzenlendi.Taburculuktan 1ay sonra gastroenterit tablosuyla tekrar acilimize başvuran hasta genel durum bozukluğu nedeniyle ÇYBÜ’sine yatırıldı.Hasta inotrop tedavi altında stabil izlenilmekteyken aritmi(VT,VF) gelişmesi üzerine CPR ve defibrilasyon tedavileri uygulandı.Entübe izlenilen ve çoklu inotrop ihtiyacı olan kardiyojenik şoktaki hastaya ECMO başlanıldı.EF:%14,KF:%7 olan hasta ECMO tedavisinin 3.gününde ex oldu.

Bulgular: SARS-CoV-2virüsüne sekonder miyokardit vakaları nadir olmakla birlikte hafif göğüs ağrısı, senkop, akut kalp yetersizliği semptomlarından, fulminan miyokardite kadar geniş bir klinik ile karşımıza çıkabilir.Bu hastalarda patofizyolojik mekanizma ACE2 aracılığıyla virüsün direkt invazyonu mu yoksa meydana gelen sitokin fırtınasına mı bağlı olduğu net değildir.Hastanın laboratuvar incelemelerinde akut faz reaktanları negatifti.Başvuru öncesi ve sonrasında ateş olmamıştı.Klinik bulguları Konjestif Kalp Yetmezliği ile uyumluydu.

Sonuç: Yapılan çalışmalarda COVID-19’a bağlı düşük Ejeksiyon Fraksiyonu ve fulminan miyokarditin nadir, fakat ölümcül olduğu gösterilmiştir.Ayrıca olgu nadir rastlanılan bir dilate kardiyomiyopati olması nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.Tanıda EKG,ekokardiyografi ve kardiyak markırlar(BNP,troponin)kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Covid-19, Dilate Kardiyomyopati, Myokardit

Süt Çocuklarında Trombositoya Yaklaşım

Merve Boyraz¹, Nermin Çelik¹, Akbar Akbarov²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Ataşehir Avicenna Hastanesi

Amaç: Çocuklarda Trombositoya yaklaşımı sunmak ; Demir Eksikliği Anemisinde bağlı Trombositozu değerlendirmek;

Yöntem ve Gereç: 8 aylık ,öksürük,hırıltı şikayeti ile polikliniğe başvuran erkek hasta yapılan değerlendirmeler sonucunda Bronkopnömoni tanısıyla Hastanemizin Servisine yatırıldı.Hastanın yapılan fizik müayenesinde deride ve mukozlarda solukluk mevcuttu,organomegali yoktu,diğer sistem muayeneleri olağandı. Hastanın alınan öyküsünde prematür doğum (34 GH'lık doğmuş) öyküsü mevcuttu.Hastanın takiplerinde ROP muayenesinde ve genel değerlendirmelerinde patolojik bulguya saptanmadı.Hasta yakınları hastaya demir profilaksisi vermediklerini belirtti.

Bulgular: Yapılan tetkiklerinde WBC:12800,Hgb:7,2,Htc:24,9,MCV:62,2,Plt:1000046;CRP:8,67,L-DH:200,Demir:10,Ferritin:1,Demir Bağlama Kapasitesi:450,Transferrin Saturasyon İndeksi:%14,Direkt Coombs:negatif,Retikülosit:%2,AST:35,ALT:30,Üre:15,Kr:0,45 geldi.Hastanın yapılan periferik yayamasında plateletler kümeli artmış olarak görüldü ve ,hipokrom mikrositer eritrositler mevcuttu.Hastaya 5 mg/kg/gün'den demir tedavisi başlandı. Tedavinin birinci ayındaki kontrol kanlarında Hgb:11,6 ,Htc:38,8,MCV:70,1,PLT:486000 geldi.

Sonuç: Demir eksikliği anemisi tüm dünyada en sık görülen,özellikle beslenme ile ilişkili hipokrom ve mikrositer anemilerdendir. Demir eksikliği anemisi ile birlikte periferik kanda trombositoz sık görülmektedir ve bu durumun nedenleri iyi bilinmemektedir.Trombosit sayısının 450000'nin üzerinde olması Trombositoz olarak kabul edilmektedir.Trombositozun sebepleri primer ve sekonder olarak sınıflandırılmaktadır. Çocuklarda primer Trombositoz çok nadirdir.Sekonder Trombositoz nedenleri ise Akut veya Kronik Enfeksiyonlar,Otoimmün Hastalıklar,Hematolojik Hastalıklar(demir eksikliği anemisi,Kronik Hemolitik Anemiler,-Talasemi),Maligniteler,Cerrahi,travma ve yanık sonrası,İlaçalar(Kortikosteroidler,antibiyotikler ve.s) olarak bilinmektedir.Sunmak istediğimiz olgumuzdaki Trombositoz Demir Eksikliğine Sekonder gelişen Trombositoz olarak değerlendirildi.

Anahtar Kelimeler: Demir Eksikliği Anemisi, Trombositoz

OSTEOPETROZİS OLGU SUNUMU

ERGÜL ÖZEL KURTOĞLU¹, MELİKE SEZGİN EVİM², ADALET MERAL GÜNEŞ²¹ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI²ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ ÇOCUK HEMATOLOJİ VE ONKOLOJİ BİLİM DALI

Amaç: Osteopetrozis literatürde “taş kemik” veya “mermer kemik” olarak geçmektedir. Osteopetrozisde kemik formasyonunu sağlayan osteoblastlar ile kemik rezorbsiyonundan sorumlu osteoklastlar arasındaki dengenin bozulması söz konusudur. Otozomal resesif formu erken dönemde ölümlerle birlikte.

Yöntem ve Gereç: OLGU SUNUMU: 5 aylık erkek hasta. Dirençli hipokalsemi ve D vitamini dirençli rikets ön-tanısıyla dış merkezden takipli. Postnatal kusmaları nedeniyle Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde 14 gün kalmış. Tetkikleri: Ca: 5,9 mg/dL, P: 5 mg/dL, Mg: 1,64 mg/dL, ALP: 572 U/L, PTH: 236,6 ng/L, 25-OH Vitamin D: 12,3 µg/L, WBC: 16,53 $10^9/L$, NEU: 3,36 $10^9/L$, LNF: 10,76 $10^9/L$, HGB: 7,9 g/L, PLT: 71 $10^9/L$. Periferik yayma: Anizositoz, poikilositoz, polikromazi mevcut. Normoblastların olduğu görüldü, atipik hücre görülmedi. 2 haftalık tedavi sonrası bakılan tetkiklerinde hipokalsemisi devam etmesi üzerine vitamin D dirençli rikets tip 2 ön tanısı ile genetik tetkik gönderilmiş. Orbita-Kranial BT: Sol internal akustik kanal sağa göre hafif olarak daralmıştır. Tabulada diffüz skleroz artışı ve kalınlaşma (osteopetrozis ile takipli olgu) izlenmektedir. Süperior duvarda parankime yakın kısmında minimal düzensizlik mevcut. Genetik: WES analizinde TCIRG1 geninde homozigot mutasyon saptanması üzerine osteopetrorikets tanısı aldı.

Bulgular: Osteopetrozis; osteoklast işlev bozukluğunun neden olduğu hastalıktır. Hastalığın ağır şekli otozomal resesif olarak kalıtılır ve erken dönemde ağır anemi, trombositopeni, hepatosplenomegali, görme ve işitme kaybı ile seyreder. Ayrıca büyüme geriliği, yineleyen enfeksiyonlar, hipokalsemik konvülsiyon, kemik kırıkları ve anormal yüz görünümü tabloya eşlik edebilir. TCIRG1 gen mutasyonu kötü prognozlu osteopetroza yol açan en yaygın genetik bozukluktur. Osteopetrozisin radyolojik bulgularında yaygın dansite artışı tipiktir. Hematolojik bulgular kemik iliğinin kemik doku tarafından obliterasyonu sonucu ortaya çıkar. Myelofitizik anemi gelişir ve periferik yaymada lökoeritroblastik tablo (nötrofili, immatür granülosit, çekirdekli eritrositler) oluşur. Hepatosplenomegali ekstramedüller hematopoez nedeniyle oluşur. Hipersplenizm nedeniyle trombositopeni, lökopeni ve anemi gelişir. Osteopetrozisin kesin tedavisi kemik iliği naklidir.

Sonuç: Yenidoğan döneminde hipokalsemi, anemi, trombositopeni, hepatosplenomegali gibi sık rastlanan ve özgün olmayan bulgular saptanan bebeklerde ayırıcı tanıda osteopetrozisin de düşünülmesi gerektiği akılda tutulmalı ve bu bebeklere erken dönemde kemik iliği transplantasyonu şansı verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: OSTEOPETROZİS, HİPOKALSEMİ

ADÖLESANDA KOLELİTHİASİS; Etiyolojiyi belirlemek her zaman olası mı? Bir olgu nedeniyle

Ayça Törel Ergür¹, Gonca Kolukısa¹

¹Ankara Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Safra kesesi hastalıklarının non-invaziv bir tanı yöntemi olan ultrasonografinin yaygın kullanımı nedeniyle prevalansı son yıllarda belirgin olarak artsa da kolelitiyazis çocukluk çağında son derece nadir saptanan bir durumdur. Safra kesesi taşı oluşumunda kız cinsiyet, genetik, hemolitik ve hepatobiliyer hastalıklar, kistik fibrozis, kolestaz, TPN, enfeksiyon, hipotiroidi, hiperlipidemi, diyabet, ilaçlar, obezite, östrojen ve progesteron, hızlı kilo kaybı gibi risk faktörleri belirlenmiştir. Henüz belirlenmemiş birçok risk faktörleri ile ilgili çalışmalar halen devam etmektedir. Bu yazıda safrakesesi taşı geliştiren bir kız adölesanda taş oluşumuna yol açabilecek nedenler ve yaklaşımın paylaşılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: OLGU 15 yaş 10 aylık kız hasta sinirlilik, çarpıntı ile Çocuk-Ergen Endokrinoloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde altı yaşında kafa travması sonrası intrakraniyal kanama nedeni ile opere olduğu, puberte prekoks tanısı ile üç yıl leuprolide asetat tedavisi aldığı, son altı yıldır hipertiroidi nedeniyle metimazol ve levotiroksin aldığı, dismenore nedeniyle medroksiprogesteron asetat, obezite nedeniyle metformin tedavisi aldığı öğrenildi. Anne-baba arasında ikinci derece akrabalık mevcuttu.

Bulgular: Olgunun fizik muayenesinde, VKİP 95.8, pubertesi Tanner evre 5 ile uyumlu idi. Grade 2 guatr mevcuttu. Olgunun tiroid fonksiyon testleri otoimmün tiroiditle uyumlu olup antiTg, antiTPO pozitif, Trab negatifti. Olguda insülin direnci, hafif düzeyde dislipidemi mevcuttu; abdomen usgde hepatosteatoz ve safra kesesi lümeninde 1 cm çaplı taş izlendi. Olgu ötiroid hale getirildikten sonra opere edildi ve izleme alındı.

Sonuç: Olgumuzda kız cinsiyet, obezite, insülin direnci, tiroid disfonksiyonu, metimazol, medroksiprogesteron asetat ve leuprolide asetat kullanımı mevcuttu. Tüm bu etkiler gerek hepatosit hasarı/ kolestaz yaparak gerek safra kesesinin motilitesini etkileyerek safra kesesi hipotonisitesi yaratabilmektedir. Olgumuzda olduğu gibi kolelithiasisin etiyolojisini aydınlatmak her zaman kolay olmayabilir. Olgumuzdaki gibi çoklu sistem hastalıkları nedeniyle polifarmasi uygulanan adölesanlarda asemptomatik dahi olsa safra kesesinin ayrıntılı değerlendirilmesinin önemli olduğunu düşündürmüştür. Bu sayede erken tanı ve yaklaşımla olgumuzda olduğu gibi daha ciddi komplikasyonların önüne geçilecektir.

Anahtar Kelimeler: Adölesan, Kolelithiasis

ATAKSI, MİYOKLONİ, KOREİFORM VE BALLİSTİK HAREKETLER İLE GİDEN EPİLEPTİK BİR SENDROM; KCTD7 MUTASYONU

İlkay Akbaş¹, Figen Baydan¹

¹S.B.Ü. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Genetik mutasyonlar ve bu mutasyonların fenotipe yansımaları ile ilgili çalışmalar epilepsi hastalarının prognozunda ve tedavisinde giderek artan bir öneme sahip olmaktadır. KCTD7 genindeki mutasyonlar, 2 yaşından önce inatçı miyoklonik nöbetlerin başlamasıyla karakterize ve gelişimsel gerilemenin eşlik ettiği ciddi bir nörodejeneratif fenotipe neden olur. Bu yazıda ataksi, miyokloni, koreiform ve ballistik hareketler ile giden epileptik bir KCTD7 mutasyonu olan olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu kan biyokimyası, hemogram, metabolik tetkikler (idrar ve kan organik asitleri, amonyak, kan laktat düzeyi, tandem ms,...vs) kranial MRG, EEG, erken epilepsi gen paneli, NCL (Nöroid seroid lipofuskinosis) gen paneli ile değerlendirildi.

Bulgular: 1.5 yaş kız olgu, 1.5 ay önce başlayan, gün içinde yaklaşık 20 kez olan, birkaç saniye süren gözlerde kayma ve göz kapaklarında titreme, denge kaybı, düşme şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Olgunun özgeçmişinde 42. Gestasyonel haftada uzamış travay nedeni ile C/S ile 3750 gr doğduğu, 14. Aya kadar nöromotor gelişiminin olağan seyrinde devam ettiği, 14. Aydan itibaren nöromotor gelişim basamaklarında durma ve nöbet geçirme şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne ve babasının teyze çocukları olduğu, kuzeninde epilepsi öyküsü olduğu öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde EEG'sinde sağ fronto-santroparyetooksipital paroksizmal aktivite bozukluğu saptandı. Kranial MRG'si ve metabolik tetkiklerinde patoloji saptanmadı. 2.5 ay nöbetsiz döneminin ardından tekrar nöbet şikayeti ile başvuran olgunun antiepileptik tedavisi düzenlendi. Erken epilepsi gen panelinde patoloji saptanmadı. Metabolik tetkiklerinde anormal bulguya rastlanmadı. Olgunun apatik bakış, tremor artışı ve atakside kötüleşme şikayetleri olması üzerine çalışılan NCL gen analizinde KCTD7 homozigot mutasyonu saptandı.

Sonuç: Litaratürde KCTD7 mutasyonu ile ilgili az sayıda çalışma vardır. İlk epilepsi nöbeti ile başlayan nöromotor gelişim basamaklarında duraksama, gerileme, dirençli nöbetler, ataksi, miyokloni, koreiform ve ballistik hareketler ile gelen olgularda KCTD7 mutasyonu da akılda tutulmalıdır. Birçok merkezde epilepsi gen panelleri içerisinde bulunmayabileceği de bilinmelidir.

Anahtar Kelimeler: epilepsi, genetik, ataksi, mutasyon, biotin

Ailesel Akdeniz Ateşi nedeniyle takipli hastada Akut Romatizmal Ateş tanısı ;vaka sunumuKüpra Öksüz¹, Deniz Eriş¹¹Isparta Şehir Hastanesi

Amaç: Akut Romatizmal Ateş (ARA) Streptokok ilişkili sistemik kronik inflamasyon ile kalp kapaklarında yetmezlik yapan hastalıktır. Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) ataklar halinde periton, sinovya ve plevrayı tutan kronik inflamasyon ile amiloid birikimi yaparak organ yetmezliği yapan genetik hastalıktır.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: 9 yaşında FMF (r202q heterozigot + ve m694V heterozigot +) nedeniyle 4 yıldır kolşisin tedavisi ile takipli kız hasta sol ayak parmak ucundan ayak bileğine kadar olan şişlik nedeniyle pediatri polikliniğine başvurdu. Ateşi yoktu. Ek şikayeti olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde sol ayak dorsal kesimden başlayarak ayak bileği üstüne kadar ödem, hiperemi olduğu görüldü. Hareket kısıtlılığı mevcuttu. İlave mezokardiyak odakta 2/6 kısa sistolik üfürüm duyuldu. Başvuru tahlillerinde Fibrinojen 487 mg/dL (180-350), Amiloid A 791 mg/L (0-6,4), CRP 0,56 mg/dL (0-0,8), Sedimentasyon 21 mm/h (0-20) olarak görüldü. Hasta Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne yönlendirilen hastanın yapılan ekokardiyografisi normaldi, 1 hafta sonra kontrol önerildi. Çocuk Romatoloji tarafından da değerlendirilen hastaya ibuprofen tedavisi başlandı. 1 hafta sonra ki kontrolünde hastanın ateşi mevcuttu. Artrit bulguları devam ediyordu. CRP 4,58 mg/dL (0-0,8), Sedimentasyon 47 mm/h (0-20) ASO:632 (<150 IU/mL) Fibrinojen 573 mg/dL (180-350) görüldü. Kontrol ekokardiyografisinde akut romatizmal ateş kriterlerine uygun hafif düzeyde mitral yetersizlik izlendi. Ateş, artrit, kardit bulguları ile hastaya ARA tanısı konularak aspirin 80 mg/kg/gün başlandı. Penisilin profilaksisi önerildi.

Sonuç: Literatürde FMF ve ARA birlikteliği olan vakalar mevcuttur. Kolşisinin antinflamutar özelliklerinin ARA hastalarında AFR'nın baskılanmasını sağladığı yönünde çalışmalar mevcuttur. Kolşisin kullanan FMF nedeniyle takipli hastalarda ateş ve AFR yüksekliği olmaksızın sadece artrit bulunması dahi akut romatizmal ateşin ilk ve tek belirtisi olabilir. Bu vaka ile bu hastaların yakın takibinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: ARA, FMF, Ailesel Akdeniz Ateşi, Akut Romatizmal Ateş, Kolşisin

MİSC TANISIYLA TAKİP EDİLEN HASTADA GELİŞEN KORPUS KALLOZUM İNFARKTI VAKASI

Uğur Madenoğlu¹, özge gücüyeter¹, Fatih varol¹, şirin güven¹

¹Sancaktepe şehit prof dr ilhan Varank EAH

Amaç: Multisistem İnflamatuar Sendrom (MIS-C); bir günden uzun süren ≥ 38.0 ° C üzerinde ateş öyküsü; iki veya daha fazla organ sisteminde (kardiak, renal, solunum, hematolojik, gastrointestinal, dermatolojik, nörolojik) tutulum; yüksek CRP, ESR, fibrinojen, prokalsitonin, D-dimer, ferritin, LDH veya IL-6; yüksek nötrofiller veya azalmış lenfositler; düşük albümin düzeyine ilaveten SARS-CoV-2 enfeksiyonunun laboratuvar, epidemiyolojik kanıtı olan veya semptomlar başlamadan önceki 4 haftada COVID-19 maruziyetinin olduğu hastalık tablosu olarak tanımlanmaktadır.

Yöntem ve Gereç:

Bulgular: Öncesinde sağlıklı 15 yaşında erkek hasta 2 gün öncesinde başlayan ateş, gözlerde kızarıklık, ellerde döküntü şikayetiyle acile başvurdu. Hastanın boyun usg de sol servikal bölgede 26x8 mm boyutlarında lenfadenomegalisi mevcut. Bir ay öncesinde covid geçirme öyküsü olan hastanın covid pcr negatif. Akciğer grafisi viral pnömoni ile uyumlu görüldü. Ekokardiyografi sonucu normal. Laboratuvar sonuçlarında CRP: 161 Ddimer: 5,19 fibrinojen 611, troponin 14 wbc: 12 ANS: 11,06 ALS: 0,43 PLT: 119.000 olan hastaya konjonktivit, servikal lenfadenopati, makülopapuler döküntü ve ateş nedeniyle MİSC tanısı konup 2gr/kg dan İVİG, İV seftriakson, metilprednizolon, azitromisin ve enoksaparin başlandı. İVİG sonrasında alınan kontrol CRP 214 e yükselmiş, ferritin 1282 troponin: 69 IL-6 412 INR:1,37 absolut lenfosit sayısı 340'a düşmüş görüldü. Ateşi devam eden hastada görme bulanıklığı ve çift görme şikayetlerinin gelişmesi üzerine çekilen beyin bt normal raporlandı. Diffüzyon Mr sonucunda: Korpus kallozum splenium düzeyinde akut enfarktla uyumlu 14x9 mm boyutlu, difüzyon ağırlıklı görüntülemelerde hiperintens, ADC haritalamada hipointens sinyal değişikliği mevcuttu. Hastanın AFR yükselme görülmesi, ateşin devam etmesi nedeniyle plazmaferez için çocuk yoğun bakıma sevk edildi. ÇYBÜ'nde ekokardiyografisi tekrarlanan hastada koroner arterlerde dilatasyon saptanarak tedavisine aspirin eklendi. 5 kez plazmaferez sonrasında tekrar çocuk servisine sevk edilen hastanın klinik bulguları geriledi kontrol difüzyon mr sonucu normal raporlandı.

Sonuç: SARS-CoV2 ile ilişkili MIS-C'inde çocuklarda ölüme yol açabilecek kadar ağır bulgularla seyredebileceği görülmüştür. Tedavisi klinik seyrine göre değişmekte olup İVİG tedavisine yanıt vermeyen vakalarda plazmaferez yapılmalıdır. Bu hastalar trombotik komplikasyon yaşama riski altında olduklarından antitrombotik tedaviye yer verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Covid19, MİSC, İVİG, Çocuk

DOWN SENDROMUNA EŞLİK EDEN DUODENAL WEB SAPTANAN OLGU

Sabiha Işık Şahinkaya¹, Hanife Ayşegül Arsoy², Taner Özgür², Enes Turan², Tanju Münevver Özkan²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilimdalı

Amaç: Duodenal atrezi ve darlık konjenital barsak tıkanıklığının sık görülen nedenlerindendir. Duodenal web (perde) ön barsağın anormal embriyolojik gelişimi nedeniyle oluşan nadir görülen konjenital duodenal darlık nedenlerinden birisidir. Çocuklarda inatçı kusma, karın şişkinliği ve büyüme geriliğine sık rastlanmaktadır. Sık kusma ve yutamama şikayetleri olan duodenal web tanısı alan olgudan bahsedilecektir.

Yöntem ve Gereç: Sık kusma yutma güçlüğü olan Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesine başvuran olgu sunulacaktır.

Bulgular: 3 yaş 5 aylık kusma nedeniyle başvuran hastanın fizik muayenesinde down stigmaları mevcuttu. Büyüme gelişme çizelgesinde kilo persentili >%97, boy persentili normal aralıktaydı. Öyküsünden doğduğundan beri kusmasının olduğu sürekli nazogastrik sonda ile beslendiği, ara ara oral beslenmenin denendiği ancak hastanın oral beslenmeyi reddettiği öğrenildi. 3,5 yıl boyunca ng ile beslenen hastanın PPI ve domperidon tedavisine rağmen kusmasının devam etmesi üzerine endoskopisi yapıldı, ösefagus doğal, mide makroskopik anatomisi doğal, duodenum ikinci kısmında ileri derecede darlık görüldü. Hastaya çocuk cerrahi tarafından laparotomi yapılarak mide ve proksimal duodenumun dilate olduğu, duodenum ikinci kısmında ileri derecede darlık görüldü, duodenal web olarak değerlendirildi. Web alanı eksize edilerek uç uca anastomoz yapıldı. KBB tarafında yutma fonksiyonu normal olarak değerlendirildi. Hasta oral olarak beslenmeye başlandı.

Sonuç: İnatçı kusma, büyüme-gelişme geriliği olan ve ayrıca down sendromu gibi hastalarda konjenital anomalilerin eşlik edebileceği unutulmamalı, gastroskopi gibi gastroenterolojik tanısal işlemlerin daha erken yapılması gerektiği akılda tutulmalıdır. Bu sayede kesin tedavisi mümkün olan hastalıklarda gereksiz medikal tedavilerle zaman kaybedilmeden istenmeyen sonuçların önüne geçilebilir.

Anahtar Kelimeler: duodenal web, down sendromu

Süperior Mezenterik Arter Sendromu ve Nutcracker Fenomeninin Nadir Görülen Birlikteliği

Nimet Aydemir Kılıç¹, Cahide Danacı¹, Yücel Sınmaz¹, Gizem Demirbaş¹, Şenay Kurtuluş², Fatih Battal¹

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

Amaç: Süperior mezenterik arter sendromu (SMAS), proksimal duodenum obstrüksiyonunun nadir görülen nedenidir. Sıklığı kesin olarak bildirilmemiştir. Yapılan çalışmalarda %0,013-0,3 oranında tanıyı destekler bulgular bulunmuştur. En sık semptomu epigastrik ağrıdır. Bulantı, kusma, batın distansiyonu eşlik edebilir. Kaşeksi hızlı kilo kaybı, travma, postoperatif durumlar sebep olabilir. SMA ve aorta arasındaki mesafede 10-28 mm olmalıdır. SMAS de bu mesafe kısalmıştır. Tedavisi öncelikle konservatiftir. Nutcracker sendromu (NCS) sol renal venin (LRV) aorta ve SMA arasında kompresyonuyla görülür. Hematüri, proteinüri ve sol yan ağrısı gibi semptomlar görülmektedir. Bu yazıda iki sendromu birlikte görüldüğü nadir bir vaka sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: On dört yaş kız hasta; dört gündür her beslenme sonrasında karın ağrısı ve yeşil renkte kusması 2 gün süren kansız ve mukussuz ishali olması üzerine dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Hastada kilo kaybı mevcut değildi. Fizik muayenesinde batın distansiyonu mevcuttu. Rebound defansı yoktu. Kan ve idrar tetkik sonucu normaldi. Hasta çocuk cerrahi bölümü tarafından değerlendirildi. Oral alımı kapatalı olarak takip edildi. Akut patolojiler açısından pelvik doppler ve abdomen ultrasonografi yapıldı patoloji saptanmadı. Acil patoloji düşünülmeyen hastanın oral alımı açılarak destek tedavisi uygulandı. Hastanın takibinde batın distansiyonu gerilememesi sebebiyle kontrastlı batın tomografisi istendi. SMA aorta arası 4 mm ölçüldü ve duodenum üçüncü kıtası kompreseydi. Ayrıca LRV aorta ve SMA arasında koprese görünümdeydi. Semptomları gerileyen hasta cerrahi poliklinik önerisiyle taburcu edildi.

Bulgular: SMAS intestinal tikanıkların göz ardı edilen nedenidir. Karın ağrısı kusma ve kilo kaybıyla karakterize bu nadir sendromun semptomları pediatriye sıkça rastlanmaktadır. Adölanlarda olan yeme bozuklukları durumunda tekrarlayan kusma ve karın ağrısı etyolojisinde unutulmamalıdır. Ayrıca nedeni bilinmeyen hematüri ve yan ağrısı semptomlarında ayırıcı tanıda NCS düşünölmelidir.

Sonuç: Bahsedilen iki sendromda literatürde yeri olsada ayrı ayrı bile nadir görölmektedir. Literatürde bu sendromların birlikte göröldüğü az sayıda vaka yayınlanmıştır. Her iki sendromda da tanı koymak için öncelikle akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: süperior mezenterik arter sendromu, nutcracker fenomeni, intestinal obstrüksiyon

Tüberkülozun Aile İçi Kümelenmesinde Tüberküloz Menenjitli Bir Olgu

Aslınur SEVİM TİMUR¹, Zeynep ERGENÇ², Sevgi ASLAN², Seyhan BİRİNCİ², Burcu PARLAK², Mustafa SAKAR³, Nilüfer ÖZTÜRK⁴, Eda KEPENEKLİ²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Tüberküloz menenjit, %75'e varan mortalitesi ve sağ kalan olgulardaki yüksek morbiditesi nedeniyle mutlaka akılda tutulması gereken nadir bir ekstrapulmoner tüberküloz tipidir. Burada tüberkülozun aile içi kümelenmesinin gözlemlendiği bir haneye mensup beş yaşındaki bir erkek çocukta, koma evresinde başvuran ve nörolojik sekellerle iyileşen tüberküloz menenjitli sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Beş yaşında erkek hasta bilinç bulanıklığı, uykuya meyil ve kusma şikayetleriyle başvurdu. Aynı evde yaşadığı amcası, dedesi ve kuzenlerinin tüberküloz tedavisi almakta olduğu, kuzeninin bir hafta önce tüberküloz nedeniyle vefat ettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde uykuya meyilli, Glaskow koma skalası 10 puan, diğer sistem muayeneleri doğal idi. Hastaya intravenöz seftriakson ve asiklovir tedavileri başlandı. Başvuru sırasındaki sodyumu 130mEq/L idi ve bilgisayarlı beyin tomografisinde (BT) hidrocefali saptandı.

Bulgular: Tüberkülin cilt testi 10 mm, Quantiferon testi pozitif olarak sonuçlandı. Toraks BT'de multipl odakta buzlu cam görünümü, sol hiler bölgede ve mediastende çok sayıda, en büyüğü 3 cm çapa ulaşan lenfadenomegali izlendi. Kontrastlı beyin manyetik rezonans görüntülemesinde mezensefalon sol yarısında, sol talamus ve sol lateral ventrikül çevresinde kontrast tutulumu saptandı. Üç gün üst üste alınan açlık mide suyu örneklerinde asidorezistan basil (ARB) görülmedi, Tüberküloz polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) negatifti ve kültürde üreme saptanmadı. Hastanın beyin omurilik sıvısı (BOS) proteini 100 mg/dl, BOS glukoz 46 mg/dl eş zamanlı kan şekeri 100 mg/dl idi. BOS mikobakteri kültüründe üreme saptanmadı, BOS tüberküloz PCR'ı negatif olarak sonuçlandı. Hastanın yoğun tüberküloz temas öyküsü, radyolojik bulguları ve akut hidrocefali ve hiponatremi gibi tipik tüberküloz menenjitli bulgularının olması nedeniyle hastaya izoniazid, rifampisin, etambutol ve pirazinamid ile prednol tedavileri başlandı. Status epilepticus sebebi ile 20 gün yoğun bakım ünitesinde izlenen hasta sonrasında iki ay süre ile pediatri servisinde izlendi. Anti-tüberküloz tedavisi 12 aya tamamlandı. Hastamızın 1 yıldan uzun süredir yapılan izleminde rehabilitasyon sonrası konuşabilmekte yürüyebilmektedir ve antiepileptik tedavisi kesilebilmiştir. Tüberküloz enfeksiyonlarına genetik yatkınlık için değerlendirmesi henüz sonuçlanmamıştır.

Sonuç: Tüberkülozun aile içi kümelenmesinde özellikle küçük çocuklarda tüberkülozun ağır invazif formları görülebilmektedir. Bu gibi durumlarda tüberküloz enfeksiyonlarına genetik yatkınlık araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: tüberküloz, menenjit, hiponatremi, akut hidrocefali, tüberküloz menenjitli

İDRAR YOLU ENFEKSİYONU NEDENİYLE YATIŞI GERÇEKLEŞTİRİLEN SÜT ÇOCUKLARININ RETROSPEKTİF İNCELENMESİ

Aybike Çiftci¹, Lütfi Kılınçkaya¹, Prof. Dr. Abdülkadir Bozaykut¹

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği

Amaç: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE), çocukluk yaş grubunda sık karşılaşılan enfeksiyonlar arasında olup erken tanı, uygun tedavi ve izlem ile önemli komplikasyonların engellenebildiği gösterilmiştir. Halen ülkemizde kronik böbrek yetmezlikleri nedenleri içerisinde İYE ilk sırayı almaktadır. İYE geçiren hastalarda, özellikle tekrarlayıcı nitelikte ise altta yatan anatomik veya fonksiyonel üriner sistem anomalilerinin araştırılması ve uygun şekilde tedavi edilmesi çok önemlidir. Çalışmamızda, hastanemiz süt çocuğu servisinde İYE nedenli yatışı gerçekleştirilen olguların demografik incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2018-2019 dönemi boyunca hastanemiz süt çocuğu servisinde İYE nedenli ile yatışı gerçekleştirilen 152 olgunun retrospektif olarak hasta kayıtları incelendi. Cinsiyet, yaş, hastanede yatış günü, laboratuvar parametreleri, renal ultrasonografi bulguları gibi klinik özellikleri incelendi. İstatistiksel analiz için SPSS 22.0 programı kullanılmış olup, gruplar arası ilişkiler kategorik değişkenler için ki-kare, nümerik değişkenler için Mann-Whitney U testi kullanılarak değerlendirildi. İstatistiksel anlamlılık düzeyi $p < 0.05$ olarak belirlendi.

Bulgular: 152 olgunun %57,2'si erkekti. Yaş ortancası 87 (20-347) gün iken, yatış gün ortancası 6 (1-21) gün olarak tespit edildi. En sık tekil şikâyet ateş iken (n:71, %46,7), en sık çoğul şikâyet 7 olguda ateş ve huzursuzluk olarak saptandı. 85 olguda (% 55,9) üreme saptanmışken, 8 olguda kontaminasyon saptandı. Etken saptanan 85 olgunun 47'sinde (%30,9) sorumlu ajan E.coli iken, Klebsiella ve E.coli, çalışma grubunun %85,9'unu oluşturmaktadır. Ampirik tedavi olarak 28 olguya (%32,9) sefuroksim uygulanırken 26 hastaya gentamisin uygulanmıştır. Direnç açısından bakıldığında, olguların %25,0'inde gentamisin, %10,3'ünde amikasin, %50,9'unda seftriakson ve %41,9'unda sefuroksime direnç saptanmıştır. Verisi toplanan 87 olgunun 75'inde (%86,9) ilk İYE atağı tanımlanmıştır. Bu olgulardan 79'una profilaksi uygulanmamışken, 8 hastaya profilaksi uygulanmıştır. Renal USG'de 14 hastada ektazi saptanmışken, 4 hastada hidronefroz varlığı raporlanmıştır.

Sonuç: Bulgularımızın, literatürle uyumlu olduğu bulunmuştur. İYE tanısı alan hastaların yönetiminde, görüntüleme yöntemlerinin uygulanması renal anomalilerin tespiti için önemli olduğundan gerekmektedir. Hastaya ampirik tedavi başlanırken lokal antibiyotik direnç verileri göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İdrar Yolu Enfeksiyonu, Süt Çocuğu, Antibiyoterapi, Renal Anomali

Merve Ayanoğlu¹, cahit bariş erdur¹

¹S.B.Ü. izmir dr. behçet uz çocuk hastalıkları ve cerrahisi eğitim ve araştırma hastanesi

Amaç: Nodüler fasiit, subkutan dokularda fibroblastların proliferasyonu ile karakterize benign yumuşak doku tümörüdür. Sıklıkla 20-40 yaş grubunda görülüp, hızlı büyümesi ile karakterizedir. Çocukluk çağında nadir görülen bu tümör genellikle baş boyun bölgesinde yerleşmesi nedeniyle yumuşak doku sarkomları ve lenfadenopatilerle karışabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Burada servikal kitle ile başvuran histopatolojik olarak nodüler fasiit tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: 7 yaş erkek olgu 3 hafta önce ani gelişen sol arka servikal üçgende kitle şikayetiyle başvurduğu dış merkezde 2 hafta oral antibiyoterapi sonrası kontrolde gerileme olmaması nedeniyle tarafımıza başvurdu. Öyküsünde enfeksiyon, malignite düşündüren özellikler olmayan hastanın fizik muayenede sol arka servikal üçgende 2,5x2 cm boyutlarında, ağrısız, eritemsiz, mobil, sert kitle palpe edildi. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemelerinde enfeksiyöz parametreleri negatif, tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri olağan ultrasonografik incelemede sol posterior servikal üçgende 25x17 mm boyutunda yağlı hilusu seçilemeyen, RDUS incelemede santral vaskülarizasyon gösteren heterojen patolojik görünümde lap raprolandı. Kliniğimiz çocuk enfeksiyon hastalıkları ,çocuk onkoloji, çocuk cerrahisi birimleri tarafından değerlendirilen hastada tanısal eksizyonel biyopsi kararı verildi. Histopatolojik incelemesinde yoğun miksoid matriks içeren, yer yer girdap paterni oluşturan, fibröz doku proliferasyonu izlendi. Nekroz, nükleer atipi, mitotik figür izlenmedi. İmmunohistokimyasal incelemede lezyon sitokeratin, desmin ve CD68 negatif, düz kas aktin diffüz ve zayıf pozitif , vimentin diffüz ve güçlü pozitif saptandı. Bu bulgularla histopatolojik olarak nodüler fasiit tanısı koyuldu.

Sonuç: Nodüler fasiit çocukluk çağında nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olmasına rağmen hızlı büyümesi nedeniyle yumuşak doku sarkomlarıyla karışabilmektedir. Baş boyun kitleleri ve lenfadenopatilerin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Kesin tanısı histopatolojik ve immunohistokimyasal değerlendirmeler ile konur. Tanıda altın standart eksizyonel biyopsidir.

Anahtar Kelimeler: nodüler fasiit tümör lenfadenopati

Periferik santral venöz kateterler: takılması kolay, takibi zor

Alican Akyol¹, İlke Mungan Akın²

¹SBÜ Ümraniye EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²SBÜ Ümraniye EAH, Neonatoloji Kliniği

Amaç: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki (YYBÜ) hasta takibi, ilaç uygulanması ve parenteral beslenme için uzun süreli intravenöz yol sağlayan santral kateterler olmadan neredeyse imkânsız hale gelmiştir. Uzun süreli kullanım olanakları, minimal invaziv bir prosedürle takılabilmeleri, ağırlı uyaran sayısını azaltabilmeleri nedeniyle YYBÜ'lerde santral kateterler içinde en sık kullanılanı, 1973 yılından itibaren başarıyla kullanılan periferik yoldan takılan santral kateterlerdir (PICCline). Bu avantajlarının yanısıra değişik komplikasyonların gelişmesine de sebep olabilmektedirler. Bu çalışmada YDYBÜ'mizde PICCline takılan olguların gözlemsel sonuçlarının sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Haziran 2020-Aralık 2021 tarihleri arasında hastanemiz YDYBÜ'de herhangi bir sebeple takılan PICCline ile takip edilen bebeklere ait demografik, klinik ve laboratuvar verileri, kateter takılma, çıkarılma endikasyonları, santral kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonları (SKİ-KDE) ve kateter ilişkili komplikasyonlar retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışma süresince YDYBÜ'ne yatan 1560 hastanın 116'sına (%7,4) 159 adet Vygon® marka 1 veya 2 Fr PICCline kateter; en sık olarak çok düşük doğum ağırlıklı bebeklere parenteral beslenme ve sırası ile gastrointestinal/kardiyovasküler cerrahi uygulanacak hastalara uzun süreli güvenli damar yolu amaçlı takıldığı saptandı. En sık olarak sol üst ekstremitedeki periferik venlerden, gestasyon haftası ve doğum ağırlığı ortancası sırası ile 30 2/7 (23-40) hafta, 1150 (465-4905) g olan hastalara, yaşamlarının 8. (1-126) gününde takıldığı ve ortalama 13,8±9,8 gün kullanıldığı görüldü. Hastaların %50,9'unda PICCline ihtiyaç süresince kullanılabilmişti. Hastalardan birine beş, altısına üç, 27 tanesine ise iki defa kateter takılması gerekmişti. Kateterlerle ilgili en sık karşılaşılan komplikasyonlar ise 21 (%13,2) hastada gelişen tıkanma ve 20 (%12,6) hastadaki SKİ-KDE idi.

Sonuç: Çalışmamızda kateterlerin sadece yarısının ihtiyaç süresi sona erdiği için çıkarıldığı ve 37 (1/3) hastaya tekrarlayan seferlerde kateter takılmış olması, uzun süreli damar yolu ihtiyacı olacağı öngörülen veya santral kateterden gönderilmesi gereken yoğunlukta parenteral beslenme gereken hastalara kullanılan PICCline kateterlerinin takibinde, özellikle maliyetin göz önüne alınarak tekrarlayan kateter kullanımlarını azaltmaya yönelik girişimlerin yapılması gerektiğini göstermektedir. SKİ-KDE ve tıkanma komplikasyonları da eklenirse PICCline takibinin çok dikkatli yapılması gerektiği anlaşılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: periferik yoldan takılan santral kateter, PICCline, Yenidoğan yoğun bakım ünitesi

Enfeksiyöz Mononükleoz İlişkili Anjiyoödem; Olgu Sunumu

Duygu Lülecı Dağlı¹, Seda Tunca², Özge Yılmaz²

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Manisa, Türkiye

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji BD, Manisa, Türkiye

Amaç: Herpes-viridae ailesinin üyesi olan Epstein Barr Virus, üst solunum yolları enfeksiyon bulgularından asemptomatik karaciğer fonksiyon test yüksekliğine, fasial paralizinden anjiyoödem tablosu gibi farklı sistemlerde farklı semptomlarla görülebilen bir mikroorganizmadır. Bu olgu sunumu anjiyoödem etiolojisinde nadir görülen bir etken olarak EBV enfeksiyonuna vurgu yapmak için hazırlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu olduğundan yöntem/gereç bulunmamaktadır.

Bulgular: 16 yaşında kız hasta, her iki gözde şişlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın on gündür boğaz ağrısı ve ateş yüksekliği şikayetinin olduğu öğrenildi. Anjiyoödem bulgularının 2. gününde acil servise başvurduğu; alerji geçmişi de düşünülerek deksametazon ve feniramin maleat uygulandığı, ev tedavisi olarak setirizin önerildiği öğrenildi. Olgunun anjiyoödem bulgularında tedavi ile gerileme olmadığı belirtildi. Fizik bakıda genel durumu iyi, vital bulguları yaşına göre normal bulundu. Bilateral bifüskür ödem, orofarenks bakısında tonsiller hipertrofik, bilateral tonsil üzerinde membranöz lezyonları gözlemlendi. Bilateral servikal zincirde 1 cm den küçük birkaç adet, sağ preauriküler 1 cm, sağ submandibuler 1 cm, sol submandibuler 1.5 cm boyutlarında mobil multiple lenfadenopati saptandı. Diğer fizik bulguları doğaldı. Özgeçmişinde alerjik astım nedeniyle takipli olduğu belirlendi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Laboratuvarında hemoglobin 14.8 gr/dl, lökosit 17800/mm³ ve %61.7 lenfosit hakimiyetinde, absolue lenfosit sayısı 10990, AST 120 U/L, ALT 157 U/L, Üre 22 mg/dl, kreatinin 0,59 mg/dl, sedimentasyon 9 mm/saat, otoimmün panel negatif saptandı. Hastanın serolojisinde EBV VCA IgM pozitif (0.29), EBV EA pozitif, EBV VCA IgG pozitif (5.20) görüldü. Periferik yaymasında Downey hücresi izlendi. Mevcut klinik ve laboratuvar ışığında hastada enfeksiyöz mononükleoz enfeksiyonu ve EBV ilişkili anjiyoödem düşünüldü. Destek tedavi ile ayaktan takibi yapıldı. Karaciğer fonksiyon testleri izlemde AST 21 U/L, ALT 19 U/L normal aralığa geriledi.

Sonuç: Olgumuzda EBV enfeksiyonuna sekonder, antihistaminik tedaviye yanıtız ve ürtikerin eşlik etmediği orbital anjiyoödem ile seyreden bir klinik hakimdi. Bu olgu anjiyoödem ile acil servis veya polikliniğe başvuran hastalarda enfeksiyon yelpazesinde EBV nin de akla gelmesi gerektiği; yine enfeksiyöz mononükleoz tanıları hastalarda komplikasyon olarak anjiyoödem düşünülmesi gerektiği konusunda örnek bir olgudur.

Anahtar Kelimeler: epstein-barr virüsü, anjiyoödem, enfeksiyöz mononükleoz

Tiz Sesli Ağlama Şikayetiyle Başvuran Cri Du Chat Olgusu

KARTAL BERKAY GÜRKAN¹, AYŞE FAHRİYE TOSUN², MÜGE AYANOĞLU², ZEHRA MANAV KABAYEĞİT³

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

²Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

³Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Muğla Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Cri-du-Chat Sendromu nadir görülen sendromlardan birisidir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda ön planda tiz sesle ağlama bulgusunun varlığı ve dismorfik bulguları ile Cri-du-Chat Sendromu düşünülen ve tanısı konulan olgu sunulmuştur.

Bulgular: Postnatal 31. gününde rutin kontrolde anormal yüz görünümü, mikrosefalisi fark edilen olguya dış merkezde yapılan transfontanel ultrasonografisinde sol ventrikül sağa göre geniş ve korpus kallosum ince saptanmış, ileri tetkik için Çocuk Nöroloji Polikliniği'mize yönlendirilmişti. Özgeçmişinde 36 yaşında polihidramniyozlu anneden 38. gestasyonel haftada 3140 gram ağırlığında C/S ile doğduğu ve postnatal dönemde özellik olmadığı öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık öyküsü ve ailesinde genetik veya metabolik hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde burun kökü geniş, yuvarlak yüz, yüksek damak, simian çizgi ve sakral gamze gibi dismorfik bulgular mevcuttu. Traksiyon, aksiller asma ve ventral süspansiyon manevralarında hafif aksiyel hipotoni dikkat çekti. Derin tendon refleksleri normoaktif, periferik kas tonusu ise normaldi. Patolojik refleks saptanmadı. Hastanın adeta bir kedinin sesine benzer tiz sesle ağladığı farkedildi. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde korpus kallosum ince ve sol ventrikül sağa göre genişti. Ekokardiyografisinde sekundum atriyoseptal defekt (ASD) ve ince patent duktus arteriyosus (PDA) saptandı. Floresan in situ hibridizasyon (FISH) tekniği ile yapılan genetik incelemesinde 5p15.2 ve 5p15.31 bölgelerinde delesyon saptandı.

Sonuç: Cri-du-Chat Sendromu mikrosefali, geniş burun kökü, düşük kulak, aşağı eğimli palpebral fissür gibi dismorfik bulguların izlendiği ve kedi miyavlamasına benzer tiz sesli ağlamanın oldukça dikkat çekici olduğu nadir bir sendromdur. Tanı FISH yöntemi ile delesyonun gösterilmesiyle konulur. Bu yazıda ön planda tiz sesle ağlama bulgusunun varlığı ve dismorfik bulguları ile Cri-du-Chat Sendromu düşünülen ve tanısı konulan olgu, nadir olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Cri-du-Chat Sendromu, Tiz sesli ağlama, 5p delesyonu

Çocukluk Çağında Nadir Görülen Alternan Hemipleji Olgusu

Nida Gürbüz¹, Gizem İleri³, Çisil Çerçi Kubur², Muzaffer Polat²

¹Anamur Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Alternan hemipleji, süt çocukluğu döneminde tekrarlayan, uykudan uyandıktan sonra değişken taraflı, saatler veya günler içinde düzelen hemipleji, distoni ataklarıyla seyreden nadir bir çocukluk çağı hastalığıdır. Patogenezinde kalsiyum voltaj kanallarındaki bozukluktan şüphelenilmektedir. Alternan hemiplejili olgularda yaygın kullanılan, kalsiyum kanal blokeri olan flunarizin etkin olduğu düşünülmektedir.

Yöntem ve Gereç: Miadında C/S doğum öyküsü olan kız olgumuzun prenatal, natal, postnatal öyküsünde özellik yoktu. İlk kez 3 aylık dönemde afebril sol kolda fokal klonik konvülziyon geçiren hasta tarafımıza başvurdu, muayenesinde sağ el tercihi mevcuttu. 3 aylık dönemden itibaren dirençli epilepsi tanısı konulan hasta üçlü antiepileptik altında çocuk nöroloji takibinde izlendi.

Bulgular: 8 aylıkken gün içinde 4 nöbet geçirmesi, nöbetlerinin sağ ve sol kolda değişen uykuda kaybolan hemipleji şeklinde olması nedeniyle acil servisimize başvurdu. Nöbet esnasında gözlerinde sola deviasyon, başta sola tonik deviasyon iki ekstremitede multifokal klonik atımlar gözlemlendi. Sol alt ve üst ekstremitede hemipleji gözlemlendi. Topiramet, fenitoin, karbamazepin antiepileptik tedavilerini kullanmaktaydı. Fizik muayenede bilinç açık çevreyle ilgili, derin tendon refleksleri normoaktif, meninks irritasyon bulgusu bulunmamaktaydı. Nöromotor gelişimi geri, diğer sistem muayeneleri olağandı. Spontan bakışta strabismus okulojirik göz hareketleri saptandı. Sol hemiplejinin uykuyla düzeliyor uyanırken tekrarladığı, 48 saatte düzeldiği gözlemlendi. EEG'de Grade 1-2 zemin maturasyonu geriliği, zemin asimetrisi saptandı. MR spektroskopisi ve Beyin MR normaldi. Genetik incelemesinde ATP1A3 geninin pozitif saptanması üzerine alternan hemipleji tanısı kondu. Flunarizin tedavisi başlandı. Kullandığı fenitoin ve karbamazepin antiepileptikleri kademeli kesilip, topiramet tedavisine devam edildi. İzleminde hastanın hemipleji atakları geriledi, epileptik nöbet sıklığında belirgin azalma gözlemlendi.

Sonuç: Alternan hemipleji çocukluk çağında seyrek görülen bir hastalıktır. Değişken kliniği nedeniyle tanısı güçtür. Ataklar şeklinde seyretmesi nedeniyle epilepsi, hemiplejik, baziller migren, paroksizmal diskineziler, koagülasyon bozuklukları, kalıtsal, metabolik, vasküler, demiyelinizan hastalıklar açısından ayırıcı tanısı gerekir. Tipik atak 18 aylıktan önce, uykudan sonra distoni veya hemipleji gelişmesiyle başlar. Atak genellikle 1-3 gün sürer, huzursuzluk, gözlerde nistagmus, tonik konvülziyon gözlemlenebilir. Uyku dönemlerinde hemiparezinin düzelmesi, uyanmayla tekrarlaması tipiktir. Olgumuz, kliniği ve genetik incelemeleriyle alternan hemipleji tanısı almış, flunarizin kullanımı atak sıklığını azaltmış, normal yaşantısına devam etmesini sağlamış, gereksiz antiepileptik kullanımını engellemiştir.

Anahtar Kelimeler: alternan hemipleji, süt çocukluğu

Nörofibromatosis Tip 1'de Sık Endokrinolojik Sorun : Santral Puberte Prekoks

Meliha Esra BİLİCİ¹, Sinem Abasız²

¹Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

²Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Amaç: Bu bildiride NF1 ile takip edilen, izlemde SPP gelişen olgu rutin endokrinolojik takiplerin önemini vurgulamak amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Nörofibromatosis Tip-1(NF1),nöro-kardiyo-fasiyo-kutanöz hastalıklar veya RASopatiler olarak bilinen sinir sistemi,kardiyovasküler sistem ve cildi ilgilendiren,dismorfik yüz özelliklerine neden olan bir grup hastalıktan sık görülendir.Rasopatierde,RAS-MAPK yolağında defekte bağlı malignite gelişimine eğilim,kalp hastalıkları,büyüme ve gelişme ile ilgili sorunlarda artış görülür.NF1'de özellikle santral puberte prekoks(SPP),büyüme hormon eksikliği-fazlalığı,feokromasitoma,jinekomasti riski artmıştır.NF1'de en yaygın endokrinolojik bozukluk santral puberte prekoksstur.Genel popülasyonda prevalansı %0.6 iken NF1'li olgularda %3 ile oldukça yüksektir.SPP tanısında gecikme,boy kısalığı,erken menarş ile birlikte psikososyal sorunlarda artışa neden olmaktadır.

Bulgular: Olgu6 yaş 9 aylık NF tip 1 tanılı kız hasta,8 ay önce başlayan memede büyüme ve pubik kıllanma şikayetiyle başvurdu.Öyküsünde; miadında 3500 gr doğduğu, 1 haftalıkken yaygın café au lait lekeleri farkedildiği,babada bilinen NF-1 hastalığı olması üzerine NF-1 tanısı aldığı öğrenildi.Üç yaşında sağ gözde aşağı kayma olması nedeniyle yapılan incelemede,optik gliom saptanmış,sekiz ay kemoterapi sonrası,yıllık izlemlerde gliom boyutu stabil seyretmişti.Fizik muayenede;ağırlığı:27,5kg(1,27SDS),boyu:132cm(2,54SDS),VKİ:15,7kg/m²(0,12SDS),telarş Tanner evre 2 ve pubarş Tanner evre 1 ile uyumluydu.Gövde ve ektremitelerde düzgün sınırlı,en büyüğü 2 cm boyutlu multiple café-au-lait lekeleri saptandı.Diğer sistem muayeneleri normaldi.Laboratuarda; LH:0,45 mU/ml,FSH:2,62 mU/ml,E2:<5,00 pg/ml, IGF-1:240 ng/mL (57-316),diğer ön hipofiz hormonları normaldi.Kemik yaşı:10 yaş ile uyumlu olup KY/TY:1,48 (>1.2) ile yüksekti.Pelvik ultrasonografisinde; uterus 43x14x23 cm, sağ over 29x13x16 mm (3,3 cm³),sol over 27x12x16 (2.6 cm³), bilateral 6-7mm çapında multiple anekoik folikül saptandı.Hipofiz ve kranial MR görüntülemeye; sağ optik sinirin intraorbital parçasını etkileyen lezyon önceki görüntülemelere göre stabildi. Hipofiz glandı normal lokalizasyonda boyutları normaldi.Santral puberte prekoks tanısı konularak GnRH analog tedavisi (leuprolide asetat 3.75 mg)28 günde bir başlandı.Tedavi altında uzama hızının yaşına uygun olduğu görüldü.Eşlik eden endokrinolojik sorun saptanmadı.

Sonuç: NF1,Noonan sendromu ile birlikte sık görülmeleri ve komplikasyonları nedeniyle en iyi bilinen rasopatilerdir.NF1'de eşlik eden büyüme hormon eksikliği, pubertal boy sıçraması nedeniyle gözden kaçabileceği veya puberte prekoksun nihai boyda kayba neden olabileceği akılda tutulmalı,büyüme-gelişme ve pubertal gelişim yakından izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: nörofibromatosis, puberte prekoks, rasopati

RESPIRATUAR SİNSİTYAL VİRÜS VE COVID-19 ENFEKSİYON BİRLİKTELİĞİ OLAN ÇOCUKASLIHAN KARA², YELİZ KUTAT¹, BUKET ESEN AĞAR², ESRA GENÇ², FATMA UZUN²¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D Çocuk Nefroloji B.D

Amaç: Respiratuar sinsityal virüs (RSV) ile ilk enfeksiyonlar çoğunlukla yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkar. Bebeklerde ve küçük çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonlarının ana nedenlerinden birini oluşturur. COVID-19 pandemisini kontrol etmeye yönelik sosyal mesafe önlemleri, okulların ve çocuk yuvalarının kapatılması gibi müdahaleler, genel popülasyonda akut solunum yolu enfeksiyonlarında önemli bir azalma ile sonuçlanmıştır. Ancak yakın zamanda yapılan çalışmalarda, fiziksel mesafe kısıtlamalarının gevşetilmesiyle RSV artışının olduğu belirlendi. Bildirimizde kliniğimize solunum semptomları ile başvuran akut böbrek yetmezliği tespit edilen hem RSV hem de COVID-19 testleri pozitif olarak saptanan olguyu bildirmeyi amaçladık.

Bulgular: İki aylık bebek hırıltı, kusma, ishal şikayeti ile acil servise başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde cilt rengi soluk, kutis marmaratus görünümü vardı ve ön fontanel çökük, mukozalar kuru, dehidrate idi. Akciğerde dinlemekle bilateral ronkus mevcuttu. Hastanın yapılan tetkiklerinde beyaz küre 13.15 10e3/μL (3.8-8.6), hemoglobin 13.2 g/dL, trombosit 256 10e3/μL, sodyum 149 mEq/L, potasyum 6.6 mEq/L, klor 120 mEq/L, fosfor 11.1 mg/dL, üre:120 mg/dL, kreatinin 1,45 mg/dL, AST165 U/L, ALT 47 U/L, LDH 1010 U/L, kreatin kinaz 207 U/L, troponin:176 ng/l, C-reaktif protein 20 mg/L (0-5) D-dimer 12.53 mg/dl, fibrinojen 256 mg/dl idi. Akciğer grafisinde parakardiyak infiltrasyon mevcuttu. Ekokardiyografi normaldi. Hasta prerenal akut böbrek yetmezliği ve bronşiolit ön tanıları ile yatırıldı. COVID-19 PCR ve RSV tetkikleri pozitif olarak sonuçlandı. Hastanın bronşiolitine ve akut böbrek yetmezliğine yönelik destek tedavileri sağlandı. Takiplerinde akciğer dinleme bulguları, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, troponin düzeyi normale dönen hasta yatışının 12. gününde taburcu edildi.

Sonuç: COVID -19 tespit edilen çocuklarda, bu enfeksiyona eşlik edebilecek başka bir viral veya bakteriyel etmenin de olabileceği bilinmektedir. COVID-19 saptanan iki yaş altındaki çocuklarda RSV görülme sıklığının yeniden artışı göz önünde bulundurulduğunda COVID-19 ve RSV enfeksiyon birlikteliği ihtimaline karşın hastaların klinik semptom ve bulgularına göre ek testlerin yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek yetmezliği, covid 19, rsv

Pandemi Döneminde Tüberküloz Tanılı Olgularımızın Geriye Dönük Değerlendirilmesi

İsmail Uzak¹, Ayşe Şahin¹, Nazan Dalgıç²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Amaç: Tüberküloz (TB), tüm dünyada özellikle düşük gelirli ve gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. Tüm dünyada her yıl bir milyon çocuk tüberküloz vakasının ortaya çıktığı tahmin edilmektedir. Son iki yıldır devam eden pandemi nedeniyle COVID-19 dışı hastalıkların tanısı geri planda kalmıştır. Ekstrapulmoner TB çocukluk döneminde yaygın olarak görülmekte ancak tanı almaları semptom ve bulguların diğer sistemik hastalıklara benzerliği nedeniyle zor olmaktadır. Erken tanı ve tedaviye hızlı başlanması yanı sıra TB pozitif yetişkin aile üyelerinden bulaşmanın önlenmesi çocukluk çağı TB için oldukça önemlidir. Bu çalışmada, tüberküloz tanısı ile izlenen çocuk hastaların demografik yapıları, klinik ve laboratuvar özelliklerinin araştırılması tedavi ve prognozlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğinde, Ocak-2021 - Nisan-2022 tarihleri arasında tüberküloz tanısı ile takip ve tedavi edilen çocuk hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik yapıları, klinik özellikleri, laboratuvar verileri, tedavi ve prognozları geriye dönük olarak elektronik hasta dosyalarından kaydedildi.

Bulgular: İncelenen süre içinde 5 hastaya tüberküloz tanısı konuldu. Bu hastaların 4 ü kız (% 80), biri erkek, yaş ortalaması ise 9,9 yıl (2 – 14 yıl) idi. Hastalardan 4'üne BCG aşısı yapılmamıştı. İki hastada ailede geçirilmiş TB öyküsü mevcuttu. Bir hasta TB profilaksisi almıştı. Tüm olgularımız ekstrapulmoner tüberküloz tanısı almıştı ayrıca 3 olguda akciğer tüberkülozu da mevcuttu. Hastaların ikisi periton tüberkülozu, ikisi santral sinir sistemi ve bir hastamızda akciğer ve servikal tüberküloz lenfadenit tanısı almıştı. Birisi bronkoalveolar lavaj örneğinde diğeri beyin omurilik sıvısında olmak üzere iki hastamızda TB-PCR pozitif saptandı. Tüm olgularımızın kültürlerinde Mycobacterium tuberculosis üremesi oldu ve hastalara dörtlü anti tüberküloz tedavi başlandı.

Sonuç: Tüberküloz gelişmekte olan ülkelerin halen ciddi bir sağlık sorunu olmaya devam etmektedir. Ekstrapulmoner tüberküloz farklı klinik semptomlarla bulgu verebildiği için tanıda gecikmelere neden olabilmektedir, bu nedenle ekstrapulmoner tüberküloz ayırıcı tanılar arasında mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: tüberküloz, akciğer, peritonit, olgu

Bokavirüsün Nadir Bir Komplikasyonu: Pnömomediastinum

Esra Tepedelen Bozdağ¹, Elif Çelik¹, Tuğba Doğanç¹

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı, Aydın

Esra Tepedelen Bozdağ / 1Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı, Aydın

Amaç: Parvoviridae ailesi içinde sınıflandırılan insan bokavirüsü (Human bocavirus; HBoV), küçük, zarfsız, tek iplikli bir DNA virüsü olup, özellikle küçük yaştaki çocuklarda üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarından sorumludur. HBoV, genellikle kendini sınırlayan grip benzeri hastalığa sebep olmakla birlikte, pnömoni, bronşiyolit, krup ve astım ataklarına yol açabilmektedir. Literatürde, akut bronşiyolit sonrası pnömomediastinum ve yaygın cilt altı amfizem gelişen ve etiyolojide HBoV pozitif saptanan üç çocuk olgu sunumu daha mevcuttur. Burada, HBoV'nin neden olduğu, nadir görülen bir komplikasyon olan pnömomediastinum gelişen bir akut bronşiyolit olgusu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: 2 yaş 11 aylık kız olgu iki gündür devam eden ateş, öksürük, nefes almada zorlanma nedeniyle getirildi. Takipne, hipoksi ve solunum yetmezliği sebebiyle çocuk yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. Akciğer muayenesinde, sağ bazalde daha fazla olmak üzere ral-ronküs ve subkostal çekilmesi mevcut olup, akciğer grafisinde sağ akciğerde parakardiyak infiltrasyon tespit edildi. Hastada hafif lökositoz ve C-reaktif protein düzeyinde artış mevcuttu.

Bulgular: Yatışının 12. saatinde genel durumu ani kötüleşen, solunum sıkıntısı artan, ciltte boyun ve klavikula çevresinde krepitasyon farkedilen hastanın akciğer grafisinde bilateral bazallerde havalanma artışı, bilateral servikal bölgede subkutan amfizem görüldü. Solunum yetmezliği nedeniyle entübe edilen hastaya mekanik ventilatör desteği başlandı. Toraks bilgisayarlı tomografi görüntülemesi yapılan hastanın, ön mediastende ve özofagus çevresinde serbest hava dansiteleri (pnömomediastinum) izlendi. Hastanın, kan ve balgam kültürlerinde üreme olmadı, covid PCR negatif saptandı. Nazofarengeal sürüntü örneğinden çalışılan solunum yolu viral panel tetkikinde HBoV pozitif olarak saptandı. CRP değeri gerileyen, klinik ve radyolojik olarak düzelen hasta, yatışının altıncı gününde ekstübe edildi, onuncu gününde şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç olarak, HBoV'in nadir de olsa pnömomediastinum/pnömotoraks gibi oldukça ciddi komplikasyonlara ilerleyebilen ağır bronşiyolite sebep olabileceği göz önüne alınarak, özellikle beş yaş altı çocuklarda solunum yolu enfeksiyonlarının etiyolojisinde akılda tutulmalıdır. Dolayısıyla bu virüsün, ülkemizdeki epidemiyolojik, patolojik, klinik, virolojik ve laboratuvar özellikleri ile ilgili daha geniş çalışmalara gereksinim olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: İnsan bokavirüsü; komplikasyon, pnömomediastinum

Yenidoğan Taramasında Sitrin Eksikliği Tanısı Alan Olgu Sunumu

Gözde İnci¹, Tanyel Zübarioğlu¹, Ertuğrul Kıyıkım¹, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek¹

¹İ.Ü.- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma BD.

Amaç: Sitrülinemi tip 2 (Sitrin Eksikliği), klinik olarak üç formda gözlenmekte olup, en sık görülen formu NICCD(Neonatal Intrahepatic Cholestasis Caused by Citrin Deficiency) olarak izlenmektedir. Bu formun klinik özellikleri, büyüme geriliği, öyküde düşük doğum ağırlığı, hepatomegali, aralıklı intrahepatik kolestat, hipoproteinemi, koagülasyon bozukluğu, aminoasit profilinde çoklu yükseklikler olarak görülmektedir. Yenidoğan taramasında sadece fenilalanin yüksekliği nedeniyle yönlendirilse bile, hastadan TANDEM MS tetkiki alınması gerekliliği vurgulanması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu sunum, olgu sunumu olarak planlanmış olup, yenidoğan döneminde tarama testi ile tanı alan bir sitrin eksikliği olgusu anlatılacaktır.

Bulgular: 10 Yaş, erkek hasta 30 günlük iken YD taramasında fenilalanin yüksekliği saptanması nedeniyle takibe alındı. Başvuruda alınan Fenilalanin:30, Tirozin:57 olarak normal saptanması ve TANDEM MS'te sitrülin, arginin, metyonin yüksekliği saptanması sonucu yatış verilerek tetkik edilmeye başlandı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın FM de KC kot altı 1cm ele geliyor. Dalak ele gelmiyor. AST: 90 IU/L, ALP:1685 IU/L, GGT:304 IU/L, Amonyak: 111, D.Bil: 1,92 olarak yüksek saptandı. Kantitatif kan aminoasit testinde Sitrülin 518, Arginin 174, Metyonin 58, Tirozin: 169, Treonin: 267 olarak çoklu aminoasit yükseklikleri mevcuttu. Fenilalanin normal iken, sitrülin, arginin ve metyonin düzeyi yüksek ve amonyak düzeyi de ılımlı yüksek olması nedeniyle Sitrülinemi tip 2 öntanısı ile takibe alındı. Sitrülinemi Tip 2 açısından mutasyon analizi gönderildi. Genetik sonucu, SLC25A13 geninde birleşik heterozigot mutasyon, Sitrülinemi Tip 2 ile uyumlu sonuçlandı.

Sonuç: Yenidoğan taramasında fenilalanin yüksekliği ile gelen her hastada TANDEM MS gönderilmeli ve ek patoloji eşlik edip etmediği mutlaka teyit edilmelidir. Bu vakanın bize gösterdiği çoklu aminoasit yükseklikleri sayesinde hastanın erken tanı alması sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Fenilalanin yüksekliği, Hiperamonyemi, Çoklu aminoasit yükseklikleri

Başarılı şekilde tedavi edilen ağır yenidoğan Covid 19 olgusuFeyat Tunç¹, İlyas Yolbaş²¹Çocuk Hastalıkları kliniği, Batman İluh Devlet Hastanesi, Batman²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Diyarbakır

Amaç: Covid 19 enfeksiyonu 2 yıldan fazla süredir tüm dünyada yaygın görülen ve özellikle yaşlı ve yenidoğanlarda yaygın mortaliteye neden olan viral bir enfeksiyondur. Bu sunumda ağır covid 19 enfeksiyonu geçiren ve başarılı şekilde tedavi edilen bir yenidoğan olgu sunuldu.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Olgu: 24 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak normal spontan yolla 38 hafta 3300gr olarak doğan erkek bebek, postnatal 30. gününde Şırnak devlet hastanesinde solunum sıkıntısının artması üzerine entübe edilerek pnömoni ön tanısıyla hastanemize sevk edildi. Yapılan fizik muayenesinde akciğerlerde bilateral krepital ral, subkortal çekilme, takipnesi ve 38,7 derece ateşi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayısı 8,32K/UL, hemoglobin 11,1 g/dl, hematokrit %33, platelet 451/UL, Glukoz 161 mg/dl, Na 140mEq/l, Kalsiyum 8,6 mEq/l, Potasyum 4,6 mEq/l, ph 7,273 Laktat 3,1 mmol/L pO2 53,2mmHg, pCO2 42,0 mmHg, HCO3 18,1mmol/L ve CRP:77,7mg/l (normali 0-5 mg/l) olarak bulundu. Enfeksiyon tedavisi için hastaya kan kültürü alındıktan sonra tazosin, amikasin, klaritromisin ve lüzüm halinde parasetamol başlandı. Hasta mekanik ventilatörde SIMV modu ile takip edildi. Çekilen akciğer grafisinde yaygın infiltrasyonları olan hastadan Covid PCR için numune örneği alındı. Covid testi pozitif gelen ve göğüs retraksiyonları olan hastanın tedavisi revize edilerek antibiyoterapisine meronem ve linezolid ilave edildi ve inhaler %3 NaCl ve steroid başlandı. Takiplerde covid testi sonucu negatifleşen hasta yatışının 14. gününde ekstübe edildi ve takibinin 23 gününde genel durumu ve oral alımı iyi olması nedeniyle taburcu edildi.

Sonuç: Pnömoni tanısı ile hastaneye başvuran yenidoğanlarda mutlaka covid 19 enfeksiyonu akılda tutulmalı ve bu hastalarda agresif ve disiplinli tedavi yaklaşımı ile tedavide başarı sağlanacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, Covid 19, Pnömoni

FARKLI PREZENTASYONLARLA NIEMANN PICK TİP C OLGULARI

Gizem Yılmaz¹, Tanyel Zübarioğlu¹, Ertuğrul Kıyıkım¹, Çiğdem Aktuğlu Zeybek¹

¹Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: Niemann-Pick Tip C (NPC) otozomal resesif geçişli, nöroviseral lipid depo hastalığı olup, genetik, biyokimyasal ve klinik heterojeniteye sahiptir. Esas sorun kolesterolün intraselüler transportundadır. Esterifiye olmamış kolesterol ve glikolipidlerin lizozomlarda birikmesi ile karakterizedir. Niemann Pick Tip C tanılı hastaların %95'inde NPC1 geninde (18q11-q12) geri kalan %5'inde ise NPC2 geninde (14q24.3) mutasyon gösterilmiştir. Niemann Pick Tip C geniş bir klinik spektruma sahiptir ve bulgular doğum öncesi dönemden erişkin çağa kadar değişik dönemlerde ortaya çıkabilir. Yaşa göre pre/perinatal (<3ay), erken infantil (3ay-2yaş), geç infantil (2-6yaş), juvenil (6-15 yaş), adölesan/erişkin (>15 yaş) başlangıçlı olarak sınıflandırılır. Burada farklı klinik fenotiplere sahip olan ve Niemann Pick Tip C tanısı alan 5 vaka sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Niemann Pick Tip C tanılı tüm hastalarımız için ayrıntılı kranial ve abdomen görüntülemeleri, kan tetkikleri ve moleküler gen analizi yapıldı. Ön planda karaciğer tutulumu izlenen kolestatik tablosu ile başvuran hastalarda karaciğer biyopsisi yapıldı.

Bulgular: Hastaların her biri farklı klinik prezentasyonlarla sunulmuştur. Farklı yaş gruplarında farklı başlangıç semptomları ile tanı alma süreçleri anlatılmıştır. Bu başlangıç bulguları kolestatik sarılık, hepatosplenomegali, pulmoner tutulumlar, psikiyatrik ve nörolojik belirtiler olarak geniş bir spektrumda sayılabilir.

Sonuç: Niemann Pick Tip C nadir görülen nörometabolik hastalıklardandır. Perinatal dönemden erişkin yaşa kadar hepatik, nörolojik ve çeşitli psikiyatrik bulguları olan tüm hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi gereklidir. Çoğu zaman tanı almada gecikilen hastaların tek seçenek olarak kullanılan miglustat tedavisinden erken dönemde başlanan hastalara kıyasla anlamlı yanıt alamadıkları gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Niemann Pick, uzamış sarılık, kolestatik, nörometabolik hastalık, katapleksi

SİNUSAL BRADİKARDİ GELİŞTİREN AKUT ROMATİZMAL ATEŞ OLGUSU

Muhammed Said Ayar¹, Özgür Kızılca¹, Şule Güler Kaçmaz¹, Aytaj Manafova¹, Ayşin Nalbantoğlu¹, Burçin Nalbantoğlu¹, Nedim Samancı¹

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Akut romatizmal ateş (ARA)'te en sık EKG bulgusu olarak 1.derece AV blok izlenir ve minör tanı kriteridir. Ancak supraventriküler, ventriküler taşikardi gibi taşırtımı veya 2-3. Derece AV blok, sinusal bradikardi gibi bradiaritmisi ile seyreden ritm bozuklukları gözlenebilir. Biz ARA sırasında nadir görülen bir aritmi bulgusu olan sinusal bradikardili bir olguyu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 12 yaş erkek, 10 gündür sırası ile her iki kalçada ağrı sonrasında dizlerde ağrı ve şişlik şikayeti ile Çocuk acil ünitesine başvurdu.

Bulgular: Fizik muayenede patolojik olarak her iki dizde artirit bulguları ve kardiyak muayenede 3/6 pansistolik sulf saptandı. Yapılan tetkiklerinde CRP. 190 mg/L, sedimantasyon 142 mm/sa, WBC:7000 uL (%75 PNL, %14 lenfosit, %8 monosit), Hg. 9.9 g/dl, plt.406 bin uL saptandı. Periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri ile akciğer grafisi ve tam idrar tahlili normal saptandı. ASO 611 U/ml ve Brucella negatif saptandı. EKG 1. Derece AV blok ile uyumlu olarak PR mesafesi uzundu, ek başka bir patoloji yoktu. Ekokardiyografide 1-2. Derece mitral yetmezlik izlendi. Hastaya ARA tanısı konularak 60 mg/kg/gün asetilsalisilik asit (aspirin), tek doz 1,2 milyon ünite benzatil penisilin G ve mide koruyucu tedavi başlandı. Takipte artrit bulguları ve akut faz reaktanları geriledi. Ancak 7. Günde AST ve ALT değerlerinin 400 IU/L'li değerlere çıkmasından dolayı aspirin tedavisi kesilerek oral 2 mg/kg/gün prednizolon tedavisine geçildi. Takipte AST-ALT değerleri geriledi. 12. Günde hastanın EKG ile de gösterilen asemptomatik seyreden 50 atım/dakika olan sinusal bradikardileri gelişti. 24 saat ritm holter sinusal bradikardi ile uyumlu idi minimum kalp hızı 30 maksimum kalp hızı 80 atım/dakika idi, ek aritmi saptanmadı. Hastanın ayaktan tedavisi düzenlenerek yakın takibe alındı. Hastanın sinusal bradikardisi kendiliğinden 4. Haftada düzeldi.

Sonuç: ARA'nın takibinde gelişebilecek ritm bozuklukları açısından dikkatli olmak gerekir. Acil müdahale gereken aritmiler ile karşılaşılabılır. Rutin ritm takibinde yattığı sürece monitörizasyon ve 24 saat ritm holter faydalı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Akut Romatizmal Ateş, Sinusal Bradikardi

Prematüre Bebeklerin Doğumdaki Total Protein Seviyesini Etkileyen Faktörler ile Bunların Morbidite ve Mortalite Üzerine Etkilerinin Araştırılması

Berna Özcan¹, Fatma Kocael², Cansu Sivrikaya², Kevser Üstün Elmas², Hilal Özkan², Nilgün Köksal²

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

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

Amaç: Düşük total protein düzeyleri intravasküler kompartman hacmini ve kan basıncını düşürüp hayati organlara yeterli kan akışının bozarak ciddi olumsuz sonuç, mortalite ve morbiditelerin görülmesini kolaylaştırabilir. Çalışmamızda 32 hafta altında doğan prematüre bebeklerde doğumdaki total protein seviyesinin ciddi olumsuz sonuç, mortalite ve morbiditeler arasındaki ilişkisinin araştırması amaçlanmıştır

Yöntem ve Gereç: Çalışma prospektif olarak yapılmış ve çalışmaya 05.09.2019-30.11.2021 tarihleri arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde doğmuş veya doğduktan sonraki ilk 24 saat içerisinde sevk alınmış ve majör konjenital anomalisi olmayan hastalar dahil edilmiştir.

Bulgular: Çalışmamıza göre total protein seviyesi ciddi olumsuz sonuç görülen grupta anlamlı olarak düşük bulunmuştur ($p=0,013$). Hastalara Score for Neonatal Acute Physiology (SNAP)-2 ve Perinatal Extension (SNAPPE)-2 skoru hesaplanmıştır. SNAPPE-2 skorunun ciddi olumsuz sonucu öngörmeye en iyi belirteç olduğu bulunmuş ve SNAP-2 ve SNAPPE-2 skorlarının ciddi olumsuz sonucu öngörmeye birbirlerinin yerine kullanılabileceği ($p=0,280$) fakat total protein seviyesi ve albumin seviyesinin SNAPPE-2 skorunun yerine kullanılamayacağı tespit edilmiştir ($p=0,015$ ve $p=0,007$). Hipoproteinemi gözüken grupta mortalitenin daha fazla görüldüğü bulunmuş ($p<0,001$) ve Receiver operating characteristic (ROC) analizi ile değerlendirildiğinde SNAPPE-2 skorunun mortaliteyi öngörmeye en iyi belirteç olduğu ve SNAP-2 ve SNAPPE-2 skorlarının mortaliteyi öngörmeye birbirlerinin yerine kullanılabileceği ($p=0,086$) fakat total protein seviyesi ve albumin seviyesinin SNAPPE-2 skorunun yerine kullanılamayacağı tespit edilmiştir ($p=0,032$ $p=0,017$). Hipoproteinemi; 32 hafta altında doğan prematüre bebeklerde RDS, HAPDA, IVK, BPD, NEK, hipotansiyon morbiditeleri ve mortalite ile ilişkili önemli bir belirteçtir.

Sonuç: Hastalık ciddiyetini ve hastane içi ölüm riskini tahmin etmek için kullanılan mortalite skorları içinde fikir birliğine varılabilmış olan objektif bir skora sistem henüz mevcut değildir. Mikrovasküler sistemin dahil edildiği Akut Fizyoloji ve Kronik Sağlık Değerlendirmesi-III skora sistemi içinde albumin bileşenlerinden biri olarak yer almaktadır. Fakat total protein seviyesinin yer aldığı bir skora sistemi bulunmamaktadır. Sonuç olarak günümüzde YDYBÜ'de en sık kullanılan skora olan SNAPPE-2 skoruna total protein seviyesi eklenerek ciddi olumsuz sonuç, mortalite ve morbiditeleri gösterme gücü artırılabilir.

Anahtar Kelimeler: prematüre, total protein, SNAP-2, SNAPPE-2, ciddi olumsuz sonuç

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS: BİR OLGU SUNUMU

Bensu Zadeoğlu¹, Gülsüm Elif Şenkan¹, Berfin Uysal¹, Muhammet Furkan Korkmaz¹, Murat Tutunç¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa Şehir Hastanesi SUAM, Bursa Tıp Fakültesi

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE), eklemleri sık tutmakla beraber multisistemik tutulum gösteren, tanısında otoantikörlerin belirleyici olduğu, kronik otoimmün bağ dokusu hastalığıdır. Bu olgu sunumunda karın ağrısı ile acile başvuru, müşahade esnasından nöbet geçiren ve servis takibinde SLE tanısı konan olgu değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Olgu: On dört yaşında kadın hasta bir haftadır süren karın ağrısı şikayeti ile hastaneye başvurmuş. Müşahade esnasında beş dakikadan kısa süren jeneralize tonik klonik nöbet geçiren hasta aynı gün 1 dakikadan kısa süren fokal nöbet geçirmiş.

Bulgular: Tetkiklerinde Lökosit:11.000/mcl , Trombosit:102.000/mcl, Tam idrar tetkikinde protein: 4+, akut faz reaktanları negatif, Direkt Coombs 3+ idi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Göz dibi muayenesinde patoloji saptanmadı. Ampirik sefotaksim, vankomisin başlandı. Hastanın kranyal görüntülemesinde akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ön tanısı konarak IVIG 1gr/kg verildi. Levetirasetam başlandı. Kontrol tetkikinde trombositopeni saptandı. Tansiyon yüksek seyeden hastaya enalapril 5 mg günde iki kez başlandı, tansiyonu kontrol altına alındı. Renal USG'de sol ana renal ven 10 mm çapta ölçüldü. Hastanın idrar proteini 0.98 mg/kg/H, Beta-2 mikroglobulin 10.637 mg/24h nefritik proteinüri saptandı. EKO inceleme-sinde 1. derece mitral yetmezlik saptandı. Kemik iliği biyopsisi yapıldı, sitolojisi normal sonuçlandı. EEG çekiminde epileptiform anomali saptanmadı. C4:0,09 g/L AntidsDNA ve ANA tetkikleri pozitif sonuçlandı. Hastaya lomber ponksiyon yapıldı BOS Glukoz:52 mg/dL, beyin omurilik sıvısı (BOS) Protein:227 mg/L idi. BOS'ta otoantikör tetkikleri için dış merkeze BOS gönderildi. Nefritik proteinüri, konvülsiyon, trombositopeni, AntidsDNA ve ANA pozitifliği olan hastaya SLE tanısı konup çocuk nefroloji önerisiyle hidroklorokin başlandı. BOS'ta otoantikör sonuçları takip ediliyor. Hastaya renal biyopsi ve kontrol kranyal MR planlandı. Hastanın takibi devam ediyor.

Sonuç: SLE her yaşın hastalığı olsa da en sık 15-40 yaşları arasında görülmektedir. Çevresel faktörler, viral etkenler gibi etkenlerin patofizyolojide etkisi büyüktür. Tedavide otoimmunitiyi baskılamak tedavinin birincil amacıdır. Biz hastamıza hidroklorokin başlayarak izleme aldık takibi devam ediyor.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, SLE, ADEM, Hidroklorokin

DENİZ ŞEYDA BAYRAK¹, HASAN TÜRKMEN², ABDÜSSELAM GENÇ², TUĞBERK AKÇA², FAHRETTİN UYSAL²,
ÖZLEM MEHTAP BOSTAN²

¹BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ,ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

²BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ,Ç.KARDİYOLOJİ BİLİM DALI

Amaç: Solid organ veya hematopoetik kök hücre transplantasyonu yapılmış hastalar da İnfektif Endokardit (İE) riskinin oldukça yüksek olduğu bir gruptur ve genel popülasyona göre fungal endokardit oranı artmıştır. .Postnakil dönemdeki hastalarda toplum kaynaklı enfektif nedenlerin yanında fırsatçı mikroorganizmalar da sık görülmektedir. Bu olgu sunumu ile post renal transplant immünsupresan dönemde candida endokarditi gelişimi açısından dikkat çekilmek istenmiştir.

Yöntem ve Gereç: OLGU:17 yaş erkek hasta Antenatal hidronefroz ,2005'te sağ nefrektomi,opere sol Üreteropelvik bileşke darlığı ve 30/07/2021 kadavradan renal transplantasyon yapıp sonrasında klinik izleminde alınan kan kültüründe Candida parapsilosis üremesi olup sonrasında yapılan Ekokardiyografide sağ atriyum içinde vejetasyon ile uyumlu görünüm saptanmıştır.50 gün Lipozomal Amfoterisin B+Dmah tedavisine rağmen vejetasyon boyutlarında küçülme saptanmayan hasta Ç.kardiyoloji ve Kalp-damar cerrahisi tarafından konseyde değerlendirilerek operasyon planlandı.Operasyon ile sağ atriyumdaki kitle eksize edilen hasta 4 gün ÇYBÜ'si yatışı sonrası kliniğe devredildi.

Bulgular: TARTIŞMA:Genel popülasyondaki İE vakalarının sadece %2'sinde mantar enfeksiyonlarına bağlıyken, renal transplantlı vakaların %16'sında mantar enfeksiyonlarına bağlı gelişmektedir. Renal Transplant sonrası gelişen infektif endokarditlerde ilk 1 ay da fungal etkenlere sık rastlanırken ,1.aydan sonra vakalarda bakteriyel enfeksiyon sıklığı artmaktadır. Mantarların neden olduğu İE lerde prognoz daha kötü ve kardiyak cerrahiye gitme oranı daha yüksek olarak görülmüştür.

Sonuç: SOT alıcılarında İE riski normal popülasyona göre çok yüksektir; bu hastalarda İE sıklıkla gözden kaçmaktadır. Stafilokoklar gibi klasik İE etkenlerinin yanında Gram negatif çomaklar ve mantarlar da bu hastalarda İE etkeni olabilir. Bu hastalarda kaynağı belirlenemeyen bakteriyemi veya fungemi veya embolik bir olay belirlenmesi halinde, İE açısından ayırıcı tanı yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Candida, endokardit, Renal transplant

Nekrotizan Pnömoni ile giden ve cerrahi tedaviyle iyileşen Streptokoksik Toksik Şok Sendromu Olgusu

Zeynep Ölmez Mart¹, Tolga Besci², Gazi Arslan³, Nurşen Belet⁴, Murat Duman⁵

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İzmir Demokrasi Üniversitesi Buca Seyfi Demirsoy EAH, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

³Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Acil Bilim Dalı

Amaç: Olgu sunumundaki amacımız, nadir görülen bir hastalık olan Streptokoksik Toksik şok Sendromunun, yine nadir görülen sebebi pnömoni vakamızı paylaşmak ve sistemik tedaviye yanıt alınamayan olgularda erken cerrahi girişimlerin önemini vurgulamaktır.

Yöntem ve Gereç: Yoğun bakım ünitesinde ek hastalığı olmayan, nekrotizan pnömoni ve septik şok tablosu ile entübe izlenen hastamız, plevral sıvı ve kan kültüründe Streptococcus pyogenes üremesi üzerine Streptokoksik Toksik Şok Sendromu tanısı aldı. Cerrahi tedavi ile iyileşme gözlenen hastamız olgu sunumu olarak paylaşılmıştır.

Bulgular: Yoğun bakım ünitesinde ek hastalığı olmayan, nekrotizan pnömoni ve septik şok tablosu ile entübe izlenen hastamız, plevral sıvı ve kan kültüründe Streptococcus pyogenes üremesi üzerine STSS tanısı aldı. Çoklu inotrop tedavi, geniş spektrumlu antibiyoterapi (Beta-laktam grubu ve klindamisin kombinasyonu), IVIG tedavilerine rağmen tam klinik yanıt alınamadı. Tekrarlayan yatak başı ultrasonlarda, sağ akciğerde 4x2cm abse formasyonu görüldü. Çocuk Cerrahisi Kliniğine danışılan hasta, acil torakotomiye alındı ve ampiyem boşaltımı, plevral dekortikasyon ve segmentektomi yapıldı. Post-op 2. Gün hasta ekstube edildi ve 4. Gün yoğun bakım ihtiyacı kalmadığı için Çocuk Sağlığı Servisine çıkarıldı. Linezolid 14 güne, Piperasilin-tazobaktam 30 güne, Klindamisin 32 güne tamamlanarak kesildi ve hasta taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde hastamızın sağlıklı çocuk izlemine devam ediliyor.

Sonuç: Streptokoksik Toksik Şok Sendromu (STSS), Grup B Streptokokların yol açtığı, nadir görülen, akut, hızla hipotansiyon ve çoklu organ yetmezliğine ilerleyen, hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Bakteriyemi, pnömoni, menenjit, yumuşak doku enfeksiyonu gibi kliniklerle görülebilir. Agresif sıvı ve inotrop tedavisi, antibiyoterapi, intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavilerine rağmen yüksek morbidite ve mortaliteye sahiptir. Bu olgu sunumundaki amacımız, nadir görülen bir hastalık olan Streptokoksik Toksik şok Sendromunun, yine nadir görülen sebebi pnömoni vakamızı paylaşmak ve sistemik tedaviye yanıt alınamayan olgularda erken cerrahi girişimlerin önemini vurgulamaktır.

Anahtar Kelimeler: septik şok, nekrotizan pnömoni, ampiyem, Streptococcus pyogenes, toksik şok sendromu

Akut psikoz bulguları ile başvuran NMDA ensefalitli COVID-19 pediatrik olgu sunumu

Pakize Cennetoğlu¹, güneş ekin gürova¹, pınar arıcan¹, ihsan kafadar¹

¹başakşehir çam ve sakura şehir hastanesi

Amaç: COVID-19'un anksiyete, depresyon, nöbet, mental durum değişikliği ve ensefalit gibi nörolojik, nöropsikiyatrik ve psikolojik etkiler ile ilişkili olduğu saptanmıştır. NMDA ensefaliti ise akut veya subakut başlangıçlı davranış değişikliği, bilinç değişikliği, anormal hareketler, nöbet, otonomik disfonksiyon ile karakterize bir otoimmün ensefalit türüdür.

Yöntem ve Gereç: Bu yazımızda; davranış değişiklikleri, halüsinasyonlar ve nöbet ile başvuran ve NMDA ensefaliti tanısı alan COVID-19 pediatrik vakayı sunduk.

Bulgular: Bilinen hastalığı olmayan 15 yaşında kız hasta, 1 hafta önce başlayan davranış değişiklikleri, işitsel halüsinasyon şikayetleri ile psikiyatri kliniğine başvurmuş. İlaç tedavisi düzenlenen hasta nöbet şikayeti ile acile başvurdu. Genel durumu kötü, ağrılı uyarana anlamsız hareketler ve anlamsız sesler şeklinde yanıtı olan hastanın gözleminde nöbetlerinin tekrarladığı görüldü. Yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastanın yapılan tetkiklerinde; kranial MR, MR difüzyon görüntülemelerinde patoloji yoktu. Etiyolojiye yönelik BOS ve serumda yapılan mikrobiyolojik incelemelerde, otoimmüniteye ve paraneoplastik sendroma yönelik yapılan serum incelemelerinde patoloji yoktu. BOS NMDA reseptör antikoru pozitif saptandı. Öksürük şikayeti de olan hastanın COVID-19 PCR tetkiki pozitif saptandı. Tedavisi; intravenöz seftriakson ve asiklovir, levetirasetam ve fenitoin olarak düzenlendi. İntravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisi başlandı. Klinik yanıt alınamayınca steroid tedavisi eklendi. Pulse steroid tedavisinin 4. gününde klinik düzelmenin başladığı görüldü, 5 güne tamamlanıp kademeli azaltılarak 1 mg/kg/gün şeklinde devam edildi. Takibi süresince görülen spastisiteye yönelik fizyoterapi başlandı. Hasta, takibinin 2. haftasında sorulara anlamlı yanıtlamaya, 3. haftasında ise desteksiz yürümeye başladı. 4. haftada nöbetleri kontrol altına alınmış, oryante-koopere, hareket kısıtlılığı olmadan ve aktif şikayeti olmadan taburcu edildi.

Sonuç: COVID-19 vakalarında nörolojik tutulum, yalnızca nöronlara, glial hücrelere veya kan-beyin bariyerine yönelik viral ataktan kaynaklanmayıp; organ hasarına veya tedaviye bağlı yan etkiler ile gelişen immün reaksiyon nedeni ile de olabilir. Sunduğumuz vakada; nöropsikiyatrik semptomlar ile başvuran COVID-19 vakalarında otoimmün ensefalitin ayırıcı tanıda yer alması gerektiği, erken tanı ve tedavi ile olumlu yanıt alındığı gösterilmiştir. COVID-19 ve otoimmün ensefalit dahil nöropsikiyatrik hastalıklar arasındaki ilişkiyi anlamak için ise araştırmalara ihtiyaç devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler: nöbet, ensefalit, nmda, covid-19

Nadir Bir Birliktelik: Otoimmün Hemolitik Anemi ve Dev Hücreli Hepatit

Hakan Demir¹, Özge Kaynar¹, Erkan Akkuş², Ahsen Türkmen Dönmez², Aslı Nur Ören Leblebici², Burcu Kılınç Oktay³, Süheyla Ocak³, Ömer Faruk Beşer², Fügen Çullu Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Amaç: Dev hücreli hepatit (DHH), kolestazı olan yenidoğanlarda sık görülen histopatolojik olarak çok çekirdekli dev hepatositlerle ve parankimal enflamasyonla karakterize bir hastalıktır. Yenidoğan dönemi sonrası DHH etiyojisinde otoimmün bozukluklar, ilaç reaksiyonları ve viral enfeksiyonlar suçlanmaktadır ve otoimmün hemolitik anemiye (OİHA) eşlik eden DHH oldukça nadir gözlenen bir durumdur.

Yöntem ve Gereç: Biz burada OİHA'ya eşlik eden bir DHH tanılı olgumuzu sunacağız.

Bulgular: Özgeçmişinde özelliği olmayan dört aylık erkek hastada anemi saptanması üzerine yapılan tetkiklerinde direkt coombs 4+, IgG pozitif, kan demir düzeyi yüksek, ferritin normal bulunmuş ve OİHA tanısı konularak metilprednizolon 1mg/kg/gün dozunda başlanmıştır. Metilprednizolon kesilmesi ile anemisi tekrarlayınca eritrosit transfüzyonu yapıp, IVIG 2gr/kg, metilprednizolon 2mg/kg/gün ve siklosporin tedavileri başlanmıştır. Aynı dönemde transaminaz değerlerinde (AST/ALT:389/1237) yükseklik olması nedeniyle hasta kliniğimize kabul edildi. Siklosporin düzeyi yüksek saptanması üzerine ilaca bağlı karaciğer hasarı düşünülüp siklosporini kesilerek N-asetilsistein ve ursodeoksikolik asit tedavileri başlandı. Batın ultrasonografisi (US) ve portal Doppler US normal olarak sonuçlanıp, kontrol transaminaz değerlerinde yükseklik (AST/ALT: 4841/3988) olması üzerine hepatit etiyojisi için bakılan otoimmün hepatit markerları, viral serolojisi negatif, immünolojik testleri, seruloplazmin normal aralıkta saptandı ve karaciğer biyopsisi yapılmıştır. Biyopside parankim hücrelerinde hafif şişme, çok çekirdekli dev hücre transformasyonu, psödoglandüler yapılanma gözlenip DHH ile uyumlu bulunmuştur. Biyopsi sonrası hastanın tedavisine rituksimab (325mg/m²) eklendi ve 5 kür olacak şekilde verildi. Hastanın kontrollerinde bakılan transaminaz değerleri AST/ALT: 54/31'e kadar geriledi. Rituksimab kesildikten 3 ay sonra anemisinin olması üzerine, tiopürin S-metiltransferaz enzim düzeyi bakılarak azotiopürin başlandı. Transaminazları normal sınırlarda, kan biyokimyası normal ve anemisi olmayan hasta aylık düzenli olarak kontrol edilmektedir.

Sonuç: Dev hücreli hepatit ve OİHA birlikteliği çok nadir olarak bildirilmektedir ve ortalama yaş 8 aydır. Karaciğer tutulumu bulguları olan OİHA tanılı süt çocuklarında biyopsi yapılarak ortaya konulan bu birliktelik akılda tutulmalıdır. DHH'e eşlik eden OİHA, daha önceleri kötü prognoz gösterse de rituksimab tedavisinden belirgin fayda görülmektedir. Bu hastalar sıklıkla immunsupresif tedavinin, özellikle azotiopürin, devam edilmesi remisyon için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Dev Hücreli Hepatit, Otoimmün Hemolitik Anemi

Burkitt lösemi ile ilişkili sklerozan kolanjit

Gül Nihal Özdemir¹, Makbule Eren¹, Emre Çenesiz¹, Hilmi Apak²

¹İstinye Üniversitesi, Liv Ulus Hastanesi

²Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Sklerozan kolanjit, safra yollarının iltihaplanması, fibrozisi ve darlığı ile karakterize kolestatik karaciğer hastalığıdır. Burada sklerozan kolanjit bulguları ile prezente olan bir lösemi/lenfoma olgusu sunulmuştur.

Bulgular: Karında şişlik, sarılık, kaşeksi ve yürüyememe şikayetleri ile başvuran 6 yaşında erkek hastamızın, son 1 ayda kilo kaybı mevcuttu. Fizik muayenesinde dalak büyümesi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde : Hb:10,7 gr/dl, WBC:9.5000/ mm³, PLT:536 K/uL CRP 91,95 mg/dl (N<0,5 mg/dl) , sedim 72 mm/saat, LDH: 8210 U/L, AST: 650 U/L, ALT: 552 U/L, ALP: 1141 U/L, GGT: 652 U/L; direk bilirubin: 2,7mg/dl idi. Periferik yaymasında atipik hücre yoktu. Hasta kolestaz açısından tetkik edildi. Hepatit markerları negatif bulundu. Akciğer grafisi normal idi. Hastanın batin USG'de karaciğer boyutu normaldi. Parankim ekosu kaba granüler görünümde idi. Safra kesesi duvar kalınlığı normaldi. Lümen içi seviye veren, öncelikle impakte safra çapuru lehine değerlendirilen ekojenite artışları izlendi. Dalak uzun aksı 9.5 cm ölçülmüştür. Hastaya karaciğer biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu sklerozan kolanjit ile uyumlu bulundu. Hastaya kilo kaybı, splenomegali, LDH yüksekliği bulguları nedeni ile kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsisinde >%90 mavi, bir kısmı vakuollü sitoplazmaya sahip, yuvarlak nukleuslu orta büyüklükte CD45+, CD20+, CD10+, BCL6+ olup CD3-, CD5-, BCL2-, MUM1-, TDT-, MPO-, CD34- lenfoid hücreler görüldü. KI67 proliferasyon indeksi % 99'du. FISH t(8;14) pozitif geldi. Bu bulgularla hastaya Burkitt lösemi/lenfoma tanısı konuldu. Hastanın kemoterapi sonrası remisyonda tekrarlanan karaciğer biyopsisi normaldi.

Sonuç: Literatürde az sayıda lösemi ve lenfomaya ikincil sklerozan kolanjit olgusu bildirilmiştir. Kemoterapi sonrası hastanın kolestaz bulguları düzelmiştir. Sistemik bir hastalığa sekonder gelişen sklerozan kolanjiti tanımak gastroenterologlar, onkologlar ve radyologlar için esastır çünkü bizim olgumuzda da görüldüğü gibi tedaviye erken başlanması klinik sonucu iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: Burkitt lösemi, lenfoma, sklerozan kolanjit

AKUT BÖBREK HASARI İLE BAŞVURAN BİR SİSTİNÜRİ OLGUSU

Gulistan Musayeva¹, Rüveyda Gülmez¹, Esra Karabağ Yılmaz¹, Sebu Kuruçoğlu³, Bülent Önal², Ayşe Ağbaş¹, Seha Kamil Saygılı¹, Nur Canpolat¹

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Üriner sistem taş hastalığı olan çocukların büyük kısmında altta yatan tanımlanabilir bir metabolik veya genetik neden mevcuttur. Çocukluk çağında görülen en sık kalıtsal nedenli taş hastalığı sistinüridir. Sistinüri, SLC3A1 ve SLC7A9 genlerindeki mutasyon sonucu ortaya çıkan dibazik amino asitlerin (sistin, arjinin, lizin, ornitin) artmış ekskresyonu ile karakterize bir renal tubuler transport bozukluğudur. Hastalar karın ağrısı, huzursuzluk ve hematüri gibi klasik bulgular ile başvurabileceği gibi bazen asemptomatikler, bazen akut böbrek hasarı (ABH) hatta kronik böbrek hastalığı gibi ciddi klinik tablolar ile başvurabilirler. Burada süt çocukluğu döneminde ABH ile başvuran ve sistinüriye bağlı üriner sistem taşları saptanan bir olgudan söz edilecektir.

Bulgular: Ailede böbrek taşı öyküsü bulunan ve iki kez idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olan 22 aylık kız hasta, kusma ve idrar yapamama yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede büyümesi normal (ağırlık -0,17 SDS, boyu -0,55 SDS), sistem muayeneleri doğaldı. Ödemi, hipertansiyonu ya da globu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde böbrek fonksiyonlarında bozulma (serum kreatinin 2,38 mg/dl), mikroskopik hematüri ve piyüri saptandı. Üriner sistem ultrasonografisinde ve bilgisayarlı batın tomografisinde her iki böbrek pelvisini tamamen dolduran geyik boynuzu taş, sağ üreter distalinde 4,6 mm taş ve sağ hidroüreteronefroz saptandı. Oligoanürik olan ve postrenal ABH düşünülen hastada bilateral nefrostomi kateteri ile idrar drenajı sağlandı. İdrar miktarı artan ve böbrek fonksiyonları hızla normale dönen hastaya başvurusunun 16.gününde bilateral perkutan nefrolitotomi uygulandı ve nefrostomi kateterleri çıkarıldı. İdrar metabolik değerlendirmesinde hipositratri ve sistinüri saptanan hastanın taş analizi sistin taşı ile uyumlu bulundu.

Sonuç: Çocukluk çağında saptanan üriner sistem taşlarında, özellikle iki taraflı ya da çoklu taşı olanlarda, ailede taş ve akraba evliliği öyküsü olanlarda kalıtsal taş hastalıkları akla gelmelidir. Sistinüri kalıtsal taş hastalıkları içinde en sık görülenidir. Bu nedenle üriner sistem taşı olan hastalarda mutlaka idrar aminoasit incelemesi ile sistinüri varlığı araştırılmalıdır. Erken tanı ve uygun tedavi ile taşların tekrar oluşmasının ya da kronik böbrek hastalığı gelişmesinin önlenilebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: akut böbrek hasarı, sistinüri

Kaotik Göz Hareketleri ve Araknoid Kist: Nadir Bir Olgu Sunumu

Taha Özçelik¹, Melis Ulak Özkan², Elif Yüksel Karatoprak²

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

²Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Intrakraniyal araknoid kistler araknoid membranla çevrili serebrospinal sıvı içeren genetik olmayan benign kavitelerdir. Araknoid kistler çoğunlukla çocukluk çağında görülür ve genellikle insidental olarak tespit edilmektedir. Günümüzde artan kraniyal görüntüleme sıklığı nedeniyle tanı koyma oranı da artmıştır. Yapılan çalışmalar görülme sıklığının %0.3 - %1.7 arasında olduğunu göstermektedir. Klinik seyri kistin boyutuna, anatomik lokalizasyonuna, BOS akımına etkisine bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Aseptomatik kistler klinik ve radyolojik olarak takip edilebilirken semptomatik olgular cerrahi tedavi gerektirir. Burada nadir görülen semptomatik büyük bir araknoid kist olgusu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın epikriz ve tetkikleri taranmış olup kaotik göz hareketlerine yönelik ayırıcı tanı için ayrıntılı nörolojik ve genel sistem muayeneleri, temel kan tetkikleri, EEG ve kraniyal MR bulguları ışığında tanısı koyulmuştur.

Bulgular: 3 yaş 7 aylık erkek hasta 15 gündür devam eden normalden sık göz kırpma ve 1 hafta önce ani başlayan gözlerde deviasyon atakları, anormal göz hareketleri ile başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde tik benzeri kaotik göz hareketleri mevcuttu. Nöromusküler ve serebellar muayenesi doğaldı. Ataksisi yoktu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulgularında patoloji olmayan hastanın uyku uyanklık EEG' si normaldi. Çekilen kraniyal MR'ında 'Sağ frontotemporal bölgede yaklaşık 63x53x62 mm ölçülerinde, optik kiazmaya bası yapan bir araknoid kist' saptandı. Beyin ve Sinir Cerrahisi ile görüşüldü. Klinik bulgu veren kist için operasyon önerildi. Tetkik amaçlı serviste takip edilen hasta operasyon planı ile Beyin ve Sinir Cerrahisi kliniğine devredildi.

Sonuç: Araknoid kistler çoğunlukla aseptomatik seyredip klinik ve radyolojik takiplerde rezolüsyon gösterirken nadir olarak boyutuna ve anatomik lokalizasyonuna göre semptomatik olabilmektedir. Bizim olgumuzdaki gibi optik kiazma basısı sonucu semptomatik hale gelen kistler ise opere edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: araknoid kist, kaotik göz, nadir, kraniyal, MR

Nörojen Mesaneli Çocuk Hastalarda Klinik, Radyolojik Ve Ürolojik İzlem Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

İlham Bayramov¹, Özgür Özdemir Şimşek², Gökçen Erfidan², Cemaliye Başaran², Sibel Tiryaki³, Sevil Arslansoyu Çamlar², Belde Kasap Demir⁴, Fatma Mutlubas², Demet Alaygut²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

⁴Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Ve Romatoloji Kliniği

Amaç: Bu çalışmada nörojen mesane tanısı alan çocuk hastaların demografik, radyolojik ve klinik izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışma, Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nefroloji Kliniği'nde Ocak 2010–Ocak 2020 tarihleri arasında izlenmiş nörojen mesane tanılı hastaların geriye dönük değerlendirmesi ile yapılmıştır. Olguların demografik, klinik, radyolojik ve tedavi parametreleri retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya 92 'si (% 60,1) kız toplam 153 hasta dahil edildi. Tanı yaşı median 15 ay (0-301) idi. En sık %55,6 ile yakınma olmaksızın takip amaçlı başvuru olmuştu. İkinci sıklıkta %26,1 (40 olgu) ile sık idrar yolu enfeksiyonu geçirme izledi. Nörojen mesane etyolojisine bakıldığında 114 olgu (%74.5) opere meningomyelosel vakası idi. İkinci sıklıkta ise 18 olgu (%11,8) ile edinsel nedenler vardı. Antenatal tanı 105 (% 68,6) olguda var idi. Altı (%31,6) hastanın at nalı böbrek anomalisi, ve 6 hastanın ise böbrek taşı vardı. Tanı anında olguların 7'sinde (%4,6) kronik böbrek hastalığı vardı. Tanı anında 45 hasta (%29,4) vezikoüreteral reflü, 22 hastada ise (%36,7) UTD 3 dilatasyon vardı. DMSA sı olan 141 hastanın %7,8 inde bilateral renal skar mevcuttu. Toplamda 122 hasta (%85,3) TAK yapmakta idi. Olguların medyan izlem süresi 40 ay idi. Renal anomalisi olan grupta izlem sonu DMSA'lar daha kötü saptandı (p=0,029). Olguların tanı anındaki UTD değerleri ile tanı sonu UTD değerleri farklı idi (p< 0,003) Yine TAK yapılan grup ile yapılmayan grup arasında ilk ve son UTD dağılımları farklı bulundu (p<0,001) Son UTD'de değeri 3 olan olgularda İYE sıklığı istatistiksel olarak UTD si olmayan ve daha düşük değerlerde olanlardan yüksek idi (p<0,001).

Sonuç: Tanı anında UTD değeri yüksek olan vakalarda tekrarlayan İYE nin daha sık olduğu, tanı anında skarlı böbreğe sahip olanların ve renal anomalisi olanların izlem sonunda daha ilerleyici renal skarlarının olduğu, mesane kapasitesi düşük olanlarda VUR olasılığının daha az olduğu gösterildi. Standardize prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: nörojen mesane, meningomyelosel, spinal disrafizm, böbrek

İKTİYOZİS VE İMMÜN YETMEZLİK BİRLİKTELİĞİNDE YENİDOĞAN OLGUSU

Enes Böçkün¹, Erdal Taşkın², Mustafa Aydın², Mehmet Kılıç³, Samet Benli²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, Elazığ

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: İktiyozis, klinik ve etiyolojik olarak heterojen, derinin yaygın kabuklanmasıyla karakterize bir grup kornifikasyon bozukluğudur. Lamellar iktiyozis (Lİ) otozomal resesif geçişli olup, insidansı 1/300000'dir. Olgular kollodiyon bir membranla doğarlar. Cildin nemlendirilmesi, sıvı kaybının azaltılması ve keratolizis temel tedavi yöntemleridir. Sistemik retinoid tedavisi ile hastalarda dramatik cevap alınmaktadır. Hipogamaglobülinemi ve iktiyozis birlikteliği literatürde şu ana kadar saptanmamıştır. Bizim olgumuzda Lİ eşlik eden hipogamaglobülinemi tablosunu literatür eşliğinde sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatmakta olan hastanın klinik seyri, tedavileri, laboratuvar değerleri haftalık kontrollerle değerlendirildi.

Bulgular: Hastadan bakılan CD19:%4 CD20:%4,9 HLA-DR:%5,2 Immunglobulin G <1,53 g/dL Immunglobulin M:0,22 g/dL değerleri ile immün yetmezlik öntanısıyla aralıklı değerlerin tekrarının alınması önerildi. immün yetmezlik yönünden takibi önerildi. Biyopsi örneği suboptimal olmakla beraber "İktiyozis "leri düşündürmekte olup "Otozomal resesif konjenital iktiyozların (Harlequin iktiyozu?, Lameller iktiyoz?) tanısını desteklendi. Asitretin tedavisi ile cilt lezyonlarında iyileşme gözlemlendi.

Sonuç: Lameller iktiyoz tanısı laboratuvar bulgularından ziyade klinik bulguların varlığı ile tanı almaktadır. Bebekler kollodion zarla doğarlar. İki hafta içinde zar kurur ve zamanla geniş tabakalar şeklinde dökülür ve yerini hiperkeratoza bırakır. Şiddetli lameller iktiyozu olanlarda skuamalar geniş, sarı-kahverengi renkte, kalın ortadan yapışık ve kenarları yukarı doğru kıvrılmıştır. Yanaklar kırmızı gergin ve parlaktır. El içi ve ayak tabanlarında daima tutulum vardır. Ektropion önemli tanısal bir bulgudur. Konjenital iktiyoziform eritrodermadan farklı olarak eritrodermi hiç yok ya da çok hafiftir. Otozomal resesif kalıtım paternini düşündürecek kardeş öyküsü ve akrabalık tanıda önemlidir. Hastamızda pozitif kardeş öyküsü yoktu fakat anne ve baba arasında akrabalık vardı. Mevcut cilt bulguları ve ektropionu ile klinik olarak lameller iktiyoz tanısı düşünüldü. Ayrıca vakamız hipogamaglobulinemi ve iktiyozis birlikteliği olan ilk vaka özelliği taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: iktiyozis, yenidoğan, immün yetmezlik, retinoid asit

Lenfosit Fonksiyonunun Kritik Düzenleyicisi: ARHGEF1 Mutasyonu

Kardelen Beral Üredi¹, Hatice Betül Gemici Karaaslan², Sezin Aydemir², Mehmet Halil Çeliksoy³, Yasemin Kendir Demirkol⁴, Süheyla Ocak⁵, Ayça Kıyım², Haluk Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Hastalıkları

³Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Hastalıkları

⁴Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları

⁵İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

Amaç: ARHGEF1 hematopoietik hücrelerde eksprese edilen RhoA-spesifik guanin nükleotid exchange faktördür. ARHGEF1 eksikliği RhoA aktivitesinin, hücre iskeleti dinamiklerinin, T ve B lenfositlerinde AKT sinyal düzenlenmesinin bozulmasına yol açar.

Yöntem ve Gereç: Biz siğil ve bronşiektazisi olan, ARHGEF1 mutasyonu saptanan iki olguyu sunmayı amaçladık.

Bulgular: 22(P1) ve 8(P2) yaşında akraba evliliği olan iki erkek kardeş tarafımıza öksürük, hırıltı şikayetiyle başvurdu. P1 özgeçmişinde 6 aylıktan itibaren rekürren pnömoni, kronik rinosinüzit, 4 yıl süren IVIG tedavisiyle azalan kronik diyaresi olduğu öğrenildi. 7 yıldır siğil şikayeti ve fizik muayenesinde akciğerde raller, parmakta clubbing mevcuttu. Toraks BT'de lenfadenopati, bronşiektazi ve diffuz mozaik patern ile paranazal sinus BT'de nazal polipozis saptandı. İmmünolojik tetkiklerinde IgM düşük, IgA hafif yüksek, IgD-CD27+ hücreler, class-switched ve marjinal zon B lenfosit çok düşük, CD21-CD38- B lenfositlerde artış saptandı. P2 özgeçmişinde 1 yaşından beri rekürren pnömoni ve rekürren rinosinüzit, non-komplike herpes labialis enfeksiyonu öyküsü, el ve vücutta yaygın siğilleri olduğu öğrenildi. 5 yıldan beridir IVIG tedavisi almaktaydı. Muayenesinde akciğerde bilateral yaygın ralleri, ellerinde siğilleri mevcuttu. İmmünolojik tetkikleri P1 ile benzerdi. BAL da CMV PCR ve PCP PCR pozitif saptandı. Periferik yaymada myelositler ve promiyelositler görüldü. Toraks BT de mozaik patern ve bronşiektazi izlendi. Kardeşlerin genetik incelemesinde homozigot ARHGEF1 mutasyonu saptandı.

Sonuç: Primer antikor eksiklikleri insanlarda en yaygın birincil immun yetmezliklerdir. Bu eksiklikler B hücre gelişimi, terminal B hücre farklılaşması, antikor olgunlaşması veya T hücresi gelişimindeki kusurlardan kaynaklanabilir. Primer antikor eksikliklerinin çoğunda tanımlanmış bir moleküler tanı yoktur. Çalışmalar insanlarda uygun adaptif bağışıklık tepkileri için gerekli olan GPCR sinyal iletiminde ARHGEF1'in önemli bir rolü olduğunu göstermektedir. Biz burada tekrarlayan respiratuar enfeksiyonlar ve yaygın siğiller varlığında sık görülen immun yetmezlik genleri saptanamadığında karşımıza çıkabilecek daha nadir genetik patolojilerden birine dikkat çekmeye çalıştık.

Anahtar Kelimeler: bronşiektazi, ARHGEF1, lenfosit

Spinal segmental miyoklonusların eşlik ettiği akut dissemine ensefalomyelit tanılı hastada erken relaps

Melike AKAR¹, Tuğçe AKSU UZUNHAN², Mey TALİP PETMEZCİ³, Soner SAZAK¹, Hasan DURSUN⁴, Adem KARBUZ⁵

¹Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği

³Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

⁴Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği

⁵Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Amaç: Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM); merkezi sinir sisteminin akut, inflamatuvar başlangıçlı demiyelinizan hastalığıdır. Hastalıkta multifokal nörolojik semptomlar ve ensefalopati görülür. Tedavide steroidler ve/veya plazmaferes kullanılır. Spinal segmental miyoklonus, medulla spinalis tarafından innerve edilen kas gruplarının ritmik, istemsiz, kısa kasılmaları ile tanımlanır. Medulla spinaliste travma, tümörler, enfeksiyonlar, miyelit veya iskemik neden olabilir.

Yöntem ve Gereç: ADEM tanısı alan, kür sağlandıktan üç gün sonra belirtileri tekrar ortaya çıkan spinal segmental miyoklonusların eşlik ettiği 15 yaşındaki erkek, hastalıkta erken relapsa dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Bulgular: 15 yaş erkek hasta ateş ve kusma ile başvurdu. İki günlük takibi süresince tremor, kollarda miyoklonuslar, idrar yaparken zorlanma, oryantasyon bozukluğu ve halüsinasyon gelişen hastanın tüm spinal MRG'sinde servikal spinal kordda intensite artışı ve ödem izlendi. Kraniyal MRG'si normaldi. Kollarda atımları spinal segmental miyoklonus olarak değerlendirildi. Ensefalopatinin varlığı ve servikal spinal kord tutulumu ile ADEM tanısı aldı. Beş gün yüksek doz intravenöz metilprednizolon tedavisi sonrası nörolojik semptomlarında düzelme sağlandı. İdame tedavisi olarak dört hafta boyunca haftada bir kez yüksek doz intravenöz metilprednizolon tedavisi planlandı. Beş günlük steroid tedavisinin bitiminden üç gün sonra ateş yüksekliği, bacaklarda güçsüzlük ve idrar yapamama şikayetleri tekrar başladı, erken relaps olarak değerlendirildi. Dört gün daha yüksek doz intravenöz metilprednizolon tedavisi verildi ve sonrasında idame metilprednizolon tedavisi başlandı. Serum anti-MOG, anti-aquaporin-4 ve BOS'da oligoklonal band negatifti. Nörojen mesane dışında şikayetleri belirgin geriledi. Hastanın steroid tedavisi dördüncü ayın sonunda kesildi. Servikal MRG bulguları izlemde düzeldi. Hastanın iki yıllık takibinde yeni atak izlenmedi.

Sonuç: Yüksek doz intravenöz steroid ile kür sağlanan hastalarda idame steroid tedavisine hemen başlaması erken relapsı önlemek için önemlidir. Erken relapsta tekrar yüksek doz intravenöz metilprednizolon ile kür sağlanabilmektedir. ADEM'de hastaların hastanede izlemi sırasında çok kısa sürede yeni nörolojik semptomlar veya eski semptomların ilerlemesi gözlenebilmektedir. ADEM tanısı kraniyal MRG'de bulgu olmadan yalnızca spinal MRG bulguları ile de mümkündür. Spinal segmental miyoklonuslar medulla spinalis'in tutulduğu hastalıklarda spinal kord kaynaklı olarak gözlenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: ADEM, relaps, akut dissemine ensefalomyelit, spinal segmental miyoklonus

Noonan sendromlu çocuklarda genotip-fenotip ilişkisi

Gizem Nacak¹, Mert Coşkun³, Gökçen Karamık², Aslı Toylu³, Özden Altıok Clark³, Ercan Mıhçı², Banu Nur²

¹Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

³Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Noonan Sendromu (NS,MIM #163950) kraniyofasiyal dismorfizm, büyüme gelişme geriliği, kardiyak anomaliler ve öğrenme güçlükleriyle karakterize otozomal dominant kalıtılan bir sendromdur. Ayırt edici yüz özellikleri; geniş alın, hipertelorizm, pitozis, aşağı eğimli palpebral fissürler, yüksek kemerli bir damak, yele boyun, düşük arkaya dönük kulaklardan oluşur. Bu çalışmanın amacı NS'lu olgularımızda yaş, cinsiyet, eşlik eden klinik belirtilerin, radyolojik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi, kliniğimizdeki mutasyon spektrumunun belirlenmesi ve buna göre genetik danışmanlık verilebilmesi, sendromun çocukluk çağında tanı alabilirliğinin artırılmasıdır.

Yöntem ve Gereç: Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Hastalıkları Polikliniği'ne Ocak 2014-Ocak 2022 tarihleri arasında başvuran, NS tanısı alan 3 ay-17 yaş arasındaki 22 hastanın (15 erkek, 7 kız) kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, aile öyküsü, klinik bulguları, radyolojik tetkikleri, NS için anlamlı patolojik varyantları kaydedildi.

Bulgular: Hastaların %36'sında PTPN11 (n:8),%22'sinde SOS1 (n:5), %9'unda BRAF (n:2), %9'unda RAF1 (n:2) , %4.5'inde SHOC2 (n:1), %4.5 'inde KRAS (n:1), %4.5 'inde RIT1 (n:1), %4.5 'inde MAP2K2 (n:1) ,%4.5'inde A2ML1 (n:1) mutasyonu saptandı. Pitozis ve hipertelorizm hastalarda en sık görülen karakteristik yüz bulgusuydu. Bunu sırasıyla düşük yerleşimli kulaklar, derin oluklu filtrum, aşağı eğimli palpebral fissürler, yüksek damak, mikrognati ve üçgen yüz izledi. Hastalar kardiyak anomaliler açısından incelendiğinde en sık pulmoner stenoz izlendi. Daha az sıklıkla olmak üzere sırasıyla ASD, hipertrofik kardiyomiyo-pati ve VSD izlendi. Hastaların yarısından çoğunda boy kısalığı saptandı. 1 hastada ALL öyküsü mevcuttu.

Sonuç: Noonan sendromu klinik ve genetik olarak değişken bir sendromdur .Genetik spektrumun çeşitliliği nedeniyle , varyantların kliniğe olan etkisinin bilinmesi danışmanlık açısından önemlidir. Pitozis , hipertelorizm, aşağı eğimli palpebral fissürler ,boy kısalığı , PS , HTKMP durumlarında Noonan sendromu ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Noonan sendromu, PTPN11, Pulmoner stenoz, Boy Kısalığı

Preterm Bebeklerde Kafein Tedavisinin Uyku ve Postnatal Gelişim Üzerine Etkisi

Yaprak Ece Yola Atalah¹, Hatice Ezgi Barış¹, Selda Küçük Akdere¹, Meltem Sabancı², Hülya Özdemir³, Kıvılcım Gücüyener⁴, Ela Erdem Eralp⁵, Eren Özek³, Perran Boran¹

¹Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Uyku Laboratuvarı

³Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

⁴Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

⁵Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Preterm bebeklerde kafein, prematüre apnesi profilaksisi ve tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak kafein tedavisinin erken dönemde preterm bebeklerin uykusu üzerine etkisi net bilinmemekte olup bu konuda çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmada yenidoğan döneminde kafein tedavisi alan ve almayan preterm bebeklerin düzeltilmiş 6. ayında uyku-uyanıklık örüntüleri arasındaki farkların incelenmesi hedeflendi. İkincil olarak ise, kafein tedavisi alan ve almayan bebeklerin nörogelişimsel farklılıklarının incelenmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Araştırma örneklemini Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde, Mayıs 2020- Mayıs 2021 tarihleri arasında düzeltilmiş 6. ayında olan, 28-34 gestasyonel haftada doğmuş ve üçüncü düzey Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde takip edilmiş 28 prematüre bebek oluşturdu. Yenidoğan döneminde kafein tedavisi alan 12 bebek çalışma grubunu oluştururken, tedavi almayan 16 bebek kontrol grubunu oluşturdu. Bebeklerin uyku örüntüsü düzeltilmiş 6. ayda, Respironics Mini-Mitter[®] Actiwatch-2 cihazıyla 72 saat boyunca değerlendirildi ve ebeveynlere Genişletilmiş Bebek Kısa Uyku Anketi (BISQ) uygulandı. Aktigrafi kaydının ilk gününde Uyku Laboratuvarı'nda 10:00-15:00 saatleri arasında aktigrafi ile eş zamanlı polisomnografi kaydı yapıldı. Düzeltilmiş 6. ayda preterm bebeklerin nörogelişimleri, Bayley Bebeklik ve Erken Çocukluk Dönemi Gelişimsel Değerlendirme Ölçeği-III, Erken Gelişim Evreleri Envanteri ve Hammersmith nörolojik muayenesi ile değerlendirildi. Polisomnografi uyku-uyanıklık verisi ikili sistemde 30 saniyelik epoklarla kodlanarak aktigrafi uyku-uyanıklık verisi ile eşleştirildi.

Bulgular: Kafein tedavisi alan ve almayan bebeklerin düzeltilmiş 6. ayında aktigrafi uyku parametreleri, BISQ uyku anketi ve nörogelişimsel değerlendirmelerinde anlamlı fark saptanmadı. Aktigrafi verileri altın standart polisomnografi yöntemiyle karşılaştırıldığında en yüksek duyarlılık %91.1 ve uyum oranı %77.2 olarak otomatik eşik değerde bulundu.

Sonuç: Çalışmamızda yenidoğan döneminde kafein tedavisi alan ve almayan bebekler arasında düzeltilmiş 6. ayda uyku parametrelerinde ve nörogelişimsel değerlendirmelerde farklılık saptanmadı. Düzeltilmiş 6. ayına gelmiş preterm bebeklerde, uyku-uyanıklık örüntülerini tanımlamada aktigrafi ölçümlerinin otomatik ve yüksek eşik değeri kullanılarak değerlendirilebileceği sonucuna ulaşıldı.

Anahtar Kelimeler: aktigrafi, preterm, kafein, uyku-uyanıklık döngüsü, gelişim

Üst Havayolu Obstrüksiyona Neden Olan Nadir ve Ölümcül Bir Konjenital Anomali; Pulmoner Arter Sling

Muhterem Duyu¹, Kaan Kahraman¹, Ayşe Aşık Alacüçük¹

¹Medeniyet üniversitesi Göztepe Prof Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Vasküler halkalar, aortik arkustan kaynaklanan konjenital damarsal anomalilerdir., 100.000 doğumda 8-24 oranında görülen nadir malformasyonlardır. %5 sıklıkla en nadir görüleni, sol pulmoner arter kökünün sağ pulmoner arterden kaynaklandığı pulmoner arter sling(PAS)'dır. Yüksek morbidite/mortaliteye sahiptir. Vakamızda PAS'in klinik takibindeki önemli noktalara dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Term, 2500 gram doğan, 3 aylık kız bebeğin beslenmeyle oluşan hırıltılı solunum nedeniyle sık hastane başvuruları mevcuttu. Beslenme sonrasında morarma, hırıltılı solunum nedeniyle başvurduğu dış merkezden akut bronşiolit tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitemize kabul edildi. Gelişinde oda havasında saturasyonu %84, Nabız:160/dk, solunum sayısı:40/dk, solunum seslerinde kaba raller mevcuttu. Dolaşım muayenesi doğaldı. Akciğer grafisinde parakardiyak infiltrasyonlar dışında bulgu yoktu. Akut bronşiolit tanısıyla Yankot tedavisi başlandı. Yatışının ikinci gününde olguda solunum yetmezliğinin gelişmesi üzerine entübasyon kararı verildi. Ancak endotrakeal tüp vokal kord hizasının hemen altında oluşan direnç nedeniyle 3.5/3.0 kafalı/kafsız tüplerle entübasyon yapılamadı. 2.5kafsız tüp zorlukla ilerletilebildi. Balon maske ve ventilatörle yüksek basınç ihtiyacının olması(PiP:55cmH20) nedeniyle yabancı cisim düşünülerek bronkoskopi yapıldı. Vokal kord seviyesinin hemen altından karınaya kadar darlık izlendi. Tomografide sol pulmoner arterin sağ pulmoner arterden çıktığı, sol pulmoner arterin trakeayı komprese ettiği görüldü. Yüksek havayolu basıncına rağmen yeterli ventilasyonun sağlanamaması, ağır asidoz nedeniyle Kvc, sol pulmonerin ana pulmoner artere implantasyonu+trakea rekonstrüksiyonu uyguladı.

Bulgular: Postoperatif erken dönemde ventilatörde düşük basınçlarda ventile olan olgunun 10. günde basınç ihtiyacı arttı. Trakeal darlıkta nüks şüphesiyle tekrarlanan bronkoskopide Trakeoplasti materyalinin trakeaya protrüze olduğu, lümeni daralttığı görüldü. Trakeoplasti revize edildi. İkinci trakeoplasti işleminin 21.gününde trakeostomi açıldı. Trakeostomizasyon ventilatörden ayrılamayan hasta tekrarlayan girişimlere rağmen 194.gününde kaybedildi.

Sonuç: PAS, nonspesifik prezentasyonlu, nadir bir antitedir, tanı için yüksek klinik şüphe gereklidir. PAS'lı hastaların yaklaşık %75'inde trakeal stenoz eşlik etmektedir. PAS/trakeal stenoz birlikteliğinde önemli mortalite riski(%10-%30) mevcuttur. Trakea rekonstrüksiyonu zor, nüks ve komplikasyon oranı yüksek bir cerrahidir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteryel sling, entübasyon, zorlu havayolu

DEV KONJENİTAL MELANOSİTİK NEVÜSLÜ ÇOCUK HASTAYA YAKLAŞIM

Ayşe Büşra Pekal¹, Dicle Şener Okur²

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

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Konjenital melanositik nevüs (KMN), doğumda ortaya çıkan ve boyutlarına göre küçük, orta ve dev olarak sınıflandırılan iyi huylu bir melanosit proliferasyonudur. Toplam vücut yüzeyinin en az %2'si etkilendiğinde veya en büyük çapı 20 cm veya daha fazla olduğunda, dev konjenital melanositik nevüs (DKMN) denilmektedir. DKMN'nin prevalansı 20.000 doğumda 1'den azdır. Bu durumdan etkilenen hastalarda malign melanom geliştirme riski yüksektir ve nörokutanöz melanozis (NKM) gelişebilir. Bununla birlikte, DKMN, NKM'den başka nörolojik bozukluklarla da ilişkilidir. Semptomlara, leptomeninkslerdeki melanositik hücrelerin proliferasyonuna sekonder beyin omurilik sıvısının rezorbsiyonunun azalması nedeniyle kafa içi basıncının artmasıyla birlikte hidrosefali neden olur. KMNS genellikle yaşamın ilk 2 yılında ana başvuru semptomları olarak nöbetler, baş ağrısı, irritabilite, letarji ve kusma ile ortaya çıkar. Semptomatik KMNS'nin prognozu, melanosit malignitesi olmasa bile son derece kötüdür ve hastaların %54'ü hastalar ilk nörolojik semptomun ortaya çıkmasından sonraki 3 yıl içinde ölürlür.

Yöntem ve Gereç: On altı aylık bir kız olguda, doğumdan itibaren görülen ve vücudun %15'nini kaplayan üzeri kıllı bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: On altı aylık kız olgu, kliniğimize vücudunda doğumdan itibaren bulunan koyu renkli lekeler nedeniyle ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücudun %15'ni kaplayan, arkada torakal bölgeden başlayıp, orta hatıda geçen, symphysis pubise ve sakral bölgeye kadar uzanan 20x30cm deriden kabarık üzeri tüylü pigmente lezyon bulunmaktaydı. Diğer sistem muayeneleri olağan. Nörolojik sistem muayenesinde özellik yoktu. Lezyonların üzerinde ince parlak kıl tutamları yaygın olarak yer almaktaydı.

Sonuç: Konjenital melanositik nevus yenidoğanların %1'inde görülen lezyonlardır ve malignite potansiyeli farklılıklar gösterse de ortalama %1,9-6'dır. Çocuklardaki malign melanomların %40'ı DKMN'lerden gelişmektedir. DKMN doğumdan itibaren görülen deri lezyonudur ve malignite potansiyelinin olması nedeni ile önemlidir. Özellikle asemptomatik olan olgularda santral sinir sistemi taranması gereklidir. Ayrıca bu bulgulara, eşlik edebilecek diğer anomaliler göz önünde bulundurularak, olguların fizik incelemesinin iyi yapılması gerekmektedir. Olgumuz ile bu tür lezyonlar tespit edildiğinde ek fizik muayene bulgularının incelenmesi ve nörolojik değerlendirilmesinin de planlanması gerektiğini vurgulamaktayız.

Anahtar Kelimeler: Cilt, Malignite, Melanosit, Nevüs, Nörolojik

Aşı takvimi tamamlanmamış süt çocuğunda Haemophilus influenzae tip B suşuna bağlı menenjit ve subdural ampiyem vakası

Fidel Ceren Yavuzylmaz¹, Gülşen Akkoç¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Haemophilus influenzae tip B(Hib) çocuklarda bakteriyel menenjit ve bakteriyeminin sık nedenlerinden biridir. Ülkemizde 2006 yılında ulusal aşı takvimine girmesiyle görülme sıklığı çok azalmıştır. Nadiren aşısız veya aşı takvimi tamamlanmış çocuklarda menenjite neden olmaktadır. H. influenzae tip B'e bağlı menenjit seyrinde morbidite riskini arttıran komplikasyonlardan biri subdural ampiyemdir. Bu durum süt çocukluğunda genellikle belirtilerin belirgin olmaması nedeniyle gözden kaçabilir. Biz burada H. influenzae tip B suşuna bağlı menenjit ve subdural ampiyem vakası sunduk.

Yöntem ve Gereç: 2 ay erkek hasta çocuk acil polikliniğine ateş ve genel durum bozukluğu şikayetiyle başvurdu.

Bulgular: Fizik muayenesinde ön fontanel bombeliği dışında bulgusu yoktu. Ateşi ve hipotansiyonun olması üzerine izlem amaçlı Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine alındı. Hemodinamisi stabil olmayan hastanın kan kültürleri alınarak Vankomisin ve Seftriakson başlandı, lomber ponksiyon (LP) yapılamadı. Kan kültürünün 43. Saatinde kan kültürü sinyal verdi. Hemodinamisinin stabilleşmesiyle yatışının 72.saatinde LP yapıldı. Yatışının 78.saatinde nöbeti olması üzerine anti-epileptik tedavi verildi. Hastanın BOS glukozu 42 mg/dl (eş zamanlı kan glukozu 130 mg/dl), protein 1115 mg/L ve 150 lökosit/mm³ olarak saptandı. Kan kültüründe H. influenzae tip B. üremesi oldu. BOS kültüründe üreme olmadı. Çekilen Beyin BT ve takibinde çekilen kontrastlı kraniyal MR'ında bilateral frontalde sağda 8 mm ve solda 1.5 mm ulaşan; solda belirgin olmak üzere diffüzyon kısıtlaması gösteren subdural koleksiyon izlenmiş olup, menenjit ve subdural ampiyemle uyumlu olarak saptandı. Vankomisin tedavisi kesildi. Muayeneye iştih kaybı gözlemlendi. EEG'sinde birden fazla jeneralize keskin, diken dalga aktivitesi izlendi. Takipleri aralıklı çekilen beyin görüntülemeleriyle yapıldı. Çekilen beyin Mr'ında subdural ampiyemi küçülen, nöbetleri olmayan hastanın tedavisi 6 haftaya tamamlanarak takibe alındı.

Sonuç: Hib en sık 6-9 aylık çocuklarda görülmektedir. Ancak 6 ayın altında olup ateşle başvuran hastalarda menenjit bulguları silik olabilir. Aşılanmamış veya eksik doz aşılması olan hastalarda Hib unutulmamalı, tedavi sonrası aşılanma hızlıca kaldığı yerden devam edilmelidir. Hib düşünülen hastalarda menenjit ve nadir de olsa öldürücü komplikasyon olan subdural ampiyem yönünden dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Haemophilus influenzae tip B, menenjit, subdural ampiyem

Yenidoğanda İnkontinensia Pigmenti Hastalığı

Akbar Akbarov², Süleyman Gülşen¹, Cem Koray Fırat³, Merve Boyraz⁴, Servet Yüce⁵

¹Gebze Medar Hastanesi

²İstanbul Ataşehir Avicenna Hastanesi

³Bezmialem Üniversitesi Dragos Hastanesi

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁵İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı

Amaç: Nadir görülen hastalıklardan olan İnkontinensia Pigmenti hakkında bilgi paylaşımı yapmak.

Yöntem ve Gereç: 38 GH'lık C/S ile doğan hasta genel durumu iyi ve fizik muayenesi olağan olduğundan anne yanına verildi. Doğum sonrası rutin kontrollerinde herhangi bir sıkıntısı olmayan sadece vücutta toksik eritem benzeri döküntüleri olan bebek tartı kaybı fizyolojik sınırlarda olduğundan , yenidoğan refleksleri ve muayenesi olağan olduğundan postnatal 48. saatinde taburcu edildi. Postnatal 7. gününde nöbet şüphesi ile Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları polikliniğine getirilen hastanın evde çekilen videosunda sağ tarafta istemsiz atımlarının olduğu tespit edildi. Tedbir amaçlı YDYBÜ'e yatırılan hastanın takiplerinde sağ tarafta fokal nöbet geçirmesi üzerine levetirasetam yüklendi.Olgu yakın takip amaçlı YDYBÜ'de takibe alındı. Tetkikleri , EEG'i , Nöroloji konsültasyonu planlandı.

Bulgular: YDYBÜ'de nöbet geçirme ile takip edilen hastanın yapılan fizik muayenesinde tüm vücut ikterik görünümde ve deride yaygın kurutlu,püstüllü makülopapüler,eritemli plaklar mevcuttu.Hipoaktif olan ve yenidoğan refleksleri zayıf olan olgunun alınan kanlarında Hemogram:WBC:7230 HGB: 15,9 PLT: 324000 Nötrofil:2550 Lenfosit:2420 ,AST:33 ,ALT:32,ÜRE:7,Kreatinin:0,68 ,Sodyum: 136,Potasyum:5,0,Kalsiyum:10,8,-Magnezyum:2,1,Glukoz:88,CRP:3,3;Total bilirubin :14,43,Direkt bilirubin :0,43,İndirekt bilirubin:14,0 geldi. Olgudan kan kültürü,BOS kültürü,idrar kültürü alındı.TORCH tetkikleri gönderildi,EEG'i çekildi,Metabolik tetkikleri alındı.Olgu Çocuk Nöroloji ve Metabolizma bölümlerine konsülte edildi.

Sonuç: Olgunun alınan kültürlerinde üreme olmadı .Levetirasetamla nöbetleri kontrol altına alınan hastanın çekilen TFUS'da patolojik bulguya saptanmadı .Yapılan konsültasyonlar ve alınan tetkiklerin sonucunda olguya İnkontinensia Pigmenti tanısı konuldu.İlk çekilen EEG'de sağ santral ve oksipital bölgede nadir keskin dalga deşarjları görüldü.Olgunun geçirdiği nöbet İnkontinensia Pigmenti hastalığının Epileptik atağı olarak değerlendirildi.İnkontinensia Pigmenti nadir görülen X'e bağlı dominant kalıtım gösteren bir genodermatozudur.Olguların %90'ında İKBKG geninin egzon 4 ve egzon 10'u arasında delesyon görülmektedir.Tahmini sıklığı 1:40000-1:50000 arasında değişmektedir. Hastalık başta deri olmak üzere göz, diş, saç, tırnak ve MSS'ini etkileyebilir. Hastalığın ana bulgusu dört evrede geçiş gösteren ve tipik olarak Blaschko çizgilerine yerleşen deri bulguları olup, sırası ile vezikülobüllöz evre, verrüköz evre, hiperpigmentasyon evresi ve atrofik/hipopigmentasyon evresidir. İnkontinensia Pigmentinin morbidite ve prognozunu asıl belirleyen eşlik eden nörolojik ve oküler bulgulardır.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan konvülziyonu, İnkontinensia Pigmenti

KUTANÖZ MASTOSİTOZ İLE İZLENEN BİR ÇOCUK OLGU

Gözde İrem Odabaş Selçuk¹, Seda Tunca², Hasan Yüksel³

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Manisa, Türkiye

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD, Manisa, Türkiye

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD, Manisa, Türkiye

Amaç: Mastositoz, klonal mast hücrelerinin deride (kutanöz mastositoz) ve/veya iç organlarda (sistemik mastositoz) birikmesiyle oluşan heterojen bir hastalık grubudur. Bu olguda uzun süre farklı cilt hastalıkları tanıları konularak farklı palyatif tedaviler uygulanan, kaşıntı ve döküntünün bir arada seyrettiği, lezyonların persiste ettiği, alevlenmelerle seyreden, darrier bulgusu gibi spesifik bir bulgusunun olduğu kutanöz mastositoz tanısını alan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu olması nedeniyle yöntem ve gereç sunulmamıştır .

Bulgular: On altı aylık erkek hasta iki aylıkken başlayan ve sırt, karın, koltuk altı, saçlı deri ve kasık bölgesi gibi bölgelerinde kızamık maküler döküntü şikayetlerinin başladığı; bu döküntülerin alevlenme ve sönmelerle seyrettiği, alevlenme dönemlerinde acil servis ve çocuk poliklinik başvuruları olduğu ve alerjik döküntü olduğu söylenerek çoğu zaman antihistaminik, topikal ve sistemik steroid tedavileri aldığı ancak zamanla döküntülerde gerileme yerine atipik seyir göstererek renk değişiklikleri olunca tarafımıza başvurduğu öğrenilmiştir. Hastaya mastositoz ön tanısıyla yapılan deri biyopsisinde 'kollajen lifler arasına saçılmış, geniş granüllü ve sitoplazmalı mast hücre kümeleri izlenmiştir ' şeklinde sonuçlanmış ve mastositoz olarak tanısı konulmuştur. Mastositoz tanısı alan hastadan sistemik tutulumlar düşünülerek batın usg, kranial görüntüleme gibi ek tetkikler yapıldı ve normal oldukları görülerek sistemik tutulumlar ve eşlik edebilecek hastalıklar dışlandı. Hastamız sadece cilt tutulumu olarak değerlendirilen kutanöz mastositoz tanısı almıştır.

Sonuç: Pediatrik kutanöz mastositozda tedavinin ilk basamağı tetikleyicilerden kaçınmadır. Biz de hastamıza taburculuk önerileri doğrultusunda histaminerjik gıda ve ilaçlardan, aktivitelerden kaçınmaları konusunda uyarılarda bulunduk. Mastositozda ayrıca kaşıntı önleyici ve kızarma önleyici etkileri nedeniyle oral H1 antihistaminikler önerilir. Ayrıca, H2 antihistaminikler özellikle karın ağrısı, kramp ve ishal gibi gastrointestinal semptomlarda yardımcı olabilir. Biz de olgumuza ara ara olan kaşıntı semptomlarının artması durumunda kullanılmak üzere antihistaminik tedavisi başlandı ve hasta yakın izleme alındı.

Anahtar Kelimeler: mastosiztoz, kutanöz mastositoz, döküntü, kaşıntı, mast hücresi

Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Olgu Sunumu: Schimke İmmün-Kemik Displazisi

Tuğçe Arman¹, Diana Üçkardeş², Emre Keleşoğlu², Nurhan Kasap³, Sabriye Gülçin Bozbeyoğlu⁴, Filiz Özen⁵, Nilüfer Gökner², Cengin Candan²

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

³Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

⁴Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁵Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Schimke immüno-osseöz displazi (SIOD), SMARCAL1 gen mutasyonuna bağlı nadir görülen otozomal resesif spondilo-epifizyal displazidir. Karakteristik özellikleri; fenotipik yüz şekilleri, kısa boy ve hiperpigmente maküller, proteinüriyle başlayan kronik böbrek hastalığı, tekrarlayan enfeksiyonlarla birlikte lenfopeni ve serebral iskemide bulunur. Fenotip, hastalığın başlangıç yaşına göre hafiften şiddetliye değişkenlik gösterebilir.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimize proteinüri nedeniyle yönlendirilen dört yaş erkek hastanın sık hastane başvuru sebepleri, ayrıntılı fizik muayenesi, laboratuvar tetkikleri, görüntüleme ve genetik sonuçlarıyla hastada ayırıcı tanı yapılmıştır.

Bulgular: Dört yaşında erkek hasta; büyüme geriliği nedeniyle tetkik edilirken, proteinüri saptanması nedeniyle Çocuk Nefroloji Kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenede Boy -3.05 SDS, Ağırlık -2.08 SDS ile uyumlu; kan basıncı 95.persantilde. Hastanın saçlar ince telli ve fenotipik yüz görünümü (mikrosefali, düz oksiput, üçgen yüz, burun kökü belirgin ve bulböz tipte, kepçe kulaklar ve retrognati); kısa boyun, fıçı göğüs, torakal kifozu mevcut. Üçüncü derece akraba evliliğinden oligohidroamniyoz nedeniyle 33gestasyonel haftasında 1500g sezaryen ile doğmuş. Tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle oldukça sık hastane başvurusu olan hastaya 3,5yaşında adenoidektomi yapılmış. Kusma ve uzamış ishal atakları olan hastaya enteral destek beslenme önerilmiş. Tam idrar tetkikinde proteinüri++; spot idrarda protein/kreatinin düzeyi 1,94mg/mg; 24saatlik idrarda protein düzeyi 16mg/m²/saat saptandı. Hemogramında lenfopenisi olan hastanın immunglobulin değerleri normal saptandı. Malabsorbsiyon açısından yapılan tetkikleri normal bulundu. Hastanın akraba evliliği, sendromik fenotipi ve multi-sistem bulguları nedeniyle yapılan genetik analizinde SMARCAL1 geninin 10 ekzonunda homozigot c.1682G>A mutasyonu saptandı. Schimke İmmünoosseöz Displazi açısından hastamızın klinik bulguları uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın çekilen kemik graflerinde alt servikal-torakal vertebra anterior korpusları defektif olduğu, torakal kifozunun belirgin, uzun kemiklerin metafizlerinde genişleme, femur boyunları kalın, asetabulum kalça eklem yüzleri düzensiz olduğu belirlendi.

Sonuç: Hastamızın 4 yaşında olmasına rağmen sendromik fenotipi dışında SIOD'un beklenen kardinal bulgularından, lenfopeni ile birlikte tekrarlayan enfeksiyonların varlığı ve hafif düzeyde böbrek bulguları, hastalığın geç başlangıçlı hafif tipi olduğunu düşündürmektedir. Hayati tehdit eden ciddi hücrel immün yetersizlik, kronik böbrek hastalığı ve serebral iskemide atakları açısından düzenli izlemi yapılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: SMARCAL-1 mutasyonu, proteinüri, büyüme geriliği, fenotipik görünüm

Asimetrinin kaybı : Neonatal dönemde tanı alan İvemark Sendromu vakası

Nesrin Kaya¹, Ersin Ulu¹, Şevki Erdem Varol¹, Aslan Yılmaz¹, Zekeriyya Mehmet Vural¹

¹İUC Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Neonatoloji BD

Amaç: Torakoabdominal iç organlar, vücudun dış organlarından farklı olarak morfolojik asimetriye sahiptir. İvemark sendromu, bu organların sol-sağ asimetrisinin gelişmemesi sonucu ortaya çıkan, aspleni\ hipospleni, belirgin kardiyak defektlerin eşlik ettiği nadir bir embriyolojik bozukluktur. Bu yazıda fetal eko-kardiyografide tanımlı kardiyak anomalisi olan ve neonatal dönemde ivemark sendromu tanısı alan hasta sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: Eşiyle aralarında 4.derece akrabalık olan 21 yaş anneden 39. gestasyonel haftada sezaryen ile doğan hastanın fetal USG'de geniş VSD ve büyük arter transpozisyonu ön tanıları olması nedeniyle, tetkik ve tedavi amacı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Kardiyak muayenesinde 2-3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Ekokardiyografide; sol ventrikül hipoplazisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner venöz dönüş anomalisi, ventriküler ve primum atrial septal defekt saptandı. İvemark sendromunun kardiyak komponentlerine sahip olan hastanın batin ultrasonografisinde dalak izlenmedi, karaciğer boyutlarının artmış olduğu ve sol üst kadrana uzanım gösterdiği görüldü. Asplenik olan hastaya profilaktik antibiyoterapi başlandı. İzleminde solunum sıkıntısının artması üzerine non-invaziv solunum desteği başlandı. Akut fazında artış nedeniyle uygun antibiyoterapi başlandı. Akciğer grafisinde pulmoner ödem görünümü olması nedeniyle kalp yetmezliğine yönelik furosemid ve digoksin tedaviye eklendi. Tedaviye dirençli şiddetli yetmezlik bulguları olan Çocuk Kardiyoloji önerisi ile Kalp Damar Cerrahisi tarafından pulmoner banding operasyonu yapıldı. Operasyon sonrası uzun süre entübe şekilde izlenen, ARDS tablosunda olan ve çoklu sepsis hecmeleri geçiren hasta, operasyon sonrası ekstübasyonu tolere edemeyerek, postnatal 103. gününde eksitus oldu.

Sonuç: Çoğu sporadik olan bu sendromun etyolojisinde, genetik, çevresel birden fazla faktörün rol oynadığı düşünülmektedir. Ekstrakardiyak olarak, karaciğerin vücudun merkezinde yerleşimi, intestinal malrotasyon, aspleni, hipospleni, renal ve üriner sistem anomalileri görülebilmektedir. İvemark sendromu, kardiyak ve ekstrakardiyak anomalileri olan, yüksek morbidite ve mortaliteye sahip nadir bir hastalıktır. Antenatal spesifik kardiyak malformasyonları tespit edilen hastalarda bu tanı neonatal dönemde koyulabilmektedir. Majör kardiyak anomaliler ve aspleni nedeniyle enfeksiyona yatkınlık bu sendromun prognozunda en önemli yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: ivemark sendromu, aspleni, pulmoner banding

Meningoensefalit Sebebiyle Takip Edilen Çocuk Olguların Klinik ve Epidemiyolojik Özelliklerinin Değerlendirilmesi

Yalçın Kara¹, Mahmut Can Kızıl¹, Hande Ayan Karanfil², Ömer Kılıç¹, Ener Çağrı Dinleyici³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım, Eskişehir

Amaç: Menenjit ve ensefalitler çocukluk çağında erken tanınıp tedavi edilmezse, morbidite ve mortaliteye neden olan hastalıkların başında gelmektedir. Etiyolojisinde sıklıkla bakteriler, virüsler nadirde olsa mantar ve parazitler rol oynar. Bu çalışmayla menenjit ve ensefalit sebebiyle takip edilen pediatrik olguların klinik ve epidemiyolojik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Aralık 2018- Aralık 2021 yılları arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda santral sinir sistemi enfeksiyonu şüphesiyle takip edilen hastalar dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen olguların klinik, laboratuvar ve epidemiyolojik özellikleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya santral sinir sistemi enfeksiyonu şüphesiyle, takip edilen 229 pediatrik olgu dahil edildi. Olguların yaş ortalaması 44 aydı (1-216) ve 122'si (%53) erkekti. En sık görülen semptomlar ateş, beslenmede azalma, hipoaktivite, bilinç değişikliği, baş ağrısı ve kusma idi. En sık fizik muayene bulguları ise sırasıyla ense sertliği, kerning brudeski pozitifliği ve fontanel bombeliği idi. Olguların 16'sında (%7) ventrikülo-peritoneal şant, 2'sinde (%0.9) kohlear implant, 2'sinde (%0.9) kafa travma öyküsü mevcuttu. Beyin omurilik sıvısı bulgularında; pleositoz 38 (%16.5), nötrofil yüksekliği 29 (%12.6), glukoz düşüklüğü 20 (%8.7), protein yüksekliği 57 (%24.8) olguda saptandı. Bos kültüründe, psodomonas aeruginoza 3, s. epidermidis 2, s. pneumoniae 1, s. agalactia 1, listeria monositogenes 1 e. faecium 1, üremesi saptandı. BOS multiplex PCR ile, 23 olguda viral etken (En sık HHV-6, enterovirüs), 6 olguda bakteriyel etken (s.pneumonia, s.agalactia,h.influenzae,) saptandı. Olguların %23'ü yoğun bakımda yatarken, ortalama hastanede kalış süresi 10.7 gündü. En sık kullanılan antimikrobiyal tedavi seftriakson/sefotaksim ± vankomisin ve asiklovirdi. Beş olguda ise komplikasyon olarak, hidrosefali ve subdural efüzyon gelişti.

Sonuç: Ulusal aşılama programları gibi koruyucu yaklaşımlar sayesinde santral sinir sistemi enfeksiyon sıklığında ciddi bir azalma görülse de halen tüm dünyada çocuklar için önemli bir sorun olmaya devam etmektedir. Bu sebeple santral sinir sistemi enfeksiyonlarının tanısı en erken zamanda konmalı, oluşabilecek morbite, mortalite oranları ve komplikasyonlar önlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: ensefalit, menenjit, pediatrik

Toplum Kaynaklı Akut Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu Nedeniyle Hastane Yatışı Yapılan Çocuklarda Enfeksiyon Etkenlerinin Değerlendirilmesi

Sema Yıldırım¹, Kardelen Sarı¹, Mehmet Koç¹, Sevlia Öcal Demir²

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

Amaç: Toplum kaynaklı alt solunum yolu enfeksiyonları çocuklarda hala morbidite ve mortalitenin önemli bir sebebidir. Etkenlerin bilinmesi hastanın izolasyonu, tedavinin planlanması ve izlemi için önemlidir. Bu çalışma ile kliniğimizde hastane yatışı gerektiren alt solunum yolu enfeksiyonu nedeni olan patojenlerin tespiti amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Haziran 2021-Mart 2022 tarihleri arasında Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Kliniğinde akut alt solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile yatışı yapılan 1ay-18 yaş arasındaki hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, hastane yatış süreleri ve multiplex PCR yöntemi ile çalışılan solunum yolu panel (SYP) sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Altta yatan kronik akciğer hastalığı, immün yetmezliği, ve nörolojik hastalığı olmayan 247 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 153 (%61,9)'ü kız, yaş ortancası 1,3 (1 ay-17.7) yıl idi, 148 (%59,9) hasta 2 yaş altında idi. Öksürük (%74,5), ateş (%46,6) ve hırıltılı solunum (% 29,1) en sık hastane başvuru şikayetleri idi. Kırkbir (%16,6) hastanın yoğun bakım desteğine ihtiyacı olurken, 66 hastanın yüksek akımlı nasal O2 tedavisi gereksinimi oldu. Hastaların 165 (%66,8)'inde SYP'de tek etken, 53 (%21,46)'ünde iki veya üç etken saptanırken, 29 (%11,7) hastada etken saptanamadı. Saptanan etkenlerin %74,9 (n=185)'u virüs, %7,7 (n=19)'si bakteri, %5,7 (n=14) ise bakteri ve virüs birlikteliği idi. RSV (%24,7), Bocavirus (%21,1) ve COVID-19 (%15,4) en sık saptanan etkenlerdi. Yoğun bakım ihtiyacı olan hastalarda RSV (%48,8), Bocavirus (%19,5) ve Parainfluenza (%19,5), YANKOT ihtiyacı olanlarda ise RSV (%37,9), Bocavirus (%25,8) ve H. influenza (%15,2) en sık saptanan etkenlerdi.

Sonuç: Çalışmamızda akut alt solunum yolu enfeksiyonlarında Bocavirüsün ön plana çıktığı dikkat çekmektedir. Çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonlarında viral etkenler ön planda olup multiplex PCR yöntemiyle kısa sürede etkenin tespiti gereksiz antibiyotik kullanımını önleyebilir.

Anahtar Kelimeler: Alt solunum yolu enfeksiyonu, Bocavirüs, Çocuk

Karbon Hemoperfüzyonu ve Albumin Diyalizi Uygulanan Karbamazepin İntoksikasyonu Olgusu

Pınar Zeybek¹, Pınar Hepduman², Ünal Utku Karaarslan², Hasan Ağın²

¹S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir,Türkiye

²S.B.Ü. Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: Karbamazepin(KZ), konvülsiyon ve nöropatik ağrı tedavisinde yaygın olarak kullanılan bir ilaçtır. Ciddi nörolojik ve kardiyak yan etkileri nedeniyle doz aşımalarının kısa sürede tedavi edilmesi gereklidir (1). Literatürde yetişkin olgularda 30 mcg/ml'nin üzerindeki serum karbamazepin düzeylerinde toksisite bildirilmesine karşın pediatrik hastalarda toksik metabolit 11-epoksite dönüşümün nispeten daha hızlı olması nedeniyle daha düşük serum konsantrasyonlarında semptomlar görülebilmektedir (2,3).

Yöntem ve Gereç: Bu yazımızda intihar amaçlı yüksek doz KZ aldıktan sonra acil servise getirilen bir kız olguyu sunuyoruz.

Bulgular: 15 yaşında kız olgu, yüksek doz KZ alımı sonrası yakınları tarafından dış merkez acil servise getirilmiş. Olgu bilinç bulanıklığı ve solunum yetmezliği nedeniyle entübe edilerek tarafımıza nakledildi. Öyküde 12 g (180 mg/kg) KZ tableti intihar amaçlı aldığı öğrenildi. Kan KZ düzeyi: 18,8 mcg/ml saptandı. Yoğun bakım izleminde kan gazında laktik asidozu ve hipotansiyonu gelişti. İnotrop ve vasopressör tedavi başlandı. Olguya tekrarlayan dozlarda aktif kömür verildi. İzleminde asidozu ve inotrop ihtiyacı artan olguya rejyonel sitrat antikoagülasyonu ile 4000ml/1,73m²/saat hızda hemodiyafiltrasyon(CVVHDF) başlandı. Diyalizat solüsyonuna albumin eklendi. Karbon hemoperfüzyon filtresi CVVHDF setine eklendi. Tedavi kombine sürdürüldü. Tedavinin 48. saatinde bakılan kontrol KZ düzeyi 2,8 mcg/ml saptandı. Yatışının 60. saatinde hasta diyalizden ayrıldı, 72. saatinde ekstübe edildi. Zehirlenmeden 5 gün sonra hasta komplikasyonsuz olarak hastaneden taburcu edildi. Çocuk psikiyatrisi bölümü ile uzun dönem takibi planlandı.

Sonuç: KZ toksisitesi sıklıkla nörolojik, kardiyovasküler ve antikolinerjik semptomlara neden olur. Bir vaka serisinde hastaneye yatıştaki GKS skoru, serum karbamazepin, pH ve laktat seviyelerinin pediatrik vakalarda ciddi intoksikasyonu tahmin etmede faydalı olabileceği gösterilmiştir (4).Karbamazepin intoksikasyonda hemodiyaliz veya hemoperfüzyonun ciddi intoksikasyonlarda etkili olduğu akılda tutulmalıdır. Albüminle güçlendirilmiş CVVHDF yapılan hastalarda ilaç eliminasyonunun daha hızlı olduğu bildirilmiştir (5). Yüksek doz ilaç alımında hemodinamik açıdan yakın izlem sağlanıp ciddi toksisite belirtileri gösteren olgularda vakit kaybetmeden temel ve ileri yaşam desteği uygulanması, destekleyici tedavinin yanı sıra bilinen spesifik antidot, plazmaferez ve ekstrakorporeal tedavilerin planlanması hayat kurtarıcıdır.

Anahtar Kelimeler: karbon hemoperfüzyonu, karbamazepin intoksikasyonu, albumin diyalizi, CVVHDF, aktif kömür

MELTEM KAYA¹, MELTEM KAYA¹, KIYMET ÇELİK², ZEYNEP KIHTIR², NURTEN ÖZKAN ZARİF², MESUT PARLAK³, EBRU BARLAS ÇETİNER³

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

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrin Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Konjenital adrenal hiperplazi(KAH) adrenal steroidogenezde görevli enzim eksiklikleri sonucunda gelişen çocukluk çağının en sık adrenal yetmezlik nedenidir. Glukokortikoid eksikliğine bağlı hipotansiyon, şok ve hipoglisemi ortaya çıkar. KAH'ta aldosteron eksikliği sonucunda veya renal mineralokortikoid reseptörlere 17-OH-progesteron gibi diğer steroidlerin bağlanmasıyla şiddetli tuz kaybı, hiponatremi, hiperkalemi, hipovolemi ve kilo kaybı görülür. Androjenlerin artışına bağlı ambigus genitalya görülebilir. ACTH yüksekliğiyle ilişkili pigmentasyon artışı saptanabilir.(1, 2) 21-hidroksilaz eksikliği, vakaların %90-95'inden sorumludur. 11-Hidroksilaz eksikliği, vakaların %5-8'inden sorumludur. En sık saptanan genetik defektler, CYP21 ve CYP11B1 gen defektleridir.(1,2,3)

Yöntem ve Gereç: 29 yaşındaki G2P2 sağlıklı anneden sezaryen doğumla son adet tarihine göre 36 hafta, 2730gr olarak doğan, 1. ve 5. dakika APGAR skoru 8/9 saptanan hasta yenidoğan geçici takipnesi ön tanısıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Anne baba arasında uzak akraba evliliği tanımlanan hastanın, yedi yaşındaki kız kardeşinde klasik tip KAH tanısı olması nedeniyle hastamıza antenatal dönemde amniosentez yapıldığı öğrenildi. Amniosentez materyalinden yapılan karyotip analizi 46,XX olup CYP21A2 geninde c.1225C>T patojenik varyantı saptandı.

Bulgular: Antenatal herhangi bir tedavi uygulanmayan hastanın doğum sonrası fizik muayenesinde kliteromegali (uzunluk 1.2 cm, en 0.8 cm) labia majuslarda hiperpigmentasyon ve olağan ürogenital açıklığı mevcuttu. Bilateral gonad palpe edilmedi. Ek anormal fizik muayene bulgusu saptanmadı. Hastanın izleminde postnatal 3.gününde gönderilen 17-OH progesteron düzeyi > 20ng/ml (0,2-2,3ng/mL), ACTH 64.2ng/L (7,2-63,3 ng/L), DHEA-SO4 1670ug/dL (100-600ug/dL) saptandı. Pediatrik endokrin birimiyle ortak değerlendirilen hastaya 15 mg/m2/gün hidrokortizon başlandı. Yatışından itibaren beslenme intoleransı devam eden hastanın postnatal 6.gününde hiponatremi ve hiperpotasemisi görülerek mevcut tedavisine fludrokortizon 0,1mg/gün eklendi. Hipoglisemi ve hipotansiyon açısından takibi yapıldı. Elektrolit imbalansı ve solunum sıkıntısı gerileyen hasta postnatal 12.günde hidrokortizon ve fludrokortizon tedavisiyle taburcu edildi.

Sonuç: Elektrolit imbalansı, kilo kaybı, hipotansiyon, hipoglisemi ve ambigus genitalyayla seyreden KAH, akraba evliliğinin sık olduğu ülkemizde 2022 yılında yenidoğan tarama programına alınmıştır. Aile öyküsü olan hastalarda antenatal takip önemli olup erken tanı, yönetim ve cinsiyet gelişim bozukluğu açısından antenatal steroid uygulanması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: konjenital adrenal hiperplazi, yenidoğan

West Sendromu Etiyolojisi Perinatal Arteriyel İskemik İnme: Olgu Sunumu

UĞUR ZEYNALLI³, TUĞÇE AKSU UZUNHAN¹, ŞÜKRAN YILDIRIM², AVİDAN KIZILELMA YİĞİT², ADEM KARBUZ³

¹ÇOCUK NÖROLOJİ KLİNİĞİ, CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ, İSTANBUL, TÜRKİYE

²NEONATOLOJİ KLİNİĞİ, CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ, İSTANBUL, TÜRKİYE

³ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI KLİNİĞİ, CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ, İSTANBUL, TÜRKİYE

Amaç: İnfantil spazmlar, bebeklik ve erken çocukluk döneminin yaşa özgü bir epileptik bozukluğudur. West sendromu infantil spazmlar, psikomotor gelişimde duraklama ve EEG’de hipsaritmi birlikteliği olarak tanımlanır. Etiyolojisi genetik, metabolik ve yapısal olabilir, bir kısım hasta idiyopatiktir. Perinatal dönemde serebral arteriyel dolaşımda tromboza bağlı serebral hasar ve nörolojik belirtiler perinatal arteriyel iskemik inme olarak adlandırılır. Sıklıkla orta serebral arterde meydana gelir ve kronik dönemde sulama alanında ensefalomalazi ile sonuçlanır. Ensefalomalazik beyin dokusu epileptik nöbetlere neden olabilir.

Yöntem ve Gereç: Beş aylık erkek hasta West sendromu etiyolojisi perinatal arteriyel iskemik inmeye dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Bulgular: 5 aylık erkek hasta çocuk nöroloji polikliniğine 10-15 gündür günde 4-5 kez olan saniyeler süren kafasını sol öne doğru eğme, sol kolda kasılma ve derhal dik pozisyona geri dönme şeklinde ataklarla başvurdu. Akriba evliliği olmayan, aynı köyden olan anne ve babadan, annede tansiyon yüksekliği nedeniyle 36 gestasyon haftasında C/S ile 2320 g doğmuştu. On iki gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde solunum sıkıntısı nedeniyle takip edilmişti. Annenin 6. gebeliğinden 5. yaşayan çocuğuydu. Bir çocuğu ileri prematürite nedeniyle vefat etmişti. Annede, babada ve diğer kardeşlerinde bilinen bir hastalık yoktu. Nörolojik muayenesinde sol hemiparezisi vardı. Baş kontrolü, izleme ve gülme mevcuttu. Beyin MRG incelemesinde sağ MCA sulama lokalizasyonuna uyan alanda sağ frontotemporopariyetal uzanımlı kortiko-subkortikal geniş kistik ensefalomalazi sahası izlenmekteydi. EEG’inde de sağ temporal, pariyetalde yavaş dalga aktivitesi ve diken, keskin dalga aktiviteleri izlendi. Sağ serebral hemisferde uyku içcikleri izlenmedi. Sağda hemihipsaritmi olarak değerlendirildi. Hastaya vigabatrin başlandı ve fizik tedavi için yönlendirildi. Vigabatrin sonrası nöbetleri kayboldu, EEG bulgularında düzelme görüldü. En son 11 aylıkken görülen hastanın sol hemiparezi dışında kişisel sosyal, dil alanlarında gelişimi yaşıtları ile benzer olarak değerlendirildi.

Sonuç: West sendromu etiyolojisi perinatal inme gibi yapısal nedenler de rol oynayabilmektedir. EEG’de hemihipsaritmi özellikle tek hemisferin tutulduğu durumlarda gözlenebilmektedir. Erken tanı ve tedavi ile normale yakın nörolojik gelişimin sağlanması mümkün olabilir.

Anahtar Kelimeler: İNFANTİL SPAZM, PERİNATAL ARTERİYEL İSKEMİK İNME, WEST SENDROMU

Akut Böbrek Yetmezliği İle Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) Tanısı Alan Olgu

Büşra Kaya Arslan¹, Kenan Bek², Kenan Doğan², Hafize Emine Sönmez³

¹Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

²Kocaeli Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

³Kocaeli Üniversitesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

Amaç: Sistemik lupus eritematozus (SLE) otoantikorlar ve immüno komplekslerin, damar ve dokularda yarattığı inflamasyonla karakterize, multisistemik otoimmün bir hastalıktır. Hastalığın %10-20'si çocuklukta klinik bulgu verip, ortalama tanı yaşı 12-16'dır. Juvenil SLE hastalarının %50-75'inde tanıdan sonraki ilk iki yıl içerisinde renal tutulum görülür. Lupus nefriti erken tanı ve tedavisi, hastalığın prognozunu değiştirdiğinden, olgumuz gibi akut böbrek yetmezliği (ABY) ile başvuran bir hastada erken tanının önemini vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: On dört yaş kız hasta çocuk acil servisimize iki haftadır olan çok su içme, halsizlik, baş ağrısı, kusma yakınmasıyla başvurdu. Fizik muayenede göz kapakları ödemli idi, diğer sistem muayene ve yaşamsal bulguları normaldi. Hemogram, biyokimya, tam idrar tahlili bakıldı.

Bulgular: Tetkiklerinde pansitopeni saptandı, periferik yaymasında blast görülmedi, eritrosit morfolojisi normal görüldü. Akut böbrek yetmezliği ile uyumlu bulguları mevcuttu, kreatinin 1,12 mg/dL, üre 71 mg/dL idi. Karaciğer fonksiyonlarından AST 499 U/L, ALT 221 U/L yüksek, INR ve aPTT normaldi. CRP 0,7 mg/L normal, ESR 58 mm/h yüksek saptandı. Hipoalbuminemik olgunun idrarında hematüri ve proteinüri görüldü. Spot idrar protein/kreatinin oranı 3,17 g/g kreatinin, 24 saatlik idrar protein atılımı 1166 mg/gün (37.6mg/m²/saat) yüksek saptandı. ABY etyolojisini aydınlatmak amacıyla bakılan C3 ve C4 düzeyleri düşük, direkt coombs pozitif saptandı. Ön planda SLE nefriti düşünüldü, ANA pozitif, Anti ds-DNA pozitif, ENA panelinde histon, nükleozom pozitif saptandı. Hastaya yapılan kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Metilprednizolon 3 doz pulse şeklinde verildikten sonra idameye geçildi ve siklofosfamid tedavisi başlandı. İzlemde kreatinin 2,2 mg/dL'ye yükselip 0,56 mg/dL'ye gerilediği görüldü. Hastaya böbrek biyopsisi yapıldı, sonucu bekleniyor.

Sonuç: Adölesan yaşta ABY ile gelen bir hastada diğer sistemik bulgular mutlaka değerlendirilmeli, multisistemik tutulumun görüldüğü SLE mutlaka akla gelmelidir. Lupus nefritinin mortalite ve morbiditesi yüksek olduğundan erken tanı ve tedavisi önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: nefrit, akut böbrek yetmezliği, proteinüri, pansitopeni, lupus

COVID-19 İlişkili Atipik Hemolitik Üremik Sendrom Olgusu

Sinan Işık¹, Ali Genco Gençay², Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım³, Demet Demirkol²

¹İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

³İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS,) mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarıyla seyreden, alternatif kompleman yolağının kontrolsüz aktivasyonu nedeniyle ortaya çıkan nadir trombotik mikroanjiyopatidir. Tetkikleyici olarak genetik faktörler, enfeksiyonlar, aşılar ve otoimmünite gösterilmiştir. Koronavirüs hastalığı-2019 (COVID-19) da aHÜS'ün olası tetikleyicilerinden birisidir ve özellikle bu pandemi döneminde akılda bulundurulması gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bildirimizde, COVID-19 nedeniyle tetiklenen ve çocuk yoğun bakım ünitemizde izlenen bir aHÜS olgusunu sunduk.

Bulgular: Fokal segmental glomeruloskleroz tanısıyla takipli 14 yaşındaki kız hasta tarafımıza halsizlik, bulantı, iştahsızlık ve öksürük şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede bilateral pretibiyal ödem, hipertansiyon (152/105 mmHg), taşikardi ve takipne mevcuttu. Anürik olan hastanın diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Tetkiklerinde Hb 6.8 g/dL, trombosit sayısı 67000×10^3 /mL, üre 143 mg/dL, kreatinin 8.66 mg/dL, potasyum (K) 6.82 mmol/L, albumin 1.68 g/dL, fosfor 6.16 mg/dL, ürik asit 7.7 mg/dL, laktat dehidrogenaz (LDH) 2367 U/L, C-reaktif protein (CRP) 38.99 mg/L, prokalsitonin 0.68 ng/mL, haptogloblin 8 mg/dL, C3c 64.4 mg/dL, C4 27.2 mg/dL idi ve COVID-19 polimeraz zincir reaksiyonu pozitif sonuçlandı. Periferik kan yaymasının incelemesinde şistositler görüldü. Hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı. Sürekli venovenöz hemodiyaliz (CVVHD) başlandı. İzlemde solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine entübe edilerek yardımcı ventilasyon uygulandı. Akciğer grafisinde sol akciğerde belirgin iki taraflı infiltrasyon saptandı. Anemi, trombositopeni, akut böbrek hasarı, LDH yüksekliği, C3 düşüklüğü ve periferik yaymada şistositler olması nedeniyle ön planda aHÜS düşünüldü. ADAMTS13 aktivitesi 0.61 IU/mL (normal sınır 0.4-1.3 IU/mL) olarak sonuçlandı. Üç gün terapötik plazma değişimi sonrasında ekulizumab tedavisi başlandı. Hasta yatışının onuncu gününde ekstübe edildi.

Sonuç: COVID-19 enfeksiyonu kompleman sisteminde hiperaktivasyona neden olarak aHÜS'ü tetikleyebilir, hayatı tehdit edici tabloya yol açabilir. Doğru destek ve tedavi erken dönemde başlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: COVID, diyaliz, atipik hemolitik üremik sendrom

Atipik Seyirli MIS-C mi? FMF mi? ; vaka sunumu

Deniz Eriş¹, Küpra Öksüz², Mehtap Sak³

¹Çocuk Kardiyoloji, Isparta Şehir Hastanesi, Isparta, Türkiye

²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Isparta Şehir Hastanesi, Isparta, Türkiye

³Çocuk Nefroloji, Isparta Şehir Hastanesi, Isparta, Türkiye

Amaç: MIS-C, COVID-19 enfeksiyonu sonrasında postviral inflamatuvar vaskülopatidir. Burada atipik seyirli bir MIS-C vakası sunacağız.

Yöntem ve Gereç:

Bulgular: 7 yaş erkek hasta 5 gündür ateş, ishal, karın ağrısı, halsizlik ile başvurdu. Muayenesinde konjonktivit, oral mukozal hiperemi mevcuttu. Hipotansiyon, respiratuvar bulgu yoktu. Abdominal ultrasonografisi normaldi. Nötrofil sayısı 7350 hücre/mlt, platelet 468000 hücre/mlt, CRP: 114 mg/lit (0-8), ferritin 112 mcg/lit (22-322), D-dimer 2.25 mg/lit (0-0.55), sedimentasyon 45 mm/st (0-20), fibrinojen 485 mg/dl (180-350) idi. Troponin negatifti. Akciğer grafisi, ekokardiyografisi normaldi. Gaytada amip, adenovirüs, rotavirüs negatifti; kültürlerinde üreme olmadı. Uzamış ateşi, Kawasaki benzeri bulguları olan hastadan MIS-C ön tanısıyla Covid IgG testi istendi. Sonucu pozitif görüldü. IVIG 2gr/kg, aspirin 5mg/kg, prednisolon 2mg/kg/gün, ampirik seftriakson tedavisi başlandı. 48 saat sonunda klinikte düzelme olması, AFR, D-dimer testinin gerilemesi üzerine aspirin ve steroid tedavisi ile taburcu edildi. Steroid tedavisi 10 gün aldıktan sonra azaltıldı. Azaltma şemasının 5. gününde ateşi, karın ağrısı tekrar etti. İshali, Kawasaki benzeri bulguları yoktu. CRP, D-dimer'in yükseldiği görüldü. Steroid dozu 2mg/kg/gün olacak şekilde tekrar arttırıldı. Karın ağrısının devam etmesi üzerine FMF ön tanısı ile kolşisin başlandı. Kolşisin ve steroid 2mg/kg/gün ile şikayetleri, AFR'si gerileyen hastanın steroid tedavisi azaltılarak kesildi. FMF gen analizinde M694V homozigot mutasyon saptandı.

Sonuç: Uzamış ateş, gastrointestinal bulgulara ilave konjonktivit, oral mukoza tutulumu olması; laboratuvar bulgularının desteklemesi, covid antikor testinin pozitif bulunması nedeniyle hastada MIS-C düşünüldü. Tedaviyi kesme aşamasında sadece karın ağrısı ve ateş bulgularının olması, Kawasaki benzeri bulguların, ishalin görülmemesi; başlangıçta MIS-C tedavisinde etkisini gördüğümüz prednisolon 2mg/kg tedavisine tekrar geçmemize rağmen klinik, laboratuvar cevap alınamaması nedeniyle ikinci klinik alevasyonun farklı bir klinik tablo olduğunu düşündük. Klinikte sadece karın ağrısı, ateş, AFR yüksekliği bulunması; ikinci alevasyonda tanıda FMF'i düşündürmüştür. Vakamızın farklı olan tarafı; önceden atak tariflemeyen hastada MIS-C sonrası FMF ilk atağının görülmesidir. Bu vaka ile MIS-C'nin genetik yatkınlığı olanlarda romatolojik hastalıkları tetikleyebileceği yada FMF için homozigot mutasyonu olan çocuklarda MIS-C'nin atipik seyredebileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: ateş, ailesel akdeniz ateşi, FMF, MIS-C, Multisistem inflamatuvar sendrom

DOĞUMHANEDE GENİTAL MUAYENENİN ÖNEMİNİ VURGULAYAN BİR OLGU SUNUMU

Esra Okutucu¹, İkbâl Sare Bostancı¹, Gizem Bolaç¹, Bülent Güzel², Sefa Sağ³, Şirin Güven¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

²Neonatoloji, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

³Çocuk Cerrahisi Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Yenidoğan testis torsiyonu (YTT) doğum öncesi ve yaşamın ilk 30 günü içinde meydana gelen torsiyon olarak tanımlanır ve kesin nedeni bilinmemektedir. Yenidoğan testis torsiyonu, tüm pediatrik testis torsiyonu vakalarının %10 - 12'sini oluşturur. Fizik muayene etkilenen tarafta skrotum renginde koyulaşma, testiste sertlik ve yüksek yerleşim izlenir. Bu olguda YTT tanısı ile cerrahi girişim uygulanan bir yenidoğan sunulmuştur ve ayrıntılı genital muayenenin önemi vurgulanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 28 yaşında, sağlıklı, gebeliği takipsiz, G4A2P2 anneden 39. gestasyon haftası ile uyumlu 3685 gram, 8/9 APGAR skoru ile doğan yenidoğanın genital muayenesinde skrotum hiperpigmente, her iki testis de skrotumda palpe edildi. Sağ skrotum ödemli, sol testis sağa göre daha sert, yukarı yerleşimli ve küçük boyuttaydı. Doppler ultrasonografide her iki testis skrotum içinde, sağ testis: 13,5 x 7 mm, sol testis: 19 x 15,5 mm ölçüldü. Sol testis parankiminde vaskülarite alınmadı. Bulgular öncelikle sol testis torsiyonu ile uyumlu değerlendirildi. Sağ testis ekojenitesi normal, sağ hemiskrotumda 13x17 mm boyutta anekoik hidrosel izlendi. Çocuk cerrahisi tarafından operasyona alınarak sol testis detorsiyone edilip skrotuma fiks edildi.

Bulgular: Testis torsiyonu hızlıca değerlendirilip acil müdahale edilmesi gereken bir durumdur. YTT vakalarının küçük bir kısmını oluşturmaktadır. YTT'de cerrahi eksplorasyonla dahi tedavi başarı oranı düşüktür. Ayrıca bizim olgumuzda olduğu gibi literatürde de çoğu olguda testis torsiyonu olan tarafın karşısında tesadüfi hidrosel varlığı tespit edilmiştir.

Sonuç: Bu olguda; YTT'de nadir de olsa erken tanı ile testisin kurtarılabilme olasılığı olduğundan, yenidoğanda ayrıntılı genital muayenenin önemi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Genital muayene, Yenidoğan, Testis torsiyonu

Serebral Palsi ile Karışan Nadir Bir Vaka: Beyin Akciğer Tiroid Sendromu

Nursena Koloğlu Ateş¹, Tuğçe Damla Dilek², Fitnat Uluğ², Serhat Güler², Sema Saltık²

¹İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD

Amaç: Serebral palsi nörolojik gelişim döneminde, merkezi sinir sistemi hasarı veya disgenezisi sonucu ortaya çıkan postür ve hareket bozukluğudur. Serebral palsinin en sık nedenleri; asfiksi, premature doğumlar, konjenital enfeksiyonlar, metabolik hastalıklar ve genetik hastalıklardır. Gelişen teknoloji Serebral palsinin genetik etiyojilerini ve serebral palsi ile karışan hastalıkları daha iyi anlamamızı sağlamıştır.

Yöntem ve Gereç: NKX2-1 geni tiroid, akciğer ve ön beyin embriyogenezi sırasında görevli bir transkripsiyon faktörünü kodlar. Beyinde özellikle bazal gangliyonlar ve hipotalamusun embriyogenezinde kilit rol oynar. Bu mutasyonu taşıyan hastaların yaklaşık %50 'sinde beyin, akciğer ve tiroid tutulumu birlikte görülür. Ancak tüm vakalarda tüm sistemler aynı anda tutulmaz. Bu sendromda izole nörolojik sistem tutulumu %13 civarındır.

Bulgular: Hastalar yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları karşımıza gelebilir. Hipotiroidi, subklinik hipotiroidi ve tiroid disgenezisi görülebilecek tiroid problemleridir. Kore, atetoz, ataksi, distoni gibi hareket bozuklukları sık görülen nörolojik sistem tutulumlarıdır. Hipotoni, dizartri, nöromotor gelişme geriliği görülebilir. Hastalar Serebral Palsi tanısı alabilirler. Biz burada yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ve hipotiroidi saptanan ve ilerleyen süreçte serebral palsi tanısı ile izlenen bir hastamızı sunacağız. Hastamızın klinik izlem sürecinde serebral palsi kliniğinin uyumsuz olması nedeniyle genetik tetkikleri istendi. Klinikte gelişim geriliği ve hareket bozuklukları tabloda daha baskındı. Kas güçsüzlüğü yoktu, tonusu ve derin tendon refleksleri tüm ekstremitelerde normaldi. Omuzlarında, el ve ayaklarında istemsiz koreiform hareketleri ve ataksisi vardı. Kaba ve ince motor hareketleri yaşitlarına göre geri olan hasta cümle kurmakta zorlanıyor ve disartrisi vardı. Çekilen beyin MR'ında patolojik özellik görülmedi.

Sonuç: Vakamızı sunma amacımız Serebral palsi ile karışabilen nadir bir hastalık olan beyin tiroid akciğer sendromuna dikkat çekmektir. Ayrıca konjenital hipotiroidizmi olan çocuklarda gözlenen nörolojik kusurların nedeninin aslında aldıkları yetersiz tiroksin tedavisi değil belki de altta yatan NKX2-1 kusurundan kaynaklanabileceği de akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Serebral palsi, Beyin akciğer tiroid sendromu, Kore, Ataksi

Tekrarlayan wheezing sendromlu çocuklarda serum vitamin D düzeyi

Maleyka Karimova¹, Şahsenem Yusifova²

¹Azerbaycan Tıp Üniversitesi, 2. Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Bakü, Azerbaycan.

²2 sayılı Çocuk Klinik Hastanesi, Bakü, Azerbaycan

Amaç: Solunum yolu patolojileri pediatriinin güncel problemlerinden biridir. Son zamanlar D vitamini eksikliği ve yetmezliği olan çocukların solunum sistemi enfeksiyonlarına daha duyarlı oldukları gösterilmiştir. Vitamin D sadece bir hormon değildir, hücrel ve humoral bağışıklıkta ve akciğer fonksiyonlarında önemli bir rolü vardır. Bizim çalışmamızın amacı tekrarlayan wheezing sendromlu çocuklarda serum vitamin D düzeyini öğrenmek olmuştur.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya son bir yılda üç veya daha fazla hışıltı atağı geçiren 56 çocuk alındı. Çocukların 32- sı erkek, 24 -si kız idiler. Kontrol grubu olarak çalışma gurubu ile aynı yaşlar arasında olan 40 sağlıklı çocuk alındı. Tüm çocuklarda tam kan sayımı, serum kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, parathormon, C-reaktif protein, serum 25- hidroksivitamin D seviyeleri ölçülmüştür. Etik kural kararı ve aile izni alındı.

Bulgular: Hasta grupta 6 aydan az anne sütü alma, nemli ev ortamı, sigara maruziyeti, ailede alerjik hastalık öyküsü kontrol grubuna göre anlamlı yüksekti. Tekrarlayan wheezing sendromlu 56 çocuğun ortalama serum vitamin D düzeyi $20,4 \pm 12,2$ ng /ml ve sağlıklı grubun $25,5 \pm 10,4$ ng /ml olmuştur. Vitamin D eksikliği çalışmaya katılan tüm çocukların %29,1 -de tespit edildi (24- ü tekrarlayan wheezing sendromlu çocuk, 4- ü ise sağlıklı kontrol). Vitamin D yetmezliği (12-20 ng/ml) çalışmaya katılan tüm çocukların %30,2 -de saptandı (27- si tekrarlayan wheezing sendromlu çocuk , 2- si ise sağlıklı kontrol). Gruplar arasında vitamin D seviyesine göre anlamlı farklar bulunmuştur. Serum kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz seviyeleri açısından ise gruplar arasında anlamlı bir fark yoktu.

Sonuç: Tekrarlayan wheezing sendromlu çocuklarda vitamin D seviyesi sağlıklı kontroller ile karşılaştırıldığında daha düşük olmuştur. D vitamini eksikliği ve yetmezliği çocuklarda tekrarlayan wheezing sendromu için risk faktörlerinden biri olabilir.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan wheezing sendromlu çocuk, vitamin D seviyesi

CAMPYLOBACTER JEJUNİ'YE BAĞLI AKUT PERİMİYOKARDİT OLGUSU

Mustafa Mutlu Öklü¹, Fatoş Alkan², Alkan Bal³, Şenol Coşkun²

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Acil BD

Mustafa Mutlu Öklü / Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Campylobacterjejuni tüm dünyada bakteriyalgastroenteritin en yaygın sebeplerinden olup başta kümes hayvanları olmak üzere bakteriyle kontamine olmuş besinlerin, suların, iyi pastörize edilmemiş sütlerin tüketimi ile bulaşır. Genelde kendini sınırlayan ateş, ishal, karın ağrısı semptomlarıyla benign gastroenterit tablosuna yol açar. Miyokardit en sık enterovirüs nedenli görülen kalbin inflamatuvar hastalığıdır. Bakteriyel etkenler içinde en sık salmonella ve shigella görülse de nadir olarak Campylobacterjejuni'ye bağlı vakalar bildirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: OLGU SUNUMU

Bulgular: Öncesinde sağlıklı olan 13 yaş kız hasta 3 gündür olan ateş, kusma, ishal, dün başlayan göğüs ağrısı yakınmasıyla başvurdu. Başvuruda vitalleri ve sistem muayeneleri doğal saptandı. EKG'sinde yaygın ST elevasyonu saptandı. Crp: 1.7 mg/dl ,Yüksek hassasiyetli Troponin I:1049.9 ng/L CK-MB: 15.3 ng/ml saptandı. Diğer laboratuvar bulguları olağandı. Ekokardiyografide hafif mitral ve triküspit yetmezlik, sağ ventrikülsistolda sıvama tarzında perikardiyalefüzyon görülmesi üzerine perimiyokardit olarak kabul edildi. Hastanın tedavisi ibuprofen 15 mg/kg/gün, asetilsalisik asit ve seftriakson olarak düzenlendi. Hastanın karın ağrısı, ishal semptomları da olması nedeniyle gaytadasalmonella, shigella için örnek gönderildi. Campylobacterjejuni için real time pcr analizi yapıldı. Campylobacterjejuni PCR pozitif gelen hastanın tedavisine azitromisin eklendi. Yatışının 2. Gününde göğüs ağrısı geriledi, 8. gününde troponin değeri olağan sınırlara inen hasta taburcu edildi.

Sonuç: Perimiyokardit miyokardın daha baskın olarak etkilendiği ancak hem miyokardın hem de perikardın da kısmen tutulumu ile karakterize inflamatuarsendromlardır. Etkilenen hastalar, subklinik hastalıktan kardiyojenik şok, aritmiler ve ani ölüme kadar geniş bir klinik belirti ve semptom yelpazesi ile başvurabilirler. Tanısı klinik, laboratuvar ve kardiyak görüntüleme kriterleri ile konur. En sık bakteriyel etkenler salmonelle ve shigella olsa da ishal ve göğüs ağrısı semptomları olan hastalarda nadir de olsa campylobacterjejuni nedenli perimiyokardit göz önünde bulundurulmalıdır. Çoğunlukla tedavisiz de iyileşme gösterebilen bir hastalık olmasına rağmen her hasta bireysel olarak değerlendirilmelidir. Bu nedenle tüm hastaların yatarak yakın izlemi ve seçili hastalarda NSAID ile beraber IVIG uygulanması da göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Campylobacter jejuni, perimiyokardit, gastroenterokolit

Kronik Yorgunluk ve Beslenme Bozukluğu İle Başvuran Atipik Ailesel Akdeniz Ateşi Olgusu Sunumu

Serhat Kılıç¹, Betül Orhan Kılıç¹, Sıdıka Esra Baskın²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Periyodik ateş sendromları klinik olarak tekrarlayan ateş atakları, döküntü, karın ağrısı, göğüs ağrısı veya artrit gibi semptomlarla karakterizedir. Ailesel Akdeniz Ateşi (Familial Mediterranean Fever, FMF), MEFV genindeki bir anormallik ile ilişkili kalıtsal periyodik ateş sendromlarından biridir. FMF, klinik bulgulara ve genetik taramaya bağlı olarak tipik veya atipik olabilir. Tipik FMF'nin klinik özellikleri, serozit, plörit, peritonit veya artrit eşlik ettiği, ortalama üç gün süren, kendini sınırlayan periyodik ateştir. Atipik FMF'li hastalarda semptomlar tipik FMF'ninkilerle kıyaslandığında önemli farklılıklar içermektedir. Atipik FMF vakalarında, ataklar örneğin ateş, dört günden uzun sürer, lokalize ve nonspesifik semptomlar şeklinde ortaya çıkan serozit, artralji ve miyalji gibi durumlar gözlenir. Atipik FMF olgularında spesifik parametreler olmadığından tanı ve tedaviye başlama sıklıkla gecikmektedir.

Yöntem ve Gereç: 16 yaş kız hasta, yaklaşık 6 yıldır halsizlik, çabuk yorulma, uyku sürelerinde artma şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde 2 – 10 yaş arasında yılda 4-6 defa ateşli boğaz enfeksiyonu geçirip hemen devamında ayaklarında döküntüleri ve beraberinde zaman zaman bilinç kaybının eşlik ettiği senkop atakları oluyormuş. Kardiyak ve nörolojik değerlendirmeler vazovagal senkop lehine sonuçlanmıştır. Son 2 yılda ortalama yılda 4 defa diz, el ve ayak bileği eklemlerinde şişlik kızarıklık olmadan ağrı oluyormuş. Son 3 aydır iştahsızlık, bulantı zaman zaman kusma oluyormuş.

Bulgular: Hastanın genel durumu iyi, vital bulguları normaldi. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hastanın tetkiklerinde WBC:5520 /µl, Hb: 14.7 g/dl, Plt: 309.000 /µl, periferik yaymada atipik hücre yoktu. ALT:17 U/L, LDH:178 U/L, CRP:1,5 mg/L, Sedim:2, Fibrinojen: 195 mg/dL, Vitamin B12: 370ng/L idi. Hastanın mevcut tetkiklerine ek olarak aile öyküsünde romatolojik hastalık tanımlanmamış olsa da FMF gen mutasyon testi çalışıldı. Hastanın MEFV geninde K695R açısından homozigot mutasyon saptandı. Hastaya kolşisin tedavisi başlandı. Tedavi sonrası eklem ağrıları, gastrointestinal sistem şikayetleri dramatik bir şekilde düzeldi.

Sonuç: Ülkemizde klasik semptomları ya da aile öyküsü olmasa da kronik yorgunluk, miyalji, artralji, tekrarlayan döküntüleri ve gastrointestinal sistemi ilgilendiren yakınmaları olan hastalarda FMF hastalığı akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Periyodik Ateş Sendromu, Ailesel Akdeniz Ateşi, İştahsızlık, Halsizlik, MEFV

Çocukluk Çağı Göğüs Ağrısında Nadir Bir Sebep: Bronkojenik Kist

Ayşen Haksayar¹, Özgür Kızılcıca¹, Burçin Nalbantoğlu¹, Hadi Sasani², Mithat Fazlıoğlu³, Ayşegül İsal Arslan⁴

¹Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları A.B.D.

²Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.B.D.

³Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Göğüs Cerrahisi A.B.D.

⁴Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Patoloji A.B.D.

Amaç: Çocuklarda göğüs ağrısının etiyolojik nedeninin tespit edilmesi, doğru tedavinin uygulanması ve ciddi patolojilerin belirlenmesi bakımından önemlidir. Çocukluk çağında göğüs ağrılarının büyük bir kısmının idiyopatik ve kas, eklem ağrılarına bağlı olduğu bilinmektedir. Olgumuzda nadir göğüs ağrısı nedenlerinden biri olan bronkojenik kisti inceledik.

Yöntem ve Gereç: 11 yaş 11 aylık erkek hasta hastanemiz acil polikliniğine çok defa epigastrik ağrı, baskı tarzı göğüs ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde epigastrik hassasiyet ve 3/6 sistolik üfürüm dışında bulgusu olmayan hastanın şikayetleri anti-reflü tedavileri ile azalmadı. Hastanın EKG'sinde özellik yoktu. Kardiyak belirteçleri takip edildiğinde (troponin, ck-mb) anlamlı sonuç görülmedi. Biyokimya tetkiklerinde göğüs ağrısını açıklayacak özellik bulunmayan hastanın, postero-anterior akciğer grafisinde sağ hiller bölgeden diyaframa uzanan nodüler opasite, sağ atrium hattında çentiklenme izlenmesi üzerine mediastinal kitle araştırılması amacıyla çocuk hastalıkları servisine yatırışı yapıldı.

Bulgular: Hastanın ekokardiyografisinde biküspid aorta, hafif aort stenozu, hafif pulmoner stenoz, hafif asendan aorta dilatasyonu görüldü. BT anjiyografisi değerlendirilen hastanın posterior mediastende T1 vertebra hattından T9 vertebra hattına kadar uzanan posterior paratrakeal komşuluk boyunca uzanan kistik lezyon görülmesi üzerine bronkojenik kist, özefagus duplikasyon kisti ön tanıları ile tetkikleri planlandı. MR sonucunda tomografi ile uyumlu olarak kistik lezyon izlendi. Ek olarak hastada kelebek vertebra, atnalı böbrek saptandı. Kist hidatik indirekt hemaglutinasyon testi negatif izlenen hasta göğüs cerrahisine ekzisional biyopsi için konsülte edildi. Operasyonda kist duvarı 5mm düz kas yapısında, jelatinöz sıvı ihtiva eden 6x3,5x3cm çapında kistik lezyon çıkarıldı. Yapının patolojik incelemesinde mide dokusu ile uyumlu histomorfoloji ve bronkojenik kist izlendi. Kitlenin ekzizyonu sonrasında hastanın ağrıları çok büyük ölçüde geriledi, şikayetler ortadan kalktı. Hasta ileri değerlendirme amacı ile tıbbi genetik bölümüne yönlendirildi.

Sonuç: Bronkojenik kistler cerrahi ekzizyonla tedavi edilebilen nadir görülen mediastinal kitlelerdir. Akciğer ya da özofagusa yaptıkları bası sonucu semptomların belirgin hale geldiği dönemde tanı konulabilir. Çocuk hekimleri olarak tedaviye dirençli kronik göğüs ağrılarında bronkojenik kistler ve diğer mediastinel kitleler gibi nadir hastalıkları da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurmak, hastanın cerrahi birimlere yönlendirilerek tedavisinin sağlanması için önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: göğüs ağrısı, bronkojenik kist, mediastinal kitle

Oral Fenobarbital, yenidoğan yoksunluk sendromunun farmakolojik tedavisinde birinci seçenek ilaç olabilir mi?

Ersin Ulu¹, İnzile Yeliz Gürler², Nurten Özkan Zarif³

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD

²TC Sağlık Bakanlığı Isparta Şehir Hastanesi

³Akdeniz Üniversitesi, Akdeniz Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD

Amaç: Opiadların kullanımının hızlı artışına bağlı olarak yenidoğan yoksunluk sendromu (YYS) sıklığı ve bu nedenle yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YDYBÜ) yatışlar da artmaktadır. YYS'da oral opioidlerin hastanede yatış süresini ve hastane giderlerini azalttığı gösterilmiştir. Bu nedenle günümüzde dirençli YYS'da ilk seçenek olarak oral opioid ilaçların kullanımı yaygınlaşmaktadır. Ülkemizde de YYS sıklığı tam bilinmese de artmaktadır. Fakat ülkemizde oral opioid ilaç bulunmadığından ilk tercih olan parenteral morfin yerine, YYS tedavisinde ikinci seçenek olarak kullanılan oral fenobarbitalin kullanımı etkin ve güvenli olabilir.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride uzun süredir opioid kullanım bozukluğu olan bir annenin beş yıl içinde farklı zamanlarda doğan üç bebeğinde dirençli YYS gelişmesi sonrasında her üç bebeğinin de fenobarbital ile başarılı şekilde tedavi edilmesi sunulacaktır.

Bulgular: Farklı zamanlarda her üç gebeliğinde de opioid kullanım bozukluğu olan annenin üç bebeği de doğum sonrası yoksunluk belirtilerinin izlenmesi amacı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YDYBÜ) yatırıldı. 1. bebek 38. gestasyon haftada (GH) 2880 gr, ikinci bebek 37. GH'da 2660 gr, 3. bebek 37. GH'da 2820 gr olarak doğmuştu. YDYBÜ'de Finnegan skoru ile izlenen her üç bebeğin skorları non-farmakolojik uygulamalara rağmen ısrarla yüksek seyretmesi üzerine farmakolojik tedavi kararı verildi. Oral opioidlerin ülkemizde bulunmaması nedeni ile her üç bebeğe de oral fenobarbital yükleme dozunda başlandı. Sonra idameye geçildi. Bu tedavi altında üç bebeğinde çekilme bulguları kontrol altına alınması ile fenobarbital azaltılarak kesildi. İlaçsız iki gün izlemde yakınması olmayan fizik muayenesi ve laboratuvar bulguları normal olan her üç bebek de anneye verilerek taburcu edildi. İlk bebeğin üç yaşındayken, ikinci bebek 1 yaş 4 aylıkken yapılan Denver testi yaşı ile uyumlu bulunmuştur.

Sonuç: Bu olguların sunumu ile, YYS olgularında farmakolojik tedavi gerektiğinde ve parenteral morfin dışında opioid alternatif olmadığında oral fenobarbitalin etkili şekilde ve önemli bir yan etkiye yol açmadan YYS'nu kontrol altına alabildiğini ve uzun dönemde nörogelişim üzerine olumsuz etkilerinin olmadığını saptadık. Yine de bu verileri destekleyecek güçlü kanıtlara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan Yoksunluk Sendromu, Fenobarbital, Opioid Kullanım Bozukluğu, Gebelik, Yenidoğan

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA FEOKROMASİTOMA

Hazal Gacemer¹, Busra Gürpınar Tosun², Tuba Seven Menevşe², Mehmet Eltan², Ahmet Kahveci², Belma Haliloğlu², Serap Turan², Abdullah Bereket², Tülay Güran²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Çocukluk çağında feokromasitoma çok nadir olup, sekonder hipertansiyonun da çok nadir bir nedenidir. Çocukluk çağında tanı alan feokromasitomlar genellikle ailesel olup, baş ağrısı, yorgunluk, göğüs, karın ağrısı gibi özgün olmayan belirtiler eşlik edebilir.

Yöntem ve Gereç: Eylül 2020- Şubat 2022 yılları arasında kliniğimizde feokromasitoma tanısı alan hastaların klinik ve genetik özellikleri sunuldu.

Bulgular: Toplam 5 hastanın (4 erkek, %80) başvuru yaşı 10±4.4 yıl (min:7.4–max:17), en sık başvuru şikayeti baş ağrısı (%60) idi. Olgu 1; dirençli ateş, tartı kaybı şikayetiyle başvurusunda malignite şüphesiyle, olgu 2; karın ağrısı tetkik amacıyla çekilen batın ultrasonografisinde sürrenal kitle saptanması üzerine dış merkezden yönlendirildi. Olgu 4'e görme bulanıklığıyla başvurusunda papilödem ve LP'de BOS basıncı yüksek saptanması üzerine psödotümör serebri tanısı ile asetazolamid başlanıldığı öğrenildi. Olgu 3'ün özgeçmişinde 3 yıl önce dikkat eksikliği tanısı ile metilfenidat başlanıldığı, soygeçmişinde annesinin sürrenal kitle nedeniyle tetkik edildiği, 27 yaşında teyzenin ve 17 yaşında kuzeninin hipertansiyon nedeniyle ani kaybedildiği öğrenildi. Tüm olguların başvuru fizik muayenesinde kan basıncı yüksek saptandı. Hastaların hepsinde 24 saatlik idrarda normetanefrin düzeyi yüksek iken bir hastada metanefrin düzeyleri de yüksek saptandı. Hastalara metastaz varlığı araştırmak amacıyla Ga68DOTATATE PET/BT, I123MIBG SPECT/BT ya da F18FDG PET/BT biri çekildi. Olgu 1'de bilateral kitle saptandı. Perioperatif hazırlıkları anti hipertansif tedavi (doksazosin, nifedipin, propranolol) ile kan basıncı kontrol altına alınan hastalar elektif şartlarda opere edildi. Tüm hastalarda RET, MEN1, VHL, SDHB genlerini içeren yeni nesil dizileme analizi yapıldı. Hastaların üçünde VHL geninde heterozigot mutasyon saptandı. RET geninde p.C634Y heterozigot mutasyon saptanan Olgu 3'e profilaktik tiroidektomi yapıldı.

Sonuç: Çocuklarda hipertansiyonun ayırıcı tanısında feokromasitoma düşünülmeli, aile öyküsü sorgulanmalıdır. Genetik tanı konulması ve aile taraması, klinik seyri ön görmeye ve eşlik edebilecek diğer tümörlerin erken tanı ve tedavisine olanak sağlar.

Anahtar Kelimeler: Feokromasitoma, hipertansiyon

İdrar Yolu Enfeksiyonu Olan Çocuklarda İmmatür Granülositlerin Tanısal Değeri

Nuran Çetin¹, Evin Kocatürk², Ayben Leblebici³, Aslı Kavaz Tufan¹, Zeynep Kuşku Kiraz², Özkan Alataş²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağında oldukça sık görülen idrar yolu enfeksiyonları (İYE) renal skar gelişimine neden olabilmektedir. İmmatür granülositler (IG); bant nötrofil, bazofil veya eozinofil formuna immatür granülositik miyeloid hücreler olarak tanımlanmaktadır. Son yıllarda IG'ler, enfeksiyon ve sistemik hastalıklarda inflamasyon belirteci olarak kullanılmaya başlanmıştır. Bu çalışmada idrar yolu enfeksiyonu olan çocuklarda IG'lerin tanısal değerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmaya ilk kez İYE geçiren çocuklar dahil edildi. Kan örnekleri antibiyotik tedavisinden önce alındı. Tedavi sona erdikten iki hafta sonra kan analizleri tekrarlandı. IGC, Floresan Akış Sitometrisi yöntemi kullanılarak Sysmex XN 9000'in lökosit diferansiyel kanalında hesaplandı. Numuneler alındıktan sonra iki saat içinde analiz edildi. %IG, toplam lökosit konsantrasyonunun yüzdesi olarak ifade edildi ve IGC, mililitre başına mutlak IG sayısı (IGC x 106/mL) olarak ifade edildi. Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) sintigrafi taraması, ateşli İYE olan hastalarda, tekrarlayan İYE, renal skar ve/veya anormal böbrek ultrasonu olan hastalarda akut enfeksiyondan 6 ay sonra yapıldı. Vezikoüreteral reflü (VUR) hafif VUR (derece 1-2 VUR) ve şiddetli VUR (derece 3-5 VUR) olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 194 çocuk (95 ateşli İYE, 58 sistit, 41 kontrol) dahil edildi. Başvuru sırasında ölçülen IG yüzdesi (%IG) ve IG sayısı (IGC) ateşli İYE olan hastalarda sistitli ve kontrol hastalarına göre daha yüksekti (p=0,000). Tedavi sonrası ölçülen IGC ve IG%'nin renal skarlı hastalarda olmayanlara göre daha yüksek olduğu belirlendi (sırasıyla p=0,012, p=0,021). Cox regresyon analizinde renal skar ile IGC ve %IG arasında anlamlı korelasyon mevcuttu (Hazard oranı: 8,181, p=0,002, Hazard oranı: 5,106, p=0,033). Lojistik regresyon analizinde hem IGC, hem de IG%, ciddi VUR ile pozitif ilişkiliydi (sırasıyla Ods oranı:22,235, p=0,025; Ods oranı:15,597, p=0,038).

Sonuç: Rutin tam kan sayımında ek bir çaba gerektirmeden kolaylıkla ölçülebilen IG% ve IGC, çocuklarda ateşli İYE, renal skar ve şiddetli VUR'u öngörmede biyobelirteç olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, İmmatür granülositler, Renal skar, İdrar yolu enfeksiyonu, Vezikoüreteral reflü

Mitokondriyal ensefalopati, laktik asidoz ve inme benzeri atakların (MELAS) klinik özelliklerine sahip bir hasta: olgu sunumu

Sarenur şekerçi¹, pakize cennetoğlu¹, pınar arıcan¹, ihsan kafadar¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

Amaç: MELAS Sendromu; tekrarlayan inme benzeri epizodlar, mitokondriyal ensefalopati, laktik asidoz ile karakterize olan mitokondriyal düzeyde nokta mutasyonu sonucunda gelişen bir hastalıktır. Beyin görüntülemelerinde tipik bulgular; inme benzeri lezyonlar, bazal ganglionda kalsifikasyonlar ve beyin atrofisidir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda, klinik ve radyolojik bulguları MELAS lehine değerlendirilen bir olgu , inme ve epileptik nöbet birlikteliğinde ayırıcı tanıda MELAS tablosunun da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak için sunulmuştur.

Bulgular: 7 yaşında erkek hasta, uyku hali, ışığa hassasiyet, kusma şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. 7 ay önce başlayan nöbetler nedeni ile antiepileptik kullanmakta olan hastaya 3 hafta önce uyku hali, kusma şikayeti ile başvurusunda yapılan görüntülemeler sonucunda akut iskemik olay düşünülerek düşük molekül ağırlıklı heparin ardından asetil salisilat asit tedavisi başlanmıştı. Hastanın yeni başvurusunda fizik muayenede; konfüze, vital bulguları stabildi. Bilateral ışık refleksi alınamayan hastanın kas gücü simetrik olarak azalmıştı. Derin tendon refleksleri alınıyordu, duyu muayenesi değerlendirilemedi. Laboratuvar parametrelerinde serum laktik asit düzeyi yüksek (3,5 mg/dl), haricinde özellik yoktu. Beyin MRI'da her iki oksipital lobda subkortikal vazojenik ödem saptandı. MR spektroskopide ise artmış laktat piki ve azalmış N-asetilaspartat MELAS lehine değerlendirildi. EEG'de sağ parietookspital alanda diken dalgalar mevcuttu. Şikayetleri, bulguları, görüntülemeleri MELAS lehine değerlendirilen hastadan mitokondriyal gen analizi istendi ve tedavisi; levetirasetam, koenzim q10, l-karnitin, arjinin olarak düzenlendi. Uygulanan tedavi ile kısa sürede bilincinde açılma ve klinik iyileşme görülen hasta sağlık ile taburcu edildi.

Sonuç: MELAS, ilerleyici bir hastalık olup, destekleyici tedavinin erken başlanabilmesi açısından klinik şüphe büyük önem taşımaktadır. Çocukluk çağında inme benzeri lezyonlar ve nöbet saptandığında MELAS ayırıcı tanıda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: nöbet, inme, ensefalopati, melas

ÇOCUKLARDA NADİR BİR ROMATİZMAL HASTALIK: SJÖGREN SENDROMUHATİCE BAYRAKTAR¹, KENAN BEK¹, KENAN DOĞAN¹, EMİNE HAFİZE SÖNMEZ¹¹KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ABD

Amaç: Sjögren sendromu gözyaşı ve tükürük bezleri başta olmak üzere tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize kronik sistemik otoimmün bir hastalıktır. En sık olarak tükürük ve gözyaşı bezlerini etkilense de kas-iskelet sistemi, akciğer, böbrek, retiküloendotelial sistem ve deri gibi birçok organ etkilenebilir. Tanısında klinik ve seroimmünolojik testlerden faydalanılır. Bu sunumda eklem ağrısı, ağız kuruluğu ile başvuran ve Sjögren sendromu tanısı alan 14 yaşında bir kız olgu tartışılacaktır.

Yöntem ve Gereç: On dört yaş kız hasta ağız kuruluğu, el, el parmaklarında ve her iki dizde ağrı, bu ağrıya zaman zaman eşik eden şişlik şikayeti ile başvurdu. Ananmezi derinleştirildiğinde bu şikayetlerinin 1-2 gün devam edip sonrasında gerilediğini ve parasetamolden kısa süre için fayda gördüğünü belirtiyordu. Sabah tutukluğu tariflemiyordu.

Bulgular: Tetkiklerinde kan sayımı normal, eritrosit sedimentasyon hızı 24 mm/h olup yüksek düzeyde; viral serolojisi, brucella Coombs ve tüp aglütinasyon testi, Romatoid faktör ve anti-CCP negatif; C3 ve C4 normal düzeyde saptandı. Tam idrar tahlilinde 1+ proteinüri, 24 saatlik idrarda 22,5 mg/m²/saat proteinüri (anormal düzeyde proteinüri) saptandı. ENA panelinde anti-Ro 52 (+) olarak sonuçlandı. Ağız kuruluğu nedeni ile yapılan tükürük bezi sintigrafisinde "her iki parotis ve submandibuler tükürük bezinde hafif azalmış tutulum" saptandı. Schirmer testinde sağ göz 3 mm, sol göz 4 mm (<10 mm) ölçüldü, göz kuruluğunun da olduğu tespit edildi. Bu bulgularla Sjögren sendromu tanısı konularak hidroksiklorokin tedavisi ve proteinüri risiolması üzerine enapril başlandı. Tedavinin 15. Gününde 24 saatlik idrarda proteinürinin 11.8 mg/m²/saat'e gerilediği görüldü. Tarama amaçlı yapılan solunum fonksiyon testi ve akciğer filmi normaldi.

Sonuç: Çocukluklarda Sjögren sendromu oldukça nadirdir. Çocukluk çağında en sık bulgusu tekrarlayan parotittir. Burada eklem yakınmaları ile başvuran ve Sjögren sendromu tanısı alan 14 yaşında bir kız olgu sunulmuştur. Hastalığın seyri esnasında renal ve pulmoner tutulum olabileceği için bu açıdan dikkatli takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: sjogren sendromu, çocuk romatoloji

Kaynakça

Yazar Notu: Sevgili hocalarım, Türk Pediatri Kurumu'nun hazırlamış olduğu bu büyük organizasyonda yer almak ve Türkiye'nin her yerinden gelecek olan hocalarımızın tecrübelerini paylaşma fırsatını yakalamak beni çok heyecanlandırdı. Özenle hazırlanmış olan bilimsel programı okuduktan sonra duygularım daha da derinleşti. Ben de Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD Çocuk Romatoloji polikliniğinde takip ettiğimiz bir olguyu ve çocuklarda oldukça nadir gördüğümüz bir hastalık olan Sjögren sendromunu hocalarımla birlikte bir poster sunumu haline getirdim. Umuyorum ki kongrede sunma fırsatım olur. Saygılarımla.

Akut İdiopatik Ayna Hayali Yazısı: Vaka Sunumu

Emir Çevik¹, Gülen Gül Mert², Mihriban Özlem Hergüner², Ömer Kaya⁴, Gonca Gül Çelik³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Ayna hayali yazı (mirror writing), bir ayna kullanılarak zahmetsizce okunabilen harflerin ve rakamların tersi yönünde yazılan alışılmadık bir el yazısıdır. Sağlıklı çocuklarda yazmayı öğrenmenin erken aşamalarında geçici olarak veya gelişme geriliği olan çocuklarda ortaya çıkabilir. En sık sol hemisferi tutan fokal lezyonlar ve yaygın serebral bozukluklarla ilişkili bulunmuştur. Sağlıklı bir çocukta akut başlangıç ve idiyopatik etiyoloji çok nadirdir.

Yöntem ve Gereç: Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesi Çocuk Nöroloji Polikliniğine 2022 tarihinde, ters yazma şikayetiyle başvuran olgu prospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: 8 Yaş 5 aylık, solak kız hasta, 2 ay önce aniden başlayan harfleri ve rakamları ters yazma şikayeti ile Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesi Çocuk Nöroloji Polikliniğine başvurdu. Hiçbir şekilde düz yazamıyor, hızlı bir şekilde ters yazıyor ve hata yapmıyordu. Hastanın özgeçmişinde travma ve enfeksiyon öyküsü yoktu. Miadında normal spontan vajinal yolla 3250gr doğmuştu, hastanede yatış öyküsü yoktu. Gelişimi yaşlılarıyla uyumluydu. Soygeçmişinde benzer öykü yoktu. Hastanın fizik ve nörolojik muayenesi normaldi. Tam kan sayımı, biyokimyasal ve metabolik tetkikleri normaldi. Serebral manyetik rezonans görüntülemesinde özellik yoktu. Hastamızda yapılan psikolojik değerlendirmede herhangi bir anormallik saptanmadı. Wisc-R skoru normal zeka olarak raporlandı. Elektroensefalografisinde epileptik aktivite veya yavaşlama yoktu. Hastaya perfüzyon manyetik rezonans görüntüleme yapıldı. Sağ hemisferde diffüz perfüzyon artışı görüldü.

Sonuç: Akut başlangıçlı, idiyopatik etyolojide ayna hayali yazımı çok nadir görülen bir durumdur. Etiyoloji mutlaka ayrıntılı şekilde araştırılmalıdır. Bu hastaların eğitimlerine el yazısı yerine bilgisayar kullanarak devam etmeleri sağlanmalıdır. Bu durum corpus callosum ve motor yollarla ilişkili olabileceği için ileri fonksiyonel görüntüleme çalışmaları değerli bilgiler sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Ayna hayali, ters yazma, corpus callosum

Polinöropati ile gelen nadir bir olgu: Kronik İnflamatuvar Demiyelinizan Polinöropati

Zeynep Gönenli¹, Müge Ayanoğlu², Ayşe Fahriye Tosun²

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

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Amaç: Kronik inflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati (KIDP); yavaş başlangıçlı, tekrarlayan, motor sinirler ön planda olmak üzere periferik sinirleri etkileyen otoimmün bir hastalıktır. İlk başvurudan sonraki sekiz hafta içinde şikayetler tekrarlar. Görülme sıklığı net olarak bilinmemekle birlikte, çocuklarda en yaygın, edinilmiş tedavi edilebilir polinöropati olduğu düşünülmektedir.

Yöntem ve Gereç: Burada bir Kronik inflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati (KIDP) olgusu paylaşılacaktır.

Bulgular: Bilinen hastalık öyküsü olmayan 10 yaşındaki kız hasta, 4 gün önce omuzlardan başlayıp bacaklarına yayılan güçsüzlük, yürüme ve oturduğu yerden kalkmada zorlanma yakınmalarıyla ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde kas gücü üst ekstremitelerde proksimal ve distal kas gruplarında bilateral 4/5 alt ekstremitelerde proksimal kas gruplarında bilateral 4/5, distal kas gruplarında ise bilateral 5/5 idi. Derin tendon refleksleri (DTR) üst ve alt ekstremitelerde hipoaktifti. Tam kan sayımı, rutin biyokimyasal ve serolojik incelemeler, beyin omurilik sıvısına ilişkin mikroskobik ve biyokimyasal incelemeler normal sınırlarda idi. Beyin ve spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemelerinde patoloji saptanmadı. Elektronöromyografi (ENMG) incelemesinde simetrik demiyelinizan sensorimotor polinöropati ile uyumlu bulgular elde edildi. Olguda Guillain-Barre Sendromu düşünülerek intravenöz immün globülin (IVIg) ve nöropatik ağrısına yönelik gabapentin tedavileri önerildi. Tedavi sonrası yakınmaları tamamen gerileyen olgu taburcu edildi. Ancak ilk atağından 4 ve 7 hafta sonra iki kez daha akut güçsüzlük atağı ile başvurdu. Tekrar edilen ENMG tetkiki de KIDP ile uyumlu saptandı. Olgu düzenli IVIg tedavisi almakta ve çocuk nöroloji kliniğimizden takip edilmektedir.

Sonuç: Hastalar ilk başvurularında genellikle Guillain-Barre Sendromu tanısı alırlar. Yakınmaların ilk başlangıcından itibaren 8 hafta içinde toplam 3 atak olması ise KIDP tanısına yönlendirir. Bununla birlikte KIDP tanısı için, ENMG bulgularının da tanı kriterleri ile uyumlu olması gerekir. Tedavide IVIg, glukokortikoidler ve plazma değişimi etkilidir. Guillain-Barre Sendromunun klinik bulguları ile başvuran olguların tekrarlayan ataklarla gelmesi halinde KIDP akla gelmeli ve ENMG tetkiki tekrar edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik inflamatuvar demiyelinizan poliradikülönöropati, intravenöz immün globülin, Guillain-Barre Sendromu, Elektronöromyografi

Yenidoğan ve Süt Çocukluğu Döneminde Kolestazın Nadir Bir Nedeni; 3β-hidroksi-delta5-C27-streoid dehidrogenaz eksikliği

SümeYYe Vural¹, Murat Karaokay², Elvan Kumkayır², Uğur Deveci², Yaşar Doğan²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Kolestaz yenidoğanlarda sık görülen bir klinik tablodur. Çeşitli nedenler sonucu gelişebilir. Erken tanı ile tedavi edilmezse mortalite ve morbiditeye yol açabilmektedir. Bu çalışmada yenidoğan kolestazının nadir bir nedeni olan 3β-hidroksi-delta5-C27-streoid dehidrogenaz eksikliği tanısı alan bir olgunun sunumu yapılarak safra asit sentez bozukluklarının yenidoğan kolestazının ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiği vurgulandı. Safra asit sentez bozuklukları safra asitlerin sentez yollarında görev alan enzimlerde yapısal veya işlevsel bozukluklar sonucu alışılmadık ara metabolitlerin birikmesine neden olan otozomal resesif geçişli hastalıklar grubudur. 3β-hidroksi-delta5-C27-streoid dehidrogenaz enzimindeki mutasyon safra asit bozuklukları içerisinde en sık rastlanan sentez bozukluğudur.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimize kolestaz tablosu ile başvuran hastada kolestaz etyolojisine yönelik yapılan tetkik, görüntüleme, genetik ve patolojik incelemelerinde spesifik bir tanı konulamadı. Hastadan safra asit sentez bozukluğu ön tanısı ile idrardan safra asit analizi gönderildi. Hastaya 3β-hidroksi-delta5-C27-streoid dehidrogenaz eksikliği tanısı konuldu.

Bulgular: Bu olguda 27 yaşındaki annenin G3P3A0 olarak C/S ile 3500 gram miadında akraba evliliği sonucu dünyaya gelen kız hasta incelendi. Hasta tarafımıza 2 ay 18 günlükken kolestaz tablosu ile geldi. Bize ilk geliş muayenesinde cilt rengi ikterik, batın distandü, karaciğer kot altı palpabl kaşıntı yoktu. İlk geliş laboratuvar bulgularında AST, ALT, total ve direkt bilirubin yüksekliği, INR uzunluğu vardı. Serum GGT düzeyi normaldi. Batın USG'de hepatomegalisi mevcuttu. Hasta metabolik hastalıklar açısından tarandı. Göz muayenesi ve kardiyak muayene yapıldı. Hastadan anne baba akrabalığı olması ve serum GGT düzeyinin normal olması nedeniyle gönderilen PFIC1 ve PFIC2 genleri normal olarak geldi. İdrardan safra asit sentez analizi gönderildi. Elektrosprey iyonizasyon tandem kütle spektrometresi ile üriner kollanoidler (safra asitleri ve safra alkolleri) (ESI-MS/ MS) ile yapılan tetkikler sonucunda 3β-hidroksi-delta5-C27-streoid dehidrogenaz eksikliği tespit edildi.

Sonuç: Yenidoğan yada süt çocukluğu döneminde kolestaz tablosu ile başvuran, anne baba akrabalığı olan hastalarda ayırıcı tanıda safra asit sentez bozukluğunun düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: kolestaz, safra asit sentez bozukluğu, infant, yenidoğan

PULMONER ATREZİLİ BİR HASTADA UZUN SÜRELİ PROSTAGLANDİN KULLANIMINA BAĞLI GELİŞEN NEONATAL KORTİKAL HİPEROSTOZİS

Kasım Bozgeyik¹, Cansu Sivrikaya Yıldırım², Fatma Kocaeli², Kevser Üstün Elmas², Hilal Özkan², Özlem Mehtap Bostan³, Erdal Eren⁴, Ömer Tarım⁴, Zeynep Yazıcı⁵, Nilgün Köksal²

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, Kardiyoloji Bilim Dalı

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Pulmoner atrezi nadir görülen bir konjenital kardiyak malformasyon olup bu anomali ile doğan bebekler, yeterli pulmoner kan akımının sağlanması için duktus arteriyozusa bağımlıdır. Kardiyovasküler girişim yapıncaya kadar duktus arteriyosus açıklığı prostaglandin E1 (PGE1) ile sağlanmalıdır. Uzun süreli PGE1 infüzyonunun ise yan etkileri olabilir. Bu yazıda, uzun süreli PGE1 infüzyonuna bağlı kortikal hiperostoz gelişen pulmoner atrezili bir yenidoğan olgu sunuldu.

Yöntem ve Gereç: 29 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden son adet tarihine göre 39 gebelik haftasında normal vajinal yol ile APGAR 5-7-8 olarak doğdu. Öz ve soygeçmişinde fetal ekokardiyografi ve anomali ultrasonografisinde fetal pulmoner atrezi, dekstrokal, kardiyomegali, mikrognatı saptandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 3-10 persentil, boy 10-50 persentil, baş çevresi <3 persentil, 3/6 sistolik üfürüm duyulmuş olup hasta siyanotik görünümde, oksijen saturasyonu %80, diğer sistem muayene bulguları doğal idi. Hastanın postnatal ekokardiyografisinde izole dekstrokal, geniş vsd, pulmoner atrezi saptandı. Hastaya PGE1 0.01mcg/kg/dk dozunda infüzyon başlandı. Yatışının 44. gününde Blalock-Taussing (BT) şant operasyonu yapılan hastanın PGE1 infüzyonu kesildi.

Bulgular: İzlemde çekilen grafilere kemik yapılarında rölatif lüsen artışı olup korteks ve medulla ayrımı seçilememiş, sol ve sağ humerusta orta diafiz kesimde eski kallus formasyonuna ait olabilecek skleroz artışı ile uzun kemiklerde diafiz kesimde seçilen subperiosteal yeni kemik formasyonları izlendi. Kontrol laboratuvar tetkiklerinde kalsiyum, fosfor magnezyum, D vitamini, normal ancak ALP düzeyi 580 U/L olup yüksek olarak değerlendirildi. Bu bulgular prostaglandin tedavisine sekonder bulgular olarak değerlendirildi. 400 IU D vitamini profilaksisi alan hasta postnatal 68. Gününde poliklinik izlemine devam edecek şekilde taburcu edildi.

Sonuç: PGE1 tedavisinin en yaygın ve doza bağlı yan etkileri apne (%12), kızarma ve ödem (%10), bradikardi (%7), hipotansiyon (%4), hipertermidir (%14). 2 haftadan fazla süren PGE1 infüzyonunun komplikasyonları kortikal hiperostozis, gastrik çıkış obstrüksiyonu ve psödo-bartter sendromudur. Olası komplikasyonları önlemek için siyanotik kardiyak lezyonlarda PGE1 infüzyonunu en kısa sürede kesmek gerekmektedir. PGE1 infüzyonuna iki haftadan fazla ihtiyaç duyulduğunda kortikal hiperostoz gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: prostaglandin, kortikal hiperostoz

Sağlıklı Çocukta COVID-19 Pnömonisi sonrası (Stafilococcus aureus)'un Etken Olduğu Enfektif Endokardit Gelişimi

Gülşen Kes², Pinar Önal², Gözde Apaydın², Beste Akdeniz², Reyhan Dedeoğlu⁴, Fatma Deniz Aygün², Fatih Aygün³, Haluk Cezmi Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Amaç: Sağ kalp endokarditi çocuklarda nadir görülmekle birlikte altta yatan risk faktörü olan hastalarda sepsis, bakteriyemi sonrasında gelişebilmektedir. Covid-19 hastalarında başvuru sırasında bakteriyel bir enfeksiyon saptanma oranı düşük olmakla birlikte, pnömonili olgularda Metisilin Dirençli Stafilococcus Aureus (MRSA) suşu saptanabilmektedir. Pnömoniye ikincil gelişen MRSA bakteriyemisi sonrasında doğal kapakta enfektif endokardit oluşabilmektedir. Bu yazıda Covid-19 pnömonisi sırasında konjenital kalp hastalığı saptanan, takibinde tedaviye dirençli triküspit kapak enfektif endokarditi gelişen bir olgu sunularak farkındalık oluşturulması amaçlanmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Olgu geriye dönük olarak incelenmiştir.

Bulgular: Öncesinde sağlıklı olan 11 yaşındaki kız hasta iki gündür devam eden ateş, öksürük, nefes almada zorlanma şikayeti ile başvurdu. Babasında Covid-19 hastalığı geçirme öyküsü olan olgu taşipneik ve taşikardikti, fizik muayenesinde sol akciğer alt zonlarda solunum sesleri azalmıştı, diğer bölgelerde yaygın krepitasyonları vardı. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz belirteçlerinde artış olan hastaya akciğer grafisi Covid-19 pnömonisiyle uyumlu olması üzerine seftriakson ve favipravir tedavileri başlandı. Tedavinin 4. gününde ateş, solunum sıkıntısı devam eden ve hipotansiyonu gelişen hasta sepsis, sitokin fırtınası ön tanılarıyla yoğun bakıma alındı, santral venöz kateteri takıldı, noninvazif solunum yolu desteği ve inotrop destek tedavileri başlandı. Antibiyoterapisi vankomisin ve meropenem olarak düzenlendi ve immunmodulator tedavi başlandı. Hastanın 4 kan kültüründe MRSA üremesi oldu. İzleminde genel durumu stabilleşen fakat taşikardisi sebat eden olgunun, erb odağında 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm gelişmesi nedeniyle yapılan ekokardiyografisinde (EKO) secundum atriyal septal defekt saptandı. İzleminde üfürümü şiddetlenen hastanın, risk faktörleri göz önünde bulundurularak tekrarlanan EKO'sunda triküspit kapakta vejetasyon, triküspit ve mitral kapak yetersizlikleri saptandı. Etkili antibiyoterapiye rağmen vejetasyon boyutlarında küçülme saptanmayan hasta triküspit kapak onarımı için cerrahiye yönlendirildi.

Sonuç: Birden fazla kan kültüründe Stafilococcus Aureus üremesi olan hastalar altta yatan metastatik hastalık odağı açısından mutlaka araştırılmalı, enfektif endokardit olasılığı akıldan çıkarılmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: pnömoni, enfektif endokardit, covid 19, metisilin dirençli Stafilococcus aureus (MRSA)

AKUT APANDİSİT ÖN TANISIYLA GELEN TOPLUM KÖKENLİ PNÖMONİ OLGUSU

Kartal Berkay GÜRKAN¹, Soner Sertan KARA²

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

²Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aydın

Amaç: Pnömoni dünya genelinde çocukluk çağında en sık ölüm nedenidir. Toplum kökenli pnömoni, etkenin toplumdan edinildiği, öksürük, ateş, hızlı soluma (takipne) gibi semptomların eşlik ettiği bir enfeksiyon hastalığıdır. Olgular bazen normalden farklı semptomlarla karşımıza çıkabilir.

Yöntem ve Gereç: Burada akut apandisit ön tanısıyla tarafımıza sevk edilen pnömoni olgusu sunulmuştur.

Bulgular: Dört yaşında erkek olgu iki gün önce başlayan karın ağrısı ve ateş yakınmalarıyla başvurduğu dış merkezde yapılan tetkiklerinde akut apandisit ile uyumlu bulunup tarafımıza sevk edildi. Hastanın beş ay önce COVID-19 enfeksiyonu geçirdiği, 10 gün önce de öksürük, ateş yakınmaları ve akut tonsillofarenjit tanısıyla altı gün oral klaritromisin tedavisi aldığı öğrenildi. İki günlük ateşsiz dönem sonrası iki gündür ateşi, karın ağrısı, burun akıntısı ve öksürük olan olgunun fizik incelemesinde servikal mikrolenfenopati, çilek dili ve farenjiti mevcuttu. Tetkiklerinde Hb:10,8 g/dL, lökosit:21.970/mm³, trombosit:378.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 83 mm/saat ve CRP:136 mg/dL idi. Batın ultrasonografisinde apendiks çapı 6 mm, ılımlı duvar kalınlaşması ve heterojenite ve sağ alt kadranda milimetrik birkaç lenf nodu saptandı. Çocuk Cerrahisi bölümünce de değerlendirilen olguda akut batın düşünülmeydi. Olgunun Multisystemic Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) açısından yapılan diğer tetkikleri normal sınırlardaydı. Olgunun postero-anterior akciğer grafisinde sağ akciğer orta-alt lobda infiltrasyon görüldü. Kan kültüründe üreme olmayan, beş gün intravenöz seftriakson (75 mg/kg/gün) tedavisi alan hastanın tedavisi oral amoksisilin-klavulonat (80 mg/kg/gün) ile toplam on güne tamamlandı. Poliklinik kontrollerinde ek sıkıntısı olmadı.

Sonuç: Toplum kökenli pnömoni, solunum yolu enfeksiyonları semptomlarına ilaveten karın ağrısı, bulantı ve ishal gibi gastrointestinal semptomlarla da başvurabilir. Muayene bulguları olmasa da gastrointestinal semptomları açıklayacak bir neden bulunmadığında pnömoni akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Apandisit, lobar pnömoni, karın ağrısı

Kronik Öksürüğün Nadir Bir Nedeni: Hodgkin Lenfoma

Ceren Hande Seyyar¹, Burçe Emine Dörtkardeşler¹, Şule Gökçe¹, Gonca Koç¹, Nuri Zafer Kurugöl¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Öksürük akciğerleri ve solunum yollarını mekanik, kimyasal ve termal etkenlere karşı koruyan karmaşık bir savunma manevrasıdır. Dört hafta veya daha uzun süren öksürük "Kronik öksürük" olarak tanımlanmaktadır. Kronik öksürüğü olan hastalarda detaylı anamnez almak ve akciğer grafisi çekmek ilk basamak olmalıdır.

Yöntem ve Gereç: Kronik öksürük yakınması ile başvuran ve tetkikleri sonucunda Hodgkin lenfoma tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: 17 yaş erkek olgu, 6 ay önce başlayan, gün içinde ara ara olan, kuru vasıflı öksürük yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde; başvurudan iki gün önce öksürük sonrası az miktarda kanlı balgam olduğu ve öksürük sıklığının arttığı belirtildi. Yakınmasına eşlik eden ateş, kilo kaybı, gece öksürüğü, gece terlemesi yoktu. Özgeçmişinde bahar aylarında burun akıntısı ile beraber hapşırık ataklarının olduğu fakat buna yönelik düzenli bir takip ya da bir tanı ile izlenmediği, düzenli bir ilaç ve sigara kullanımının olmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde atopi, astım ya da kronik başka bir hastalık bildirilmedi. Solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu; ral, ronküs duyulmadı. Diğer sistem bakılarında patoloji saptanmadı. Kan sayımı, periferik yayma ve biyokimyasal parametrelerinde bir özellik yoktu. Akciğer grafisinde sağ hiler lenfadenopati gözlendi. Toraks tomografisinde, sağ supraklavikuler, sağ paratrakeal, paraözefagial, sağ hiler lokalizasyonlu, büyüğü 8 cm çapa ulaşan lenfadenopatiler saptandı. Hastanın ayırıcı tanısı kronik öksürük, orta mediastinal kitle ve torakal yaygın lenfadenopati üzerinden tekrar değerlendirildiğinde çocukluk çağı maligniteleri özellikle "Lenfoma" ön planda düşünüldü. Hastadan supraklaviküler bölgeden lenf nodu eksizyonu yapıldı ve olgu "Mikst sellüler, Klasik Tip Hodgkin Lenfoma" tanısı aldı. Olgu izlem ve tedavisinin düzenlenmesi amacıyla Pediatrik Onkoloji kliniğine devredildi.

Sonuç: Kronik öksürük yakınması ile başvuran hastalarda detaylı öykü alınmalı ve yeni gelişmiş klinik işaretler titizlikle irdelenmelidir. Ayırıcı ve/veya ön tanı ne olursa olsun "kronik öksürük" başvurusunda ilk seçilmesi gereken tetkik mutlaka akciğer grafisi olmalıdır. Pediatri pratiğinde kronik öksürüğün ayırıcı tanısında mediastinal kitle /hiler lenfadenopatiler göz önünde bulundurulmalı ve ileri incelemeler geciktirilmemelidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik Öksürük, Hodgkin Lenfoma, Akciğer Grafisi, Adölesan

Adolesan Hastada Subklinik Hipertiroidinin Uyardığı Monomorfik Ventriküler Taşikardi

Tulu Kuyucu¹, Alkan Bal², Neslihan Zengin³, Betül Ersoy⁴, Elif Gökçe Basa⁴, Şenol Coşkun⁵, Cem Karadeniz⁶

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Acil

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım

⁴Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Endokrinoloji

⁵Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji

⁶Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji

Amaç: Pediatrik aritmiler, poliklinik ve acil servislerde az görülen, önemli başvuru nedenleridir. Asemptomatik olabileceği gibi, halsizlik, efor kapasitesinde azalma, çabuk yorulma, çarpıntı, bayılma şikayetlerine neden olmakta, bazen de kalp durması ile sonuçlanmaktadır. Ventriküler taşikardi (VT), bu aritmi tiplerinden biridir. Biz hipertiroidi nedeniyle çocuk endokrinoloji polikliniğine gönderilen, subklinik hipertiroidi ile monomorfik VT saptanan adolesan erkek hastayı sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Onaltı yaşında erkek hastanın, kontrol için aile sağlığı merkezinde alınan tetkiklerinde TSH düzeylerinde baskılanma olması nedeniyle çocuk endokrinoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Daha önce herhangi bir yakınması olmayan hasta son bir aydır istirahatte çarpıntı hissi ve egzersiz kapasitesinde azalmadan yakınıyor. Fizik muayenede kalp tepe atımı (KTA):130/dk, kan basıncı (KB):110/65 mmHg, kardiyak oskültasyonunda S1-S2 aritmikti. TSH:<0,10 uU/mL, sT3:5,8 pg/mL ve sT4:1,39 ng/dL saptanıp, subklinik hipertiroidi olarak değerlendirildi. Hastanın tiroid otoantikorlarından anti-tiroid peroksidaz (Anti-TPO) yüksekti (691 İÜ/ml) ve otoimmün tiroidite bağlı subklinik hipertiroidi olarak düşünüldü. EKG'sinde monomorfik VT ritmi saptanması üzerine çocuk acil servise yönlendirildi. Hastaya intravenöz adenozin ve amiodaron tedavileri uygulandı, yanıt alınamadı. Ekokardiyografisinde ejeksiyon fraksiyonu %34 saptandı. Kronik aritmi ve VT ile tetiklenen kardiyomyopati düşünülerek çocuk yoğun bakımda izlendi. Tiroid bezine toksik etkisi nedeniyle amiodaron kesilip, sotalol başlandı. Bradikardi gelişince propranolol verildi. Subklinik hipertirodisi olan olguya kardiyak sorunu da olduğu için metimazol eklendi. Aritmi kontrol altına alınınca, yatışının 14.gününde metimazol ile taburcu edildi. İzleminde tiroid hormonları normale geldiğinde metimazol kesildi. Elektrofizyolojik çalışmasında sol ventrikül posterolateralde ektopik odak saptandı ve ablasyon uygulandı.

Sonuç: Konjenital kardiyak ektopik odağı olan hastada bugüne kadar herhangi bir yakınması olmadığı için aritminin varlığı tesbit edilememiştir. Tiroid hormonlarının yükselmesi ile egzersiz intoleransı gelişmiştir. Tiroid hormonları iletim değişikliklerine neden olarak, ektopik ileti odaklarını ve spontan depolarizasyonu tetikleyebilir. Bu nedenle hipertirodisili çocuk ve adolesanlarda subklinik hipertiroidi bile olsa dikkatli kardiyak değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Monomorfik Ventriküler Taşikardi, Subklinik Hipertiroidi, Kardiyak Ektopik Odak, Pediatrik Kardiyak Aritmi, Kardiyomyopati

Ünal Akça¹, Gülfer Akça²

¹Samsun Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı

²Samsun Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri Anabilim Dalı

Amaç: Sjögren-Larsson sendromu (SLS) konjenital iktiyozis, mental retardasyon ve spastisite ile karakterize nadir görülen, otozomal resesif kalıtmı bir genetik hastalıktır. Sıklığı 100 000'de 0,4 olarak bildirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Dört yaş 6 aylık erkek hasta, yürüyememe ve ciltte soyulma, pullanma yakınmaları ile getirildi. Öyküsünden doğumdan beri vücudunda pullanmalar olduğu, hiç yürüyemediği, sadece iki hecelik kelimeleri konuşabildiği, aralarında birinci derece kuzen evliliği bulunan anne ve babanın üçüncü çocuğu olduğu ve diğer kardeşlerinin sağlıklı olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde ciltte yaygın olarak iktiyozis ve kıvrım yerlerinde hiperkeratotik görünüm vardı. Nörolojik muayenesinde tonus ve derin tendon refleksleri alt ekstremitelerde belirgin olarak artmıştı, aşıllı klonusu ve babinski refleksi bilateral mevcuttu. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde beyaz cevherde lökodistrofi saptandı. Yapılan metabolik incelemeler normal sonuçlandı. Denver II tarama testi, tüm alanlarda 5-6 ay düzeyinde bulundu. İktiyozis ve spastisite ayrıntı tanısında Sjögren Larson Sendromu, Biyotidinaz Eksikliği, Multiple Sulfataz Eksikliği, Kongenital Glikozilasyon Bozukluğu(CDG), Serin Sentaz Eksikliği, Refsum Hastalığı öntanımları düşünüldü. Çocuk Genetiğe yönlendirildi. Hastanın genetik sonucu: Aldehit Dehidrogenaz enzimi 3A2 (ALDH3A2) geninde homozigot mutasyon saptandı. Segregasyonda anne ve babada heterozigot ALDH3A2 gen mutasyonu tespit edildi.

Bulgular: Sjögren-Larsson sendromu herediter nörokutanöz bir hastalıktır. Yağ aldehitlerinin yağ asitlerine dönüşümünü katalizleyen ALDH3A2 enzimini kodlayan gendeki mutasyon anormal lipidlerin oluşmasına ve bu lipidlerin deri, karaciğer, göz ve santral sinir sisteminde birikmesi ise klinik bulgulara neden olur. Mental retardasyon, spastisite ve iktiyoz ile karakterize hastalıkta sıklıkla lökodistrofi ve foveada beyaz lekelenme şeklinde göz değişiklikleri de izlenir. İktiyozis doğumdan itibaren vardır ve daha çok ekstremitelerin fleksör yüzeylerinde ve kıvrım yerlerinde belirgindir, yüz genellikle korunur. Kaşıntı, diğer iktiyozis nedenlerine göre daha sıktır. Kraniyal MRG'de bilateral periventriküler beyaz cevherde daha belirgin olan miyelinizasyonda gecikme, beyin atrofi görülebilir. MRG spektroskopisinde anormal lipid piki saptanır. Enzimatik defekt ile kesin tanı konulur.

Sonuç: İktiyozis ve spastik paraparezi birlikteliğinde SLS düşünülmelidir. Erken tanı ve fizik tedavi spastisite gelişimi yönünde prognozu olumlu etkiler.

Anahtar Kelimeler: iktiyozis, spastisite, Sjögren-Larsson sendromu

HLH Nedeni Olabilen Nadir Bir Enfeksiyon:Lyme Hastalığı

Orhan GÖKSU¹, Tuğçe TURAL KARA¹, Funda TAYFUN KÜPESİZ¹, Gülşah KAYA AKSOY¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Lyme hastalığı, etkeni *Borrelia* grubu spiroketlerin olduğu, vektörü *Ixodes* cinsi kenenin ısırmasıyla bulaşan; klinik olarak eritema migrans, artrit, kardit, menenjit, kranial sinir felcine ek olarak ateş, yorgunluk, artralji gibi sistemik belirti ve semptomlarla kendini göstermektedir. Sıklıkla Kuzey Orta Amerika ülkelerinde rastlanılan bu enfeksiyon ülkemizde de görülmektedir. Nadirinde olsa Lyme'a bağlı hemofagositik lenfositik lenfositik (HLH) görülebilmektedir. HLH klinik olarak ateş, hiperferritinemi, sitopeniler, hepatosplenomegali, koagülopati ve tedavi edilmezse end-organ hasarı sonucunda ölümcül seyreder. Olgumuz, kliniğimize ateş şikayeti ile başvuran yapılan tetkiklerinde *Borrelia Burgdorferi* IgG+ olarak tespit edilen ve HLH tablosunda uzun süre yatışı olan immunsupresif ve plazmaferez tedavisi alan hastayı içermektedir.

Yöntem ve Gereç: Geçirilmiş miyokardit öyküsü olan 13 yaşında kız hasta tarafımıza ateş ve submandibuler LAP nedeniyle başvurmuş olup ateş etyolojisi açısından tetkik edilmiştir. Hastanın ateş etyolojisi açısından Tüberküloz, *Brucella*, EBV, CMV, Parvovirüs, *Bartonella*, COVID-19, Lyme hastalığı ve Riketsiya açısından tetkikleri planlanmıştır. Hastanın servis takiplerinde batın bilgisayarlı tomografi (BT), boyun BT, beyin BT, LP, KİA yapılmış ateş odağı açısından taranmıştır.

Bulgular: Fizik muayenesinde pozitif bulgu olarak lenfadenopati ve hepatosplenomegali dışında anlamlı bulgu saptanmayan hastaya yatışında Seftriakson, Vankomisin ve Metronidazol antibiyoterapisi başlanmış olup klinik olarak Kawasaki Like Sendrom, MİS-C ile uyumlu olması sebebiyle 2 g/kg'dan IVIG verilmiştir. IVIG tedavisine rağmen ateşleri devam eden, HLH kliniği gelişen hastaya KİA yapıp hemofagositer hücrelerin görülmesiyle HLH tanısı konulmuştur. Hastanın bu süreçteki takiplerinde Çocuk Romatolojiyle birlikte takibe alınarak 4 gün IL-1 Reseptör Antagonisti tedavisi verilmiş, sonrasında lenf nodu eksizyonu yapıp hastaya 6 gün pulse steroid tedavisi verilmiştir. Hastanın bu süreçteki sonuçlanan tetkiklerinde *Borrelia Burgdorferi* IgG+ olarak sonuçlanması üzerine Seftriakson antibiyoterapisine devam edilip hastaya 8 kür plazmaferez uygulanmıştır. Plazmaferez işlemi ve antibiyoterapi sonrası HLH kliniği gerileyen hasta ateşsiz 13. gününde iyilik hali ile taburcu edilmiştir. Ayaktan takibine devam edilmektedir.

Sonuç: En sık klinik prezentasyonu eritema migrans ve artrit olan Lyme olgularında HLH nadir de olsa görülebilmektedir. Bu olgumuzda Lyme hastalığının nadir görülen klinik prezentasyonuna dikkat çekmek istedik

Anahtar Kelimeler: Lyme Hastalığı, *Borrelia*, Hemofagositik Lenfositik lenfositik, Plazmaferez, IL-1 reseptör antagonisti

Adolesanlarda İnternet Bağımlılığı ve Obezite Arasındaki İlişkinin İncelenmesi

Funda Yıldız¹

¹İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Amaç: Adolesan dönemi, çocukluktan genç yetişkinliğe geçişi kapsayan fizyolojik, psikolojik ve bilişsel bir değişim sürecidir. Bu çalışmanın amacı adolesanların internet bağımlılık durumunu değerlendirmek ve internet bağımlılığı ile fiziksel özellikler arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu araştırma kesitsel bir çalışmadır. Çalışmaya İstinye Üniversite Hastanesi çocuk sağlığı polikliniğine Aralık 2021-Mart 2022 tarihleri arasında rutin kontrol amaçlı başvuran ve herhangi bir kronik hastalığı olmayan 12-18 yaş arası 104 adolesan dahil edildi. Adolesanların desimal yaş, cinsiyet ve antropometrik ölçümleri kaydedildi. Adolesanlar vücut kitle indeksi persentil değerine göre normal kilolu, fazla kilolu ve obez olarak gruplandırıldı. Adolesanlara 20 sorudan oluşan Young İnternet Bağımlılığı Ölçeği uygulandı. Test sonucuna göre de normal internet kullanıcısı, hafif düzeyde internet bağımlısı, orta düzeyde internet bağımlısı ve ciddi internet bağımlısı olarak 4 gruba ayrıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 104 adolesanın ortalama yaşı $14,3 \pm 1,45$ desimal yıl olup 49'u (%47,1) erkekti. Adolesanların 40'ı (%38,4) normal kilolu, 35'i (%33,7) fazla kilolu ve 29'u (%27,9) obezdi. Kız ve erkek cinsiyet arasında obezite açısından anlamlı bir fark yoktu ($p=0,817$). Young İnternet Bağımlılığı Ölçeği sonucuna göre adolesanların 4'ü (%3,8) ciddi internet bağımlısı, 42'si (%40,4) orta düzeyde internet bağımlısı, 41'i (%39,4) hafif düzeyde internet bağımlısı iken 17'si (%16,3) normal internet kullanıcısı idi. Kız ve erkek cinsiyet arasında internet bağımlılığı açısından anlamlı bir fark yoktu ($p=0,211$). Obez ve fazla kilolu adolesanlar daha fazla internet bağımlısıydı ($p<0,01$). Ölçek skoru ve vücut kitle indeksi arasında pozitif ve iyi derecede korelasyon saptanmış olup istatistiksel olarak anlamlıydı ($r=0,688$, $p<0,001$). Bu durum internet bağımlılık düzeyi arttıkça vücut kitle indeksinin arttığını göstermektedir.

Sonuç: Adolesanlarda internet bağımlılığı büyük önem arzeden ciddi bir halk sağlığı sorunu haline gelmektedir. İnternet bağımlılığının azaltılması ve adolesanların sağlıklı bir geleceğinin olması açısından önlem ve müdahaleler mümkün olduğunca erken alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: adolesan, internet bağımlılığı, obezite

Neonatal Hemokromatozis Benzeri Bulgularla Prezente Olan Klasik Galaktozemi

Burcu Vural¹, Esra Akkaya Yılmaz¹, Tuğba Barsan Kaya², Zeren Barış³, Gonca Kılıç Yıldırım⁴, Yusuf Aydemir³, Özge Aydemir²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı

Amaç: Galaktoz-1-fosfat üridil transferaz (GALT) eksikliği galaktoz metabolizmasının en sık bozukluğu olup otozomal resesif geçişlidir. Yenidoğan döneminde beslenememe, sarılık, kanama diyatezi gibi bulgularla kendini gösterir. Kesin tanı GALT eksikliğinin gösterilmesi ile konur. Erken dönemde galaktozun diyetten eliminasyonu ile komplikasyonlar engellenebilir. İndirekt hiperbilirubinemi ile başvuran ve neonatal hemokromatozis (NH) benzeri bulgularla seyreden klasik galaktozemi olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 34 yaşındaki anneden 39 hafta 3050 gram NSVY ile 8/9 APGAR ile doğan erkek bebek, postnatal 5. gününde sarılık, emmede azalma nedeniyle dış sağlık kuruluşuna başvurmuş. Total Bilirubin 24,7 mg/dl, direkt bilirubin 1,47 mg/dl, transaminazları yüksek (AST 786 U/L, ALT 214 U/L) saptanan hastaya fototerapi başlanmış. Fototerapinin 3. gününde hiperbilirubinemisi gerilemeyen, letarjisi gelişen, protrombin zamanı yüksek saptanan hasta tarafımıza sevk edildi. Metabolik hastalık ön tanısıyla beslenmesi kesilip kan, idrar tetkikleri çalışıldı. Göz dibi muayenesi yapıldı.

Bulgular: Fizik muayenesinde genel durumu kötü, cilt rengi soluk, ikterik görünümde, turgor tonusu azalmış, bilinci letarjik, hipoaktif, yenidoğan refleksleri zayıf saptandı. INR 6,86, aPTT 454,2 sn, total bilirubin 18,7 mg/dl, direkt bilirubin 2,8 mg/dl olan hastada karaciğer yetmezliği düşünüldü. Ferritin (2117 ng/ml) yüksek saptanması üzerine NH ön tanısıyla IVIG verildi. Embriyogenik katarakt ve idrar şeker kromatografisinde küçük galaktoz saptandı. Yatışının 4. gününde orali laktozsuz mama ile açıldı. GALT aktivitesi düşük bulundu ve genetik tanı için kan örneği gönderildi. Yatışının 15. gününde laktozsuz mama ile beslenen hasta taburcu edildi. Neonatal karaciğer yetmezliğinin en önemli nedenleri arasında NH, viral enfeksiyonlar, hemofagositik lenfositosis ve metabolik hastalıklar (galaktozemi, tirozinemi, mitokondriyal hastalıklar) yer alır. Karaciğer yetmezliğine eşlik eden ferritin yüksekliği, hepatik ve ekstrahepatik demir birikimiyle karakterize NH'nin en önemli bulgusudur. Neonatal hemokromatozisin en sık nedeni gestasyonel alloimmün karaciğer hastalığıdır (GAKH). Ancak bazı metabolik hastalıklar da NH fenotipine neden olabilmektedir. Olgumuzda saptanan ferritin yüksekliği, karaciğer fonksiyon bozukluğuyla veya galaktozemide görülen immün disregülasyonla ilişkilendirilebilir.

Sonuç: Direkt bilirubin yüksekliği veya karaciğer fonksiyon bozukluğunun eşlik ettiği yenidoğan sarılığında galaktozemi mutlaka akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan sarılığı, neonatal hemokromatozis, galaktozemi

Çocuk Acil Servise Başvuran Şüpheli Kuduz Temaslı Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi

Yalçın Kara¹, Mahmut Can Kızıl¹, Merve İşeri Nepesov¹, Burcu Vural², Ömer Kılıç¹, Sabiha Şahin³, Ener Çağrı Dinleyici⁴

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Eskişehir

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil, Eskişehir

⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım, Eskişehir

Amaç: Kuduz, hem ülkemizde hem de dünyada aşı ve profilaksi uygulamaları ile önlenabilen, önlenemediği takdirde ölüm riski yüksek bir halk sağlığı sorunudur. Bu çalışmada hastanemiz çocuk acil servisine kuduz teması şüphesiyle başvuran çocukların klinik ve epidemiyolojik özelliklerini araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda Ocak 2013-Haziran 2021 tarihleri arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Servisi'ne kuduz riski taşıyan bir hayvanla temas ile başvuran çocuk hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen 746 pediatrik olgunun epidemiyolojik ve klinik özellikleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 746 olgunun %55'i erkekti ve yaş ortalaması 102 ay (4 ay-216 ay) idi. Vakaların %94'ü şehirde, %6'sı kırsalda ikamet etmektedir. Vakaların %54'ünde kedi, %46'sında köpek teması vardı. Temaslı hayvanların %84'ü sahihsizdi ve %89'u aşısızdı. Şüpheli kuduz temaslılarının %82'si kategori-2'de iken, %60'ında üst ekstremité teması ve %21'inde alt ekstremité teması vardı. Tüm olgularda yara temizliği yapılırken, %99'una kuduz aşısı, %10'una kuduz immünoglobulin, %32'sine tetanoz profilaksisi ve %21'ine antibiyotik tedavisi uygulandı. İmmünoglobulin, antibiyotik, tetanoz profilaksisi, dikiş atma ve hastaneye yatış, köpek temas grubunda kedi temas grubuna göre daha yüksekti. Her iki grupta da kuduz aşı takvimine uyum yüksekti.

Sonuç: Çalışmamız, kuduz şüphesi olan temas vakalarının çoğunlukla sahihsiz ve aşısız hayvanlarla olması, sokak hayvanlarının aşılama ve barındırılması gibi önlemlerin artırılması gerektiğini göstermektedir. Tüm dünya ve ülkemiz için halen ölümcül bir halk sağlığı sorunu olan kuduz, ancak aşılama, temas sonrası korunma uygulamaları ve toplum eğitimi ile önlenabilir.

Anahtar Kelimeler: kuduz, çocuk, acil, temas

Pediatric Human Herpesvirus-6 Ensefalit Olgu Sunumu

Hande Ayan Karanfil¹, Yalçın Kara², Mahmut Can Kızıl², Nidai Dolakay¹, Ömer Kılıç², Ener Çağrı Dinleyici³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

Amaç: Giriş: Human Herpes Virüsü-6 (HHV-6), çocuklarda santral sinir sistemi enfeksiyonu yapan viral patojenler arasında olup, çoğunluklu bağışıklık sistemi baskılanmış çocuklarda hastalık tablosuna yol açar. Burada daha önce sağlıklı üç çocukda gelişen HHV-6 meningoensefalit olguları sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu: Olgu 1: 18 aylık erkek çocuk ateş ve kusma ile başvurdu. Fizik muayenede meningeal irritasyon bulguları negatifti. Laboratuvar tetkiklerinde: lökosit:16.500/mm³, C-reaktif protein: 82 mg/dL, beyin omurilik sıvısı glukozu 48 mg/dL, protein konsantrasyonu 92 mg/dL, serum glukozu 78 mg/dL idi. Beyin omurilik sıvısında insan herpes virüsü-6 saptandı ve tüm kültürler negatif görüldü. Antibiyotiksiz sadece semptomatik tedavi ile tedavi edildi. Olgu 2: 17 aylık kız hasta huzursuzluk, beslenmede azalma ve yüksek ateş şikayeti ile getirildi. Fizik muayene ve laboratuvar bulgularında özellik yoktu. Ateş odağı olmadığı için lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısında HHV-6 PCR pozitif saptandı. Ateş düşürücü ve sıvı desteğinin ardından komplikasyonsuz taburcu edildi.

Bulgular: Olgu 3: 2 aylık erkek çocuk emmede azalma ve ateş şikayetiyle getirildi. Fizik muayene; ön fontanelde bombelik dışında normaldi. Beyin omurilik sıvısı glukozu 42 mg/dL, protein konsantrasyonu 102 mg/dL, serum glukozu 93 mg/dL idi. Hastaya ampirik sefotaksim ve ampicilin tedavisi başlandı. BOS PCR da , HHV-6 saptanması üzerine antibiyotik tedavileri kesildi. Sadece mayi desteği ve antipiretik tedavi verilen hasta, komplikasyonsuz taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç :HHV-6 çocukluk çağında ateş yüksekliğinin viral sebeplerinden biridir. Tipik olarak döküntü, ateş gibi altıncı hastalık bulgularına yol açsa da, küçük çocuklarda menenjit ve ensefalit yapabileceği unutulmamalıdır. Viral meningoensafalit olgularında, HHV-6 da etyolojide akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Human herpes virüs-6, meningoensefalit, çocuk

Bebeklerdeki Kolik Ağrıya Yaklaşım

Muhammed Talha Karadoğan¹

¹Bitlis Tatvan Devlet Hastanesi

Amaç: Sağlıklı büyüyen bir bebekte genellikle doğumdan 2 hafta sonra ortaya çıkan, günün belirli saatlerinde meydana gelen, 3-4. aya kadar devam eden ve hiçbir nedene bağlanamayan ağlama krizleri infantil kolik olarak adlandırılmaktadır. Özellikle orta ve ağır derecedeki kolikli bebeklerde, her gece veya gündüz, saatlerce süren ve kontrol edilemeyen ağlama dönemleri aile için ayrıca zorlayıcı olabilmektedir. Bu çalışma ile Bebeklerdeki Kolik Ağrıya Yaklaşımların incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya mesaj, e-mail, sosyal media aracılığı ile ulaşılan, çalışma amacının ve katılım şartlarının açıklandığı bir onam doldurulduktan sonra, şartları sağlayan (2-6 hafta aralığında, açıklanamayan ağlamaları olan, ağlamaları haftada en az 3 gün, günde 3 saatten fazla süren, zamanında doğmuş ve bilinen bir hastalığı olmayan bebeği olan) ebeveynler dahil edilmiştir. Katılımcılara bebeklerdeki kolik ağrıya ebeveynlerin yaklaşımları ile ilgili anket formunda yer alan çeşitli sorular sorulmuş elde edilen veriler SPSS (v20) programında değerlendirilmiştir. Anket formunun hazırlanmasında "İnfant Kolik Skalası"ndan da yararlanılmıştır.

Bulgular: Çalışma kapsamında 144 katılımcıya ulaşıldı. Katılımcıların %65'i bebeğini yalnız anne sütü ile beslediğini, %25'i anne sütü yetersiz geldiği için formül mama ile de beslediğini; %66'sı annenin yediklerinin bebeğin kolik olmasını etkilediğini, %10'u fikrinin olmadığını, %24'ü etkilemediğini düşündüğünü; %58'u annenin ne yediğinin koliğin şiddetini etkilediğini, %20'si fikrinin olmadığını, %22'i etkilemediğini düşündüğünü; %55'i bebeğinin ara ara kustuğunu, %43'ü genellikle kusmadığını; %65'i bebeğinin beslenme aralarında ara ara kustuğunu, %30'u genellikle kusmadığını; %21'i bebeğinin genellikle sindirilmemiş süt kustuğunu, %32'i ara ara sindirilmemiş süt kustuğunu; %23'ü bebeğinin dışkı yapmakta sıklıkla zorlandığını, %37'si ara ara zorlandığını; %32'si bebeğinin gergin olduğunu, %11'i bebeğinin gün içerisinde yorulduğunda genellikle kolik olduğunu, %35'i ara ara kolik olduğunu düşündüğünü belirtti.

Sonuç: İnfantil koliği açıklayacak kesin bir neden ortaya konulamamıştır ancak nedenini açıklamaya yönelik bazı teoriler ortaya konulabilmektedir. Bazı ebeveynlerin bu konuda kafa karışıklığı yaşadığı, endişelerinin olduğu görüldü. İnfantil kolikte ebeveyn-bebek ilişkisindeki sorunlar evlilik ve bebeğe zarar verme noktasına gelebilir. Ebeveynlerin bilgi düzeylerinin artırılması, endişelerinin azaltılmasının yaşam kalitelerini artıracaklarını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: ağrı, endişe, infant, kolik, yaklaşım

Tip 1 Psödohipoaldosteronizmin Sistemik Forumunda İndometazin Tedavisi Deneyimi

Metin Göksel Gök¹, Gürkan Tarçın¹, Esra Karabağ Yılmaz², Hande Erdoğan Doğan¹, Yavuz Özer¹, Dilek Bingöl Aydın¹, Elvan Bayramoğlu¹, Olcay Evliyaoğlu¹, Oya Ercan¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Amaç: Tip 1 psödohipoaldosteronizmin sistemik formu (T1SPH) epitelyal sodyum kanallarındaki bozukluktan kaynaklanır. Ciddi hiponatremi, hiperkalemi ve metabolik asidoz ile karakterize aralıklı tuz kaybı atakları tipiktir. Tedavinin temelini sıvı-elektrolit dengesinin sağlanması oluşturmakla birlikte standart bir tedavisi yoktur. İndometazin, prostaglandin sentezini baskılayarak idrar miktarını ve idrarda sodyum atılımını azaltır. Bu nedenle T1SPH tedavisinde fayda göstermesi beklenmekle birlikte literatürde çok az sayıda seçilmiş olgularda denenmiştir. Bu bildiride T1SPH tanılı olguda indometazin tedavisinin sonuçları paylaşılmıştır.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: Dokuz aylık kız, aralarında kuzen evliliği olan anne babadan, miadında, 2815gr doğmuş, 3 günlükken %28 tartı kaybı nedeniyle hastanede yatmış, hiperpotasemi, hiponatremi ve metabolik asidoz saptanarak oral bikarbonat, tuz ve polistiren sulfonat kalsiyum başlanmıştı. Yatışı sırasında 4 kez pnömoni geçirdiği, diürezde artış ve ciddi hiponatremi, hiperpotaseminin görüldüğü, ayda bir iki kez tekrarlayan ataklarının olduğu ve psödohipoaldosteronizm tanısı ile takip edildiği öğrenildi. Ataklar arasında sürekli intravenöz sıvı ihtiyacı olan olgu tarafımıza yönlendirildi. Başvurusunda boyu 52cm(-7,1SDS), tartısı 3300gr(-6,47SDS), baş çevresi 39cm(-4,19SDS) idi. Ciltte yaygın dermatit mevcuttu. Baş kontrolü olup gövde kontrolü yoktu. Tetkiklerinde; sodyum: 137mmol/L, potasyum: 5,2mmol/L, ACTH, kortizol, 17(OH)progesteron normal, aldosteron: 3175ng/dL (7-99), plazma renin aktivitesi: 27,1ng/mL/sa (2,4-37) saptandı. Tedavisine sodyum polistiren sulfonat, oral tuz ve intravenöz hidrasyon ile devam edilirken izleminde idrar çıkışının arttığı, tartı kaybının gözlemlendiği, hipotansiyona meyilli olduğu ve hiperpotaseminin belirginleştiği görüldü. Bu dönemde sıvı ihtiyacı 450cc/kg/gün'e, diürezi 24cc/kg/gün'e kadar yükseldi. Uygun sıvı-elektrolit tedavisine rağmen atak sonrası yüksek diürez ve intravenöz sıvı ihtiyacı devam eden olguya idrar çıkışını azaltmak amacıyla indometazin 0,5mg/kg/gün dozunda başlandı. İzleminde diürezi 4cc/kg/gün'e geriledi ve intravenöz sıvı desteği kademeli olarak azaltılarak kesildi. İndometazin tedavisi altında yeni bir atak gözlenmedi ve 2 ayda 1800gr tartı alımı olup muayenesinde desteksiz oturuyordu.

Sonuç: İndometazin T1SPH'in standart tedavisinde yer almamasına rağmen olgumuzda atak sıklığını ve sıvı ihtiyacını azaltarak hastane yatışı ihtiyacını kaldırmıştır. Hastalık bulgularının kısa sürede dramatik bir şekilde hafiflemesi, indometazinin T1SPH tedavisinde umut verici olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: hiperkalemi, hiponatremi, indometazin tedavisi, metabolik asidoz, Psödohipoaldosteronizm tip1

Kistik Abdominal Lenfanjiom: Bir Yenidoğan Olgusu

Nurgül BALDEMİR¹, Ali Dinç BOZAT², Deniz YAPRAK², Erhan ÇALIŞICI², Belma SAYGILI KARAGÖL²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Ankara

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, ² Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Lenfanjiomlar; çocukluk çağının, hemanjiomlardan sonra en sık görülen ikinci benign vasküler tümördür. Lenfatik sistemdeki blokaj ile lenf damarlarının proliferasyonu sonucu ortaya çıkan benign kistik oluşumlardır. Genellikle boyun ve aksilla bölgesinde; daha az oranda da meme dokusu, karın, medias-ten, orbita, paratiroid ve ekstremitelerde görülebilirler. Abdominal lenfanjiomlar ise, lenfanjiom vakalarının %5'inden daha azını oluşturan nadir tümörlerdir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda, antenatal tanısı olmayan, kistik abdominal lenfanjiomlu bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Bulgular: Olgu: 24 yaşında annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak normal spontan vajinal yol ile 3085 gram ağırlığında doğan kız bebeğin doğum sonrası yapılan muayenesinde batin sağ üst kadranda yaklaşık 5x5 cm ebatlı yuvarlak, düzgün yüzeyli, yumuşak kitle tespit edildi(Şekil 1). Ultrasonografisinde, 47x8 mm ebatlı, septasyonlar içeren ve septalardan arteriyel kan akımı da alınan kistik lezyon saptandı(Şekil 2). Di-rekt karın grafisinde bağırsak anslarının lateral deplasmanı görüldü(Şekil 3). Çocuk cerrahisi ve çocuk on-koloji konsültasyonu alındı. İzleminde stabil seyreden bebeğin, regresyon açısından yakın klinik ve radyo-lojik takibi önerildi. 1 yaşında yapılan ultrasonografi kontrolünde, 18x44 mm ebatlı, birkaç adet septasyon gösteren yoğun içerikli sıvı görünümüleri saptandı. Cerrahi düşünülmeyen hastaya, takiplerinde abdominal MR çekilmesi ve 2 yaşında intralezyonel sklerozan tedavi uygulanması planlandı.

Sonuç: Yenidoğan döneminde görülen abdominal kistik lenfanjiomlarda, 18-24 aylık olana kadar tümör remisyonunun yüksek olması nedeniyle "bekle-izle" yaklaşımı ve lezyonun cerrahi ile tam eksizyonu, temel tedavi yaklaşımlarıdır. Remisyona yardımcı ilaç bileşenleri, skleroterapi ve embolizasyon tedavileri de literatürde cerrahiye alternatif yöntemler olarak bildirilmektedir. Kistik lezyonlar komplike olduğunda he-matom, over kist torsiyonu, intestinal duplikasyon veya nekrotik bir tümörü düşündürebileceğinden, erken dönemde tanınması, takibi ve tedavisi önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: vasküler malformasyon, lenfanjiom, yenidoğan

EEC Sendromlu ve TP63 Mutasyonu Saptanan Nadir Bir İnfant Olgu

Nuray Öztürk¹, Gökçen Karamık¹, Öznur Yılmaz Bayer¹, Ercan Mıhçı¹, Banu Nur¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Genetik Hastalıkları BD

Amaç: Ektrodaktili-ektodermal displazi ve yarık damak/dudak (EEC) sendromu, el ve/veya ayaklarda ektrodaktili/sindaktili, ektodermal displazi ve orofasiyal yarıklar ile karakterize nadir, genetik bir hastalıktır. Literatürde 300'den fazla vaka bildirilmiştir ancak kesin prevalansı bilinmemektedir. Eksik penetrans ve değişken ekspresiviteyle otozomal dominant kalıtılır. Sendroma lakrimal kanal anomalileri, ürogenital malformasyonlar, işitme kaybı, meme bezi/meme başı hipoplazisi, nadiren gelişimsel gecikme, hipotalamik ve pituiter bez gelişim kusuru, malign lenfomalar, hidrosefali, kardiyak defektler eşlik edebilir. EEC'nin iki formu tanımlanmıştır, EEC1 kromozom 7q11.2-q21.3'le bağlantılıdır, EEC3'e kromozom 3q28'de p63'ü kodlayan gendeki heterozigot patojenik varyantlar neden olur. Burada tetramelik ektrodaktili, yarık damak/dudakla değerlendirilen TP63 geninde patojenik varyant saptanan EEC sendromlu bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Aralarında akrabalık olmayan 29 yaşında hipotiroidi tanılı anne ve 30 yaşında sağlıklı babadan G4P4Y1A3 olarak 37 haftalık normal spontan vajinal yolla 2110 gr doğan kız hasta, 17 günlükken yarık damak-dudak, el-ayak anomalisi nedeniyle tarafımıza başvurdu. Prenatal öyküsünde özellik yoktu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; açık saç rengi, seyrek saçlar, kuru cilt, yarık damak-dudak, bilateral ellerde ve ayaklarda yarıklanma, sindaktili, oligodaktili, metatarsal, tarsal kemik yokluğu saptandı.

Bulgular: Kromozom analizi normal saptandı. Eşlik edebilecek anomaliler açısından yapılan üriner USG'de bilateral böbrek renal pelvis minimal belirgin, EKO'da patent foramen ovale saptandı. İşitme testi normaldi. Sol gözde nazolakrimal kanal tıkanıklığı mevcuttu. Bu bulgularla EEC sendromu düşünülen hastanın TP63 geninde c.952C>T heterozigot patojenik varyantı saptandı. Anne ve babanın genetik analizi normal saptanan hastada varyantın de novo olduğu gösterildi.

Sonuç: EEC sendromunda vakaların %90'ından fazlasına TP63 genindeki patojenik varyantlar neden olmaktadır. TP63 ilişkili hastalıklar, klinik bulguları birbiriyle örtüşen yedi fenotipten oluşmaktadır bu nedenle ayırıcı tanı zor olabilmektedir. Sendromda kardinal belirtilerin birlikte bulunması zorunlu değildir ve her biri değişen şiddette ifade edilebilir. Klinik bulgular aynı aile bireyleri arasında bile değişkenlik gösterebilir. De novo olgularda klinik daha ağırdır. Hastaların eşlik edebilecek anomaliler açısından değerlendirilmesi, multidisipliner izlemi gerekmektedir. Bu olgu sunumunda nadir görülen EEC sendromunun klinik bulgularına dikkat çekmek amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: EEC, TP63, Ektrodaktili

Primer Raynaud Fenomenli Çocuk Olguların Romatolojik ve Kardiyovasküler Değerlendirmesi

Şeyma Özpinar¹, Helen Bornaun⁷, Hafize Emine Sönmez², Sezgin Şahin³, Süleyman Sönmez⁸, Sümeyra Doğan⁸, Halil Harman⁹, Şule Nur Polat⁵, Yasin Emirhan Emre Özpinar⁴, Deniz Bornaun⁶

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

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

⁴Adli Tıp Kurumu, 7. Adli Tıp İhtisas Kurulu

⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁶İstanbul İl Ambulans Komuta Kontrol Merkezi Başhekimliği, Avrupa Bölgesi

⁷İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

⁸İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁹İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Raynaud Fenomeni(RF), sıklıkla ekstremitelerin uç bölgelerinde üç aşamalı renk değişikliğiyle giden periferik damarların geçici vazospazmıdır. Ataklar halinde görülmektedir. Soğuk ve duygusal stres başlıca tetikleyicilerdendir. Primer RF'de ek başka bağ dokusu ve/veya damar hastalığı eşlik etmemektedir. Çalışmamızda amacımız primer RF tanılı çocuk hastaların romatolojik ve kardiyovasküler sistem değerlendirmesini yapmak, patolojik bulguların olup olmadığını göstermektir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza, 7-18 yaş arası Primer RF tanılı olup hastanemiz Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvuran, kardiyolojik değerlendirmesi yapılmış 53 çocuk hasta ve 8-18 yaş arası herhangi bir sebeple hastanemiz Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvurup, kardiyolojik değerlendirmesi yapılan ve sağlıklı olduğu tespit edilen 30 çocuk kontrol grubu olarak dahil edildi. Hasta dosyalarından kaydedilmiş demografik, laboratuvar, ekokardiyografi, karotis intima media kalınlığı (CIMT) verileri, kontrol grubunun ise ekokardiyografi ve CIMT verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun demografik özellikleri arasında istatistiksel fark saptanmadı. Atak sırasında hastaların 36'sında (%68) bifazik renk değişikliği, 17'sinde (%32) trifazik renk değişikliği mevcut idi. Hastaların 46 (%87)'sında antinükleer antikor (ANA) negatif iken, 7 (%13) hastada ANA pozitif idi. Primer RF tanılı çocuk hastalarda kontrol grubuna kıyasla istatistiksel anlamlı olarak, kalbin diyastolik disfonksiyonunu gösteren A dalgası hızı, E/E' oranı parametrelerinin sol ventrikülde arttığı, izovolumetrik gevşeme zamanı (İVRT)'nin hem sol hem sağ ventrikülde uzadığı, E/A oranının sol ventrikülde azaldığı saptandı. Hem sistolik hem de diyastolik disfonksiyon gösteren miyokard performans indeksi (MPI)'nin sol ve sağ ventrikülde arttığı saptandı. Primer RF tanılı çocuk hastalarda kontrol grubuna kıyasla istatistiksel anlamlı olarak; aortlik sertlik indeksi artmış, aortik elastik modülüs artmış, distensibilite azalmış ve sol CIMT artmış saptandı.

Sonuç: Primer RF tanılı çocuk hastalarda yapılan kardiyovasküler değerlendirme sonucu hem sol hem sağ kalpte diyastolik disfonksiyon olduğu saptanmıştır. Aort ve CIMT ölçümleri sonucunda da primer RF'li çocuk hastaların ateroskleroz gelişimi açısından risk altında olduğu düşünülmektedir. Çocukluk çağında primer RF ile ilgili veriler çok kısıtlıdır. Bu konu ile ilgili yapılacak daha kapsamlı ve çok merkezli prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Raynaud Fenomeni, Ekokardiyografi, Antinükleer Antikor, Diyastolik Disfonksiyon

Bir üçüncü basamak çocuk acil kliniğinde entübasyon öncesi risk faktörlerinin değerlendirilmesi

Alper Çiçek¹, Emel Berksoy¹, Pelin Elibol², Gülşah Demir¹, Şefika Bardak¹, Tuğçe Nalbant³, Gamze Gökalp³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Eğitim Kliniği, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Eğitim Kliniği, İzmir, Türkiye

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Amaç: Acil servislerde optimal ventilasyon ve oksijenizasyonun sağlanması için havayolu yönetimi öncelikli öneme sahiptir. Çalışmamızda, kliniğimizde yapılan entübasyon öncesi uygulamaların, hastaların entübe edilme süreleri açısından karşılaştırılması, önem arz eden hususların belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu araştırmada Ocak 2017 – Ocak 2020 tarihleri arasında kapsayan dönemde S.B.U Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk acil servisine başvuran ve solunum yetmezliği nedeni ile canlandırma odasına alınıp acil veya hızlı ardışık entübasyon yapılan 0-18 yaş arası hastaların canlandırma odası kayıtları incelenerek acil servise girişi itibari ile canlandırma odasında başarılı trakeal entübasyon gerçekleşene kadar geçen sürelerin karşılaştırılması planlanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 111 hastanın ortalama yaşı 14,47 (3,93-42,27) olup 65'i (58,6) erkek, 46'sı (%41,1) kız idi. Hastaların 86'sı (%76,8) ayaktan, 26'sı (%23,2) ambulans ile başvurdu. Hastaneye geldiğinde 31 (%27,9) hastada yaşamsal bulgu yoktu. Hastane dışında 9 (%8,1) hastaya resusitasyon uygulandı ve canlandırma odasında devam edildi. Hastaların 95'inde (%85,5) tek seferde deneme sonrası başarılı trakeal entübasyon gerçekleşmiş olup başarı ile entübe edilmiştir. Hastaların 71'ine (%63,9) entübasyon öncesi sedatif veya nöromusküler bloker (NMB) ajan verilmiş olup bu hastalardan sadece bir tanesine kardiyopulmoner resusitasyon yapılmıştır. Hastaların acil servise başvuru anından itibaren canlandırma odasına alınıp damar yollarının açılarak başarılı entübasyon yapılana kadar geçen süreler teker teker incelendiğinde mesai saatlerinde ve mesai dışı saatlerde anlamlı bir fark yoktu. Fakat göze çarpıcı şekilde acil servise giriş ile canlandırma odasına alınma süre ortalamalarının (T1) mesai saati içinde daha kısa olduğu görüldü

Sonuç: Entübasyon işlemi, hayat kurtarıcı bir müdahale olmasının yanı sıra riskleri ve zamanlaması açısından da dikkat ve özen gerektirmektedir. Yapılacak trakeal entübasyon işleminin deneyimli kişiler ile zamanında yapılması ve işlem esnasında kayıtların düzgün ve eksiksiz tutulması daha sonra gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hava yolu yönetimi, Trakeal entübasyon, Çocuk acil

COVID 19 pandemi döneminin çocukluk çağı nöromusküler hastalıklara etkisiELİF ACAR ARSLAN¹, NİHAL YILDIZ¹¹Karadeniz Teknik Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nörolojisi BD, Trabzon/Türkiye

Amaç: Kas dokusundaki satellit hücreler, fibroblastlar, endotel hücreler ACE2 reseptörünü eksprese ederler. Bu nedenle, SARS-CoV-2'nin direkt invazyonuna açıktırlar. Bu amaçla, çocuk nörolojisi polikliniğimizde pandemi döneminin başlangıcından-Eylül 2021 arası, (izolasyon önlemlerinin kısmen yoğun alındığı dönemde), kliniğimizde takip edilen çocukluk yaş grubu nöromusküler hastaların, pandemiden sürecinden etkilenmesine bakıldı.

Yöntem ve Gereç: Her bir hastanın dosya bilgilerinden verilerine ulaşıldı. Oluşturduğumuz anket pandemi sürecine ait sorular soruldu. Telefon ile olgular, tek tek aranarak, pandemi süreçlerinden etkilenimleri, bu anket vasıtası ile sorgulandı.

Bulgular: Çocukluk çağı nöromusküler hastalığı olan 88 olgunun 26'sı (n=26) kız, 62'si (n=62) erkekti. Ortalama yaşları 8.3 ± 5.3 'dü. Olgulardan 62'si (n=62) primer kas hastalığı/musküler distrofi-miyotonik distrofi/konjenital miyopati grubunda, 21'i (n=21) nöropati grubunda, 5'i (n=5) kas sinir kavşağı hastalığı grubunda idi. Olguların 6'sının (n=6/88) COVID 19 enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Hiç bir olgu, SARS-CoV-2 için aşı olmamıştı. Bu olgulardan, 3 (n=3) Duchenne musküler distrofisi (DMD), 1'i (n=1) pompe hastalığı, 2'si spinal musküler atrofi (SMA) (n=2) hastası idi. DMD ve pompe hastalığı olanların asemptomatik geçirdiği (aile bireyleri geçirdikleri esnada, aile taraması sırasında ortaya çıkan), SMA'lı olguların ise, hastane yatışı gerektirmeyecek şekilde, evde, ateş-kırgınlık halsizlik semptomlarıyla geçirdiği öğrenildi. Anket sorularından olan, pandemi döneminde, olguların en çok etkilendikleri sıkıntıları sorusuna ise en yüksek negatif etkilenimleri olduğu alanın ise fizyoterapi süreçleri (n=27) olduğu öğrenildi.

Sonuç: SARS-CoV-2 pandemisi çocukluk çağı nöromusküler hastalıklarında, merkezimizde takip edilen olgular arasında yıkıcı olmayıp, bu nedenle, kaybedilen hastamız olmamakla beraber, olguların fizyoterapi süreçleri önemli ölçüde aksamıştır.

Anahtar Kelimeler: SARS-CoV-2, çocukluk çağı nöromusküler hastalıklar, pandemi etkileri.

MALNUTRİSYONLU ÇOCUKLARDA BESLENME DESTEĞİ ETKİNLİĞİNİN ERKEN DÖNEM DEĞERLENDİRİLMESİNDE EL KAVRAMA VE PARMAK KAVRAMA GÜCÜ

Mehmet Emin YILDIZ¹, Tuğba GÜRSOY KOCA², Halil KOCAMAZ²

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

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Amaç: Malnütrisyon (yetersiz beslenme); protein, enerji ve diğer besinlerin eksikliğine bağlı, vücut kütlesi ve fonksiyonlarında ölçülebilir olumsuz etkilere neden olan beslenme bozukluğu olarak tanımlanmaktadır. Çocuklarda erişkinlerden farklı olarak yetersiz beslenme daha ağır ve kalıcı sağlık sorunlarına sebep olmaktadır. Kas fonksiyonunun bir ölçümü olan el kavrama ve parmak kavrama gücünün yetersiz beslenmenin göstergesi olabileceği vurgulanmıştır. Çalışmamızda akut ve kronik malnütrisyon olarak değerlendirilen 5-17 yaş hastaların başvuru anında ve malnütrisyonu yönelik beslenme düzenlenmesi yapıldıktan sonra tedavi etkinliğinin el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümleri ile değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine başvuran 5-17 yaş arası malnütrisyonu olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Uygun ve yeterli enteral beslenme açısından tedavisi düzenlenen hastaların başvuru anında ve erken dönemdeki kontrollerinde el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümleri alındı.

Bulgular: Toplam 34 hasta [20 (%58,8) kız, 14 (%41,2) erkek] değerlendirildi. Katılımcıların yaş ortalaması 11,68 yaştı (kızlarda 11,8; erkeklerde 11,54). Vücut ağırlıklarının ortalaması 1. ölçümde 28,58 kg; ikinci ölçümde 29,63 kg olarak saptandı. Baskın elde el kavrama gücü ortalaması 1. ölçümlerde 13,86; 2. ölçümlerde 14,65 olarak saptandı. Hastaların 2. ölçümleri ortalama 14,8 gün (min: 12; maks: 21) sonrasında yapıldı. Hastaların beslenme düzenlemeleri öncesi ve sonrası vücut ağırlıkları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmuştur ($p<0,05$). Baskın elin el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümlerinde tedavi öncesi ve sonrası istatistiksel olarak anlamlı artış gözlenmiştir ($p<0,005$).

Sonuç: Çalışmamız el kavrama ve parmak kavrama gücü ölçümlerinin malnütrisyonlu çocuklarda beslenme desteği etkinliğinin erken dönem değerlendirilmesinde kullanılabilirliğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, el kavrama gücü, malnütrisyon, parmak kavrama gücü

EDTA İLE İLİŞKİLİ PSÖDOTROMBOSİTOPENİ

Cansu İpek Samaraz¹, Neşe Ergül¹, Şirin Güven¹, Neslihan Karakurt²

¹Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Amaç: Etilendiamintetraasetik asit (EDTA) varlığında trombosit agregasyonu, EDTA ile ilişkili psödotrombositopeni (EDTA- PTCP) olarak adlandırılır, tam kan sayımında düşük trombosit ile karakterizedir. Trombositopeni hayatı tehdit eden ciddi bir durum olmasına rağmen EDTA-PTCP klinik bulgu oluşturmeyen in vitro bir fenomendir. PTCP kanama diyatezi veya trombosit disfonksiyonu ile ilişkilendirilmemiştir. Bu olguyu izole trombositopenilerde, PTCP düşünmeyi ve öncelikle periferik yayma bakmanın önemini vurgulamak için sunduk.

Yöntem ve Gereç: EDTA tam kan sayımı için antikoagulan olarak kullanılmasına rağmen bazı hastalarda trombositleri aglütine edebilir. Bu agregasyona trombosit yüzeyindeki glikoprotein IIb/IIIb'ye karşı gelişen IgG IgM ve nadiren IgA yapısındaki monoklonal otoantikörler neden olmaktadır. PTCP kandaki trombosit antikörleri nedeniyle gelişen in vitro trombosit kümelenmesine bağlı oluşan yalancı bir laboratuvar bulgusudur. Eritrosit sayısının fazla olması, soğuk aglütinini, uygun olmayan alın tekniği ve EDTA ya bağlı olarak psödotrombositopeni görülebilmektedir. Olgumuzda kurumumuza başvurusunda bakılan 3 kan sayımında da trombositopeni saptanması üzerine bakılan periferik yaymada trombosit agregasyonu görülünce sitratlı tüp ile bakılan kan sayımında trombositopenisinin olmadığı kanıtlanmıştır. EDTA-PTCP'den sitrat veya heparin gibi diğer anti-koagulanlarla önlenbilir. Klinik bulgularıyla uyumsuz olarak trombosit düzeyi düşük olan hastalarda psödotrombositopeniden şüphe edilmeli ve öncelikle periferik yayma değerlendirilmelidir.

Bulgular: OLGU ; 6 yaş erkek hasta ateş, boğaz ağrısı ve boyunda LAP ile başvurdu, fizik muayenesinde ekimoz veya kanama diyatezini düşündürecek bulguları yoktu. Laboratuvar bulgularında; beyaz küre sayısı; 12700/mm³ trombosit sayısı; 34000/mm³, hemoglobin düzeyi; 14g/dL idi, periferik yaymasında trombosit agregasyonu gözlemlendi (Resim1, Resim 2). EBV IgM ve IgG pozitif saptandı, Enfeksiyöz mononükleoz tanısı konuldu. Koagülasyon ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içerisindeydi. Bu duruma EDTA ile indüklenen trombosit agregasyonunun neden olduğu düşünüldü ve; EDTA'sız sodyum sitratlı tüp ile kan sayımı bakıldı; trombosit sayısı 140000/mm³ idi, EDTA'ya bağlı PTCP olduğu kanıtlanarak ek bir tetkik veya tedavi uygulanmadı.

Sonuç: Klinik bulgularıyla uyumsuz trombositopenisi olan hastalar öncelikle periferik yayma ile değerlendirip gerekirse EDTA'sız tüp ile kan sayımı bakılarak psödotrombositopeni dışlanabilir, gereksiz tetkik ve tedavi önlenmiş olur

Anahtar Kelimeler: Enfeksiyöz mononükleoz, Trombosit agregasyonu, EDTA ile ilişkili psödotrombositopeni

Büyüme Geriliğinin Nadir Bir Bedeni: 3M Sendromu

Sevinç Garip¹, Aylin Aydemir², Asena Ünal², Özlem Anlaş³

¹SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

²SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³SBÜ Tıp Fakültesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik

Amaç: 3-M sendromu, şiddetli büyüme geriliği, belirgin yüz dismorfik özellikleri ve iskelet anormallikleri ile karakterize, nadir görülen bir kalıtsal bozukluktur. İlk kez 1975 yılında tanımlanmıştır, otozomal resesif kalıtlıdır, şimdiye kadar dünya çapında 100'den az vaka tanımlanmıştır.Çok nadir olarak kabul edildiği için farkındalığı artırmak amacıyla literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 4 yaşında erkek hasta büyüme ve gelişmede gecikme yakınmasıyla başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik olmayan hastanın fizik muayenede ağırlık SDS -4,33 boy SDS -4,98 idi, büyük bir kafa, önden çıkıntı, üçgen yüz, orta yüz hipoplazisine sahipti.

Bulgular: Genetik testler CUL7, OCSL1 saptanması ile 3-M sendromu tanısını doğruladı. ancak hastamızda ince uzun kemikler veya uzun vertebra gövdeleri gibi radyolojik bulgular yoktu. Bilişsel gelişimi ve zekası normaldi.

Sonuç: Otozomal resesif kalıtım gösteren 3M sendromu ülkemiz gibi akraba evliliklerinin yaygın olduğu ülkelerde prenatal ve postnatal büyüme kısıtlılığı ve normal zeka ile başvuran hastaların değerlendirmesi sırasında özellikle akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: 3M sendrom, çocuk, büyüme geriliği, kemik

FİZİK MUAYENENİN ÖNEMİ: SADECE COVID-19 MU?

Beyza Çakan¹, Yücel Sınmaz¹, Taylan Çelik², Ali Akar³, Fatih Battal¹

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon BD

³Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD

Amaç: Amacımız; yenidoğan dönemi dahil her yaşta görülen Covid-19'un pek çok sistemde bulgu vermesi ve sık görülmesi nedeniyle olgulara yaklaşıırken, tıbbın temeli olan fizik muayene ve anamnezin önemini vurgulamaktır.

Yöntem ve Gereç: COVID-19 PCR pozitifliği ve halsizlik nedeniyle tarafımıza başvuran, anamnez ve fizik muayene bulguları sayesinde intrakraniyal abse tanısı almış olgu sunulmuştur.

Bulgular: Daha önce bilinen kronik hastalığı olmayan 16 yaşındaki erkek hasta, 1 gün önce başlayan halsizlik şikayetiyle dış merkeze başvurmuş, COVID-19 RT-PCR pozitif saptanmış. Şikayetlerinin devam etmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın anamnezinde 2 ay önce motosiklet kazası geçirdiği, başına darbe aldığı, 2aydır baş ağrısı ve son 2gündür uykuya meyil ve kusma şikayeti olduğu öğrenildi. Başvurusunda ateş:37,5°C diğer vitalleri normaldi. Fizik muayenede letarjik, GKS:14, sol santral fasiyal paralizisi mevcut. Sol üst ekstremitede kas gücü 4/5, diğer ekstremitelerde 5/5. Babinski sağda ekstensör yanıt. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Fokal nörolojik bulgularının olması nedeniyle difüzyon MR çekildi. Sağ frontal lob anteriorunda difüzyon kısıtlılığı gösteren lezyon izlendi, sola shift mevcuttu. Kontrastlı kraniyal MR çekildi; boyutları 5,3x4,7x5,9cm (APxTRxCC) olan, düzgün konturlu, halkasal kontrastlanma gösteren lezyon ve lezyon çevresinden basal ganglionlara uzanım gösteren geniş ödem izlendi. Antibiyoterapi, antiepileptik ve antiödem tedavi başlandı. Abse, intrakraniyal kitle ve kist ön tanılarıyla beyin cerrahisine danışılan hasta, yatışının 3.gününde opere edildi. İntrakraniyal abse tanısı alan hastanın abse kültüründe Streptococcus group C üremesi oldu.

Sonuç: İntrakraniyal abse insidansı yılda 0,3-1,3/100.000'dir(1).Komşu bir enfeksiyonun yayılımı; delici kafa yaralanmaları ve cerrahiye; embolik olayları; immun yetmezlikleri; merkezi sinir sistemine yerleştirilen yabancı maddelerin enfeksiyonunu içeren bir etyoloji ile ilişkilidir. Travma veya cerrahiye sekonder gelişen enfeksiyonlarda etken sıklıkla gram-negatif basil veya Staphylococcus aureus'tur(2). Erken aşamaları asemptomatiktir veya subfebril ateş, baş ağrısı ve letarji gibi özgül olmayan semptomlarla ilişkilidir. Süreç ilerledikçe kusma, şiddetli baş ağrısı, nöbet, papilödem, fokal nörolojik bulgular ve koma gelişebilir. Beyin absesi insidansı ve mortalitesi gelişmiş antibiyoterapi, yeni cerrahi teknikler ve aşılama sayesinde giderek azalmaktadır(3).

Anahtar Kelimeler: covid-19, intrakraniyal abse, fizik muayene, intrakraniyal kitle, letarji

Kloralhidratın Beklenenden Uzun Sedatif Etkisi_Olgı Sunumu

Aslıhan Akdeniz Vurunbigi¹, Meliha Esra BİLİCİ², Zuhal ÖRNEK¹, Sinem Abasız¹

¹Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

²Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Amaç: Bu sunumda kloralhidrat kullanıma bağlı sedatif etkinin beklenenden uzun süre devam edebileceği ile ilgili farkındalık oluşturulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Manyetik rezonans görüntülemesi (MRI) pediatrik yaş grubunda sık kullanılan ve hareketten olumsuz etkilenen bir görüntüleme yöntemidir. Bu nedenle özellikle küçük çocuklarda MRI çekimi esnasında sedasyon ihtiyacı olmaktadır. 3 yaş altında sedasyon için sıklıkla tercih edilen ajanların başında kloral hidrat gelmektedir. Kloral hidrat işleminden 30 dakika önce 25-100mg/kg/doz(max 2 gr), oral veya rektal yoldan uygulanır ve gerekirse 30 dakika sonra doz tekrarlanır. Etkisi 15-30 dakika içinde başlar ve 1-2 saat süreyle devam eder. Çocuklarda yarı ömrü $9,68 \pm 7,73$ saat ve aktif metabolitlerinin yarı ömrü $9,67 \pm 1,72$ saat olarak bilinmektedir. Uzun süreli etkisi nedeniyle kullanımında dikkat edilmesi gerekir.

Bulgular: OLGU: 4 ay 5 günlük, term 3500 gr doğan erkek hasta 39 derece ateş şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde; v.a: 5,7 kg(-0,89SDS), boy: 55 cm(-2,9SDS), BÇ: 43 cm(1,52SDS)'di. Sistem muayenesinde odak bulunamadı. Etyolojiye yönelik çekilen akciğer grafisinde kemik dansitesinde artma ve metafizyel genişleme gözlenen, tipik radyolojik bulgular, kemik iliği supresyonu, optik sinir atrofiksi ile Osteopetrikets tanısı konulan hastada kranial sinir basısını değerlendirmek için Kranial MRI planlandı. Uygun görüntüleme yapılamaması nedeniyle kloral hidrat ile sedasyon planlandı. 50mg/kg/doz oral yoldan verildi. İlaç sonrası 30. dakikada sedasyon sağlandı. İzlemde 12. saatte hastanın bilincinin açılmadığı, GKS 7 olduğu görüldü. Vital parametreleri stabildi, biyokimya ve tam kan sayımı tekrarlandı, özellik gözlenmedi. Takipte bronkospazm gelişmesi üzerine B2 agonist verildi. Solunum sıkıntısı devam etmedi. IV hidrasyon altında, oral alımı kapatılarak izlemin 40. saatinde kendiliğinden uyandı. GKS 15 olarak değerlendirildi. İntrakranial görüntülemesinde uzun süreli sedasyonunu açıklayacak bir patoloji gözlenmedi.

Sonuç: Çocuklarda sedatif amaçla sık tercih edilen kloral hidratın, aktif metabolitlerinin atılımını bağlı uzun süreli sedatif etkisine dikkat edilmelidir. Bu sürenin 48 saate kadar uzayabileceği, geç yan etki olarak bronkospazm gelişebileceği akılda tutulmalı, hastalar uygun süre izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: kloralhidrat, sedasyon, osteopetrikets

COVID-19 PANDEMİSİ DÖNEMİNDE VE ÖNCESİNDE ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI SERVİSİNDE İZLENEN HASTALARIN FARKLILIKLARI

Soner Sertan Kara¹, Merve Alyörük², İmran Kurt Ömürlü³

¹Aydın Adnan Menderes Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

²Aydın Adnan Menderes Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Aydın Adnan Menderes Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Amaç: COVID-19 pandemisi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları (ÇEH) birimlerinde hasta yönetimi uygulamalarında birtakım değişikliklere neden olmuştur.

Yöntem ve Gereç: Servisimizde pandemi öncesi (01.07.2018-15.03.2020) ve pandemi döneminde (15.03.2020-30.09.2021) yatırılarak izlene hastalar retrospektif olarak karşılaştırıldı ve analiz edildi.

Bulgular: Pandemi öncesi ve pandemi döneminde ÇEH polikliniğine başvuran hasta sayısı sırasıyla 10.906 ve 6.396 idi. Bu dönemlerde hastaneye yatırılan hasta sayıları da sırasıyla 433 ve 496 idi. Yatan hasta sayısının poliklinik hastalarına oranı pandemi döneminde pandemi öncesi döneme göre anlamlı derecede yüksekti (%3,9 vs. %7,7, $p<0,001$). Pandemi öncesi dönemde hastaların medyan yaşı diğer gruba göre daha yüksekti (56[22-109] ve 31[11-75] ay) ($p<0,001$). Cinsiyet dağılımı ve başvuruda ateş varlığı gruplar arasında farklı değildi. Altta yatan herhangi bir hastalığın varlığı pandemi dönemi hastalarında daha sıklıkla. Tanıların dağılımı iki dönem arasında farklı değildi. Pandemi öncesi dönemde herhangi bir antibiyotik tedavisi kullanmak daha sıklıkla ($p=0,003$). Pandemi döneminde piperasilin-tazobaktam ve meropenem gibi daha geniş spektrumlu antibiyotiklerin daha sık kullanıldığı görüldü. Hastaların yoğun bakım ünitesine sevk ihtiyacı pandemi döneminde daha sıklıkla ($n=16$, %3,7 vs. $n=129$, %26,0; $p<0,001$). Ortanca hastanede kalış süresi iki dönem arasında farklı değildi. Pandemi döneminde sepsis nedeniyle sadece 1 hasta öldü.

Sonuç: Pandemi döneminde ÇEH polikliniğinde daha yüksek hastaneye yatış oranı olduğu, daha küçük çocukların hastaneye yatırılarak izlendiği, geniş spektrumlu antibiyotik kullanımının arttığı ve ÇEH servisin-den yoğun bakım ünitesine transfer ihtiyacının arttığı görüldü.

Anahtar Kelimeler: hastaneye yatış, geniş spektrumlu antibiyotikler, pandemi dönemi

ENSEFALİT TABLOSU GELİŞEN COVID PCR POZİTİF OLGU

Bensu Zadeoğlu¹, Gülsüm Elif Şenkan¹, Şefika Elmas Bozdemir¹, Muhammet Furkan Korkmaz¹, Murat Tutanç¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bursa Şehir Hastanesi SUAM, Bursa Tıp Fakültesi

Amaç: COVID-19'lu hastalar asemptomatik olabileceği gibi şiddetli pnömoni ve solunum yetmezliğine kadar değişen tabloya ve nörolojik tutulumlara sahip olabilmektedirler. Bu yazıda, COVID PCR pozitif hastada gelişen ensefalit tablosu tartışılmıştır.

Yöntem ve Gereç: Dış merkeze ateş şikayetiyle başvuran Covid PCR pozitif beş yaşındaki erkek hasta aynı akşam tepkilerde küntleşme şikayeti başlamış. Takibinde genel durum kötüleşmiş, bilinç stupor olarak değerlendirilmiş.

Bulgular: Çekilen EEG'sinde her iki hemisfer frontotemporalinde periyodik lateralize epileptiform deşarj(P-LED) saptanmış. Hastaya asiklovir başlanmış. Manyetik Rezonans(MR) görüntülemeye her iki temporalde parankim tutulumu tespit edilmiş. Hastada konfüzyon devam etmesi üzerine yoğun bakım ihtiyacı duyularak hastanemize sevk edilmiş. Hastanın geliş Glasgow Koma Skalası(GKS) 6 idi. Entübe edilip mekanik ventilatörle izleme alındı. Vankomisin, Sefotaksim ve Asiklovir menenjit dozunda antibiyoterapisi ve sedasyon tedavisi düzenlendi. Hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) Glukoz:100mg/dl, Protein:265mg/lt, Herpes ve diğer viral panel negatif sonuçlandı. BOS'ta covid otoantikör negatif saptandı. Hastada oluşan beyin ödemeine yönelik %3 Hipertonik ve steroid tedavisi uygulandı. Hastanın izleminde taşikardi, abdominal solunum ve anizokori tablosu gelişmesi üzerine kontrol kranyal MR çekiminde tromboz ve akut iskemi uyumlu difüzyonel kısıtlanma saptandı. Hastanın kliniğinde iyileşme olmaması sebepli 2gr/kg IVIG verildi ve 3 kez plazmaferez yapıldı. Koagülasyon parametreleri değerlendirilip 2x2000 IU düşük molekül ağırlıklı heparin(DMAH) başlandı. Hasta 8. günde ekstübe edilip rezervuarlı maskeyle izleme alındı. Sesli uyarana yönelme başladı. Onuncu gününde %3 hipertonik sıvı infüzyon tedavisi kesildi steroid dozu azaltılarak idame edilip 12. günde kesildi. Onaltıncı gününde servise alındı. Fenitoin, DMAH tedavisine idame edilip. DMAH tedavisinin 14. Gününde tek doza düşüldü. Uyku EEG çekimi epileptiform anomali lehine raporlandı. Hasta ardışık tedavisi reçete edilerek taburcu edildi.

Sonuç: SARS-CoV-2 enfeksiyonu sırasında farklı nörolojik tabloların ortaya çıkabilmesi nedeniyle Covid-19 hastalarında detaylı nörolojik öykü alınıp, gereği halinde nörolojik muayenelerinin yapılması ve kesin tanıya yönelik ileri inceleme yöntemlerine başvurulması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Ensefalit, COVID-19, Tromboz

Aberran Seyirli Sağ Subklavian Arter: Olgu sunumu

Özlem ÇİÇEK¹, Betül EKİCİ¹, Burçe DÖRTKARDEŞLER¹, Şule GÖKÇE¹, Gonca KOÇ²

¹EÜTF Çocuk Hastanesi Genel Pediatri

²EÜTF Çocuk Hastanesi Radyoloji

Amaç: GirişAberran sağ subklavyen arter (ASSA) oldukça nadir görülen konjenital vasküler bir anomalidir. Aorttan anormal şekilde çıkan sağ subklavyen arter orta hattın solundadır ve sağ kola ulaşmak için hem trakeanın hem de özofagusun arkasından geçerek basıya ve sonucunda da beslenme problemlerine neden olabilmektedir. Bu yazıda dirençli kusma ve ağır akut malnütrisyon nedeniyle yapılan incelemelerinde ASSA tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: OLGU 2 aylık erkek olgu, her beslenme sonrası kusma ve kilo alamama yakınması ile kliniğimize yatırıldı. Özgeçmişinde miadında 3210 gram C/S ile doğum öyküsü olduğu, bir hafta süreli fizyolojik sarılık geçirdiği öğrenildi. Soygeçmişinde belirgin bir özellik yoktu.

Bulgular: Vital bulgularında solunum sayısı 36/dk, kardiyak nabız 160/dk, vücut sıcaklığı 36,8 derece saptandı. Fizik bakıda vücut ağırlığı 3000 gr (-3,2 SDS), boy 54 cm (-1,4 SDS), boya göre ağırlık %66 ağır dereceli akut malnutrisyon olarak değerlendirildi. Bilinç açık etrafla ilgili, fakat halsiz ve hipotonik görünümde idi. Yüz marasmik görünümde, ciltte özellikle kıvrım yerlerinde belirgin malnütrisyon pilileri vardı. Diğer sistem bakılarında patolojik bir bulguya rastlanılmadı. Beyaz kan hücresi 13700/mm³, hemoglobin 12,3 g/dl, trombosit 234.000/mm³; demir 71 mcg/dl, ferritin 196 mcg/l, B12 506 ng/L, Folik asit 20 mcg/L idi ve diğer kan biyokimyasal analizleri normal sınırlarda saptandı. Tam idrar analizi olağan ve idrar kültürü negatif sonuçlandı. Acil çekilen karın ultrasonografisi ile pilor stenozu dışlandı. Olası endokrinopatilerin ve intoksikasyon tipi metabolik hastalıkların dışlanması için yapılan analizler olağan olarak sonuçlandı. İzleminde oral alım sonrası kusmalarının sebat etmesi nedeni nazogastrik yol ile beslenme başlandı ve kilo alımı gözlemlendi. Sineözofagogram da torasik özefagusa posteriordan bası oluşturan aberran vasküler yapı gözlemlendi. Toraks anjio tomografisinde ise hastada "Aberran seyirli sağ subclavian arter" ve buna bağlı özefagusa posteriordan bası saptandı. Olgu operasyon amaçlı Kalp Damar Cerrahisi kliniğine devredildi.

Sonuç: SonuçDirençli kusma ve büyüme-gelişme geriliği nedeni başvuran olgularda acil durumlar dışlandıktan sonra olası konjenital anatomik vasküler anomaliler göz önünde bulundurulmalı ve floroskopik görüntüleme yöntemleri geciktirilmemelidir

Anahtar Kelimeler: Aberran seyirli sağ subklavian arter, Malnutrisyon

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NARKOLEPSİ: OLGU SUNUMU

Begüm Özgürbüz¹, Muhittin Bodur², Aylin Bican Demir³

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Bilim Dalı

Amaç: Narkolepsi; gündüz aşırı uykululuk ve buna eşlik edebilen katapleksi, hipnagogik halüsinasyonlar veya uyku paralizisi ile ortaya çıkan yaşam boyu süren uyku bozukluğudur(1). Narkolepsinin hekimler tarafından farkındalığının artması önemlidir.

Yöntem ve Gereç: Narkolepsinin tanısı, ayrıntılı alınmış klinik öykü, polisomnografi (PSG) ve bunu takiben yapılan Çoklu Uyku Latans testi (ÇULT) ile konur. PSG’de uykunun REM ile başladığının gösterilmesi ve sonrasında yapılan ÇULT’de ortalama uyku latansının 8 dakikadan kısa ve iki veya daha fazla REM başlangıçlı uyku seansı olması ile narkolepsi tanısı konulabilmektedir (3).

Bulgular: Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan 16 yaş erkek, yaklaşık 10 yaşından beri olan uyku atakları şikayeti ile başvurdu. Uyku atakları; 5-10 dakika kadar uyuyup uyanma şeklinde günde iki-üç kere benzer vasıftaydı. Bazen uykusunun geldiğini hissetmekte ama uykusunu erteleyemeyip uyuyakalmakta, yürüyüş yaparken aniden uyuduğunu bunu uyandıktan sonra yerden kalkarken fark ettiğini ifade etmekteydi. Çok güldüğünde, kahkaha attığında boyun kaslarında gevşeme, başının öne düşmesi bazen de yüz kaslarında gevşeme şeklinde kas tonus kaybı şikayetleri olmaktaydı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG), elektroensefalografi (EEG), polisomnografi yapıldı. Çekilen beyin MR ve EEG normal saptandı. Polisomnografi; uyku latansı 4.5 dakika, uyku etkinliği % 85.5 olarak bulunmuştur. Hasta uykuya REM ile başlamıştır. Bu bulgular hastada SOREM (sleep on set REM) varlığını göstermektedir. Gündüz uykululuk hali olan hastaya ÇULT planlandı. Olguya yapılan 3 uyku çalışmasında REM ile uykuya başladığı, gündüz uyku latansının 1.3 dakika olduğu saptandı. Narkolepsi tanısı konulan hastaya modafinil tedavisi başlandı. Bir ay sonraki kontrolünde yakınmalarının belirgin gerilediği, katapleksisinin ise nadiren olduğu, okula devam etmeye başladığı ve derslerinin iyi olduğu öğrenildi.

Sonuç: Narkolepsi, çocukluk döneminde görülebilen ve çocuğun sosyal ve akademik performansını olumsuz etkileyebilen bir uyku bozukluğudur. Belirtilerin hafif olduğu hastalarda tanı koymak oldukça güç olup, hastalar farklı polikliniklerde farklı ön tanımlarla izlenmektedir. Aileler ve çocuklar uyku bozukluğunu ifade edemese de alınacak anamnezlerde uyku düzeninin rutin sorgulanmasının tanıda gecikmeleri önleyebileceği görüldü.

Anahtar Kelimeler: narkolepsi, uyku

COVID19 VE NÖROLOJİK TUTULUM

Beste Yüksel Saçlı¹, Tuba Giray¹, Duygu Yılmaz¹, Haluk Topaloğlu²

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

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Amaç: COVID-19, SARS-CoV2 adlı RNA virüsünün neden olduğu ve inflamasyon süreçlerini tetikleyen bir hastalıktır. Virüs, ACE2 reseptörleri aracılığıyla konak hücreye tutunur. Bu nedenle vücutta ACE2 reseptörlerinin daha yoğun bulunduğu akciğer, kalp, böbrek ve gastrointestinal sistem başta olmak üzere tüm sistemleri etkiler. Nörolojik bulgular daha çok erişkin yaş grubunda görülmekle birlikte çocuk olgular da bildirilmiştir. Olguların uzun dönem sonuçları, tedavi ve takibi önem taşımaktadır.

Yöntem ve Gereç: Burada COVID19 enfeksiyonu sırasında santral sinir sistemi etkilenen bir olgudan bahsedilecektir.

Bulgular: On yaş, dokuz aylık kız hasta; baş ağrısı, anlamsız konuşma, bacak ağrısı, kusma ve ishal şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Vitalleri yaşına uygun normal sınırlardaydı. Fizik muayenesinde bilinci açık, kooperasyon ve oryantasyonu tamdı, ancak huzursuz görünümde idi. Glasgow koma skalası 15, duyu ve motor nörolojik muayenesi olağandı, DTR'leri normoaktif, patolojik refleks yoktu, diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Yapılan COVID PCR testi (+) olarak sonuçlandı. Hasta IV hidrasyon ve takip amacıyla izleme alındı. Huzursuzluk ve baş ağrısının devamı üzerine çekilen kranial MRG'de "sol serebellar pedinkülde 9 mm çapında silik sınırlı Flair-T2A hiperintens, T1 ağırlıklı incelemede hipointens, kitle etkisi göstermeyen, IV kontrast madde sonrası kontrast madde tutulumu göstermeyen non-spesifik özellikte lezyon" saptandı. Klinik tablo COVID19 enfeksiyonuna bağlı nörolojik tutulum olarak değerlendirildi. Sekiz gün içinde yakınmaları kendiliğinden geriledi. Uzun dönem izleme alındı.

Sonuç: COVID19 enfeksiyonu, çocuklarda nörolojik tutulum ile seyredebilir. Abdel-Mannan ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, COVID19 enfeksiyonu olan elli hastanın dördünde nörolojik tutulum, çok merkezli yapılan başka bir çalışmada ise 1695 hastanın 365'inde nörolojik tutulum gösterilmiştir (1,2). Olgumuzda serebellar bir lezyon vardı ve spontan iyileşme gözlemlendi. COVID19 enfeksiyonu ile takip edilen hastalarda, enfeksiyon sırasında veya sonrasında tüm sistemlerle birlikte nörolojik bulgular da değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: COVID19, çocuk, nörolojik bulgu

SENKOP TANISI ALAN ÇOCUKLARIN KLİNİK DEĞERLENDİRİLMESİ

Münevver YILMAZ¹, Dolunay GÜRSES¹, İlayda KARAMAN²

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

²Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Senkop, global serebral hipoperfüzyon sonucu postür ve tonus kaybıyla giden, kısa süreli geçici bilinç kaybıdır. Bu çalışmada senkop nedeniyle başvuran olgularda klinik bulgular, tanısal amaçlı yapılan testler ve sonuçları değerlendirildi.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Ocak 2021- Aralık 2021 tarihleri arasında Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'ne ve Çocuk Acil Servisi'ne, senkop nedeniyle getirilen, 1-17 yaş aralığındaki 145 olgu dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, elektrokardiyografi kayıtları, laboratuvar bulguları, ekokardiyografileri, beyin manyetik rezonans görüntülemesi, elektroensefalografileri, 24 saatlik Holter elektrokardiyografileri ve Tilt testleri geriye dönük incelendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların yaş ortalaması 11,5±4,5 yıl (1-17 yaş) ve erkek/kız oranı 49/93 idi. Olguların 92'si (%65) bir, 50'si (%35) birden fazla senkop atağı geçirmişti. Hastaların 75'inde (%53) presenkop öyküsü, 16'sında (%11) kardiyovasküler hastalık (KVH) öyküsü mevcuttu. 41 (%29) hastanın ailesinde KVH öyküsü mevcuttu. Bu olguların 12 tanesinin fizik muayenesinde patolojik üfürüm mevcut iken bir hastanın fizik muayenesinde aritmi saptandı. Hastaların hepsine elektrokardiyografi, 88'ine (%62) ekokardiyografi, 51'ine (%36) beyin manyetik rezonans görüntüleme, 75'ine (%53) elektroensefalografi, 60'ına (%42) 24 saatlik holter elektrokardiyografi ve 29'una (%20) tilt testi yapıldı. %19'unun elektrokardiyografisinde patolojik bulgu, %16'sında ekokardiyografide pozitif bulgu, %6'sında kraniyal manyetik rezonans bulgusu, %6'sında elektroensefalografide anormallik saptandı. Holter elektrokardiyografi çekilen beş hastada ventriküler ekstra vuru (VEV), iki hastada SVEB, iki hastada AV blok, iki hastada uzun QT saptandı. Tilt testi yapılan hastalardan ikisinde miks tip, üçünde ortostatik taşikardi, üçünde vazodepresif yanıt olduğu görüldü. Olguların 77'sine (%55) vazovagal senkop (VVS), üçüne (%2) postural ortostatik taşikardi sendromu (POTS), 19'una (%14) epilepsi, altısına (%4) katılma nöbeti, altısına (%4) kardiyojenik senkop, 12'sine (%9) psikojenik senkop tanıları konuldu.

Sonuç: Çocuklukta görülen senkoplar, genellikle masum olmasına karşın, altta yatan ciddi kardiyak, nörolojik, metabolik problemlerin bir bulgusu olarak karşımıza çıkabilir. Bu nedenle senkopla başvuran hastalarda ayrıntılı öykü ile tam bir sistemik muayene yapılması önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Senkop, Vazovagal senkop

Ampisilin-Sülbaktam Antibiyoterapisine Bağlı Gecikmiş Tip Hipersensivite Reaksiyonu; DRESS Sendromu Olgu Sunumu

Emre Sağlam¹, Eser Doğan², Mertkan Bilen², Ceren Karahan², Mehmet Murat², Cüneyt Zihni², Murat Muhtar Yılmaz², Timur Meşe²

¹SBÜ İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH

²SBÜ İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Ç.Kardiyoloji Kliniği

Amaç: DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu, döküntü, lenfadenopati, ateş yüksekliği ve iç organ tutulumuyla karakterize, yaşamı tehdit edebilen ve çocukluk çağında nadir görülen bir gecikmiş tip ilaç hipersensitivite reaksiyonudur.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda antibiyoterapi sırasında makülopapüler döküntü ve ateş şikayeti ortaya çıkan ve Dress Sendromu tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

Bulgular: Aort koarktasyonu tanısıyla izlenen 8 yaş erkek hasta, aort koarktasyon balon anjiyoplasti uygulaması için pediatrik kardiyoloji servisine yatırıldı. Asemptomatik olan hastanın anjiyografi öncesi alınan rutin tetkiklerinde sedimantasyon yüksekliği saptandı. Yapılan ayrıntılı fizik muayenede diş çürükleri ve diş hekimi konsültasyonu sonucunda abse formasyonu olduğu saptandı. Hastanın diş apsesine yönelik 200 mg/kg/gün Ampisilin-Sülbaktam(SAM) baslandı. Akut faz reaktanlarının yüksek seyretmesi üzerine tedavinin 15. gününde 30 mg/kg/gün Klindamisin eklendi. SAM 19.gününde Klindamisin 4.gününde iken hastanın yaygın makülopapüler döküntüleri ve ateşi gelişti. Tipik morfolojide makülopapüler döküntü olması, uzun antibiyoterapi sonrası ortaya çıkması, ateş yüksekliği, lenfopenisinin ve eozinofilisinin olması nedeni ile DRESS sendromu olarak değerlendirildi. Antibiyotik tedavisi kesilerek metilprednizolon 1 mg/kg/g olarak başlandı. Steroid tedavisinin 24. saatinde döküntüleri solmaya başladı. Steroid tedavisinin 11.gününde döküntüleri ve ateşi tamamen kaybolan, genel durumu iyi olan hasta, steroid tedavisininin 1 mg/kg/g olarak 1 aya tamamlanması planlanarak ve 1 ay sonrasında haftada 5 mg olarak azaltma şeması ile taburcu edildi.

Sonuç: Döküntü ile başvuran veya klinik izlemde döküntü yakınması gelişen her hastada ilaç reaksiyonları mutlaka sorgulanmalıdır. DRESS sendromu gecikmiş tip ilaç hipersensitivite reaksiyonu olması nedeni ile ilaç kullanımının ilk günlerinde görülmez. Ayırıcı tanıda Steven-Johnson sendromu, toksik epidermal nekroliz, akut generalize egzantematöz püstüloz, anjiyoimmünoblastik T hücreli lenfoma, hipereozinofilik sendromlar, sezary sendromu, akut kutanöz lupus eritematozus akla gelmelidir. Sendromun erken tanınması, kullanılmakta olan ilacın kesilmesi ve kortikosteroidler ile tedaviye başlanması, tedavi yanıtı arttıran unsurlardır .

Anahtar Kelimeler: Dress Sendromu, Alerji, Döküntü, Ampisilin Sülbaktam, Hipersensitivite

ÜRTİKERİN EŞLİK ETMEDİĞİ İZOLE ANJİOÖDEM OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Lütfi Kılınçkaya¹, Prof Dr Mahmut Doğru², Prof Dr Rabia Gönül Sezer Yamanel¹

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği

²Memorial Şişli Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bölümü

Amaç: İzole anjioödem, çocuklarda nadir görülen bir durumdur. Gıdalar, ilaçlar, böcek sokmaları alerjik nedenlerin başında gelirken, enfeksiyonlar akut izole anjioödemden tek sebebi olabilir. İzole anjioödem etiyoloji ve patofizyoloji olarak ürtiker ve/veya ürtikerli anjioödemden farklı değerlendirilmelidir. Literatürde kronik ürtiker ve herediter anjioönörotik ödem kapsamında yayınlanan pediatrik çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda, hastanemiz Çocuk Alerji ve İmmunoloji Polikliniği'nde ürtikerin eşlik etmediği izole anjioödem tanılı olguların demografik ve klinik özelliklerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda, 2015-2019 yılları arasında hastanemiz Çocuk Alerji ve İmmunoloji Polikliniği'ne başvuran ve değerlendirme sonucu ICD kodu T78.3 olan 30 olgu, retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların yaşı, cinsiyet gibi demografik özellikler ile hastalara ait laboratuvar bulguları değerlendirilmiştir. İstatistiksel analiz için SPSS 22.0 programı kullanılmıştır. Laboratuvar parametreleri, kullanılan referans aralıklarına göre gruplandırılmış, bu alt grupların sıklıkları yüzde olarak verilirken gruplar arası ilişkiler ki-kare testi ile değerlendirilmiştir. $p < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Değerlendirilen 30 olgunun 16'sı erkekti (%53,3). Yaş ortalaması $6,79 \pm 5,00$ yıl olarak saptanmıştır. Olguların 7'sinde (%23,3) enfeksiyon öyküsü bulunurken, NSAİ ilaç ilişkili olgu sayısı 10'dur (%33,3). C1 esteraz düzeyi değerlendirilen 24 olgunun 1'inde (%4,2) ile C4 düzeyi değerlendirilen 27 olgunun 3'ünde (%11,1) referans aralığından düşük değerler saptanmışken; sedimantasyon hızı ölçülen 21 olgunun 3'ü (%14,3), AST'si ölçülen 16 olgunun 4'ü (%25,0); total IgE'si değerlendirilen 30 olgunun 14'ü (%46,7) ve eozinofilisi bakılan 30 olgunun 10'unda (%33,3) referans aralığından yüksek değerler saptanmıştır. Erkek bireylerdeki eozinofili yüksekliği oranı, kızlara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksekti ($p=0.03$). Diğer laboratuvar parametreleri, enfeksiyon ve ilaç öyküsü ile cinsiyet arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$). Cinsiyet ile ailede astım öyküsü varlığı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamıştır ($p=0.09$).

Sonuç: İzole anjioödemli hastalarda her zaman etiyolojiyi aydınlatmak mümkün olmamaktadır. Hastalar herediter anjioödem, alerjik ve otoimmün hastalıklar, ilaç kullanımı açısından değerlendirilmeli ve anafilaksinin bir bulgusu olabileceği unutulmamalıdır. Kronik paterni olan olguların ise pediatrik alerji ve immünoloji uzmanlarına yönlendirilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: İzole Anjioödem, Çocuk Alerji

Pediatric Olgularda Kedi Tırmığı Hastalığı; Tek Merkez Deneyimi

Sevliya Öcal Demir¹, Kaan Kahraman¹

¹Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Amaç: Kedi tırmığı hastalığı(KTH) Bartonella henselae'nin neden olduğu, genelde kendini sınırlayıcı bölgesel lenfadenopatiyle karakterize zoonotik bir hastalıktır. Nadiren santral sinir sistemi, göz, diğer organ tutulumlarıyla gelebilir. Bu çalışmada KTH tanısıyla izlediğimiz olgularımızın klinik ve laboratuvar bulgularını, tedavi ve sonuçlarını irdelleyerek hastalıkla ilgili farkındalığı artırmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Eylül 2019-Nisan 2022 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğinde KTH tanısıyla izlenen olguların demografik özellikleri, klinik, laboratuvar bulguları, tedavileri ve sonuçlarıyla ilgili veriler tıbbi kayıtlardan yararlanılarak incelendi.

Bulgular: Otuz aylık dönemde 14 erkek, 6 kız, yaş ortalaması 118±57 ay olan 20 olgu izlendi. Bir hasta ensefalopati kliniğinde, biri nöroretinit, biri nedeni bilinmeyen ateş, diğerleri lenfadenopatileri tetkik edildiğinde tanı aldı. Olguların %80'inde(16) kedi teması vardı, bulgular temastan ortalama 2 hafta-6 ay sonra gelişmişti. Başvuruda lenfadenopati 11(%55) olguda aksiler bölgede, beş olguda(%25) boyunda, üç olguda(%6,6) supraklaviküler bölgede, bir olguda (%5) antekubital fossadaydı, dört olguda(%20) el sırtında primer lezyon görüldü. Ultrasonda lenf nodları 2-6cm boyutunda birleşme eğiliminde, multiseptalı, kistik-solid komponent içeren karakterdeydi. Tanı klinik bulgulara ek 17 hastada(%85) Bartonella henselae IgG titresinin pozitifliğiyle, ikisinde histopatolojik bulgularla, birinde dokuda Bartonella henselae pcr pozitifliğiyle konuldu. Tüm olgulara azitromisin verildi. Ensefalopatili hastanın BOS incelemesinde 4 hücre/mm³ mevcut, biyokimyası normal, BOS kültürü ve viral menenjit paneli negatifti. Kontrastlı beyin MR'ında patolojik bulgu yoktu. İlk EEG'sinde ensefalopatiyle uyumlu dalgalar görüldü, tedavinin beşinci gününde çekilen kontrol EEG normaldi. Ensefalopatisi on günde tamamen düzeldi. İki olguya büyümüş lenf nodlarının çevre nörovasküler yapıya basıya olan ağrıya azalma olmadığından, ikinci kür azitromisinle rifampisin verildi. Nöroretinitli olgunun doksosiklin, rifampisin, metilprednizolonla tedavisi devam etmekteydi, takipteki diğer hastalarda sekel gelişmedi.

Sonuç: Bölgesel, özellikle aksiler, lenf nodlarında büyümeyle başvuran hastalarda kedi tırmalama ısırma hikayesi, ultrasonda lenf nodlarının septalı kistik-solid komponentli olması, patoloji örneğinde granülasyon ve mikroabseler görülmesi KTH hastalığını açısından şüphe uyandırmalıdır. Ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Lenfadenopati, Kedi tırmığı, Bartonella Henselae

Epstein Barr Virus Enfeksiyonu Sonrası Gelişen Otoimmün Hepatit Olgusu

Aybike Çiftci¹, Mizgin Aşkın¹, Merve İşeri Nepesov², Nevzat Aykut Bayrak³

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü

³SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

Amaç: Epstein Barr Virus (EBV) enfeksiyonu pek çok otoimmün hastalıkla (tiroidit, akut hepatit, sklerozan kolanjit, lupus... gibi) ilişkilendirilmiştir. EBV enfeksiyonunda özellikle immün yetmezliği olanlarda akut hepatit tablosu sıkır. Amacımız, sizlerle immün yetmezliği olmayan ama geçirilmiş EBV enfeksiyonu sonrası sarılık ve hepatit gelişen olgumuzu sunmaktır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu: İkter, halsizlik ve iştahsızlık şikayetleriyle başvuran 13 yaşında kız hastada ALT: 530 U/mL ve AST: 1005 U/mL saptanınca servisimize yatırıldı. Birkaç ay önce yüksek ateş ve boğaz ağrısı nedeniyle değerlendirildiğinde EBV enfeksiyonu saptanmış ve yaklaşık bir ay sonra vücutta sararma gözlenmiş. O dönemde transaminazları normalmiş. Son 2 ayda 9 kilo kaybetmiş. Fizik muayenesinde ikterle birlikte karaciğer ve dalak 2cm palpabl, traube kapalı bulunmuş.

Bulgular: Hemogramında anemi ve trombositozu olan hastanın akut faz reaktanları yüksek, INR hafif uzun(1,3 IU) bulunmuş. Hepatit serolojisi (A, B, C, E, HIV, CMV) negatif; seruloplazmin, Alfa-1-Antitripsin, kreatin kinaz, amonyak, laktat, AMA, ASMA, Anti-LKM ve diğer otoantikörler (çölyak, tiroidit, ülseratif kolit) normal saptanmış, ancak ANA 1/320 titrede pozitif ve IgG değeri normalden üç kat yüksek bulunmuş. EBV-VCA IgM ve IgG pozitif olan olgunun EBV-EBNA IgG ve IgM'i de pozitif, EBV-DNA negatif saptanmış. Hepatobiliyer ultrasonda karaciğer ve dalak boyutlarında artış ve hepatosteatoz görülmüş, doppler normal sınırlardaydı. MRG kolanjiopankreatografide, koledok doğal, intrahepatik safra yolları hafif genişlemiş ve periportal alan ödemli izlendi. Karaciğer biyopsisinde belirgin plazmosit infiltrasyonu, arayüz hepatiti ve rozet formasyonu izlenen olguda safra yolları normaldi. İnklüzyon cismi saptanmadı ve dokuda EBV-DNA negatifti. Olguda temel tetkiklerle bir immün yetmezlik saptanmadı. Kortizon tedavisi başlanan hastanın tedavi yanıtı iyiydi.

Sonuç: Daha önce tamamen sağlıklı olan hastamızda hızlı ilerleyen hepatit bulgularının gelişmesi ve sarılık başlamadan önceki dönemde EBV saptanması nedeniyle, geçirilmiş EBV enfeksiyonunun indüklediği otoimmün hepatit olduğu düşünüldü. EBV enfeksiyonunun çeşitli otoimmün hastalıkları tetikleyebileceği ve immün yetmezliği olmayan, özellikle kız cinsiyetli olgularda, otoimmün hepatit tablosuna yol açabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hepatit, Çocuk, Epstein Barr Virus, Enfeksiyon

RABSON MENDENHALL SENDROMU: NADİR GÖRÜLEN BİR İNSÜLİN REZİSTANS SENDROMU

Dilek Bingöl Aydın¹, Oğuzhan Tin², Elvan Bayramoğlu¹, Hande Turan², Aysel Kalaycı Yiğın³, Olcay Evliyaoğlu¹, Oya Ercan¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genetik A.B.D.

Amaç: Rabson-Mendenhall Sendromu (RMS) insülin reseptör (INSR) geninde mutasyon sonucu ortaya çıkan otozomal resesif kalıtılan, oldukça nadir görülen ciddi bir insülin direnci sendromudur. INSR genindeki patojenik varyantlar geniş spektrumda bir dizi kalıtsal insülin direnci sendromlarına yol açar. Burada yaygın akantozis nigricans şikayeti ile başvuran ve RMS tanısı koyulan erkek olgu paylaşılmaktadır.

Yöntem ve Gereç: ..

Bulgular: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 12 yaş 4 ay erkek hasta son 3 yıldır olan vücutta koyulaşma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut ağırlığı 32,6kg (-1,05 SDS), boyu 140,1cm (-1,71 SDS) ve vücut kitle indeksi 16,61 (-1,05 SDS) idi. Puberte muayenesi tanner evre 3 ile uyumlu idi. Hastanın vücudunda boyun, koltuk altı, umbilikal bölge ve genital bölgesinde daha belirgin olmak üzere yaygın akantozis nigricans, hiperkeratozu ve hipertrikozu mevcuttu. Kaba yüzü ve kaslı vücut görüntüsü mevcuttu. Soygeçmişinde birinci derece kuzen evliliğinden doğan hastanın annesinin hala ve amcalarında yüklü bir tip2 diyabet öyküsü vardı. Laboratuvar tetkiklerinde açlık kan şekeri 68mg/dl ve eş zamanlı açlık insülini 227µIU/ml saptanan hastada ön planda insülin direnci sendromları düşünüldü. HbA1c düzeyi %6,2 ölçüldü. Oral glukoz tolerans testinde 0.saat glukozu 50mg/dL, insülini 386,4 µIU/ml, 2.saat glukozu 182, insülini 1000 µIU/ml saptandı. Diyabetik diyet başlanarak, kan şekeri takibi yapıldı. Diyet ile hiperglisemi-hipoglisemi atakları olan hastaya metformin tedavisi başlandı. Yeni nesil dizileme ile yapılan genetik analizinde INSR geninde c.3529+5G>A homozigot mutasyon saptandı. Yapılan in silico analizinde mutasyon patojenik olarak değerlendirildi ve Rabson-Mendenhall sendromu tanısı koyuldu. Hastanın segregasyon analizleri devam etmektedir.

Sonuç: Sonuç olarak sadece ciltte koyulaşma şikayeti olan 12 yaşında erkek hastaya RMS tanısı koyulmuş olup, postprandiyal hiperglisemileri olması üzerine metformin tedavisi ile takibine devam edilmektedir. Ancak literatürde rekombinant IGF-1 ve yüksek doz insülin tedavisi ihtiyacı olan RMS hastaları bildirilmiştir. Bu da kliniğin değişkenliğini göstermektedir. Kesin tedavisi olmayan bu sendromda, preimplantasyon genetik analiz, genetik danışma önerilmesi ve hastaların yakın takibinin yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rabson-Mendenhall Sendromu, insülin direnci, akantozis nigricans

Yoğun Bakımda İzlenen COVID-19 İlişkili Multisistem İnflamatuvar Sendrom Tanılı Hastalarda İyileşme Göstergesi Olarak Kalp Hızı Değişkenliği

Eviç Zeynep Başar¹, Ayşe Filiz Yetimakman Erdoğan²

¹Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Başta sepsis olmak üzere kritik hastalarda sempatik fonksiyonlarda baskınlık, parasempatik fonksiyonlarda ise baskılanma gösterilmiştir. Kritik hastalarda erken hedefe yönelik tedavi ve riskli hastaların erken ayırt edilmesi mortalitenin azaltılmasında oldukça önemlidir. Çalışmanın amacı çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenen COVID-19 ilişkili multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C) tanılı hastalarda kalp hızı değişkenliğinin (KHD) prognostik öneminin değerlendirilmesidir.

Yöntem ve Gereç: Kocaeli Üniversitesi tıp fakültesi çocuk yoğun bakım servisinde 2020-2022 yılları arasında MIS-C tanısı ile izlenen 16 hastadan, yatışı süresince 24 saatlik Holter kaydı bulunan hastalar çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalara yatışları boyunca 24 saatlik Holter izlemi yapıldı. Kalp hızı değişkenliğini değerlendirmek için zamana dayalı ölçümlerden SDNN, SDANN ve SDNN-indeks, pNN50, RMSSD ve frekansa dayalı ölçümlerden LFn, HFn, HF/LF değerleri kaydedildi. Hastaların yatışları sırasında bakılan kalp hızı değişkenliği parametrelerindeki değişiklikler karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 11 hastadan 6'sı kızdı (%54). Ortalama yaş $9,36 \pm 4,33$ yıl saptandı. 24 saatlik Holter izleminde minimum kalp hızı $65,27 \pm 20,66$ dk, ortalama kalp hızı $98,54 \pm 22,6$ dk saptandı. Yatışları süresinde minimum, maksimum ve ortalama kalp hızında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Zamana dayalı ölçümlerden SDNN, SDANN, SDNNi, PNN50, RMSSD değerlerinde klinik düzelme ile istatistiksel olarak anlamlı artış izlendi (sırasıyla $p=0,004$, $p=0,006$, $p=0,017$, $p=0,007$, $p=0,074$). Frekans dayalı ölçümlerden LFn'de istatistiksel olarak anlamlı bir değişiklik saptanmazken, HFn istatistiksel olarak anlamlı derecede artış gösterdi ($p=0,026$). HF/LF değerleri açısından istatistiksel anlamlı fark olmamakla birlikte yoğun bakıma ilk yattığı gün $0,44 \pm 0,17$ olan oranın hastanın genel durumu stabil olmasıyla birlikte $0,74 \pm 0,33$ 'e yükseldiği görüldü.

Sonuç: Kritik hastaların ayırt edilebilmesine yönelik pek çok yeni araştırma yapılmaktadır. Özellikle sepsis odaklı çalışmalarda KHD'de azalmanın prognostik önemi olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur. Çalışmamızda tedavi sırasında klinik düzelmeye paralel parasempatik disfonksiyonu gösteren zamana dayalı parametrelerden RMSSD ve pNN50, ile frekansa dayalı parametrelerden HFn'de istatistiksel olarak anlamlı artış görülmüştür. Çalışmamız kalp hızı değişkenliğinin MIS-C tanısı ile takipli hastalarda prognozu ve tedavi yanıtını değerlendirmek için kullanılabilecek umut verici bir parametre olduğunu göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Kalp Hızı Değişkenliği, Sepsis, Çoğul Organ Yetmezliği Sendromu, MIS-C

ÇOCUKLARDA AKUT NÖBET YÖNETİMİNE İLİŞKİN HEKİMLERİN BİLGİ DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Müge Ayanoğlu¹, Sercan Öztürk², Ayşe Tosun¹

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Hekimlerin pediatrik yaş grubunda akut nöbet yönetimine ilişkin bilgi düzeyinin değerlendirilmesi

Yöntem ve Gereç: Demografik özellikleri, akut nöbetin birinci ve ikinci basamak tedavisine ilişkin detayları içeren bir anket oluşturuldu ve elektronik ortamda hekimlere dağıtıldı. Postiktal dönemde başvuran hastaya yaklaşım, hastanede nöbet geçirmeye başlayan hastaya yaklaşım, farmakolojik tedavinin başlanma süresi, birinci basamakta uygulanan tedavi seçeneği, diazepam, fenitoin ve levetirasetam uygulamasına ilişkin detaylar sorgulandı. Katılımcılar bir yılda akut nöbet nedeniyle yönettikleri yaklaşık çocuk hasta sayısına göre 3 gruba ayrıldı; i) grup-1: ≤10 hasta, ii) grup-2: 11-50 hasta, iii) grup-3: ≥51 hasta. Ayrıca, katılımcılar pediatrist olup olmamasına göre de ikiye ayrıldı. Doğru yanıt oranları gruplar arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Toplam 400 hekim anketi yanıtladı. Katılımcıların %74,5'i pediatristti. Tonik-klonik ve farkındalığın bozulduğu fokal nöbetler için t1 zaman noktaları en az oranda doğru yanıtlanan sorulardı. Nöbetin devam etmesi halinde uygulanabilecek maksimum benzodiazepin sayısı ($p<0.001$), intravenöz diazepam dozu, ($p=0.017$), diazepam infüzyon süresi ($p=0.034$), levetirasetam dozu ($p=0.003$), fenitoin dozu ($p>0.001$) ve fenitoin infüzyon süresi ($p=0.003$) sorularına verilen doğru yanıt oranları grup-3'te anlamlı olarak daha yüksekti. Postiktal dönemde hastaneye başvuran olguya yaklaşım ($p<0.001$), tonik-klonik nöbetler için t1 zaman noktası ($p=0.07$), nöbetin devam etmesi halinde uygulanabilecek maksimum benzodiazepin sayısı ($p<0.001$), diazepam infüzyon süresi ($p<0.001$), levetirasetam dozu ($p<0.001$), levetirasetam infüzyon süresi ($p<0.001$), fenitoin dozu ($p<0.001$), fenitoin ile birlikte uygun uygulanan sıvı ($p=0.043$) ve fenitoin infüzyon süresi ($p<0.001$) sorularına doğru yanıt oranları pediatristlerde anlamlı olarak daha yüksekti.

Sonuç: Tonik-klonik ve farkındalığın bozulduğu fokal nöbetlerin t1 zaman noktaları en az bilinen sorulardı. Uygulanan ilaçlara ilişkin uygun doz ve infüzyon süresi gibi detayların da pek iyi bilinmediği sonucuna ulaşıldı. Akut nöbet her hekimin yeterli bilgiye sahip olması gereken acil bir durum olduğu için, az bilinen ve önemli noktalara odaklanan mezuniyet sonrası eğitim programları düzenlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Nöbet, Çocuk ve adölesan, status epileptikus, birinci basamak tedavi, ikinci basamak tedavi

BÜLLÖZ DERİ LEZYONLARI İLE SEYREDEN HENOC-SCHÖNLEİN PURPURASI**NİLÜFER ENGİN¹, SAMİRE ORAK², MUSTAFA AKÇAM³**¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, Gastroentereoloji Bilim Dalı

Amaç: Henoch-Schönlein Purpurası (HSP); küçük damarları etkileyen, klinikte nontrombositopenik purpura, artrit/artralji, gastrointestinal sistem tutulumu ve böbrek tutulumu ile karakterize sistemik bir vaskülitir. Peteşial ve purpurik klasik lezyonlara ek olarak makülopapüler, büllöz, ekimotik lezyonlar; subkutan nodüller, vezikül, nekrotik ülser ve livedoretikülaris deri bulguları da görülebilir. Büllöz lezyonlar çocuklarda nadir görülür ve tanıda zorluğa neden olabilir. Burada büllöz deri lezyonları ile seyreden HSP olgusunu sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: 5 yaşında kız hasta, iki gün önce başlayan karın ağrısı, bacaklarda ağrı, şişlik ve döküntü şikayeti ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Anne ve baba arasında akrabalık ve ailede benzer yakınması olan birey yoktu. 1 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcut.

Bulgular: Fizik muayenede bilateral gluteal bölge ve alt ekstremitelerde purpurik ve gergin ağrılı büllöz karakterli deri lezyonları mevcut. Her iki ayak bileğinde ödem ve hassasiyet vardı. Gövde ve üst ekstremitelerde döküntü izlenmedi. Orofarenks hiperemikti. Karın ağrısı mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde; hemogram, kanama profili, elektrolit ve karaciğer fonksiyon değerleri, komplement değerleri normal saptandı. C-reaktif protein:21 mg/dL ölçüldü. Gaytada gizli kan pozitif. Batın US'de patoloji izlenmedi. Alınan idrar tetkikinde patoloji izlenmedi, proteinüri yoktu. Tanısal amaçlı yapılan cilt biyopsisinde vaskülit düşündürülen fibrin birikimi ve karyorektik hücreler izlendi. Hastaya prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisi başlandı. Takibinde akut faz reaktanları geriledi. 10 günlük tedavi sonrasında kliniğinde belirgin iyileşme izlenen, karın ağrısı tekrarlamayan, deri döküntüleri ve eklem bulguları kaybolan hasta taburcu edildi. Hastanın izleminde relaps gözlenmedi.

Sonuç: Palpabl purpura HSP'nin en önemli tanısal deri bulgusudur. Ancak bu hastalıkta büllöz lezyonların da görülebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: artrit, büllöz lezyon, purpura

Bir ailenin iki çocuğunda Ailevi Akdeniz Ateşi : Olgu sunumu

Maleyka Karimova¹, Nezrin Nezerova¹, Günay Hüseyinzade²

¹Azerbaycan Tıp Üniversitesi, 2. Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Bakü, Azerbaycan

²Cumhuriyet Çocuk Klinik Hastanesi, Bakü, Azerbaycan

Amaç: Ailevi Akdeniz Ateşi (Familial Mediterranean Fever; FMF); tekrarlayan yüksek ateş ile karın, akciğer ve eklemlerdeki ağrılarla kendini belli eden kalıtsal bir hastalıktır. Genetik nedenlerle vücudun kendi kendine tetiklediği iltihaplı ataklarla seyreden Ailevi Akdeniz Ateşi hastalığı, otoenflamatuar bir hastalık olarak tanımlanmaktadır. Kısaca kalıtsal gen mutasyonu nedeniyle sebebi olmayan iltihabi durum oluşur ve bağışıklık sistemi bunla baş edemez. Amacımız bir ailede iki çocukta olan Ailevi Akdeniz Ateşi hastalığını akla getirmektir.

Yöntem ve Gereç: Aynı aileden iki çocuk Ailevi Akdeniz Ateşi hastalığı için genetik olarak test edildi.

Bulgular: Olgu 1 : 3 yaşında kız çocuk ateş, karın ağrıları şikayetleri ile ünitemize başvurdu. Hastanın hikayesinden anlaşılmaktadır ki, doğumdan çocukta kusma, tekrarlayan ateş ve karın ağrıları gözlemlendi. Ateş ve karın ağrıları 24-48 saat devam ettikten sonra hiç bir tedavi olmadan geçer. Hastada bir kaç kez enfeksiyon gastrointestinal sistem hastalığı düşünülmüş ve çocuk yanlış olarak gereksiz tedavi almıştır. Annesi ve baba akrabadırlar. Çocuğun genel durumu orta ağır değerlendirilmiştir. Çocukta ateş ve karın ağrıları vardır. Sürekli ağlıyor. Vücut 12, 8 x109/ l . Dışkı ve idrar incelemesinde patoloji saptanmadı. Akciğer grafisinde değişiklik kaydedilmedi. Genetik muayinede : MEFV geninin 10.cu ekzonunda hastalıkla ilgili NM_000243.2 (MEFV) : c.2282 G A ≥ p.R761H (rs104895097) varyantlı homozigot saptandı ve çocuğa Ailevi Akdeniz Ateşi tanısı koyuldu. Hastaya tedavi için Kolşisin ilacı tevsiye edilmiştir. Kolşisin isimli bitkisel kaynaklı ilaç sayesinde ateş ve ağrı atakları kontrol altına alınmış ve önlenilmiştir. Olgu 2 : Kızın 10 aylık kız kardeşi kabızlık şikayeti ile ünitemize başvurdu. Çocuğun laboratuvar incelemelerinde önemli bir değişiklik saptanmadı. Genetik muayinede FMF geninin taşıyıcısı olduğu saptandı.

Sonuç: Ailevi Akdeniz Ateşi'nin etkin şekilde tedavi edilmesi için erken teşhis edilerek ilaç kullanımına başlanması gereklidir. Bunun için tekrarlayan yakınması olan kişilerin yakın takip edilmesi gerekir, aksi takdirde teşhiste gecikmeler olabilmektedir. Hastalığın tanısının erken konması, doğru zamanda tedaviye başlanarak zararların ve hayati riskin önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Ailevi Akdeniz Ateşi, çocuk, genetik test

Otizm Tanısı İle İzlenmiş Geç Tanı Fenilketonüri Vakası

Sibel İnceoğlu¹, Ceren Melis Özkan², Elif Yüksel Karatoprak², İbrahim Bağcı¹, İbrahim Taş³

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

³Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

Amaç: Fenilketonüri (FKU) vücudun fenilalanini metabolize etme yeteneğinde bozulma ile karakterize olan nadir görülen otozomal resesif geçişli metabolik bir hastalıktır. Yüksek konsantrasyondaki fenilalanin, merkezi sinir sistemi için toksiktir, bu nedenle tedaviyi bırakmak ya da ara vermek ciddi nörolojik komplikasyonlara ve zekâ geriliğine neden olur. Klasik FKU'nun prevalansı dünyada 1/10.000, ülkemizde 1/4500'dir. Muayenede ekstremitelerde spastisite, tremor, mikrosefali, EEG anomalileri, nöbet görülebilir. Saç, deri ve iriste melanin sentezinin azlığından dolayı hipopigmentasyon yaygındır. Hiperaktivite, agresyon, anksiyete gibi davranış anormallikleri bu hastalarda sık gözlenen diğer bulgulardandır. Bu nedenle otizm ayırıcı tanısında düşünölmelidir.

Yöntem ve Gereç: Atipik otizm tanısı ile izlenen ve tarafımıza yönlendirilen hastanın ayrıntılı fizik nörolojik muayenesi, temel kan tetkikleri, metabolik tarama tetkikleri ve Kraniyel MR görüntölemesi kullanılarak hastada ayırıcı tanı yapılmıştır.

Bulgular: Fizik muayenede nörolojik muayene tam uyum sağlamayan hastanın bilinci açık, oryantasyon ve kooperasyonu bozulmuş, ataksisi yok, derin tendon refleksi normoaktif, patolojik refleksi yok, kas gücü dört ekstremitede 5/5 idi. Hasta basit komutlara uyuyor fakat stereotipik hareketleri mevcuttu. Hastanın yapılan tetkiklerinde tam kan sayımında özellik yoktu. KCFT, BFT ve elektrolitleri normal aralıkta izlendi. B12 ve tiroid fonksiyonları normaldi. İstenilen kraniyal MR görüntölemesinde patoloji saptanmadı. Metabolik tetkikleri istenen hastanın tandem taramasında Phe:1265,67 µmol/L (30-150), idrar organik asitlerinde 2-Hidroksi Fenil Asetik Asit:108.97 (0-1), Kantitatif aminoasit analizinde Fenilalanin:1929.55 µmol/L (30-95) geldi.

Sonuç: Fenilketonüri önlenebilir bir zeka geriliği nedenidir. Hastalığın tedavisi vücutta kullanılamayan, kullanılamadığı için birikip beyin hasarı yaratan protein yapışının (fenilalanin) vücuda girişini azaltmak için yapılan, proteinden kısıtlı diyet tedavisidir. Yenidoğan taraması ile saptanıp yaşamın ilk aylarında tedavi başlanan hastalarda, tedavi aksatılmaz ise zihinsel özür gelişmesi beklenmez. Ancak hiç tedavi uygulanmamış hastada hastalığın şiddetine bağlı olarak ağır ya da çok ağır zihinsel özür gelişmesi kaçınılmazdır. Bu nedenle özellikle davranış bozukluğu, mental retardasyon tanısı alan hastalarda tarama programlarından kaçabileceğini düşünölererek açıl karnitin düzeyi göndermeyi düşünmeliyiz.

Anahtar Kelimeler: nöromotor gerilik, otizm, fenilketonüri, zeka geriliği, metabolik hastalık

Kolonoskopi Yapılan Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi

Nazan Öztürk¹, Hakan Salman¹, Fatma İssi Irlayıcı¹, Mustafa Akçam¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta

Amaç: Çalışmamızda kliniğimizde son altı yılda gerçekleştirilen tüm kolonoskopi işlemlerinin retrospektif olarak incelenerek, kendi verilerimizin elde edilmesi ve elde edilen sonuçlardan klinik fayda sağlanması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmaya Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı Endoskopi Ünitesi'nde Ocak 2016 ve Kasım 2021 tarihleri arasında kolonoskopi yapılan 0-18 yaş aralığındaki hastalar dahil edildi. Endoskopi ünitesi arşivi ve dosya arşivinden hastaların yaş, cinsiyet, hastanın şikayeti, kolonoskopi endikasyonu, kolon temizliğinin durumu, terminal ileuma ulaşım, sonuç, biyopsi alınma durumu ve histopatolojik sonuçları içeren veriler incelendi. Kolonoskopi endikasyonları: Rektal kanama, karın ağrısı, kronik ishal, büyüme geriliği, tarama ve izlem olarak gruplandı. Hastaların kolonoskopi sonuçları İBH, nonspesifik kolit, polip, hemoroid, obstüriktif lezyonlar, Tİ'de nodüler görünüm, yabancı cisim ve normal endoskopik bulgular şeklinde sınıflandırıldı. Hastaların histopatolojik bulguları ise CH, ÜK, Tİ'de NLH, nonspesifik değişiklikler, eozinofilik kolit, juvenil polip, adenomatöz polip ve normal olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Çalışmamıza toplamda 250 çocuk hasta dahil edilmiş olup 131'i (%52,4) kız, 119'u (%47,6) erkekti. Hastaların yaş ortalaması 11,86±4,74'tü. Kolonoskopi endikasyonları içerisinde en sık karın ağrısı (%60), rektal kanama (%35,2) ve kronik ishal (%27,6) vardı. Hastaların %88,4'ünde Tİ'ye ulaşıldı. Kolonoskopide en sık saptanan pozitif bulgular içerisinde nonspesifik kolit (%17,2), İBH (%16,4), Tİ'de nodüler görünüm (%14,4) ve hemoroid (%12,4) vardı. Olguların 81'inde (%32,4) normal kolonoskopik bulgular mevcuttu. Histopatolojik bulgulara göre, çocukların 62'sinde (%24,8) Tİ'de NLH, 11'inde (%4,4) juvenil polip, 4'ünde (%1,6) adenomatöz polip, 13'ünde (%5,2) CH, 25'inde (%10,0) ÜK, 86'sında (%38,4) nonspesifik değişiklikler ve 7'sinde (%2,8) eozinofilik kolit gözlendi. Hastaların 62'sinin (%24,8) histopatolojisi normaldi.

Sonuç: Sonuç olarak merkezimizde gerçekleştirilen kolonoskopi işlemlerinin başarı oranı, endikasyonları ve sonuçları ayrıntılı olarak incelenerek sonraki çalışmalara ışık tutacak verilere ulaşıldı. Kolonoskopinin kolorektal hastalıkların tespit, izlem ve histopatolojik örneklemede altın standart bir tanı ve tarama yöntemi olduğu bir kez daha açıkça görüldü.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar Bağırsak Hastalıkları, Kolonoskopi, Kolorektal Hastalıklar

TAKAYASU ARTERİTİNE İKİNCİL GELİŞEN SAĞ SANTRAL FASİYAL PARALİZİ VE SAĞ HEMİPAREZİ OLGUSU

Berfin Altaş¹, Aybüke Günalp², Fatih Haşlak², Mehmet Yıldız², Amra Adrovic², Sezgin Şahin², Kenan Barut², Özgür Kasapçopur²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

²İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

Amaç: Takayasu arteriti arkus aorta ve aortanın ana dallarını etkileyen dev hücreli vaskülitler arasında yer alan obliteratif ve granülamatöz bir arterittir. Çocukluk çağında görülmesi son derece nadirdir. Klinik belirtiler başlangıçta özgün olmamakla birlikte, ilerleyen dönemde arterin tutulum gösteren bölgesine göre vasküler yetmezlik bulguları görülebilir. Biz burada nörolojik bulgularla başvuran hastaların fizik muayenelerinde periferik nabızlar ve her iki kol tansiyon bakılmasının önemine dikkat çekmek istedik.

Yöntem ve Gereç: Olgumuz 13 yaşında sağ yüz yarımında santral fasiyal paralizi ve sağ kolda güçsüzlük şikayeti ile hastanemiz başvurusunda fizik muayenesinde sağ kolda periferik nabız alınamaması, sağ karotis üzerinde üfürüm, sağ ve sol kol tansiyon farkı saptanması üzerine hastaya Takayasu arteriti ön tanısı ile difüzyon kraniyal MR, sağ üst ekstremité doppler US görüntülemesi yapıldı. Sağ üst ekstremité arteriyel renkli doppler us incelemesinde'sağ subklavyen, aksiller, brakiyal, radyal ve ulnar arterlerde okluzyon' ve çekilen kraniyal difüzyon MRG'de 'sol kaudat ve lentiform nükleusta difüzyon kısıtlaması gösteren flair hiperintens akut iskemi ve enfarkt' saptandı. Hastamızın sol hemisfer tutulumu sağ santral fasiyal paralizi ve sağ kol güçsüzlük şikayetini açıklamaktaydı.

Bulgular: Hastanın laboratuvar tetkiklerinde beyaz küresi: 9600/mm³ hemoglobin:11.8 g/dl trombositleri:609.000 /mm³ CRP:1.66 mg/dl sedimentasyon:61 mm/saat d-dimer.0.47 mg/dl fibrinojen:329 mg/dl saptanmış olup trombus olasılığı açısından hastaya 3 gün trombolitik tedavi başlandı. İzlemi boyunca trombositleri ve fibrinojen değerleri normal seyreden hastanın kontrol doppler us akım ile ilgili bir değişiklik saptanmaması üzerine trombüs olasılığından uzaklaştırıldı. Takayasu arteriti tanımızı kesinleştirmek amacıyla yapılan boyun ve toraks MR anjiyografi görüntülemesinde 'brakiosefalik trunkus, sol cca çıkışı, sağ subklavian arter ve sağ cca izlenmemiş, sol subklavian arterin tiroservikal dalı sağ taraf ile bağlantı gösterip sağ sistemin beslenmesine katkı sağladığı' görülmüştür. Hastanın fizik muayene bulguları ve MR anjiyografide saptanan aortanın proksimal dallarının okluzyonu kuvvetle takayasu arteritini düşündürmüştür.

Sonuç: Sonuç olarak bu vaka bize nörolojik semptomlarla başvuran hastaların periferik nabızlarının palpasyonunun atlanmaması ve her iki kol tansiyonlarının bakılmasının önemini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Takayasu arteriti, periferik nabız, çocuk

Makrofaj Aktivasyon Sendromu Kliniği ile Gelen Yeni Tanı Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

Ebru Kaçmaz¹, Eylem Kırıl¹, Gürkan Bozan¹, Nuran Çetin², Aslı Kavaz Tufan², Ener Çağrı Dinleyici¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), sistemik JİA, Kawasaki hastalığı, SLE ve otoinflamatuvar hastalıkların başlangıç bulgusu ya da seyri sırasında ortaya çıkabilecek ölümcül bir komplikasyondur. Burada ateş, kusma, bilinç değişikliği ile başvurup SLE'ye sekonder MAS tanısı konan erkek hasta sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: -

Bulgular: 13 yaş 9 aylık erkek hasta, iki gündür devam eden ateş, kusma yakınmalarıyla Çocuk Acil Servisi-mize başvurdu. Fizik muayenesinde bilinci uykuya meyilli, GKS 14, vücut sıcaklığı 40 °C, TA 85/35 mmHg, kapiller dolum zamanı 4 sn, lökosit 3900, lenfosit 770, trombosit 98bin, AST/ALT 109/65 U/L, INR: 1.52, CRP 45 mg/L, prokalsitonin 7.7 ng/mL, abdomen BT de safra kesesi duvar kalınlığında artış, toraks BT ve ekokardiyografisi normal saptanan hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı. Vankomisin, sefotaksim, oseltamivir başlandı. Son dört hafta içerisinde Covid-19 pozitif olgu teması ve hastalık geçirme öyküsü olmayan hastanın Covid PCR, SARS coV-2 antikor, nazofarengial ve BOS PCR negatif, Salmonella, Brusella, viral markerlarında akut enfeksiyon düşündüren pozitiflik saptanmadı. Ferritin 782 mg/L, bisitopeni, kemik iliği yaymasında hemofagositoz ile HLH 2004 tanı kriterlerini karşılayan hastaya IVIG 2 gr/kg verildi. Takibinde sırtta ve alt ekstremitelerinden tüm vücuda yayılan peteşiyel ve makülopapüler döküntüler, ferritinde artış (2663), trombosit (13bin), absolut lenfosit/nötrofil sayılarında azalma (390/450) görüldü. Beş gün ateşi devam eden hastanın ANA zayıf pozitif benekli 1/100, anti-ds DNA pozitif saptandı. Yeni 2019 SLE kriterlerine göre 18 puan (ateş-2, lökopeni-3, trombositopeni-4, akut kutanöz lupus-6, C3 düşüklüğü-3, anti ds-DNA pozitifliği-6); SLE sekonder MAS kriterlerinden bir klinik, dört laboratuvar kriteri karşılayan hastaya 30 mg/kg/g üç gün pulse prednol tedavisi verildi. Pulse prednol tedavisinin 2. gününde ateşi düşen, 3. gününde lökosit 8630, absolut lenfosit/nötrofi 2800/5050, platelet; 127000'e artan ve döküntüleri gerileyen hasta yatışının 7. günü servise devredildi.

Sonuç: Covid-19 pandemi döneminde MIS-C ilk akla gelse de; ateş, hiperferritinemi, sitopeni ve karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluğu olan hastalarda SLE'ye sekonder MAS'tan da şüphelenilmelidir.

Anahtar Kelimeler: makrofaj aktivasyon sendromu, sistemik lupus eritamatozus, çocuk yoğun bakım

PEDİATRİK YAŞ GRUBU PEKTUS EKSİKAVATUM HASTALARINDA MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ YAKLAŞIMI VE SONUÇLARI

Çağatay Çetinkaya¹, Tunç Laçın², Nezih Onur Ermerak², Esra Yamansavcı Şirzai³, Mustafa Yüksel⁴

¹Üsküdar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

³SBÜ Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği

⁴Demiroğlu Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

Amaç: Pektus Ekskavatum (PE), göğüs duvarının en sık görülen deformitesi olup, sıklıkla 18 yaş altı adolesan döneminde opere edilmektedir. Canlı doğumların 1/300'ünde görülmektedir. Minimal İnvaziv Pektus Ekskavatum Düzeltme Ameliyatı (MIRPE), metal bir barın torakoskop yardımıyla retrosternal olarak yerleştirilmesi esasına dayanmaktadır. Bu hastalıkta ideal ameliyat yaşı 12-16'dır. Bu çalışmamızda 18 yaş ve altında MIRPE – Nuss prosedürü ile tedavi ettiğimiz PE hastalarının sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Ağustos 2005 ile Mart 2022 tarihleri arasında 1290 hastaya PE nedeniyle MIRPE operasyonu uygulanmıştır. Bu hasta grubundan 18 yaş ve altı 780 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Opere edilen hastalarda 16 ile 40 cm arası değişen çelik-nikel karışımı barlar kullanılmıştır. Tüm hastaların düzenli takibi taburculuk sonrası 1. Hafta, 1.ay, 3.ay, 6.ay ve ardından 6 ayda 1 olarak yapılmıştır.

Bulgular: Yaş ortalaması 14,85 (4 - 18) olan hastaların 668' i erkekti (%85). Ortalama operasyon süresi 65 (20 -180) dakika olup, hastanede kalış süresi ortalama 4.08 (2-11) gündü. 573 hastanın deformitesi simetrik (%73) idi. Bu güne kadar 606 (% 77) hastanın barını planladığımız süre sonunda çıkarmış bulunuyoruz. 49 hastada (% 6.2) minor morbiditeler görülüp bunların bazıları küçük müdahaleler ile düzeltilmiştir. Peroperatif ya da postoperatif dönemde hiçbir hastada mortalite saptanmadı.

Sonuç: MIRPE günümüzde düşük mortalitesi, kısa hastanede kalış süresi ile PE' nin tedavisinde ön plana çıkan cerrahi yöntemdir. Göğüs ön duvarı deformitelerinin çok çeşitli prezentasyonları mevcuttur. Deformitenin tipi, derinliği, sertliği değerlendirilerek uygulanacak ameliyat tekniği, bar sayısı, pozisyonu değişkenlik gösterebilir. PE' nin cerrahi onarımının doğru zamanda yapılması çok önemlidir. Ergenlik öncesi kemiklerin esnekliği, hızlı doku iyileşmesi gibi sebeplerle tedavi başarı oranı daha yüksek olup, nüks oranı daha düşüktür. Erken çocukluk yaşlarında saptanan ve tercübeli merkezlere tedaviye yönlendirilen hastalarda non-invaziv veya daha az invaziv yollarla daha kolay sonuç alındığı görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Kunduracı Göğsü, Nuss, Pektus Ekskavatum, MIRPE, Göğüs Duvarı Deformiteleri

Stargardt Hastalığı (Fundus Flavimaculatus) OlgusuErdem Yıldız¹, Gülfer Akça¹, Ünal Akça²¹Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Departmanı²Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Nöroloji Bölümü

Amaç: Stargardt Hastalığı çocukları ve gençleri etkileyen maküladaki dejenerasyonu en sık görülen formudur. Periferik görme korunduğu halde merkezi görme kaybı, bulanık görme ve çizgilerin bozulmuş görülmesi, benzer yüzleri tanımda zorluk, ileri evrelerde renkli görme kaybı hastalığın en sık belirtileridir. 1/100.000 oranında görülür. Hastalık sıklıkla otozomal resesif geçişli, retina pigment epitelinde lipofusin birikimiyle karakterizedir. Atrofik bir maküla ve onu çevreleyen irregüler sarı, beyaz renkli flekler görülmesi tipiktir. Görme bozukluğu hızlı ilerlemekte ve sonuç görme 1/10 ve altına düşmektedir.

Yöntem ve Gereç: 12 yaşında erkek, 3. sınıfta başlayan ve progresif ilerleyen görme kaybıyla göz doktorunun takibinde idi. Anne ve baba arasında 2. Derece kuzen evliliği mevcuttu. Ailede başka görme kaybı yoktu. Görme keskinliği ve fundus muyenesinde sol göz 1/20, sağ göz 1/10 ve makülada yaygın solukluk saptandı. Bilinen herhangi bir kronik hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Yapılan tetkiklerinde Tandem MS, kan laktat, idrar organik asitleri, ANA, viral panel, vaskülit panel, immünoglobulinler, E ve A vitamini düzeyleri normal geldi. Hastanın mental gelişimi yaşına uygun, okul başarısı ve uyumu iyiydi. Hastanın kontrastlı beyin, orbital MR, VEP ve EEG tetkiki normal saptandı. Mitokondriyal hastalık, Nöronal seroid lipofüsinosis (NCL) ve metabolik hastalık düşünülmedi.

Bulgular: Bilateral hızlı ilerleyen görme kaybı ve nörolojik patolojilerin kısmi ekartasyonundan ardından Optik koherans tomografi (OKT) istendi. OKT’de dış retinal tabakada atrofi saptandı. Stargardt hastalığı düşünülerek ABCA4 gen mutasyonu için genetiğe yönlendirildi. Tedavide özel eğitim, teleskop ve mikroskop mercekler, taşınabilir büyüteçler, ışıktan koruyucu camlar kullanılabilir. ABCA4 gen onarımı ve değiştirilmesi, kök hücre çalışmaları hastalığın tedavisinde umut verici gelişmelerdir.

Sonuç: Hızlı ilerleyen, bilateral olan ve yüksek oranda görme kaybıyla seyreden çocuk hastalarda Stargardt hastalığı düşünülmelidir. 20 yaş civarında görmenin tamamen kaybolduğu hastalıkta özel eğitim ve yeni gen tedavileri ciddi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Stargardt hastalığı, çocukluk çağı görme kaybı, ABCA4 geni, lipofusin

Streptococcus pyogenes nedenli preseptal sellülit olgu sunumu

AYGUL NABALIYEVA¹, ADEM KARBUZ², DİDEM KIZMAZ İŞANÇLI², İRMAK EMRE², LEYLA BEŞEL²

¹ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI KLİNİĞİ, PROF.DR. CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ ,İSTANBUL ,TÜRKİYE

²ÇOCUK ENFEKSİYON KLİNİĞİ, PROF.DR. CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ ,İSTANBUL ,TÜRKİYE

Amaç: Preseptal ve orbital selülitler çocuklarda sık görülen, acil teşhis ve tedavi gerektiren enfeksiyonlardır. Preseptal selülitin en yaygın nedenleri ,enfeksiyonun yerine bağlı olarak Staphylococcus aureus , S. pneumoniae , diğer streptokoklar ve anaeroblardır .

Yöntem ve Gereç: Biz de size Streptococcus pyogenes nedenli preseptal sellülit olgusunu sunmak istedik.

Bulgular: Bilinen bir hastalık öyküsü olmayan 1.5 yaşında erkek hasta sağ gözünde başlayan şişlik, kızarıklık, akıntı şikayetiyle aynı gün çocuk acile baş vurmuş. Eşlik eden travma, ateş , kusma, ishal yok. Fizik müayenesinde patolojik bulgular olarak: sağ göz kapağı çevresinde ödem, akıntı , laboratuvar bulgularından patolojik olarak: wbc:17940, anc 14080, crp:17.3, konjoktiva kültürü: A grubu beta hemolitik streptokok, streptococcus pyogenes (strep, group A) (penisilline duyarlı) saptandı. Preseptal sellülit tanısı konulan hasta tedavi amaçlı çocuk enfeksiyon servisine interne edildi. Hastaya lokal olarak netira göz damlası ve tobrased pomad , sistemik olarak iv ampisillin sulbaktam ve klindamisin tedavisi başlandı. Hastanın yatışının 1ci gününde ateş oldu, kan kültürü alındı, yatışının 4cü gününde kan kültüründe streptococcus pyogenes üremesi olması üzerine klindamisin kesildi, ampisillin sulbaktam ile tedavisine devam edildi, yatışının 7ci gününde patolojik göz bulguları ve klinik olarak toparlayan hasta oral ve lokal tedavi ile polikliniğe gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Mevcut verilere göre, preseptal selülitin en yaygın nedenleri ,enfeksiyonun yerine bağlı olarak Staphylococcus aureus , S. pneumoniae , diğer streptokoklar ve anaeroblardır . Örnek olarak, göz çevresindeki cilt travmasından kaynaklanan enfeksiyonlara S. aureus neden olurken sinüslerden veya nazofarenksten kaynaklanan enfeksiyonlara genellikle S. pneumoniae veya beta-hemolitik streptokokların neden olması daha olasıdır. Periorbital bölgede cilt travması olmayan hastalarda amoksisilin-klavulanik asit ile monoterapiyi öneriyoruz . Periorbital bölgede mevcut ve ya yakın zamanda cilt travması öyküsü olan hastalarda, S. aureus (MRSA dahil) ve streptokoklara karşı aktivite ile kombinasyon tedavisini öneriyoruz . Toplum kökenli düşünüldüğünde klindamisin eklenmesini öneriyoruz. Preseptal sellülit tanısı konan çocuklar orbital sellülitden ayırıcı tanısı yapılmalı, klinik ve etken durumunu baz alarak vaktinde uygun antibiotikle tedaviye başlanmalı, gerek görüldüğü takdirde ise görüntüleme yapılmalı, klinik ve yatış endikasyonları baz alınarak gerekirse hastanede yakın takip edilmelidir. Erken tanı ve tedavi komplikasyon riskini en aza indirir ve iyileşme sürecini hızlandırır.

Anahtar Kelimeler: preseptal sellülit mrsa

COVID-19'A SEKONDER MİS-C GELİŞEN HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Hakkı Selvioğlu¹, Soner Sertan Kara²

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

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: DENEYİM VE HEDEFLER: Çocuklarda COVID-19 enfeksiyonu genellikle hafif klinik seyirli olsa da takipte gelişebilen Multisystemic Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) mortalitesi ve morbiditesi oldukça yüksek olan bir klinik durumdur.

Yöntem ve Gereç: METOTLAR: Çalışmaya merkezimizde MIS-C tanısı konulan 26 hasta dahil edildi. Hastaların sosyodemografik, klinik özellikleri ve hemogram parametreleri geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: SONUÇLAR: Hastaların yaş ortalaması 62,2±51 aydı. Kız/erkek oranı (16/10) 1,6 idi. Hastaların ortalama yatış süresi 12,6±5,1 gündü. Ev içi temas 9 (%34,6) olguda mevcuttu. Tüm olguların ateşi mevcuttu. Halsizlik (n=22, %84,6), bulantı (n=16, %61,5) ve döküntü (n=15, %57,7) diğer sık başvuru semptomlarıydı. Başvuruda hastaların %53,8'inde inkomplet Kawasaki Hastalığı (KH) bulguları mevcutken, komplet KH bulgusu olan yoktu. Tanı anında laboratuvar bulgularında, 1(%3,8) hastada lökopeni, 19(%73,1) hastada anemi, 13(%50) hastada lenfopeni, 2(%7,7) hastada nötropeni ve 7(%26,9) trombositopeni mevcuttu. Hastaların 7'sinde (%26,9) lökositoz, 10'unda (%38,5) nötrofili, 4'ünde (%15,4) trombositoz saptandı. On bir (%42,3) hastanın yoğun bakımda izlem ihtiyacı oldu. Altı (%23,1) hastaya solunum desteği (2 hasta maskeyle oksijen, 3 hasta yüksek akış nazal oksijen, 1 hasta mekanik ventilasyon desteği aldı) verildi. Yirmi dört (%92,3) hasta asetil-salisilat ve kortikosteroid, 17(%65,4) hasta enoksaparin, 2(%7,7) hasta anakinra ve 25(%96,2) hasta antibiyotik aldı. Düzeltme süreleri anemi için 24,7±14,8, lökopeni için 4, lenfopeni için 4 (1-26), nötropeni için 2,5±2,1, trombositopeni için 3,71±3,5, lökositoz için 10 (1-24), trombositoz için 7±6,0 gündü. Sekiz (%30,8) hastanın komplikasyonu oldu. İki(%7,7) hastada sekel kalırken vefat eden hasta olmadı. Kawasaki prezentasyonu olanların hiçbirinde nötropeni saptanmamıştır. Öksürük semptomu ve solunum desteği alan hastalarda trombositoz ve lökopeni saptanmadı. Hematolojik parametrelerle yoğun bakım desteği ve solunum desteği arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

Sonuç: SONUÇ: Çalışmamızda MIS-C ile izlenen hastalarda özellikle tanı anında yaşa göre anemisi olanların hemoglobin değerlerinin diğer hemogram parametrelerine göre daha geç düzeldiği gözlenmiştir. Bu durum MIS-C esnasında yaşanan hipersitokineminin ve kronik hastalık sürecinin eritroid seri üzerine daha çok etkisinin olduğunu düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, MIS-C, Hematolojik parametre, Anemi, Trombositopeni

Yenidoğanda Treacher Collins Sendromu: Yeni Mutasyon

Zeynep Hüz¹, Erdal Taşkın², Mustafa Aydın², Samet Benli², Aşkın Şen³

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı / Neonatoloji Bilim Dalı, Elazığ

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genetik Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Treacher Collins sendromu (TCS), bilateral ve simetrik aşağı eğimli palpebral fissürler, malar hipoplazi, mikrognati ve kulak anormalileri ile karakterize olan bir sendromdur. Zigomatik kemik ve mandibulanın hipoplazisi önemli beslenme ve solunum güçlüklerine neden olabilir (1, 2). Hastaların bakımı, yaşam boyu devam eden, rekonstrüktiften psikososyale kadar çeşitlilik gösteren multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir (3). Olgumuzda TCS tanısı alan ve yeni mutasyon saptanan hastayı sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Hastaya genetik çalışılmış, yeni mutasyon saptanmıştır.

Bulgular: 40 hafta normal spontan vajinal yol ile doğan hasta, sendromik görünümü olması üzerine yatırıldı. Fizik muayenesinde bilateral dış kulak malformasyonu ve zigomatik kemik hipoplazisi, retrognati, mikrognatisi, alt göz kapağında kirpik noksanlığı, bilateral palpebral fissürlerde düşüklük, belirgin burun yapısı mevcuttu. Yapılan batın ve transfontanel ultrasonografi normal olarak raporlandı. Çekilen BT dış kulak yolu aplazisine ek olarak orta kulak hipoplazisi ve maksiller-frontal-sfenoid sinüs havalanmasının olmadığı raporlandı. Hastadan alınan periferik kandan, TCOF1 genine yönelik olarak dizi analizi yapıldı ve c.2578G>T (p.E860*)(p.Glu860Ter) değişimi saptandı. Bu değişim, yeni saptanmış bir mutasyon olup, yüksek olasılıkla patojenik olarak raporlanmıştır ve hastanın kliniğini açıklamaktadır. Aileye beslenme ve bakım ile ilgili eğitimler verildi. Hastamız multidisipliner yaklaşım ve destek tedavisi sonrasında taburcu edildi.

Sonuç: Treacher Collins sendromu (TCS) birinci ve ikinci brankiyal yarı gelişim bozukluğu sonucu ortaya çıkar. Dört farklı fenotipi vardır. Bu fenotipler sırasıyla; TCOF1 (%78-93), POLR1D, POLR1C veya POLR1B (%8) genlerindeki mutasyonlar nedeniyle ortaya çıkmaktadır. TCS vakalarının bazıları otozomal dominant kalıtıma sahipken, bazıları otozomal resesif ve bazıları ise otozomal resesif ve / veya dominant kalıtım özelliği göstermektedir. Klinik bulgular tipik olarak malar hipoplazi ve/ veya mandibula hipoplazisi, dış kulak ve iç kulak kemiklerinin anomalileri, yarı damak ve dudak anomalileri, koanal atrezi ve göz kapağı anomalileridir (4). TCS'li hastalar multidisipliner bir ekip tarafından tedavi edilmelidir. Bizim olgumuzda, TCOF1 geninde c.2578G>T(p.E860*)(p.Glu860Ter) değişim (yeni mutasyon) saptandı. Sendromik hastada genetik tetkikin önemini ve yeni mutasyonun önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Treacher Collins sendromu, işitme kaybı, zigomatik kemik yokluğu

Maternal Pregabalin Maruziyeti Sonrası Yenidoğanda Görülen Ventrikülomegali Ve Serebellar Hipoplazi

Dr.Hazal KIZIL¹, Dr.Burcu Cebeci¹, Dr.Eda Dilara BAY¹, Dr.Dilek KURNAZ¹, Prof. Dr. Derya BÜYÜKKAYHAN¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Pregabalin; epilepsi, nöropatik ağrı, anksiyete gibi durumlarda kullanılan GABA analogudur.Bu olgumuzda, gebelik sürecinde endikasyon dışı pregabalin kullanımı bulunan annenin bebeğinde meydana gelen nörolojik bulgular sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Aralarında akrabalık olmayan 25 yaşında babayla 28 yaşında annenin 2. gebeliğinden 1. yaşıyan, C/S ile 37. haftasında 3150 gr 5'-7' APGARla dış merkezde doğan bebek takipneik olması nedeniyle acil servisimize başvurdu.Muayenesinde; vücut sıcaklığı 36.8 C, solunum sayısı:50/dk, kan basıncı:68/40 mmHg, kalp tepe atımı:102/dk, sPO2: %97, baş çevresi:35 cm(75-90p),ağırlığı: 3150 gr(50-75 p), boy:52 cmidi(90-97 p).Başvuru kan gazında ph:7.35 co2:32.4 hco3:19.5 be:-6.3 lac:5'ti. Annenin anamneziyle gebelik sürecinde takipsiz olduğu ve suistimal amaçlı pregabalin kullanımının bulunduğu öğrenilmesi üzerine tetkik ve tedavi amacıyla yenidoğan ünitemize interne edildi. Hastanın kord kangazı ve postnatal ilk saatlerinde alınmış herhangi bir tetkiki bulunmadığından asfiksi açısından değerlendirildi.Sarnat&Sarnat sınıflamasına göre evre 1 değerlendirildi Takiplerinde desatüre olmaksızın düzensiz solunum paterninin ve hipotonisitesinin olduğu izlendi.Maternal pregabalin öyküsü nedeniyle hastaya olası etkilenmeler açısından transfontanel ve abdominal usg yapıldı,transfontanel ultrasonda lateral ventrikülün ve 3.ventrikülün geniş olduğu izlendi ,çocuk nörolojisine ve kardiyolojisine konsülte edildi.Kardiyolojik değerlendirmesi normaldi.Hipotonisitesine konvülsiyon da eklenen hastaya antiepileptik tedavi başlandı ve çocuk nörolojisi değerlendirilmesi sonrasında kranial MR ve EEG çekildi.EEG'de jeneralize keskin diken dalga deşarjı görülmesi üzerine antiepileptik tedaviye fenobarbital ve levetirasetamile devam edildi.Kranial MR'da lateral ventrikül,3. ve 4. ventrikül normalden geniş ,posterior fossa sığ, serebellar hemisfer çapı alt sınırdadır (serebellar hipoplazi)izlendi.Metabolik ve viral taramaları negatif saptandı. Üst ekstremitelerde ekstansiyon postürü,kas tonusunda artış, aksiyel hipotonisitesi olması nedeniyle düzenli fizyoterapi uygulandı.Hasta 87. gününde antiepileptik tedavisinin devamı planlanarak,nöroloji poliklinik takibi,haftalık fizyoterapi önerisi ile hasta taburcu edildi..

Sonuç: Gebelikte suistimal amaçlı kullanılan ilaçlar yenidoğanlarda kalıcı defektlerle sonuçlanabilir.Takipsiz gebeliklerde alınacak detaylı anamnez çok önem taşımaktadır.Pregabalin maternal kullanım sonrasında doğumsal defetlere neden olabilir.Bu olguda literatürde önceden bildirilmemiş nörolojik bulguları sunduk.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, pregabalin, ventrikülomegali, serebellar hipoplazi

Beyaz cevher tutulumunun gözleendiği SYNE1 ve SYNE2 mutasyonu saptanan Emery Dreifuss Muskuler Distrofi olgusu

Berker OKAY¹, Zeynep ÜZE OKAY¹, Kamil ŞAHİN¹, Senem AYÇA², Canan YOLCU³

¹SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği

³SBÜ Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Amaç: Emery-Dreifuss Müsküler Distrofisi (EDMD) kalıtsal geçen; erken başlangıçlı kontraktür, yavaş ilerleyen güçsüzlük, skapulo-humero-peroneal kaslarda zayıflığına bağlı yorgunluk ve kalp tutulumu ile karakterize bir hastalıktır. EDMD kardiyak açıdan en sık ileti sistemini etkiler ve ölüme sebep olabilir. Heterozigot SYNE mutasyonları EDMD'nin nadir bir nedenidir. Literatürde kranial MRG bulguları gözlenen EDMD olgusu izlenmemiştir.

Yöntem ve Gereç: Dokuz aylık hasta polikliniğimize başını tutamama, oturamama nedeniyle getirildi.

Bulgular: Miadında doğduğu ve motor gelişim basamaklarının geri olduğu öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Yapılan fizik muayenesinde alt ekstremitelerde DTR alınamadı, hipotonisite ve ayaklarda kontraktürleri saptandı. Hastanın tetkiklerinde kreatin kinaz(CK) 3832 mg/dl bulundu. Konjenital müsküler distrofi ön tanısı ile yapılan EMG'si 'nekroz ve inflamasyonun eşlik ettiği yaygın miyojen tutulum' ile uyumlu geldi. Çekilen kranial MRG'i periventriküler beyaz cevherde yaygın hiperintensite ile uyumluydu. Hastada ön planda merozin negatif konjenital müsküler distrofi tanısı düşünülerek gönderilen konjenital müsküler distrofi gen panelinde SYNE 1 geninde heterozigot c.3046C>T (p.Pro1016Ser) ve SYNE 2 geninde heterozigot c.18723+14C>T mutasyonları tespit edilmesi üzerine Emery-Dreifuss Müsküler Distrofisi tanısı konuldu. Şu an 2 yaşında olan hastanın nörolojik muayenesinde desteksiz oturması mevcut olup yürüyemediği görüldü. Skapular kanatlanması, ayaklarda kontraktürleri ve skapulohumeral ve peroneal güçsüzlüğü mevcuttu. Olası kardiyak tutulum açısından değerlendirilen hastada kardiyomiyopati gözlenmedi, Çekilen EKG'sinde inkomplet sağ dal bloğu görüldü. Fizik tedavi ve rehabilitasyon desteği alan hastanın kognitif fonksiyonları ılımlı geri olarak değerlendirildi.

Sonuç: Hipotonik infantlarda derin tendon reflekslerinin alınamadığı ve belirgin CK yüksekliğinin olduğu olgularda ön planda konjenital müsküler distrofi tanısı düşünülmelidir. EMG'de miyojenik değişiklikler bulunması ile tanı desteklenebilir. Kas biyopsisi yol gösterici olmakla birlikte invaziv bir yöntem olması nedeniyle günümüzde genetik tetkikler ön plana çıkmıştır. Bizim olgumuz gerek nadir görülen bir EDMD olgusu olması nedeniyle gerek de araştırmalarımıza göre literatürde beyaz cevher tutulumunun görüldüğü benzer bir olgu olmaması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Müsküler Distrofi, Emery-Dreifuss müsküler distrofisi, SYNE 1-2, Beyaz cevher

Nadir Bir Anomali: Konjenital Sağ Atriyal AnevrizmaOSMAN AKDENİZ¹, YELİZ KUTAT¹, SAVAŞ KAAAN ÜNSAL¹¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Elazığ, Türkiye

Amaç: Konjenital sağ atriyal anevrizmalar oldukça nadir görülmektedir. Bu hastalar asemptomatik olabilir gibi atriyal aritmiler, göğüs ağrısı, senkop, kalp yetmezliği, intrakardiyak trombus ve hatta ani ölümle başvuru olabilir. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi önerilmesine rağmen asemptomatik hastalarda tedavi yaklaşımı tartışmalıdır.

Bulgular: Prenatal ultrasonografisi ve fetal ekokardiyografisinde sağ atriyal dilatasyonu bulunan hasta doğum sonrası pediatrik kardiyoloji departmanınca değerlendirildi. Miadında sezaryen ile 3850 gram olarak doğan erkek bebeğin genel durumu iyi ve fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Hastanın göğüs radyografisinde kardiyomegalisi mevcuttu Ekokardiyografik incelemede sağ atriyal apendiksin genişlemiş olduğu, sağ atriyum sağında ve önünde atriyum ile ilişkili büyük intraperikardiyal anevrizmatik genişleme görüldü (şekil 1). Anevrizmatik kitle üçüncü bir atriyum gibi görülüyordu ve içinde doppler ile sağ atriyum kaynaklı düşük hızlı kan akımı saptandı. Yapılan kardiyak manyetik rezonans incelemesinde sağ atriyum lateralinde apendikse doğru uzanan 21*11 mm ebadında atriyum ile ilişkili düzgün sınırlı anevrizmatik yapı görüldü (şekil 2). Anevrizma içinde trombus saptanmadı. Hastanın 24 saatlik holter monitörizasyonunda aritmi izlenmedi. Hastanın yaşı ve asemptomatik olması nedeni ile ileri yaşlarda gerekirse cerrahi yapılmak üzere periyodik ekokardiyografik ve holter monitörizasyon takibi planlandı. Lezyonun trombojenik potansiyeli nedeniyle hastaya antikoagulan tedavi olarak aspirin başlandı. Hastanın takiplerinde asemptomatik olduğu, aritmisinin olmadığı ve anevrizma içinde trombus bulunmadığı izlendi. Ancak hastanın 16 aylıkken yapılan ekokardiyografisinde anevrizmanın sağ ventriküle bası yaptığı görüldü (şekil 3) hasta operasyon için cerrahi merkeze refere edildi.

Sonuç: Sağ atriyal anevrizmalar sebebi bilinmeyen nadir malformasyonlardır. Literatürde otuzdan biraz fazla vaka bildirilmiştir. Literatürde yenidoğan döneminde tanı konan izole sağ atriyal anevrizmalı hastalarda cerrahi ve medikal tedavi yaklaşımlarına ait az sayıda ve kısa süreli takip sonuçları mevcuttur. Konservatif ve cerrahi tedavinin uzun dönem sonuçları bilinmediğinden sağ atriyal anevrizmalarının yönetimi tartışmalıdır. Biz hastamızı yaşının küçük olması ve asemptomatik olması nedeniyle antiplatelet tedaviyle takibe aldık. Ancak anevrizmanın sağ ventriküle basısı görüldüğü için cerrahi kararı aldık. Bu dönemde tedavi yönetimi için daha çok vakanın uzun dönem takiplerine ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: KONJENİTAL KALP HASTALIĞI, SAĞ VENTRİKÜL BASISI, SAĞ ATRİYAL ANEVİRİZMA

YAŞAM İÇİ KAN BASINCI İLE HİPERTANSİYON TANISI KONULARAK İZLEME ALINAN ÇOCUK HASTALARIN PROGRESYONLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Seda Menteşe¹, Tülay Becerir², İlknur Girişgen², Selçuk Yüksel²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada çocuk nefroloji kliniğinde Yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) yapılarak değerlendirilen çocuk hastaların demografik özelliklerinin, hipertansiyon (HT) etiyolojilerinin ve progresyonlarının retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2015-2022 yılları arasında en az altı ay arayla iki kez YİKBİ takılmış hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların ilk ve son başvuru da ki demografik ve klinik özellikleri ve YİKBİ sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya 55 hasta dahil edildi. Hastaların 25'i (%46) erkek, 30'u (%54) kız, yaş ortalaması 12.1'di. Yirmi altı hastaya obezite, 22 hastaya mevcut kronik hastalıkları (Kronik böbrek hastalığı, kardiyovasküler sistem hastalıkları, endokrin hastalıklar vb.) ve yedi hastaya rutin muayenede kan basıncı yüksekliği saptanması nedeniyle YİKBİ takılmıştı. İki YİKBİ arasındaki ortalama izlem süresi 18 aydı. YİKBİ sonuçlarına göre ilk değerlendirmede 47 hastaya HT tanısı konmuş, 2. YİKBİ kontrolünde bu sayı 39'a gerilemişti. Hastaların 29'u (%52) medikal tedavi ile izleme alınırken, 26'sı (%48) yaşam tarzı değişikliği ile takip edilmişti. İlk YİKBİ takıldığı dönemde 18 (% 32,8) hastada uç organ hasarı olduğu görüldü. İzlemde sekiz hastada uç organ hasarı bulguları gerilerken beş hastada yeni uç organ hasarı bulguları gelişmişti. Obezitesi olan hastaların sadece iki tanesinde vücut kitle indeksinin 95 persentilin altına gerilediği saptandı.

Sonuç: Çocukluk çağı hipertansiyonu sıklıkla sekonder HT olmakla birlikte günümüzde artan çocukluk çağı obezitesi ile birlikte primer HT sıklığı da artış göstermektedir. Çalışmamıza dahil edilen hastaların %47'si obez çocuklardı. Hipertansif obez çocukların yönetiminde birinci basamak tedavi eşlik eden uç organ hasarı (mikroalbuminüri, sol ventrikül hipertrofisi, hipertansif retinopati) ve evre 2 hipertansiyon bulguları olmadığı sürece yaşam tarzı değişikliğidir. Sonuçlarımız bu hasta grubunda hipertansiyon tedavisinde yetersiz kalındığını gösterdi. Burada primer sebebin bu çocuklarda yaşam tarzı değişikliğine adapte olamaları olduğu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Obezite, Hipertansiyon, Yaşam içi kan basıncı, Uç organ hasarı

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE INTRAVENÖZ TRİMETOPRİM-SULFAMETOKSAZOL KULLANIMI

Ümran Yıldırım¹, Ferhan İren Karal², Mustafa Ali Akın¹, Şahin Takcı¹, Canan Seren¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Samsun

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

Amaç: Trimetoprim-sulfametoksazol (TMP-SMX) son yıllarda yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ) çoklu ilaç direnci olan ajan patojenlerin tedavisine eklenmek zorunda kalınmaktadır. Ancak YYBU'lerinde parenteral kullanılan TMP-SMX ile ilgili deneyimler literatürde olgu sunumları şeklindedir. Potansiyel olarak hematolojik, hepatotoksik ve nefrotoksik olabilen ve yenidoğanda hiperbilirubinemiye bağlı beyin hasarı riskini arttırabileceği gösterilmiş bu antibiyotik ünitemizde son 4 yılda giderek artan sıklıkta kullanılmak zorunda kalındı. Bu ilaçla ilgili deneyimlerimiz ve hastaların kısa dönem takipleri dökümente edildi.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda Ocak-2018 ile Nisan-2022 tarihleri arasında hastanemiz YYBÜ'de çoklu antibiyotik direnci olan patojenlere bağlı gelişen kan dolaşımı enfeksiyonu, SSS enfeksiyonu, pnömoni tanıları olan ve tedavisinde intravenöz TMP-SMX kullanılan toplam 20 hastanın demografik ve klinik özellikleri, kan-diğer vücut sıvılarında üreyen mikroorganizmalar, uygulanan tedavi yaklaşımları, tedavi öncesi ve sonrasında tam kan sayımı, biyokimya, kangazı parametreleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların ortalama gestasyon yaşı 33.3 ± 5.8 (23-41) hafta, ortalama DA: 2152 ± 1008 g idi. Toplam yatış süresi 86 ± 55 (14-210) gündü. Hastaların 19'unun iki ve daha fazla geç neonatal sepsis atağı mevcuttu. TMP-SMX biri dışında hastaların tekrarlayan sepsislerinde diğer antibiyotiklerden sonra tedaviye eklendi. Hastalara TMP-SMX tedavisi başlanması postnatal ortalama $43,4 \pm 39$ (10-174) gün, kullanılma süresi ortalama $13,5 \pm 8,3$ (5-34) gündü. Hastalardan 11'inin (%55) kan kültüründe, 4'ünün (%20) BOS kültüründe, ve 12'sinin başka vücut sıvılarında da üreme saptandı. Kültürlerde en çok üreyen mikroorganizmaların *Stenotrophomonas maltophilia* (n:10), *Klebsiella pneumoniae* (n:6), *Serratia marcescens* (n:3) olduğu görüldü. 3 hastada diğer *Serratia* tipleri, 1 hastada *Elizabethkingia meningoseptica* üremesi oldu. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası hematolojik değerlendirilmesinde hematolojik parametrelerde anlamlı bir fark saptanmadı. Tedavinin birinci haftasında trombosit değerlerinde düzelme görüldü. Biyokimyasal tetkiklerinde elektrolit bozukluğu, hipo-hiperglisemi, hiperbilirubinemi, nefrotoksisite, hepatotoksite, kan gazı parametrelerinde laktik asidoz, metabolik asidoz oluşturmadiğı görüldü ($p > 0.05$).

Sonuç: Merkezimizde son 4 yılda TMP-SMX kullandığımız 20 hastada, bilinen ve hayatı tehdit eden yan etkiler saptanmadı. TMP-SMX, endikasyon halinde yenidoğanlarda yakın takip ile kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Trimetoprim-sulfametoksazol, çoklu antibiyotik direnci, yenidoğan, geç neonatal sepsis

ADÖLESAN DÖNEMDE PERİPARTUM KARDİYOMİYOPATİ OLGUSU

Aytaç Manafova¹, Özgür Kızılcı¹, Ceren Tanç¹, Nedim Samancı¹, Mehmet Baki Şentürk²

¹TEKİRDAĞ NAMIK KEMAL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI A.B.D.

²TEKİRDAĞ NAMIK KEMAL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ KADIN HASTALIKLARI VE DOĞUM A.B.D.

Amaç: Peripartumkardiyomiyopati (PKMP) gebeliğin son dönemi ile postpartum erken dönemde kalp yetersizliği semptomları ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu ile seyreden nadir bir kardiyak bozukluktur. Çocukluk yaş grubunda oldukça nadir rastlanır. Bu yazıda 15 yaş adölesanapostpartum dönemde kardiyomiyopati olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 15 yaş daha önce bilinen hastalığı olmayan kız hasta ultrasonografiye göre 38 gestasyonel hafta ile uyumlu spontan vajinal doğum sonrası takibinde postpartum2.günde solunum sıkıntısı gelişmesi, saturasyonlarının düşmesi üzerine ekokardiyografik değerlendirilmesinde ejeksiyon fraksiyonu 30, sol ventrikülendiastolikçapı: 5,6 cm saptanan hasta PKMPolarak değerlendirildi. Olası pulmoneremboliyi dışlamak için BT anjiyografi çekildi, özellik saptanmadı. Hasta çocuk yoğun bakım ünitesinde takibe alındığı sırada yapılan muayenesinde soğuk terlemesi,takipnesi ve 140-150atım/dakiya varan taşikardisi mevcuttu.Oda havasında solurken pulseoksimetre ile ölçülen oksijen saturasyonu %85'e kadar gerileyen hastaya maske ile dakikada 5 L oksijen akışı sağlandı.

Bulgular: Bakılan kan tetkiklerinde Hb 9.01 g\DL,Hematokrit%28.3,trombosit 410.000,lökosit 19000\mm3,D-Dimer 2.68 mg\L,fibrinojen 465,48mg\DL,koagülasyonnormal,sedimentasyon 104mm\saat,Crp 16.38 mg\L,Pro-BNP 3062,Troponin-t 37,ANA negatif olarak görüldü.Kalp yetersizliğine yönelik hastaya ace inhibitörü (ramipril) ,ivabradin(Coralan),furosemid, metoprolol, asetilsalisilikasit,enoksaparin sodyum ve mide koruyucu başlandı. İnotrop (dobutamin) desteği verildi.Laktasyoninhibisyonu için sıkı meme bandajı uygulaması yapıldı.Takibinde taşikardisi düzelen,solunum sıkıntısı gerileyen, hastanın kontrol ekokardiyografisinde EF:%47,sol ventrikül çapı: 5,2 cm olarak ölçüldü.Hastanın ayaktan tedavisi planlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Peripartumkardiyomiyopati, tanısı diğer olası tanıların dışlanması ile koyulan bir hastalıktır.Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber hastaların çoğunda enfeksiyonlar, myokardit, immünolojikfaktörler, prolaktinin neden olduğuoksidatif stres gibi birçok neden suçlanan,letal potansiyeli olan bir gebelik komplikasyonudur. Klinisyenin hastalığa aşina olması hızlı tanı ve doğru tedavi olasılığını artırırve prognozu en iyi hale getirir.

Anahtar Kelimeler: Kalp yetmezliği, peripartum kardiyomiyopati, pulmoner ödem

COVID-19 PANDEMİSİ VE AŞI KARŞITLIĞI/KARASIZLIĞININ ARTTIĞI DÖNEMDE BİR ANİ YÜRÜYEMEME VAKASI

Hüseyin ELÇİ¹, Özhan ORHAN¹, Mehmet BULUT¹

¹Kızıltepe Devlet Hastanesi

Amaç: Covid-19 pandemisi toplumun bilime ve tedaviye bakış açısında ciddi kırılmalara neden olmuştur. Hastalıklardan korunmada elimizdeki en önemli silahlardan olan aşıya karşı toplumda gelişmeye başlayan aşı karşıtlığı ve aşı kararsızlığı çocukluk çağı aşılmasında düşüşe neden olmuştur. Polio 1998'den beri Türkiye'de görülmemiş, ani yürüyememe ile ortaya çıkan ciddi bir hastalıktır. Son bir yılda Ukrayna, Tacikistan ve İsrail'de yeni polio vakaları tespit edilmiştir. Bu olgu sunumunda ani yürüyememe şikayeti ile başvuran fakat polio tanısı almamış bir vaka üzerinden aşı karşıtlığı/kararsızlığı ve polioya dikkat çekilmek istenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Hastanın dosyasından veriler toplanarak kaydedilmiştir.

Bulgular: Öncesinde herhangi bilinen bir hastalığı olmayan 2 yaş 1 aylık erkek hasta aynı gün başlayan ani yürüyememe, 2 gündür devam eden ateş şikayetleri ile başvurdu. Hastanın başvuru esnasında vücut ısı 37.4 0C, nabız 122/dk, solunum sayısı 30/dk, akciğer sesleri doğal, nörolojik muayenesinde bilinci açık aktif ağılıyor idi, ayakları üzerine basmak istemeyen hasta sol tarafı koruyarak adım atıyordu kas gücünde azalma mevcut değildi, eklem muayeneleri doğal kızarıklık veya şişlik yoktu batin rahat organomegali olmayıp diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulgularında; lökosit (WBC) 24300 /mm³, hemoglobin (Hgb) 11.6 g/dL, hematokrit (Hct) %34.8, platelet sayısı 390 000/mm³, üre 14 mg/dL, kreatinin 0.42 mg/dL, alanin aminotransferaz (ALT) 27 IU/L, aspartat aminotransferaz (AST) 27 IU/L, C-reaktif protein (CRP) 96 mg/L idi. Hasta reaktif artrit tanısıyla yatırıldı. Seftriakson, ibuprofen başlandı, Ortopediye danışıldı, ek önerileri olmadı. Takibinde ikinci gün şikayetleri geriledi, üçüncü günden sonra normal yürümeye başladı. Hasta tedavisi tamamlandıktan sonra taburcu edildi.

Sonuç: COVID-19 pandemisi ile beraber artan aşı karşıtlığı/kararsızlığı sonrasında Dünya'da ve ülkemizde aşılama oranları düşmüştür. Bu da çocukluk çağında görülme oranlarını başarıyla azalttığımız hastalıkların sıklığında artış riskini beraberinde getirmektedir. Ülkemizde en son 1998'de görülen poliovirus vakası son bir yılda Ukrayna, Tacikistan ve İsrail'de tespit edilmiştir. Bu nedenle hem aşılama oranlarının artırılması için gerekli kampanyalar yapılmalı hem olası vaka tespiti için uyumlu vakalarda poliovirus her zaman akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, aşı karşıtlığı, aşı kararsızlığı, polio

ÇOCUKLUK ÇAĞI DAVRANIŞSAL İNSOMNİSİNDE ALERJEN DUYARLILIK VE HASTALIK SIKLIĞI

Tufan Torun¹, Hatice Ezgi Barış¹, Öykü Özbörü Aşkan¹, Ahmet Oğuzhan Özen², Safa Barış², Elif Karakoç Aydıner², Perran Boran¹

¹Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Amaç: Erken çocukluk dönemi davranışsal uyku sorunları %25-40 sıklıkla yaygın bir sorundur. Alerjik hastalıklarda uyku sorunlarının görüldüğü bilinmekle birlikte, davranışsal insomnide alerjik hastalık sıklığı ve dağılımı net olarak bilinmemektedir. Uyku sorunu olan küçük çocuklarda alerjik hastalık sıklığı ve alerjisi olan çocukların uyku özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Ekim 2019-Temmuz 2021 arasında Marmara Üniversite Hastanesi, Çocuk Alerji, Çocuk Uyku ve Çocuk Sağlığı İzlem Poliklinikleri'ne başvuran 6 ile 36 ay arasındaki çocukların uyku parametreleri, Kısa Bebek Uyku Anketi ile değerlendirildi ve üç grup kıyaslandı.

Bulgular: Uyku sorunu olan çocuklarda alerjik hastalık sıklığı %25 olarak saptandı. Hastaların %15'inde besin alerjisi, %12'sinde atopik dermatit, %6'sında alerjik rinit ve %4'ünde tekrarlayan hışıltı/astım bulundu. Alerji sorunu olan grupta uyku sorunu (%48) sağlıklı çocuk grubuna (%35) göre daha sık görülmekle birlikte istatistik anlamlı farklılık saptanmadı. Buna karşın gece üç defadan fazla uyanma (%29 vs. %13, OR: 2.73, %95 CI: 1.32-5.64) ve haftanın 5 gününden fazla gece uyanma sıklıkları (%58 vs. %39) alerji sorunu olan grupta sağlıklı gruba kıyasla daha fazla saptandı. Alerji sorunu olan çocukların gece uyanıklık süreleri [ortanca 30.0 dak] sağlıklı gruba [ortanca 20.0 dak] göre daha uzun saptandı. Gece en uzun kesintisiz uyku, gece uyku ve toplam uyku süresi bakımından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Alerji sorunu olan grupta gece yatma zamanı zorluğu (%29 vs. %16) ve haftada 5 gün ve daha fazla uykuya dalmada zorlanma sıklığı (%21 vs. %9) açısından sağlıklı gruba göre anlamlı yüksek saptandı. Ebeveyn beyanına dayalı kötü uyku kalitesi alerji sorunu olan grupta, sağlıklı gruba göre anlamlı olarak daha fazla saptandı (%16 vs. %7).

Sonuç: Çocukluk çağı davranışsal insomnisi alerji sorunu sık olup, en sık görülen alerji tipi besin alerjisi-dir. Davranışsal insomnisi olan küçük çocuklar besin alerjisi tanısı açısından değerlendirilmelidir. Rehber dayalı alerji değerlendirmesi ve tetikleyicilerin kontrolü, küçük çocuklarda davranışsal insomni yönetiminin bir parçası olarak entegre edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: insomni, uyku, alerji, besin alerjisi, bebek

COVID19 NEDENİYLE İLK DALGADA HASTANEYE YATIRILAN ÇOCUK HASTALARIN, BAŞVURU VE ALTINCI AY YAŞAM KALİTESİ VE YAŞAM KALİTESİNİ ETKİLEYEN FAKTÖRLER

Semra BAYTURAN¹, Şermin YALIN SAPMAZ², Gözde İrem Odabaş Selçuk³, Burcugül KARASULU BECİ³, Fatoş ALKAN⁴

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

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Psikiyatrisi ABD

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları ABD

⁴Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD

Amaç: COVID19 hastalarının psikolojik etkilenmeleri ile ilgili birçok yayın bulunmakla birlikte çocukluk ça-ğında COVID19 nedeniyle hastaneye yatırılan hastaların yaşam kalitesi (YK) ile ilgili çalışma sayısı azdır.

Yöntem ve Gereç: COVID19 tanısı ile hastaneye yatırılmış 43 ebeveyn ve hasta, en az 6 ay boyunca kronik hastalığı olan [diabetes mellitus tip 1 (DM)] nedeniyle hastanemizde takip edilen 34 hasta ve sağlıklı, COVID19 geçirmemiş 32 katılımcı ve ailesi çalışmaya alınarak başvurularında karşılaştırılmıştır. Çalışmaya 6-18 yaş üstü ilk kez enfeksiyon geçiren, hastanede yatmakta olan, yazılı onam veren hastalar alınmıştır. Sosyodemografik bilgi formu, çocuklar için çocuk ve ebeveyni tarafından YK ölçeği doldurulmuştur. Sosyodemografik ve klinik veriler ile YK ilişkisi değerlendirilmiştir. COVID-19 Hasta grubuna 6. Ay takiplerinde kendi içlerinde tekrar değerlendirilmiştir.

Bulgular: COVID19, DM ve kontrol gruplarının yaş, cinsiyet açısından anlamlı fark saptanmadı. Tüm COVID19 hastalarının COVID19 PCR sonuçları pozitif olarak saptandı. Sadece bir hastada yoğun bakım yatışı gerekti. COVID-19, DM ve kontrol grubu arasında ilk başvuruda YK ölçek puanları açısından anlamlı fark saptanmadı($p>0.005$). Yaş arttıkça, sosyal işlevsellik puanlarında anlamlı artış saptandı($p<0.005$). Baba eğitimi COVID-19 grubunda okul işlevselliği ile ilişkili bulundu($p<0.005$). Altıncı ayda COVID-19 hastaları kendi içinde değerlendirildiğinde başvuru puanlarına göre YK fiziksel toplam puanı anlamlı artmış saptandı ($p<0.005$). Başvuruda solunum sıkıntısı ve ağrısı olanlarda 6. Ayda sosyal işlevsellik puanları anlamlı artmış olarak saptandı($p<0.005$).

Sonuç: Pandeminin ilk dalgasında hastaneye yatırılan COVID-19 hastalarının YK ölçek puanlarında, kronik hastalık ve kontrol grubuna göre fark saptanmamış olup, altıncı ayda fiziksel toplam puanları artmış saptandı. Solunum sıkıntısı ve ağrı yakınmasıyla başvuran hastalarda da altıncı ayda sosyal işlevsellik puanları artmış olarak bulundu. Klinik bulguların ağırlığına göre SARS-CoV-2'ye maruz kalan bireylerin ileriye dönük izlenmesi YK'in etkilenmesine dair daha ayrıntılı veriler sunabilir.

Anahtar Kelimeler: Yaşam kalitesi, COVID19, diabetesmellitus

Yenidoğan Döneminde Nadir Görülen Bir Taşikardi; Permanent Junctional Reciprocating Tachycardia (PJRT) Olgu Sunumu

Emre Sağlam¹, Eser Doğan², Mertkan Bilen², Ceren Karahan², Mehmet Murat², Dilem Eriş³, Cüneyt Zihni², Murat Muhtar Yilmazer², Timur Meşe²

¹SBÜ İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH

²SBÜ İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Çocuk Kardiyoloji Kliniği

³SBÜ İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH, Yenidoğan Kliniği

Amaç: Supraventriküler taşikardi(SVT) genellikle dar bir QRS kompleksi ile ventriküllerin üzerinden kaynaklanan taşikardi olarak tanımlanabilir. Permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) infant ve çocuk hastalarda dirençli ve persistan SVT nin nadir nedenlerindendir ve yaklaşık %1'lik kısmını oluşturmaktadır

Yöntem ve Gereç: PJRT tanılı hastalar dirençli ve persiste eden ritm bozukluğundan dolayı kardiyak disfonksiyon ile başvurmaktadır. Çalışmamızda fizik muayenede rastlantısal olarak taşikardisi saptanan, kardiyak disfonksiyon gelişmeden PJRT tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

Bulgular: 28 günlük erkek hasta taşikardi saptanması üzerine, hastanemiz acil servisine yönlendirilmiş. Elektrokardiyografik incelemesinde 230/dakika hızında dar QRS'li taşikardi ve DII, DIII, aVF'de negatif p dalgaları izlendi. SVT olarak değerlendirilip; Adenozin 0.1 mg/kg intravenöz(ıv) uygulandı. Taşikardi sürdüğü için 0.2 mg/kg(ıv) 2 kez uygulandı. Taşikardi devam etti. Esmolol infüzyonu 100 mcg/kg/dk(ıv) olarak başlandı. Esmolol infüzyonunun 2. saatinde taşikardi geriledi ve normal sinüs ritmi saptandı. Hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izleme alındı. Hastaya propranolol 3x1 mg/kg/doz peroral tedavisi başlanarak, esmolol infüzyonu kademeli olarak azaltılarak kesildi. Taşikardi atağı tekrarladı. Hastaya amidoron 5 mg/kg/ıv yükleme sonrası, 10 mg/kg/gün(ıv) olacak şekilde idame tedavi başlandı. Hastanın beta-bloker tedavisi sotalol tedavisi 2x1 mg/kg po olacak şekilde başlandı ancak ilk dozundan sonra QTc:0.52 saptandı.Sotalol kesilerek amiodoron ve dideral tedavisine devam edildi. İzlemde takılan 24 saatlik Holter EKG kaydında taşikardisi devam eden hastaya flekainid 2x1 mg/kg/gün olacak şekilde başlandı. Flekainid, amidoron ve propranolol tedavisiyle PJRT kontrol altına alındı.

Sonuç: Permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) AVRT nin bir alt tipidir. Tüm SVT'lerin %1'ini oluşturan PJRT büyük çoğunlukla"posteroseptal" bölgede yerleşik, yavaş iletimli aksesuar yol nedeniyle oluşan bir SVT tipidir. Yanlış teşhis veya tanıdaki gecikme PJRT tanılı hastalarda kardiyomyopatiye neden olmakta ve son dönem kalp yetmezliği ile hastalar başvurmaktadır. Dilate kardiyomiyopatili hastalarda, tedavi edilebilir ve geri dönüşümlü nadir nedenlerden biri olarak PJRT kesinlikle akılda tutulmalıdır. Sempomatik infant ve çocuk yaş grubunda ilk tedavi seçeneği medikal iken, daha büyük hasta grubunda kateter ablasyon tedavisi uygulanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: PJRT, SVT, Aritmi, Pediatrik, Taşikardi

Joubert Sendromu: Nadir bir apne nedeni

Hale Ezgi Açma¹, Abdulrahman Özel¹, Övgü Büke¹, Şeyda Şahin¹, Özlem Bostan Gayret¹, Meltem Erol¹, Okan Yüce¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Klasik Joubert sendromu (JS) anormal solunum paterni atakları, okülomotor bulgular, hipotoni, ataksi, gelişme geriliği ve serebellum ve beyin sapında nöropatolojik bulgular ile karakterize bir sendromdur. Son yıllarda artan vaka sayıları ile birlikte klasik Joubert sendromu bulgularına ek olarak diğer anomaliler bildirilmiş ve bu klinik özellikleri taşıyan sendromlara "Joubert sendromuyla ilişkili bozukluklar" (JSRD) adı verilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimizde Joubert Sendromu tanısı ile yatan bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: 3 aylık kız hasta tekrarlayan, 20-60 saniye süren apne atakları nedeniyle hastanemiz çocuk yoğun bakım bölümüne sevk edildi. Fizik muayenesinde kilosu düşüktü ve malnutre görünümdeydi. İncelemede hipertelorizm, burun kökü basıklığı, yarı damak ve sağ elde aksesuar parmak mevcuttu. Oskültasyonda solunum sesleri doğaldı ancak kardiyovasküler muayenesinde 1/6 sistolik üfürüm duyuldu. Nörolojik muayenede pupilleri izokorik, ışık refleksi bilateral pozitif, vertikal nistagmus benzeri göz hareketleri mevcuttu. Motor muayenesinde hipotoni saptandı. Laboratuvar incelemelerinde hemogram ve biyokimya değerleri normal sınırlardaydı. EKO'sunda Patent foramen ovale saptandı. Hastanın apneleri sırasında aritmi görülmedi. Çekilen beyin tomografisinde lateral ventrikül, 3. ve 4. ventrikül dilate olarak saptandı, hidrosefali ve ventrikülomegali olarak değerlendirildi. Bilateral serebellar hemisferler hafif hipoplazik görünümdeydi, vermis izlenmedi, sisterna magna düzeyinde belirgin dilatasyon görüldü. Bulgular Dandy Walker sendromu lehine değerlendirildi. Beyin MR'da beyin sapında molar diş bulgusu ve ventrikülomegali görülmesi üzerine beyin cerrahisine danışılan hasta Dandy Walker varyantı kabul edilerek V-P şant takıldı. Obstrüktif apne açısından KBB'ye danışılan hastada obstrüktif apne düşünülmeydi. Hastanın yatışı boyunca apnesi günlük 1 ya da 2 kez tekrarladı, süreleri geriledi (<5 sn). Apne dışında solunum sıkıntısı olmadı. Hipotonisi, tekrarlayan apne atakları ve MR'da molar diş bulgusu görülen hasta Joubert Sendromu düşünülerek genetik bölümüne danışıldı. Genetik tetkikler gönderildi. Takiplerinde apne sayısı ve süresi gerileyen hasta eve oksijen desteği verilerek taburcu edildi.

Sonuç: Joubert sendromu geniş klinik yelpazesıyla tanı koyması genellikle geciken bir sendromdur. Erken tanı koyulması, hastalık prognozu ve aile taraması açısından oldukça önemlidir ve benzer bulguları olan hastalarda klinisyenlerin dikkatinden kaçmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: joubert, apne, genetik

Türkiye’de çocukluk çağı özel aşıları konusunda ailelerin tutum,bilgi ve davranışlarının değerlendirilmesi ve sosyodemografik özelliklerinin karşılaştırılması

Serra Alçı¹, Derun Torlak², Fulya Coşkunol³

¹Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi

²Acıbadem Şinasi Can Hastanesi Yenidoğan Ünitesi

³Özel Hekim Fulya Coşkunol muayenehanesi Alsancak İzmir

Amaç: Çalışmamız çok merkezli bir çalışma olup hastanemiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine ve Acıbadem Şinasi Can Hastanesi genel pediatri polikliniğine çeşitli yakınmalar ile getirilen 0-15 yaş arası çocukların aşılama durumlarını, aşı uygulamasında kaçırılmış fırsatları ve aşılamaı etkileyen faktörleri ve özel aşılar dediğimiz ,sağlık bakanlığı aşılama takviminde olmayan, rotavirüs, meningokok ve hpv aşıları konusunda ailelerin tutum bilgi davranışlarını değerlendirmek ve sosyodemografik olarak karşılaştırmak amacı ile yapılan tanımlayıcı analitik bir çalışmadır.

Yöntem ve Gereç: Acıbadem Şinasi Can Hastanesi ve Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastahanesi çocuk sağlığı hastalıkları polikliniklerine herhangi bir nedenden dolayı başvurmuş, sağlıklı, kronik rahatsızlığı olmayan 0-15 yaş arası çocuklar çalışmaya dahil edildi. Polikliniklere gelen anne veya babalara hazırlamış olduğumuz formlar yüzyüze uygulandı ve her iki hastaneden alınan formlar karşılaştırıldı. Çalışmanın örneklem büyüklüğünü hesaplamak için amacıyla G*Power 3.1.9.4 analiz programı kullanıldı. Çalışmamızda %10 oranında veri kaybı olabileceği göz önünde bulundurularak 150 olgu (75 olgu, 75 kontrol) alındı. Araştırmadan elde edilen veriler SPSS for Windows 22.0 programı aracılığıyla işlendi ve çözümlendi.

Bulgular: Yaptığımız anket çalışmasında özel merkeze başvuran annelerin yaş ortalamasının daha büyük olduğunu, çalışmanın verilerine baktığımızda sosyodemografik özelliklerin aşıya bakış açısını fazlasıyla etkilediğini gördük. Rotavirus aşısına bağlı olan farkındalığın her iki grupta da anlamlı yüksek olduğunu saptadık. İkinci sırada menenjit aşısına bağlı farkındalığın her iki grupta da anlamlı yüksek olarak tespit ettik. Hpv aşısı ile ilgili sorularda ise her iki grupta anlamlı bir bilgisizlik hakimdi.

Sonuç: Sonuç olarak, ülkemizde sık rastlanan rotavirus enfeksiyonları, menejit enfeksiyonları ile serviks kanserlerinin önlenmesinde ebeveynlerin hastalık ve aşı hakkında bilgilendirilmesinin çok önemli olduğu, hastalığa bağlı mortalite ve morbiditenin azaltılmasında aşının önemli rol oynadığı düşünülmektedir. Meningokok , rotavirüs ve hpv’ye karşı geliştirilmiş olan aşılar ,kişiler tarafından isteğe bağlı olarak ücretli bir şekilde uygulanmakta ve bu da aşılama oranlarının düşük olmasına neden olmaktadır. Rotavirus, HPV ve menenjit aşılarının Sağlık Bakanlığı Çocukluk Çağı Ulusal Aşı Takvimine alınarak aşılama oranlarının artırılmasının mümkün olacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: aşı, hpv, meningokok, rota

Enfektif Endokardit Tanılı Çocukların Klinik Değerlendirilmesi

Dolunay Gürses¹, Münevver Yılmaz¹, Özge Kahraman¹

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

Amaç: Enfektif endokardit nadir görülen ancak mortalitesi ve morbiditesi yüksek bir hastalıktır. Son yıllarda doğuştan kalp hastalığı olan vakaların sağ kalımındaki ve kalıcı santral kateter kullanımındaki artışa bağlı enfektif endokardit sıklığında artış gözlenmiştir. Enfektif endokardit hastaları için randomize bir kontrollü çalışma gerçekleştirmenin zorluğu nedeniyle, tanı ve tedavideki soru işaretleri devam etmektedir. Çalışmamızda enfektif endokardit tanısı ile izlenen hastalarımızı geriye dönük olarak değerlendirdik.

Yöntem ve Gereç: Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği'nde Ocak 2016-Ağustos 2021 yılları arasında enfektif endokardit tanısı alan 13 olgu çalışmaya dahil edildi. Enfektif endokardit tanısı Modifiye Duke Kriterlerine göre koyuldu. Hastaların, demografik özellikleri, altta yatan kalp hastalıkları, predispozan faktörleri, klinik, laboratuvar, mikrobiyolojik, ekokardiyografik bulguları incelendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların yaş ortalaması 9,5±6,5 yıl (3-17 yaş) ve erkek/kız oranı 6/7 idi. İki olguda (% 15) tekrarlayan enfektif endokardit atakları mevcuttu. Hastaların hepsinde predispozan faktör bulunmaktaydı. Altı hastada (%46) doğumsal kalp hastalığı, dört hastada (% 31) edinsel kalp hastalığı vardı. Doğumsal kalp hastalığı olan altı hastanın dördü (% 31) daha önce bu nedenle opere edilmiş kompleks kardiyak defektlerdi ve rezidü defektleri mevcuttu. Edinsel kalp hastalığı olan dört hastanın üçü romatizmal kardit, diğeri ise dilate kardiyomiyopati tanısı ile izlenmekteydi. Diğer üç (% 23) hasta ise immunsupresif tedavi alıyordu ve bu hastalarda uzun süreli port kateteri bulunmaktaydı. Tüm hastalar değerlendirildiğinde; % 85'inde ateş, tamamında laboratuvarında akut faz reaktanlarında yükseklik ve ekokardiyografide vejetatif kitle saptandı. Sekiz (% 62) hastada kan kültüründe üreme tespit edildi. İzlemde altı hastada (% 46) enfektif endokardite bağlı komplikasyon gelişti. Komplikasyonlar; iki hastada septik emboli, iki hastada glomerülo-nefrit ve birer hastada tromboflebit ve pulmoner emboli şeklindeydi. Dört hastaya cerrahi girişim uygulanması gerekti.

Sonuç: Enfektif endokardit halen doğumsal ve edinsel kalp hastalığı olan hastalarda önemli bir sağlık sorunu olmaya devam etmektedir. Enfektif endokardit profilaksisi bu hastalarda hayati önem taşımaktadır. Ayrıca immunsupresif tedavi alan ve uzun süreli santral kateteri olan hastalar da risk altındadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Doğumsal kalp hastalığı, Enfektif Endokardit

Nonkompaksiyon kardiyomiyopati ilişkili restriktif kardiyomiyopati olgusu

Kazım Öztarhan¹, Beyza Şentürk², Cemile Özlem Uçar², Ela Yabancı², Ece Öztarhan³

¹T.C Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²T.C Demiroğlu Bilim Üniversitesi, Pediatri Bilim Dalı

³Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Nonkompaksiyon kardiyomiyopati (NKMP), ailesel veya sporadik görülebilen, hipertrabekülasyon, spongiform miyokard, persistan miyokardiyal sinüzoidler, spongiform kardiyomiyopati veya zaspopati olarak da adlandırılan, görülme sıklığı %0.014-1.3 olan bir kardiyomiyopatidir. NKMP'nin morfolojik alt tipleri sınıflandırılmıştır: İzole veya benign, aritmojenik, dilate, hipertrofik, mikst, restriktif, biventriküler, sol ventrikülü normal olan sağ ventrikül hipertrabekülasyonu, konjenital kalp hastalığına bağlı tip. Çocukluk çağında ortaya çıkan semptomlar şunlardır: konjestif kalp yetmezliği (KKY) (%25), anormal kardiyak muayene (%19), anormal EKG veya göğüs röntgeni (%16), aritmi (%10), göğüs ağrısı(%9) ve senkop(%5). Sol ventrikül NKMP ile birliktelik gösteren restriktif paternli MYH7 geninde mutasyon saptanan nadir bir vakayı sunduk.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumudur.

Bulgular: Dört yaşında erkek hasta çarpıntı, nefes darlığı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede kalp hızı 168/dk, solunum hızı 32/dk, kan basıncı 80/60mmHg ve akciğerde krepitan raller, sol sternal kenarda sistolik üfürüm, hepatomegali saptandı. Ekokardiyografide; sol ventrikül lateral duvarı ve apeksinde NKMP, orta derecede mitral yetersizliği, sol atriyal dilatasyon (z skoru:3.5), EF%69, doku Doppler incelemede sol ventrikülde restriktif patern izlendi. EKG ve 24 saatlik ritim Holter incelemesinde aritmi saptanmadı. Tüm gen analizinde ekson14(GCA/GTA)A426V-MYH7 geninde mutasyon saptandı. KKY ve antiagregan tedavisi yapıldı. Kalp nakli programına alınan hastamız 12 yaşındayken kalp yetersizliği nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: NKMP sınıflandırılmayan grupta, ancak morfolojik olarak alt tiplere sahip olan, miyokardda belirgin trabekülasyonlar ve derin intertrabeküler girintiler ile karakterize bir kardiyomiyopatidir. Ekokardiyografi ve MR ile tanı kriterleri oluşturulmuştur. MYH7, MYBPC3 ve TTN mutasyonları, en yaygın mutasyonlardır (%71). Aile öyküsü ile beraber olan mutasyonlarda prognoz daha kötüdür. MYH7 mutasyonlu NKMP hastalarında daha düşük kardiyak risk görülmektedir, bu mutasyon dilate subtipi ile daha sık görülmektedir. Hastamızda ve ailesinde MYH7 geninde mutasyon saptanmıştır. Hastamız hızlı bir progresyon göstererek kaybedilmiştir. Çalışmamızda restriktif fonksiyon gösteren NKMP'li hastamız ülkemizde sunulan ilk vakadır. NKMP'de prognoz; gen mutasyonuna, aile öyküsüne, subtipine, eşlik eden konjenital kalp hastalığı varlığına ve ventrikül disfonksiyonuna bağlı değişmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nonkompaksiyon kardiyomiyopati, trabekülasyon, restriktif, MYH7 geni

YUTMA GÜÇLÜĞÜ İLE BAŞVURAN OLGUDA CANDIDA ÖZOFAJİTİ

Sinem İrez², Fatma Dilşad Aksoy¹, Beyhan Bülbül¹, Solmaz Çelebi¹, Mustafa Hacımustafaoğlu¹

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

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

Amaç: Özofagus kandidiyazisi, en yaygın enfeksiyöz özofajit türüdür. Gastrointestinal sistemde, özofagus orofarenksten sonra kandida enfeksiyonuna en duyarlı ikinci organdır.

Yöntem ve Gereç: Bilinen Down sendromu, hipotiroidi ve evre 4 kronik böbrek yetmezliği tanılı, 2006 yılında Nissen operasyonu sonrası tekrarlayan, son iki aydır sebat eden özellikle katı gıdalar ile yutma güçlüğü şikayeti olan 17 yaş erkek hastanın yapılan endoskopisinde özofagus orta ve distal kısımda plaklar saptanmış olup kültür için sürüntü alındı. Alınan sürüntü kültüründe Candida glabrata ve Candida albicans üremesi saptandı. Hasta önce yatırılarak intravenöz tedavi, ardından oral vorikonazol tedavisi ile ayaktan izleme alındı. Beslenememe ve yutma güçlüğü devam eden hastaya intravenöz lipozomal amfoterisin B tedavisi başlanarak yatırılarak izlendi. Kreatinin yüksekliği olması üzerine tedavisi intravenöz mikafungin olarak değiştirildi. 14 gün intravenöz mikafungin tedavisinin ardından şikayetleri gerileyen hasta oral vorikonazol tedavisi ile taburcu edildi. Taburculuk sonrası kontrol endoskopisinde mukozada kandidal plaklar görülmedi. Alınan doku kültürlerinde mantar üremesi olmadı. Oral vorikonazol tedavisi 14 güne tamamlanarak kesilen hastanın bu süreçte disfaji şikayeti geriledi.

Bulgular: Özofajit, skuamöz özofagus epitelinin inflamasyonudur. Yapılan çalışmalarda endoskopi ile doğrulanmış enfeksiyöz özofajitlerin çoğunda etken Candida albicans olarak saptanmıştır. Candida, sağlıklı insanların sindirim kanalı ve ürogenital sisteminin yüzey epitelini normal flora gibi kolonize eden bir organizmadır. Bozulmuş bir lokal veya sistemik bağışıklık sistemi olduğunda, kandida enfeksiyonu gelişebilir. Normalde, kandida yemek borusunun bir simbiyontudur. Konak savunma mekanizmaları bozulduğunda, kandidanın özofagus mukozasında çoğalmasına ve plaklar oluşturmaya izin verir. Yapılan çalışmalarda en sık görülen gastrointestinal semptomlar disfaji, iştah kaybı, epigastrik ağrıdır. Hastaların büyük kısmında eşlik eden immunsupresyon durumu vardır. Biyopsilerde mukozal hücrelerde maya ve psödohifa varlığı, mikrobiyolojik kültürlerinde Candida üremesi görülür. Özofagus kandidiyazisi genellikle antifungal tedaviye iyi yanıt verir. Özofagus kandidiyazisinin tedavisinde en yaygın olarak kullanılan ilaç, oral flukonazol içeren sistemik antifungaldir. Oral ilacı tolere edemeyen hastalar için intravenöz flukonazol, oral olarak itrakonazol veya vorikonazol diğer tedavi seçenekleridir. Amfoterisin B yanıt vermeyen kandida özofajiti olan hastalarda da kullanılabilir.

Sonuç: Down sendromlu olgunun yutma güçlüğü ile başvurusunda yapılan endoskopide kandidal plaklar saptanması, alınan sürüntü kültüründe Candida üremesi olması ve paylaşılan vaka serilerinde çocuklarda nadir bildirilmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Down sendromu, özofajit, Candida

Konvülsiyon Ayırıcı Tanısında Bir Hiperekpleksia Olgusu

Eda Nur Dizman¹, Elif Yüksel Karatoprak², Melis Ulak Özkan²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı

Amaç: Hiperekpleksia, işitsel, dokunsal veya görsel ani dış uyaranlara karşı belirgin irkilme yanıtı ve hipertoni ile karakterize nadir görülen epileptik olmayan benign seyirli bir bozukluktur. Santral sinir sisteminin major inhibitor nörotransmitterlerinden biri olan glisin özelliikle beyin sapında inhibitor etkisini göstermemesinden kaynaklanmaktadır. Fizik muayenede buruna ya da alına uygulanan dokunma uyarısına hastanın verdiği irkilme yanıtının görülmesi tanı için önemli bir klinik özelliktir. İrkilme atakları sıklıkla konvülsiyonlar ile karıştırılmakta ve bu nedenle gereksiz girişim ve antiepileptik ilaç kullanımı olmaktadır. Bu olguda konvülsiyon ayırıcı tanısında hiperekpleksianın akılda tutulması gerektiğine dikkat çekilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Kasılma ve doğduğundan beri irkilme şikayeti ile tarafımıza başvuran hastanın ayrıntılı fizik muayenesi, nörolojik muayenesi, temel kan tetkikleri, elektroensefalografi incelemesi ve kranial görüntüleme kullanılarak hastada ayırıcı tanı yapılmıştır.

Bulgular: Fizik muayenesinde hiperirritabilite, canlı moro refleksi, dokunma ile veya sesli uyaranla beliren miyokloniler ve zaman zaman bunları izleyen jeneralize tonik kasılmalar dışında bir özellik saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, kan şekeri, serum elektrolitleri, vitamin B12, amonyak ve kranial ultrasonografik görüntüleme değerlendirmeleri normaldi. EEG kayıtlarında özellik saptanmadı. Genetik analizde GLRA1 geni 1-7 ekzonlarda homozigot delesyon saptandı. Hastaya Klonazepam tedavisi başlandı.(0,05 mg/kg/gün)Tedavi sonrası kasılma ve sıçramaları geriledi.

Sonuç: Hiperekpleksia, nadir olarak görülen nonpileptik bir paroksizmal bozukluktur. Tanı ve tedavisinde gecikme hastalığın ölümcül seyretmesine neden olabilir. Ve sıklıkla konvülsiyon ile karıştırılabilir. Bu nedenle konvülsiyon ayırıcı tanısında hiperekpleksia akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hiperekpleksia, nonpileptik olay, süt çocuğu, konvülsiyon

Anorektal Malformasyonları Olan Çocuklarda Ürolojik Anomali Sıklığı ve Böbrek Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Memnune Nur Çebi¹, Esra Karabağ Yılmaz², Ebru Burcu Demirhan², Seha Saygılı²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Anorektal malformasyonlar (ARM) 1/5000 sıklığında görülür. Ürolojik anomaliler, %26-52 oranıyla ARM'lere en sık eşlik eden anomalilerdir. Bu çalışmada, ARM'li çocuklardaki ürolojik anomalilerin sıklığını ve kronik böbrek hastalığı (KBH) için diğer risk faktörlerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu tek merkezli retrospektif çalışmada, Çocuk Nefroloji polikliniğinden 1990-2021 tarihleri arasında ARM tanısı ile en az bir yıl izlenmiş 70 çocuk hasta değerlendirmeye alındı. Dosya bilgilerinden hastaların klinik, laboratuvar, radyolojik ve nükleer görüntüleme verilerine ulaşıldı. Glomerüler filtrasyon hızı (GFR) Schwartz formülü ile hesaplandı. Kronik böbrek hastalığı KDIGO kriterlerine göre evrelendi.

Bulgular: Hastaların son vizitteki ortanca yaşı 10 (1-19) ve erkek/kız oranı 1.59:1 idi. Toplam 45 hastada (%64) agenezi, hipo/displazi, ektopi ve böbreklerin füzyon anomalileri dahil olmak üzere üst üriner sistem anomalileri vardı. Ayrıca 34 hastada (%49) vezikoüreteral reflü (VUR) vardı. Kırk hastanın (%57) mesane hastalığı olduğu görüldü; 22'sinde (%55) spinal veya vertebral anomali mevcuttu. Yirmi dört hasta (%34) temiz aralıklı kateterizasyon yapmaktaydı. Otuz hastada (%43) KBH vardı; 6'sı evre 1, 12'si evre 2, 3'ü evre 3, 8'i evre 4 ve biri evre 5 KBH olarak tanımlandı. Üst üriner sistem anomalisi ($p=0,007$), mesane hastalığı ($p<0,001$) ve yılda 3'ten fazla idrar yolu enfeksiyonu geçirme (İYE) ($p=0,002$) kronik böbrek hastalığı açısından risk faktörü olarak saptandı. Kronik böbrek hastalığı olan ve olmayan hastalar arasında cinsiyet oranı, ARM tipi, VUR varlığı açısından anlamlı fark görülmedi.

Sonuç: ARM'li hastalarda üst üriner sistem anomali sıklığı artmıştır. Üst üriner sistem anormalilerinin yanı sıra mesane hastalığı ve İYE geçirme sıklığı, KBH gelişimi ile ilişkilidir. Bu faktörlerin erken teşhisi ve yönetimi böbrek sağkalımına katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Anorektal malformasyonlar, Kronik böbrek hastalığı

Çocuk Acile Göğüs Ağrısı ile Başvuran Spontan Pnömomediastinum Olgusu

YELİZ KUTAT¹, OSMAN AKDENİZ¹, MEDİHA ÇELİK¹, ESMER ARICI¹, SİYAMİ AYDIN²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Fırat Üniversitesi Hastanesi Göğüs Cerrahisi ABD

Amaç: Pnömomediastinum, hava veya diğer gazların mediastende lokalize olmasıdır. Spontan pnömomediastinum hastaneye başvuran yetişkin ve çocuk hasta grubu içinde 1/42000 sıklıkta ve oldukça nadir olarak saptanmaktadır. Başvuru şikayetleri sırasıyla; göğüs ağrısı, dispne, öksürük, boyun ağrısı, odinofaji, disfajidir. Göğüs ağrısı tipik olarak retrosternal, derin inspiryumda şiddetlenen boyuna, omuza ve kola yayılan niteliktedir. Hamman bulgusu fizik muayenede karşımıza çıkabilir. Göğüs radyografisi tanı için gereklidir. Bilgisayarlı tomografi tanı oranını artırmakla birlikte, klinik bulgusu olmayan hastada önerilmez.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: 17 yaşında erkek hasta çocuk acil servisimize göğüs ağrısı ile başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde sistem muayeneleri doğal, hemodinamik bozukluk yoktu. TA:122/70mmHg KTA:72 idi. Hastadan gönderilen hemogram, biyokimya tetkiklerinde özellik yoktu. Troponin negatif, ekg normal sinüs ritminde, patolojik bulgu izlenmedi. Pa akciğer grafisi çekildi. Grafide solda üst zondan alt zona doğru uzanan lineer bant tarzında saydamlık artışı saptandı (şekil1). Hastanın toraks btsinde tiroid bezi posterior kesimden paratrakeal-paraözefagial ve mediastinal alana uzanım gösteren serbest hava değerleri izlendi (şekil2). Travma öyküsü ve enfeksiyon bulgusu olmayan hasta spontan pnömomediastinum tanısı ile yatırıldı. Hastaya oksijen desteği, profilaktik antibiyotik ve istirahat tedavisi uygulandı. Göğüs ağrısı gerileyen hastaya 3 gün sonra kontrol akciğer grafisi çekildi. Pnömomediastinum görüntüsü izlenmedi. Klinik ve radyolojik olarak düzelen hasta poliklinik takibine alınarak taburcu edildi.

Sonuç: Adolesan hastada ani başlangıçlı göğüs ağrısının ayırıcı tanısında spontan pneumomediastinum da düşünülmelidir. Retrosternal, inspiryumla şiddetlenen ağrı tarifleyen adolesan hastada PAAC'daki spesifik bulgularla ve seçili hastalarda da BT ile spontan penomomediastinum tanısı mümkündür.

Anahtar Kelimeler: pnömomediastinum, göğüs ağrısı, spontan

Antiepileptik İlaçların Epilepsili Çocukların D vitamini Düzeylerine Etkisi

Senem Ayça¹, Fidel Yavuzylmaz², Kamil Şahin²

¹Sultangazi Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, İstanbul

²Sultangazi Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul

Amaç: Epilepsi çocukluk çağında sık görülebilen bir nörolojik hastalık olup antiepileptik ilaç tedavisini gerektirmektedir. Çeşitli antiepileptik ilaçların vitamin D metabolizması üzerine olumsuz etkileri bilinmektedir. Bu çalışmada epilepsi tanılı çocuklarda sıklıkla kullanılan valproat, levetirasetam ilaçlarının 25 OH vitamin D düzeyleri üzerine etkisinin araştırılması planlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Epilepsi tanısı ile levetirasetam, valproat ve levetirasetam+valproat tedavisi alan toplam 181 çocuk ile 233 sağlıklı kontrol grubu çalışmaya dahil edildi. Her iki grubun vitamin D düzeyleri ve kalsiyum değerleri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmamızda antiepileptik tedavi alan çocukların D vitamini düzeyleri ve kalsiyum düzeyleri sağlıklı çocuklara göre istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı (p:0,001). Valproat, levetirasetam ve levetirasetam+valproat tedavisi alan çocukların D vitamini ve kalsiyum düzeyleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark izlenmedi (p=0,3; p=0,7).

Sonuç: Epilepsi tanılı çocukların aldıkları antiepileptik çeşidinden bağımsız olarak D vitamini ve kalsiyum düzeyleri düşük saptanmıştır. Antiepileptik tedavi altındaki çocukların takibinde D vitamini ve kalsiyum düzeylerinin ölçümü ve düşüklük halinde tedavisinin yapılması büyüme çağındaki çocukların gelişimleri açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, antiepileptik ilaç, çocuk, D vitamini

SAĞ OMUZ AĞRISI İLE BAŞVURAN OLGUDA TÜBERKÜLOZ PLÖREZİ

Hilal Koyuncu¹, Göksu Demirbaş¹, Yeter Düzenli Kar¹, Ayşegül Bükülmez¹

¹Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Afyonkarahisar

Amaç: Giriş ve Amaç: Tüberküloz, halen gelişmekte ve gelişmemiş ülkelerin önemli bir halk sağlığı sorunudur. Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre 2020 yılında 5,8 milyon yeni tüberküloz olgusu tanı almıştır. Bunlardan 1 milyonunun çocuk olduğu tahmin edilmektedir. Çocukluk çağı tüberkülozda da erişkinde olduğu gibi en sık akciğerler tutulmakla birlikte lenfohematojen yayılımın yüksek olması nedeniyle akciğer dışı tüberküloz (AD-TB) erişkinlere göre daha sık görülmektedir. Bu olguda sadece omuz ağrısı ile başvurup plevral biyopsi ile tüberküloz tanısı alması nedeni ile histopatolojik incelemenin tanıda önemini vurgulamak istedik.

Yöntem ve Gereç: olgu sunumu

Bulgular: OLGU: On yedi yaş yedi aylık kız hasta yaklaşık bir aydır olan sağ omuzda ağrı ve iştahsızlık şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde dinlemekle sağ akciğer bazallerde solunum sesleri azalmıştı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Görüntüleme tetkiklerinde Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğer alt lobda konsolidasyon, toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ hemitoraksta derin yerinde 48 mm ölçülen plevral efüzyon saptandı. Hastanın eş zamanlı kan kültürü ve plevral sıvı kültürü alındıktan sonra ampirik antibiyotik tedavisi başlanarak göğüs tüpü takıldı. Plevral sıvı biyokimyasal incelemesinde Light kriterlerine göre eksuda karakterindeydi. Adenozindeaminaz (ADA) düzeyi 75 IU/L, PPD: 10 mm, IGST (quantiferon) pozitif bulundu. Plevral sıvı drenajının antibiyotik tedavisine rağmen devam etmesi üzerine yapılan plevral biyopsi sonucu “nekrotizan granülomatoz” hastalık ile uyumlu idi. Mevcut klinik bulgular, ADA düzey yüksekliği, IGST pozitifliği ve plevral biyopsi sonucu ile hastaya “tüberküloz plörezi” tanısı konuldu. Verem Savaş Dispanseri’ne bildirim yapılarak üçlü anti-tüberküloz tedavi başlandı. Aile taraması yapıldı. Halen ayaktan çocuk infeksiyon hastalıkları bölümü ile birlikte izlenmektedir.

Sonuç: SONUÇ: Çocuklarda, AD-TB olgularında en sık lenfadenit daha sonra tüberküloz plörezi görülmektedir. Sol omuz ağrısı gibi atipik şikayetle başvuran olgularda ayrıntılı fizik muayene, laboratuvar, radyolojik görüntülemeler ve gerekirse tanı duyarlılığını artıran histopatolojik inceleme yapılarak tüberküloz tanısı konulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: tüberküloz, plörezi, plevral, efüzyon, omuz ağrısı

Çocukluk Dönemi Aşılarına Ailelerin Bakış Açısı

Semra Güngör¹, Emel Örün²

¹Medical Park Ankara Hastanesi

²Liv Hospital Ankara Hastanesi

Amaç: Aşılama programları, aşı ile önlenabilir bulaşıcı hastalıkları, neden oldukları ölüm ve sekelleri önlemeyi amaçlar. Dünyada artan aşı reddi vakaları, aşılama oranlarında düşümlere ve aşı ile korunabilir hastalıklarda artışa yol açmıştır. Aşı karşıtlığını engellemede yapılan çalışmalar; hekim ve sağlık çalışanlarının aşı uygulanacak bireyler ve ebeveynler ile iyi iletişim kurmasının ve güven sağlamasının, aşı tereddütlerini gidermede en etkin yollardan biri olduğunu gösterir. Aşı reddi veya tereddütü konularında yol gösterici olması adına ebeveynlerin aşılarına bakış açısını araştırmanın toplum ve çocuk sağlığı açısından yararlı olacağı düşünülerek bir anket çalışması planlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmada çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine çocuk sağlığı izlemi için başvuran 6 ay-6 yaş arası çocuğu olan ebeveynlerin demografik özellikleri ve aşılar hakkındaki bilgi, görüş ve tutumları yazılı veya çevrimiçi bir anket formu ile değerlendirildi.

Bulgular: Araştırmaya 227 ebeveyn dahil edildi. Katılımcıların 164 'ü (%72.2) anne, 63'ü (%27.8) baba idi. Çocuklarına T.C. Sağlık Bakanlığı (S.B.) aşılarını yaptırma oranı %99.6, aşı reddi oranı %0.4, aşı yaptırmada tereddüt yaşama oranı %10.1 idi. Katılımcıların %8,4 ü aşılamayı reddeden grupları onayladığını belirtti. Özel aşı ile ilgili ebeveyn görüşlerinde katılımcıların %72.7 'si özel aşıların gerekli, %70.9'u etkili, %67'si güvenli olduğunu, %37.9'u çocuğunun çevresinde özel aşı yaptırmamış birey olmasının kendisini tedirgin ettiğini söyledi. Özel aşı yaptırma oranları Rotavirüs aşısında %81.1, Meningokok grup ACW135Y aşısında %54.2, Meningokok grup B aşısında %44.1 ve İnfluenza aşısında %5.3 saptandı. Dünya Sağlık Örgütü Stratejik Danışma Grubu Uzmanları'nın (SAGE) geliştirdiği aşı tereddütü beşli likert ölçeği ile değerlendirildiğinde 10 ile 40 arası olan puan arttıkça aşı tereddütü artmakta olup ebeveynlerin ortalama puanı 17 (standart deviasyon 5,53) saptandı. Aşı kararsızlığı likert puanı, aşı reddi ve tereddütü ile ebeveyn, meslek, gelir ve eğitim düzeyi, çocuk sayısı ve aşılanma durumuna göre gruplar karşılaştırıldığında istatistiki olarak anlamlı farklılık saptanmadı.

Sonuç: Aşı ile sekeller ve yaşam kaybı engellenebilmekte olup aşı tereddütünün önlenmesinde çocuk hekimleri ve sağlık çalışanlarının ebeveynleri bilgilendirmesi ve iletişim kurması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Aşı tereddütü, Aşı reddi, Aşılarına bakış açısı

Ev Hayvanı Olan Ailelerin Çocuklarında Allerji Durumu

Muhammed Talha Karadoğan¹, Agah Akın¹

¹Bitlis Tatvan Devlet Hastanesi

Amaç: Bu çalışma ile ev hayvanı besleyen ailelerin çocuklarında allerjen duyarlılığı, semptomlar ve tedavi durumlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya mesaj, e-mail, sosyal media aracılığı ile ulaşılan, çalışma amacının ve katılım şartlarının açıklandığı bir onam doldurulduktan sonra, şartları sağlayan (0-18 yaş grubu çocuğu olan ve ev hayvanına sahip) ebeveynler dahil edilmiştir. Katılımcılara çocuklarındaki allerjen duyarlılığı, semptomlar ve tedavi durumlarını sorgulayan anket formunda yer alan çeşitli sorular sorulmuş elde edilen veriler SPSS (v20) programında değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışma kapsamında 213 katılımcıya ulaşıldı. Çalışmaya Türkiye'deki her coğrafi bölgeden, her eğitim seviyesinden, tüm gelir gruplarından katılımcı dahil oldu. Katılımcıların %39'unun kedisi, %17'sinin kuşu, %11'inin köpeği, geri kalanlarının diğer cinslerden ev hayvanı vardı; %22,5'inin 1 yıldan az süredir, %22,5'inin 2 yıldan az süredir, %12'sinin 4 yıldan az süredir ev hayvanı vardı; %27'sinin çocuğunda doktor tanılı alerji durumu varken %42'sinde ebeveynlerin farketttiği allerji durumu vardı; %22,5'inin çocuğunda ev hayvanı olmadan önce de doktor tanılı allerji durumu varken %8,5'inde ev hayvanı olduktan sonra doktor tanılı allerji durumu ortaya çıkmıştı; %26,8'inin çocuğunda ebeveynin farketttiği allerji durumu ev hayvanı olmadan önce de varken %11,3'ünde ev hayvanı olduktan sonra ebeveynin farketttiği allerji durumu ortaya çıkmıştı; %66'sının çocuğunda doktor tanılı allerji tespit edildikten sonra ev hayvanı evde yaşamaya devam etmişken %34'ünde doktor tanılı allerji tespit edildikten sonra ev hayvanı evden ayrılmıştı; %71'inin çocuğunda ebeveynin farketttiği allerji durumu olduktan sonra ev hayvanı evde yaşamaya devam etmişken %29'unda ebeveynin farketttiği allerji durumu olduktan sonra ev hayvanı evden ayrılmıştı; %25'inin çocuğu allerji ilacı kullanıyorken %75'i kullanmıyordu; %28'inin çocuğunun semptomları allerji ilacı kullandıktan sonra gerilemişken %10'unun semptomları ev hayvanı evden uzaklaştıktan sonra gerilemişti.

Sonuç: Ülkemizde ev hayvanı besleyen ailelerin sayısı gün geçtikçe artmaktadır. Bu ailelerin çocuklarında allerjen duyarlılığı, semptomlar ve tedavi durumlarının tespiti önem arz etmektedir. Ebeveynlerin bu konudaki bilgi düzeylerinin, farkındalıklarının artırılması ve koruma davranışının geliştirilmesi için daha fazla çaba gösterilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: ev, hayvan, allerji, ebeveyn, semptom

Covid-19 Enfeksiyonu Seyrinde İzlenen Akut İnfantil Hemorajik Ödem OlgusuOsman ÇAKMAK¹, Semra BAYTURAN²¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Manisa²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, Manisa

Amaç: Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), çoğunlukla 6–24 aylar arasında görülen, derideki küçük damarları tutan, nadir lökositoklastik bir vaskülitir. Henoch Schönlein purpurası varyantı olarak düşünülmesine rağmen günümüzde organ tutulumunun olmaması ve cilt biyopsilerinde damar duvarında immunoglobulin A birikiminin sık olmaması nedeniyle ayrı bir hastalık olarak düşünülmektedir. Lezyonların 24-48 saatlik bir süre içinde dramatik bir başlangıcı olmasına rağmen AİHÖ'li hastalar genellikle sadece destekleyici bakım ile başvurudan 1-3 hafta sonra tam bir iyileşme sağlarlar. Herpes simpleks virüsü, rotavirüs ve adenovirüs gibi viral enfeksiyonlardan sonra bildirilmiştir. SARS-CoV-2 ile AİHÖ tetiklenmesi nadir bir durum olup mevcut olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu olarak sunulduğu için yöntem ve gereç belirtilmemiştir.

Bulgular: 18 aylık kız , on gün önce burun akıntısı, öksürük, bir kez ölçülen 37.5° C ateş şikayetiyle dış merkeze başvurmuş. Hastanın yapılan SARS-CoV-2 PCR testi pozitif olarak görülmüş. Amoksisilin klavulanat tedavisi verilen olgu, izleminin 7. günü döküntüleri gelişen, antihistaminik ile şikayetleri 3. gününde gerilemeyen hasta vaskülit ön tanısı ile tarafımıza yönlendirildi. Başvuruda genel durumu iyi, ateş: 37,2°C, kalp atım hızı: 120/dk, solunum sayısı: 26/dk, kan basıncı: 100/60 mmHg idi. Yüz, kulak sayvanı, gövde ve bacaklarda yaygın çapları 1–4 cm arasında değişen, deriden kabarık, purpurik döküntü, ayak sırtlarında hafif ödemi mevcuttu. Diğer sistemik muayeneleri olağan görüldü. Laboratuvar incelemelerinde; lökosit sayısı 10190/mm³ (%42 nötrofil, %54 lenfosit), hematokrit: %36, hemoglobin 11,9 gr/dL, trombosit sayısı 502000/mm³ , eritrosit sedimentasyon hızı: 20 mm/saat, C-reaktif protein: 2,9 mg/dL saptandı. Kan elektrolitleri, karaciğer enzimleri, koagülasyon parametreleri ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda izlendi. Tam idrar bakısı ve gaita gizli kan taraması olağan sonuçlandı. EBV, CMV, HIV serolojileri negatif izlendi. C3 ve C4 düşüklüğü saptanmadı. Dermatoloji tarafından da değerlendirildi, AİHÖ düşünüldü. Biyopsiyi aile kabul etmedi. İzleminin dördüncü gününde döküntüleri gerileyen, vital bulguları stabil olan olgunun taburculuğu yapıldı.

Sonuç: AİHÖ viral enfeksiyonların seyrinde ortaya çıkabilmektedir. Bu klinik ile başvuran olgularda etyoloji değerlendirilirken COVID-19 da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: SARS-CoV-2, Akut infantil hemorajik ödem, Döküntülü hastalıklar

ROMATİZMAL KAPAK HASTALIKLI ÇOCUK HASTALARDA TAM KAN ANALİZİNDEKİ PARAMETRELERİN SİSTEMİK İNFLAMASYON GÖSTERGESİ OLARAK KULLANILMASI

Lala Nurmammadova¹, Ufuk Erenberk¹, Yılmaz Yozgat²

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi

²Medipol Üniversitesi

Amaç: Akut Romatizmal Ateş (ARA) duyarlı bireylerde iyi tedavi edilmemiş A Grubu Beta Hemolitik Streptokok enfeksiyonu sonrası otoimmünite bağlı gelişen multisistemik inflamatuvar bir hastalık olup en önemli mortalite ve morbidite nedeni kardit ve buna bağlı gelişen romatizmal kalp hastalığıdır (RKH). Çalışmamızda çocuk kardiyoloji polikliniğinde izlenen RKH'lı çocuk hastalarımızın hemogram sonuçları aynı yaş ve cinsiyetten oluşan sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırarak kronik inflamasyon göstergesi olarak kullanılabilecek belirteçleri saptamak ve ARA profilaksisinin bu belirteçler üzerine etkisini araştırmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza, Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde RKH nedeni ile takip edilen 4-18 yaş aralığında düzenli deposilin profilaksisi alan 100 hasta çocuk ile aynı yaş ve cinsiyette 100 sağlıklı çocuk dahil edildi. Çalışılan parametreler CRP, Eritrosit Dağılım Genişliği (RDW), Trombosit Dağılım Genişliği (PDW), Ortalama Trombosit Hacmi (MPV) ve nötrofil, lenfosit, monosit sayıları ve oranları (nötrofil/lenfosit, platelet/lenfosit ve monosit/lenfosit oranı) idi. Tüm bu parametreleri istatistiksel olarak karşılaştırarak kronik inflamasyon göstergesi olarak kullanılabilecek belirteçleri saptadık. Sonuçları literatür bilgileri ile karşılaştırarak düzenli ARA profilaksisinin bu belirteçler üzerine etkisini araştırmak istedik.

Bulgular: Hasta grubumuzda akut ve kronik inflamatuvar hücrelerde artış saptamadık. Aksine çalışmamızda düzenli sekonder deposilin profilaksisi alan RKH'lı çocuk hastalarda lökosit, lenfosit, bazofil sayısı ve monosit/lenfosit oranının düştüğünü ve RDW değerinin ise yükseldiğini saptadık.

Sonuç: RKH'lı çocuk hastalarda literatürde bildirilen çalışmalardan farklı olarak lökosit, lenfosit, bazofil sayısı ve monosit/lenfosit oranının düşük olmasını hastalarımızın deposilin profilaksisinin düzenli olarak yaptırmasına bağladık. Bu nedenle RKH'lı çocuk hastalarda düşük lökosit, lenfosit, bazofil sayısı ve monosit/lenfosit oranının deposilin profilaksisinin düzenli olarak yapıldığını gösteren belirteçler olarak kullanılabileceğini düşünüyoruz. Hasta grubunda saptadığımız RDW değerinin yüksekliğini ise kronik inflamasyon nedeniyle değil de hastalarımızdaki kalp kapak yüzey anatomilerindeki bozulmayla ilişkili olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: romatizmal kalp hastalığı, akut romatizmal ateş, tam kan analizi.

Kronik Öksürüğün Önemli Bir Nedeni: Yabancı cisim aspirasyonu

MUHAMMED ALPEREN ERAVŞAR¹, ÖZGE MERAL², HÜSEYİN ARSLAN², AZER KILIÇ BAŞKAN², EVRİM HEP-KAYA², AYŞE AYZIT KILINÇ SAKALLI², HALUK ÇOKUĞRAŞ²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Amaç: Bu posterde kronik öksürük nedeni ile tetkik edilirken yabancı cisim aspirasyonu saptanan bir olgudan bahsedilerek hem kronik öksürük tanısına yaklaşımın gözden geçirilmesi, hem de etiyolojideki önemli bir neden olan YCA'ya farkındalığın tekrar artırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 1.5 yaşındaki kız hasta 3 aydır geçmeyen öksürük şikayetiyle başvurdu. Başvurudan önce dış merkezde evde sigara maruziyeti, atopi öyküsü ve beta2 agonist tedavi ile semptomlarında azalma saptanması nedeni ile hastaya inhaler steroid başlandığı fakat şikayetlerinde gerileme olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede sol orta, alt loblarda ronküs bulunan hastanın grafisinde sol alt zonda bronkovasküler hatlarda belirginleşme ve atelektazi saptanması üzerine çekilen toraks BT'de sol akciğer alt lobda duvar kalınlaşması, santral bronşiektazi ve yer yer atelektaziler görüldü. Tomografide lokalize bulgusu saptanan hastanın yapılan rijit bronkoskopisinde sol alt lob bronşunda yabancı cisim saptandı. Yabancı cismin çıkarılmasından sonra takipte hastanın öksürük şikayeti tamamen geriledi.

Bulgular: Öksürük solunum sisteminin koruyucu refleksi olup, pediatri pratiğinde en sık karşılaşılan semptomlardan biridir. Semptomların 4 haftadan uzun sürmesi kronik öksürük olarak adlandırılmaktadır. Enfeksiyonlar, gastroözofageal reflü ve astım etiyolojide sık karşılaşılan nedenlerdendir. Kronik öksürüğün oyun çocukluğu döneminde görece sık görülen sebeplerinden birisi de yabancı cisim aspirasyonudur(YCA).

Sonuç: Kronik öksürüğün ayırıcı tanısında kistik fibrozis , primer silyer diskinezi, gastroözofageal reflü, astım ya da YCA gibi spesifik bir hastalığı düşündüren ek bulgular mutlaka sorgulanmalı ve tanısal incelemelere bu bulgulara göre karar verilmelidir. YCA ani başlayan öksürük, siyanoz gibi semptomlar ve fizik muayenede tek taraflı solunum seslerinde azalma, hışıltı gibi bulgularla karşımıza çıksa da hastaların sadece %50'sinde aspirasyon öyküsü mevcuttur. Bu nedenle kronik öksürüğü olan her hastada YCA akla gelmelidir. YCA'da tek taraflı havalanma artışı, konsolidasyon ya da atelektazi gibi radyolojik bulgular görülebilir. Tanı ve tedavide bronkoskopi altın standart yöntemdir. Sonuç olarak; YCA özellikle okul öncesi dönemde kronik öksürüğün önemli bir nedeni olup şüpheli hastalarda mümkün olan en kısa sürede bronkoskopik incelemesinin yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: öksürük, yabancı, isim, bronkoskopi, kronik

YENİDOĞANDA PRİMER ADRENAL YETMEZLİK

Hazal Gacemer¹, Ahmet Kahveci², Buşra Gürpınar Tosun², Tuba Seven Menevşe², Yasemin Kendir Demir-kol³, Belma Haliloglu², Serap Turan², Abdullah Bereket², Tülay Güran²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı, İstanbul

³Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Yenidoğanda adrenal yetmezlik tanısı klinik bulguların özgül olmaması ve normal serum kortizolunun çok düşük olması nedeniyle güçtür. Hipoglisemi, hiponatremi, hiperkalemi, dehidratasyon, metabolik asidoz, vazopressorlara yanıt vermeyen hipotansiyon uyarıcı olmakla birlikte hayatın ilk günlerinde tek klinik bulgu ACTH artışına bağlı gelişen hiperpigmentasyon olabilir.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunda postnatal ikinci gününde cilt renginde koyuluk fark edilmesi ile tanı alan primer adrenal yetmezlik olgusu tartışılmıştır.

Bulgular: G1P1A0 sağlıklı anneden 38+2/7 gh'da doğum ağırlığı 2280 gr (-1.94 SDS), boyu 46 cm (-1.19 SDS), baş çevresi 32 cm (-1.23 SDS), NSD ile doğan kız hasta postnatal ikinci gününde belirginleşen cilt renginde koyuluk nedeniyle danışıldı. Prenatal takibinde oligohidroamniyoz mevcuttu. Soygeçmişinde anne babanın birinci derece kuzen olduğu, babanın kız kardeşinin 1 yaşında iken enfeksiyon sonrası kaybedildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde kalp atımı 126/dk, kan basıncı 65/43 mmHg (50p) sistem muayenelerinde özellik yoktu. Genital bölge, meme areolalarında belirgin ve tüm vücutta yaygın pigmentasyon artışı mevcuttu. Hipertelorizm, gaga burun, antevort burun delikleri gibi dismorfik yüz bulguları; umbilical tek arter ve veni, kollarda hafif fleksör kontraktürü, ellerde simian çizgisi, dizlerde ekstansiyon kısıtlılığı saptandı. Dış genitalya tamamen dışı görünümünde idi. Laboratuvar tetkiklerinde kan şekeri: 52 mg/dL, Na: 136 meq/L, K: 5.6 meq/L, ACTH: >2000 µg/L, kortizol: 0.08 µg/dL, DHEA-S: 10 µg/dL (N:108-607) sonuçlandı. Bazal kan örnekleri alınır alınmaz hidrokortizon po (20 mg/m2/gün, 3 doz) tedavisi başlandı. İzleminde mineralokortikoid ihtiyacı olmadı. Pelvik ultrasonografisinde uterus normal boyutta ve konturları düzgün izlendi, bilateral overler ayırt edilmedi. Üriner sistem ve adrenal ultrasonografisi doğaldı. Etyolojiye yönelik karyotip analizi ve klinik ekzom sekanslama planlandı.

Sonuç: Primer adrenal yetmezlik hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Hızlı ve doğru tanı konulması, uygun tedavi ile hastalar kurtarılabilir. Erken dönemde gelişen hiperpigmentasyonu farketmek adrenal kriz tablosu gelişmeden hastaların tanı almasını sağlar.

Anahtar Kelimeler: Hiperpigmentasyon, primer adrenal yetmezlik

MUKOLİPİDOZ TİP-II (I HÜCRE) HASTALIĞI

Melis Kavrak¹, Ozan Berk¹, Gülhan Karakaya Molla², Özlem Ünal Uzun²

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli

²Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli

Amaç: İnklüzyon hücre hastalığı veya I hücre hastalığı (mukolipidoz tip-II), nadir görülen otozomal resesif geçişli bir metabolik hastalıktır. Patogeneğinde UDP-N-asetilglukosamin-1-fosfat transferaz (GlcNAc-P transferaz) aktivitesinin eksikliği gösterilmiştir. Klinik bulguları yenidoğan döneminden itibaren görülür. 2 aylık rutin muayenesinde kaba yüz görünümü, inguinal herni ve kalpte üfürüm duyulması ile tarafımıza yönlendirilen, ileri tetkiklerinde mukolipidoz tip-II tanısı alan olgunun klinik özellikleri ve izleminin tartışılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Term, 2550 gr doğan erkek bebek, anne baba arasında akrabalık yok, 2 aylıkken tarafımızda yapılan muayenesinde gingival hipertrofisi olduğu farkediliyor, ekokardiyografisinde pulmoner stenoz ve küçük atrial septal defekt izleniyor, kemik grafilерinde vertebra korpuslarında kabalaşma, el filminde kurşun metakarp görüntüsünün görülmesi üzerine mukolipidoz ön tanısı ile enzim analizi isteniyor. Heksozaminidaz A, heksozaminidaz total ve alfa-N-asetilglukozaminidaz düzeylerindeki yükseklik dikkat çekiyor ve mukolipidoz tip-II için GNPTAB gen analizi isteniyor.

Bulgular: GNPTAB c.3503_3504delTC(p.Leu1168GlnfsTer5) homozigot mutasyon saptanıyor.

Sonuç: Çoklu organ tutulumu nedeniyle, mukolipidoz tip-II hastaların yönetimi multidisipliner bir ekip yaklaşımı gerektirir. Hastalığın kesin bir tedavisi yoktur ve klinik ilerleyicidir, semptomlara yönelik palyatif bir tedavi yaklaşımı uygulanır. Solunum sistemi problemleri önemli bir mortalite sebebidir. Hava yolu darlığı, mukozal kalınlaşmalar, adenoid hipertrofisi sebebiyle genel anestezi gerektiren uygulamalarda riskli hastalar arasına girmektedirler. Aynı zamanda sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına yatkınlık, tekrarlayan otitis media enfeksiyonları, büyüme gelişme geriliği, uyku apnesi gelişmesi gibi durumlar açısından da risk altındadırlar.

Anahtar Kelimeler: I hücre hastalığı, lizozomal depo hastalıkları, mukolipidoz, kaba yüz görünümü

ÇAKMAK GAZI İNHALASYONU SONRASI VENTRİKÜLER FİBRİLASYON İLE GELEN HİPERTROFİK KARDİ-YOMİYOPATİ TANILI ADOLESAN OLGU

Nursel Sabancı Demirbaş¹, Neslihan Zengin², Alkan Bal³, Şenol Coşkun⁴

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri A.B.D

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım B.D

³Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil B.D

⁴Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji B.D

Amaç: Uçucu maddelerden en sık karşılaşılanlardan biri, kolay ulaşılabilmesi, yasal olarak ve ucuza satın alınabilmesi, kısa sürede keyif verici etki göstermesi nedenleriyle çakmak gazıdır. Bu olgu sunumunda, ventriküler fibrilasyon nedeniyle CPR uygulanan postresusitasyon acil servise getirilen, yapılan EKO'sunda rastlantısal hipertrofik kardiyomiyopati saptanan adolesan olgu sunuldu.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: 15 yaşında erkek hastanın, çakmak gazı soluduktan sonra bayıldığı, 112 tarafından ventriküler fibrilasyon olarak değerlendirilip 20 dk CPR uygulandığı, ritim kontrolünde sinüs ritmi saptanması ve dolaşım kontrolünün sağlanmasının ardından entübe edilerek hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Hastanın genel durumu kötü, GKS E1M1Ventübe, spontan solunumu olmayan hastanın, pupiller izokorik , miyotik, ışık refleksi yoktu. Geliş vitallerinde kta: 160/dk, K.B:70/50mmHg, KDZ > 2sn, periferik nabızlar zayıftı. Laboratuvar tetkiklerinde kardiyak enzimleri yüksekti(troponin I:1399.8ng/l kütle ck-mb:47,3ng/ml). Ekg'sinde sinüs taşikardisi mevcuttu. Hastanın izleminde sağ kol ve bacakta fokal tonik nöbet aktivitesi görülmesi üzerine uygun tedavisi düzenlendi. Yapılan EEG'de Grade 3 ensefalopati saptandı. Kranial MRI görüntülemeleri, anoksi ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın EKO'sunda: sol ventrikulde yaygın hipertrofi, minimal perikardial sıvı saptandı. Kontrastlı kardiyak MR'da kardiyak hipertrofi saptandı. Çocuk yoğun bakımda postresusitasyon izleme alındı.

Sonuç: Bütan gazı inhalasyonunu takiben öfori gelişmekte ancak zamanla belirtiler şiddetlenerek taşikardi, santral sinir sistemi depresyonu solunum depresyonu, vagal inhibisyon ve kardiyak aritmiler sonucu ani ölüm meydana gelebilmektedir. Ventriküler fibrilasyon miyokardın katekolaminlere duyarlılığının artması, aritmi eşiğinin düşmesi ve miyokarda direkt toksik etki ile açıklanmaktadır. Hastamızda bütan gazı inhalasyonuna sekonder gelişen ventriküler fibrilasyon, ani aritmi olduğu görülmektedir. Maruz kaldığı serebral hipoksiye bağlı nörolojik komplikasyonlar gelişmiştir. Bu olgu, literatür taramamıza göre butan gazı inhalasyonunun etkilerinin değerlendirildiği hipoksiye sekonder miyokardit ve hipertrofik kardiyomiyopati birlikteliğinin saptandığı ilk olgudur.

Anahtar Kelimeler: Bütan gazı inhalasyonu, çakmak gazı, miyokardit, hipertrofik kardiyomiyopati

Nefrotik Sendrom Tanılı Çocuk Hastalarda Uzun Dönem Boy ve Kilo İzlemi

Tuğçe Arman¹, Nilüfer Gökmar², Diana Üçkardeş², Emre Keleşoğlu², Cengiz Candan²

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Nefrotik sendrom (NS), nefrotik düzeyde proteinüri, hipoalbuminemi (<2,5 gr/dl) ve ödem bulguları ile seyreden klinik tablodur. Çocukluk çağı NS'lerinin %90'ını birincil idiyopatik NS oluşturmaktadır. Nefrotik sendromda asıl tedavi kortikosteroidlerdir ve %90 kadarı steroid tedavisine yanıt vermektedir. İzlemde %70 kadarı en az bir relaps yaşamakta ve yarısı steroid bağımlı/sık relapslı seyretmekte, bu da uzun süreli ve yüksek doz steroid kullanımına neden olmaktadır. Uzun süreli steroid tedavisinin en önemli yan etkileri boy kısalığı ve obezitedir. Bu çalışmada NS tanılı çocukların uzun dönem boy ve kilo izlemini irdledik.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Nefroloji Kliniğimizde Mayıs 2007 – Eylül 2021 tarihleri arasında idiyopatik nefrotik sendrom tanısı alan, yaşları 11 ay ile 16 yıl arasında ve takip süresi 6 ay ile 13 yıl olan 50 hastanın başvuru ve son geliş muayenesindeki boy (cm) ve vücut ağırlığı (kg) ölçüldü. Boy, kilo, beden kitle indeksi (BKİ) için standart sapma skoları (SDS) Olcay Neyzi referansına göre hesaplanıp değişim oranı hesaplandı.

Bulgular: Çalışmaya 50 (19 kız, 31 erkek) steroid duyarlı nefrotik sendrom tanılı hasta dahil edildi. Ortalama NS başlangıç yaşı 66.7 ± 36.5 ay ve ortalama izlem süresi 53.46 ± 49.7 ay idi. Başvurudaki boy ortalama SDS: 0.47 ± 1.18 (min:-2.73 max : 3.96 iqr:1.56); son kontroldeki boy ortalama SDS: 0.14 ± 1.17 (min:-2.59 max 2.28, IQR:1.86) saptandı. Başvuruda ve son kontrolde bir hastanın boy kısalığı (<-2SDS altında) vardı. Başlangıca göre son kontrolde boy kaybı: -0.3 ± 1.14 SDS olduğu görüldü. Başvurudaki BKİ ortalama SDS: 0.07 ± 1.28 (min:-2.47, max: 3.65, IQR:1.59); son kontrolde BKİ SDS: 0.15 ± 1.28 (min:-2.69, max:3.23, IQR: 2.0) olarak saptandı. Başvuruda obez 5 hasta, aşırı kilolu olan 1 hasta vardı; son kontrolde obez 4 hasta, aşırı kilolu olan 6 hasta vardı.

Sonuç: Nefrotik sendromlu çocuklar yüksek doz kortikosteroidlere maruz kaldığı için uzun dönem izlemde boy kısalığı ve obezite için izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler: nefrotik sendrom, kortikosteroid, obezite, boy kısalığı

Yüksek doz metotreksat tedavisi sırasında gelişen bilirubin interferansı

Zeynep Ece Özgün¹, Zeynep Canan Özdemir², Ersin Töret², Evin Kocatürk³, Hülya Özen⁴, Özcan Bör²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi ,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı

⁴Gülhane Tıp Fakültesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tıp Bilişimi Anabilim Dalı

Zeynep Ece Özgün / Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi ,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Metotreksat (MTX), çeşitli neoplastik hastalıkların tedavisinde yaygın olarak kullanılan folat antagonisti kemeoterapötik ilaçtır. MTX hiperbilirubinemi dahil karaciğer disfonksiyonu yaptığı bilinen bir ilaçtır ve hastalar biyokimyasal testlerle yakın şekilde takip edilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Kasım 2020 ile Şubat 2022 arasında yüksek doz metotreksat (5 g/m²) tedavisi alan akut lenfoblastik lösemili hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. İlaç infüzyonundan bir gün önceki, infüzyon aldıkları gün ve infüzyon bitiminden sonraki 24 saat içinde bakılan total bilirubin düzeyleri ve karaciğer fonksiyon testleri kayıt edildi.

Bulgular: Çalışmaya yaşları 2 ile 17 yaş arasında değişen 15 hastanın 39 infüzyonu alındı. Ortalama total bilirubin düzeyleri infüzyon öncesi 0,40±0,04 mg/dl, infüzyon sırasında 0,97±0,11mg/dl, infüzyon sonrasında 0.67±0,10 mg/dl idi. İnfüzyon sırasındaki bilirubin düzeyleri, infüzyon öncesi ve infüzyon sonrası değerlerden (P<0,001) ve infüzyon sonrası bilirubin düzeyi, infüzyon öncesi değerlerden anlamlı şekilde yüksek bulundu (P=0,001). İnfüzyon sırasındaki ortalama ALT (30,46 ±3,4) ve AST (22,36±2,5) değerleri normaldi.

Sonuç: İntravenöz uygulamayı takiben, MTX tüm dokulara geniş ölçüde yayılır ve ilacın yaklaşık %50'si protein/ albümine bağlanır. Bilirubin düzey ölçümü spektrofotometrik olarak yapılmaktadır. Yüksek doz MTX verildiğinde proteine bağlı olmayan ve plazmada yüksek oranda bulunan serbest MTX reaksiyon katmanına erişim kazanır ve 400 nm'de bilirubin ile aynı anda ölçülmüş olur. MTX'in de bilirubin ile aynı dalga boyunda absorban yapması ve ilacın sarı renkli olması dolayısı ile bilirubin düzey ölçümü hatalı olarak yüksek çıkabilir. Çalışmamızda, karaciğer enzimleri toksik düzeye ulaşmadığı halde bilirubin yüksekliği oluşmasını ölçüm tekniğinden kaynaklandığını düşündük. Laboratuvar ile iletişime geçerek, MTX absorban düzey ölçümlerinin yapılması ve bundan sonra çalışılacak örneklerde bu sonuçları dikkate alarak ölçüm yapılması konusunda fikir birliği sağladık. Sonuç olarak; ilaç infüzyonu sırasında gelişen hipebilirubinemde hemoliz dahil birçok testin yapılmasını gerektirmektedir. Biz klinisyenler, kullandığımız ilaçların yan etkileri konusunda bilgi sahibi olmalı ve birbiri ile tutarlı olmayan sonuçlar ile karşılaştığımızda laboratuvar hekimleri ile işbirliği yaparak sorunun çözümüne katkıda bulunmalıyız.

Anahtar Kelimeler: interferans, bilirubin, Metotreksat

ATOPIK DERMATİT AYIRICI TANISINDA CARD14 MUTASYONU OLGUSU

Nazlı Ercan¹, İrem Ayşe Atasoy², Esin Kahraman², Bülent Ünay³

¹SBÜ Gülhane EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünoloji ve Alerji, Ankara

²SBÜ Gülhane EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Ankara

³SBÜ Gülhane EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Giriş Atopik dermatit (AD), kısmen genetik olarak ortaya çıktığı bilinen, oldukça yaygın kronik inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Kaspaz Takviye Etki Alanı Aile Üyesi 14'teki (CARD14) fonksiyon kaybı mutasyonları, ciddi bir AD varyantı ile ilişkilidir.

Yöntem ve Gereç: Olgu20 aylık erkek hasta, ciltte kaşıntılı döküntü ve sık enfeksiyon geçirme şikayeti ile Çocuk İmmünoloji ve Alerji Polikliniği'ne yönlendirilmişti. Postnatal ilk 10 gününde erken neonatal sepsis nedeniyle hastane yatışı ve ilk bir yaşta 15 kez otitis media, 3 kez pnömoni nedeniyle antibiyotik tedavisi almıştı. Anne ve babası 3.dereceden akraba idi. Babasının astım ve psöriazis tanıları vardı. Antropometrik ölçümlerin sonucu waterlow sınıflamasına göre kronik zeminde akut beslenme yetersizliği ile uyumlu idi. FM'de, tüm vücutta yaygın, likenifiye ve egzamatöz zeminde gelişmiş, sarı renkli, enfekte görünümde papülloskuamöz erüpsiyonları vardı. Saç ve kıl yapısı, ince ve kırılğan idi. Yaygın saç dökülmesi, kaşlarında seyrekleşme ve tırnaklarında hiperkeratoz saptandı. Traubesi kapalı olup, boyunda, aksillada ve inguinal bölgede 2 cm'den büyük yumuşak ve fikse olmayan multipl lenfadenopatileri vardı. Laboratuvar tetkiklerinde, hemoglobulin seviyesi düşük, eozinofil seviyesi çok yüksek idi. İmmünolojik değerlendirilmesinde, Ig E seviyesi yüksek, Ig G ve M seviyesi düşük saptandı. Abdomen ultrasonografisinde (USG) karaciğer ve dalak boyutları üst sınırdan olup, servikal, aksilla ve inguinal bölge USG'lerin de patolojik boyutta lenf nodları vardı. Saç incelemesinde ise shaft bozukluğu izlenmedi. Cilt biyopsisinde ortokeratoz, fokal parakeratoz, psöriariform hiperplazi, yüzeysel perivasküler dermatit; azalmış granüler tabaka saptanmıştı. Tedavide, yatırılarak iv antibiyotik, topikal ve oral kortikosteroid, oral antihistaminik, haftalık çamaşır sulu banyo ve IVIG uygulandı. Taburculuk sonrasında, IVIG ve TMP-SMX profilaksisi, cilt bakımı ve proaktif tedavi planlandı.

Bulgular: WES analizinde; CARD14 geninde heterozigot c.412_413delinsTT de missense bir mutasyonla ile aynı kodonda gerçekleşen ve genel mutasyon veri tabanlarında patojenik olarak tanımlanan missense c.412G> A ve c.413A>C mutasyonları saptandı.

Sonuç: Tartışma CARD14 genindeki baskın fonksiyon kaybı mutasyonlarının Nükleer faktör-kappa-B sinyalinin azalmasına ve alışılmadık derecede şiddetli bir AD formuna yol açtığı gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: atopik dermatit, CARD 14, hipereozinofili

Nadir Görülen Bir Orbital Abse Olgusu

Memduha Sarı¹, Zeynep Çeliktas¹, Ahmet Osman Kılıç¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Preseptal selülit göz kapağının ön kısmının, enfeksiyonudur. Orbital selülit, orbitanın içeriğini içeren, ancak küreyi içermeyen bir enfeksiyondur. Preseptal ve orbital selülit, her ikisi de oküler ağrıya ve göz kapağı şişmesine ve eriteme neden olabileceği için karışabilse de farklı klinik etkileri vardır. Preseptal selülit nadiren ciddi komplikasyonlara yol açan hafif bir durumdur, orbital selülit ise görme ve hatta can kaybına neden olabilir. Orbital selülit genellikle klinik özellikleri ve görüntüleme ile preseptal selülitte ayırt edilebilir.

Yöntem ve Gereç: Dış merkezde preseptal selülit tanısı alarak 15 gün iv seftriakson, klindamisin tedavisi verilen hastanın şikayetlerinin gerilememesi üzerine tarafımıza başvurusu ve hastanın klinik seyri, antibiyotik tedavisi ve cerrahi yöntemler ile tedavi edilmesi anlatılacaktır.

Bulgular: Bilinen hastalığı olmayan 14 aylık kız hasta, 15 gündür devam eden sağ gözde kızarıklık, şişlik nedeniyle başvurdu. Dış merkezde 1 ay önce preseptal sellülit tanısıyla 15 gün yatarak tedavi görmüş, ancak tedaviden fayda görmemiş. Hasta takip ve tedavinin devamı için kliniğimize yatırıldı. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Vital bulguları stabildi. Hastanın oftalmolojik muayenesinde ışık refleksi her iki gözde normal, sağda proptozis mevcuttu. Kemozis, kapak ödemi, hiperemi ve ekzofthalmus vardı. Sol göz normaldi. Bilateral optik disk, makula doğaldı. Yapılan tetkiklerde sedim 85 , crp 163 ,hemogram wbc:12300 neu:9100 diğer laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Hastanın uzun süre iv antibiyotik tedavisine rağmen devam eden akut faz yüksekliği ve klinik bulguları nedeniyle kontrastlı orbita mr çekildi. Glob superiorunda kistik natür gösteren yumuşak doku oluşumunun apse lezyonu görüldü. Hastanın yatışının 7. gününde abse drenajı yapıldı. Hasta toplam 14 gün meronem tedavisi aldı. Crp kademeli düşerek negatifleşti. Hastanın göz muayenesi normale döndü. Amoksisilin klavulonat 10 gün kullanması önerilerek taburculuğu yapıldı.

Sonuç: Orbita enfeksiyonlarında bizim olgumuzda olduğu gibi tedaviye cevabın gecikmesi durumunda, görüntüleme yöntemleri kullanılarak hızla ayırıcı tanı ve gerektiğinde cerrahi boşaltım yapılması ciddi sorunların önlenmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: orbital abse, orbital selülit, preseptal selülit

Neonatal Kolestaz İle Seyreden Prune Belly Sendromu

Elifcan Zamur¹, Özgür Özdemir Şimşek², Gökçen Erfidan², Betül Aksoy³, Seçil Arslansoyu Çamlar², Belde Kasap Demir⁴, Fatma Mutlubaş², Demet Alaygut²

¹SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği

³SBÜ Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

⁴Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Kliniği

Amaç: Prune-Belly Sendromu abdominal kasların eksikliği, ağır üriner trakt anomalileri ve bilateral kriptorşidizm tiradından oluşan klinik tablodur (1). Kolestaz sık görülen bir bulgu değildir. Burada Prune-Belly sendromuna eşlik eden kolestazlı bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: OLGU18 yaş G1P1Y1 anneden 38GH'de 3730gram olarak C/S ile doğan intrauterin Prune-Belly Sendromu tanılı erkek olgu postnatal 27. gününde sarılık ile hastanemize başvurdu. Başvuru biyokimyasında üre:80mg/dL kreatinin:0.8mg/dl olup serum elektrolitleri olağan sınırlarda idi. AST:209U/L ALT:116U/L, GGT:79U/L, total billuribin: 20.05mg/dL, direkt billuribin:11.09mg/dL olarak saptandı. Multi-vitamin ve ursodeoksikolik asit tedavisi başlandı. Batın USG'de safra kesesinin vizüalize edilemediği, intra/ekstrahepatik safra yollarında dilatasyon izlenmediği, her iki böbrek pelvikalisijel sistemin grade-2 ektazik olduğu, renal pelvis AP çapının solda 6mm sağda 8mm olup her iki böbrekte büyüğü sağda 8mm çaplı multipl anekoik kortikal kistler olduğu belirtildi.

Bulgular: TORCH, hepatit ve parvovirus serolojisi negatif olup, Alfa-fetoprotein:1724.06µg/L, Alfa-1 Antitripsin:2.13µg/L olarak sonuçlandı. Olguya Manyetik Rezonans Kolanjiopankreatografi (MRCP) çekildi. Safra kesesi kontrakte görünümde, intrahepatik safra kanalları, sistik kanal, sağ ve sol ana hepatik safra yolları ve koledok normal olan hastaya operatif kolanjiografi yapıldı. Ortak hepatik kanal, koledok ve ekstrahepatik safra yolları olağan olan hastada intrahepatik safra yolları görüntülenemedi. Kolesistektomi ve karaciğer wedge biyopsi uygulandı. Patoloji sonucu neonatal hepatit ile uyumlu olarak sonuçlandı ve progresif familial intrahepatik kolestaz açısından değerlendirilmesi önerildi. Jag1, Notch2, Smpd1, Npc1, Npc2, Slco1b3, Slco1b1, Atp8b1, Abcb11, Abcb4, Atpsb1, Amacr, Abcc2 ve HNF-1β genlerinde patojenik varyant saptanmadı. İzleminde bilirubin değerlerinin kademeli olarak düştüğü ve postnatal 6. ayında normal seviyeye döndüğü görüldü. Olgu son dönem böbrek yetmezliği nedeni ile periton diyaliz programına alındı.

Sonuç: Hastalarda kardiyak ve anorektal malformasyonlar, iskelet anomalileri eşlik eden diğer sistem anomalileridir (2). Literatürde kolestazın eşlik ettiği Prune-Belly sendromu tanılı vaka sınırda sayıda bulunmaktadır (3).

Anahtar Kelimeler: prune belly sendromu, kolestaz, periton diyalizi

INFANT DÖNEMDE PRESEPTAL SELÜLİT OLGU SUNUMU

KÜBRA NUR SAMANLIOĞLU¹, ŞİRİN GÜVEN¹¹SANCAKTEPE ŞEHİT PROF DR İLHAN VARANK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Amaç: Akut dakriyosistit gözyaşı kesesinin abseleşmesi sonucu oluşan ciddi bir tablodur. Akut konjonkivitlerden ayrımının iyi yapılması tedavinin acil olarak düzenlenmesi preseptal selülit gelişiminin engellenmesi önemlidir. Preseptal selülit orbital septum önündeki dokuların enfeksiyonudur. En sık etken: S. Pneumoniae (üsyeye ilişkili), H. İnfluenza tip b (aşı öncesi dönemde en sık etken), S. aureus (travma ilişkili) Bu vakada preseptal selülit tanılı hastanın tedavi ve yönetimi sunulmuştur. Acil durumların ayrımının önemi vurgulanmıştır.

Bulgular: 2 aylık, sağlıklı gebelik süreci sonrası 3180 gr c/s doğan bebek, 4 gün önce sağ göz altı şişliği sebebi ile tobramisin ve olapatadin etken maddeli lokal etkili ilaçları kullanmasına rağmen gerileme görül-meyip emmede azalma şikayetleri ile acil servise başvurmuş. Ateş, travma ve bilinen ek hastalık öyküsü yok. FM: vücut sıcaklığı ;36,7 C TA: 85/50 mmHg Nabız:126/dk Solunum:30/dk spo2:98 sağ göz altı şiş kızarıklık ve hassas Lab: Wbc:11570 Neu:5680 Ly:4620 Plt:54100 Klinik izlem:Hasta göz hekimine konsülte edildi.Hastaya 150mg/kg/gün ampicilin sefotaksim iv tobramisin lokal başlanarak akut dakriyosistit ve preseptal selülit ön tanısı ile yatışı yapıldı.Hastanın 48 saatlik antibiyoterapisi sonrası pürülan akıntısının olması sebebiyle tedaviye sulbaktam eklendi.Hastanın göz hekimine rekonsunda hekim Preseptal görünümü olan hastanın uyumuna göre BT ya da MRI görüntülemelerinin yapılması tedaviye sefazolin eklenmesi, yara kültürü alınarak klinik korelasyona göre tedavi devamı planlandı."Orbital BT:Sağ periorbital şişlik görüldü."Hastanın yatışının 5. gününde pürülan akıntı devamı ve kızarıklık nedeni ile ampicilin sulbaktam tedavisi yerine 30mg/kg/gün klindamisin başlandı.Yatışının 6. gününde yara yerinin drene olması üzerine göz hekimi tarafından 3-4 cc püy drene edildi.Yara kx:Metisiline hassas S.aureus üredi.Hastanın çocuk enfeksiyon bölümüne danışılarak tedavisine vankomisin eklenmesi önerildi.Hastanın tedavi amaçlı danışılan hastaneye sevk edildi. Sevk edilen hastanede cerrahi drenajı yapılmış olup hasta, vankomisin tedavisi kesilerek klindamisin ile taburcu edilmiştir.

Sonuç: Preseptal selülit erken tanı alması ve görme kaybına kadar giden komplikasyonların önlenmesi gereken bir hastalıktır.Tedavi kültür sonucuna göre karar verilmelidir.Acil durumların ayırt edilmesinin önemini ve doğru tedavi yaklaşımının önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: preseptal selülit, akut dakriyosistit

İNKOMPLET KAWASAKİ HASTALIĞI FARKINDALIĞI VE RHİNOVİRUS BİRLİKTELİĞİ

Fatoş Genç¹, Tuba Özcan Giray², Ruhan Düşünsel³, Kazım Öztarhan⁴

¹Araştırma görevlisi, Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Uzman Doktor, Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³Prof. Dr. Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁴Prof. Dr. Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kawasaki Hastalığı etyolojisi tam olarak bilinmeyen, sıklıkla 5 yaş altı çocuklarda gözlenen akut, ateşli, sistemik bir vaskülitir. İnkomplet (Atipik) Kawasaki Hastalığı tanımı ateşin 5 günden uzun süre devam ettiği ancak klinik kriterlerden 2 veya 3 ünün eşlik ettiği durum için kullanılır.

Yöntem ve Gereç: İnkomplet Kawasaki Hastalığının atlanmaması, rhinovirus ile birlikte olabileceği, yüksek koroner arter anevrizması gelişme riski taşımaları açısından önemlidir.

Bulgular: 3 yaş kız hasta , 3 gündür süren ateş,boyunda şişlik şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Fizik incelemesinde; ateş 38,3°C , orofarenski hiperemik , boyunda iki taraflı 2x2cm boyutlarında lenf nodları palpe ediliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde; Hb:12.1 g/dL, Lökosit: 22.540 µg/L (%65 Nötrofil), trombosit: 384.000 µg/L, periferik yaymasında toksik granülasyonu mevcuttu. ESR : 40mm/s , CRP: 114mg/L olan hastanın diğer parametreleri ve tam idrar tetkiki normaldi. Akciğer grafisinde sağ alt zonda bronkovasküler görünümde belirginleşme mevcuttu.Seftriakson 100mg/kg/g başlanarak yatışı yapıldı. Viral etyoloji açısından İnfluenza , EBV , CMV , toxoplazma serolojisi negatif, Rhinovirus/ Enterovirus pozitif saptandı. Boğaz kültüründe üreme yoktu. Boyun USG sol submandibular en büyüğü 18x11 mm , sağ 16x11 mm multiple lenf nodları, batin USG normal değerlendirildi.Altıncı gününde ateşi devam eden ve dirençli seyreden hastanın fizik incelemesinde kriptik tonsilit , gövdede belirgin makulopapüller döküntü, çilek dili, kuru çatlamış dudak bulguları mevcuttu. İnkomplet Kawasaki Hastalığı ön tanısı ile Çocuk Kardiyoloji bölümüne danışıldı. Yapılan ekokardiyografisinde patoloji saptanmayan hastaya 2g/kg IVIG verildi. Çocuk Romatolojiyle konsülte edilen hastanın tedavisine antiinflamatuvar dozda aspirin eklendi. IVIG tedavisi sonrası ateşi düşen hastanın ateşi tekrarlamadı, döküntüsü , dudak etrafı çatlakları ve akut faz reaktanları geriledi. Kontrol ekokardiyografisinde patoloji saptanmadı. İki haftalık antiinflamatuvar dozda aspirin tedavisinden sonra antiagregan dozda devam etmesi, 1 ay sonra ekokardiyografi kontrolü yapılması planlanarak yatışının 9. gününde taburcu edildi.

Sonuç: Bu çalışmada etyolojisinde viral etkenlerin, enfeksiyonların kuvvetli rolünün olduğu iyi bilenen Kawasaki Hastalığının tanısında, tanı kriterleri tam karşılanmadığında İnkomplet Kawasaki Hastalığı düşünülüp tedavinin gecikmemesinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: kawasaki, ateş, inkomplet, döküntü, çilek dili

**HİPERTANSİYON NEDENİYLE BAŞVURAN; GEÇ TANI AORT KOARKTASYONU VE İNTRAKRANİYAL ANEV-
RİZMALI BİR OLGU SUNUMU**ENES İN¹¹BURSA ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ

Amaç: Aort koarktasyonu (AK) her 10.000 canlı doğumun 4'ünde görülen yaygın bir doğuştan kalp hastalığıdır ve darlık %98 oranında sol subklaviyan arterin hemen distalindedir. Femoral nabızların alınamaması veya zayıf olması, üst-alt sistolik kan basıncı farkının 20 mmHg'dan fazla olması AK tanısını düşündürür. Erken morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden biri, genel popülasyona göre daha genç yaşta ortaya çıkan ve daha sık görülen intrakraniyal anevrizmalara (İKA) sekonder subaraknoid kanamalarıdır. Bu olguda, hipertansiyon nedeniyle başvuran, geç tanı almış, AK ve eşlik eden İKA olgusu sunuldu.

Yöntem ve Gereç: .

Bulgular: Bursa Uludağ üniversitesi çocuk kardiyoloji polikliniğine staj yaptığı yerde üst koldan ölçülen tansiyon değerinin yüksek olması üzerine başvuran hemşirelik öğrencisi 17 yaşında kız hastanın fizik muayenesinde mezokardiyak odakta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü mevcut olup femoral nabızları zayıf alınmaktaydı. Üst ekstremitte tansiyonu 170/110 mmHg iken alt ekstremitte tansiyonu 100/70 mmHg ölçüldü. Yapılan Ekokardiyografisinde aort koarktasyonu, biküspit aorta, çıkan aorta dilatasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi saptandı. İşlem öncesi tarama amaçlı yapılan kranial MR anjiyografisinde sağ İCA trifurkasyon düzeyinde 5.2x4 mm boyutlarında anevrizma izlendi. Girişimsel radyoloji tarafından değerlendirilen ve lezyonun girişimsel müdahaleye uygun olmadığı düşünülen hasta beyin cerrahisi tarafından opere edildi. Postoperatif 3. ayda nörolojik olarak stabil olan hastanın mevcut aort koarktasyonuna 39 mm CP kaplı stent işlemi uygulandı. Stent işlemi sonrası tansiyonları regüle seyreden olgunun ayaktan poliklinik takiplerine devam edildi.

Sonuç: Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklı çocukların yaklaşık %5 inde görülmektedir. Erkeklerde kızlardan daha sık görülür (erkek/ kız oranı 2/1). Femoral nabızların zayıf alınması ve alt-üst ekstremitte tansiyon farkının saptanması tanıda önemlidir. Koarktasyonla birlikte ekstrakardiyak vasküler anomaliler sıklıkla görülebilir. Bizim olgumuzda ise biküspit aortik kapak ile sağ İCA trifurkasyon düzeyinde İKA mevcuttu. Aort koarktasyonuna eşlik eden İKA sıklığının %10 olması ve daha genç yaşlarda ortaya çıkması nedeniyle özellikle geç tanı almış hastalarda koarktasyona müdahale etmeden önce intrakraniyal görüntüleme yapılması eşlik eden İKA'nın saptanmasını ve işlem sırasında ve sonrasında oluşabilecek subarakanoid kanama ve buna bağlı gelişebilecek komplikasyonları önlemek açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: aort koarktasyonu, anevrizma, biküspit aorta, ika, kalp yetmezliği

Influenza İle İlişkili Korpus Kallozumun Geçici Splenial Lezyonuna Bağlı Hafif Ensefalit Olgusu

Gülşen Kes¹, Pınar Önal¹, Gözde Apaydın¹, Beste Akdeniz¹, Şebnem Kaya⁴, Aysel Güzeler², Serdar Arslan³, Fatma Deniz Aygün¹, Sema Saltık², Haluk Cezmi Çokuğraş⁴

¹İstanbul Üniveristesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

²İstanbul Üniveristesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniveristesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç: Korpus kallozumun splenium kısmının geçici lezyonları viral enfeksiyon etkenleri dahil bir çok nedene bağlı oluşabilmektedir. Bu yazıda etken olarak solunum yolu viral polimeraz zincir reaksiyonu (PZR) değerlendirmesinde İnfluenza saptanan bir hasta sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın ebeveynlerinden onam alınmıştır.

Bulgular: Bilinen bir hastalığı olmayan 7.5 yaşında kız hasta, uykudan uyandığı sırada boş bakma, söylene-ni anlamama, çığlık atma, ani görme kaybı şikayetiyle çocuk acilimize başvurdu. İki gündür 39 derece ateş, boğaz ağrısı, balgamli kusma şikayetleri mevcut olan hastanın okuldan influenza pozitif saptanan arkadaşı ile temas öyküsü vardı. Fizik muayenesinde şüpheli ense sertliği saptanan hastanın Kernig ve Brudzinski yoktu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Sars cov-2 PZR negatif saptandı. Solunum sistemi oskültasyonunda sağ üst lobda krepatasyon alınan hastanın hemogramında beyaz küre sayısı: 20.000/mm³, nötrofil sayısı 18.000/mm³, CRP 337 mg/L, prokalsitonin 16 ng/ml saptandı. Akciğer grafisinde sağ üst zonda minor fissür üzerinde infiltrasyon artışı saptandı, lobar pnömoni olarak değerlendirildi. Göz dibi bakısında özellik saptanmayan hastanın beyin diffüzyon manyetik rezonans (MR) incelemesinde corpus callosum splenik fleksura hizasında 11 mm diffüzyon kısıtlılığı veren lezyon saptandı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) değerlendirmesinde hücre sayımında 10/mm³ lökosit saptandı, biyokimyası normaldi. Hastaya ampirik olarak lobar pnömoni, viral ensefalit ön tanılarıyla vankomisin, seftriakson, asiklovir tedavileri başlandı. Solunum yolu viral PZR değerlendirmesinde influenza PZR pozitif saptanan hastanın BOS viral PZR'ında özellik saptanmadı. Hastanın asiklovir tedavisi kesildi, oseltamivir başlandı. Tedavisine devam edilen hastanın kan ve BOS kültüründe üreme olmadı, aile yatışının 5. gününde tedavi reddi imzalayarak çıkış yaptı. Hastanın poliklinik kontrolünde akciğer grafisinde infiltrasyonun kaybolduğu, iki hafta sonra çekilen beyin diffüzyon MR ve Duyarlılık Ağırlıklı MR görüntülemelerinde lezyonun görülmediği ve enfarkt, kanama veya kalsifikasyon gelişmediği saptandı.

Sonuç: İnfluenza seyri sırasında ensefalit gibi ağır klinik bulgular dışında iyi prognozlu, genellikle sekelsiz iyileşen klinik radyolojik bir sendrom olan korpus kallozum geçici splenial lezyon gözlenebilir.

Anahtar Kelimeler: İnfluenza, Korpus Kallozum, Nöbet, Splenium

PREMATÜRİTE NEDENİYLE YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM TAKİBİ SIRASINDA POSTNATAL 31. GÜNÜNDE ORTAYA ÇIKAN AKOLİK GAİTA VE SONUCUNDA TESPİT EDİLEN KONJENİTAL KOLEDOK KİSTİ

Dr. Öğretim Görevlisi Serap Nur ERGÖR¹, Uzman Dr. Yalçın ERDOĞAN¹, Asistan Dr. Çekdar Seyit Rıza TAŞ², Eser TEKİN²

¹Yenidoğan Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi İstanbul Türkiye

²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi İstanbul Türkiye

Amaç: Prematürite ve sepsis nedeniyle ünitemizde takip edilen bebeğimizin postnatal 31. gününde ortaya çıkan akolik gaita şikayeti sonrası yapılan tetkiklerle Tip-4 konjenital koledok kisti tespit edilmiştir. Ender görülen bu durumu bu vaka özelinde tartışmak ve deneyimlerimizi paylaşmak istedik. Koledok kistleri ana safra yollarının dilatasyonu ile prezente olan ve safra yolları obstrüksiyonu ve biliyer siroza yol açabilecek progresif bir patolojidir. Koledok kistleri Todani Metodu kullanılarak sınıflandırılır. Koledok kistlerinin patogenezi halen net değildir. Koledok kistlerinin kolanjiyokarsinoma dönme riski nedeniyle tespit edilmeleri durumunda cerrahi olarak eksizyonları önerilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Herhangi bir istatistiksel araç ya da yöntem kullanılmamıştır.

Bulgular: 31 yaşında G1P0A0Y0 , tip 1 diyabet , diyabetik nefropati, diyabetik retinopati, kronik böbrek yetmezliği, pre-eklampsi tanılı anneden SAT'a göre 27+2 hafta, acil C/S ile 820 gr (25-50 p), Boy: 32 cm (10 p), Baş çevresi: 24,5 cm(50 p) doğan kız bebek. Prematürite , sepsis ve solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitemizde takip edilen hastanın postnatal 31. gününde akolik gaita şikayeti başlaması üzerine kan tetkikleri ve görüntülemeleri planlanmıştır. Albumin - 2,9 g/dLAST - 25 U/LALT - 11 U/LALP - 463 U/L GGT - 421 U/L Bilirubin (total) - 3,03 mg/dL Bilirubin (direkt) - 2,21 mg/dL Batın USG: Karaciğer sağ lobda 40x26x27 mm boyutunda lobule konturlu yoğun septasyon içeren kistik lezyon izlenmiştir. Portal Ven Doppler USG: Safra kesesi lojunda 42x28 mm boyutunda içerisinde yoğun debris bulunan ve milimetrik ekojen kistik oluşum mevcuttur. Görünüm safra kesesi lümeninde distansiyon oluşturan safra çamuru ve mikrokalküller ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Üst Batın MR ,Karaciğer Dinamik MR ve MRCP : Karaciğer parankiminde segment 4A ve 4B yerleşimli 34x21x24 mm boyutunda bilobe görünümde kistik lezyon izlenmiştir. İlk planda konjenital hepatik kist lehine değerlendirildi. Safra yollarıyla iştirakli Tip-4 Kist Kistik lezyon Todani klasifikasyonuna göre TİP-4 ile uyumlu.

Sonuç: Akolik gaita görülen hastalarda hepatobiliyer kistler nadir görülse de unutulmaması gereken önemli bir patolojidir.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, Akolik Gaita, Hepatobiliyer Kist

İmmunglobulin A Vaskülitinde MEFV Gen Mutasyonu Sıklığı ve Klinik Üzerine Etkisi

Sema Yıldırım¹, Müferet Ergüven², Özlem Özçay³

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD, Düzce

³Gölbaşı İlçe Sağlık Müdürlüğü, Ankara

Amaç: İmmunglobulin A vaskülit (IgAV) çocukluk çağının en sık görülen vaskülit olması rağmen patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Etyolojide çevresel ve genetik faktörler sorumlu tutulmaktadır. MEFV gen mutasyonu da patogeneze sorumlu olabilecek faktörler arasında düşünülmektedir. Bu çalışma ile IgAV tanılı hastalarımızda MEFV mutasyonu sıklığı ve klinik üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2005-2018 yılları arasında Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Romatoloji kliniğine başvuran IgAV tanılı hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. MEFV gen analizi çalışılmış olan 244 IgAV tanılı hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, MEFV gen analiz sonuçları ve laboratuvar bulguları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 244 hastanın 137 (%56,1)'si erkekti. Hastaların yaş ortalaması 7,79±3,08 (2,5-17,8) idi. Hastaların tümünde non-trombositopenik purpura olup, GIS tutulumu (%49,6) ve eklem tutulumu (%32,4) en sık saptanan klinik bulguları. Hastaların 89 (%36,5)'unda en az bir gende MEFV mutasyonu saptandı. En sık saptanan MEFV mutasyonları E148Q heterozigot, M694V heterozigot ve R202Q heterozigot idi. MEFV mutasyonu pozitif olan hastalar ile MEFV mutasyonu negatif olan hastalar arasında yaş cinsiyet, eklem tutulumu, GIS tutulumu, renal tutulum, ödem ve testis tutulumu açısından anlamlı fark saptanmadı. Ancak, MEFV mutasyonu pozitif olan hastalarda hastalık tekrarı ve hematüri görülme oranı anlamlı olarak daha fazla gözlemlendi (p=0.009, p=0.008 sırasıyla).

Sonuç: Hematüri varlığı ve tekrarlayan IgAV olan hastalarda altta yatan MEFV gen mutasyonu olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Hastalık tekrarı, IgA vaskülit, MEFV mutasyonu, Hematüri

COVID AŞISI SONRASINDA LENFADENOPATİ İLE SEYREDEN İKİ ÇOCUK OLGUNUN SUNUMU

Betül Orhan Kılıç¹, Serhat Kılıç¹, Fatma Burcu Belen Apak², Faik Sarıalioğlu²

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

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Amaç: Mart 2020’ de dünya çapında bir pandemi olarak ilan Koronavirüs enfeksiyonuna (Covid-19) karşı zaman içerisinde aşı geliştirme çalışmaları da başlatılmıştır. Bazı araştırmacılar erişkinde Pfizer-BioNTech COVID-19 sonrası lenfadenopati geliştiğini bildirmiştir.

Yöntem ve Gereç: Burada; Pfizer-BioNTech COVID sonrası gelişen iki ciddi lenfadenopati vakasını sunulmaktadır.

Bulgular: Olgu 1: 15 yaş 6 aylık erkek hasta 2. Doz Pfizer-BioNTech COVID-19 aşısını aşısından 1 hafta sonra olan boyunda ağrısız LAP ile çocuk hematoloji polikliniğimize başvurdu. Hastanın tam kan sayımında hemoglobulin (Hb): 15 g/dL, hematokrit: 44,2 %, lökosit: 2,21 bin/ μ L ve trombosit 109 bin/ μ L idi. Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Boyun ultrasonunda en büyüğü 35x13 mm boyutlarında olan multiple sayıda lenf nodu saptandı (Şekil 1). Hastanın akciğer filmi normaldi, kemik iliği aspirasyon biyopsisi ve FISH analizi normaldi, viral testleri negatifti. . SARS-CoV-2 Ig M: 1,65 (Pozitif) geldi. Hastanın takiplerinde lenf nodu normale geldi, yaklaşık 4 aydır hasta sorunsuzca takip edilmektedir. Olgu 2: 17 yaşında kız hastaya, ikinci doz Pfizer-BioNTech COVID-19 aşısı yapıldıktan 3 gün sonra boğaz enfeksiyonu tanısı ile amoksisilin klavulonik asit başlanmış. Antibiyotiğinin 5. gününde şikayetlerinin devam etmesi, boyunda ağrısız şişliğinin olması üzerine pediatri polikliniğimize başvurdu. Hastanın muayenesi boyunda 3x2 cm lenfadenopatisi dışında normaldi. Hastanın Hb: 11,8 g/dL, hematokrit: 35,7 %, lökosit: 11,9 bin/ μ L ve trombosit 216 bin/ μ L, AST: 49 U/L, ALT: 45 U/L, GGT: 45 dışında diğer biyokimya değerleri normaldi. Akciğer filmi normaldi, boyun ultasonunda en büyüğü 35x10 mm boyutlarında olan multiple lenf nodları saptandı (Şekil 2). Hastanın abdominal USG’si normaldi. Periferik yaymasında atipik hücre görülmeyen hastanın viral testleri negatifti. SARS-CoV-2 Ig G : 5582,6 pozitif geldi. Kontrolde karaciğer fonksiyon testleri düzelen ve lenfadenopatisi gerileyen hasta sorunsuzca takip edilmektedir.

Sonuç: Biz, ikinci doz Pfizer-BioNTech COVID-19 aşısı sonrası ağrısız büyük lenfadenopatisi olan 12-18 yaş aralığında iki hastayı sunduk. Benzer tablolarda organik patolojilerin yanı sıra COVID-19 aşısına bağlı istenmeyen etkiler akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: covid aşısı, lenfadenopati, çocuk

Selin Esra Yıldız¹, Gülberat İnce¹, Ali Kanık², Eda Eyduran¹, Nazımcan Tezel¹, Kayı Eliaçık¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

²İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), 4-24 ay arasında görülen klinik olarak ateş, purpurik deri lezyonları ve ödem ile karakterize lökositoklastik vaskülitir. Etiyolojisi net olmasa da geçirilmiş enfeksiyonlar, ilaçlar ve aşılar tetikleyici faktörler olarak düşünülmektedir. Ani başlayan purpurik döküntü yaklaşık 1-6 cm boyutunda olup 1-3 haftada kendiliğinden iyileşmektedir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda purpurik döküntü ve ateş ile başvuran ve AİHÖ tanısı olan 11 aylık bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: On bir aylık erkek hasta, bir gün önce başlayan 38 °C ateşle birlikte kulağından başlayıp ekstremitelere yayılan morluk ve kırmızı döküntü şikayetleriyle acil servis başvurdu. Fizik muayenesinde ateşi 38,3 °C, diğer vital bulguları yaşıyla uyumlu; kulakta, yüzde ve bacaklarda yaygın basmakla solmayan hedef tahtası şeklinde purpurik döküntüleri mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 10.7 gr/dL, trombosit sayısı: 654.000/mm³, beyaz küre sayısı: 20.500/mm³, periferik yaymasında lenfosit hakimiyeti mevcuttu. C-Reaktif protein 13.5 mg/L, koagülasyon ve diğer biyokimya parametreleri normal olarak değerlendirildi. Tam idrar tetkikinde patoloji izlenmedi. Gaitada gizli kan negatifti. Ateş, ellerde ödem ve tipik purpurik lezyonları nedeniyle AİHÖ düşünülerek takip amaçlı servise yatırıldı. Viral etiyolojiler açısından alınan EBV, CMV, Parvovirüs ve HIV serolojisi negatif saptandı. Tedavisiz izleme geçildi. İzlemde ateş görülmeyen olgu yatışının 6. gününde döküntülerinin gerilemesi nedeniyle taburcu edildi.

Sonuç: AİHÖ, iki yaş altı çocukları etkileyen, izole kutanöz lökositoklastik vaskülitir. Organ tutulumu olmaması ve 1-3 hafta içinde spontan düzelmesi nedeniyle destek tedavisi yeterlidir. İki yaş altında ateş, purpurik döküntü ve ödem ile gelen hastaların ayırıcı tanısında akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem, purpura, ateş, vaskülit

COVID-19 PANDEMİSİNİN ÇOCUK SAĞLIĞI İZLEMİ VE AŞILAMA ÜZERİNE ETKİLERİNİN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

MERVE TOSYALI¹, FEYZA KOÇ¹¹EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI AD, SOSYAL PEDIATRİ BD.

Amaç: COVID-19 pandemisi, bu dönemde yapılan kısıtlamalar ve karantina uygulamaları ile sağlık hizmetlerini olumsuz yönde etkiledi. Rutin çocukluk çağı aşıları başta olmak üzere tüm yaş gruplarında bağışıklama uygulamaları kesintiye uğradı, ertelendi. Bunun sonucu olarak dünya genelinde, çocukluk çağı bağışıklama oranlarında düşüş gözlenmektedir. Üniversitemizde de poliklinik hizmetlerinin bu dönemde durdurulması ile birlikte sağlıklı çocuk izlem ve bağışıklama hizmetlerinin azalmış olabileceğini düşünerek, çalışmamızda pandeminin kliniğimizdeki etkilerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda, COVID-19 pandemisi süresince ülkemizde başlayan ilk kısıtlama tarihinden bu yana Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Sosyal Pediatri polikliniğine başvurmuş olan sağlıklı olguları retrospektif değerlendirdik. Herhangi bir kronik hastalığı olmayan rutin çocukluk çağı aşılması uygulanan olguları, demografik veriler ve yapılan aşılama bilgileri yönünden inceledik. Pandemi döneminin aşılama oranlarını, pandemi öncesi bir buçuk yıl süre zarfındaki aşılama oranlarıyla karşılaştırdık.

Bulgular: Ülkemizde 11 Mart 2020 tarihinde yapılan COVID-19 pandemisi ilanından bu yana sosyal pediatri poliklinik başvuru sayıları 3830'di. Pandemi döneminde polikliniğimize başvuran olguların %21,9'u aşılanmıştı. Bu olguların %50,8'ine ulusal aşı programı dahilindeki aşıların, %43,7'sine ulusal aşı programı dışındaki özel aşıların yapılmış olduğu görüldü. Uygulanan özel aşı yüzdeleri değerlendirildiğinde, büyük çoğunluğun meningokok aşılması (%85,4), ikinci sıklıkta rotavirus aşılması (%13,7) yapıldığını gördük. Pandemi öncesi bir buçuk yıllık süreçte 6196 olgu sosyal pediatri polikliniğine başvurmuş olup, bunların %19,7'sine aşı uygulanmıştı. Pandemi döneminde polikliniğimize başvuran hasta sayısı azalmış olsa da aşılama oranlarının pandemi öncesi döneme göre anlamlı olarak artmış olduğu saptandı (p= 0,011).

Sonuç: COVID-19 pandemisi öncesi döneme göre polikliniğimize başvuran kişi sayısı azalmış olmasına rağmen aşılama yüzdelerinin artmış olması yüz güldürücü olmakla birlikte, bu bize olguların hastaneye daha çok aşılama hizmetleri için başvurduğunu, bu dönemde sağlıklı çocuk izlemlerinin bir miktar aksamış olabileceğini düşündürdü. Ülkemizde yüksek oranlarda uygulanıyor olan ulusal aşı programı dahilindeki aşılar ve özel aşılar ile bağışıklamanın sürdürülmesi gerekmektedir. Bunun için, aşı ile önlenabilir hastalıklar hakkında ailelerle doğru ve etkili paylaşımlar yaparak yüksek aşılama oranlarını pandemi sırasında da mümkün olduğunca devam ettirmeliyiz.

Anahtar Kelimeler: "COVID-19", "pandemi", "aşılama", "sağlıklı çocuk izlem"

PROBİYOTİK KULLANIMI AÇISINDAN YANLIŞ UYGULANAN BİR VAKA

Serhat Kılıç¹, Betül Orhan Kılıç¹

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

Amaç: Probiyotikler, özellikle gastrointestinal sistemdeki mikrobiyotayı dengede tutmak için kullanılan patojenik olmayan canlı mikroorganizmalardır¹. Çocuklarda viral enteritlerde, ishal diyeti ile birlikte önerilebilmektedir².

Yöntem ve Gereç: Burada ishal şikayeti olan bir bronşiolitli çocuğa ailesi tarafından nebülize salbutamol yerine probiotik verildiği vaka sunuldu.

Bulgular: 2 yaşında erkek hasta, 2 gündür günde 5-6 kez olan ishal, tüm gün boyunca olan öksürük yakınması ile pediatri polikliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde vital bulguları stabildi, bağırsak sesleri artmıştı, akciğerlerde dinlemekle yaygın ronküsleri mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın laboratuvar tetkiklerinden tam kan sayımı, biyokimya değerleri, kan şekeri, tam idrar analizi ve gaita tetkikleri normaldi, CRP değeri negatif geldi. Daha önceden de bronşiolit öyküsü olan hastanın akciğer filminde infiltrasyonu yoktu. Nebülize salbutanol ve budesonid tedavileri düzenlendi, ishal diyeti önerilen hasta 3 gün sonra kontrole çağrıldı. Kontrolde öksürüğü belirgin azalmıştı, nebülizatör tedavi sıklıkları azaltıldı. Hasta 1 gün sonra evde bulunan probiyotiği annesi tarafından başlanması nebülize salbutamol yerine yanlılıkla probiyotiği verilmesi nedeniyle hasta tekrar hastanemize başvurdu. Hastanın geldiğinde sistemik muayenesi doğaldı, vitalleri stabildi. Akciğer filmi normaldi, zehir danışma ile görüşüldü, ek öneri sunulmayan hastanın izlemde sorunu olmadı.

Sonuç: Son zamanlarda hem doktorların hem ailelerin probiyotik kullanımların arttığı bilinmektedir. Probiyotiklerin benzer dış görünüme sahip diğer ilaçlarla karıştırılması ve onların yerine kullanılması kaygı uyandırıcı bir durumdur. Bu açıdan ailelerin ilaçların güvenli kullanımı hakkında bilgilendirilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: probiyotik, çocuk, yanlı kullanım

İKİ FARKLI OLGUDA İKİ FARKLI MEKANİZMA İLE BALIK ALERJİSİ

Şule Güler KAÇMAZ¹, Nurşen CİĞERCİ GÜNAYDIN¹, Ceren TANÇ¹, Hikmet Tekin NACAROĞLU², Nedim SAMANCI¹

¹Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

²İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Farklı mekanizmalarla oluşan iki farklı balık allerjisi olgusunun sunulması

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Olgu 1: 6 yaş erkek hasta: Bebekliğinde tüm vücutta yaygın döküntü, emme reddi ve kanlı mukuslu kaka yakınması ile atopik dermatit ve alerjik proktokolit tanılarıyla çocuk alerji takipli hasta. 6 aylıkken süt, yumurta, balık, dana eti ve tavuk eti ile eliminasyon diyeti başlanmış. Süt ve süt ürünleri ile karın ağrısı ve ishal yakınması; balık ile döküntü, karın ağrısı ve ishal yakınması var. Yapılan tetkiklerinde; Total IgE:64,5 IU/L, Hb:11,5 gr/dl, Hct: %34,6, WBC: 5470/mm³, Eosinofil:90/mm³, Eosinofil:%1.7, biyokimyasal parametreleri normal. Deri prik testinde: Süt, yumurta, tavuk, dana eti ve birçok balık negatif. Kanda süt, yumurta beyazı, yumurta sarısı, yer fıstığı, buğday, balık, fındık, patates, susam, gluten spesifik IgE: negatif. Atopi yama testinde hamsi, mercan, istavrit ile 3 pozitif reaksiyonu (eritem ve bir çok papül), tavuk eti 2 pozitif (eritem ve birkaç papül) var. Non IgE aracılı çoklu balık allerjisi ve tavuk eti allerjisi olan hastada eliminasyon diyetine devam edildi. Olgu 2: 8 yaş erkek hasta. 1 aylıkken kanlı mukuslu kaka yakınması ile alerjik proktokolit tanısı ile çocuk alerji takipli. Balık ile anafilaksi öyküsü var, balık tüketmiyor. Son 1,5 yıldır astım tanısıyla izleniyor. Gözlerde kızarıklık, burun tıkanıklığı ve hapşıрма yakınması ile bir yıldır da alerjik rinokonjonktivit tanısıyla takipli. Kedi teması ile gözlerde kızarıklık ve kaşıntı yakınması mevcut. Yapılan tetkiklerinde: Total IgE:186 IU/L, Hb:11,8 gr/dl, Hct:%36, WBC:4460/mm³, Eosinofil:312/mm³, Eosinofil:%7, biyokimyasal parametreleri normal. Deri prik testinde: Alternaria:7x5 mm, kedi:6x4 mm, ot miks:6x3 mm, tahıl mix:5x4 mm. Bileşene dayalı tanı testinde: Bir ok balık ve deniz ürünleri (sazan balığı: 27.4, morina balığı:18.3, karides:26.9, somon:38.2, ton balığı:36.3, kılıç balığı:3321 kU A /L), ot, çim, küf, kedi ve köpek pozitif. Balık ile anafilaksi öyküsü olan ve IgE aracılı çoklu balık allerjisi olan hastada eliminasyon diyetine devam edildi.

Sonuç: Balık, çocuk ve erişkinlerde sık görülen ömür boyu sürebilen besin alerjilerindendir. İyi bir anamnez ve fizik muayene ile birlikte uygun testlerin planlanması tanıda ve izlemde yol göstericidir.

Anahtar Kelimeler: balık allerjisi, yama testi

Temizlik Ürünleri ve El Dezenfektanları ile Zehirlenme: Covid-19 Pandemisinin Görünmeyen Yüzü ve Süregelen Alışkanlıklar

Cansu Ceren Eryılmaz¹, Raif Yıldız², Süheyla Gümüş², Metin Uysalol²

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

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

Amaç: Ülkemizde çocuk acile başvuruların %0,3-2,9'unu zehirlenmeler oluşturmaktadır. Çalışmamızda, temizlik ürünleri ve el dezenfektanlarıyla zehirlenmelerde hastaların demografik özelliklerinin ve pandemi döneminin etkisinin araştırılması, ailelerin ilk uygulamalarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Acil Polikliniğine, 10 Mart-10 Eylül 2019 ve 10 Mart-10 Eylül 2020 tarihleri arasında zehirlenme şikayetiyle başvuran hastaların demografik özellikleri ve ailelerin zehirlenme sonrası uygulamaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çocuk acile başvuran tüm zehirlenme olgularının sayısı 2019 yılında 143 (%0,69) hasta; 2020 yılında ise 75 (%1,1) hastaydı. 2020 yılında zehirlenmeyle başvuru yüzdesinde anlamlı artış saptanmıştır ($p=0,001$). Çalışmaya dahil edilen ev temizliği ürünü veya kolonya/el dezenfektanıyla zehirlenme şikayeti olan 99 hastanın 57'si (%58) erkekti. Olguların ortalama yaşı $34,81 \pm 33,2$ aydı. Ev temizliği ürünü veya kolonya/el dezenfektanıyla zehirlenme nedeniyle 2019 yılında 54 (%37,7) hasta, 2020 yılında ise 45 (%60) hasta başvurdu. El dezenfektanıyla zehirlenme 2019'da 2 hastada (%1,39), 2020'de ise 11 (%14,66) hastada görüldü; anlamlı artış saptandı ($p<0,001$). 2019 yılında tedavi gereksinimi olan 18 hasta (%33,3), 2020'de ise 25 hasta (%55,6) servise yatırılarak izlendi, anlamlı artış saptandı ($p<0,001$). Çalışmaya dahil edilen hastaların 29'unun (%29,3) belirti veya bulgusu yoktu; 36'sında (%36,4) ağız mukozasında kızarıklık veya ülser, 36'sında (%36,4) bulantı ve/veya kusma, 9'unda (%9,1) yutkunma güçlüğü, 8'inde (%8,1) öksürük, 6'sında (%6,1) nefes darlığı mevcuttu. 2019'da 23 hastaya (%42,6), 2020'de 18 hastaya (%40), acile başvuru öncesinde, aile tarafından yoğurt, süt, ekmek gibi gıdalar yedirilmişti.

Sonuç: Çalışmamızda pandemi döneminde, ev temizliği ürünleri ve kolonya/el dezenfektanlarıyla zehirlenmelerin ve buna bağlı olarak servis yatışlarının arttığı saptanmıştır. Toplumumuzda geleneksel el dezenfektanı olan kolonya kullanımı yaygınken, pandemiyle el dezenfektanlarının kullanımı ve zehirlenmesi artmıştır. Ülkemizde zehirlenme şüphesi olduğunda, hastayı kusturma, ya da oral alıma zorlama gibi hatalı geleneksel uygulamalara sık rastlanmaktadır. Süt ürünlerinin bu amaçla yaygın kullanımı dikkat çekmektedir. Zehirlenmelerin teşhis ve tedavisi geciktiğinde ciddi morbiditelere neden olabileceğinden toplumsal farkındalık yaratılmalı, geleneksel uygulamalar yerine, önlemler ve doğru ilk müdahaleler konusunda ailelere eğitim verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: korozif, zehirlenme, dezenfektan, kolonya, çocuk acil

İMMÜNSÜPRESE ÇOCUKLARDA AKUT İSHAL TEDAVİSİNDE JELATİN TANNATIN ETKİNLİĞİ

Soner Sertan Kara¹, Gülin Selin Öğütçü², Mediha Akcan³, Özgür Cartı³, Şükrü Güngör⁴, Yusuf Ziya Aral³, Ser-can Öztürk², Murat Telli⁵

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji

⁴Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji

⁵Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji

Amaç: Jelatin tannat (JT), bağırsaklarda absorbe edilmeyen ve bilinen belirgin bir yan-etkiye neden olmayan, immün kompetan çocuklarda akut ishalin tedavisinde etkinliği gösterilen bir medikal cihazdır. Bu çalışmada JT verilen immünsüprese hastalarda akut ishal seyrinin ve süresinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya hastanemiz Çocuk Hematoloji-Onkoloji servisinde izlenen ve akut ishali olan 1-18 yaş arası hastalarla, benzer sosyo-demografik özelliklere sahip, kronik hiçbir hastalığı olmayan ve Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları servisinde ishal nedeniyle izlenip JT kullanmış olan çocuklar geriye dönük olarak dahil edildi. İmmünsüprese hastalardan JT almayanlar (n=32) Grup-1, JT alanlar (n=33) Grup-2, immün kompetan hastalar (n=30) Grup-3 olarak adlandırıldı. Grup-1 hastaları sadece rutin tedavilerini alırken, diğer iki grubun hastaları rutin tedavilerine ilaveten 5 gün süreyle günde dört doz JT saşe/kapsül (Tasectan®) kullandı. Tüm hastalar yaşına, vücut ağırlığına ve kan biyokimyasına uygun intravenöz hidrasyon, çinko desteği (1-3 mg/kg/gün) ve ishal diyeti aldı.

Bulgular: Grup-1, 2 ve 3'ün yaş ortalamaları sırasıyla 9.1±4.7, 5.8±4.1 ve 6.7±4.6 yıld (p=0,01). Her üç grubun hastaları arasında cinsiyet, vücut ağırlığı, gaita özellikleri, eşlik eden semptomların varlığı ve dehidratasyon dereceleri açısından fark yoktu. Grup 1 ve 2 arasında altta yatan hastalık, immünsüpresif tedaviler, antibiyotik kullanımı, bakteriyemi gelişimi ve kantitatif immünoglobulin düzeyleri açısından fark saptanmadı. Grup-1, 2 ve 3 arasında sırasıyla; -Bristol skorları açısından ilk 2 günde fark yokken, 3. günde (5.5±0.9, 4.8±1.0, 4.5±1.1, p=0.001), 4.günde (5.0±1.4, 4.1±1.0, 3.2±1.5, p<0.0001) ve 5.günde (4.5±1.8, 3.7±1.2, 2.6±1.2, p<0.0001) anlamlı farklar saptandı.-Beş günlük çalışma süresi bitiminde ishali biten hasta sayısı oranları gruplar arasında anlamlı olarak farklıydı (15[%27,8], 22[%35,5], 25[%40,3], p<0.0001). -Toplam ishal süreleri de gruplar arasında farklıydı (5.0±1.9, 4.5±1.8, 3.6±1.3 gün, p=0.007).Çalışma süresince JT ile ilişkili olduğu düşünülen bir komplikasyon ve mortalite gözlenmedi.

Sonuç: İmmünsüprese hastalarda akut ishal sırasında JT kullanımının ishal süresini kısaltıp iyileşmeyi hızlandırdığı görülmüştür. Probiyotiklerin kullanılmadığı bu hasta grubunda JT iyi bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Bristol gaita skalası, ishal, kanser, immünsüprese, jelatin tannat

Periferik Kanda Yüksek Eozinofili ile Başvuran Ascaris Enfeksiyonlu İki Olgu

İlayda KARAMAN¹, Dicle ŞENER OKUR², Ebru ARIK YILMAZ³

¹Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Denizli

³Pamukkale Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Çocukluk çağında periferik kanda eozinofili sık karşılaşılan bir bulgudur. Alerjik hastalıklar, immun yetmezlikler, neoplaziler ve paraziter enfeksiyonlar gibi nedenlerden kaynaklanabilir. Gelişmekte olan ülkelerde ise barsak parazitleri periferik kanda eozinofilinin en sık nedenleri arasındadır.

Yöntem ve Gereç: Burada karın ağrısı ile başvuran ve periferik kanda yüksek eozinofili saptanan; gaita tetkiklerinde parazit saptanmamasına rağmen kan tetkikinde Ascaris Lumbricoides saptanan iki çocuk olgu sunulmuştur.

Bulgular: 1.Olgu: 12 yaş kız hasta, göbek altında lokalize olan ve şiddeti giderek artan karın ağrısı ve iştahsızlık şikayetleri ile başvurdu. Tetkiklerinde periferik kanda mutlak eozinofil sayısı (MES):2360/mm³ (%25) olup böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, CRP, ESR, Amilaz, Lipaz düzeyleri normaldi. Üç gün üst üste bakılan gaita mikroskopisinde parazit görülmedi. Öyküsünde eozinofili nedenini açıklayacak hastalık öyküsü yoktu. Takiplerinde mutlak eozinofil sayı ve yüzdesi 6140/mm³ (%51,7)'e kadar yükseldi. Karın ağrısı şiddetle devam eden ve eozinofilisi giderek artan hastada invaziv paraziter hastalıklar açısından Halk Sağlığı Laboratuvarına kanda parazitolojik inceleme gönderilerek ampirik albendazol tedavisi başlandı. Kanda Ascaris pozitif saptanan hastanın Albendazol tedavisinin 5. gününde MES'in 1620/mm³ (%26,1)'e kadar gerilediği görüldü. 2. Olgu: 12 yaş kız hasta, bir aydır göbek çevresinde yanma şikayetiyle Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine başvuran ve tetkiklerinde periferik kanda MES:3350/mm³ (%33.4) saptanan, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, CRP, Amilaz, Lipaz düzeyleri normal olan hastada eozinofilik gastrointestinal sistem hastalıkları açısından yapılan endoskopisi normal saptanmış ve eozinofili etyolojisi açısından tarafımıza yönlendirilmişti. Öyküsünde eozinofili nedenini açıklayacak bir hastalık öyküsü bulunmayan hastada üç gün üst üste gönderilen gaita tetkiklerinde parazit saptanmadı. Şikayetleri devam eden hastaya invaziv paraziter enfeksiyonlar açısından kanda parazitolojik inceleme gönderildi. Ascaris pozitif saptanan hastaya albendazol tedavisi başlandı. Tedavinin 5. Gününde MES 440/mm³ (%6)'e kadar geriledi.

Sonuç: Ascaris, gelişmekte olan ülkelerde periferik kanda eozinofilinin yaygın nedenleri arasında olup kanda yüksek eozinofil düzeylerine neden olabilir. Gastrointestinal sistem belirtileri ile birlikte periferik kanda eozinofilisi olan hastalar gaitada parazit saptanmaması halinde invaziv paraziter enfeksiyonlar açısından mutlaka araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Eozinofili, Ascariasis

SIRADIŞI BİR ASPIRASYON ÖYKÜSÜ

Cemile Kübra Zeybek¹, Pınar Zeybek², Nazmiye Çatal³, Hulusi Ak³

¹Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Uşak, Türkiye

²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir, Türkiye

³Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Hemşireliği, Uşak, Türkiye

Amaç: Çocuklarda yabancı cisim aspirasyonu hava yolu obstrüksiyonu yaparak ventilasyon ve oksijenizasyonu bozan yaşamı tehdit edici bir olaydır. Ani başlayan alt solunum yolu semptomları olan veya pnömoni, astım, krup gibi diğer şüpheli etiyolojilerin standart tedavisine yanıt vermeyen çocuklarda yabancı cisim aspirasyonu akla gelmelidir. Risk 1-3 yaş grubu çocuklarda en yüksek olmakla birlikte daha büyük çocuklarda nörolojik bozukluklar, bilinç kaybı, alkol ya da sedatif kötüye kullanımı yabancı cisim aspirasyonuna yatkınlık oluşturur.

Yöntem ve Gereç: Ani solunum sıkıntısı gelişen ancak aspirasyon öyküsü vermemesi ve yaşı nedeniyle tanıda zorlandığımız bir olguyu sunduk.

Bulgular: 6 yaşında erkek olgu, solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvurusunda ciddi dispneik görünümde, takipneik ve desatüre idi. Öykü derinleştirildiğinde bilinen astım hastası olduğu ancak bu sabaha kadar aktif şikayetinin olmadığı, yarım saat içinde ciddi kötüleşmesi olduğu ve evde inhale salbutamol verildikten sonra acil servise başvurdıkları öğrenildi. Akciğer grafisinde özellik olmayan hastanın kan gazında respiratuvar asidozu mevcuttu. (pH:7,21, pCO₂:57 mmHg, HCO₃:19, Lac:4 mmol/L)Geri solumasız rezervuarlı oksijen maskesi ile saturasyonu %70 sağlanması, ciddi solunum sıkıntısı ve bilinç bulanıklığı gelişmesi nedeniyle acil entübasyon yapıldı. Entübasyon tüpünden fazla miktarda kırmızı renkte sıvı geldiği görüldü. Tetkiklerinde kanama bozukluğu olmayan hastanın tekrarlayan aspirasyonları sonrası yaklaşık 1 cm büyüklüğünde sucuk parçaları görüldü. Aileden tekrar öykü alındığında kahvaltıda sucuk yediği ancak öksürük olmadığı, kahvaltı sonrasında solunum sıkıntısının ani başladığı öğrenildi. Kusma sonrası aspire ettiği düşünüldü. Ameliyathane şartlarında rigid bronkoskopi yapıldı. Gıda parçaları aspire edildi. Bir gün entübe izlendikten sonra ekstübe edilen hasta antibiyoterapisinin tamamlanması sonrası taburcu edildi.

Sonuç: Şiddetli solunum sıkıntısı, siyanoz ve mental durum değişikliği ile başvuran çocuklarda yabancı cisim aspirasyonu hemen tanınması gereken gerçek bir tıbbi acildir. Hızlı müdahale edilmeli ve bronkoskopik olarak çıkarılmalıdır. Sağlıklı bir çocukta ani öksürük, dispne ve siyanoz gelişmesi yabancı cisim açısından şüphe uyandırmalı ve başvuruda tipik öykü tariflenmeyebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, bronkoskopi, solunum sıkıntısı, yabancı cisim aspirasyonu

Atipik Prezantasyon İle Başvuran Bir Akut Apandisit Olgusu

Pelin Cansu Turan¹, Raif Yıldız², Süheyla Gümüş², Metin Uysalol²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Apandisit, pediatrik yaş grubunda en sık görülen abdominal acil cerrahi durumdur. Nispeten yaygın görülmesine rağmen, apandisit tanısı alan çocuklar farklı prezantasyonlar ile başvurabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Bu sunumda çocuk acile atipik klinik bulgular ile başvuran bir perforate apandisit olgusu anlatılmıştır.

Bulgular: 6 yaşında kız hasta, 5 gün önce başlayan kabızlık ve karın ağrısı şikayeti ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde vitalleri stabil, ateşi 36,4oC, sistemik muayenesi doğaldı. Tetkiklerinde akut faz yüksekliği dışında özellik yoktu. Ayakta direkt batın grafisi normaldi. Abdomen ultrasonunda sağ alt kadranda tübüler uzanımlı, kör sonlanan apendiks çapı 3 mm ölçüldü ve mezenterik alanda birkaç adet subsantimetrik lenf nodu saptandı. Çocuk cerrahisi tarafından akut batın düşünülmeydi. Hastanın 2 gün sonraki kontrolünde kabızlığa ek olarak 1 gündür idrar yaparken yanma ve idrar miktarında azalma olduğu öğrenildi. Kontrol muayenesinde suprapubik hassasiyet, kostovertebral açısı hassasiyeti mevcuttu. Ateşi 37,4oC, tansiyonu:101/77mmHg, nabız:105/dk olarak kaydedildi, sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde böbrek fonksiyon testleri normaldi. Akut fazları hala yüksekti (CRP:104,6mg/L) ve nötrofilik lökositozu (Beyazküre:33700/mm³, Nötrofil:20600/mm³) vardı. Tam idrar tetkikinde dansite 1027, keton 3+ olarak bulundu. Ayakta direkt batın grafisinde yoğun gaz, çok sayıda hava sıvı seviyesi, barsak anslarında belirginleşme ve distale gaz geçişinin olmadığı görüldü. Üriner ultrason sistit ile uyumluydu. Oral alımı azalan ve idrar yapamayan hasta müşahade izlem altına alındı. İzlemde akut batın bulgularının gelişmesi ile çocuk cerrahi konsültasyonu istendi. Hasta, mevcut bulgular ile akut batın düşünülerek çocuk cerrahi tarafından acil ameliyata alındı. Ameliyatta, batında pürülan mayi bulunduğu ve apendiksin distalinden perforate olduğu görüldü. Hastaya apendektomi yapıldı.

Sonuç: İdrar yapamayan ve kabızlık ile gelen hastada akut apandisit olabileceği akılda bulundurulmalıdır. Klinik bulgular tam oturmamış olsa bile riskli hastalarda klinik takibin devamlılığının yapılması önemlidir. Bu yaş grubunda literatürde apandisit tanısı alan hastalarda kabızlık ve idrar yaparken yanma çok nadir bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: acil, çocuk, perforate apandisit, akut batın

Çocukluk Çağında Sinüzitin Sinsi ve Hayatı Tehdit Eden Nadir Bir Komplikasyonu: Epidural Abse

İrem Nur İngenç¹, Yıldız Ekemen Keleş², Ahu Kara Aksay², Aslıhan Arslan Maden², Ayşegül Elvan Tüz², Eda Karadağ Öncel², Dilek Yılmaz Çiftdoğan³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İzmir

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İzmir

³İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Çocukluk çağı akut sinüzitleri, genellikle hafif bir hastalık grubu olmakla birlikte oluşabilecek komplikasyonlar morbidite ve mortalite açısından önemlidir. Burada, frontal bölgede şişlik yakınması ile başvuran Pott's puffy tümörü ve epidural abse saptanan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 17yaş erkek olgu bir ay önce sağ frontal bölgede başlayan şişlik nedeniyle başvurduğu öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan olgunun fizik muayenesinde sağ frontal bölgede 2,5x2,5cm ve sağ paryetal bölgede saçlı deride 5x5cm'lik yumuşak kıvamlı, şişlik mevcuttu. Laboratuvar bulgularında beyaz küre hücresi 9500/mm³, lenfosit sayısı 800/mm³, nötrofil sayısı 8200/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 94mm/s, C-reaktif protein 120mg/L, prokalsitonin 0.75µg/L idi. Vankomisin ve seftriakson tedavisi başlandı. Kontrastlı kranial MRG sonucunda sağ frontal lob komşuluğunda 9x12mm boyutlu epidural abse, sağ frontal cilt altı yumuşak dokuda 27x12mm boyutlu abse ve superiorunda 32x13mm boyutlu abse koleksiyonu saptandı. Olgu beyin cerrahisi ve kulak burun boğaz hekimi tarafından cerrahi operasyona alındı. Postoperatif dönemde ateşi olan olgunun kan ve idrar kültürü alınıp tedaviye metranidazol eklendi. Operasyon sırasında alınan abse kültüründe üreme saptanmadı. Olguya verilen metronidazol tedavisi 14 güne tamamlandı, vankomisin ve seftriakson tedavisinin 4. haftasında çekilen kontrol kranial MRG sonucunda frontal bölgede yeni abse formasyonu saptandı. Olgu tekrar operasyona alınarak abse boşaltımı yapıldı. Alınan abse kültüründe üreme olmadı fakat direkt bakışında Gram negatif kok görüldü. Seftriakson kesilerek vankomisin tedavisine meropenem ve ornidazol tedavisi eklendi. Antibiyoterapisi 8. haftaya kadar devam eden olgu poliklinik kontrolüne çağrılarak şifa ile taburcu edildi.

Bulgular: Sinüzitin intrakranial komplikasyonları cerrahi müdahale, uzun süreli antibiyotik tedavisi ve hastanede uzun kalış süresi gerektiren ciddi, erken tanı ve tedavi edilmez ise mortalitesi yüksek olarak görülmektedir. Epidural abse yavaş ilerlemesi nedeni ile sinsi ve hayatı tehdit eden bir komplikasyondur. Epidural abselerin sıklıkla eşzamanlı orbital ve alın komplikasyonları ile birlikte ortaya çıktığını ve daha erken tanı olasılığını artırdığını unutulmamalıdır. Klinik bulguları tipik olarak sinsidir, bu nedenle tanı alması gecikebilir. Hastamızda Pott's puffy tümörü gelişmesi nedeniyle tarafımıza başvurduğu kliniğin daha yavaş seyirli olduğu görüldü.

Sonuç: Sinüzite bağlı intrakraniyal enfeksiyonlar nadirdir, ancak yıkıcı komplikasyonlar olabilir. Klinikte düzelme saptanmaması, nörolojik semptomların olması veya ateşin devam etmesi sinüzit komplikasyonları açısından uyarıcı olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Beyin absesi, Epidural abse, Sinüzit

Pınar Zengin Akkuş¹, Merve Özen²

¹SBÜ Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,Gelişimsel Pediatri

²SBÜ Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç: Erken çocukluk döneminde iştahsızlık ebeveynler tarafından sıkça belirtilen bir yakınmadır. Beslenme çocuk ve ebeveyn ile karşılıklı etkileşim gerektirdiğinden süreçte zorluk yaşayan ebeveynlerin endişeleri artabilir ve bu da zorlayıcı davranışlara yol açabilir. Beslenme problemi ile ilgili yapılan çalışmalar çoğunlukla beslenme içeriği ve düzenini içermekte olup,beslenme sorunlarının gelişimsel sorunlarla ilişkisi daha az incelenmiştir.Bu çalışmada polikliniğe iştahsızlık şikayeti ile başvuran çocukların büyümesi,gelişimsel durumları,annelerinin anksiyete ve depresyon durumu değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Kasım 2020-Mart 2022 yıllarında hastanemiz çocuk polikliniğine iştahsızlık sorunu ile başvuran,miadında doğan,takipli nörolojik veya kronik hastalığı olmayan,boy ve ağırlık persentili 3persentil üzerinde olan,60 çocuk ve annesi çalışmaya dahil edilmiştir.Akut hastalık zemininde gelişen iştahsızlık olguları çalışmaya dahil edilmemiştir.Çocuğa ait özgeçmiş,soygeçmiş bilgileri,demografik veriler,çocuğun yeme alışkanlıkları sorgulanıp Erken Gelişim Envanteri ile gelişimleri değerlendirilmiştir.Anneye Spielberger Sürekli Kaygı Envanteri ve Beck depresyon ölçeği yapılmıştır.

Bulgular: Çocukların 33'ü(%55) erkekti ve yaş ortalaması 32,6 aydı. Kilo ve boy persentilinin ortancası sırasıyla 27,9(3,5- 99,4) ve 36,4(4,2-99,5) idi. Bir hasta izlem sırasında çölyak tanısı aldı. Anne yaşı 30,5±4,6 ,baba yaşı 33±5,7 idi.Hastaların %46,7'si tek çocuktu.Gün içinde ekrana maruz kalma süresi 0-10 saat aralığında değişmekle beraber ortalama 3 saatti.Hastalarımızın 33'ü (%55) televizyon veya telefon ekranı ile oyalanarak yemek yiyordu.Depresyon ölçeği ortanca puanı 8 (0-34) puan aralığında(normal/minimal depresif),anksiyete ortanca puanı 39,5 (20-65) idi.Gelişimsel değerlendirmede 14 hastada gelişim alanlarından birinde gecikme saptanırken,bu hastalardan biri otizm spektrum bozukluğu,bir diğeri de global gelişim geriliği tanılarıyla izleme alındı. 8 hasta ise izole konuşma gecikmesi nedeniyle takibe alındı.

Sonuç: Çalışmamızda ekran maruziyetinin önerilenin üstünde olduğu ve çocukların yarısından fazlasının beslenme sırasında ekrana maruz kaldığı gösterilmiştir.Öte yandan çalışma grubunun %23,3'ünde gelişimsel açıdan risk bulunmuştur. Ayrıca çalışmamızda annelerin anksiyete ve depresyon düzeyi yüksek bulunmamak ile beraber,beslenme sorunlarının annenin ruhsal durumu ile ilişkili olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu sonuçlar çocuktaki iştahsızlık şikayeti değerlendirilirken tıbbi durum ve beslenmesinin yanında gelişimsel durumunun,beslenme sırasındaki tutumların ve bakım verenin ruhsal durumunun da göz önünde tutulması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: İştahsızlık, Anksiyete, Depresyon, Erken Çocukluk, Gelişim

Gülşen Kes², Pınar Önal², Gözde Apaydın², Beste Akdeniz², Bora Korkmazer⁴, Ali Metin Kafadar³, Fatma Deniz Aygün², Yıldız Camcıoğlu², Haluk Cezmi Çokuğraş¹

¹İstanbul Üniveristesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniveristesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Beyin apseleri çocuklarda nadir görülen, özgül olmayan semptom ve klinik bulgular nedeniyle geç tanı alabilen fokal süpüratif enfeksiyonlardır. Çalışmamızda beyin apsesi tanısı alan olgularımızın klinik, laboratuvar ve radyolojik bulguların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2009-2020 yılları arasında Fakültemiz Çocuk Enfeksiyon Servisi'nde beyin apsesi tanısıyla yatırılan hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak araştırmanın amaçları doğrultusunda incelendi.

Bulgular: Beyin apsesi tanısı alan 6 hastanın 4'ü kız (%66,6) ve 2'si (%33,4) erkekti. Yaş ortalamaları 99 ±59,34 aydı (21-159 ay). Konjenital kalp hastalığı olan bir olgu dışındaki olgularımızın hepsi öncesinde sağlıklıydı. İki olguda üst solunum yolu enfeksiyonu, iki olguda sinüzit, bir olguda mastoidit geçirme öyküsü vardı. Bir olgumuzda eşzamanlı subdural ampiyem de mevcuttu. En sık başvuru şikayeti olan baş ağrısı ve ateş eşit sıklıkta saptandı (%66,6), kusma %50, nöbet geçirme %33,3, parezi %33,3 diğer başvuru şikayetleriydi. Beyin abselerinin yerleşim yerleri değerlendirildiğinde %33,3'ünde frontotemporal (n=2), %33,3'ünde talamus (n=2), %16,6'sında frontal (n=1), %16,6'sında parietal (n=1) bölgelerin tutulduğu saptanmıştı. İki olgumuzda çoklu beyin absesi saptanmış olup bulunduğu lobda sınırlı kalmıştı. Enfeksiyon belirteçleri değerlendirildiğinde %66,6 olguda nötrofil hakimiyetinde lökositoz, %50'sinde C-reaktif protein yüksekliği, %50'sinde sedimentasyon yüksekliği saptanmıştı. İki hastanın abse kültüründe üreme saptandı (Staphylococcus intermedius ve Peptostreptococcus). Nöroşirürji bilim dalı ile birlikte yönetilen tüm olgulara cerrahi ve medikal tedavi birlikte uygulanmıştı. Antibiyoterapide ampirik vankomisin, seftriakson ve metranidazol tedavileri 6 ile 12 hafta süresince verilmişti. Tüm olgularımızın immun sistem değerlendirmeleri normaldi. Bir olgumuz (%16,6) yakın dönem nörolojik izleminde antiepileptik tedavi almak zorunda kaldı, diğer olgularımızda herhangi bir sekel gelişmedi.

Sonuç: Beyin apseleri, beyin parankiminin acil tanı ve tedavi gerektiren nadir fakat ciddi bir enfeksiyonlarıdır. Konjenital kalp hastalığı ve immün yetersizlikler en sık görülen hazırlayıcı neden olmakla birlikte sağlam çocuklarda da beyin abseleri gelişebilir. Baş ağrısı şikayetiyle başvuran hastaların ayırıcı tanısında beyin abseleri mutlaka akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: beyin abse, çocuk, nöbet, baş ağrısı, ateş

VENTRİKÜLO-PERİTONEAL ŞANT İLE İLİŞKİLİ MEKANİK KOMPLİKASYONLAR: 3 OLGU SUNUMU

Başak Ceren Arslan¹, Mehmet Deniz Erhan¹, Ümit Çelik¹, Tuğba Kandemir Gülmez¹

¹SBÜ ADANA ŞEHİR EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ

Amaç: Aşırı beyin omurilik sıvısının (BOS) birikmesini engellemek için kullanılan yöntemlerden biri ventriküler mekanik şant sistemi uygulanmasıdır. Şant ile BOS ventriküllerden sistemik dolaşıma veya absorbe edileceği periton içine yönlendirilir. Ventriküloperitoneal şant (VPŞ) komplikasyonları en sık enfeksiyonlar, mekanik bozukluklar ve işlevsel yetersizliktir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda farklı mekanik nedenlere bağlı şant disfonksiyonlu 3 olguyu sunmayı amaçladık.

Bulgular: OLGU 1: Konjenital hidrosefalisi nedeniyle VPŞ takılan 4 yaşındaki kız hasta, şant disfonksiyonu nedeniyle 4 kez opere edilmiş. Başvuru şikayetleri huzursuzluk ve ateş olup anal bölgede eski şant ucu gözlemlendi ve çıkarıldı. CRP: 175 mg/dl, WBC:15000/mm³tü. ADBG'de şant trasesi intakt olarak gözlemlendi. İntestinal perforasyon açısından abdominal x-ray ve ultrasound görüntülemesinde şüpheli bulgu saptanmadı. Seftriakson ve metronidazol tedavisi başladıktan bir hafta sonra akut faz reaktanları gerileyen hasta oral sefiksime reçete edilerek taburcu edildi. OLGU 2: Spina bifida ve hidrosefali nedeniyle VPŞ takılan, 3 aylık kız hastada, ateş ve beslenme bozukluğu olmuş. Şantın parieto-okspital bölgede deriyi deldiği ve pürülan akıntı geldiği gözlemlendi. BOS'ta: Glukoz: <10 mg/dl Protein:7586 mg/L Hücre Sayımında: 110/ mm³ eritrosit, 110/mm³ lökosit , kültürde Klebsiella Pneumonia üremesi saptandı. Hastaya vankomisin, meropenem tedavisi başlandı ve VPŞ çıkarıldı. Eksternal ventriküler drenaja (EVD) alındı. Klinik iyileşme ve inflamasyon belirteçlerinde gerileme olmaması üzerine görüntülemeyle VPŞ kateterinin distal ucunun kopup, batında yer aldığı tespit edildi. Çocuk cerrahisi VPŞ materyalini batından çıkardı. Hastanın tedavisi kliniğimizde sürmektedir. OLGU 3: Meningomyelose ve hidrosefali nedeniyle opere olan VPŞ takılan 18 aylık kız hastanın şikayetleri beslenememe, ateş ve kusmaydı. Muayenede şantın parieto-okspital bölgede deriyi deldiği gözlemlendi. Kan laboratuvar değerlerinde; CRP:151 mg/L, Sodyum:121 mmol/L, BOS'ta: Glukoz:1,1 mg/dl, Protein:2247 mg/L, Hücre sayımında:2430/mm³ lökosit saptandı ve kültür üremesi olmadı. Hasta EVD'ye alındı. Vankomisin ve seftriakson tedavisi ile hastanın takibi kliniğimizde halen sürdürülmektedir.

Sonuç: Şant mekanik komplikasyonları bizim olgularımızda olduğu gibi distal kateter migrasyonu, şantın kopması yanında valvin çalışmaması, tıkanıklık, yapışıklık şeklinde bildirilmektedir. Şant komplikasyonlarından enfeksiyon dışında mekanik komplikasyonların da önemli olduğunun pediatri uzmanları tarafından bilinmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Ventriküloperitoneal şant, Hidrosefali, Mekanik komplikasyon, Çocuk

Santral Erken Ergenlik Tanısı ile GnRH Analog Tedavisi Başlanan Kız Olgularda Tedavi Öncesi ve Tedavinin Birinci Yılı Bel Çevresi ve Antropometrik Ölçümlerin Değerlendirilmesi

Şervan özalkak¹, gülin karacan küçükali¹, semra çetinkaya¹

¹sbü dr sami ulus eğitim ve araştırma hastanesi

Amaç: GnRH analog tedavisi santral erken ergenlikte etkinliği kanıtlanmış altın standart tedavi yöntemidir. Tedavinin başlıca amaçları; final boy kaybını önlemek ve erken ergenliğin yaratacağı olumsuz psikososyal etkilenmeyi azaltmaktır. GnRH-analog tedavisinin VKİ üzerindeki etkisini, metabolik sendrom, obezite ile ilişkisini değerlendiren çalışmaların sonuçları çelişkilidir. Bu çalışmada; GnRH-analog tedavisi ile antropometrik değişimleri ve bel çevresi değişimini değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimizde Haziran 2018 – Aralık 2018 tarihleri arasında santral erken ergenlik tanısı ile GnRH analog tedavisi başlanan kız olgular dahil edildi. Etik kurul onayı alındı. Olguların tedavi öncesi ve tedavilerinin birinci yılında antropometrik değerlendirmeleri ve bel-kalça çevreleri ölçüldü. Tedavi öncesi/ tedavinin birinci yılı verileri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya; yaşları ortalama, $8,4 \pm 0,9$ (4,7-9,9) olan 63 kız alındı. Tanıda olguların VKİ percentili ≥ 85 olgu yüzdesi tanıda ve tedavini birinci yılında sırasıyla; %50,8 ve %58,7'ydı. Tanıda VKİ percentili ≥ 85 ve < 85 olanlar karşılaştırıldığında; bel çevreleri, bel çevre percentilleri ve kalça çevreleri arasında anlamlı fark mevcutken (sırasıyla p: 0,03, $< 0,001$, 0,01), bel/kalça ve bel/boy oranları arasında anlamlı fark saptanmadı (sırasıyla p=0,4 ve p=0,54). Tedavinin 1.yılında; başlangıçta VKİ percentili ≥ 85 (n=32) ve < 85 (n=31) olan olgular karşılaştırıldığında, bel çevresi percentilleri arasında anlamlı fark mevcutken (p=0,001), bel çevreleri (p=0,134), kalça çevreleri (p=0,087), bel/boy oranları (p=0,23), bel kalça oranları (p=0,42) benzer bulundu. Tanıda VKİ percentili ≥ 85 olan olguların tanı sırasında ve tedavinin birinci yılında bel çevresi percentilleri anlamlı artmış (p=0,008) iken, VKİ percentili < 85 olan olgularda benzer bulundu (p=0,103). Tanıda VKİ percentili ≥ 85 olan iki olguda tedavinin birinci yılında VKİ 85 percentilin altına gerilediği, VKİ percentili < 85 olan altı olgunun ise; ≥ 85 percentile yükseldiği görüldü.

Sonuç: GnRH analog tedavisi ile bel çevresi, bel çevresi percentili ve kalça çevresinde anlamlı artış olmasına rağmen, bel/kalça oranı ve bel/boy oranlarının anlamlı olarak değişmediği saptandı. Tanıda fazla kilolu (VKİ ≥ 85 percentil) olan olguların normal kilolu olgulara göre; tanıda ve tedavinin birinci yılında VKİ, bel çevresi, kalça çevresi, bel/kalça oranı ve bel/boy oranlarının anlamlı yüksek saptanması ve tanıda normal kilolu olguların tanıda ve tedavinin birinci yıl bel çevresi percentilleri arasında fark olmaması; bu durumun daha çok başlangıçtaki fazla kilolu olma ile ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: santral puberte prekoks, GnRH analog tedavisi, VKİ, bel çevresi

KİSTİK FİBROZİS TANILI ÇOCUKLARDA KİSTİK FİBROZİS İLİŞKİLİ KARACİĞER HASTALIĞI PARENKİM BULGULARININ NON-İNVAZİV RADYOLOJİK YÖNTEMLERLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Nurgül Topbaşoğlu¹, Bilge Şahin Akkelle², Engin Tutar², Ozan Belli³, Yusuf Yılmaz⁵, Burcu Volkan², Yasemin Gökdemir⁴, Ela Erdem Eralp⁴, Deniz Ertem²

¹Marmara Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D.

²Marmara Üniv. Tıp Fak. Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

³Marmara Üniv. Tıp Fak. Radyoloji A.B.D.

⁴Marmara Üniv. Tıp Fak. Çocuk Göğüs Hastalıkları B.D.

⁵Marmara Üniv. Tıp Fak. Gastroenteroloji B.D.

Amaç: Kistik fibrozis ilişkili karaciğer hastalığı(KFKH), izole aminotransferaz yüksekliğinden siroza kadar değişebilen spektrumda bulgu verebilmektedir. KFKH tanısında altın standart yöntem bulunmamakta; tanıda fizik muayene bulgularından, laboratuvar, histopatoloji ve ultrasonografi incelemelerinden yararlanılmaktadır. Elastografi, ultrasonografi teknolojisi ile fibrozis göstergesi olarak karaciğer sertliğinin ve CAP (Controlled Attenuation Parameter) ölçümleri ile de karaciğer yağlanması değerlendirildiği non-invaziv bir yöntemdir. Fibroscan® cihazı ile gerçekleştirilen elastografinin tanısallık etkinliği erişkinlerde kabul görmüştür ancak çocuklarda etkinliği ile ilgili sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Çalışmamızda çocuklarda KFKH parenkim bulgularının değerlendirilmesinde ultrasonografi bulguları ve elastografi verilerinin etkinlik ve uyumunun değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamız kistik fibrozis tanılı, 8-18 yaş aralığındaki 67 hasta üzerinde gerçekleştirildi. Tüm hastalara aynı radyolog tarafından yapılan batın USG ile hastalar karaciğer parenkim bulgularına göre "normal=Grup1", "hafif heterojen=Grup2", "orta-ağır heterojen=Grup3", "homojen-hiperekoik=Grup4", "nodüler=Grup5" şeklinde gruplandırıldı. Nodüler karakterdeki karaciğer parenkimi fibrozis, homojen-hiperekoik karakterdeki parenkim ise hepatosteatoz ile ilişkilendirildi. Ayrıca USG verileriyle yaşa göre dalak (DZ), karaciğer (KcZ) ve portal ven (PVZ) büyüklük z-skorları hesaplandı. Hastalarda, Fibroscan® cihazıyla transient elastografi yapılarak kPa ölçümü ile karaciğer sertliği&fibrozis ve CAP ölçümü ile karaciğer yağlanması değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 67 hastanın %58.2'si erkek olup yaş ortalaması 12.2±3.1 yıldır. Ultrasonografide karaciğer parenkim bulguları hastaların %38.8'inde normal, %14.9'unda hafif heterojen,%13.4'ünde orta-ağır heterojen,%14.9'unda homojen-hiperekoik,%17.9'unda nodüler olarak değerlendirildi. Gruplar arasında yaş ve cinsiyet açısından istatistiksel anlamlı fark tespit edilmedi (p>0.05). Grup5'deki ortalama DZ değeri ve Grup4'teki ortalama KcZ değeri Grup1 (p=0.002,p=0.002) ve Grup2 (p=0.023,p=0.048) 'ye göre anlamlı olarak yüksekti. Grup4'te fibroscan CAP değeri (p=0.001; p=0.001; p=0.027), Grup5'te ise fibroscan kPa değeri (p=0,001; p=0,001; p=0,001) Grup 1, 2 ve 3'e göre anlamlı yüksekti.

Sonuç: Çalışmamızda fibrozis ilişkili nodüler parenkim ile hepatosteatozis ilişkili homojen-hiperekoik parenkimi belirlemede USG ile fibroscan yöntemlerinin uyumlu olduğu görülmüştür. DZ değerinin daha çok fibrozis, KcZ değerinin ise daha çok hepatosteatozis ile ilişkili bulunması, fibrozis ilişkili KFKH tanısı için splenomegalinin daha anlamlı bir bulgu olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, kistik fibrozis, karaciğer, non-invaziv tetkikler

ABERNETHY MALFORMASYONU

Emel Çelik¹, Yaşar Doğan², Uğur Deveci², Abdullah Murat Kayaokay²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı , Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı / Gastroenteroloji ve Hepatoloji , Elazığ

Amaç: Abernethy malformasyonu (AM) ilk olarak 1793'te on aylık kız hastada postmortem tanımlanmıştır. Malformasyon portal venöz kanın karaciğerden uç-yan ve yan-yan şantlar ile uzaklaştırılmasıyla karakterizedir. Olguların %80'i 18 yaş ve altıdır. Olgumuzda AM'nin tip 2 formu olan hastayı nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

Bulgular: 4 aylık kız hasta karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede ve laboratuvar parametrelerinde özellik yoktu. Hastanın Batın ultrasonografisinde (USG) karaciğer sağ lob boyutları hipoplazik, sol lob hipertrofikti. Batın tomografisinde (BT); "Karaciğer sağ lobu hipoplazik, sol lobu hipertrofikti. Sağ böbrek ve kolon yüksek pozisyonludur. Ana portal ven izlenmemiştir. Superior mezenterik ven (SMV) batın sağ kadrantlarında lokalize, Superior mezenterik arter (SMA), SMV nin sağında izlenmektedir (malrotasyon). Hepatik arter sağ dalı hipoplaziktir. Sol böbrek malrotasyonu izlenmektedir." olarak raporlandı. BT raporu sonucu ile hastaya Abernethy Malformasyonu tanısı kondu.

Sonuç: Portosistemik şant anomalilerinin iki tipi vardır. Tip 1 şantlar daha sık görülür, intrahepatik portal ven yoktur, tam uç-yan şant mevcuttur. Kadınlarda daha sık görülür ve şant ile ilişkili konjenital anomalilerin insidansı yüksektir. Tip 2 şantlarda cinsiyet ayrımı yoktur. Tip 2 patent intrahepatik portal ven ve portal vende kısmi bir yan yana şant mevcuttur. AM'ye kardiak defektler, hepatik ensefalopati, hepatopulmoner sendrom, biliyer atrezi, polispleni, situs inversus, malrotasyon gibi hastalıklar eşlik edebilir. Subklinik bulgular daha sıktır, bazı hastalar yaşam boyu bulgu vermeyebilir. Hastamızın şanti tip 2 AM olarak değerlendirilmiş ve şanta ait klinik bulgu gözlenmemiştir. Hastalarda prognoz karaciğer, konjenital kalp hastalığı ve portosistemik şantın yerine göre değişir. Tip 2' de hepatik ensefalopati gibi komplikasyon gelişirse cerrahi veya perkütan transkateter yolla şant kapatılabilir. AM'de medikal tedaviye yanıtız hepatik ensefalopati gelişir, malign karaciğer kitlesi saptanır ve şant ligasyonu uygulanmazsa geri dönüşümsüz nörolojik sekel, kardiopulmoner komplikasyon gelişmeden karaciğer transplantasyonu uygulanması önerilir. Nadir görülen ve ciddi komplikasyonları olan AM'nin erken fark edilmesi, takip ve tedavisinin yapılması prognozu açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Abernethy malformasyonu, İntestinal malrotasyon

AKTİVE PI3 KİNAZ DELTA SENDROMU (APDS) TİP 1 TANILI OLGU

Ahmet Sezer¹, veysel karakulak¹, dilek özcan¹, derya ufuk altıntaş¹

¹çukurova üniversitesi tıp fakültesi , çocuk alerji ve immunoloji bilim dalı , adana

Amaç: Aktive edilmiş fosfoinositid 3-kinaz delta sendromu (APDS), fosfoinositid-3-kinaz δ (PI3K δ) yolağının aktivitesini artıran otozomal dominant mutasyonların neden olduğu, yakın zamanda tanımlanan bir primer immün yetmezliktir (PIY). APDS klinik olarak heterojendir ve erken dönemde tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, lenfoproliferasyon, gastrointestinal belirtiler, Epstein Barr Virus (EBV) ve sitomegalovirus (CMV) viremisi otoimmünite ve artmış malignite riski ile karakterizedir.

Yöntem ve Gereç: Aktive edilmiş fosfoinositid 3-kinaz delta sendromu (APDS), atipik ve ciddi komplikasyonlarla başvuran hastalarda dikkate alınması gereken önemli bir primer immün yetmezlik nedenidir. Bu vaka sunumunda, Aktif PI-3-Kinaz Delta Sendromunun (APDS) erken tespiti için uyarıcı immünolojik ve klinik bulgulara dikkat çekilmek istenmiştir

Bulgular: 11 yaşında kız hasta; ateş, halsizlik ve karında şişlik yakınması ile başvurdıkları dış merkezde otoimmün hepatit, otoimmün hemolitik anemi ve multiple lenfadenopati (LAP) nedeniyle takip edilmiş. Otoimmün hemolitik anemisine yönelik yaklaşık 6 ay rapamisin tedavisi almış. Dirençli otoimmün hemolitik anemi, ateş, halsizlik ve karındaki şişlikte artış olması nedeniyle hastanemize sevk edildi. Hastanın genetik sonucu PIK3CD Heterozigot+ raporlandı. Takibinde otoimmün hemolitik anemisi düzelen, hepatosplenomegalisi ve multiple lenfadenopatilerinde regresyon görülen hasta APDS tip 1 olarak değerlendirilip yakın izleme alındı.

Sonuç: Aktive edilmiş fosfoinositid 3-kinaz delta sendromu (APDS), yeni tanımlanmış PIK3CD'deki heterozigot mutasyona ve bu mutasyon da PI3K δ -Akt-mTOR sinyal yolağının hiperaktivitesine neden olmaktadır. Hastanın immünolojik durumunu incelediğimizde IgM ve IgG düzeyi yaşına göre yüksek , immün yetmezlik panelinde CD3 ve CD4 yaşına göre düşük , CD4/CD8 oranı azalmıştır. Literatürde immünolojik durum farklılıklar göstermektedir. Tedavi ile ilgili olarak bazı vakalarda hematopoetik kemik iliği nakli yapılmış olsada bununla ilgili tam bir fikir birliği yoktur , bununla birlikte, rapamisinin (mTOR inhibitörü) in vitro T hücre kusurunu düzelttiği, klinik seyri iyileştirdiği bildirilmiştir. Hastalık ilişkili uyarıcı semptomların erken fark edilmesi, etkilenen hastaların erken teşhisine, uygun tedaviye ve daha iyi sonuçlara yol açacaktır

Anahtar Kelimeler: immün yetmezlik, APDS

Osteopetrozis

Samire Orak¹, Ebru Keskin²

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,

Amaç: Osteopetrozis literatürde 'Taş kemik' veya 'Albers Schonberg Hastalığı' olarak geçmektedir. Çok nadir ve kalıtsal bir hastalıktır. Primer olay; kemik formasyonunu sağlayan osteoblastlar ile kemik rezorbsiyonundan sorumlu osteoklastlar arasındaki dengenin bozulmasıdır. Osteopetrozların ayırt edilebilen %70'inde en az 10 gen mutasyonun sebep olduğu bildirilmektedir. Gen mutasyonları OR, OD, X'e bağlı osteopetrozis olarak sınıflandırılmaktadır. En şiddetli formu OR formudur.

Yöntem ve Gereç: 29 yaşındaki annenin 38 gestasyonal haftada 2200 gram sezaryan ile doğan erkek bebeği, postnatal 41.gününde beslenememe, huzursuzluk, kilo alamama, kabızlık şikayeti ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Anne ve baba arasında 3. dereceden akrabalık mevcut. Kardeşleri 8 ve 5 yaşlarında sağlıklı bireyler.

Bulgular: Fizik muayenede; kilo:2350 gram (<3 P), boy: 45 cm(<3 P), baş çevresi : 34 cm(<3 P) olarak ölçüldü. Ekzoftalmi, nistagmus, frontal bossing, retrognati mevcuttu. Dalak 2 cm palpable, karaciğer 3 cm palpable izlendi. Nörolojik muayenesinde; hipotoni mevcut. Moro refleksi bilateral zayıf alınıyor ve emme refleksi zayıf izlendi. Laboratuvar incelemede anemi, trombositopeni, alkalen fosfataz ve laktat dehidrojenz yüksekliği saptandı. Periferik yaymasında polikromazi, anizositoz, çok sayıda normoblast, göz yaşı hücresi, myeloid öncü hücreler görüldü. Parmak ucu periferik yaymada 2' li platelet kümesi mevcuttu. Grafide kalvarium hafif kalınlaşma, kafa tabanında belirgin skleroz, palyaço maskesi bulgusu vardı. Korteks ve medulla ayırımı yapılamıyordu. Hastanın öyküsü, fizik muayenesi, laboratuvar değerleri ve grafi bulguları ile osteopetrozis tanısı konuldu. Kemik iliği nakli planlanan hasta ileri bir merkeze sevk edildi.

Sonuç: Osteopetrozis hastalığının kesin tedavisi kemik iliği transplantasyonu olup, erken tanı önemlidir. Özellikle kraniyal tutulum olmadan nakil gerçekleştirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: anemi, gelişme geriliği, trombositopeni

Atipik Seyirli Bir Transver Miyelit

Sümeyye Kelber¹, Zeynep Sarıhan², İhsan Kafadar²

¹Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

Amaç: On dört yaşında erkek hasta tarafımıza sabah kalkınca aniden başlayan yürüme kaybı, alt ekstremitelerde bilateral uyuşukluk, idrar ve gaitasını hissetmeme ve bel ağrısıyla dış merkezden tarafımıza sevk edilmesi üzerine, tanı ve tedavideki yaklaşımı özetlemek amacıyla olgu sunumumuzu hazırladık.

Yöntem ve Gereç: Transvers miyelit düşündüren semptomlarla gelen hastalarda başvuru esnasında tanıyı destekleyecek laboratuvar ve görüntüleme verisi olmayabilir. Hastanın sekelsiz iyileşme şansının korunması için tedavinin ivedilikle başlanması gerekir ve tanı klinik olarak konulabilir.

Bulgular: Bilinen konstitusyonel boy kısalığı nedenli growth hormon kullanma, kekemelik ve başvurusundan 1 ay önce zona geçirme dışında bir hastalığı olmayan 14 yaşındaki erkek hasta tarafımıza başvuru sabahı uyandığında yürüyememe, bel hizasında ağrı ve idrara sıkışma hissetmeme şikayetleriyle 112 ile tarafımıza başvurdu. Hastanın başvuru esnasında yapılan fizik muaynesinde bilinci açık oryante koopere, bilateral alt ekstremitelerde; motor güç kaybı (kas gücü 2/5), derin tendon refleksleri hiperaktif, koltuk altından ayak parmaklarında kadar bilateral his kaybı, lumbal 4-5 vertebra hizasında ağrı mevcuttu. Üst ekstremitelerde kas gücü 5/5, his kaybı yoktu. Kranial sinir muayenesi doğal, taraf bulgusu yok. Menjingeal irritasyon bulgusu yoktu. Hastanın servisimiz internasyonu sonrası alınan laboratuvar tetkiklerinde bir özellik saptanması. BOS tetkiklerinde özellik yoktu. Görüntülemelerinde de bir patolojik rastlanmadı.

Sonuç: Hastaya akut transvers miyelit ön tanımıyla pulse steroid 5 gün, asiklovir 14 gün, seftriakson 10 güne tamamlandı. Hastanın servis rakiplerinin 8. Gününde ayakta durmaya başladığı ve spontan idrar çıkışının olduğu gözlemlendi. Klinik takiplerini şikayetleri gerileyen hasta çocuk nöroloji takibine alınarak taburcu edildi.

Anahtar Kelimeler: Transvers, Akut, Yürüyememe, Hemipleji, Miyelit

Pnömoni için sendromik enfeksiyon hastalıkları testi ile antimikrobiyal direnç paterninin değerlendirilmesi: Tek merkezli retrospektif çalışma

Ebru Kaçmaz¹, Gürkan Bozan¹, Eylem Kırıl¹, Mehmet Özgür Arslanoğlu¹, Tercan Us², Ömer Kılıç³, Ener Çağrı Dinleyici¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Amaç: Alt solunum yolu enfeksiyonlarının mikrobiyal etiyolojisinin belirlenmesi, kritik hastalarda etkili antibiyotik tedavisinin sağlanması ve antibiyotik direnç profilinin saptanması için gereklidir. PCR tabanlı testler, daha hızlı sonuçlar ile erken hedeflenen antimikrobiyal tedavi ve daha iyi antimikrobiyal yönetim sağlayabilir. Bu çalışmamızda bakteriyel patojenleri ve antimikrobiyal direnç paternini belirlemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Kasım 2019-Mart 2021 tarihleri arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi 3. basamak Çocuk Yoğun Bakım Ünitimize başvuran hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak değerlendirildi. Endotrakeal aspirat örneklerinde PCR yöntemi ile dokuz virus, 18 bakteri ve altı antimikrobiyal direnç modeli içeren panel dizisi (BioFire®, FilmArray® Pneumonia Panel, Amerika Birleşik Devletleri) kullanıldı ve pozitif sonuçlar değerlendirildi.

Bulgular: Çalışma süresince 686 Çocuk Yoğun Bakım Ünitimizde takip edildi ve 15 çocuktan 22 pozitif test sonucu kaydedildi. En sık belirlenen mikroorganizmalar *Klebsiella pneumoniae* (n=7) ve *Acinetobacter baumannii/calcoacetous* (n=7) idi. Sekiz vakada birden fazla bakteri saptandı. En sık görülen direnç paterni *Klebsiella pneumoniae* karbapenemaz (KPC; n=9) idi, bunu sırasıyla CTX-M (ESBL; n=6), New Delhi metallo-beta-laktamaz (NDM; n=1) izledi. Vakaların beşinde birden fazla direnç paterni vardı. Dokuz hastanın antibiyotik tedavisi modifiye edildi (yüksek doz/uzun infüzyon) veya direnç paternlerine göre yeni bir antibiyotik başlandı.

Sonuç: Mikroorganizmalar ve antibiyotik direnç paternini içeren sendromik testler, erken enfeksiyon kontrolü ve antiviral/antibiyotik tedavisine erken başlama kararı için yararlıdır, ayrıca çok çeşitli patojenleri aynı anda tanımlar ve kullanımı kolaydır. Bu çalışmada Çocuk Yoğun Bakım Ünitimizde ilk olarak NDM'yi ve diğer direnç paternleri olan KPC ve CTX-M'yi tanımladık. Daha çok vaka sayılı çok merkezli çalışmalar, antibiyotik politikamızı düzenlemeye yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: çocuk yoğun bakım ünitesi, antimikrobiyal direnç, pnömoni, sendromik panel

Çocuklarda Kutanöz leishmania sadece endemik bölgelerde mi yoksa göçler ve mültecilerden sonra tüm dünyada mı bir sağlık sorunudur?

Merve Atasoy Kütri¹, Ömer Kılıç¹, Yalçın Kara¹, Mahmut Can Kızıl¹, Merve İşeri Nepesov¹, Ener Çağrı Dinleyici¹, Hilal Kaya Erdoğan¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Kutanöz Leishmaniasis (KL), enfekte dişi tatarcık sineklerinin ısırması ile bulaşan ve ülserle nodüler lezyonlarla karakterize leishmania tipi protozoaların neden olduğu bir hastalıktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya çocuk enfeksiyon hastalıkları ve dermatoloji tarafından takip edilen 21 pediatrik kutanöz leishmania olgusu dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, aldıkları lokal veya sistemik tedavileri ve yan etkileri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların 14'ü (%66) kadın, 7'si (%34) erkekti. Olguların ortalama yaşı 6.4 yıldır. Hastaların 15'i mülteciydi (hastalardan yedisi Iraklı, sekizi Suriye'liydi). Hastaların 10'unda (%47) sadece yüzde, 6'sında (%28) hem yüzde hem de elde, 4'ünde (%23) alt ekstremitelerde lezyon vardı. Yedi hastada (%38) tek lezyon, ondördünde çoklu lezyon ve yedi hastada dörtten fazla lezyon vardı. 13 hastanın deri kazıma örneklerinin mikrobiyolojik incelemesinde amastigot gözlemlendi. 15 hastaya intralezyonel tedavi, 6 hastaya sistemik tedavi verildi, 2 hasta sistemik tedaviyi reddetti. Beş hastaya meglumin antimoniat, bir hastaya amfoterisin B verildi. Suriye uyruklu olgularda lezyon sayısı ve sistemik tedavi oranı daha yüksekti.

Sonuç: Kutanöz Leishmaniasis, Leishmania cinsinin protozoalarının neden olduğu kronik bir hastalıktır. özellikle endemik ülkelerde. CL, uluslararası seyahat, göç ve mülteciler nedeniyle tüm dünyada nispeten yaygın bir durum haline gelmiştir. Endemik bölgelerin dışında kronik, ağrısız cilt lezyonları olduğunda kutanöz Leishmania düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: kutanöz leishmaniasis, endemik bölge, göçler

Pnömotoraks Etkeni Olarak Bokavirüs

Cansu Suskun¹, Ebru Kaçmaz², Eylem Kırıl², Gürkan Bozan², Ener Çağrı Dinleyici²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir, Türkiye

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Amaç: İnsan bokavirüsü (Human bocavirus; HBoV), Parvoviridae ailesi içinde sınıflandırılan, zarfsız, tek iplikli bir DNA virüsüdür. HBoV, genellikle kendini sınırlayan grip benzeri hastalığa sebep olmakla birlikte, pnömoni, bronşiyolit, krup ve astım ataklarına yol açabilmektedir. Burada, HBoV'nin neden olduğu, yoğun bakım yatışı gerektiren pnömotoraks komplikasyonu gelişen iki bronkopnömoni olgusu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu: Olgu 1: 6 yaş kız çocuk ateş ve öksürük yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenesinde; solunum sesleri sağda ince raller, ekspiryum uzunluğu, taşipne, posteroanterior (PA) grafisinde peribronşiyal infiltratif ve konsolide alanlar, sağda daha belirgin olmak üzere subkutan amfizem mevcut olan desatürasyonu gözlenen hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı. Yüksek akım nazal kanül oksijen tedavisi takibinin ikinci gününde amfizeminin artması ve desatürasyonu olması nedeni çift taraflı pnömotoraksı olan hastaya toraks tüpü takıldı, solunum sıkıntısının gerilememesi nedeni ile entübe edildi. Nazal PCR'da rhinovirüs/enterovirüs ve bokavirüs pozitif saptandı. Takibinin 8. gününde ekstübe edilen hastanın 9. gününde göğüs tüpü çekildi. Hastanın takibinde izlenen hipertansif değerleri ve miyozit bulgularının bokavirüse bağlı olduğu düşünüldü. Klinik durumu iyi olan hasta takibinin 18. gününde servise devir edildi.

Bulgular: Olgu 2: 1.5 yaş erkek hasta öksürük ve hırıltı solunum yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral raller ve ronküsü, taşipnesi, solunum sıkıntısı olan Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı. PA grafisinde pnömotoraks hattı görülmeyen hastada toraks BT de sol tarafta minimal pnömotoraks hattı olduğu görüldü. Nazal PCR'da rhinovirüs/enterovirüs ve bokavirüs pozitif saptandı. Non invaziv mekanik ventilasyon desteği verildi. Takibinde 4. gününde solunum sıkıntısının gerilemesiyle rezervuarlı maske ile oksijen desteğine geçilerek servise devir edildi.

Sonuç: Bokavirus, çocukluk yaş grubunda bronkopnömoni nedenlerinden biridir. Bronkopnömonin nadir komplikasyonlarından pnömotoraks gelişen hastalarda Bokavirüs etkeni etyolojide akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Bokavirüs, pnömotoraks, bronkopnömoni, çocuk

Tip 2a Sodyum-Fosfat Ko-Transporter Mutasyonuna Bağlı Nefrokalsinozis Gelişen İki Kardeş: Olgu Sunumu

Tuğçe Arman¹, Diana Üçkardeş², Emre Keleşoğlu², Nilüfer Gökner², Cengiz Candan²

¹Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Amaç: Nefrokalsinozis, böbrek parankiminde, tübüler epitelyal hücrelerde ve interstisyel dokuda kalsiyum fosfat veya kalsiyum okzalat birikimi ile karakterizedir. Çoğunlukla nedeni bilinmemektedir. En sık nedenler distal renal tübüler asidoz, Dent hastalığı, idiopatik hiperkalsiüri, hiperokzalüri ve vitamin D intoksikasyonu-
dur. SLC34A1 geni, proksimal tübüler fosfat emilimini kontrol eden sodyum-fosfat ko-transporteri kodlar. SLC34A1'deki mutasyonlar NaPi-IIa kanallarının fosfat taşımalarını engelleyerek vücuttaki fosfat yoğunluğunun düşmesine neden olarak 1,25-(OH)2D3 üretimini artırır; sonuç olarak hiperkalsemi ve hiperkalsiüriye neden olur.SLC34A1 genindeki mutasyonlar hiperkalsemi, renal fankoni sendromu, nefrolitiazis ve nefrokalsinozis ile ilişkilidir.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunda medüller nefrokalsinozis nedeni ile başvuran ve SLC34A1 geninde mutasyon saptanan iki kardeş sunulmuştur.

Bulgular: OLGU1: Bir aylık erkek çocuk, üriner ultrasonografide medüller nefrokalsinozis saptanması nedeniyle çocuk nefroloji polikliniğimize yönlendirildi. Tetkiklerinde serum üre:11 mg/dl (11-36), serum kreatinin:0.45 mg/dl (0.17-0.42), serum kalsiyum:10,9 mg/dl (9-11), alkalen fosfataz:807 u/l (<455), fosfat:3.7mg/dl (3-7), parathormon: <1ng/ml (15-65), 25-OHvitD:21,7 ng/l (30-100), ürik asit: 2,6 mg/dl (3.4-7), Mg:1,73 mg/dl (1.7-2.3), kan gazı normaldi. Spot idrarda proteinürisi yoktu. Spot idrarda kalsiyum/kreatinin düzeyi 1 mg/mg olup yüksekti, spot idrar sitrat/kreatinin düzeyi 0,089 mg/mg olup düşük saptandı. Spot idrarda oksalat ve ürik asit atılımı normaldi. Fizik muayenesi normal sınırlardaydı. Soygeçmişinde anne-baba 3.derece akraba, annenin dayısında böbrek taşı nedeniyle nefrektomi öyküsü vardı. OLGU2: 13 yaşında kız hasta(olgu 1 in kız kardeşi), 3.5 yaşındayken ultrasonografide medüller nefrokalsinozis saptanması nedeniyle çocuk nefroloji kliniğimizde izlenmekteydi. Tetkiklerinde renal fonksiyonları ve elektrolitleri normal sınırdıydı. Serum kalsiyum:10,3 mg/dl, parathormon:15 ng/ml, 25-OHvitD:16.2 ng/l. Spot idrarda hiperkalsiüri (kalsiyum/kreatinin :0.58 mg/mg) vardı. Normakalsemik hiperkalsiüri ile takibe başlanan hastanın DEXA incelemesinde osteopeni saptandı. Hasta boy kısalığı nedeniyle çocuk endokrinolojiden takip edilmekteydi. Her iki kardeşte de benzer bulguların olması nedeniyle hiperkalsemi gen paneli çalışıldı ve Homozigot SLC34A1:NM_003052.4 c.1006+1G>A Ekzon9 Mutasyonu saptandı.

Sonuç: Medüller nefrokalsinozis ayırıcı tanısında özellikle eşlik eden hiperkalsemi ve hiperkalsiüri varlığında SLC34A1 mutasyonları düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: hiperkalsiüri, hiperkalsemi, SLC34A1 mutasyonları, nefrokalsinozis

DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA ATEROSKLEROZ RİSK FAKTÖRLERİNİN KLİNİK, LABORATUVAR VE EKOKARDİYOĞRAFİK OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Ayşe Büşra Pekal¹, Münevver Yılmaz², Dolunay Gürses², Rukiye Nar³

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

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

³Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya Anabilim Dalı, Denizli

Amaç: Down sendromu (DS), metabolik ve genetik bir hastalıktır. DS'lilerde ilerleyen yaşlarda koroner arter hastalığı sıklığında artış gözlenmediği gibi normal popülasyondan daha düşük olduğu bulunmuştur. DS'lilerde bozulmuş lipid metabolizması ve artmış obezite sıklığına rağmen, ateroskleroz insidansı düşüktür ve bu dirençten sorumlu mekanizmalar yeterince anlaşılamamıştır. Bu çalışmada DS'li çocuklarda ateroskleroz riskinin belirlenmesi ve gelişmesine etki edebilecek risk faktörlerini araştırmayı hedefledik.

Yöntem ve Gereç: Bu amaçla çalışmamıza iki grup olarak 35 DS'li ve 35 DS'li olmayan çocuk alındı. Çalışmaya alınan tüm çocuklara ekokardiyografi ile arteriyal sertleşme, karotis intima media kalınlığı ve epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ölçümü yapıldı. Venöz kan örneklerinden açlık kan şekeri, kan lipitleri, hs-CRP, insülin, serum CXCL2, visfatin, leptin, speksin, endotelin-1, nitrit oksit sentaz, homosistein, total oksidan ve antioksidan kapasite düzeyleri ölçüldü.

Bulgular: DS'li çocukların epikardiyal yağ dokusu kalınlık değeri kontrol grubundaki çocuklara göre daha düşük bulundu ($p<0,05$). Adipokin düzeyleri; venöz kan leptin, visfatin ve speksin düzeyleri DS'li çocuklarda daha düşük saptandı ($p=0,0001$). İnflamasyon parametreleri; DS'li çocuklarda venöz kan CXCL2 düzeyleri daha düşük, hs-CRP daha yüksek saptandı ($p=0,0001$). Endotel fonksiyonu; venöz kan endotelin-1 ($p=0,0001$) düzeyleri ve venöz kan nitrit oksit sentaz ($p=0,0001$) düzeyleri DS'li çocuklarda daha düşük saptandı. DS'li çocukların venöz kan homosistein ($p=0,0001$) düzeyleri kontrol grubundaki çocuklara göre anlamlı düzeyde düşük saptandı. Bu çalışmada çoklu lineer regresyon analizi yapıldığında DS'lilerde epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ile yaş, kilo, VKİ, bel çevresi, kalça çevresi, HDL ve karotis intima media kalınlığı arasında anlamlı bir ilişki olduğunu gösterdik.

Sonuç: Sonuç olarak aterosklerozun önemli bir göstergesi olarak kabul edilen epikardiyal yağ dokusu kalınlığı DS'lilerde azalmış bulundu. Bu sonuç DS'lilerde ateroskleroz gelişim riskinin düşük olduğunu desteklemektedir. DS'lilerde leptin, visfatin, SPX, CXCL2, NOS, ET-1 ve homosisteinin düşük olması DS'lilerin, aynı yaştaki DS'li olmayanlara göre farklı, kendine özgü bir inflamatuvar ve metabolik davranış sergilediğinin göstergesi olabilir. Çalışmamız leptin, visfatin, SPX, CXCL2, NOS, ET-1 ve homosisteinin aterojenik etkilerini desteklemektedir ve daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Adipokinler, Ateroskleroz, Down sendromu, Epikardiyal yağ dokusu kalınlığı, Karotis intima media kalınlığı

Hidrops Fetalis Nedeni Olarak Konjenital Sifiliz: Olgu Sunumu

Zeynep ŞENOCAK¹, Şefika ELMAS BOZDEMİR¹, Melek TANDOĞAN¹, Bayram Ali DORUM¹

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa Şehir Hastanesi

Amaç: Konjenital sifiliz (KS) bir spiroket olan *Treponema pallidum*'un gebelikte anneden fetüse geçmesiyle ortaya çıkar. KS prematüre doğumdan, intrauterin ölüme kadar geniş bir klinik spekturumda ortaya çıkabilir. Sadece şiddetli olgular doğumda klinik bulgu vermektedir. Bu yazıda hidrops fetalis nedeniyle tetkik edilen ve sifiliz enfeksiyonu tanısı alan anneden doğan konjenital sifiliz olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Dış merkezden hidrops fetalis ve sifiliz enfeksiyonu tanılarıyla perinatoloji polikliniğine sevk edilen 27 yaşındaki anne fetal distres ve fetal kalp yetmezliği tanıları ile 32. gestasyonel haftasında acil sezeryana alındı. Yaygın asit ve ödem ile doğan erkek bebek 1800 gr ağırlığında idi. Boyu 41 cm, baş çevresi 27 cm idi. Hepatomegalisi ve kalp yetmezliği bulguları mevcut idi. APGAR 5 ve 7 olarak değerlendirildi. Canlandırma gereksinimi oldu ve nazal ventilasyonda yoğun bakıma alındı. Tetkikleri alınıp transfüze edildi. Hastaya solunum güçlüğüne neden olduğu için parasentez yapıldı. Penisilin ve gentamisin tedavileri başlandı. Soy geçmişinde babada sifiliz ile ilgili klinik bulguların olduğu ve annenin serolojisinin pozitif saptandığı öğrenildi.

Bulgular: Bebeğin doğumdan hemen sonra alınan laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin değeri 9 gr/dL, trombosit sayısı 17000/µl saptandı. C reaktif protein değeri 40 mg/L idi. Koagülopati ve direk bilirubinemisi mevcut idi. Sifiliz için bakılan serolojik testleri pozitif saptandı. BOS örneğinde VDRL testi pozitif ve TPHA titresi 1/320 pozitif saptandı. Hidrops fetalise yönelik bakılan diğer TORCH ve parvovirüs antikoları, metabolik testleri (Tandem, kan aminoasitleri ve idrar organik asitleri) normal değerlendirildi. Apneleri için kafein ve neonatal sepsise yönelik antibiyotik tedavileri verildi. Kolestaz için ursadeoksikolik asit tedavisi başlandı. Penisilin tedavisine 30 gün boyunca devam edildi. İzlemi boyunca CRP değeri yüksek olarak kaldı. Bebek postnatal 40. gününde genel durumu iyi, oral besleniyor şekilde, 2290 gr olarak çocuk enfeksiyon ve çocuk nöroloji polikliniklerinden takibine devam edilmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Konjenital sifiliz hidrops fetalisin önemli nedenlerinden biridir. Yeterli ve etkin tedavi olmayan enfekte gebelerden fetüse geçerek ciddi morbiditelere neden olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital sifiliz, Prematürite, Yenidoğan, Hidrops fetalis

ÇOCUK ACİL SERVİSİMİZE GÖĞÜS AĞRISI ŞİKAYETİYLE GETİRİLEN OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Çağla Çiftci, Kübra Okuyucu, Çağatay Nuhoğlu

Deneyim ve Hedefler: Göğüs ağrısı, çocuklarda sık görülen bir semptomdur ve çoğu olguda etiyoloji benign olduğu ve organik bir sebep bulunmadığı halde ailelerde ciddi kaygılara yol açabilmektedir. Kardiyak nedenli göğüs ağrısının ayırıcı tanısının dikkatlice yapılması gerekmektedir.

Metotlar: Göğüs ağrısı şikayetiyle çocuk acil servisimize getirilmiş 1934 olgu; demografik özellikler, eşlik eden şikayetler, laboratuvar ve görüntüleme bulguları açısından retrospektif olarak incelendi.

Sonuçlar: Olguların %6,9'u 0-6 yaş, %32,9'u 7-12 yaş, %60,2'si 13-18 yaş aralığındaydı. Ki-kare testi kullanılarak değerlendirildi ve istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,05$). Olguların %49,8'i kız, %50,2'si erkek olarak görüldü; anlamlı bir ilişki saptanmadı. Mevsim dağılımına bakıldığında en sık sonbahar mevsiminde (%39,7); sonrasında sırasıyla kış (%25), ilkbahar (%21,3), yaz (%14) mevsimlerinde getirildikleri saptandı ve anlamlı görüldü ($p<0,05$). İzole göğüs ağrısı şikayetiyle getirilen olgular %74 oranındaydı; göğüs ağrısına eşlik eden semptomlar ise sıklık sırasıyla nefes darlığı (%13), çarpıntı (%10,6), egzersiz intoleransı (%4,3), sırt ağrısı (%2) ve ateş (%1) olarak görüldü. Çalışmamızda göğüs ağrısının etiyolojik nedenleri; en sık idiyopatik (%85,5), psikojenik sebepler (%3), BioNTech aşılması (%2,8), gastrointestinal sistem (%2,8), kas-iskelet sistemi (%2,2), solunum sistemi (%2,2), kardiyak sebepler (%1,5) olarak görüldü. Olguların tamamının akciğer grafisi ve elektrokardiyografisi değerlendirildi. Kardiyomegali görülen ve ST-T değişikliği saptanan hastalar yatırılarak takip edildi. 24 olgu; akut miyokardit/perikardit tanıları ile interne edildi. Akut miyokardit/perikardit olgularının %12,5'i kız, %87,5'i erkek olarak görüldü ve %71'i 13-18 yaş aralığındaydı; anlamlı bulundu ($p<0,05$). Öncesinde kardiyak hastalığı olanlar %21 oranındaydı. Akut miyokardit/perikardit olgularının tamamında başvuru şikayeti göğüs ağrısıydı. Sırasıyla en sık ateş (%16,7), sol kol ağrısı (%12,5), sırt ağrısı (%8,3) ve çarpıntı (%8,3) eşlik ediyordu. C-reaktif protein değerleri %75'inde yüksek olarak görüldü. Troponin-T ve CK-MB değerleri de %75 oranında yüksek idi. Pro-BNP değeri bakılan olguların %50'sinde yüksek bulundu. Olguların %50'sinde lökositoz ve sola kayma görüldü. Elektrokardiyografide %37,5 oranında ST-T değişikliği görüldü. %25'inde kardiyotorasik indeks artmış olarak bulundu. Olguların tamamına ekokardiyografi yapıldı ve %54,2 oranında akut miyokardit/perikardit ile uyumlu görüldü. Ekokardiyografide %33,3 oranında perikardiyal effüzyon saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu %83,3 oranında korunmuş olarak bulundu. Hastaların tamamına ibuprofen tedavisi verildi; %42'sine antibiyoterapi verildi ve kontrol ekokardiyografi, laboratuvar tetkikleri ve klinik bulguları ile takip edilerek şikayetlerinin gerilediği görüldü.

Kararlar: Çalışmamızda göğüs ağrısı ile çocuk acil servisimize getirilen olguların çoğunda etiyolojinin benign olduğu görülmüştür. Kardiyak nedenli göğüs ağrısının ayırıcı tanısının oluşabilecek komplikasyonları önlemek ve erken tedaviye olanak sağlamak için; anamnez, fizik muayene, laboratuvar ve görüntüleme bulguları ile dikkatlice yapılması gerekmektedir.

Hepatomegali ile Başvuran Paraspinal Nöroblastom Olgusu

Abdurrahman Güçlü¹, Nafiye Urgancı², Ayşe Merve Usta², Dildar Bahar Genç³

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

³Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği

Amaç: Hepatomegali karaciğerin primer hastalıkları, depo hastalıkları,vasküler ve kardiyak patolojilere bağlı görülebildiği gibi nadir olarakta solid tümörlerin infiltrasyonuna bağlı görülebilir.

Yöntem ve Gereç: Masif hepatomegali ile getirilen ve paraspinal nöroblastom tanısı alan olgu dikkatinize sunulmuştur.

Bulgular: 2.5 aylık kız hasta karında şişlik yakınması ile getirildi. Öyküsünde 10 günden beri dış merkezlerde çeşitli doktorlar tarafından tetkik edilmesine rağmen tanı konulamadığı, karın şişliğinin giderek arttığı öğrenildi. Soy ve özgeçmişinde özellik olmayan olgunun fizik muayenesinde huzursuz, batın distandü,karaciger kot altı inguinale kadar palpabl düzgün sınırlı , yüzeyi pürüzsüz ve sert olarak palpe edildi. Diğer sistem muayanelerinde özellik saptanmadı. Laboratuar incelemelerinde ; Hemogram Htc:30,9, Wbc:27200/mm³ Plt:498 000/mm³, AST:97 U/L, ALT:16 U/L, GGT:135,5 U/L ALP:168 U/L Total.Protein:5,4 gD/L, Total Bil.:1 mg/dL, D.bil.:0,21 mg/dL, İNR:1,19 idi. Hepatit A, B göstergeleri ve TORCH serolojisi normal sınırlarda saptandı. Batın usg tüm abdomeni dolduran heterojen ve kaba granüler hepatomegali görüldü.Periferik yaymada atipik hücre görülmedi ancak lösemik infiltrasyonu degerlendirmek amacıyla yapılan kemik iliği aspirasyonunda atipik hücre veya depo hücresi de görülmedi .PA-AC grafisi normal olarak raporlandı. AFP,B-HCG,asit fosfataz tetkikleri normal sınırlarda ,Nöron Spesifik Enolaz:374.6 ng/ml (N:25 ng/ml altı) olarak idrarda Vanil Mandalik Asit:1910 mg/g kreatinin olarak sonuçlandı (N:25 mg/g kreatinin altı).Karaciger biyopsisinde küçük mavi yuvarlak hücre infiltrasyonu saptandı. PA-AC grafisi tekrarlandı ve Lateral AC grafisinde arka mediastende radyo-opak alan görüldü.Kontrastlı Toraks BT isinde Sağ paravertebral alanda üst mediastene ve akciğer parankim alanlarına uzanım gösteren trakeayı sola deplase eden boyutları yaklaşık 31x34x40mm ölçülen kitlesel lezyon görüldü.Nöroblastom ile uyumlu olarak degerlendirildi. Hasta INSS evrelemesine evre 4 nöroblastom kabul edilerek onkoloji kliniğinde kemoterapi tedavisi başlandı.

Sonuç: Masif hepatomegali nedeniyle tetkik edilip karacigerde fonksiyon bozukluğu yapmayan nedenler arasında infiltratif karaciger metastazı yapan infantil dönem solid tümörleride akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hepatomegali , nöroblastom , süt çocuğu

Otoimmün Hemolitik Anemi ile Birlikte Dev Hücreli Hepatit

Ahatice Kup¹, Ayşe Merve Usta¹, Abdurrahman Güçlü³, Bahar Memiş⁴, Zeynep Yıldız Yıldırım², Nafiye Urgancı¹

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği

³Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

⁴Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği

Amaç: Otoimmün hemolitik anemi ile birlikte dev hücreli hepatit (OİHA-DHH), hem Coombs pozitif hemolitik aneminin varlığı hem de hepatositlerin dev hücre transformasyonu ile karakterize ilerleyici ağır ve prognozu kötü bir karaciğer hastalığıdır. OİHA-DHH nedeni bilinmeyen, özellikle süt çocukluğu döneminde görülen, patogenezinde immün ilişkili otoimmün mekanizmalar olduğu düşünülen, klinik gidişi ağır olan yönetiminde immünsupresifler, immünglobulin ve biyolojik ajanlar;ritüksimab kullanılan oldukça nadir bir hastalıktır.

Yöntem ve Gereç: 8 aylık tanı alan yönetiminde ritüksimab kullandığımız hasta dikkatinize sunulmuştur.

Bulgular: Sekiz aylık kız hasta, 1 hafta önce başlayan öksürük, ishal, beslenme intoleransı ve karaciğer enzim yüksekliği nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Fizik bakışında boy kilo persantili normal sınırlarda karaciğer 1,5/ 1cm palpe ediliyor dalak ele gelmiyor, traube açıldı. Dinlemekle sibilan ralleri ve bez dermatiti vardı. Laboratuvar testlerinde; ALT:843 U/L, AST:972 U/L GGT:76 U/L, Lipaz:221 U/L Amilaz: 17U/L, HB:13 g /dL PLT:363000/mm³, dışkı incelemeleri normaldi. Covid PCR negatif, viral göstergelerden rhino/enterovirus pozitif saptandı. Hastanın izleminde karaciğer enzimleri ve lipaz değerleri yükseldi; albumin 2,8 INR 1,4 saptandı. Batın USG’de özellik saptanmayan hasta solunum sıkıntısı nedeniyle bir süre yoğun bakımda yüksek akımlı oksijen ile izlendi. Toraks BT bulgularında buzlu cam görünümü vardı izleminde bronkoskopi yapılan hastanın sonucunda özellik saptanmadı. Akut hepatit tablosunun devam etmesi üzerine yapılan otoantikörler, alfa 1 anti tripsin, çölyak serolojisi metabolik taramalar,ferritin alfa fetoprotein normaldi. Karaciğer biyopsisi dev hücreli hepatit ile uyumluydu. Başlangıçta anemisi olmayan izleminde HB 6,1 gr/dL saptanınca direk coombs testi (+++) saptandı. İzleminde yoğun yüksek doz steroid, intravenöz immünglobulin, azothiopurin tedavisi alan hastanın karaciğer enzimleri ısrarlı yüksek devam eden ritüksimab tedavisi de eklendi. Genetik testleri istenen hastanın kliniğimizce takibine devam edilmektedir.

Sonuç: Nadir fakat oldukça fatal seyreden OİHA–DHH’nin tedavisi zor ve relapslarla seyretmektedir. Steroid ve azatiopürine yanıtızsızlık durumunda erken dönemde ritüksimab başlanması prognoz açısından etkili görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hemolitik anemili dev hücreli hepatit , Ritüksimab , süt çocuğu

