TÜRK PEDİATRİ KURUMU
1930

56. TÜRK PEDİATRİ KONGRESİ

17-21 Ekim 2021

Sueno Hotels Deluxe Belek, Antalya

"Çocuk ve Şiir"

BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI

İÇİNDEKİLER

KURSLAR 4

BİLİMSEL PROGRAM 10

KONUŞMA ÖZETLERİ 24

SÖZLÜ BİLDİRİLER 82

POSTER BİLDİRİLER 155

KURULLAR

Türk Pediatri Kurumu Başkanı

Mehmet Vural

Kongre Başkanı

Özgür Kasapçopur

Kongre Genel Sekreterleri

Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek

Nur Canpolat

Türk Pediatri Kurumu Yönetim Kurulu Üyeleri

Tiraje Celkan

Kenan Barut

Salim Çalışkan

Ertuğrul Kıykım

Hüseyin Tufan Kutlu

Fügen Çullu Çokuğraş

Hilmi Apak

KURSLAR

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 1	**Bağışıklama Kursu** Kurs başkanı: ***Emel Gür***	
1. Oturum: Aşılamada temel ilkeler ve rutin aşılar Oturum Başkanı: ***Emel Gür***		
08:45-09:00	Açılış	
09:00-09:45	Aşılamada uyulması gereken temel ilkeler	***Feyza Koç***
09:45-10:30	Ulusal aşı takvimimiz ve rutin aşılar	***Selda Karaayvaz***
10:30-10:45	Tartışma	
10:45-11:00	**Kahve Arası**	
2. Oturum - Ulusal bağışıklama programı dışı aşılar Oturum Başkanı: ***Emel Gür***		
11:00-11:45	Rutin Dışı Aşılar ve Uygulamaları	***Sevtap Velipaşaoğlu***
11:45-12:00	Tartışma	
12:00-13:30	**Öğle Yemeği**	
3. Oturum - Özel durumlarda aşılama Oturum Başkanı: ***Gülbin Gökçay***		
13:30-14:15	Kronik hastalıklı çocuklarda, primer ve sekonder immün yetersizliklerinde aşılama	***Meltem Dinleyici***
14:15-15:00	Solid organ nakli, kök hücre nakli, biyolojik ajan kullanımı durumlarında aşılama	***Gonca Keskindemirci***
15:00-15:15	Tartışma ve sorular	
15:15-15:30	**Kahve Arası**	
4. Oturum: Eksik Aşılı Çocuk **Oturum Başkanı: *Gülbin Gökçay***		
15:30-16:00	Eksik aşılı çocuklarda aşılama	***Filiz Şimşek Orhon***
16:00-16:30	Aşı yan etkileri ve kontrendikasyonları	***Seda Topçu***
16:30-16:45	Tartışma ve sorular	
16:45-17:00	Kapanış	

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 2	**Yenidoğan sorunlarına güncel ve pratik yaklaşımlar kursu** Kurs Başkanları: ***Hacer Ergin, Münevver Türkmen***	
09:00-09:20	Doğum odasında yenilikler	***Handan Hakyemez Toptan***
09:20-09:30	**Tartışma**	
09:30-09:50	Yenidoğan nörolojik muayenesinin özellikleri	***Ercan Tutak***
09:50-10:00	Tartışma	
10:00-10:20	ROP muayenesi: Kime ve ne zaman?	***İlke Mungan Akın***
10:20-10:30	Tartışma	
10:30-11:00	**Kahve Arası**	
11:00-11:20	Yenidoğanda tarama testleri	***Ramazan Özdemir***
11:20-11:30	Tartışma	
11:30-11:50	Geç preterm bebeğe yaklaşım	***Leyla Karadeniz***
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-12:20	Her yenidoğana kalça ultrasonografisi: Ne kazandırıyor? Ne kaybettiriyor? Kimlere gerekiyor?	***Zeynep Alp Ünkar***
12:20-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30-13:50	Solunum sıkıntısı olan yenidoğana yaklaşım	***Emrah Can***
13:50-14:00	Tartışma	
14:00-14:20	NICU hastaları evde nasıl izlenmeli?	***Nazmiye Nilgün Karadağ***
14:20-14:30	Tartışma	
14:30-14:50	Yenidoğanın sık rastlanan deri sorunları	***Fatma Narter***
14:50-15:00	Tartışma	
15:00-15:15	**Kahve Arası**	
15:15-15:35	IUGR/Düşük doğum ağırlıklı bebeklerin izlemi	***Evrim Kıray Baş***
15:35-15:45	Tartışma	
15:45-16:05	DAÇ muayenesinde ve takibinde dikkat edilmesi gereken noktalar	***Atalay Demirel***
16:05-16:15	Tartışma	
16:15-16:35	Küçük pretermlerin uzun dönemde prognozu	***Suna Oğuz***
16:35-16:45	**Tartışma**	

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 8	**Beslenme Kursu** **Kurs Başkanı: Fügen Çullu Çokuğraş**	
09:00-09:20	Erken dönem beslenmenin mikrobiyota ve immüniteye etkisi	***Funda Çetin***
09:20-09:30	Tartışma	
09:30-09:50	Tamamlayıcı beslenmede pratik yaklaşımlar	***Günsel Kutluk***
09:50-10:00	Tartışma	
10:00-10:20	Çocuklarda vitamin-mineral desteği Ne zaman? Nasıl?	***Mustafa Akçam***
10:20-10:30	Tartışma	
10:30-11:00	**Kahve Arası**	
11:00-11:20	İnfantil kolik, regürjitasyon, kabızlıkta anne ve çocuk beslenmesi	***Vildan Ertekin***
11:20-11:30	Tartışma	
11:30-11:50	İrritabl barsak hastalığı ve kabızlıkta beslenme	***Fulya Gülerman***
11:50-12:00	Tartışma	
12:00-12:20	Besin alerjilerinde beslenme yaklaşımları	***Fügen Çullu Çokuğraş***
12:20-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30-13:50	Kistik fibrozda beslenme	***Özlem Durmaz***
13:50-14:00	Tartışma	
14:00-14:20	Hafif-orta malnütrisyonda beslenme yaklaşımları	***Ahmet Baştürk***
14:20-14:30	Tartışma	
14:30-14:50	Enteral beslenme; ne zaman? Nasıl?	***Engin Tutar***
14:50-15:00	Tartışma	
15:00-15:15	**Kahve Arası**	
15:15-15:35	Eozinofilik hastalıklarda beslenme	***Zerrin Önal***
15:35-15:45	Tartışma	
15:45-16:05	Kronik hastalıklarda beslenme ipuçları	***Yaşar Doğan***
16:05-16:15	Tartışma	
16:15-16:35	Örneklerle parenteral beslenme	***Merve Kesim Usta***
16:35-16:45	**Tartışma**	

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 3	**Pediyatrik Kardiyak Aciller Kursu** Kurs başkanları: ***Semra Atalay, Figen Akalın***	
09:00-09:15	Açılış	
09:15-10:30	Taşiaritmi /bradiaritmi	***Yakup Ergül***
10:30-11:00	**Kahve Arası**	
11:00-11:45	Akut Kalp yetmezliği/kardiyojenik şok	***Osman Başpınar***
11:45-12:30	Perikardiyal effüzyon/kardiyak tamponad	***Kadir Babaoğlu***
12:30-14:00	**Öğle Yemeği**	
14:00-14:45	Duktus bağımlı lezyonlar ve acil tedavi yaklaşımı	***Abdullah Erdem***
14:45-15:30	Siyanotik spell	***Kemal Nişli***

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 4	**Pediatrik Toraksta Klinisyenler İçin Radyoloji** Kurs başkanları: ***Hasan Yüksel, Mine Özkol***	
08:30-09:00	Açılış ve beklentilerin alınması	
09:00-09:30	Normal pediatrik akciğer grafisi	***Gonca Koç***
09:30-10:00	Normal pediatrik toraks BT	***Avni Merter Keçeli***
10:00-11:00	Pediatrik Toraks Klinik-o-Radyoloji: Sık görülen akciğer hastalıkları "Pnömoni, Plörezi, Bronşiolit, Yabancı Cisim"	Klinisyen: ***Özge Yılmaz*** Radyolog: ***Mine Özkol***
11:00-11:30	**Kahve Arası**	
11:30-12:30	Pediatrik Toraks Klinik-o-Radyoloji: Özel Durumlar "Tüberküloz, Bronşektazi, Kistik Fibrozis, Bronkopulmoner Displazi"	Klinisyen: ***Mehmet Köse*** Radyolog: ***Gonca Koç***
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30-14:30	Pediatrik Toraks Klinik-o-Radyoloji: Özel Durumlar "İnterstisyel Akciğer Hastalıkları, Akciğer Nodülleri, Obliteratif Bronşiolit, Sık görülen konjenital anomaliler"	Klinisyen: ***Seda Uyan*** Radyolog: ***Avni Merter Keçeli***
14:30-15:00	Hangi çocukta akciğer grafisi ve BT istenmeli?	***Hasan Yüksel***
15:00-15:30	Kapanış ve geri bildirim	

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 5	**Çocuk Acil ve Yoğun Bakım Kursu** Kurs Başkanları: ***Murat Duman, R. Dinçer Yıldızdaş***	
08:30-09:00	Tanışma-Açılış	
09:00-09:30	Çocuk hastaya acilde yapılandırılmış yaklaşım	***Hayri Levent Yılmaz***
09:30-10.00	Sepsis-septik şok	***Agop Çıtak***
10:00-10:30	Olgularla akut karın ağrısına yaklaşım	***Murat Duman***
10:30-11:00	**Kahve Arası**	
11:00-11:30	İntrakranial basınç artışı ve tedavisi	***R. Dinçer Yıldızdaş***
11:30-12:00	Status epileptikus	***Nilden Tuygun***
12:00-13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30-14:15	Çocuklarda mekanik ventilasyon	***Tanıl Kendirli***
14:15-14:45	Akut solunum sıkıntısı sendromu ve tedavisi	***Esra Şevketoğlu***
14:45-15:15	Çocuk yoğun bakımda sedasyon ve analjezi	***Nilüfer Yalçındağ Öztürk***
15:15-15:30	**Kahve Arası**	
15:30-16:00	Kafa travmasına yaklaşım	***Murat Anıl***
16:00-16:30	İnotrop ve vazpresör ilaç kullanımı	***Nurettin Onur Kutluk***
16:30-17:00	Yoğun bakımda transfüzyon ilkeleri	***Fatih Aygün***
17:15-17:30	Kursun değerlendirilmesi ve kapanış	

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 7	Kurs Başkanı: ***Sebuh Kuruğoğlu***	
08:45-10:30	Çocuklarda batın görüntüleme	***Sebuh Kuruğoğlu***
10:30-11:00	**Kahve Arası**	
11:00-12:30	Çocuklarda genitoüriner görüntüleme	***Sebuh Kuruğoğlu***
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**	
13:30-15:00	Çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonlarında görüntüleme	***Sebuh Kuruğoğlu***
15:00-15:30	**Kahve Arası**	
15:30-18:00	Çocukluk çağı artritlerinde görüntüleme	***Sebuh Kuruğoğlu***

17 Ekim 2021, Pazar		
KURS 6	**Türk Neonatoloji Derneği Temel Mekanik Ventilasyon Kursu** Kurs başkanları: ***Hasan Özkan, Şule Yiğit***	
09:00-10.00	Solunum fizyolojisi ve solunum destek ilkeleri	***Sinan Uslu***
10.00-11:00	Mekanik ventilasyon uygulamalarında temel kavramlar	***Esra Önal***
11:00-11:30	**Kahve Arası**	
11:30-12:30	Olgularla non invazif ventilasyon	***Hülya Özdemir***
12:30-14:00	**Öğle Yemeği**	
14:00-15:00	Ventilatördeki hastanın bakımı ve izlemi	***Betül Acunaş***
15:00-16:00	Olgularla konvansiyonel mekanik ventilasyon	***Zeynep İnce***
16:00-16:30	**Kahve Arası**	
16:30-17:30	Olgularla ventilatörden ayırma	***Serdar Cömert***

BİLİMSEL PROGRAM	
18 Ekim 2021, Pazartesi	
SAAT	**Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu**
08.30-10.00	**AÇILIŞ OTURUMU: ÇOCUK VE ŞİİR** Oturum Başkanları: ***Mehmet Vural, Özgür Kasapçopur*** Çocuk ve şiir - ***Sunay Akın*** Çocuk, şiir ve sinema - ***Ercan Kesal*** Çocuk hekimi iken ozan olmak: Ceyhun Atuf Kansu - ***Bahar Gökler***
10.00-11:00	**ÇOCUK HEKİMLİĞİNİN DÜNÜ, BUGÜNÜ VE YARINI** Oturum Başkanları**: *Fügen Çullu Çokuğraş, Mehmet Vural*** Türkiye'den IPA'ya uzanan yolculuk- ***Enver Hasanoğlu*** Çocuk hekimi olmak/çocukların içinde (dünyasında) olmak - ***Şükrü Hatun***
11:00-11:30	**KAHVE ARASI**
11:30-12:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **NÖROLOJİK HASTALIĞI OLAN ÇOCUKLARDA ERKEN TANI BULGULARI VE BESLENME DEĞERLENDİRMESİ** Konuşmacılar: ***Yeşim Öztürk, Hasan Tekgül*** NUTRICIA LIFE-TRANSFORMING NUTRITION
12:15-13:15	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:15-14:15	**BAĞ DOKUSU HASTALIKLARINI NASIL TANIYALIM?** Oturum Başkanları: ***Balahan Bora Makay, Sezgin Şahin*** Konuşmacı: ***Sylvia Kamphuis***
14.15-15.00	**SPİNAL MÜSKÜLER ATROFİ'DE TEDAVİ SEÇENEKLERİ VE YENİ UFUKLAR** Oturum başkanı: ***Sema Saltık*** Konuşmacı***: Olcay Ünver***
15:00-15:30	**KAHVE ARASI**
15:30-16:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **BEBEKLERDE İNFANTİL KOLİK VE KABIZLIKTA** Probiyotiklerin Yeri - ***Flavia Indrio*** Nestlé Nutrition
16:15-17:15	**ETKİLEŞİMLİ OTURUM: ÇOCUKLUK ÇAĞINDA SÜREGEN ÖKSÜRÜK** Oturum Başkanı: ***Haluk Çokuğraş, Elif Karakoç Aydıner*** Konuşmacılar: ***Ayşe Ayzıt Kılınç, Mehmet Ada, Erkan Çakır***
17:15-18:00	**ETKİLEŞİMLİ OTURUM: ÇOCUKLUK ÇAĞINDA DÖKÜNTÜ** Oturum başkanları: ***Özcan Bör, Güldane Koturoğlu*** Enfeksiyon bakış açısıyla - ***Ergin Çiftci*** Romatoloji bakış açısıyla- ***Yelda Bilginer*** Alerji bakış açısıyla- ***Koray Harmancı***

18 Ekim 2021, Pazartesi	
SAAT	**Prof. Dr. Özdemir İlter Salonu**
08.30-10.00	
10.00-11:00	
11:00-11:30	**KAHVE ARASI**
11:30-12:15	
12:15-13:15	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:15-14:15	**PEDİATRİK KARDİYOLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum Başkanları: ***Funda Öztunç, Rukiye Eker Ömeroğlu*** Konjenital kalp hastalıklarının tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar - ***Niyazi Kürşat Tokel*** Aritmi tedavisinde güncel yaklaşımlar - ***Celal Akdeniz*** ARA'da değişen tanı kriterleri/güncel yaklaşım - ***Zülal Ülger***
14.15-15.00	
15:00-15:30	**KAHVE ARASI**
15:30-16:15	
16:15-17:15	**YOĞUN BAKIMDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum Başkanları: ***Metin Karaböcüoğlu, Agop Çıtak*** İnvaziv mekanik ventilasyon - ***Fatih Aygün*** Renal replasman tedavisi - ***Demet Demirkol*** Ekstrakorpereal membran oksijenizasyonu - ***Tanıl Kendirli***
17:15-18:00	**GÖĞÜS HASTALIKLARINDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Yaşar Doğan, Nural Kiper*** Kistik fibrosizte ülke olarak neredeyiz? - ***Deniz Doğru*** Kistik fibrozis tedavisinde yeni ufuklar- ***Bülent Karadağ***

18 Ekim 2021, Pazartesi	
SAAT	**Prof. Dr. Metine Bilger Salonu**
08.30-10.00	
10.00-11:00	
11:00-11:30	**KAHVE ARASI**
11:30-12:15	
12:15-13:15	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:15-14:15	**BOY KISALIĞI GENETİK Mİ? TEDAVİSİ VAR MI?** Oturum başkanları: ***Koray Boduroğlu, Banu Nur*** Büyüme aksı bozuklukları - ***Oya Ercan*** Sendromik boy kısalıkları - ***Beyhan Tüysüz***
14.15-15.00	
15:00-15:30	**KAHVE ARASI**
15:30-16:15	
16:15-17:15	**OLGULARLA MİTOKONDRİYAL HASTALIKLARDA TANI VE TEDAVİ ALGORİTMALARI** Oturum Başkanları: ***Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek, Fatih Ezgü*** Konuşmacılar: ***Gülden Gökçay, Asuman Gedikbaşı***
17:15-18:00	**ÇAĞLAR ÇITAK ONURUNA** **HEMATOLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Tiraje Celkan, Namık Özbek*** İdiyopatik trombositopenide yeni kılavuzlar eşliğinde tedavi - ***Şule Ünal*** Operasyon öncesi hematolojik değerlendirme: Hangi test? Ne kadar gerekli? ***Zühre Kaya*** Trombozlu çocuk: Kime hangi testler yapılmalı? Hangi ilaç? Ne kadar tedavi? ***Hale Ören***

18 Ekim 2021, Pazartesi	
SAAT	**Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu**
08.30-10.00	
10.00-11:00	
11:00-11:30	**KAHVE ARASI**
11:30-12:15	
12:15-13:15	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:15-14:15	**ÜLKEMİZİN GİZLİ SORUNU: YENİDOĞANLARDA İYOT EKSİKLİĞİ** Oturum başkanları: ***Esin Koç, Sinan Uslu*** İyot neden önemli? - ***Olcay Evliyaoğlu*** Ülkemizde iyot eksikliği: Ulusal çalışma sonuçları- ***Mehmet Vural***
14.15-15.00	
15:00-15:30	**KAHVE ARASI**
15:30-16:15	
16:15-17:15	**UZMANINA DANIŞALIM** Oturum başkanları: ***Abdülkadir Bozaykut, Çağatay Nuhoğlu*** Çocuk ve göz sağlığı - ***Tülin Berk*** Çocuk ve diş sağlığı - ***Ali Menteş***
17:15-18:00	**GLUTEN İLİŞKİLİ HASTALIKLAR** Oturum başkanı: ***Tufan Kutlu, Tanju Özkan*** Çölyak Hastalığı - ***Buket Dalgıç*** Çölyak dışı gluten duyarlılığı ve alerjisi - ***Aydan Kansu***

19 Ekim 2021, Salı	
SAAT	**Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu**
08:30-09:30	**AHMET ARVAS ONURUNA** **ÇOCUK SAĞLIĞI İZLEMİ OTURUMU** Oturum başkanları: ***Emel Gür, Olcay Yasa*** Çocuk sağlığı izleminde dikkat edilecek noktalar- ***Emel Örün*** Rutin taramalarda son gelişmeler- ***Oya Baltalı*** Sık rastlanan sorunlar - ***Perran Boran***
09:30-10:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **BİYOTİKLER: BEBEK BESLENMESİNDE BAĞIŞIKLIK İÇİN ÖNCÜ YENİLİKLER** Konuşmacı: ***Funda Çetin*** NUTRICIA LIFE-TRANSFORMING NUTRITION
10:15-10:45	**KAHVE ARASI**
10:45-11:45	**YENİDOĞANDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Asuman Çoban, Cumhur Aydemir*** Surfaktan tedavisinde yenilikler - ***Nilgün Köksal*** Hipoksik iskemik ensefalopati tedavisinde yenilikler - ***Mete Akısü*** Intraventriküler hemorajide yeni yaklaşımlar- ***Eren Özek***
11:45-12:30	**UYDU SEMPOZYUMU** **İSPA'DA GASTROİNTESTİNAL SİSTEMİN GELİŞİMİNDE SAVUNMADAN ALERJİYE ANNE SÜTÜ OLİGOSAKKARİTLERİNİN (HMO'NUN) YERİ** Oturum başkanı: ***Aydan Kansu*** Konuşmacı: ***Fügen Çullu Çokuğraş*** Abbott
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**
13:30-14:30	**SADIK AKŞİT ONURUNA** **AŞI KARARSIZLIĞI OTURUMU** Oturum başkanları: ***Hilmi Apak, Zafer Kurugöl*** Hazırlayıcı faktörler - ***Muzaffer Eskiocak*** Günümüzde gelinen nokta ***- Emel Gür*** Aşı kabulünü artırmak için yapabileceklerimiz - ***Feyza Koç***
14:30-15:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **PNÖMOKOK EPİDEMİYOLOJİSİNDE DÜN-BUGÜN-GELECEK VE AŞI ILE DÜNYA DENEYIMI** Oturum başkanı: ***Ergin Çiftçi*** Konuşmacı: ***Ener Çağrı Dinleyici*** Pfizer
15:15-15:45	**KAHVE ARASI**
15:45-16:45	**ÇOCUKLUK ÇAĞINDA YENİ TANIMLANAN BİR TABLO: MIS-C SENDROMU** Oturum başkanları: ***Metin Kaya Gürgöze, Betül Sözeri*** Enfeksiyon hastalıkları gözü ile klinik - ***Yasemin Özsürekçi*** Romatoloji açısından klinik: Hastalık patogenezi ve tedavi yaklaşımı -***Kenan Barut*** Kardiyoloji açısından klinik: Hastalık patogenezi ve tedavi yaklaşımı-***Reyhan Dedeoğlu***
16:45-17:30	**UYDU SEMPOZYUMU** **BEBEK BESLENMESİNE ENFEKSİYON VE İMMÜNİTE AÇISINDAN BAKIŞ** Konuşmacı: ***Ateş Kara*** MONTERO

17:30-18:30	**ETKİLEŞİMLİ OTURUM: ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ÖDEM** Oturum başkanları: ***Lale Sever, Ayşe Güler Eroğlu*** Nefroloji bakış açısıyla - ***İsmail Dursun*** Kardiyolojik bakış açısıyla - ***İlker Kemal Yücel*** Alerji bakış açısıyla- ***Safa Barış***

19 Ekim 2021, Salı	
SAAT	**Prof. Dr. Özdemir İlter Salonu**
08:30-09:30	**ÇAĞIMIZIN BÜYÜYEN SORUNU: OBEZİTE VE HİPERTANSİYON** Oturum başkanları: ***Hakan Poyrazoğlu, Ozan Özkaya*** Obezite ve metabolik sendrom - ***Özgür Pirgon*** Hipertansiyon - ***Kenan Bek***
09:30-10:15	
10:15-10:45	**KAHVE ARASI**
10:45-11:45	**ERKEN TEDAVİ İÇİN OLGULARLA HİPOTONİDEN SMA'YA YOLCULUK** Oturum Başkanı: ***Özlem Hergüner*** Konuşmacı - ***Sema Saltık***
11:45-12:30	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**
13:30-14:30	**SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA HEKİMLİK SANATI** Konuşmacılar: ***Ateş Kara, Ayper Somer***
14:30-15:15	
15:15-15:45	**KAHVE ARASI**
15:45-16:45	**ÇOCUK ACİLDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR: SOLUNUM SIKINTISI OLAN ÇOCUĞA YAKLAŞIM** Oturum başkanları: ***Nilden Tuygun, Dinçer Yıldızdaş*** Yatak başı ultrasonografi (USG) kullanımı- ***Murat Duman*** Oksijen ve non-invaziv solunum destek tedavileri - ***Eylem Ulaş Saz*** Medikal tedavi yaklaşımları - ***Hayri Levent Yılmaz***
16:45-17:30	
17:30-18:30	**TURKISH ARCHIVES OF PEDIATRICS OTURUMU** **KLİNİKTEN ATIFA GİDEN YOL: BİLİMSEL YAYIN YOLCULUĞU** Oturum başkanları: ***Özgür Kasapçopur, Nur Canpolat*** Bilimsel çalışmanın kurgulanması ve yazılması- ***Ömer Erdeve*** Dergiye gelen makalenin değerlendirilmesi- ***Bülent Kara*** Derginin oluşturulması - ***Ayça Kıykım*** Derginin yayınlanması ve sonrası - ***Ali Şahin***

19 Ekim 2021, Salı	
SAAT	**Prof. Dr. Metine Bilger Salonu**
08:30-09:30	**KARŞIT GÖRÜŞLER OTURUMU** Oturum başkanları: ***Aysun Bideci, Fahri Ovalı*** D vitamini (Az mı ? Çok mu?) ***Abdullah Bereket, Olcay Evliyaoğlu***
09:30-10:15	
10:15-10:45	**KAHVE ARASI**
10:45-11:45	**BÜYÜK SORUN: SÜREGEN HASTALIKLARDA ÇOCUKLUKTAN ERİŞKİN DÖNEME GEÇİŞ** Oturum başkanları: ***Zeynep Karakaş, Vefik Arıca*** Pediatrist gözü ile - ***Harika Alpay*** Erişkin gözü ile - ***Serdal Uğurlu***
11:45-12:30	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**
13:30-14:30	**ÇOCUKLARDA NE ZAMAN METABOLİK HASTALIK DÜŞÜNELİM?** Oturum başkanları: ***Mübeccel Demirkol, Ertuğrul Kıykım*** Konuşmacı - ***Saadet Andrews***
14:30-15:15	
15:15-15:45	**KAHVE ARASI**
15:45-16:45	**ADOLESANDA RİSKLİ DAVRANIŞLAR VE REZİLYANS** Oturum başkanları: ***Oya Ercan, Orhan Derman*** Adolesanda tütün, alkol ve madde kullanımı - ***Kayı Eliaçık*** Adolesanda şiddet davranışı - ***Aylin Yetim Şahin*** Rezilyans - ***Gökhan Oral***
16:45-17:30	
17:30-18:30	**ÇOCUK VE SPOR** Oturum başkanı: ***Murat Elevli, Behzat Özkan*** Konuşmacılar - ***Ela Tarakçı, Bülent Bayraktar***

19 Ekim 2021, Salı	
SAAT	**Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu COVID-19 GÜNCELLEME SALONU**
08:30-09:30	**COVID-19'A GİRİŞ** Oturum başkanları: ***Haluk Çokuğraş, Soner Sertan Kara*** Çocuklarda Covid-19 epidemiyolijisi - ***Kenan Midilli*** Çocuklarda Covid-19 kliniği - ***Deniz Aygün*** Çocuklarda Covid-19 tedavisi ve aşılama yaklaşımı - ***Ener Çağrı Dinleyici***
09:30-10:15	
10:15-10:45	**KAHVE ARASI**
10:45-11:45	**COVID-19 VE YOĞUN BAKIM** Oturum Başkanları: ***Murat Duman, Dinçer Yıldızdaş*** Çocuk acilde COVİD-19 olgularına yaklaşım ve acil verileri - ***Murat Duman*** Yoğun bakımda COVİD-19 olgularına yaklaşım ve yoğun bakım verileri – ***Esra Şevketoğlu*** Yoğun bakımda MIS-C olgularına yaklaşım ve yoğun bakım verileri – ***Agop Çıtak***
11:45-12:30	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**
13:30-14:30	**PEDİATRİ BİLİM DALLARI VE COVID-19** Oturum başkanları: ***Salim Çalışkan, Sevcan Bakkaloğlu*** Covid-19 ve akut böbrek hasarı - ***Seha Saygılı*** Kronik böbrek hastalığı ve COVID-19 - ***Nur Canpolat*** Süregen romatizmal hastalıklar ve Covid-19 - ***Mehmet Yıldız***
14:30-15:15	
15:15-15:45	**KAHVE ARASI**
15:45-16:45	**PEDİATRİ BİLİM DALLARI VE COVID-19** Oturum başkanları: ***Bülent Zülfikar, Tülay Erkan*** COVID-19 enfeksiyonunda akciğer bulguları- ***Velat Şen*** Hematolojik /onkolojik hastalıklar ve COVID-19 - ***Rejin Kebudi*** Gastroenterolojik hastalıklar ve COVID-19- ***Çiğdem Arıkan***
16:45-17:30	
17:30-18:30	**PEDİATRİ BİLİM DALLARI VE COVID-19** Oturum başkanı: ***Özmert Özdemir, Mehmet Satar*** Yenidoğan döneminde COVID-19- ***Merih Çetinkaya*** Metabolik hastalıklar ve COVID-19 - ***Tanyel Zübarioğlu*** Diabetus mellitus ve COVID-19 - ***Hande Turan*** COVID-19 Pandemisinde Teletıp - ***Süheyla Ocak***

19 Ekim 2021, Salı	
SAAT	**Prof. Dr. Ömer Bedir Salonu SÖZLÜ BİLDİRİ SALONU**
08:30-09:30	**SÖZEL BİLDİRİLER 1** Oturum başkanları: ***Hasan Tezer, Seda Geylani Güleç*** ***S-01 Pınar Önal, S-02 Merve Önal, S-03 Nuriye Aslı Melekoğlu, S-04 Nihal Akçay,*** ***S-05 Burçe Emine Dörtkardeşler, S-06 Fatih Haşlak***
09:30-10:15	
10:15-10:45	**KAHVE ARASI**
10:45-11:45	**SÖZEL BİLDİRİLER 2** Oturum başkanları: ***İhsan Kafadar, Hüseyin Kılıç*** ***S-07 Özlem Yayıcı Köken, S-08 Meryem Turuç, S-09 Çiğdem Arıkan, S-10 Servet Kartal*** ***S-11 H. İpek Uysal, S-12 Ayşe Can***
11:45-12:30	
12:30-13:30	**Öğle Yemeği**
13:30-14:30	**SÖZEL BİLDİRİLER 3** Oturum başkanları: ***Güner Karatekin, Şahin Hamilçıkan*** ***S-13 Volkan Bayar, S-14 Merve Ş. Yılmaz, S-15 Fatma Kocael, S-16 Aslan Yılmaz*** ***S-17 Aslan Yılmaz, S-18 Hacer Ergin, S-72 Mirsaid Aghalarov***
14:30-15:15	
15:15-15:45	**KAHVE ARASI**
15:45-16:45	**SÖZEL BİLDİRİLER 4** Oturum başkanları: ***Ertuğ Arslanköylü, Ayşegül Ünüvar*** ***S-19 Zeynep Erva Küçük, S-20 Yasin Yılmazer, S-21 Fikriye İrem Akbolat, S-22 Fatma Kocael*** ***S-23 Mehmet Alican Yılmaz, S-24 Şerife Gül Karadağ, S-70 Fulya Gülerman***
16:45-17:30	
17:30-18:30	**SÖZEL BİLDİRİLER 5** Oturum başkanları: ***Sinem Oral Cebeci, Meryem Albayrak*** ***S-25 Tuba Akide Çoban*** ***S-26 Esra Yazarlı*** ***S-27 Çisem Duman Kayar*** ***S-28 Şeyma Köksal Atış*** ***S-29 Mine Erkan*** ***S-30 Hakan Salman*** ***S-31 Özlem Tezol*** ***S-32 Emine Ülgen***

20 Ekim 2021, Çarşamba	
SAAT	**Prof. Dr. Sezai Bedrettin Tümay Salonu**
08:30-09:30	**NEFROLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Mesiha Ekim, Rezan Topaloğlu*** Mikrobiyata ve böbrek hastalıkları- ***Ahmet Nayır*** Mitokondriyal böbrek Hastalıkları- ***Fatih Özaltın***
09:30-10:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **BESİN ALERJİSİ Mİ? FONKSİYONEL GİS Mİ?** Oturum başkanı: ***Fügen Çullu Çokuğraş*** Konuşmacı: ***Ömer Faruk Beşer***
10:15-11:15	**TÜRK PEDİATRİ KURUMU ve ÇOCUK ROMATOLOJİ DERNEĞİ ORTAK OTURUMU** Oturum başkanları: ***Erbil Ünsal, Nuray Aktay Ayaz*** Çocukluk çağında süregen artritleri nasıl tanıyalım ve yönetelim? - ***Sezgin Şahin*** Çocukluk çağında vaskülitleri nasıl tanıyalım ve yönetelim? - ***Ezgi Deniz Batu*** Çocukluk çağında PFAPA sendromunu nasıl tanıyalım ve yönetelim? - ***Amra Adroviç***
11:15-11:45	**KAHVE ARASI**
11:45-12:30	**UYDU SEMPOZYUMU** **İSPA TEDAVİSİNDE YENİLİKÇİ YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanı: ***Ertuğrul Kıykım*** Konuşmacı: ***Zeynep Tamay***
12:30-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30-14:30	**GÜNLÜK YAŞAMDA ÇOCUK İMMÜNOLOJİSİ** Oturum başkanları: ***Yıldız Camcıoğlu, İlhan Tezcan*** Ne zaman primer immün yetmezlik düşünelim? ***Ayça Kıykım*** Nötropeni ve nötrofil fonksiyon bozukluklarına yaklaşım - ***Şebnem Kılıç***
14:30-15:15	**UYDU SEMPOZYUMU** **PEDİATRİK ROMATOLOJİDE CAPS VE SİSTEMİK JİA'YA YAKLAŞIM** Oturum başkanları: ***Seza Özen, Özgür Kasapçopur*** CAPS özelinde Otoenflamatuar hastalıklara yaklaşım - ***Seza Özen*** Gerçek Yaşam Verileri ile Sistemik JİA Hastalığına Yaklaşım - ***Özgür Kasapçopur***
15:15-16:15	**ALERJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Nermin Güler, Cevdet Özdemir*** Anafilaksiye yaklaşım - ***Derya Altıntaş*** Anjiyoödeme yaklaşım - ***Nihat Sapan***
16:15-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:45	**ENFEKSİYON HASTALIKLARINDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Haluk Çokuğraş, Ateş Kara*** Güncel tüberküloz tedavisi - ***Mustafa Hacımustafaoğlu*** Çocuklarda COVID-19 dışı viral solunum yolu enfeksiyonları - ***Selda Hançerli Törün***

20 Ekim 2021, Çarşamba	
SAAT	**Prof. Dr. Özdemir İlter Salonu**
08:30-09:30	**ENDOKRİNOLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Oya Ercan, Semra Çetinkaya*** Konjenital hipotiroidizm taraması - ***Esra Papatya Çakır*** Endokrinolojik nedenli hipoglisemiler - ***Erdal Eren*** Obezite ve tip II diyabet - ***Erdal Adal***
09:30-10:15	
10:15-11:15	**GASTROENTEROLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Fügen Çullu Çokuğraş, Raşit Vural Yağcı*** Sindirim sistemi hastalıklarında probiyotiklerin rolü - ***Ömer Faruk Beşer*** Keşfinin 38.yılında Helicobacter Pylori - ***Deniz Ertem***
11:15-11:45	**KAHVE ARASI**
11:45-12:30	
12:30-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30-14:30	**GÜNLÜK YAŞAMDA ÇOCUK NEFROLOJİ** Oturum başkanı: ***Lale Sever, Osman Dönmez*** İdrar yolu enfeksiyonu - ***Selçuk Yüksel*** Enüresis - ***Aysun Karabay Bayazıt***
14:30-15:15	
15:15-16:15	**YENİDOĞAN OTURUMU: TND REHBERLERİ NE DİYOR?** Oturum başkanları: ***Nuray Duman, Sezin Ünal*** Yenidoğan kan ürünleri transfüzyonu - ***Merih Çetinkaya*** Yenidoğanın güvenli nakli - ***Nejat Narlı*** RSV profilaksisi - ***Tuğba Erener Ercan***
16:15-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:45	**ÇOCUK NÖROLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Kürşat Bora Çarman, Deniz Tuğcu*** Epileptik nöbetlerden epilepsiye - ***Kürşad Aydın*** Epilepsi dışı vitamin ile tedavi edilebilen pediatrik nörogenetik hastalıklar ***- Uluç Yiş***
17.45-18.45	**ASİSTAN FORUMU** Türkiyede asistanlıktan yurtdışında kariyere uzanan yol ***Saadet Andrews, Ali Yalçındağ, Gizem Pamuk, Övgü Kul, Esra Pehlivan***

20 Ekim 2021, Çarşamba	
SAAT	**Prof. Dr. Metine Bilger Salonu**
08:30-09:30	**PROF. DR. MURAT DERBENT ANISINA** **ETKİLEŞİMLİ OTURUM: GENETİK SENDROM OLABİLİR Mİ? HANGİ TEST YAPILMALI?** Oturum başkanları: ***Ercan Mıhçı, Esra Kılıç*** Yüz bulgularının genetik tanıda önemi - ***Nilay Güneş*** Çoklu malformasyon ve zihinsel gerilik olan çocuklara tanısal yaklaşım - ***Ayşegül Yılmaz*** Sendrom tanısında genetik testlerin seçimi - ***Dilek Uludağ Alkaya***
09:30-10:15	
10:15-11:15	**ONKOLOJİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR** Oturum başkanları: ***Nurdan Taçyıldız, Alp Özkan*** Kansere ailevi yatkınlık: Hangi hasta? Hangi aile? ***Tezer Kutluk*** Beslenme-kanser ilişkisi: Ne yiyelim? ***Dilek İnce*** Malignite olmasın? Pediatrik kanserlerde uyarıcı bulgular - ***Dildar Bahar Genç***
11:15-11:45	**KAHVE ARASI**
11:45-12:30	
12:30-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30-14:30	**ÇOCUKLUK ÇAĞINDA İSTİSMAR** Oturum başkanları: ***İsmail Göçmen, Hanefi Soylu*** Tıbbi açıdan çocukluk çağında istismarı nasıl önleyelim - ***Orhan Derman*** Hukuksal açıdan çocukluk çağında istismarı nasıl önleyelim? ***Şahin Antakyalıoğlu***
14:30-15:15	
15:15-16:15	**ÇOCUK HEKİMLERİ İÇİN ÇOCUK CERRAHİSİ** Oturum başkanları: ***Yunus Söylet, Nafiye Urgancı*** Ürolojik cerrahi aciller - ***Mehmet Eliçevik*** Gastroenterolojik cerrahi aciller - ***Rahşan Özcan***
16:15-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:45	**PEDİATRİK YAPISAL HASTALIKLARIN EVRİMSEL KÖKENİ** **"Etkileşimli, yarışmalı, ödüllü konferans"** Oturum başkanı: ***Emin Sami Arısoy, İbrahim Halil Demir*** Konuşmacı: ***Ergün Çil***

20 Ekim 2021, Çarşamba	
SAAT	**Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu**
08:30-09:30	**ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ARALIKLI AÇLIK DİYETİ** Oturum başkanları: ***Alev Hasanoğlu, Sertaç Arslanoğlu*** Konuşmacılar - ***Selda Hızel Bülbül, Nur Arslan***
09:30-10:15	
10:15-11:15	**EKRAN BAĞIMLILIĞI** Oturum Başkanları: ***Filiz Bakar, Çiğdem El*** Konuşmacılar: ***Burak Doğangün, Şafak Eray***
11:15-11:45	**KAHVE ARASI**
11:45-12:30	
12:30-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30-14:30	**SAFE FOOD FOR INFANTS (SAFFI) MEETING** Oturum Başkanları: ***Mehmet Vural, Massimo Pettoello-Mantovani*** Hazard identification and risk ranking for microbial and chemical risks within the infant food chain - ***Kah Yen Claire Yeak, Marcel Zwietering*** Endocrine disruptors in food and their effects on infant's health - ***Oya Ercan***
14:30-15:15	
15:15-16:15	**PEDİATRİDE TANILANDIRILMASI ZOR OLGULAR VE PAYLAŞIMI** Oturum Başkanları: ***Kenan Barut, Ömer Faruk Beşer*** Zor olgu 1 - ***Elvan Kumkayır*** Zor olgu 2- ***Gökçe Eser*** Zor Olgu 3 - ***Muhammed Aydın*** Zor Olgu 4 - ***Didem Kızmaz İşançlı***
16:15-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:45	**PEDİATRİDE TANILANDIRILMASI ZOR OLGULAR VE PAYLAŞIMI** Oturum başkanları: ***Kenan Barut, Ömer Faruk Beşer*** Zor olgu 5 - ***Nihal Akçay*** Zor olgu 6- ***Mine Özdil*** Zor Olgu 7 - ***Serkan Türkuçar*** Zor Olgu 8 - ***Sema Yıldırım***

20 Ekim 2021, Çarşamba	
SAAT	**Prof. Dr. Ömer Bedir Salonu SÖZLÜ BİLDİRİ SALONU**
08:30-09:30	**SÖZEL BİLDİRİLER 6** Oturum başkanları: ***Ayşe Ağbaş, Elvan Bayramoğlu*** ***S-25 Tuba Akide Çoban, S-27 Çisem Duman Kayar, S-28 Şeyma Köksal Atış, S-29 Mine Erkan S-30 Hakan Salman, S-31 Özlem Tezol, S-32 Emine Ülgen***
09:30-10:15	
10:15-11:15	**SÖZEL BİLDİRİLER 7** Oturum başkanları: ***Sadık Sami Hatipoğlu, Meltem Erol*** ***S-39 Serap Kurt, S-40 Dilek Bingöl Aydın, S-41 Hakan Salman, S-42 Didem Güneş Kaya, S-43 Aybüke Günalp, S-44 Gürkan Tarçın , S-71 Hasan Emir Taner***
11:15-11:45	**KAHVE ARASI**
11:45-12:30	
12:30-13:30	**ÖĞLE YEMEĞİ**
13:30-14:30	**SÖZEL BİLDİRİLER 8** Oturum başkanları: ***Yasemin Akın, Ferhan Karademir*** ***S-45 Hacer Öztürk, S-46 Ebru Cihan Çam, S-47 Burcu Güven, S-48 Abdulvahap Şen S-49 Övgü Büke, S-50 Ahsen Dönmez Türkmen***
14:30-15:15	
15:15-16:15	**SÖZEL BİLDİRİLER 9** Oturum başkanları: ***Nursel Elçioğlu, Esra Kılıç*** ***S-51 Esma Uygur, S-52 Muhammed Ali Recai Yürekli, S-53 Münire Mine Bağışlar S-54 Yavuz Özer, S-55 Hüseyin Kılıç, S-56 Demet Başer***
16:15-16:45	**KAHVE ARASI**
16:45-17:45	**SÖZEL BİLDİRİLER 10** Oturum başkanları: ***Ali Bülbül , Ersin Ulu*** ***S-58 Adem Topcu, S-59 Seda Topçu, S-60 Ömer Faruk Yalçın, S-61 Sema Yılmaz, S-62 Hakan Küçüker***
17:45-18:45	**SÖZEL BİLDİRİLER 11** Oturum başkanları: ***Adem Karbuz, Serdar Cömert*** ***S-57 Neslihan Özhan, S-63 Aykut Özön, S-64 Figen Çakmak, S-65 Aliye Gülbahçe S-66 Coşkun Yarar, S-67 Figen Çakmak, S-68 Tülay Kamaşak, S-69 Damla Geçkalan Soysal***

21 Ekim 2021, Perşembe	
SAAT	**Prof. Dr. Şükran Yalçındağ Salonu**
10.00-11.00	**Akılcı İlaç Oturumu** Konuşmacı: ***Emin Ünüvar***
11.00-12.00	**Kapanış Oturumu** ***Özgür Kasapçopur***

KONUŞMA ÖZETLERİ

Doğumhanede Yenilikler

Dr. Handan Hakyemez Toptan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi

Neonatal Resüsistasyon Programı(NRP) doğum salonunda kurallara uygun canlandırma mortalite ve morbiditeyi azaltır. Doğum odası yenidoğan canlandırma girişimleri tüm dünyada ortak guidelinelar göz önüne alınarak doğru şekilde ve sırada uygulanmalıdır.Prenatal değerlendirme başarılı canlandırmanın ilk adımıdır. Pediatri ve kadın doğum ekiplerini de içeren bir perinatal ekip oluşturulmalıdır. Prenatal öykü ve canlandırma gerekebilecekler öngörülmelidir. Kadın doğumcu, aile görüşmesi, dosya incelemeleri yapılarak doğum şekli, zamanı ve yerine karar verilmelidir.

Antenatal Değerlendirme için doğum sonrası hemen veya sonra ortaya çıkabilecek sorunlar için öğrenilmesi gerekenler; Gebelik haftası, fetüs sayısı, amniyon sıvısı, mekonyumlu mu, fetüs pozisyonu, amniyon sıvı miktarı, doğum şekli, anne yaşı, anne kan grubu-Rh tayini ve yapılmışsa ID Coombs testi, annenin HBs antijen durumu, hastalıklar (infeksiyon, diabet, hipertansiyon, eklampsi, böbrek hastalığı, ITP vb.), kullanılan ilaçlar, kardeş öyküleri (doğumla ilgili sorunlar, sarılık öyküsü, uygulanan tedaviler vb.), anneye uygulanan anestezi, Yapılan diğer tetkikler varsa sonuçları sorgulanmalıdır.

Ekip ön toplantısı yapılır ve riskler değerlendirilir. Canlandırmayı yönetecek lider ve ekibin görev dağılımı belirlenir. Olası sorunlar ve sorunlara yaklaşım planı yapılır. Preterm eylem sözkonusu ise antenatal steroid sorgulanır. Doğum ekibine; hasta stabil ise preterm ve termde en az 30 saniye kord klempleme konusundan hatırlatma yapılır.

Tüm hazırlıklar yapıldıktan sonra her doğum öncesi 4 soru sorulmalıdır. Gebelik haftası nedir? 1)Amniyon sıvısı berrak mı? 2) Başka risk faktörü var mı? 3) Göbek kordonu klempleme zamanı ile ilgili plan nedir? Doğum öncesi sorulacak "Kaç bebek bekleniyor?" sorusu NRP-8.baskı- 2021AAP programında "Göbek kordonu klempleme zamanı ile ilgili plan nedir?" olarak değiştirilmiştir.

Doğumda bilinen risk faktörü olmasa bile, doğum ekibinde mutlaka yenidoğan canlandırmasının başlangıç basamaklarını uygulayabilen ve Pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) yapabilen NRP sertifikalı bir kişinin olması gereklidir [2020 AHA]. Çoğul gebeliklerde bu sayı, her bebek için en az iki kişi olacak şekilde hesaplanmalıdır.

Doğum salonunun sıcaklığı 23-25°C olmalıdır (2020 AHA ve 2020 CoSTR-Neonatal Life Support). Bu nedenle Radyant ısıtıcı ve kuvöz doğum öncesi açılarak hazırlanmalıdır. Doğumdan önce ılık ve kuru çarşaflar hazırlanmalı. Doğacak bebek prematüre ise, polietilen plastik torba/şapka bulundurulmalıdır.

Doğuma hazırlık malzemeler:1) Ventilasyon malzemeleri: T parçalı canlandırıcı, Yenidoğana uygun hacimli balonlar, Term ve prematüre ölçülerinde maskeler, Oksijen kaynağı, Hava kaynağı, Akış ölçer, Oksijen-Hava karıştırıcı ve hortumları, Nabız oksimetresi ve oksimetre probu 2) Entübasyon malzemeleri: Laringoskop ve No 00 (aşırı prematüre) No 0 (prematüre) ve No 1 (term) düz bıçaklar, Laringoskop için yedek lamba ve piller, Endotrakeal tüpler –2.5, 3.0, 3.5, 4.0 mm iç çaplı, Stile (isteğe bağlı),Makas, Flaster ya da endotrakeal tüp tutucu,Karbondioksit saptayıcı, laringeal maske, orofaringeal kanül 3) Aspirasyon malzemeleri: Puar, steril gazlı bez, Mekanik aspiratör, Aspirasyon kateterleri(5F veya 6F, 8F, 10F, 12F veya 14F),mekonyum aspiratör adaptörü ve diğer: eldiven, şapka ve diğer kişisel koruyucular, göbek klempi, radyant ısıtıcı, ısıtıcı probu, düzgün-sert canlandırma yüzeyi, saat (kronometre isteğe bağlı), steteskop (yenidoğan tamburlu yeğlenir),flaster,EKG monitörü ve elektrodlar ,umblikal kateter ,transport küvöz, ilaçlar

DOĞUM SALONU YAKLAŞIMI

Doğum salonunda İlk değerlendirmede yeni doğmuş bebekte hemen şu 3 soru yanıtlanır

1.Term mi?

2.Tonusu iyi mi?

3.Solunum çabası var mı?

Cevap evet ise bebek sağlıklı doğmuş kabul edilir ve olağan bakıma alınır. Anne göğsünde de başlangıç basamaklarına devam edilebilir. Erken emzirmeyi sağlamalıdır.

Kordon klemplenme süresi canlandırma gerekmeyen tüm yenidoğanlarda 30-60 saniyedir. (Avrupa RDS Yönergesi 2019) (ACOG 2020). Canlandırma gerektirenlerde ise sıvazlama yöntemi kullanılır. Anne ve/veya bebeğe acil girişim gerekiyorsa 29 hafta altı bebeklerde kord göbekten 20 cm uzaklıktan 3-4 kez sıvazlanır. 28 hafta altı olan prematürelerde sıvazlama yönteminin yararlılığı ve güvenilirliği konusunda yeterli veri yoktur.

Üç sorudan biri "hayır" ise hasta radyant ısıtıcıya alınır. Isıtma, pozisyon verme Gerekiyorsa solunum yolunun temizlenmesi, kurulama, yeniden pozisyon verme taktil uyaran verilir şeklinde idi. Isıtma ve kurulama uygulaması, NRP-8. baskı-2021 AAP programında, başa pozisyon verme ve aspirasyonun önüne alınmıştır. Başlangıç (taktil uyarı hariç) basamakları sağlıklı doğan veya canlandırma gerekenlerde aynıdır.

Solunum yolunun açık tutulması için en uygun baş pozisyonu hafif ekstansiyon-koklama pozisyonu şeklindedir. Aspirasyon her bebeğe gerekmez. Aktif, solunum çabası iyi ise ağız/burun steril bezle silinir. Sekresyon varsa baş yanda, önce ağız sonra burun hafif aspirasyon (puar/aspiratör) ile alınır. Şiddetli, derin, tekrar aspirasyon önerilmez. Basınç max: 80-100 mmHg geçmemelidir. Arka farinks uyarımı ile vagal yanıt bradikardi yapacağı unutulmamalıdır.

Kurulama ve hipoterminin önlenmesi için Kuru, ılık çarşafla kurulama yapılır. Bu aynı zamanda taktil uyarı verir. Islananlar uzaklaştırılır ve şapka takılır. 32 hafta ve altı kurulama uygulanmaz. Polietilen torba, şapka, radyant ısıtıc ve küvöz ile ısı stabilizasyonu saglanır (2020 CoSTR-Neonatal Life Support). Hipertermiye (>38°C) de dikkat edilmelidir.

Taktil uyarı ağzın silinmesi/ aspirasyon ve kurulama ile solunum çabası başlamazsa, Sırt/gövde/extremite ye 2 kez sıvazlama ile yapılır. Sert uyaran, sarsma yararsızdır. Ciddi travmaya neden olunabilir.

Başlangıç basamakları sonrası hızla apne ve bradikardi varlığı değerlendirilir. Apne veya bradikardi varsa hemen nabız oksimetre (preduktal-sağ el bileği) bağlanır. Mümkünse 3 kanallı EKG bağlanmalı ve PBV başlanmalıdır.

Solunum çabası yeterli olan ve dispne bulgularının eşlik etmediği yenidoğanlar için ilk dakikalarda siyanozun devam ediyor olması, çoğu zaman sadece postnatal adaptasyona bağlıdır. Bu nedenle hemen oksijen desteğine başlanmamalı, oda havasında solumaya devam etmesi beklenmelidir. Saturasyonun normal (%90-95) değere çıkış yaklaşık 10 dakikadır. Hedef SatO2 aralıklarına göre oksijen başlanmalıdır. Solunum çabası yok veya yetersiz ise ≥35 hf Oda havası ile, <35 haftanın altında 21-30 % ile PBV ye başlanır. Apne/bradikardi yok fakat Solunum güçlüğü veya inatçı siyanoz var ise; Pozisyon verilir, havayolu temizlenir Sat O2 izlemi, gerekirse serbest O2 ve CPAP uygulanır. Hedef SatO2 aralığında tutulacak şekilde arttırılır. Başlangıç O2≥35 hf Oda havası, <35 hf %21-30, 28 hf üstü %30 uygulanır.

NRP'de en önemli ve etkin girişim akciğerin ventilasyonudur Apne/iç çekme tarzında solunum, KTA<100/dk %100 O2'e karşın inatçı santral siyanoz ve SatO2 düştüğünde PBV ile solunum desteğine başlanır. T-parça canlandırıcı PIP/PEEP 20/5 cmH20 Hız 40-60/dk olacak şekilde uygulanır. Ilk basamak uygulamalardan PBV'nin sonuna kadar geçen süre (İkinci değerlendirmenin sonuna kadar) 60 saniyeyi aşmamalıdır. Canlandırma gerektiren bebeklerde ilk basamak uygulamalar daha kısa tutulmalıdır. Ventilasyon sırasında iki taraflı solunum sesleri duyulmuyor ve göğüs hareketi de görünmüyorsa aşağıdaki düzeltici girişimler uygulanır

- M: Maskenin yeniden yerleştirilmesi
- R: Başa yeniden pozisyon verilmesi
- S: Ağız ve burnun aspirasyonu
- O: Ağız açılarak ventilasyon
- P: Basıncın artırılması
- A: Alternatif havayolları

Başarılı PBV'un en iyi göstergesi artan kalp atım hızıdır.Etkili ventilasyonun diğer göstergeleri: Solunum seslerinin iki taraflı alınması, Göğüs hareketlerinin gözlenmesidir. (Prematürelerde KTA, gözle görülür göğüs hareketleri olmaksızın da yükselebilir). PBV'un etkili olduğunun ve sonlandırılabileceğinin göstergeleri: KTA> 100/dk olması, O2 satürasyonunun yükselmesi, Spontan solunumun başlamasıdır.

Etkin PBV uygulamasına karşın KTA<60/dk ise PBV'a göğüs kompresyonun eklenmesi gerekir. Bası bölgesi sternum 1/3 alt kısmına, başparmak tekniği ile O2; %100 e geçilerek başlanır. Entübasyon düşünülür Bası 90/dk, PBV 30/dk (3/1) eş güdümlü yapılır ve 60 sn sonra değerlendirilir: 60-99/dk bası sonlandırılır. PBV devam edilir; <60/dk: Ventilasyona ve basıya ek adrenalin verilir.

Entübasyon gerektiren durumlar: 1)Balon/maske ile tekrarlı PBV'a rağmen SatO2 düşüklüğü 2)Obstrüksiyon yapan mekonyum 3)Diafragma hernisi 4)İleri derece prematürite 5)Surfaktan gereksinimi 6)Göğüs kompresyonu ve ventilasyon eşgüdümünü kolaylaştırmak, Ventilasyon verimliliğini arttırmak

Larengeal maske kullanımı: Yüz veya üst hava yollarında maske ile ventilasyon etkinliğini azaltacak anomalilerde (Robin sekansı), maske ile PBV etkin yapılamıyor ve entübasyon olanağı yoksa kullanılır.

Eğer KTA, 60 saniye süreyle etkin ventilasyon ve göğüs kompresyonuna rağmen 60/dk altında kalıyorsa, ilk yapılması gereken ventilasyon ve kompresyonun etkinliğini artırmak için ilaç eklemektir. Adrenalin için önerilen kullanım biçimi: Konsantrasyon: 1/10.000 (0,1 mg/mL). Veriliş Yolu: Tercihen İV (0,01-0,03 mg/kg) uygulanır. İV yol yoksa, adrenalinin ET olarak, İV dozundan daha yüksek bir dozda (0,05-0,1 mg/kg) uygulanması önerilir. Adrenalinin ET uygulanması, vasküler erişim sağlama girişimlerini geciktirmemelidir. Kalp hızı 60/dk'nın altında kalırsa, her 3-5 dakikada bir, tercihen İV olarak, ek adrenalin dozları uygulanabilir.

Yenidoğan bebeklerde 10-20 dakikalık yoğun canlandırmaya rağmen spontan kalp atımlarının başlamaması yüksek mortalite riski ve hayatta kalanlar arasında orta ila şiddetli nörogelişimsel bozukluk riski ile ilişkilidir. 2020 CoSTR-Neonatal Life Support bakım hedeflerindeki bu değişikliği dikkate almak için makul bir zaman çerçevesi olarak doğumdan yaklaşık 20 dakika sonrasını önermektedir.

Canlandırma sonrası komplikasyon gelişme olasılığı, canlandırmanın süre ve yoğunluğuna paralel olarak artar. Çoklu organ disfonksiyonu söz konusu olabilir. Bu nedenle ileri canlandırma gereken bebekler sürekli bakım hizmeti alabileceği bir ortamda izlenmelidir

RİSKLİ YENİDOĞANDA DOĞUM SALONU UYGULAMALARI

2020 CoSTR-Neonatal Life Support'a göre MBAS olan deprese bir bebekte rutin trakeal aspirasyon önerilmemektedir. Trakeal aspirasyon, sadece bebeğin solunum yollarında obstrüksiyon yapan mekonyum partikülleri varsa yapılmalıdır. Bebek bradikardik ve/veya oksijen satürasyonu düşük ise PBV başlatılır ve canlandırmanın diğer basamakları uygulanır.

Hipoksik iskemik ensefalopatide doğum salonunda amaç, uzun dönem sekelleri engellemek için beyin ve diğer organların yeterli perfüzyonunu sağlamaktır. Canlandırma ve stabilizasyonu takiben, sistemik ve serebral fonksiyonların monitörize edilebileceği bir merkezde izlenmeleri sağlanmalı ve sonraki tedaviler hızla planlanmalıdır. 35 hafta üzeri ve Orta-ağır HİE kabul edilen hastalar terapötik hipotermi yapılan bir merkeze stabil sevki yapılmalıdır.

Prematüre bebek doğacaksa doğum öncesi ebeveynler bilgilendirilmelidir. Doğumda canlandırma gereksinimi öngörülmeli ve hazırlıklar eksiksiz olmalıdır. Bu bebekler Uygun düzey YYBÜ olan bir merkezde doğmalıdır. Ünitede yer yoksa intrauterin transfer yapılmalıdır.

Gebelik yaşı <32 hafta olan tüm prematüre bebeklere, solunum sıkıntısı olmasa da doğum salonunda CPAP başlanması önerilir. CPAP'e 5-6 cm H2O basınçla başlanması uygundur. Nazal CPAP uygulaması için kısa binasal pronglar veya (maske) T-parçalı canlandırıcı kullanılabilir. Doğum salonunda CPAP başlanan prematürelerin yoğun bakıma transportları sırasında CPAP uygulamasının devam ettirilmesi önerilir. Hiperoksi hipoksiden kaçınılmalıdır.

Antenatal steroid tedavisi uygulanmamış, <26 gh veya stabilize etmek için doğum salonunda entübasyon gerekenlere profilaktik surfaktan uygulanır (TND 2018). RDS li bebeklerde NcPaP ta Fio2 >30 üzerinde surfaktan tedavisi verilir (Avrupa Rds yönergesi 2019). İNSURE rutinde uygulanması önerilmiyor. Daha az invaziv sürfaktan uygulamaları olan LISA ve MIST ile uygulanması önerilir. Entübe edilip surfaktan verilmiş bebeklerin hızlıca nasal CPAP'a ekstübe edilmeleri hedeflenmelidir.

Hidrops doğumda 2 kişi + para/torasentez deneyimli 1 kişi olmak üzere toplam 3 kişi gereklidir. Ağır fetal anemi öngörülüyorsa, anne kanı ile "cross-match" yapılmış O Rh(-) ES hazır olmalıdır. Ventilasyon yetersiz ve saturasyonları yükselmez ise parasentez ve torasentez gerekebilir. Entübasyon sıklıkla gerekir Göbek arter/ven kateterizasyonu gerekebilir.

Diafragma hernisinde balon-maskeyle PBV asla uygulanmaz, entübasyon gerekir. Akciğer hasarını azaltmak ve pnomotoraks riski nedeniyle için düşük basınçlar (PİP≤25 cmH2O) uygulanmalıdır. N/G tüp ile devamlı aspirasyon başlatılmalıdır. PBV ile pnömotoraks riski nedeniyle torakostomi tüpü ve drenaj sistemi hazır olmalıdır.

Canlandırma sırasında PBV'ye yanıt yoksa bir tarafta solunum seslerinde azalma, göğüste asimetri, kalp seslerinin diğer tarafa kayması varsa pnomotorakstan şüphelenilmelidir. Kesin tanı akciğer filmi ile konur. Translüminasyon tanıda yardımcıdır. Acil durumda doğum salonunda torasentez uygulanmalıdır.

Prenatal tanılı kalp hastalığı olan bebek çoğunda doğumda ileri canlandırma gerekmez. Doğumda bradikardi ve siyanoz gelişirse önce solunumsal nedenleri dışlamalıyız. Duktus bağımlı olanlarda prostaglandin E1'e doğum salonunda başlanmasına gerek yok. Çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenir.

Maternal/fetal hastalıklarda plasental etkilenme olabilir. Bu durumda plasentalar dikkatle makroskopik incelemelidir. Özel durumlarda tam patolojik bir muayene gereklidir. Taze plasenta 4 0C'de 3-7 gün saklanabilir.

Kord kan gazı alma endikasyonları: Preterm veya mekonyumlu doğum, Omuz/yan geliş vajinal doğum, İntrapartum maternal ateş >38 C, kanama, ,Ciddi intrapartum kardiyotokograf bozukluklar, 5. dk Apgar ≤5 olması

Ven değil, mutlaka arter kan örneği alınır

pH: < 7.00 belirgin fetal asidemi

Baz açığı: -12-16 mmol/L hipoksi, > -16 ciddi hipoksi demektir.

Doğum salonundaki ilk muayene kabaca ciddi bir problemin varlığını saptamak amacıyla yapılır. Muayenenin, kordon kesilip ilk basamak uygulamaların bitişinden sonra yapılması uygun olur. Muayene bebeğin vital bulguları, boy, tartı ve baş çevresi ölçümleri, genel görünümü, ekstremite hareketleri, kalp-akciğer oskültasyonu, doğum travması ve doğumsal malformasyonların olup olmadığının değerlendirilmesini içerir.

Doğum salonunda diğer uygulamalar: İlk banyo 24 saatten önce yapılmamalıdır. Pretermler daha geç yıkanır. Anneye verilmeden, bebek ayak, anne parmak izi alınır. Tanımlayıcı bileklik takılır. Hepatit B, HCV ve HIV (+) anne bebekleri doğum sonrası hemen su/sabunla yıkanmalıdır. Hepatit B taşıyıcısı anne bebeğinde İlk 12 st : HBIG 0.5 mL İM ilk 24 st'de HB aşısı yapılır. Anne taşıyıcılığı şüpheliyse ilk 12 saatte HB aşısı, Sonuç anne HBsAg(+) en kısa zamanda HBIG uygulanır. DA< 2000 g uygulama aynı, sadece (+1) 4 doz aşı yapılmalıdır.

Yaşayabilirlik (viabilite) sınırı olarak <22 hafta altı yaşayabilir kabul edilmez. Yasalarımıza göre 20 hafta altı düşük kabul edilmektedir. Gebelik yaşına bakmaksızın en küçük canlılık belirtisi gösteren her bebeğe "yaşam hakkı" verilmesi, bu bebeklere canlandırma uygulanması gerektiğini öngörmektedir.

1. Aziz K, Lee HC, Escobedo MB et al. Part 5: Neonatal Resuscitation 2020 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency CardiovascularCare. Circulation 2020;142:524-550.
2. Wyckoff MH, Wyllie J, Aziz K, et al. Neonatal life support: 2020 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitationand Emergency Cardiovascular CareScience With Treatment. Recommendations.(CoSTR) Circulation. 2020;142:140-184.
3. Mascola MA, Porter TF, Chao TT. ACOG commitee opinion. Delayed Umbilical Cord Clamping After Birth ACOG 2020;136:e100-105.
4. Sweet DG, Carnielli V, Greisen G, et al. European Consensus Guidelines on the Management of Respiratory Distress Syndrome – 2019 Update. Neonatology 2019;115:432–450.

NİCU Hastaları Evde Nasıl İzlenmeli?

Doç. Dr. N. Nilgün Karadağ

Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları
Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi

Ülkemizdeki perinatal ve neonatal bakım alanındaki olumlu gelişmelere paralel olarak yüksek riskli yenidoğanların yaşam oranı yükselmiş, ancak beraberinde bu bebeklerde görülen **morbidite ve kronik hastalık oranı da artmıştır. Perinatal risk faktörleri** ve **yenidoğan döneminde karşılaşılan sorunlar** ileri dönemde nörolojik ve gelişimsel gerilik ve problemlerin oluşumuna zemin hazırlamaktadır. Yaşama yüksek risk düzeyi ile başlayan bu çocuklarda; **serebral palsi**, **körlük**, **sağırlık**, **öğrenme güçlüğü** ve **davranış bozukluğu** gibi sorunlara daha sık rastlanmaktadır. Türk Neonatoloji Derneği Yüksek Riskli Bebek İzlem Rehberi-2018'e göre yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan hastalar **Tablo 1'de belirtilen üç risk grubunda değerlendirilir.**

Dünya sağlık örgütü verilerine göre 2.5 milyon bebek/yıl yenidoğan döneminde kaybedilmektedir ve 15milyon /yıl bebek ≤ 37.gh prematüre olarak dünyaya gelmektedir. Bir milyon bebek/yıl prematürite ve ilişkili komplikasyonlar nedeniyle kaybedilmektedir**. Bozulan ekolojik denge, tükettiğimiz yiyecek ve** içecekler, anne olma yaşının artması, yardımcı üreme tekniklerindeki gelişmeler prematüre doğumları arttırmaktadır. Giderek gelişen ve değişen YYBÜ'leri bu süreçte daha fazla sayıda daha riskli ve düşük gestasyon haftasındaki bebeklerin yaşatılmasını mümkün kılmaktadır.

Taburculuk Süreci: Erken doğum aileler için endişe, bebekler için ise pek çok sorunu beraberinde getirmektedir. **Yenidoğanın hastaneden taburcu etmek sağlık ekibi için karmaşık ve çok yönlü bir karardır.** Dikkatli hazırlanılan taburculuk planı ve sonrasında yapılan izleme çalışmaları oluşabilecek riskleri azaltır (AAP, 2008). Taburculuk planı, ailenin bebek bakımı için ev ortamını hazırlaması ve gerekli destek servislerine ulaşması için zaman sağlar (AAP, 2008). Ebeveynlerin de katıldığı taburculuk planlamaları sonrasında ebeveynler evde daha az endişe yaşar (Smith & Daughtrey 2000). **Amerikan Pediatri Akademisi Amerikan Kadın Doğum Uzmanları ve Jinekologlar Kongresi'nde yüksek risk grubundaki yenidoğanların taburculuk hazır oluşunu 4 boyutta değerlendirmesi tavsiye edilmektedir; 1. Yenidoğanın hazır olması, 2. Ev bakım planının hazır olması, 3. Aile ve çevrenin hazır olması, 4. Toplum ve sağlık hizmetlerinin hazır olması.** Bu noktada ailede bebeğin bakımında yer alacak en az 2 kişinin belirlenerek temel bakım yeterliliklerinin sağlanması büyük önem taşımaktadır.

Başarılı iletişim başarılı taburculuğun temel anahtarıdır: 1. Bebeğin taburcu olmasından önce aile ile çocuğun durumu, beklentiler ve izlem süreci hakkında konuşulmalı, aile taburculuğa her yönden hazırlanmalıdır. 2. Taburculuk bilgilerini içeren ayrıntılı epikriz hazırlanmalıdır. 3. Herhangi bir sorun yaşandığında kim ve neresi ile iletişime geçileceği belirlenmeli ve aileye o konuda destek ve güven verilmelidir. **Çalışanların ebeveyn desteği, bakım tecrübelerini ailelerle paylaşması, ekibin ebeveynleri bakım sırasında cesaretlendiren sözcükleri, ailelerin ünitedeki bakıma aktif katılımları ve özel gereksinimli ve risk altındaki çocukların taburculuğunun planlamasında en önemli noktalardır. Önce anne desteklenmelidir.** Anneye bağlı risk faktörlerinden postpartum depresyonun bebeğinden ayrılan annelerde artmış olduğu unutulmamalıdır.

Taburculuğa Hazırlık: Taburculuk ve evde izlem için aile bireylerinin psikososyal durumlarının taburculuğa uygun olması, uygun ev ortamının varlığı, yanık, zehirlenme ve diğer kazalara neden olmayacak bir ortam sağlanmalıdır. Aile eğitiminde normal ile patolojik bulguları tanıyabilme, beslenmeyi sağlayabilme (anne sütü**/mama ile beslenme/**orogastrik veya farklı alternatif beslenme teknikleri), hijyen kurallarına uyma (el yıkama, temizlik ve alt bakımı), uyku ve arabada bebek taşınması ile ilgili yeterli bilgiye sahip olma, temel bakımı sağlama ve izleyebilme (vücut sıcaklığı ölçümü**, idrar ve gaita yapma** sıklığı ve özelliklerini bilme, gaz çıkarma tekniği,cilt,gö**bek** ve genital bölge bakımları, banyo, giydirme, alt bakımı vb **eğitimleri almalıdır.** Ayrıca özel bakım ile ilgili uygulamalarını yapabilmeli (gastrik tüp ile beslenme, infüzyon pompası, ev tipi mekanik ventilatör, aspiratör, nabız oksimetre, trakeostomi, oksijen tüpü **kullanımı ve yara bakımı,** aspirasyon, fizik tedavi), evde kullanılacak ilaçların dozlarını, uygulama sıklığını, gerekirse hazırlanmasını, saklama koşullarını ve potansiyel toksisite bulgularını bilmeli, araba koltuğu eğitimi almış olmalıdır. Tüm bilgilendirmelerin net ve anlaşılır şekilde yapıldığına ve uygun koşulların oluşturulduğuna dair aileden yazılı onam alınmalıdır. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinden taburculuktan en az 12 saat önce vital bulguların stabil olması (SS <60/dak, KTA 100- 160 atım/dak, aksiller

ısı 36.5-37.4°C), yeterli kilo alımı (Term: 30g/kg/g; Preterm 15-20 g/kg/g kilo alımı yeterli), oda ısısında açık yatakta ve giysili iken termoregülasyonu tam, yeterli ve uygun şekilde beslenme, kafein yarı ömrü 100 saat olduğundan en az 5 gün önce kesilmiş ve apne **gözlenmemiş olmalı,** metabolik tarama testleri, işitme taraması ve başlangıç **retina muayenesi yapılmış veya randevusu alınmış olmalıdır.**

Kardiyopulmoner açıdan yüksek risk grubunda taburcu olacaklara kardiyopulmoner resüsitasyon KPR eğitimi verilmelidir. Kardiyopulmoner resusitasyonun temel basamakları hava yolunu açma-solunumu başlatma-dolaşımı sağlayabilme, hava yolu açıklığını nasıl sağlayacağı solunum başlatılması ve dolaşımın sağlanması anlatılmalıdır. Kalp solunum hızları, soluk almanın değerlendirilmesi, suni solunum ve kalp masajı uygulamaları, düzelme belirtileri ve acil servis numaraları bilgisi verilmelidir. Ayrıca nefes almanın engellendiği durumlarda yapılabilecek bebeklere uygulanan Heimlich Manevrası, 5 kez sırta vurma ve 5 kez göğüsten bastırma hareketleri maket üzerinde uygulamalı gösterilmelidir.

Araba Koltuğu Testi: Taburculuk öncesinde ebeveynler araba koltuğunu getirmeli ve bebeğin nasıl oturtulacağı, uygun pozisyon ve destekleyici konusunda eğitilmelidir. Üç-veya beş noktadan bağlantı sistemli sadece yenidoğanlara özgü güvenli araba koltukları kullanılmalıdır. **Taburculuk öncesinde tüm prematüre bebekler ile matür ancak hipotonik olan (Down Sendromu vb.), kardiyak cerrahi geçiren veya mikrognatisi olan (Pierre Robin sekansı vb.) bebekler araba koltuğuna oturtularak apne, bradikardi veya oksijen desatürasyonu açısından izlenmelidir. Otuz yedi haftanın altında doğan tüm yeni doğanların taburculuk öncesinde değerlendirilmesi tavsiye edilmektedir. Başarısızlık kriterleri: 1-En az 90 dakika gözlem: Apne ≥20 sn; Desatürasyon (10 sn'den uzun <%90 veya %93 + Bradikardi (10 sn'den uzun ≤80/dk. 2-Solunum paterninde bozulma anlamlı kabul edilmektedir.**

Ev Ortamı Hazırlığı: Evde küçük çocuk varsa bebekle yalnız bırakılmamalıdır, bebeğin beşikte ve ayakta sallanmasının doğru olmadığı aileye söylenmeli, tüm dokunmalar nazikçe olmalıdır. **Kanguru bakımı ve bebek masajı gösterilmelidir. Uygun ev ortamının varlığı için: 1. Bebeğin bulunduğu odada çok fazla eşya bulundurulmamalı, 2. Oda ısısı 22-24°C (pretermde 26°C), %30-60 nem olarak sağlanmalı, 3. Oda güneş görmeli, sık havalandırılmalı (en az 15 dk/gün), 4. Yatak anne odasında yer almalı, 5. Evde kesinlikle sigara içilmemeli 6. Kokusuz temizlik malzemeleri tercih edilmelidir. Ayrıca özel sorunu olanlara özel eğitimler verilmelidir: Örneğin** bronkopulmoner displazide beslenme, oksijen ihtiyacı, enfeksiyondan korunma, respiratuar sinsityal virüs, postmentruel 36. haftada kontrol ekokardiografik inceleme, apne kontrolü, kardiyopulmoner monitorizasyon; gastroösefageal reflüsü olanlara pozisyon, beslenme sıklığı ve k**ıvamlı beslenme öğretilmelidir. Giyinme:** Yumuşak, pamuklu, tüy, toz çıkarmayan kumaşlardan hazırlanmalı. Kolay giydirilip çıkarılacak şekilde olmalı. Çengelli iğne nazar boncuğu gibi cisimler takılmamalı. Mevsime uygun giydirilmeli. Kollarını ve bacaklarını rahat hareket ettirebilmeli. **Küvöz dışında izlem yapılırken bebeklerin çok fazla giydirilip hipertermi yaratılmamasına özen gösterilmesi gerekir. Fazla giydirilmenin ani bebek ölümü sendromu ile ilişkisi bilinmektedir**. Bir çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılan geç pretermlerin %5.2'sinde birincil hospitalizasyon nedeninin hipotermi olduğu görülmüştür. Evde bakılan term bebekler için mevcut öneriler bebeklerin uyurken hafif giyinmeleri ve oda ısısının hafif giyinmiş bir erişkinin rahat edeceği düzeyde tutulması yönündedir**. Banyo:** Banyo suyu ılık **(≤ 37 °C) olmalıdır. Banyo yaptırılan odanın ısısı term bebeklerde 24-25 °C. Pretermlerde 27-28°C olmalı ve hava akımı olmamalıdır. Banyo zamanı en uygun iki beslenme arasıdır. Yenidoğanın banyosu 5 dakikadan fazla olmamalıdır**. **Term yenidoğanların haftada 2-3 defa yıkanması yeterlidir. Preterm bebekler 4 gün ara** ile yıkanmalıdır. **Yatış pozisyonu: Amerikan pediatri Akademisi** (AAP) 2011 bebekler için güvenli bir uyku ortamı hakkında genişletilmiş önerileri **en güvenli uyku pozisyonu sırtüstü yatış pozisyonudur. Yapılan çalışmalarda, yüzükoyun pozisyonun uykuya bağlı ani bebek ölümlerinde oranı %70 iken sırtüstü uyku pozisyonunun artaması ile oran %20 düşmüştür. Enfeksiyondan Korunma:** Sık sık, kalabalık özellikle küçük çocukların ve solunum yolu hastalığı olan ziyaretçilerin alınmaması, kapalı ve kalabalık ortamlardan uzak tutulması, el temizliğine özen gösterilmesi ve ziyaretçi kabulü sınırlı olmalıdır.

Büyüme İzlemi: NİCU'dan taburcu olan bebeklerin somatik büyümesi nörolojik ve gelişimsel düzeyin de önemli bir göstergesi kabul edilmektedir. Baş çevresi ve ağırlık izlemleri çok önemlidir. Bu nedenle her kontrolde bebeğin antropometrik ölçümleri yapılıp büyüme eğrilerinden yararlanılarak tartı, boy ve baş çevresi ölçümleri değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır. Optimal büyüme **hızı** prematüre doğan bebeğin doğumdan sonraki büyümesinin anne karnında olması beklenen büyümesine eşit bir hızda devam etmesidir. **Prematüre bebeğin büyümesinin izleminde düzeltilmiş yaş kullanılır. Ağırlık izleminde 24 ay, baş çevresi için ise 18 ay boyunca düzeltilmiş yaşın** kullanılması önerilmektedir. **Prematüre bir bebeğin büyümesinin izleminde 22. gebelik haftasından 50. haftaya kadar** iki farklı cinsiyete ait büyüme eğrilerinin yer aldığı **Fenton Büyüme Eğrisi** tercih edilebilir. **Prematüre bebeklerin 6. ayda baş çevresini, 2-3 yaşta ağırlığı, 3-7 yaşta boy büyümesini yakalaması** beklenir. NİCU'dan taburculuk sonrası hastalar içerisinde neonatolog, pediatri uzmanı, pediatrik göğüs hastalıkları, fizik tedavi ve rehabilitasyon uzmanı, fizyoterapist, pediatrik nörolog, pe-

diatrik kardiolog, göz hastalıkları uzmanı, diyetisyen, odyolog, konuşma terapisti, yutma bozuklukları terapisti, çocuk gelişim uzmanı, ergoterapist olan multidisipliner bir ekiple izlenir.

Nörogelişimsel Değerlendirme: Standart nörolojik muayene ve gelişimsel değerlendirmenin tüm yaşlarda yapılması önerilir. Hammersmith Neonatal **Nörolojik Muayene Metodu basit ve uygulanabilir.** Nörolojik muayenede kaba fonksiyonlar, tonus, refleksler, serebellar fonksiyonlar, kraniyal sinirler dil gelişiminin değerlendirmesi yapılır. Nörogelişimsel değerlendirmede yaşa uygun Amiel-Tison "Bayley Scale of Infant Development (BSID)" Bayley Scale of Infant and Toddler (Bayley III), Ankara Gelişim Tarama Envanteri, Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi (GİRD). **Major bozuklukların saptanabileceği en erken sürecin düzeltilmiş 18-24 ay arası olacağı unutulmamalıdır. Değerlendirmede 2-3 yaşına kadar düzeltilmiş yaş kullanılmalıdır. Zekâ testleri 3 yaşından sonra değerlendirilebilir. Weschler's intelligence scale-revised (WISC-R) kullanılabilir.**

Beslenme & Büyüme Gelişme: Anne sütünün bir mucize olduğu konusunda anneler bilinçlendirilerek anne sütü ile beslenme ve emzirme tavsiye edilmelidir. Ancak bebeğin güçlü ememeyebileceği ve çabuk yorulduğu için sık sık emmeye ara verebileceği, bu sırada memeden hemen ayrılmayıp arada uyararak uzun süreli emmesinin, dolayısıyla yeterli beslenmesinin sağlanabileceği anlatılmalıdır. Özelikle çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerin büyük çoğunluğu taburcu olurken çeşitli klinik sorunlar, yetersiz kalori ve besin alımından dolayı 10. persantilin altına düşerler. **Taburcu olurken yaşa göre vücut ağırlığının 10. persentilin altında olması "Ekstrauterin Büyüme Geriliği EUBG" olarak tanımlanır.** Postmenstrüel 36.haftada doğum ağırlığı <1500 g olan bebeklerin % 97'si, doğum ağırlığı <1000 g olan bebeklerin % 99'u 10. persentil altındaki tartı değeri ile taburcu olmaktadır. Enerji, protein, kalsiyum, fosfor, sodyum, potasyum ve demir eksikliğinin önlenebilmesi için anne sütünün güçlendirilmesi veya prematüre maması uygundur. Anne sütü **alan** prematüre bebeklerin 18 aylıkken psikomotor gelişimlerinin prematüre mamaları ile beslenenlere göre daha iyi olduğu gösterilmiştir. Taburcu edilirken postmenstrüel yaşa göre ağırlıkları düşük olanlar (10. pers.) AS ile besleniyorlarsa AS destekleyicileri ile desteklenmeleri, mama ile besleniyorlarsa özel taburculuk sonrası formül veya prematüre maması ile beslenmeleri gerekmektedir. Anne sütü **var ise AS +** güçlendirici, AS ve prematüre maması (2-3 öğün/gün); büyüme parametreleri düzeltilmiş yaşa göre 50. persantili yakalayan bebeklerde sadece anne sütü; anne sütü **yoksa:** postmenstruel 40. haftaya kadar (52. haftaya kadar uzatılabilir) prematüre maması verilebilir. Postmenstruel 40. haftadan sonra 52. haftaya kadar taburculuk sonrası formül, anne sütü **yoksa** büyüme parametreleri düzeltilmiş yaşa göre 50. persantili (doğumda SGA olan bebekler için 10. persantili) yakaladığında, standart term formüle geçilebilir. Postmenstruel yaşa göre düşük tartı varlığında ve/veya BUN<10 mg/dl hedeflenmelidir. **Katı gıdalara geçiş düzeltilmiş 6 aylık olunca denenmelidir. Demir desteği** 2-3 mg/kg/gün dozunda; en erken 2. haftada, ideali 6-8 haftada başlayıp 12-15 aya kadar sürdürülmelidir. Demir proflaksisine başlamadan önce ferritin **düzeylerine bakılması, düzey yüksek değilse önerilen dozlarda demire başlanması hedeflenmektedir. Serum** ferritin 300 mcg/dl ise demir başlanması geciktirilir. İzlemde hemoglobin ve ferritin **düzeylerine taburculukta, 2. ve 6. ayda bakılmalıdır. Vitamin D desteği** çok düşük doğum ağırlıklı **ÇDDA bebeklerde yaşamın il**k haftalarında 200-400 IU/gün D, v**ücut tartısı >1500 gram** a ulaştığında ve tam enteral beslenmeye geçildiğinde 400 IU/gün D vitaminine çıkılması önerilmektedir. Avrupa rehberlerinde ise 800-1000 IU/gün D vitamini önerisi bulunmaktadır. **Multivitamin desteğinin güçlendirilmemiş anne sütü alan ÇDDA'lı** bebeklere 6 aylık veya 2000 g olana kadar verilebileceği bildirilmektedir (WHO-2006). Ancak prematüre formüllerinde ve güçlendirilmiş anne sütünde çoğu vitamin ve mineral yeterli olduğunu ifade eden görüşler de vardır. Bunlar bebek 180 ml/kg/gün formül alıyorsa multivitamin desteği gerekmez. Güçlendirilmemiş anne sütü alan veya standart term maması alan bebeklere başlanması ve beslenme 450 ml/güne ulaşana kadar veya bebek 2.5 kg olana kadar multivitamin ile desteklenmesi önerilmektedir.

Prematüre & Düşük Doğum Ağırlıklı Yenidoğanlarda Aşılama: Doğum ağırlıklarına ve gebelik yaşlarına bakılmaksızın **(Hepatit B ve BCG aşısı hariç)** zamanında doğmuş **bebeklerle aynı zamanda ve aynı programa** göre aşılanmalıdır. **Hepatit B Aşısı:** 1.doz doğumdan 1 ay sonra veya 2000 g geçince taburculukta 2.doz 1. dozdan 1 ay sonra, 3.doz 1. dozdan 6 ay sonra uygulanır. **BCG Aşısı:** Otuz dört hafta sonra doğan bebeklerde kronolojik yaşa göre aşılanır. Otuz dört hafta önce doğan prematüre bebekler için doğumdan sonra 34 hf doldurduktan ve takvim yaşı en az 2 ay olduktan sonra ve 2000 g ulaşmış **olması gerekir. DaBT-IPV-Hib Aşıları:** Prematüre bebekler kronolojik yaşı 60 günlük olunca (DA ve GH'dan bağımsız olarak) tıbbi durumu stabil ve düzenli kilo alıyorsa tam doz DaBT-IPV-Hib **aşıları,** inaktif polio (IPV), konjuge pnömokok (KPA) aşıları yapılır. **Prematüre bebeklerde aşılar tam doz verilir, aşı dozları bölünmez. Koza Stratejisi:** Prematüre yenidoğanların ebeveynlerinin ve yakın temaslılarının boğmaca aşılanma durumu sorgulanmalı, ebeveynlerine ve yakın temaslılarına Tdap uygulanmalıdır. **Respiratuar Sinsisyal Virüs (RSV) profilaksisi:** Özellikle BPD gelişen bebeklerin %50'si yaşamın ilk yılında pulmoner nedenlerle (pnömoni, RSV enfeksiyonu) tekrar hastaneye yatarlar. Bu hastalara RSV sezonunda, ilk 2 yıl bir monoklonal antikor olan Palivizumab (Synagis) profilaksisi uygulanmalıdır.

Tüm canlı veya cansız aşıların yapılması için kontraendikasyon oluşturmaz. Uygulama sonrası aşılamanın beklenmesine gerek yoktur. Palivizumab uygulaması ulusal RSV politikasına göre yapılır. Ekim-Mart ayda 1 kez Palivizumab 15mg/kg/doz risk gruplarına yapılır. Risk grupları **Tablo 2**'de verilmiştir. **Ülkemizde RSV aşılamasında Türk Neonatoloji Derneği Rehberi-2018 Palivizumab ve RSV Profilaksisi Önerileri uygulanır.**

Yenidoğanlarda İşitme Taraması İçin: 1- Otoakustik Emisyon (T-OAE) Otoakustik emisyon Testi: Sensörinöral ve iletim tipi işitme kaybı (+) İşitsel nöropatiyi saptayamaz. **Anne yanı iyi bebeklerde önerilir. 2- İşitsel Beyin sapı Yanıtı Testi (AABR):** Sensörinöral, iletim tipi işitme kaybı ve işitsel nöropati saptayabilir. İşitsel nöropati riski olan ve YYBÜ yatan tüm bebeklerde önerilir. **Amaç ilk 1 ayda tarama testlerini tamamlamak, işitme kaybı riski taşıyanlarda 3. ayda ileri tetkileri tamamlayıp, 6.ayda tedavi ve rehabilitasyonu başlatmaktır. Görme Taraması**: Tüm bebekler kontrollerde **kırmızı refle testi ve gözde inspeksiyonla saptanabilecek sorunlar açısından değerlendirilmeli. Ayrıca prematüre doğan tüm bebekler Amerikan Pediatri Akademisi** önerilenlere göre **DA ≤ 1500g GH≤ 30 hafta altı pretermler TND ROP Rehberi Güncellemesi-2021'e göre ise gebelik yaşı <34 hafta veya doğum ağırlığı ≤1700g olan tüm bebeklerin prematüre retinopatisi ROP açısından taranması önerilir. Gebelik yaşı ≥34 hafta veya doğum ağırlığı >1700 gram olup kardiyopulmoner destek tedavisi uygulanmış veya "bebeği takip eden klinisyenin ROP gelişimi açısından riskli gördüğü" preterm bebeklerin ROP açısından taranması uygundur.**

İlk Diş Hekimi Ziyareti: Amerikan Pediatrik Diş Hekimliği Akademisi Süt Çocuğunun Ağız Sağlığı Bakımı Rehberi'nde **12 aylık olunduğunda ilk diş hekimi ziyaretinin yapılmasını,** postmenstruel yaş 6 ay olduğunda içme suyu ya da sistemik uygulanan damlalar aracılığı ile optimal flor alımını önermektedir.

Taburculuk Sonrası İzlem: Yüksek riskli yenidoğanların NİCU'dan taburculuk sonrası ilk **kontrollerinin 7-10. Günde yapılması, daha sonra ise 40. hafta veya 1. Ayda, ilk 3 ay ayda bir kez (sorun varsa haftada bir - 15 günde bir), 6. ay, 9. ay, 12. ve 18. ay; kronolojik yaş: 3 yaş, 5/6 yaş ve 12 yaşta izlemi önerilir. Ülkemizde Türk** Neonatoloji Derneği tarafından geliştirilen rehberlerle riskli bebek izlem protokollerinin oluşturularak standart bir yaklaşımın yerleştirilmesi hedeflenmektedir.

Tablo 1. NİCU'da Risk Gruplarına Göre Yenidoğanlar

	Yüksek Risk Düzey 3-4	Orta Risk Düzey 2	Hafif Risk Düzey 1
Gestasyon haftası **Doğum Ağırlığı**	1000 g, <29 hf SGA ve LGA bebekler Fetal malnutre bebekler	1000-1500 g, 29 – 34 hf, **Çoğul doğumlar**	YYBÜ yatan >1500 g, >34 hf Geç preterm Erken term
Santral sinir sistemi	Evre 3-4 İKK Ventrikülomegali Kistik PVL Hidrosefali Perinatal asfiksi* Konvulziyon Serebral infarkt Taburculukta anormal nörolojik muayene	Evre 2 İKK Evre 2 HİE Doğumda resüsitasyon gereksinimi	Evre 1 İKK, Evre 1 HİE
Solunum sistemi	Uzun süreli (>7 gün) MV HFV BPD Pnömotoraks Ciddi apne	MV desteği (<7 gün) NIV uygulaması	
Kardiyovasküler sistem	ECMO-iNO uygulaması PPHN **İnotrop** gereken şok Ciddi tromboz	Kateter uygulaması Umbilikal ve periferik yollu santral kateter	
Enfeksiyöz durumlar	Ağır sepsis Menenjit Nozokomiyal enfeksiyon HIV-pozitif anne bebeği **İU** infeksiyonlar	Kültür kanıtlı sepsis	Klinik sepsis
Cerrahi sorunlar	Diyafragma hernisi Trakeo-özefageal fistül Duodenal atrezi Cerrahi NEK Cerrahi ligasyonlu PDA Lazer uygulanan ROP Kardiyak cerrahi hastalıklar Shunt opere hidrosefali	Medikal tedavi gerektiren NEK ve PDA	Diğer cerrahi girişimler (inguinal, umbilikal herni vs)
Diğer	Uzamış hipoglisemi Uzamış hipokalsemi **İkizden-ikize transfüzyon** Kan değişimi gereken sarılık Bilirubin ensefalopatisi Major konjenital malformasyon Metabolik/genetik hastalıklar Madde kullanan anne bebeği	Hipoglisemi (25 mg/dl, >3 gün süreyle) Ciddi sarılık Kısmi kan değişimi Uygunsuz çevre koşulları**	Geçici hipoglisemi ve hipokalsemi Fototerapi gereken sarılık

Tablo 2. Respiratuvar Sinsityal Virüs Profilaksisi Önerilen Risk Grupları

	RSV Sezonu Başlangıcındaki Kronolojik Yaş		
Durum	**≤3ay**	**<12 ay**	**12-24 ay**
Prematüre <29 hafta		**Proflaksi uygula**	Hayır
Doğum ağırlığı <1000 g		**Proflaksi uygula**	Hayır
Prematüre 29-32 hafta*	**Proflaksi uygula**	Hayır	Hayır
BPD**		**Proflaksi uygula**	Hayır
BPD son 6 ayda tedavi***		**Proflaksi uygula**	**Proflaksi uygula**

BEL AĞRISI OLAN ÇOCUK OLGUYA YAKLAŞIM

Uzm. Dr. Serkan TÜRKUÇAR

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Sakroiliak bölgede ağrı ve hassasiyet ayırıcı tanıda birçok hastalığın göz önünde bulundurulması gereken ve multidisipliner yaklaşım gerektiren bir semptomdur. Bu olgu sunumunda amacımız şiddetli bel ağrısı ile başvuran 3 yaşındaki bir erkek hastada, tanı ve tedavi sürecindeki yaklaşımlarımızı paylaşmaktır.

Olgu: Yaklaşık 10 gündür bel ağrısı olan 3 yaşındaki erkek hastanın dış merkezdeki ilk muayenesinde sakroiliak hassasiyet saptanması, akut faz reaktanlarının yüksek olması ve çekilen SIE MRG de bilateral sakroiliit ile uyumlu bulgular saptanması, başlanan antibiyotik ve non-steroidal anti-inflamatuvar tedaviden fayda görmemesi üzerine bize sevk edilmiştir. Başvurusunda 15 gündür devam eden bel ağrısı şiddetlenen ve ağrısı nedeniyle hareket edemeyen hasta gözlem, ayırıcı tanı ve tedavi amaçlı servise yatırılarak izlendi. Hastanın özgeçmişinde eklem şikâyeti olmadığı, tekrarlayan karın ağrısı, göğüs ağrısı veya ishal şikâyetleri olmadığı belirtildi. Ailede bilinen FMF, psöriazis ya da İBH gibi hastalıkların olmadığı, amcanın ankilozan spondilit hastalığı ile takip edildiği öğrenildi.

Hastanın ilk fizik bakısında bel ağrısının yüzüstü yattığı yerde hareket edemeyecek kadar fazla olduğu, ağrıdan dolayı huzursuz olduğu gözlendi. Periferik eklemlerinde artrit bulgusu saptanmadı. Diğer sistem muayene bulguları olağandı. İlk laboratuvar değerlendirmesinde Hb: 9.1 gr/dL, BK: 13800/mm^3 (%61,2 PNL, %24,1 Lenf), Plt: 353000/mm^3, periferik yayma: atipik hücre saptanmadı CRP: 120 mg/L (0-5), ESH: 80 mm/sa,(0-15), Brucella: negatif, PPD:13 mm (quantiferon: negatif), PAAC grafi: normal olarak saptandı. Kan ve idrar kültürlerinde üreme görülmeyen hastanın, bölgeye özel mikroorganizma olan Kingella kingae osteomiyeliti açısından bakılan PCR değerlendirmesi de negatif saptandı. SIE MR da sol sakroiliak eklemin sakral ve iliak yüzeylerinde kemik iliği ödemi saptandığı raporlandı. Hematolojik maligniteler (lösemi) ve solid tümörler (primer kemik lenfoması) açısından yapılan Kİ aspirasyonu ve batın/toraks BT taramalarında anormal bulguya rastlanmadı. Kemik sintigrafisinde sol sakroiliak bölgede artmış tutulum gözlendi. Sintigrafi ve MRG de Kİ ödemi görülen bölgeden "primer kemik lenfoması" nı ekarte etmek için alınan kemik biyopsisinde non-spesifik inflamatuvar değişiklikler görüldüğü raporlandı. Ampirik başlanan geniş spektrumlu antibiyoterapi ve NSAİİ den fayda görmeyen hastanın gönderilen MEFV gen analizinde M694V heterozigot/R202Q homozigot bileşik mutasyon saptandı. Hastaya FMF ve sakroiliit ön tanılarıyla metil prednizolon 1 mg/kg/g, kolşisin 0,5 mg/g ve metotreksat 10 mg/hafta/SC başlandı. Takipleri sırasında gönderilen HLA B27 pozitif gelmesi, sakroiliak şikâyetlerinin anti-inflamatuvar tedaviye yanıt vermesine rağmen ACR PEDI 30 yanıtı alınamaması, steroid azaltma sürecinde şikâyetlerin artması ve sol dizde yeni artrit bulgularının eklenmesi üzerine hasta "entezit ilişkili artrit" olarak değerlendirildi; tedavisine anti-TNF (etanersept) eklendi. Biyolojik tedavi sonrası şikâyetleri gerileyen, ACR PEDI 50 yanıtı sağlanan hastanın bulguları kolşisin, metotreksat ve etanersept tedavileri ile kontrol altındadır.

Sonuç: Sakroiliak bölgede küçük yaşta ortaya çıkan ağrı ve hassasiyet solid kemik maligniteleri ve lösemi, tüberküloz ve brucella başta olmak üzere bazı spesifik patojenlerle enfeksiyonun, entezit ilişkili artrit, FMF ve IBH/psöriazis ilişkili artrit gibi romatolojik hastalıkların ayırıcı tanıda değerlendirilmesi gereken bir kliniktir. Bu olgu sunumunda şiddetli bel ağrısı olan atipik yaş grubu bir sakroiliit olgusunda laboratuvar, radyolojik ve genetik verilerin de yardımı ile FMF ve sakroiliit tanılarına ulaşılmış ve tedavi başarısı sağlanmıştır.

SARILIK: KOLAY GİBİ GÖRÜNEN BAZEN ZOR OLAN MIDIR?

Uzm. Dr. Mine Özdil

Atatürk Şehir Hastanesi Neonatoloji Kliniği, Balıkesir

Giriş: Yenidoğanların en az üçte ikisinde görülen ve ilk iki hafta hastaneye yeniden yatışların en sık nedeni olan sarılık; çoğunlukla selim seyirli, geçici ve fizyolojiktir. Fakat bazı bebeklerde kan değişimini gerektirecek düzeylere çıkabilir, sarılığın ve altta yatan hastalığın acil tanı ve tedavisi mortalite ve ileri dönem nöromorbiditenin önlenmesi açısından çok önemlidir.

Olgu: Aralarında akraba evliliği olmayan baba ile 32 yaşındaki annenin ikinci canlı doğumu olarak normal vajinal doğum ile 36 gebelik haftasında 2700 gr ağırlığında doğan, beş günlük erkek bebek Tbil: 30,2 mg/dl olması üzerine hastanemize yönlendirildi. Fizik muayenesinde ikterik, hipoton, letarjik ve emmesi zayıf olan bebeğin %12 kilo kaybı vardı. Tetiklerinde kan sayımı normaldi, periferik kan yaymasında hemoliz bulgusu yoktu. Prokalsitonin ve CRP değerleri negatif, kan biyokimyasında üre:65 mg/dl, kreatinin:1,0 mg/dl, Na:151 mEq/L, total bilirübin:30,2 mg/dl, direkt bilirubin: 1,25 mg/dl, transaminazları normal sınırlarda idi. Direkt Coombs testi negatif, retikülosit sayımı ise %1 idi. İdrar analizi, tiroit fonksiyon testleri, G6PD ve PK düzeyleri normal, TORCH serolojisi negatif saptandı. Anne ve yenidoğan arasında Rh/ABO/subgrup uyuşmazlıkları yoktu. Kan değişimi hazırlıklarına başlandı, kültürleri alınarak hastaya intravenöz hidrasyon, antibiyotik tedavisi ve yoğun fototerapi başlandı. Yoğun fototerapi sonrasında bilirubin düzeyleri gerileyen hastada kan değişimi ve fenobarbital tedavisi gereksinimi olmadı. UGT1A1 gen mutasyon analizinde UGT1A1*28 homozigot bulundu, anne ve babanın her ikisi de aynı mutasyon için taşıyıcıydı. Hastanın hiperbilirubinemisinin Gilbert Sendromu, dehidratasyon, sepsis ve prematüriteye bağlı olduğu düşünüldü. On dört günlükken Tbil: 8,6 mg/dl olan hasta taburcu edildi, 40 günlükken Tbil: 5 mg/dl'ye geriledi.

Sonuç: Genellikle hayatın ikinci dekadında ortaya çıkan, hafif seyirli, benign bir hastalık olan ve UGT1A1 gen polimorfizmlerinin yol açtığı Gilbert Sendromu, özellikle eşlik eden ABO uygunsuzluğu, G6PD eksikliği, talasemi, dehidratasyon, herediter sferositoz gibi ikterojen etmenlerin varlığında neonatal hiperbilirubinemiye yol açabilmektedir.

GİRİŞ

Yenidoğan sarılığı çoğunlukla benign, geçici ve fizyolojik bir durum olup, hayatın ilk haftasında term bebeklerin %60, preterm bebeklerin ise %80'inde görülmektedir (1). Fakat bazı olgularda bilirübin düzeyi, kan değişimi yapılmasını gerektiren yüksek değerlere ulaşabilmekte, bu hastalarda tanı ve tedavinin hızlıca yapılması ileri dönemdeki nöromorbidite ve mortalitenin önlenmesi açısından önem arz etmektedir. Patolojik hiperbilirübinemi artmış bilirübin üretimi, hepatik alımda eksiklik, bilirübin konjugasyonunda bozukluk ve/veya artmış enterohepatik sirkülasyon nedeniyle gerçekleşmektedir (2). Ciddi hiperbilirübinemi düzeyleri Amerika Birleşik Devletleri'nde %4.6, İsrail'de %5.1 oranında görülmekte iken, Türkiye'de sağlıklı term yenidoğanlarda % 10.5, terme yakın bebeklerde ise %25.3 sıklıkta saptanmaktadır (3). Olguların yaklaşık yarısında etiyolojik etmen belirlenememektedir, bu nedenle genetik varyasyonların, özellikle ABO uygunsuzluğu, herediter sferositoz, glukoz 6 fosfat dehidrogenaz eksikliği gibi ikterojen durumlarla birlikteliğinde, neonatal hiperbilirübinemi riskini artırabileceği öne sürülmüştür (4,5).

UGT süper ailesinin üyesi olan UDP-glukuronil transferaz (UGT1A1) enzimi 2.kromozom 2q37 üzerinde bulunan UGT1A1 geni tarafından kodlanarak karaciğerde sentezlenir ve insanlarda bilirübin glukuronidasyonundaki anahtar enzimdir (6). UGT1A1 genindeki mutasyonlar Crigler Najjar (CN)(Tip I and II), Gilbert Sendromu (GS) ve geçici ailesel neonatal hiperbilirübinemi sendromlarına yol açmaktadır. UGT1A1 aktivitesinin hiç olmadığı CN Tip 1 doğum sonrası 20-50 mg/dl düzeylere yükselen bilirübin seviyesi, bilirübin ensefalopatisi ve ölüm ile ilişkilidir (7). Crigler Njjar Tip 2'de ise UGT1A1 enzim aktivitesi %10 kadar olup, bilirübin düzeyleri 20 mg/dl altındadır ve fenorbarbital ile bilirübin düzeylerinde %30 kadar düşme sağlanır (8). En sık görülen herediter hiperbilirübinemi sendromu olan GS ise UGT1A1 aktivitesinin %30 kadarı olması ve asemptomatik erişkinlerde hafif, intermitan unkonjuge hiperbilirübinemi ile karakterize olup, %3-13 sıklıkta saptanmaktadır (9,10). Burada kan değişimi sınırı üzerinde ciddi hiperbilirubinemi saptanan ve dehidratasyon, klinik sepsis ve homozigot UGT1A1*28 mutasyonu ile Gilbert Sendromu tanısı alan beş günlük geç preterm olgusu

sunulmuştur.

OLGU

Aralarında akraba evliliği olmayan baba ile 32 yaşındaki annenin ikinci canlı doğumu olarak komplikasyonsuz normal vajinal doğum ile 36 gebelik haftasında 2700 gr ağırlığında doğan, 1. ve 5. dakika Apgar skorları 8 ve 9 olan beş günlük erkek bebek total bilirübin: 30,2 mg/dl olması üzerine hastanemize yönlendirildi. Annenin prenatal hikayesinde özellik yoktu, gebelik takipleri ve ultrasonografik incelemelerin normal olduğu öğrenildi. Kardeşinde fizyolojik sarılık öyküsü vardı, fototerapi almamıştı. Anne ve bebek doğum sonrası 18. saatte taburcu edilmişti. Tamamen anne sütü ile beslenen bebeğin üç günlükken hafif sarılık, letarji ve beslenememe yakınmaları gelişmişti. Beş günlükken sarılığın artması ve beslenmenin tamamen azalması nedeniyle acil servise getirilen bebek total bilirübin:30,2 mg/dl saptanması üzerine Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırıldı.

Vücut ağırlığı 2375 g (10-50 persentil) olup, %12 kilo kaybı vardı, boy: 48 cm (50-90 p) baş çevresi: 32,5 cm (50 p), vücut sıcaklığı: 36,9°C, KTA: 150/ dk, DSS: 50/dk, KB: 84/46mm Hg ve SpO2: %97 idi. Fizik muayenesinde sarılığı olan hasta hipoton, emmesi azalmış ve hipoaktif yenidoğan reflekslerine sahipti, organomegalisi yoktu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde BK:15480 hc/mm3, PNL:5950 hc/mm3, Hb:18,9 g/dl, Hct:%56, MCV:98.2, MCHC:%35, Trb:262000/mm3, periferik kan yaymasında eritrositler normokrom, normositer idi, sferosit/şiştosit/hemoliz bulgusu yoktu, anne ve yenidoğan arasında Rh/ABO/subgrup uyuşmazlıkları saptanmadı, retikülosit sayımı %1, direkt Coombs testi negatif, Prokalsitonin ve CRP negatif, glukoz:54 mg/dl, üre:65 mg/dl, kreatinin:1,0 mg/dl, Na:151 mEq/L, K: 5,5 mEq/L, AST: 19 IU/L, ALT:9 IU/L, ALP: 217 IU/L, GGT: 60 IU/L albümin:4,3 mg/dl, total bilirübin:30,2 mg/dl, direkt bilirübin: 1,25 mg/dl, serum bilirübin/albümin oranı: 7 (>6.8 kan değişimi sınırı), tam idrar tahlili, tiroit fonksiyon testleri, kan amonyak düzeyi ve kan gazı normal, TORCH serolojisi negatif, İdrar redüktan madde negatif, G6PD ve PK düzeyleri, Tandem MS normal saptandı. Karın ultrasonografisinde organomegali, intraabdominal/adrenal kanama saptanmadı, Transfontanel ultrasonografide özellik yoktu. Umbilikal ven kateteri takılarak, kan değişimi hazırlıklarına başlandı. İntravenöz hidrasyon ve kültürler alınarak ampirik antibiyotik tedavisi ile birlikte yoğun fototerapi başlandı ve kan grupları çıkana kadar olası grup uygunsuzluğu için IVIG tedavisi verildi. Dört saatlik yoğun fototerapi sonrasında t.bil: 19 mg/dl d.bil:0,82'e gerilediği görüldü, rebound ciddi hiperbilirübinemi görülmedi. Kan değişimi yapılmadı ve fenobarbital tedavisi verilmedi. Kan kültüründe Koagulaz negatif stafilokok üremesi saptandı, bulaş olarak değerlendirildi, idrar kültürü steril kaldı. Klinik sepsis olarak değerlendirilen hastanın ampirik antibiyoterapisi yedi güne tamamlanarak kesildi. Dört saatlik yoğun fototerapi sonrasında anne sütü ile beslenme başlanan hasta, yatışının beşinci günü tamamen enteral anne sütü ile beslendi, intravenöz sıvısı kesildi. İki gün süreyle fototerapi alan hastanın 9 günlükken Tbil: 12,9 mg/dl, 11 günlükken t.bil :11,8 mg/dl, 14 günlükken t.bil: 8,6 mg/dl saptandı ve taburcu edildi, 17 günlükken t.bil:10,8 mg/dl, 40 günlükken t.bil: 5 mg/dl saptandı. Crigler Najjar Tip 2 ya da GS şüphesiyle UGT1A1 gen analizi gönderildi, UGT1A1*28 homozigot mutasyon saptanarak GS tanısı kondu, anne ve babanın gen analizinde aynı mutasyon için heterozigot olduğu görüldü. Gilbert Sendromuna eşlik eden geç prematürite, anne sütü ile yetersiz beslenme, klinik sepsis ve dehidratasyon tanılarının hastada ciddi hiperbilirübinemiye yol açtığı kanısına varıldı. Taburculuk sonrası izlemde bilirübin düzeyleri ikinci ayda normal düzeye geriledi. Düzenli aralıklarla poliklinik kontrolüne gelen hastanın nöromotor gelişimi yaşına uygun, bilirübin seviyeleri normal sınırlarda seyretmektedir. Aile GS hakkında, özellikle açlık ve enfeksiyon dönemlerinde sarılık değerinin artabileceği ve bazı ilaçların toksisite yapabileceği konusunda bilgilendirildi.

TARTIŞMA-SONUÇ

Neonatal sarılık hayatın ilk haftasında sık görülmekle birlikte yaklaşık %10 hastada yoğun fototerapi/kan değişimi gerekmektedir. Hiperbilirübinemi akut bilirübin ensefalopatisi ve kernikterus gibi nörotoksik etkileri nedeniyle endişe yaratmaktadır. Ciddi hiperbilirübinemi saptanan hastalarda öncelikle immün ya da nonimmün hemolitik hastalıklar ayırıcı tanıda yer almakta, bu patolojilerin dışlanması sonrası konjugasyon defektleri akla gelmektedir. Olguların yaklaşık yarısında etiyolojik neden saptanamaması özellikle konjugasyonu etkileyen genetik varyasyonlar ve genetik hastalıkları düşündürtmektedir.

Karaciğerde sentezlenen ve bilirübin glukuronidasyonunda anahtar enzim olan UGT1A1 enziminin genetik mutasyonları Crigler Najjar Tip 1, 2 ve Gilbert Sendromuna yol açmaktadır. Crigler Najjar Tip 1 otozomal resesif geçişli, Ekzon 1'de delesyon, insersiyon, missense mutasyon/stop kodonlar gibi mutasyonların yol açtığı konjugasyon defekti hastalığıdır (7,8,10). Doğumdan hemen sonra ilk günlerde yüksek bilirübin seviyeleri (20-45mg/dl) ile karakterize olup, konjuge komponent saptanamaz, karaciğer enzimleri normaldir ve fenobarbitale yanıtsızdır. Kronik günlük fototerapi gereksinimi olup, tedavi yapılmadığı takdirde bilirübin ensefalopatisi ve ölüm ile sonuçlanmaktadır (11, 12). Karaciğer biyopsisinde

karaciğer patolojisi normal saptanırken, %40 hastada hepatik fibroz görülebilmektedir. Crigler Najjar Tip 2 ise otozomal resesif geçişli olup, UGT1A1 ekzon 1'deki kodlama bölgesinde nokta mutasyonlar sonucu oluşmaktadır. Rezidüel enzim aktivitesi yaklaşık %10 kadar olup, fenobarbital ile indüklenebilmektedir, karaciğer enzimleri normal saptanmaktadır. Bazı olgularda kronik fototerapi gerekebilmektedir. Yenidoğan ya da çocukluk döneminde tanı konmaktadır. Bilirübin seviyesi genelde 8-20 mg/dl seviyesinde seyrederken, akut alevlenmelerde 40 mg/dl'ye çıkabilmektedir (açlık, hastalık, genel anestezi, kolelitiazis) (13,14). Crigler Najjar Tip 1 ve 2 ayırımında serum bilirübin düzeyleri her zaman ayırt edici olmamaktadır. Tehlikeli seviyenin altında tutmak için düzenli fototerapi gereksinimi CN Tip 1 sendromuna işaret etmektedir. Fenobarbital tedavisine Tip 1 hastalıkta yanıt yokken, Tip 2'de bilirübin konsantrasyonunda %25-30 düşüş görülmektedir. Yine genetik testler ve yüksek performanslı sıvı kromatografisi (safra) ile ayırt edilebilmektedir (15, 16).

Gilbert Sendromu bilirübin glukuronidasyonun en sık kalıtsal hastalığıdır. Konstitüsyonel hepatik disfonksiyon/ailesel nonhemolitik sarılık olarak da bilinen GS farklı popülasyonlarda %4-16 arasında, Türkiye %5-10 oranında görülmektedir (17, 18). UGT1A1 enzim aktivitesi %30 kadar olup, asemptomatik, genç erişkinlerde hafif, aralıklı unkonjuge hiperbilirübinemiye yol açar. Total bil<3mg/dl seviyesinde, karaciğer enzimleri normal saptanmaktadır. Otozomal resesif geçişli olan GS Avrupa ve Amerika'da UGT1A1 promoter bölgesinde UGT1A1*28 olarak da bilinen, A(TA)6TAA yerine homozigot A(TA7TAA) mutasyonu sonucu oluşmakta iken Doğu Asya ülkelerinde ise exon 1 coding bölgesindeki missense mutasyon: Gly71Arg daha sık saptanmaktadır (19). Erişkinlerde ciddi unkonjuge hiperbilirübinemi; başka mutasyonlar varlığında, CN mutasyonu heterozigot taşıyıcılık durumunda ya da eşlik eden hiperbilirübinemi durumlarında görülebilmektedir (20). Yenidoğanlarda ise eşlik eden ABO uygunsuzluğu, G6PD eksikliği, dehidratasyon, herediter sferositoz, anne sütü ile beslenme gibi ikterojen etmenlerin varlığında ciddi neonatal hiperbilirubinemiye yol açabilmektedir. Spesifik bir tedavisi olmayan hastalıkta fenobarbital ile sarılık düzeyleri düşebilmektedir. İrinotekan gibi ilaçların toksisitesi konusunda dikkatli olunmalıdır. Uzamış sarılık ya da anne sütü sarılığında da UGT1A1 mutasyonları ve GS rol alabileceği düşünülmektedir (10,21). Hastamızda da Gilbert Sendromuna eşlik eden geç prematürite, anne sütü ile yetersiz beslenme, klinik sepsis ve dehidratasyon tanıları hastada ciddi hiperbilirübinemiye yol açmıştır.

ÖNERİLER

Beslenme yetersizliği ve sarılık açısından yüksek riskli geç preterm bebeklere dikkat edilmelidir. Erken taburculuk durumunda erken kontrol muayenesi planlanmalıdır. Kabaca 24 saatten önce taburcu edilen bebekler 72. saatte, 24-48 saatte taburcu edilen bebekler 96. saatte, 48-72 saatte taburcu edilen bebekler 120. saatte kontrole çağırılmalıdır. Taburculuk öncesi risk değerlendirme tüm bebeklerde yapılmalıdır. Bebeklerin taburculuk öncesi Bhutani nomogramına göre bilirübin risk zonu saptanarak, gebelik haftası ve diğer hiperbilirübinemi risk faktörlerine göre taburculuk sonrası kontrol zamanı belirlenmelidir. Açıklanamayan ciddi hiperbilirübinemi olgularında, özellikle ABO uygunsuzluğu, G6PD eksikliği, herediter sferositoz, dehidratasyon/anne sütü ile beslenme varlığında Gilbert Sendromu ve UGT1A1 mutasyonları akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Gordon B, Avery FM. Neonatology pathophysiology and management of the newborn. 6th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2005.
2. Yu Z, Zhu K, Wang Li et al. Association of Neonatal Hyperbilirubinemia with UGT1A1 Gene Polymorphisms: A Meta-Analysis. Med Sci Monit, 2015; 21: 3104-14.
3. Ergin H, Bican M, Atalay OE. A causal relationship between UDP-glucuronosyltransferase1A1 promoter polymorphism and idiopathic hyperbilirubinemia in Turkish newborns. The Turkish Journal of Pediatrics 2010; 52: 28-34.
4. Sarici SU, Saldir M: Genetic factors in neonatal hyperbilirubinemia and kernicterus. Turk J Pediatr 2007; 49: 245–9.
5. Watchko JF, Lin Z, Clark RH et al: Complex multifactorial nature of significant hyperbilirubinemia in neonates. Pediatrics 2009; 124: e868–77.
6. Liu W, Ramirez J, Gamazon ER. Genetic factors affecting gene transcription and catalytic activity of UDP-glucuronosyltransferases in human liver. Hum Mol Genet 2014; 23(20): 5558-69.
7. Kadakol A, S S Ghosh SS, Sappal BS, et al. Genetic lesions of bilirubin uridine-diphosphoglucuronate glucuronosyltransferase (UGT1A1) causing Crigler-Najjar and Gilbert syndromes: correlation of genotype to phenotype. Hum Mutat 2000; 16(4): 297-306.

8. Seppen J, Bosma PJ, Goldhoorn BG, et al. Discrimination between Crigler-Najjar type I and II by expression of mutant bilirubin uridine diphosphate-glucuronosyltransferase. J Clin Invest 1994; 94:2385.
9. Minucci A, Canu G, Gentile L, et al. Identification of a novel mutation in UDP-glucuronosyltransferase (UGT1A1) gene in a child with neonatal unconjugated hyperbilirubinemia. Clinical Biochemistry 46 (2013) 170–2.
10. Kaplan M, Renbaum P, Levy-Lahad E, et al. Gilbert syndrome and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: a dose-dependent genetic interaction crucial to neonatal hyperbilirubinemia. Proc Natl Acad Sci U S A 1997 28; 94(22): 12128-32.
11. Maruo Y, Verma IC, Matsui K, et al. Conformational change of UGT1A1 by a novel missense mutation (p.L131P) causing Crigler-Najjar syndrome type I. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008; 46:308.
12. Crigler JF Jr, Najjar VA. Congenital familial nonhemolytic jaundice with kernicterus. Pediatrics 1952; 10:169.
13. Sleisenger MH. Nonhemolytic unconjugated hyperbilirubinemia with hepatic glucuronyl transferase deficiency: a genetic study in four generations. Trans Assoc Am Physicians 1967; 80:259.
14. Takeuchi K, Kobayashi Y, Tamaki S, et al. Genetic polymorphisms of bilirubin uridine diphosphate-glucuronosyltransferase gene in Japanese patients with Crigler-Najjar syndrome or Gilbert's syndrome as well as in healthy Japanese subjects. J Gastroenterol Hepatol 2004; 19:1023.
15. Gollan JL, Huang SN, Billing B, Sherlock S. Prolonged survival in three brothers with severe type 2 Crigler-Najjar syndrome. Ultrastructural and metabolic studies. Gastroenterology 1975; 68:1543.
16. Fevery J, Blanckaert N, Heirwegh KP, et al. Unconjugated bilirubin and an increased proportion of bilirubin monoconjugates in the bile of patients with Gilbert's syndrome and Crigler-Najjar disease. J Clin Invest 1977; 60:970.
17. Fretzayas A, Moustaki M, Liapi O, Karpathios T. Gilbert syndrome. Eur J Pediatr 2012; 171:11.
18. Bosma PJ, Chowdhury JR, Bakker C, et al. The genetic basis of the reduced expression of bilirubin UDP-glucuronosyltransferase 1 in Gilbert's syndrome. N Engl J Med 1995; 333:1171.
19. Aono S, Adachi Y, Uyama E, et al. Analysis of genes for bilirubin UDP-glucuronosyltransferase in Gilbert's syndrome. Lancet 1995; 345:958.
20. Ellis E, Wagner M, Lammert F, et al. Successful treatment of severe unconjugated hyperbilirubinemia via induction of UGT1A1 by rifampicin. J Hepatol 2006; 44:243.
21. Watchko JF, Lin Z, Clark RH, et al. Complex multifactorial nature of significant hyperbilirubinemia in neonates. Pediatrics 2009; 124: e868.

Çocukluk Çağının Nadir Hastalığı Akut Nekrotizan Pankreatit

Sema Yıldırım

Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Deneyim ve Hedefler: Çocuklarda oldukça nadir görülen ve mortalitesi yüksek olan akut nekrotizan pankreatit, akut pankreatitin pankreas parankim ve çevresinde nekroz ile karakterize şiddetli formudur.

Metot: 9 yaş 11 ay erkek çocuk ani başlayan şiddetli karın ağrısı yakınmasıyla dış merkez devlet hastanesine başvurmuş, taşikardi ve takipne gelişmesi üzerine hastanemize sevk edilmişti. Fizik muayenesinde; V.I:38°C, KTA:150/dk, DSS:44/dk, TA: 126/88mmHg, spO_2:%98, GKS:15'di. Her iki akciğer bazalinde akciğer sesleri azalmıştı. Batında yaygın hassasiyet ve defans mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde; WBC: 15300/uL, HB:14.5 gr/dl, Plt:373000 /uL, CRP:26.25 mg/dl, Procalcitonin:73.35 ng/mL, Glukoz:211 mg/dl, AST:91U/L, ALT:69 U/L, LDH:590 U/L, Amilaz:529 U/L, Lipaz:>1200 U/L. Serum lipid profili, kalsiyum ve böbrek fonksiyon değerleri normaldi. Solunum yolu panelinde Rhinovirüs pozitifti. Kan ve idrar kültüründe üreme olmadı. *MEFV* ve *CTFR* gen analizlerinde anlamlı mutasyona rastlanmadı. Diyabet açısından tetkikleri normaldi. Toraks USG'de; bilateral plevral efüzyon saptandı. Abdomen MR'ında pankreas dokusu baş kesiminde fokal bir alanda izlenmekte, tüm pankreası çevreleyen ve tüm sol kadranı tutan 5 cm'e ulaşan multiloküler nekrotik yoğun içerikli görünüm mevcuttu. MRCP normaldi.

Sonuçlar: Olguya i.v. hidrasyon, kan şekeri düzeyleri >300mg/dl olması üzerine insülin, proton pompa inhibitörü ve antibiyoterapi başlandı. Beş gün çocuk yoğun bakım ünitesinde takip gerektirdi. Onbirinci gününde abdomen MR'ında koleksiyonda artış saptanması üzerine peripankreatik sıvı perkütan boşaltılarak, somatostatin başlandı. Kliniğinde düzelme saptanan olgunun takibinin 23. gününde serum amilaz-lipaz değerlerinin tekrar yükselmesi, epigastrik ağrısının tekrarlaması ve abdomen USG'de sıvı koleksiyonunda artış nedeniyle perkütan drenaj kateteri takıldı. Pankreatik yetmezlik bulguları olmayan olgumuz 2. ayında Fransa'da yaşaması nedeniyle drenaj kateteriyle Fransa'ya sevkedildi. Fransa'da 1 ay sonra kateteri çıkarılmış ve 6. ayında düşük doz insülin ve kreon başlanarak takibi sürmektedir.

Kararlar: Akut nekrotizan pankreatitli olgular erken ve geç dönem komplikasyonları açısından yakın takip gerektirir. Cerrahi yaklaşımda basamaklı tedavi, açık nekrozektomiye göre mortalite, enfeksiyon ve geç dönem komplikasyonlar gelişimi açısından daha avantajlıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut nekrotizan pankreatit, basamaklı tedavi, çocuk, komplikasyon

Deneyim ve Hedefler: Akut pankreatit (AP) sıklıkla kusmanın eşlik ettiği ani başlangıçlı karın ağrısı, serum amilaz ve/veya lipaz enzim düzeylerinin normal değerlerinin 3 katından daha yüksek olması ve radyolojik görüntüleme ile pankreatit bulgularının saptanması kriterlerinden ikisinin varlığı durumunda tanımlanmaktadır. Çocuklardaki sıklığı 3-13/100000 olup, son yıllarda artış göstermektedir (1-3). Enfeksiyonlar, travma, ilaçlar, sistemik hastalıklar, genetik hastalıklar etyolojiden sorumlu ajanlardır ve %20'si idiyopatiktir. Olguların çoğu komplikasyonsuz iyileşirken, %1' den azında nekrozis bildirilmiştir (3-4). 2012 Revize Atlanta Kriterleri'ne göre akut nekrotizan pankreatit (ANP) morfolojik olarak parankimal, peripankreatik ve kombine (parankimal ve peripankreatik) nekrozis olarak üç gruba ayrılmıştır (5). Bu bildiri ile çocuklarda oldukça nadir görülen ve mortalitesi yüksek olan ANP'li bir olgu sunulmuştur.

Metot: 9 yaş 11 ay erkek çocuk ani başlayan ve ağrı kesiciye yanıt vermeyen şiddetli karın ağrısı yakınmaları ile dış merkez devlet hastanesine başvurmuş, taşikardi ve takipne gelişmesi, şiddetli karın ağrısının devam etmesi üzerine hastanemiz **çocuk** yoğun bakım servisine sevk edilmişti. Travma hikayesi yoktu. Hastanın özgeçmişinde özellik olmayıp, soygeçmişinde 1.° akraba evliliği, anneannede ailevi akdeniz ateşi, dedede Tip 2 diyabet mevcuttu. Fizik muayenesinde; V.I: 38°C, KTA: 150/dk, DSS: 44/dk, TA: 126/88mmHg, spO_2: %98, GKS: 15. Akciğer oskültasyonunda her iki akciğer bazalinde akciğer sesleri azalmıştı. Batında yaygın hassasiyet ve defans mevcuttu.

Laboratuvar tetkiklerinde; WBC: 15300/uL (PNL %80), HB: 14.5 gr/dl, Plt: 373000 /uL, CRP: 26.25 mg/dl (0-0.5), Procalcitonin: 73.35 ng/mL (Sepsis ile uyumlu), Glukoz: 211 mg/dl, AST: 91U/L, ALT: 69 U/L, LDH: 590 U/L, CK: 2239 U/L, Amilaz: 529 U/L (0-125), Lipaz : >1200 U/L (<37). Serum lipit profili, kalsiyum ve renal fonksiyon değerleri normaldi.

Serum HbA1c, C-peptid, Adacık hücre Ak, Anti-insülin Ak, ANA, Anti-dsDNA, ANA C3, C4, MPO-ANCA, PR3- ANCA değerleri normaldi. Solunum yolu panelinde Rhinovirüs pozitifti. Kan ve idrar kültüründe üreme olmadı. MEFV gen analizinde R202Q heterozigot ve CTFR gen analizinde ise c.2991G>C- (pLeu997Phe) heterozigot varyasyon saptandı. Toraks USG'de bilateral plevral efüzyon (2,2cm-1cm) mevcuttu. Abdomen MR'ında pankreas dokusu baş kesiminde fokal bir alanda izlenmekte, tüm pankreası çevreleyen ve batın sol üst kadrandan sol parakolik alana dek uzanım gösteren tüm sol kadranı tutan 5 cm'e ulaşan multiloküler nekrotik yoğun içerikli görünüm mevcuttu (Resim 1). MRCP normaldi.

Sonuçlar: Olguya i.v. hidrasyon, kan şekeri düzeyleri >300mg/dl olması üzerine insülin, proton pompa inhibitörü ve H2 resaptör antagonisti, meropenem ve metronidazol başlandı. Takibinin 4. gününde abdomen sol yanda yaklaşık 20 cm'lik ekimotik alan gözlendi. Beş gün çocuk yoğun bakım ünitemizde takibinin ardından, servise devralındı. Serum kan şeker düzeyleri takibine göre insülin tedavisi beşinci günde kesildi. Onbirinci gününde kontrol abdomen MR'ında koleksiyon içeriğinde artış saptanması üzerine peripankreatik sıvı perkütan olarak boşaltılarak, somatostatin tedavisi başlandı. Aspire edilen sıvı kültüründe üreme olmadı. Kliniğinde düzelme saptanan olgunun takibinin 23. gününde amilaz ve lipaz değerlerinde tekrar yükselme olması, epigastrik bölgede ağrısının tekrarlaması ve abdomen USG'de sıvı koleksiyonunda artış (peripankreatik alanda 7 cm'ye ulaşan hipoekoik koleksiyon) olması üzerine perkütan drenaj kateteri takıldı. Takibinin ikinci ayında çekilen abdomen BT'sinde pankreas korpus ve kuyruk lokalizasyonunda içerisinde perkütan drenaj kateterinin izlendiği 82x47mm boyutunda kalın cidarlı loküle koleksiyon alanı izlenmekte ve pankreas başına doğru uzanım göstermekteydi (Resim 2). Servisimizde 2 ay takip edilen ve pankreatik yetmezlik bulguları (kan şekeri, gaitada elastaz, A,D,K vitaminleri normal sınırlarda) olmayan olgumuz Fransa'da yaşaması nedeniyle drenaj kateteriyle Fransa'ya sevki sağlandı. Fransa' da 1 ay daha drenaj kateteriyle takip edilerek kateteri çıkarılmış ve 6. ayında düşük doz insülin ve kreon tedavisi başlanarak takibi sürmektedir.

Tartışma: Akut pankreatitin şiddetli formu olan ANP çocuklarda oldukça nadir olup literatürde sınırlı sayıda olgu bildirilmiştir. Literatür tarandığında özellikle ilaçlar (L-asparaginaz, Valproat, minosiklin, stavudin) olmak üzere, travma, diyabet, alkol, enfeksiyon etkenleri *(M.pneumonia*), safra taşı, safra yolu patolojileri, alkol, Crohn hastalığı ve sistemik lupus eritematosus gibi otoimmun hastalıklar, etyolojik faktörler arasında yer almaktadır (6,-9). Olgumuzun anamnez, muayene ve laboratuvar sonuçları değerlendirildiğinde; solunum yolu panelinde Rhinovirus pozitif idi. Ancak rhinovirüs enfeksiyonu açısından herhangi bir klinik semptom ve bulgu yoktu. Olgumuzda CTFR gen analizinde saptanan c.2991G>C (pLeu997Phe) heterozigot varyasyonu ile pankreatit ilişkisi açısından literatürde veriye rastlanmadı.

Akut nekrotizan pankreatitin yönetiminde agresif intravenöz sıvı ile hidrasyonun sağlanması pankreatik ve sistemik perfüzyonun sağlanması açısından oldukça önemlidir. Hastanın tolere edebildiği mümkün olan en kısa sürede enteral beslenmenin başlanması önerilmektedir. Antibiyotik kullanımı enfekte nekrotizan pankreatit varlığında ya da klinik olarak düzelme gözlenmeyen nekrotizan pankreatitli olgularda önerilmektedir (10,11). Dellinger ve ark.'nın şiddetli nekritizan pankreatitli 18 yaş üstü erişkinlerde yapmış olduğu çok merkezli, randomize, çift-kör, plasebo kontrollü prospektif bir çalışmada profilaktik olarak antibiyotik (meropenem) verilen hasta grubu ile antibiyotik verilmeyen grup arasında enfeksiyon gelişimi, mortalite ya da cerrahi girişim gereksinimi arasında anlamlı fark gözlenmediği bildirilmiş (12). Benzer şekilde Xue ve ark.' nın nekrotizan pankreatitli erişkin hastalar ile yapmış oldukları randomize kontrollü çalışmada da profilaktik antibiyotik (imipenem-silasitatin) verilen hasta grubu ile verilmeyen grup arasında mortalite, cerrahi girişim, koplikasyon gelişimi açısından anlamlı fark gözlenmezken, proflaktik antibiyotik verilen grupta fungal enfeksiyon daha sık saptanmış (13). Olgumuzda da parenteral hidrasyon sağlandı, ve izleminin 3. gününde beslenmenin tolere edilmesi ile birlikte uygun enteral beslenmeye geçildi. Klinik ve laboratuar bulguların sepsis ile uyumlu olması nedeni ile antibiyoterapi başlandı.

ANP ile ilişkili koleksiyonlar; hastalığın başlangıcından sonraki ilk 4 haftada gelişen koleksiyon akut nekrotik koleksiyon, 4 haftadan sonra devam eden ve etrafında duvar ile organize olan koleksiyonlar ise walled-of nekroz olarak tanımlanmaktadır. Pankreatik koleksiyonların üçte ikisi steril olup konservatif tedavi ile gerileyebilirken, diğerleri cerrahi girişim gerektirmektedir (14). Koleksiyon drenajı cerrahi, radyolojik ve endoskopik olmak üzere üç farklı yöntemle sağlanabilir. İlk olarak 2010 yılında van Santvoort HC ve ark. ANP'li hastalarda step-up (basamaklı) yaklaşım ile açık nekrozektomi uygulamasını karşılaştırmışlar ve çoklu organ yetersizliği, insizyonel herni, diyabet gelişimini basamaklı tedavi uygulanan grupta anlamlı olarak düşük oranda saptamışlar (15). Hollemans RA ve ark. mortalite, insizyonel herni, pankreas ekzokrin ve endokrin yetersizlik gelişme oranının basamaklı tedavi uygulanan hastalarda açık nekrozektomi uygulanan hastalara göre daha düşük olduğunu saptamışlardır (16). Çocuklarda ise ANP' in cerrahi yönetimi ile ilgili veriler oldukça sınırlıdır. Literatürde beş yaşındaki ANP'li bir olguda endoskopik pankreatik nekrozektomi, 12 yaşındaki diğer bir olguda ise laparoskopik pankreatik nekrozektomi uygulandığı bildirilmiştir (17,18) Olgumuzda önce koleksiyon aspirasyonu

yapılmış, takibinde tekrar amilaz lipaz seviyelerinde artış gözlenmesi ve şiddetli epigastrik ağrının tekrarlaması üzerine perkütan kateter drenajı sağlanarak basamaklı yaklaşım uygulanmıştır. Olgumuzda nekrozektomi uygulanmasına gerek kalmamıştır.

Akut pankreatit olgularının çoğu kısa süre içinde komplikasyonsuz iyileşme gösterirken, nekrotizan pankreatit gibi şiddetli pankreatit olgularında erken ve geç dönem komplikasyon gelişme olasılığı sıktır. Erken dönemde özellikle ilk 48 saatte hastalar SIRS, hiperglisemi, pulmoner, renal ve kardiyak sistem yetersizlikleri açısından yakın takip edilmelidir (10) Olgumuzda da birinci günde hiperglisemi ve plevral efüzyon saptandı. Hiperglisemi nedeni ile kısa süreli (5gün) insülin tedavisi verildi. Başvurusunda mevcut olan bilateral plevral efüzyonu (2.2-1 cm) takibinde gerileyip cerrahi girişim gerektirmedi. Solunum desteği ihtiyacı olmadı. Renal ve kardiyak sistem tutulumu gözlenmedi.

Geç dönemde psödokist, walled-of nekroz, endokrin ve ekzokrin pankreas yetersizliği gelişebilecek komplikasyonlardır. Takibinin ellinci gününde çekilen kontrol abdomen BT'de walled-of nekroz saptanan olgumuzun perkütan drenaj kateteri iki ay sonra çıkarıldı. Olgumuzda nekrozektomi yapılması gerekmedi. Olgumuz Fransa' da yaşaması nedeni ile geç dönem komplikasyonlar açısından takibi Fransa' da devam etmektedir.

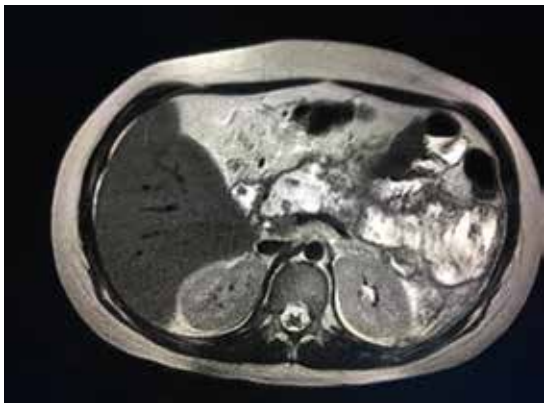
Kararlar: Çocukluk çağında oldukça nadir görülen ANP ile ilgili literatürde sınırda sayıda veri mevcuttur. Erken dönemde SIRS, hiperglisemi, çoklu organ yetersizlikleri açısından yakın takip oldukça önemlidir. Geç dönemde walled-of nekroz, ekzokrin ve endokrin pankreas yetersizlikleri açısından takip gerektirir. Cerrahi tedavide basamaklı yaklaşım, açık nekrozektomiye göre mortalite, enfeksiyon gelişimi ve geç dönem komplikasyonlar açısından daha avantajlıdır.

Kaynaklar:

1. Morinville V, Husain S, Bai H, Barth B. Alhosh R, Durie P et al. Definitions of Pediatric Pancreatitis and Survey of Present Clinical Practices. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012;55(3):261-5.
2. Park A, Latif SU, Shah AU, Tian J, Werlin S, Hsiao A, et al. Changing referral trends of acute pancreatitis in children: A 12-year single-center analysis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009; 49:316–322.
3. Morinville VD, Barmada MM, Lowe ME. Increasing incidence of acute pancreatitis at an American Pediatric Tertiary Care Center. Pancreas 2010;39:5-8.
4. Whitcomb DC, Lowe ME. Pancreatitis: Acute and chronic. In: Kleinman RE, Sanderson IR, Goulet, O, et al., editors. Walker's Pediatric gastrointestinal disease. Hamilton: BC Decker Inc; 2008. p. 1213-1220.
5. Banks PA, Bollen TL, Dervenis C, Gooszen HG, Jhonson CD, Sarr MG, et al. Classification of acute pancreatitis-2012: Revision of the Atlanta classification and definitions by international consensus. Gut. 2013;62:102–111.
6. Raizner A, Phatak UP, Baker K, Patel MG, Husain SZ, Pashankar DS. Acute necrotizing pancreatitis in children. J Pediatr 2013; 162: 788-92.
7. Ali, M.F.; Loh, K.Y. Sodium valproate induced necrotizing pancreatitis: A case report. Malays. Fam. Physician 2013, 8, 28–30.
8. Yang A, Kang B, Choi SY, Cho JB, Kim YJ, Jeon TY, et al. Acute necrotizing pancreatitis associated with Mycoplasma pneumoniae infection in a child. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2015;18(3):209–15.
9. Patel MK, Barvaliya MJ, Patel TK, Tripathi CB. Stavudine induced acute necrotizing pancreatitis with tetany in a pediatric patient. Indian J Pharmacol. 2012;44:523–5.
10. Abu-El-Haija M, Kumar S, Quiros JA, Balakrishnan K, Barth B, Bitton S, et al. The management of Acute Pancreatitis in the pediatric population: A clinical report from the NASPGHAN Pancreas Committee. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018;66:159 – 76.
11. Wittau M, Mayer B, Schelee J, Henne-Bruns D, Dellinger EP, Isenmann R. Systematic review and meta-analising of antibiotic prophylaxis in severe acute pancreatitis. Scand J Gastroenterol 2011;46(3):261-70.
12. Dellinger EP, Tellado JM, Soto NE, Ashley SW, Barie PS, Dugernier T, et al. Early antibiotic treatment for severe acute necrotizing pancreatitis: a randomized, double blind, placebo controlled study. Ann Surg 2007;245:674–83.
13. Xue P, Deng LH, Zhang ZD, Yang XN, Wan MH, Song B, et al. Effect of antibiotic prophylaxis on acute necrotizing pancreatitis: results of a randomized controlled trial. J Gastroenterol Hepatol 2009:736–742.
14. Working Group IAP/APA Acute Pancreatitis Guidelines IAP/APA evidence-based guidelines for the management of

acute pancreatitis. Pancreatology. 2013;13(4 Suppl 2):e1–e15.

15. van Santvoort HC, Besselink MG, Bakker OJ, et al. A step-up approach or open necrosectomy for necro- tizing pancreatitis. N Engl J Med 2010;362:1491–1502.
16. Hollemans RA, Bakker OJ, Boermester MA, Bollen TL, Bosscha K, Bruno MJ, et al. Superiority of step-up approach vs open necrosectomy in long-term follow up of patients with necrotizing pancreatitis. Gastroenterology 2018.
17. Kheder J, Han S, Wassef WY. Successful Endoscopic Pancreatic Necrosectomy in 5-Year-Old Child. Am J Gastroenterol.2016;111(3):443-4.
18. Pattilo J.C, Funke R. Laparoscopic Pancreatic Necrosectomy in a Child with Severe Acute Pancreatitis. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 2012; 22: 123-6.



Resim 1: (Abdomen MR) Pankreas dokusu baş kesiminde fokal bir alanda izlenmektedir. Tüm pankreası çevreleyen ve batın sol üst kadrandan sol parakolik alana dek uzanım gösteren tüm sol kadranı tutan en geniş yerinde 5 cm'e ulaşan multiloküler nekrotik yoğun içerikli koleksiyon görünümleri mevcut.

Resim 2: (Abdomen BT) Pankreas korpusu ve kuyruk lokalizasyonunda içerisinde perkütan drenaj kateterinin izlendiği 82x47 mm boyutunda kalın cidarlı loküle koleksiyon alanı izlenmekte ve pankreas başına doğru uzanım göstermektedir. Totale yakın pankreatik dokuda nekroz ve buna sekonder pankreatik doku lokalizasyonunda loküle sıvı birikimi izlenmektedir.

ZOR OLGU-2: SU ÇİÇEĞİ ÖLÜMCÜL OLABİLİR Mİ? AŞISIZ BİR OLGUDA SU ÇİÇEĞİNE SEKONDER SELLÜLİT,LARİNKSİ DARALTAN KOMPARTMAN SENDROMU

Gökçe ESER[1], Utku BATU[2], Zeynep ERGENÇ[3], Nurhayat YAKUT[3], Eda KEPENEKLİ[3]

[1]Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[3]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Suçiçeği,Varicella-Zoster Virüs'ün neden olduğu,akut gelişen, solunum yolu ile bulaşan, veziküler karakterde döküntüye sahip bir hastalıktır.Sekonder bakteriyel cilt enfeksiyonları suçiçeğinin en tehlikeli komplikasyonlarından biridir. Suçiçeği lezyonları yüzeyel bir selülit gibi başlayıp nekrotizan fasiite ve kompartman sendromuna ilerleyebilir ve toksik şok sendromuna neden olabilir.

OLGU: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 7 yaş erkek hasta 3-4 gündür olan döküntü, ateş ve halsizlik şikayeti ile acil servisimize başvurdu.Dış merkezde yapılan tetkiklerinde lökositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın; geliş fizik muayenesinde, genel durumu düşkün takipnesi mevcut.Ciltte yaygın veziküler lezyonlar ve sternum üzerinde, bir vezikülün çevresinden başlayıp boyuna ve klavikulalara dek uzanan hiperemi,ısı artışı ve ödem vardı. Hastanın boyun hareketleri kısıtlıydı.Hastanın ailesinden alınan bilgiye göre suçiçeği aşısını yaptırmadıkları öğrenildi. İntravenöz klindamisin,ampisilin-sulbaktam ve asiklovir tedavisi altında, bir günlük servis izlemi sonrası, takipnesinde artışa ek olarak dispne gelişen hastaya tomografi çekildi.Tomografide larinksin çepeçevre daralmış ve baskı altında olduğunun görülmesi ve sıvı resüsitasyonuna dirençli septik şok tablosu gelişmesi üzerine, hastaya 2 gün süren yoğun bakım desteği verildi.Tablonun ilerlemesi nedeniyle antibiyotik tedavisi vankomisin, sefoperazon-sulbaktam ve asiklovir kombinasyonu olarak düzenlendi.2 gün yoğun bakım takibi sonrası klinik bulguları gerileyen hasta servise alındı.Servis takibi sırasında selülit olan bölgede abse gelişen hastanın absesi drene edildi.

SONUÇ: Suçiçeği sonrası sekonder bakteriyel enfeksiyonlar,çocuk yaş grubunda yaşamı tehdit eden önemli komplikasyonlardandır.Su çiçeğinin aşı ile önlenebilir bir hastalık olduğu, aşı sonrası suçiçeği enfeksiyonu gelişse dahi ölümcül komplikasyonların yok denecek kadar az izlendiği akılda tutulmalıdır.

Hafif ve Orta Malnütrisyonda Beslenme Yaklaşımları

Ahmet Baştürk

Malnütrisyon

Büyüme ve gelişme için gerekli olan bir yada daha fazla besin öğesinin vücut dengesini bozacak şekilde yetersiz veya dengesiz alınması durumunda ortaya çıkan klinik bir tablodur (1).

Malnütrisyonun Nedenleri

Primer Nedenler

Yetersiz alım, açlık (kuraklık, kıtlık), yoksulluk (düşük gelir)ve eğitim düzeyi düşüklüğü (batıl inançlar, beslenme alış-kanlıkları) gibi nedenlerdir

Sekonder Nedenler

- Yetersiz sindirim (cerrahi, kısa barsak sendromu)
- Yetersiz emilim (kistik fibrozis, çölyak hastalığı)
- Yetersiz alım (anatomik defektler, yarık damak, yarık dudak)
- Artmış ihtiyaç (büyüme, gebelik ve laktasyon dönemleri, enfeksiyonlar)
- Fazla atılım, hızlı katabolizma (enfeksiyonlar, maligniteler, yanıklar) (2)

Beslenmenin değerlendirilmesi

Öykü (özellikle beslenme öyküsü), fizik inceleme, antropometrik ölçümler ve laboratuvar bulguları ile yapılır

Öykü

- Ayrıntılı beslenme öyküsü alınmalı;
  - anne sütü alımı
  - beslenme alışkanlığı, beslenme şekli
  - besinlerin nasıl hazırlandığı, nasıl verildiği, son 3 günde aldığı katı ve sıvı gıdalar
  - annenin çocuğu beslediği zamandaki davranış şekli ve ailenin yeterli-dengeli besin hazırlamadaki becerileri sorgulanmalıdır
- Kusma- ishal sıklığı ve süresi
- en son idrarını ne zaman yaptığı
- aşıları
- kullandığı ilaçlar
- doğum kilosu
- kızamık ve tüberkülozlu hastalarla temas öyküsü
- ölen kardeş öyküsü araştırılmalıdır (3)

Fizik İnceleme

- Vücut ağırlığı ve boy ölçülmelidir
- Bilinç değişikliği
- Hipotermi
- Ateş
- Solukluk, sarılık

- Gözde korneal lezyonlar
- Kulak, ağız ve boğazda enfeksiyon bulguları
- Solunum hızı-tipi
- Kalp yetmezliği belirtileri ve soğuk el ve ayaklar, zayıf radial nabız gibi dolaşım bozukluğu belirtileri
- Karaciğer büyüklüğü, karın şişkinliği, barsak sesleri
- Deride enfeksiyon, purpura ve ödem (4)

Antropometrik ölçümler

vücut ağırlığı ve boy (yaşa göre boy, yaşa göre ağırlık, boya göre ağırlık) baş çevresi, deri kalınlığı ve üst kol çevresidir (5).

Yaşa göre boy

(Çocuğun boyu / aynı yaştaki sağlıklı bir çocuğun boyu X 100) lineer büyümenin göstergesidir ve yetersiz beslenmenin uzun dönemdeki etkilerini göstermektedir.

Yaşa göre ağırlık

(Çocuğun ağırlığı / aynı yaştaki sağlıklı bir çocuğun ağırlığı X 100) kronolojik yaşla ilgili vücut kitlesini yansıtır. Hem akut hem de kronik yetersiz beslenmeyi değerlendirmektedir.

Boya göre ağırlık

(Çocuğun ağırlığı / aynı boydaki sağlıklı bir çocuğun ağırlığı X 100) düşük olması çocuğun kavruk-zayıf olduğu anlamına gelir. Akut malnutrisyonun göstergesidir.

Deri kıvrım kalınlığı

Özel bir alet yardımıyla triceps, biceps, suprailiak veya subskapular kaslar kullanılarak ölçülür ve elde edilen değerler ile karşılaştırılır. Deri kıvrım kalınlığı vücut yağ kitlesi hakkında kabaca bilgi verir. Üst kol çevresi ise somatik kas kütlesi hakkında bilgi veren bir antropometrik ölçümdür (6).

Laboratuvar

- Hemoglobin değeri
- Periferik yayma, beyaz küre sayısı, lenfosit sayısı
- Kan şekeri
- Elektrolitler
- Protein-albümin-prealbumin
- Tam idrar tetkiki, idrar kültürü
- Dışkı mikroskobisi, parazit
- Akciğer grafisi
- Tüberküloz için PPD testi
- HIV testidir
- CRP
- Transferrin
- Retinol bağlayıcı protein

Malnutrisyonun tipinin belirlenmesi

Tablo 1. Wellcome sınıflaması

Yaşa göre ağırlık	Ödem var	Ödem yok
%80-60	Kwashiorkor (Kalori alımı normal, protein yetersiz)	Beslenme yetersizliği
<%60	Marasmik kwashiorkor	Marasmus (Hem kalori hem de protein alımı yetersiz)

Malnutrisyon tipinin belirlenmesinden sonra tedavi planı, gelişebilecek komplikasyonlar, prognoz ve izlem süresi açısından ağırlığının derecelendirilmesi önem taşır. Bu amaçla Gomez sınıflaması kullanılır.

Malnutrisyonun ağırlığının belirlenmesi

Tablo 2. Gomez sınıflaması

Malnutrisyonun derecesi	Yaşa göre ağırlık
Normal (Malnutrisyon yok)	>%90
Hafif (1.derece)	%89-75
Orta (2.derece)	%74-60
Ağır (3.derece)	<%60

Hafif-Orta Malnütrisyon – Tedavi

Alması gereken enerji hesaplıyoruz, şu yöntemle hesaplanır.

Alması gereken enerji: RDA (kcal/kg) x Boya göre ideal vücut ağırlığı/Çocuğun ağırlığı

Normalde alması gereken enerjinin %50-100'ü kadar artırılır, anne sütü devam edilir, ek gıdanın zenginleştirilmesi gerekir. Doğru beslenme – beslenme önerilerinde bulunmak ve gerekirse enteral ürün eklenmesi (izokalorik / hiperkalorik) gerekir.

Günlük enerji gereksinimi (kkal/kg/gün) =

Ağırlık yaşı için önerilen enerji X Boya göre ideal ağırlık / Ölçülen Ağırlık .

Ağırlık yaşı : Ölçülen ağırlığın cinse göre 50 persentile karşılık geldiği yaş.

Tablo 3. Yaşa göre enerji ve protein ihtiyacı

Yaş	**Enerji** (kkal/kg)	**Protein** (gm/kg)
Preterm	110-120	1,5-4
Yenidoğan	90-100	1,5-3
0-1 yaş	90-100	1,5-2,5
1-2 yaş	90-100	1-2
3-6 yaş	70-90	1-2
7-12 yaş	60-75	1-2
13-18 yaş	45-60	1-2

Tablo 4. Hasta çocukta ortalama enerji ve protein gereksinimi (7)

Durum	Klinik Tanı	Enerji (%)	Protein (%)
Sağlıklı çocuk	Normal population	100	100
Orta derece stres	Anemi, ateş, küçük cerrahi, hafif enfeksiyon	100-120	150-180
Orta stres	İskeket travması, kronik hastalık (Kistik fibroz)	120-140	200-250
Belirgin stress	Sepsis, ciddi iskelet travması, önemli cerrahi girişim	140-170	250-300
Kritik ağır stres	Ağır yanık, ağır enfeksiyon,	170-200	300-400

Kaynaklar

1. Kumar S, Olson DL, Schwenk WF. Part I. Malnutrition in the pediatric population. Dis Mon 2002;48(11):703-12.
2. Linnemayr S, et al. *Econ Hum Biol* 2008;6(2):252-63.
3. World Health Organization. Management of Severe Malnutrition: A Manual for Physicians and Other Senior Health Workers. Geneva: WHO, 1999.
4. Behrman A.N. Severe Childhood Undernutrition. Kliegman R.M, Behrman R.E, Jenson H.B, Stanton B.F. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia Saunders 2008:229-232.
5. McLaren DS, Read WW. Weight/length classification of nutritional status. Lancet 1975;2(7927):219-21.
6. Briend A, Zimicki S. Validation of arm circumference as an indicator of risk of death in one to four year old children. Nutr Res 1986;6:249-61.
7. Koletzko B. Nutritional needs of children and adolescents. In: Sobotka L, ed. Basics in Clinical Nutrition, Prague: galen;2004

Enfeksiyonla İlişkili Epilepsi Sendromu (Febrile infection-related epilepsy syndrome–FIRES)

Büşra Özgünay

10yaşında,sağlıklı erkek hastaya ateş,öksürüğü nedeniyle tonsillit tanısıyla oral antibiyotik başlanmış.Şikayetleri 4.günde gerileyen ancak baş sağa deviye,sağ kolda tonik klonik tarzda 15 dk üzerinde nöbeti olması nedeniyle midazolam uygulanıp nöbeti durdurulmuş.Takibinde 2 kez jeneralize tonikklonik nöbeti olmasıyla midazolam,ketamin uygulanıp levatirasetam 30mg/kg/dozdan yüklenmiş.Nöbeti devam edince entübe edilerek,status epileptikus tanısıyla tarafımıza sevkedildi.GKS:E1M4VE(sedoanaljezialtında),IR+/+,pupillerizokorik,myotikti.38.4Cateşimevcut,

Kültürlerialınarakseftriakson(100mg/kg/g),vankomisin(60mg/kg/g),asiklovir(1500mg/m2) başlandı.Levatirasetam idamesine(30 mg/kg/g) geçilen hastanın jeneralize tonik-klonik nöbetleri tekrarladığından fenitoin(20 mg/kg/g)yüklenip,5mg/kg/g idamesine geçildi,Levatiresetam dozu 40mg/kg/ga yükseltildi.Hastanın midazolam dozları tekrarlayan nöbetleri olması nedeniyle titre edilerek artırıldı.Kontrastlı Kranial BTsi normal, BOS hücre sayımı,biyokimyası normal,-BOS kültürü,bakteriyel ve viral PCRda etken yok,BOS otoimmün ensefalit paneli BOSta,kanda metabolik tetkikleri,kollajen markerları normaldi.Kontrastlı,kontrastsız kranial-diffüzyon MRG normaldi.Yatışının 4.gününde ekstübe edildi,EEGsinde epileptiform aktivite saptanmadı.Yatışının5.gününde fokal nöbetlerinin tekrarlaması, GKS düşmesiyle entübe edildi,midazolam-fentanil infüzyonu başlanarak karbamazepin 10 mg/kg başlandı.Otoimmün ensefalit şüphesiyle 2gün 1gr/kg/g İVİG başlandı.6.gününde ateşi olmayan,fokal nöbet aktiviteleri tekrarlayan hastada karbamazepin 20 mg/kg/ga yükseltildi.Tekrarlayan fokal nöbetlerinin olması üzerine midazolam infüzyon dozu artırılarak,topiramat 3mg/kg yüklenip,idamesine geçildi.Tekrarlayan EEG çekimlerinde burst supresyon paterni gözlendi.7.gününde entübe,sedoanaljezi altında,nöbetlerinin devam etmesiyle klobazam başlandı.7.gününde dirençli nöbetleri olan,çoklu antiepileptiklere yanıt vermeyen hastaya pulsesteroid 30mg/kg/g başlandı.Kontrol MRIda özellik saptanmadı.Steroid tedavisinin 2.gününde hastanın tekrarlayan fokal nöbetleri nedeniyle lokozamid 10mg/kg başlandı.Fokal nöbetlerinin devamıyla tiopental infüzyonu(1mg/kg/sa)başlanıp nöbet sıklığına göre 4mg/kg/sae kadar artırıldı.11.gününde çoklu antiepileptiğe,İVİG,steroid ve tiopental infüzyonuna yanıtı olmadığından plazmaferez başlandı.Plazmaferez uygulanırken tekrarlayan fokal nöbetleri devam etmesiyle lidokain 1mg/kg/dozpuşe sonrası 2-4mg/kg/gdan infüzyonu başlandı.Lidokain infüzyonu sonrası hastanın nöbet aktiviteleri sonlandı.Biz olgumuzu ateş kliniği sonrası status epileptikus gelişmesi,nöbetlerin çoğunlukla fokal tarzda olması,Bosta enfeksiyon,otoimmün markerların negatif olması,bilinen status epileptikusa yönelik antiepileptik tedavilere cevap vermemesi nedeniyle Enfeksiyonla İlişkili Epilepsi Sendromu (Febrile infection-related epilepsy syndrome–FIRES)ile eşleştirdik.

"Intermittent Fasting" Aralıklı Oruç Diyeti

Prof.Dr. Selda Bülbül

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Toplumumuzda fazla kiloya bağlı Tip 2 diyabet ve kardiyovasküler hastalıkların görülme sıklığının artmış olması bu konuda çalışanları daha etkin stratejiler geliştirmeye yöneltmektedir. Son yıllarda insan ve hayvan çalışmaları ile, obezite ve komplikasyonlarının önlenmesinde yemek alım zamanının, en az diyetin bileşimi ve tüketilen kalori miktarı kadar önemli olduğu gösterilmiştir. Zamana bağlı beslenmenin fizyolojik yararları olabileceği ve yüksek yağlı diyetin obezojenik ve metabolik sonuçlarını azaltacağına dair yayınlar artmaktadır. Intermitant beslenme (IB) veya açlık orucu olarak tanımlanan zamana bağlı beslenme modeli, normal yiyecek ve içecek tüketim dönemi yani tokluk fazı ile enerji kısıtlaması veya oruç dönemlerinin yer aldığı açlık fazından oluşan yeni bir beslenme stratejisidir. Besinlerin alımı ve sindirimini kapsayan metabolik işlevlerin çoğu sirkadiyen (döngüsel) bir saat tarafından oluşturulan ritme uygun olarak gelişir. Aralıklı beslenme veya açlık orucunun fizyolojisi ve etkinliği de sirkadiyen ritimler üzerinden açıklanmaya çalışılmıştır.

Sirkadiyen ritm

Sirkadiyen ritimler yaklaşık bir gün süren ritimlerdir. Dünyanın kendi ekseni etrafında yaklaşık 24 saat süren bir dönüşünün canlılar üzerinde oluşturduğu biyokimyasal, fizyolojik ve davranışsal ritimlerin bir gün içerisinde tekrar edilmesi "sirkadiyen ritm" olarak tanımlanır.

Her 24 saatte bir vücudumuz metabolik ve kimyasal döngü geçirir. En iyi bilinen sirkadiyen ritim uyku-uyanıklık döngüsündeki ritmik değişikliklerdir. Erişkin bir insanın günde ortalama 8 saat uyku, 16 saat uyanıklık süresi bulunur. Metabolik yollar, fizyolojik işlevler ve davranışlarımıza kadar birçok biyolojik süreç, içsel sirkadiyen saatler tarafından düzenlenen ve uyku-uyanıklık döngüsüne benzer 24 saatlik bir ritm gösterir.

Sirkadiyen ritimler, bir sirkadiyen zamanlama sistemi (SZS) tarafından düzenlenir. SZS ön hipotalamusun suprakiazmatik çekirdeği (SCN) içindeki bir ana saat ile beyin içinde ve vücudun farklı yerlerinde bulunan çok sayıda periferik saatten oluşur. Ayrıca genetik, hormonal ve barsak mikrobiatası da düzenlenmesinde etkindir.

İntermitant Beslenme (Aralıklı oruç)

İnsan "diurnal" bir canlıdır, gündüz yaşar, beslenme, egzersiz, calışma gibi aktiviteleri gün içinde yaparken geceleri dinlenir. İnsanlardaki içsel metabolik saat, metabolik işlevler ile planlanan aktiviteler arasında senkronizasyonu sağlar.

Yemek yemeğe başlama süresi ve sonlandırmayı içeren yeme işleminin mikroyapısı, sinirsel ve GIS geri besleme kontrollerinin karmaşık dengelemesi ile düzenlenir. Çalışmalar aralıklı beslenmenin, hipotalamik arcuat çekirdekten Nöropeptit Y (NPY) ve medial hipotalamustan da norepinefrin (NE) salınımını artırarak yemek düzenini etkilediğini göstermektedir. Hayvan çalışmalarında dışarıdan hipotalamik paraventriküler çekirdeğe NPY enjeksiyonları ile yemek boyutlarının ve seçici olarak da karbonhidrat alımının arttığı gösterilmiştir. Bir çalışmada, aralıklı beslenme döneminin sonunda (28. Gün) aralıklı oruç gruplarında diğer diyet şekilleri uygulanan gruplara göre ilk öğün miktarında ve ilk öğünü tüketme hızında anlamlı bir artış gösterilmiştir. 2015 yılında yapılan bir çalışmada, aralıklı beslenen hayvanların bu beslenme şeklini değiştirdikten sonra bile daha az kilo aldığı ve yaklaşık % 20 daha az yiyecek tükettiği bildirilmiştir.

Aralıklı beslenmenin metabolizma ve genel sağlıklı olma durumu üzerine olumlu etkileri ile ilgili çok sayıda yayın olsa da henüz netleştirilmemiş konular mevcuttur. IB'nin amacı, enerji alımında belirgin bir azalma sağlayarak, enerji tüketiminin altına düşmesine ve böylece negatif enerji dengesi durumu yaratarak kilo kaybına neden olmaktır. Böyle bir yaklaşım obezlerde hem vücut kütlesinde belirgin azalmaya hem de kan lipit profilinde düzelmeye ve inflamatuar belirteçlerin serum konsantrasyonların da düşmeye yardımcı olur.

Aralıklı aç kalma süresi diyet protokolüne göre, klinik popülasyon ve hedeflenen kilo kaybı miktarına bağlı olarak değişiklik gösterebilir. Bu tedavi şeklinin farklı uygulama tipleri vardır; a) 5: 2 diyet, b) değiştirilmiş alternatif gün açlığı, c) zaman kısıtlı beslenme, d) günaşırı tam günlük açlık gibi.

16/8 Yöntemi

	1.Gün	2.Gün	3.Gün	4.Gün	5.Gün	6.Gün	7.Gün
Gece yarısı Saat 8	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık
Öğlen 12	İlk yemek	İlk yemek	İlk yemek	İlk yemek	İlk yemek	İlk yemek	İlk yemek
Saat 20	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir	Akşam 8 de son yemek- arada yemek yenebilir
Gece yarısı	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık

16/8 yöntemi her gün 14-16 saat açlık ve 8-10 saat yeme zamanı şeklinde planlanır. Bu sürede 2-3 veya daha fazla öğün yemek yenebilir. Bu yöntemde sabah kahvaltısı atlanır ve akşam yemeği en geç saat 8 gibi yenip sonra hiçbir şey yenmez. Açlık döneminde su, çay, kahve veya şekersiz diğer içecekler alınarak açlık bastırılabilir. Bu da 16 saat süreyle açlık demektir. Bu yöntemde kadınların en fazla 14-15 saat açlık önermektedirler. Sabah kahvaltısını yapamadan duramayanlar veya hipoglisemi riski olanlar için bu yöntem önerilmemektedir.

5/2 Yöntemi

1.Gün	2.Gün	3.Gün	4.Gün	5.Gün	6.Gün	7.Gün
Normal yemeğini yer	Kadın:500 kcal Erkek: 600 kcal	Normal yemeğini yer	Normal yemeğini yer	Kadın:500 kcal Erkek: 600 kcal	Normal yemeğini yer	Normal yemeğini yer

Aralıklı oruçun en sevilen formları arasında yer alır. Burada 2 gün/hafta ciddi enerji kısıtlaması ve kalan beş günde istenildiği kadar yemek yenir. Ardışık olmayan iki günde günde enerji alımı % 75 kadar azaltılır, kişi günlük kalori alımını 400-600 kcal'ye düşürür, kalan 5 günde ise normal alışkanlıklarını devam ettirir. Her gün kalori kısıtlaması şeklinde yapılan diyetlere benzer şekilde kilo kaybı ve vücut yağ oranında azalma saptanmış ancak, günlük kalori kısıtlamasından üstünlüğü tokluk triaçilgliserol ve inflamatuar bir belirteç olan C-peptit düzeylerinin belirgin şeklide daha düşük olmasıdır.

Ye/Dur/Ye Yöntemi

1.Gün	2.Gün	3.Gün	4.Gün	5.Gün	6.Gün	7.Gün
Normal yemeğini yer	24 saat aç kalınır	Normal yemeğini yer	Normal yemeğini yer	24 saat aç kalınır kcal	Normal yemeğini yer	Normal yemeğini yer

Bir akşam yemeğinden ertesi akşam yemeğine kadar aç kalmak gereken bir yöntem. İstenirse kahvaltıdan kahvaltıya veya öğle yemeğinden öğle yemeğine aç kalınabilir. Açlık döneminde su, çay, kahve veya şekersiz diğer içecekler alınarak açlık bastırılabilir. Bazen bu yöntemde açlık günlerinde günlük 500 kcal alımı önerilmektedir. Tam açlık günleri arasında birkaç gün olması hemen ard arda olmaması gerektiği de belirtilmektedir.

Warrior diyeti

	1.Gün	2.Gün	3.Gün	4.Gün	5.Gün	6.Gün	7.Gün
Gece yarısı Saat 8	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek	Sadece az miktar sebze meyve yemek
Öğlen 12							
Saat 20	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme	Yüksek kalorili beslenme
Gece yarısı	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık	Açlık

Aralıklı beslenmenin en popüler diyet formlarından birisidir. Bu yöntemde gün boyu az miktarda yenirken arzulanan miktarda akşam yemeği izin verilen 4 saatlik dilimde herhangi bir zamanda yenebilir. Akşam saat 8 den sonra ise açlık gerekiyor.

Rastgele Yemek Atlama

1.Gün	2.Gün	3.Gün	4.Gün	5.Gün	6.Gün	7.Gün
Sabah kahvaltısı	Yemeği atla	Sabah kahvaltısı	Sabah kahvaltısı	Sabah kahvaltısı	Sabah kahvaltısı	Sabah kahvaltısı
Öğle yemeği	Öğle yemeği	Öğle yemeği	Öğle yemeği	Öğle yemeği	Öğle yemeği	Öğle yemeği
Akşam yemeği	Akşam yemeği	Akşam yemeği	Akşam yemeği	Yemeği atla	Akşam yemeği	Akşam yemeği

Bu yöntemde istenen herhangi iki öğün atlanabiliyor. Belirli aralıklarla mutlaka bedende enerji alması aslında çok gerekli değildir. Herkes bir öğünü atlayarak belirli bir süreyi aç geçirme metabolik donanıma sahiptir denmektedir.

IB'den sağlanan faydalara ilişkin mekanik açıklamalar şunları içerir:

1) vücut IB sırasında enerji için yağ kullanır, yağ kütlesini azaltmak, uzun sürede sağlık risklerinde azaltmaya yardımcı olacaktır

2) IB rejiminin başlangıcında plazma kolesterol, LDL düzeylerinde yükselme görülebilse de 6-8 hafta sonra belirgin düşme gözlenmiştir

3) IB sırasında oluşan besin açlığı hücresel düzeyde yenilenme ve tamire yol açabilir, bu da uzun dönemde özellikle kardiyovaskuler riskleri azaltabilir.

4) Hücresel düzeyde glükoz metabolizmasını düzenleyeceğinden ve tip 2 diabet riskini azaltabilir

5) Beyin kökenli nörotropik faktörlerin dolaşımdaki miktarının azalması bilişsel işlevlerde artışa neden olabilir

Özetleyecek olursak aralıklı açlık faydaları;

1. Kilo Kaybı Sağlar: Hem alternatif gün oruç hem de periyodik oruç diyetlerinin 3-24 hafta sonra %3-8 oranında önemli bir kilo kaybına yol açtığı belirtilmektedir. Bu kilo kaybı hem düşük kalori alımından hem de dinlenme enerji harcamasındaki %5 oranında artmadan kaynaklanmaktadır. Ayrıca aralıklı oruç diyetleri, normal kalorisi kısıtlanmış diyetlere göre daha fazla yağ kaybı sağlamaktadır.

2. Kan Kolesterol Değerlerini Düşürür: Amerikan Kalp Derneği'nin bildirisinde aralıklı orucun total kolesterolü %6-21, LDL kolesterolü %7-32 ve trigliseriti %16-42 oranlarında azalttığı belirtilmiştir. Kolesterol değerlerindeki düşüşlerden dolayı da böyle bir beslenme tarzının ileride oluşabilecek kalp damar hastalıklarına karşı koruyucu olabileceği düşünülmektedir.

3. Kan Şekerini Düzenlemeye Yardımcı Olur: Ulusal Sağlık ve Beslenme İnceleme Taraması'na göre gece aç kalma süresindeki her 3 saatlik artışın ve saat 17:00'dan sonra günlük toplam kalorinin %30'undan azını tüketmenin HbA1c oranında önemli ölçüde azalmaya neden olduğu bulunmuştur. Ayrıca aralıklı oruç, sirkadiyen ritim üzerindeki etkisi sonucunda insülin salınımını düzenlemektedir. Bu yüzden bu diyetlerinin glisemik kontrolün sağlanmasında etkili olduğu düşünülmektedir (3C). Ancak; açlığın diyabet hastalarını olumsuz etkileyebileceği unutulmamalı ve diyabetli bireyler kan şekerlerini kontrol altına almak için bu tarz bir beslenmeyi tercih etmemelidir.

4. Nörolojik Hastalıklar Karşı Korur: Vücutta açlık durumunda enerji sağlayabilmek için yağ asitleri yağ hücrelerinden salınır ve karaciğere girer. Burada, kaslar ve nöronlar için bir enerji kaynağı olan keton cisimlerine dönüştürülürler. Bu keton cisimleri, nöronları hasara karşı koruduğu için nörolojik hastalıklara karşı koruyucu etki yapmaktadır.

IB uygulamasının etkinliği yanında, güvenliği ile ilgili veriler yeterli değildir. Sağlıklı kişilerde birkaç haftalık aralıklı açlık bir süre sonra tam açlığa ve enerji açığına neden olabilir, o zaman da açlığa karşı yanıt olarak hayati organlar ve kaslar vücudun ihtiyacını karşılamak üzere yıkılmaya başlar. Ayrıca, kansızlık, kronik ishal, delirium, konsantrasyon bozukluğu gibi yan etkiler görülmeye başlayabilir ve hatta ölümle bile sonuçlanabilir.

Intermittent Açlık Diyeti Kim için uygun değildir; 12 saatten uzun süren açlığın safra kesesiyle ilgili problemleri %50 oranında arttırabileceği de unutulmamalıdır. Böbrek hastası olanlar, hamileler, büyüme çağında olan çocuklar, diyabet hastaları ve kortizon seviyesinde sıkıntı olan kişiler bu diyetten uzak durmalılar.

Sonuç olarak, aralıklı açlık veya oruç diyetleri, beslenme, fiziksel aktivite ve uyku gibi faktörler üzerinden yaşam tarzını değiştirebilir. Aralıklı açlık diyeti, beslenme için gerekli toplam zamanı azalttığı için gün içinde alınan toplam enerji miktarı azalır. Bu yol ile, doygunluk hissinde artma, daha iyi bir uyku kalitesi ve dinlenme metabolizma hızında artış gözlenmektedir. Aralıklı kalori alımının kısıtlanması ile insülin direncinde azalma, hücresel stres direncinde artma, beklenen yaşam süresinde uzama olacağı bildirilmektedir. Ancak, yapılan çalışmalar daha çok hayvan deneyleri olduğu için ve insanlarla yapılan çalışmalar kısıtlı sayıda olduğundan, uzun dönemdeki etkilerinin ne olacağı henüz net değildir.

Kaynaklar

1) Roky R, Houti I, Moussamih S, Qotbi S, Aadil N. Physiological and Chronobiological Changes during Ramadan Intermittent Fasting. Ann Nutr Metab 2004;48:296–303.

2) Gotthardt JD, Bello NT. Meal pattern alterations associated with intermittent fasting for weight loss are normalized after high-fat diet re-feeding. Physiology & Behavior 2017;174:49–56.

3) Templeman I, Gonzalez JT, Thompson D, Betts JA. The role of intermittent fasting and meal timing in weight management and metabolic health. Proc Nutr Soc. 2020;79(1):76-87.

4) Çalışkan G, Akan LS. Sirkadiyen ritim, uyku ve beslenmenin obezite üzerine etkileri. Atlas International Refereed Journal on Social Sciences. 2019;5(17):131-139

5) Horne BD, Muhlestein JB, Anderson JL.Health effects of intermittent fasting: hormesis or harm? A systematic review. Am J Clin Nutr. 2015;102(2):464-70.

MALİNİTE OLMASIN?

PEDİATRİK KANSERLERDE UYARICI BULGULAR

Doç. Dr. Dildar Bahar Genç

Şişli Hamidiye Etfal EAH, Çocuk Onkolojisi Kliniği

Erişkinlerde sık görülen kanser çocuklarda nadir bir hastalıktır. Ülkemizde 18 yaş altında yıllık kanser insidansı yaklaşık 13/100.000 olarak bildirilmektedir. Erişkinlerde bu oran 227/100.000 civarıdır. Bir-14 yaş grubu çocuklarda ölüm nedenleri arasında ABD'de birinci sırada kazalar , %10.8 ile ikinci sırada kanser yer alırken, ülkemizde infeksiyöz hastalıklar, kalp hastalıkları, kazalardan sonra % 5 oranı ile 4. sırada yer almaktadır. Son 20 yıl süresinde, çocukluk kanseri tedavisinde diğer tıp disiplinleriyle karşılaştırılamayacak düzeyde büyük ilerlemeler kaydedilmiştir. Örneğin, 40 yıl önce kaçınılmaz olarak ölümcül görülen akut lösemilerde 5-yıllık sağkalım günümüzde %80'lere yükselmiştir.

Çocukluk çağı kanser belirti ve bulguları özgül olmayıp (Tablo-1) diğer daha sık görülen çocuk hastalıklarını taklit edebildiğinden ayırıcı tanıda ilk olarak akla kanser gelmez ve dolayısıyla çocuk kanserleri hemen tanınmayabilir. Farklı çalışmalarda beyin tümörlerinin ortanca dokuz haftada, lösemilerin üç haftada solid tümörlerin ise 12 haftada tanı aldığı saptanmıştır. Çocuk kanserleri artık tedavi edilebilir hastalıklar olarak kabul edildiğinden erken teşhis prognozun iyileşmesine ve daha da önemlisi tedavi yoğunluğunun daha düşük olmasıyla yan etkilerin azaltılmasına katkıda bulunabilir.

Jaffe ve arkadaşlarının çalışması çocuk kanser hastalarının %7.3'ünün acil servislerde tanı aldığını göstermiştir. Bu sonuç kısmen birinci basamak tıbbi süreçte aksamayı yansıttığı için primer hekimlerin, hem de acil serviste eksiksiz bakım için acil hekimlerinin eğitilmesi gerektiğini ortaya koymaktadır. Özgül bulgu ve belirtileri olan hastalar (retinoblastomda lökokori, lösemide ekimoz ve kemik ağrısı ve nöroblastomda opsoklonus-miyoklonus sendromu gibi, Tablo-2)) bekletilmeden ilgili bölümlere sevkedildiğinden burada çocukluk çağında kanser belirtisi olabilecek genel belirtilere yaklaşım özetlenmektedir.

Konstitüsyonel semptomlar (Ateş, kilo kaybı, iştahsızlık, halsizlik)

Çocukluk çağında ateş en sık olarak enfeksiyona bağlıdır. Klasik olarak ateş malinitenin bir sebebi olarak kabul edilse de, çocuk kanserlerinde nadiren tek başına bir belirtidir. Ateşin 7 günden uzun sürmesi, nonspesifik tedaviye yanıtsız oluşu ve belirgin bir sebep olmaması kanser düşündürmelidir. Ateşle başvuran hastalarda saptanan kanserler arasında en sık sebep lösemi ve lenfomalardır. Ateş kanserin kemik iliğini infiltre etmesi ya da kanserin immün sistem baskılaması sonucunda gerçekten iyileşemeyen infeksiyonlara bağlı olabilir. Bunun yanı sıra kanserin kendisi immün/inflamatuar yolaklar aracılığıyla ateşe sebep olabilir. Ateş+anemi+purpura lösemili hastaların üçte ikisinde bir arada gözlenir. Ateşin tek başına görüldüğü malinite sıklıkla lenfomadır. Bu hastalarda B semptomu adı verilen gece terlemesi ve kilo kaybının ayrıca kaşıntının sorgulanması malinite için ipucu sağlayabilir.

İştahsızlık çocukluk çağında doktora başvurunun en sık sebeplerinden biridir. İştahsızlığın yeni gelişmiş olması ve son 3 ayda %10'dan fazla istem dışı ya da nedeni bilinmeyen kilo kaybı malinite olasılığını düşündürmelidir. Yeni başlangıçlı gece terlemeleri ve kaşıntı lenfoma açısından sorgulanmalıdır. Beslenmenin yeterli ve lineer büyümenin normal olmasına rağmen kilo alamama durumunda özellikle nörofibromatosis Tip-1 hastalarında görülen hipotalamik glioma bağlı diensefalik sendrom akla getirilmelidir. Halsizlik ve yorgunluk daha çok lösemi ve lenfomalarda görülen bir belirtidir. Çocuk

her zaman oynadığı oyunlara katılmak istemez, oyunu çabuk bırakır ya da sık sık dinleme ve uyuma ihtiyacı duyar. Muayenede solukluk ve genellikle kan sayımında sitopeni, en sık anemi, fark edilir. Nöroblastomda kemik ve kemik iliği metastazları varlığında hasta ağrı nedeniyle çok hareket etmek istemez ve bu durum halsizlik olarak yorumlanabilir.

Lenfadenopati (LAP):

Lenfadenopati erken çocukluk döneminde nerdeyse her enfeksiyon sonrası görülebilen sık bir belirtidir. Ayırıcı tanısında malinite yer alsa da çocukluk çağında lenf nodlarının fizyolojik boyutlarda palpabl olabildiği ve LAP'ların büyük bir çoğunluğunun malinite dışı sebeplere bağlı olduğu unutulmamalıdır. Lenf nodu palpasyonunda o bölge için boyut sınırına ve kıvamına dikkat edilmelidir. Lenf bezinin drene ettiği bölge muayene edilmeli, enfeksiyon veya kitle açısından değerlendirilmelidir. Hastanın beden bakısı ve muayenesi ile bir tanı konulabilirse buna yönelik tedavi ve ailenin bilgilendirilmesi yeterlidir. Hastada tanı ilk bakıda konulamazsa birinci basamak tetkikler (tam kan sayımı, periferik yayma, sedimentasyon hızı, akciğer grafisi) yapılmalıdır. Eğer bu testlerde patoloji yoksa, hastanın genel durumu iyi ise, supraklaviküler ya da <3 cm lenfadenopati değilse hasta 2 hafta izlenebilir. Buna rağmen lenfadenopatide küçülme yoksa, sistemik bulgular varsa, sert ağrısız büyük ya da atipik lokalizasyonda LAP ise hastada ileri tetkik yapılması gerekir. Ultrason incelemesinin tedavi algoritmasındaki rolü kısıtlıdır. Daha çok abseleşme varlığında infeksiyon düşündürebilir ki bu durum fizik muayene ile de fark edilebilir. Ultrasonun esas olarak lenfadenopati ve diğer lezyonların ayrımında önemli rolü vardır (hemanjiom, brankial kleft kisti gibi). Yapılan testler etiyolojiyi aydınlatmada yetersizse;

- İnfeksiyon olmadan
    - kronik, ısrarcı, fikse, antibiyotiğe yanıt vermeyen veya progresif büyüyen 2 cm'den büyük LAP
- Supraklaviküler adenopati
- Generalize lenfadenopati
- Anormal akciğer filmi (mediastinal veya hilar lenfadenopati)
- Sistemik bulgular (ateş>1 hafta, gece terlemesi, kilo kaybı)
- İnfeksiyonla açıklanamayan sitopeni, sedimentasyon yüksekliği

varlığında biyopsi yapılması önerilir ancak biyopsinin her türlü moleküler, sitolojik ve histopatolojik incelemeyi yapabilecek ve yandal uzmanlarının olduğu deneyimli merkezlere yönlendirilmesi uygundur. Kan sayımında bozukluk olan hastalarda lenf bezi biyopsisinden önce kemik iliği incelemesi yapılması daha hızlı ve invazif olmayan tanı şansı sağlayabilir.

Baş ağrısı:

Başağrısı çocuklarda sık belirti olsa da intrakranyal tümörler başağrısının nadir bir sebebidir. Gece uykudan uyandıran ya da sabah uyanınca ortaya çıkan, generalize veya oksipital bölge yerleşimli başağrıları beyin tümörü açısından uyarıcı olmalıdır. Özellikle sabah kusmaları ve kusma sonrası ağrıda rahatlama gözleniyorsa intrakranyal basınç artışı yönünden mutlaka göz dibi incelemesi, kan basıncı ölçümü, nörolojik muayene ve gerekli görülürse görüntüleme yapılmalıdır. Hastada okul başarısında düşme, iritabilite, kişilik değişiklikleri, uykuya meyil, nöbetler, görme bozuklukları, dengesizlik, büyüme gelişmede duraklamanın sorgulanması ek destekleyici ipucu sağlayabilir. Dengesizlik posterior fossa tümörlerinde gözlenebilir ayrıca göz bulguları olmadan nöroblastoma bağlı opsoklonu-miyoklonus tablosunda da görülebilir. Altı aydan uzun süren başağrısı varlığında herhangi bir nörolojik bulgu ya da belirti gelişmediyse beyin tümörü ayırıcı tanıda ilk sırada düşünülmez.

Kemik/yumuşak doku ağrısı:

Genelde bir yumuşak doku şişliğinin takip ettiği kemik ağrısı malinite açısından sık bir belirtidir. Ağrı sıklıkla gece uykudan uyandırır. Generalize kemik ağrısı daha çok kemik iliği infiltrasyonunu düşündürür. Hematolojik maliniteler-de ve kemik iliğine metastaz yapmış solid tümörlü olgularda sürekli keyfisiz, huzursuz, yere basmak istemeyen ya da fiziksel aktivitelerden sakınan bir çocuk vardır, bu hastalarda çoğunlukla eşlik eden diğer konstitüsyonel belirtiler ya da primer bir kitle mevcuttur. Lokalize ağrılar daha çok sarkomatoz tümörlerde görülür. Müsküloskeletal ağrıların değerlendirilmesinde kafa karıştırıcı antitelerden birisi büyüme ağrısıdır. Literatürde hala tartışılan bu tabloda yoğun fiziksel egzersiz sonrası gece simetrik alt ekstremite ağrıları gözlenir. Ağrı masajla ya da analjezik tedavi ile rahatlar. Neoplastik ağrılar asimetrik olabilir, bu tedavilerden başlangıçta fayda görse de zamanla ağrının şiddeti artar ve to-pallama gibi diğer bulgular eklenir. Kemik tümörü teşhisi konulan çocukların çoğunda travma hikayesine rastlanır, bu yaşlarda travma sık görülebilir. Öykü ile orantısız ağrı varlığında akla malinite gelmelidir. Müsküloskeletal belirtiler arasında sırt ağrısı özel bir ilgiyi hak eder. Çocuklarda sırt travma veya zorlanmaya sık maruz kalan bir bölge değildir ve aksi ispatlanana dek sırt ağrıları malinite açısından değerlendirilmeli ve detaylı nörolojik muayene yapılmalıdır. Sırt ağrısı spinal kord basısının ilk bulgusu olabilir ve tanıda gecikme geri dönüşümsüz sinir hasarına sebep olabilir.

Kanama:

Nispeten erken tanı koyduran belirtilerinden biri de kanamadır. Çoğunlukla hematolojik malinitelerde ve kemik iliği infiltrasyonuna bağlı görülür. Ayırıcı tanıya kanama diyatezi yapan hastalıklar girdiği için genelde erken dönemde kan sayımı yapılmasıyla tanı konulabilir. Burun kanamalarında kanamanın tek taraflı olması ve hep aynı taraftan kanama olması daha çok lokal sebeplere işaret eder. Çocukluk çağında tibia üzeri ekimozlar sıklıkla görülür ve normal kabul edilir, yumuşak dokunun bol olduğu yerlerde kanama olması araştırmaya gerektirir. Vajinal kanama, hematüri veya di-ğer lokal organ kanamalarında hematolojik parametreler normal sınırlarda bulunuyorsa tümörden kanama, örn; Wilms tümörü, vajinal rabdomiyosarkom, görüntüleme ile dışlanmalıdır.

Nöbet:

Beyin tümörleri açısından akılda tutulması gereken nöbetler genelde parankimal tutulum yapan ve glionöronal tümörlerle birlikte görülür. Refrakter, fokal nöbet ve eşlik eden kanser predispozisyonu sendrom varlığında görüntüle-me endikasyonu vardır. Disembiryoplastik nöroepitelyal tümörler uzun süreli, ilaca dirençli nöbetlerle karakterizedir. Tümörden kaynaklanan morbiditeler (uygunsuz ADH sendromu, Diabetes insipidus gibi) metabolik bozukluk yaparak generalize nöbetlere sebep olabilir.

Kusma/İshal:

Kusma beyin tümörleri için önemli bir belirtidir. Başgrısı bölümünde ayrıntılı olarak anlatılmıştır. Çocukluk çağında sık görülmese de gastrointestinal stromal tümörler gibi primer sindirim sistemi tümörleri de kusma ile ortaya çıkabilir. Ayrıca mediasten kaynaklı lenfadenopati ve kitleler, batın kitleleri dışarıdan bası yaparak sindirim pasajını engeller ve kusmaya sebep olur. Bu tür olgularda genelde kusma giderek şiddetlenir ve eşlik eden karın ağrısı da mevcuttur**.** Hormon üreten tümörlerle (karsinoid tümörler, VIP üreten nöroblastom) paraneoplastik sendromlara bağlı, lenfomada gastrointestinal sistem tutulumuna bağlı ya da primer sindirim sistemi tümörleriyle tedaviye dirençli refrakter ishaller görülebilir.

Kitle:

Kitle şikayeti ile başvuran hastaların çocuk onkoloji uzmana yönlendirilmesi gerektiği aşikardır. Önemli nokta hastanın uygun merkezle önceden görüşülerek yönlendirilmesi ve transferine engel olabilecek tıbbi durumların önceden belir-

lenmesidir. Örneğin, mediasten kitlesi tespit edilen bir hasta süperior vana cava sendromu açısından veya masif kitlesi olan hastalar tümör lizis sendromu açısından uygun tedbirler alındıktan sonra nakledilemelidir. Ekstermite kitlesi ya da intrakranyal kitle gibi diğer disiplinleri ilgilendiren durumlarda hastanın öncesinde mutlaka çocuk onkolojisi branşı tarafından değerlendirilmesi önerilir.

KANSER RİSKİ YÜKSEK ÇOCUKLAR

Çocuk sağlığı ve hastalıkları ve aile hekimlerine düşen diğer bir görev bilinen ailesel kanser yatkınlığı yaratan sendromlar varlığında kanser gelişmeden önce hastaların izlemi, taranması ya da uygun merkezlere yönlendirilmesidir. Ne yazık ki bu tür sendromu olan hastaların önemli bir kısmı fenotipik özellikleri ya da klinik öyküleri uyarıcı olmasına rağmen altta yatan hastalıklarını kanser teşhisi konulduktan sonra öğrenmektedirler.

Tablo-1-ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSER BULGU VE BELİRTİLERİ

Bulgu/Belirti	Olası Malinite
Genel kırıklık, ateş, LAP	Lenfoma, lösemi, EWS, NBL
Baş, Boyun	
Başağrısı, bulantı, kusma	Beyin tm, lösemi
Ateşli nöbet	Beyin tm
Kulak ağrısı	Yumuşak doku sarkomu
Rinit	Yumuşak doku sarkomu
Epistaksis	Lösemi
Farenjit	Yumuşak doku sarkomu
Adenopati	NBL, tiroid, yumuşak doku sarkomu, lenfoma, lösemi
Toraks	
Ekstratorasik yumuşak doku kitlesi	Yumuşak doku sarkomu, PNET
Ekstratorasik kemik kitle	EWS, NBL
İntratorasik LAP	Lenfoma, lösemi
Batın/pelvis	
Eksternal; yumuşak doku	Yumuşak doku sarkomu, PNET
İnternal; ishal, kusma, hepatomegali ve/veya splenomegali	NBL, lenfoma, hepatik tümör, lösemi
Genitoüriner	
Hematüri	Wilms tümörü, yumuşak doku sarkomu
İşeme zorluğu	Prostat/mesane sarkomu
Vajinit	Yumuşak doku sarkomu
Paratestiküler kitle	Yumuşak doku sarkomu
Müsküloskeletal	
Yumuşak doku kitlesi	Rabdomiyosarkom, diğer yumuşak doku sarkomları, PNET
Kemik kitle/ağrı	Osteosarkom, EWS, NHL, NBL, Lösemi

ÖNERİLER

Somut bir malinite şüphesi olmayan ancak izlemde net tanı konulamamış hastalar aileye yeterince aydınlatılmadan çocuk onkoloji polikliniklerine yönlendirilebilmektedir. Hastaların bir kısmı birinci basamak tetkikleri yapılmadan ya da ayrıntılı öyküleri alınmadan sadece ultrason raporuyla başvurmaktadır Bu hastalar kanser hastalarıyla aynı ortamda bulunduklarından hem çocuk hasta hem de ebeveynler açısından psikolojik travmaya sebep olmaktadır. Kliniğimizden yapılan bir çalışmada malinite ön tanısı ile yönlendirilen lenfadenopatili hastalarda kanser bulunma oranı %5'tir. Diğer tarafta ise gerçekten malinite şüphesi olan hastaların merkezi randevu sistemine yönlendirilmesi hastanın randevu tarihine kadar tedavisiz kalmasına, tedavi gecikmesine ve hatta ölümüne sebep olabilir. Bu nedenle kanser şüphesi olan durumlarda hastanın karşılıklı iletişim içinde yönlendirilmesi hasta güvenliği açısından daha uygundur. Ayrıntılı öykü, muayene ve testlere rağmen tanının belirsiz olduğu durumlarda ayırıcı tanıda malinite birinci sırada değilse hastaların üçüncü basamak hastanelerin genel pediatri polikliniklerine yönlendirilmeleri önerilir.

Sonuç olarak çocuk kanserlerinde belirti ve bulguları genel çocuk hastalıklarında görülen spektrumla benzerdir. Özgül belirti ve bulgular yoksa makul bir bekleme süresi sonrası şikayetlerde gerileme olmaması hekimi uyarıcı en önemli ipucudur. Çocuk hastaların birinci basamak değerlendirmesi yapılmadan şikayetlerine göre branşlara başvurmaları (diz ağrısı olan hastanın ilk olarak ortopediye ya da kusması olan hastanın gastroenterolojiye başvurması) tanı gecikmesine sebep olabilir. Çocuk sağlığı izleminde birincil değerlendirmenin çocuğu takip eden hekim tarafından yapılması malinite yönünden uyarıcı bulgu ve belirtilerin erken fark edilmesinde rol oynayabilir.

Tablo-2- ÖZGÜL KANSER DÜŞÜNDÜREN BULGULARIN YÖNETİMİ

Bulgu/Belirti	**Laboratuvar/Görüntüleme /Konsültasyon**	**Ana ilişkili tümör**
*Hipertansiyon	Lab, PA AC, Batın USG	Renal ya da adrenal tümör, nöroblastom
*İstemsiz ani başlangıçlı kilo kaybı	Lab, Batın USG	Tüm maliniteler
*Peteşi	TKS, PY	Lösemi, nöroblastom
*Antibiyotiğe yanıtsız LAP	TKS, PY, PA AC, biyopsi	Lösemi, lenfoma
Endokrin bozukluklar		
*Büyüme geriliği	Hormonal tetkikler	Hipofiz tümörleri
*Elektrolit bozukluğu	Hipotalamik bölge görüntülemesi	Hipotalamik tümörler
*Seksüel bozukluk	Batın görüntüleme	Gonadal tümörler
*Cushing sendromu	Endokrin konsültasyon	Adrenal tümörler
Beyin		
*Başağrısı, sabah kusması *Kranyal sinir felci, ataksi *Dilate pupil, papilödem *Afebril nöbetler *Halüsinasyon, afazi *Tek taraflı güçsüzlük, felç	Nöroloji/nöroşirürji konsültasyonu, görüntüleme	Beyin tümörü

BAŞ/BOYUN		
*Lökokori, proptoz, körlük *Atipik göz hareketleri *İntraorbital kanama	Göz konsültasyonu	Retinoblastom, metastatik rabdomiyosarkom, nörob-lastom
*Dış kulak yolunda bombelik, kitle *Mastoid hassasiyeti, şişlik	TKS, PY ve görüntüleme	Langerhans hücreli histiositoz, rabdomiyosarkom
*Yüzde ve boyunda şişlik	TKS, PY ve görüntüleme	Mediastinal tümörler
*Farenjeal kitle	TKS, PY ve görüntüleme	Rabdomiyosarkom, lenfoma, nazofarenjeal karsinom
*Periodontal kitle, gevşek diş	Dental konsültasyon, görüntüleme	Langerhans hücreli histiositoz, Burkitt lenfoma, nöroblastom, osteosarkom
Toraks		
*Ekstratorasik: kitle *İntratorasik: Öksürük, ateş astım, allerji öyküsü olmadan dispne	TKS, PY ve görüntüleme	Yumuşak doku sarkomu, mediastinal tümör, metasta-tik tümör
Batın/pelvis *İntraabdominal kitle	TKS, PY ve görüntüleme	Wilms tm, yumuşak doku sarkomu, nöroblastom, hepatoblastom, hepatoselüler karsinom
Genitoüriner *Testis, vajina kitlesi	TİT, TKS, PY, batın USG	Germ hücreli tümör, rabdomiyosarkom, adrenal tümör
*Maskülinizasyon, feminizasyon	Hormonal tetkikler	
Müsküloskelatal *Yumuşak doku/kemik kitle/ağrısı	TKS, PY, görüntüleme	Osteosarkom, Ewing sarkomu, lösemi, nöroblastom, yumuşak doku sarkomu

Çocukluk çağında vaskülitleri nasıl tanıyalım ve yönetelim?

Ezgi Deniz Batu

Çocukluk çağı primer sistemik vaskülitleri, Henoch-Schönlein pupurası/IgA vaskülit (HSP/IgAV) ve Kawasaki hastalığı dışında nadir görülen hastalıklardır. Vaskülitler genel olarak damar duvarında inflamasyon olması ile karakterizedir. Genellikle en sık tuttukları damar boyutuna göre sınıflandırılırlar. Bu sınıflamaya göre, primer vaskülitler kabaca, küçük, orta ve büyük damar vakülitleri ve diğer vaskülitler olarak ayrılabilir. Göreceli olarak daha sık görülen primer vaskülitlerden HSP/IgAV küçük damar vaskülitine, Kawasaki hastalığı ve poliarteritis nodoza (PAN) orta damar vaskülitine, Takayasu arteriti ise büyük damar vaskülitine örnek olarak gösterilebilir.

HSP/IgAV çocukluk çağında en sık görülen primer vaskülittir. Hastaların en belirgin özelliği genellikle alt ekstremitelerde lokalize, basmakla solmayan, mor renkli purpurik döküntüdür. Cilt tutulumuna ek olarak gastrointestinal sistem ve böbrekler de etkilenebilmektedir. HSP/IgAV tanısı için tipik döküntünün yanı sıra karın ağrısı, artralji veya artrit, böbrek tutulumu veya IgA birikimi gösteren biyopsi bulgularından birinin olması yeterlidir. Tanı için, biyopsi yapılması sadece döküntünün atipik karakterde veya lokalizasyonda olması durumda gerekmektedir. Tanıya özgü bir laboratuvar bulgusu yoktur. HSP/IgAV hastaları genellikle semptomatik olarak tedavi edilir. Artralji/artrit durumunda nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlar verilebilir. Gastrointestinal sistem tutulumunda genellikle steroid tedavisi verilir. Hastalar böbrek tutulumu açısından özellikle ilk altı ay yakın takip edilmelidir. Böbrek tutulumu varlığında, tedavi tutulumun derecesine göre değişmekle birlikte steroid ve immünsüpresif ilaç tedavisine gerek duyulabilir. HSP/IgAV, genellikle kendini sınırlayan benign bir vaskülittir.

Kawasaki hastalığı 6 ay-5 yaş arasındaki çocuklarda daha sık görülen ateşli bir orta damar vaskülitidir. Beş gün veya daha uzun süreli ateşe ek olarak döküntü, bilaterla konjunktivit (eksudasız), ağız mukozasında ve dudaklarda değişiklikler, tek taraflı servikal lenfadenopati ve ekstremite uçları ve perianal bölgede değişiklikler (soyulma, ödem gibi) bulgularından dördünün varlığı ile tanı konur. Ancak bu kriterlerin karşılanmadığı durumlarda, inkomplet Kawasaki hastalığı olabileceği de düşünülmelidir. Kawasaki hastalığı en sık olarak koroner arterleri tutar. Hatta sadece ateş ve koroner arter tutulumu varlığında da Kawaskai hastalığı tabısı konabilir. Kawasaki hastalığı tedavisinde IVIG ve aspirin kullanılmaktadır. Son yıllarda IVIG yerine steroid tedavisi verilmesi ile igili çalışmalar da mevcuttur, ayrıca bazı yüksek riskli hastalarda ilk IVIG tedavisine steroid de eklenebilir. Kawasaki hastalığı da kendini sınırlayan bir vaskülit olmakla birlikte, tedavi edilmeyen hastaların yaklaşık dörtte birinde koroner arter anevrizması görülmektedir.

PAN daha çok orta boy arterleri tutan nekrotizan bir vaskülittir. Ateş, kilo kaybı gibi konstitüsyonel bulguların yanı sıra, cilt lezyonları (livedo retikülaris gibi), miyalji, artralji, artrit, böbrek ve santral sinir sistemi tutulumuna da neden olabilir. PAN tedavisinde yüksek doz steroid ve siklofosfamid ile indüksiyon tedavisinden sonra düşük doz steorid ve azatiyoprin gibi bir immünsüpresif ilaç ile idame tedavisi verilebilir. Anne-baba arasında akrabalık olması ve hastada inme olması gibi faktörler varlığında ADA2 eksikliği düşünülmektedir. ADA2 eksikliği, PAN bezeri bir nekrotizan vaskülite yol açabilen otoinflamatuvar bir hastalıktır.

Takayasu arteriti, daha çok aorta ve proksimal dallarını tutan granülomatöz bir arterittir. Temel bulguları nabız yokluğu, dört ekstremite arasında kan basıncı farkı, üfürüm, hipertansiyon ve akut faz reaktan yüksekliği olmakla birlikte, çocuklarda çok hafif bulgularla (baş ağrısı, karın ağrısı gibi) prezente olabilir. Takayasu arteriti, HSP/IgAV ve Kawasaki hastalığı gibi kendini sınırlayan bir vaskülit değildir. Tedavisinin ana öğresi steroid olmakla birlikte genellikle immünsüpresif veya biyolojik bir ilaç tedavisine de gerek duyulmaktadır.

Çocukluk çağı primer vaskülitleri, zamanında tanı ve tedavinin kritik olduğu hastalıklardır. Bu nedenle, bu vaskülitlerin genel klinik özelliklerinin bilinmesi çocuk hekimleri için önem taşımaktadır.

SU ÇİÇEĞİ ÖLÜMCÜL OLABİLİR Mİ? AŞISIZ BİR OLGUDA SU ÇİÇEĞİNE SEKONDER SELLÜLİT,LARİNKSİ DARALTAN KOMPARTMAN SENDROMU

Gökçe ESER[1], Utku BATU[2], Zeynep ERGENÇ[3], Nurhayat YAKUT[3], Eda KEPENEKLİ[3]

[1]Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[3]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Suçiçeği,Varicella-Zoster Virüs'ün neden olduğu,akut gelişen, solunum yolu ile bulaşan, veziküler karakterde döküntüye sahip bir hastalıktır.Sekonder bakteriyel cilt enfeksiyonları suçiçeğinin en tehlikeli komplikasyonlarından biridir. Suçiçeği lezyonları yüzeyel bir selülit gibi başlayıp nekrotizan fasiite ve kompartman sendromuna ilerleyebilir ve toksik şok sendromuna neden olabilir.

OLGU: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 7 yaş erkek hasta 3-4 gündür olan döküntü, ateş ve halsizlik şikayeti ile acil servisimize başvurdu.Dış merkezde yapılan tetkiklerinde lökositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın; geliş fizik muayenesinde, genel durumu düşkün takipnesi mevcut.Ciltte yaygın veziküler lezyonlar ve sternum üzerinde, bir vezikülün çevresinden başlayıp boyuna ve klavikulalara dek uzanan hiperemi,ısı artışı ve ödem vardı. Hastanın boyun hareketleri kısıtlıydı.Hastanın ailesinden alınan bilgiye göre suçiçeği aşısını yaptırmadıkları öğrenildi. İntravenöz klindamisin,ampisilin-sulbaktam ve asiklovir tedavisi altında, bir günlük servis izlemi sonrası, takipnesinde artışa ek olarak dispne gelişen hastaya tomografi çekildi.Tomografide larinksin çepeçevre daralmış ve baskı altında olduğunun görülmesi ve sıvı resüsitasyonuna dirençli septik şok tablosu gelişmesi üzerine, hastaya 2 gün süren yoğun bakım desteği verildi.Tablonun ilerlemesi nedeniyle antibiyotik tedavisi vankomisin, sefoperazon-sulbaktam ve asiklovir kombinasyonu olarak düzenlendi.2 gün yoğun bakım takibi sonrası klinik bulguları gerileyen hasta servise alındı.Servis takibi sırasında selülit olan bölgede abse gelişen hastanın absesi drene edildi.

SONUÇ: Suçiçeği sonrası sekonder bakteriyel enfeksiyonlar,çocuk yaş grubunda yaşamı tehdit eden önemli komplikasyonlardandır.Su çiçeğinin aşı ile önlenebilir bir hastalık olduğu, aşı sonrası suçiçeği enfeksiyonu gelişse dahi ölümcül komplikasyonların yok denecek kadar az izlendiği akılda tutulmalıdır.

TROMBOZLU ÇOCUK: KİME HANGİ TESTLER YAPILMALI? HANGİ İLAÇ? NE KADAR TEDAVİ?

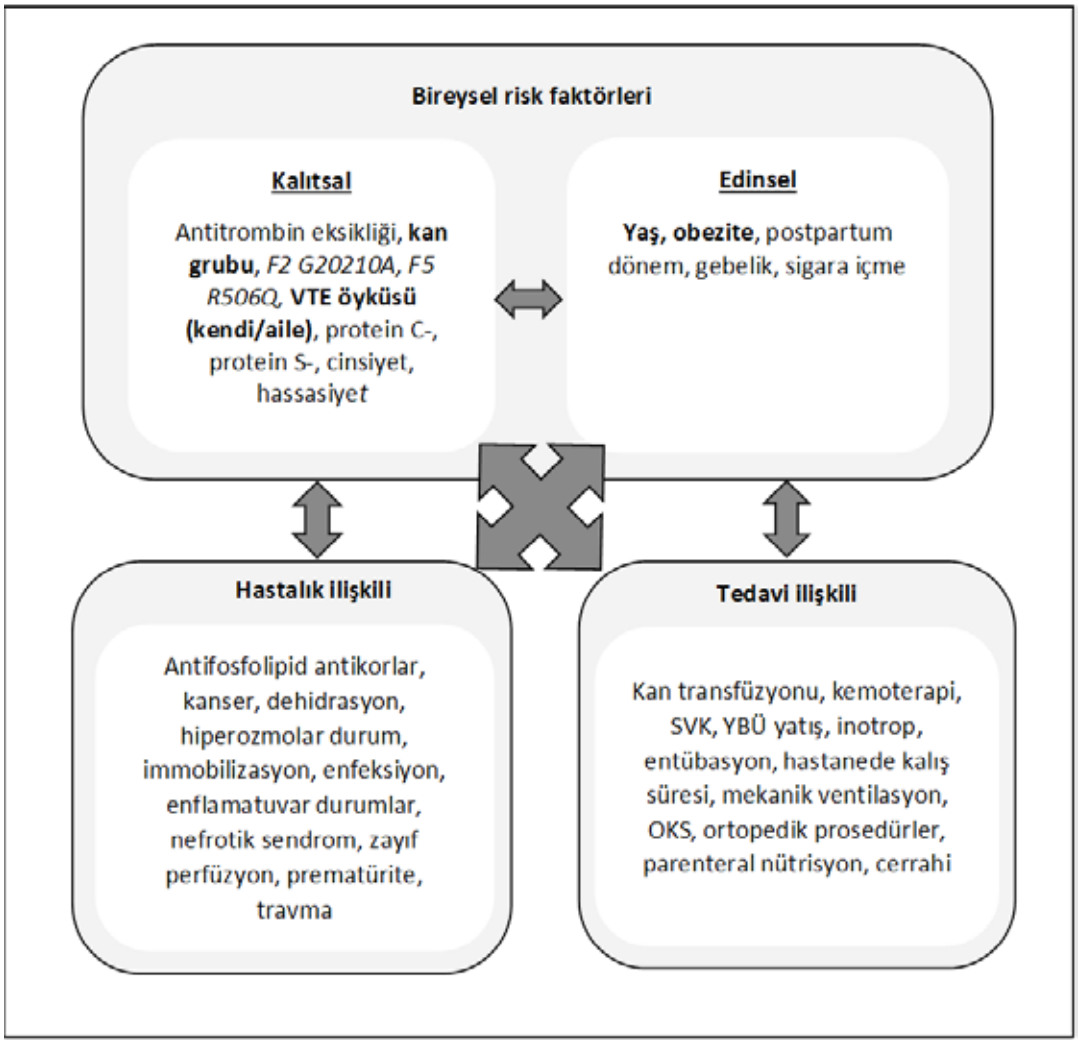
Prof. Dr. Hale Ören

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, İzmir

Giriş

Son yıllardaki veriler çocuklarda venöz tromboembolizm (VTE) sıklığında 3-10 katlık artış olduğunu desteklemektedir (18.8-58.0/10,000 hastane başvurusu). **Çocukluk çağında arter**iyel tromboembolizm görülme sıklığı VTE'den daha azdır, ancak inme yıllık insidansı 100,000'de 2-8 olarak (yenidoğanlarda 100,000 canlı doğumda 25-35) yüksektir. Erişkin hastaların yaklaşık %50'sinde bir risk faktörü saptanamazken, çocuklarda %70-%90 oranında en az bir risk faktörü belirlenebilmektedir. Tromboz gelişiminin multifaktöryel olduğu, tek bir nedenin tromboembolizm gelişimine neden olmayacağı iyi bilinmektedir **(Şekil 1)**. Özellikle ergenlerde <12 yaşa göre daha fazla risk faktörü (>2 risk faktörü) saptanmaktadır.

Şekil 1. Çocuklarda önemli tromboz risk faktörleri



Ülkemizde de halen enfeksiyon en sık görülen (%28) edinsel risk faktörüyken bunu sırasıyla kateter (%25), cerrahi (%17) ve steroid/oral kontraseptif gibi ilaç (%15) uygulamaları izlemektedir. Kalıtsal risk faktörleri arasında FV Leiden mutasyonu 1:20, protrombin G20210A mutasyonu 1:50, PC eksikliği 1:500, PS eksikliği 1:5,000, AT eksikliği 1:50,000

prevalans gösterir. Hastaların %20-%30'unda kalıtsal ve edinsel risk faktörleri birlikte bulunabilir.

Trombozlu hastada istenecek laboratuvar testleri

A. Venöz trombozda:

Tam kan sayımı

Protrombin zamanı (PT)

Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTT)

Fibrinojen düzeyleri

D-Dimer

Fibrin yıkım ürünleri

Protein C aktivitesi

Protein S aktivitesi

Plazma antitrombin aktivitesi

Faktör V Leiden mutasyonu

Protrombin 20210A mutasyonu

FVIII, vWF Ag düzeyleri

Açlık homosistein düzeyi

Antikardiolipin ve anti-β2-glikoprotein I antikorları

Lupus antikoagulanı

Lipoprotein (a) düzeyi

Aktive protein C rezistansı

Açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri

B. Arteryel trombozda yukarıdaki tetkiklere ek olarak:

Sedimantasyon

CRP

Metabolik Tarama (Laktat, Piruvat, Karnitin, İdrar organik asit profili, Serum aminoasit profili)

ANA, diğer romatolojik tetkikler

Viral Enfeksiyon Araştırılması (Su çiçeği, EBV, Parvo virüs)

Lipid profili

Hemoglobin elektroforezi

PNH Flare incelemesi

EKG, EKO tetkikleri istenmelidir.

Eritrosit indekslerinden RDW yüksekliğinin VTE insidansını artırdığını gösteren çalışmalar varsa da bunun daha çok demir eksikliği ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Demir eksikliğinin eritrosit ve nötrofil adezyonunu artırdığı ve arteriyel tromboz patofizyolojisinde de rol oynayabileceği gösterilmiştir.

D-dimer düzeyi tanı, tedavi ve izlemde önemlidir. DVT için soluble p-selektin düzeyinin yeni bir biyomarker olabileceği düşünülmektedir. FVIII, vWF:Ag, lipoprotein(a) inflamatuvar durumlarda yüksek bulunur. vWF:Ag ve vWF:Rco düzeyleri-

nin izlemde yüksek seyretmesi ile serebral infarkt prognozunun kötü bulunması arasında anlamlı ilişki bulunmuştur.

Enfeksiyon veya inflamasyonda antifosfolipid antikorlar pozitifleşebilir. Özellikle yaygın ve geniş trombozu olan ergenlerde APA düzeyleri mutlaka çalıştırılmalıdır. Günümüzde spontan trombozla gelen ergenlerde paroksismal nokturnal hemoglobinüri de akılda tutulmalıdır.

Protrombin gen mutasyonunda protrombin düzeyi (FII) artmış bulunur. PS, PC ve AT düzeyleri akut tromboz döneminde düşük bulunur, bu nedenle ön planda kalıtsal eksiklik düşünülmedikçe en erken 2 ay sonra düzey tayin edilmelidir. Konjenital kalp hastalıkları, nefrotik sendrom, L-asparaginaz kullanımı, karaciğer hastalıkları, yaygın damar içi pıhtılaşma ve heparin kullanımı bu proteinlerin düzeylerini etkiler.

Genetik mutasyonlar için istenen moleküler analizler akut tromboz sırasında da istenebilir. Kalıtsal patoloji düşünüldüğünde anne ve babanın da testleri mutlaka yapılmalı ve çocuğun sonuçları ile birlikte değerlendirilmelidir.

Çocuklarda tromboz gelişmedikçe kanser, kateter varlığı gibi akkiz risk faktörü bile olsa genetik risk faktörlerinin taranması önerilmemektedir. Genetik tarama önerilen durumlar şunlardır:

- VTE sıklığının arttığı ergenlik döneminde oral kontraseptif kullanılacaksa aile öyküsü dikkate alınarak tarama istenebilir. Ailesinde 1. dereceden yakınlarında 40 yaşından önce tromboz öyküsü olanlarda mümkünse OKS dışı tedavilere başvurulmalıdır.

- Ailede pozitif tromboz öyküsü ve bilinen kalıtsal bir risk faktörü varsa hastada tarama yapılmalıdır.

- Spontan, nedensiz tromboz gelişmiş ergenlerde genetik risk faktörlerinin taranması yüksek düzeyde önerilmektedir.

- Ayrıca tekrarlayan trombozları olan çocuklarda, purpura fulminansta, sepsise bağlı olmadan gelişen yaygın intravasküler koagülasyon sendromunda,

- Kateter dışı nedenle tromboz gelişen yenidoğanlarda da kalıtsal risk faktörlerinin araştırılması gerekmektedir.

Tablo 1'de farklı lokalizasyonlarda gelişen trombozlarda istenmesi uygun radyolojik görüntüleme yöntemleri verilmektedir.

Tablo 1. Trombozda istenebilecek radyolojik görüntüleme yöntemleri

nografi	Derin ven trombozunda istenebilir, özellikle subklavyen ven trombozunda gereklidir; juguler ven trombozunda önerilmez.
Renkli Doppler USG	Periferik/Derin ven trombozlarında venografiye göre tercih edilir; subklavyen ven trombozunda önerilmez. Portal, hepatik, mezenterik, splenik, renal, üst ve alt ekstremite, inferior ve superior vena cava trombozlarında ilk tercihtir.
Spiral BT, Ventilasyon / perfüzyon sintigrafisi, MR anjiografi	Pulmoner emboli
BT venografi, MR venografi	Pelvik/Abdominal venöz trombozlar
MR venografi, BT venografi	Serebral sinovenöz tromboz
MR anjiografi, BT anjiografi	Arteryel tromboz
Ekokardiografi	Kardiyak anomaliler, intrakardiyak veya arteryel trombozlar, katetere bağlı trombozlar, vena cava superior sendromu

Tedavi

Klinik durumun aciliyeti, kanama riski, uzun süreli sekel durumunun değerlendirilmesi, kateter aracılıklı tromboliz gerektiğinde hemen gerçekleştirme gibi yüksek nitelik ve deneyime sahip ekip varlığı önemlidir.

Destek tedavi

Destek tedavide dikkat edilecek faktörler arasında kısa sürede mobilizasyonun sağlanması, fizik tedavi ve rehabilitasyon (FTR) desteği, dehidratasyon ve ateş yüksekliğinden korunma, obezite ve komplikasyonlarının tedavisi ve adölesanlarda alt ekstremite venöz trombozlarında en az bir yıl varis çorabı kullanımı önemlidir. Obezite ile gelen hastaların diyetinin düzenlenmesi, hareketlerinin arttırılması, sigara içen ergenlerin sigara bırakma desteği alması için gerekli birimlerle iş birliği yapılmalıdır. Morbiditenin azaltılması için nörolojik sekelli hastalarda FTR desteği ve iyi bir izlem şarttır.

Antikoagulan tedavi

Günümüzde pediatrik olgularda tromboembolik olaylarda sıklıkla kullanılan antikoagulan ilaçlar anfraksiyone (klasik) heparin (UFH), düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) ve vitamin K antogonisti olan varfarindir (Şekil 2). Ancak fondaparinux, bivalirudin ve argatroban da ABD ve Avrupa ülkelerinde rutin kullanılmaya başlanmıştır.

Çocuklarda derin ven trombozu/pulmoner embolide tedavi

- DVT olan çocuklarda (kateter ilişkili ya da ilişkisiz) DMAH ya da vitamin K antagonistleri ile antikoagulan tedavi önerilir. Başlangıç tedavisinde DMAH en az 5 gün süreyle verilmelidir. İdamede DMAH ya da vitamin K antagonistleri önerilir. Oral antikoagulan başlanacaksa oral terapinin başlandığı gün 1. gün olarak kabul edilir ve 6. günde bakılan INR 2'yi aşmadıysa DMAH tedavisine INR düzeyi istenen düzeye gelene dek devam edilir.

- İdiyopatik venöz tromboembolisi olan çocuklarda idame antikoagulan tedavi 6-12 ay boyunca kullanılmalıdır.

- Sekonder VTE'si olan çocuklarda (klinik risk faktörü varlığında meydana gelen VTE) risk faktörü ortadan kaldırılabildiyse idame antikoagulan tedavi ≤3 ay boyunca önerilir. Tedavisi devam eden hastalarda reversibl risk faktörleri varlığında (nefrotik sendrom ya da L-asparaginaz tedavisi gibi) idame antikoagulan tedavi 3 aydan uzun olmalıdır ve terapötik ya da proflaktik dozlarda risk ortadan kaldırılana kadar devam edilmelidir.

- DMAH böbrek yetmezliği olanlarda, özellikle kreatinin klirensi <30 ml/dk'nın altında olduğu durumlarda kullanılmamalıdır; kullanılması gerekiyorsa %50 dozlarda uygulanmalıdır.

- Rekürren idiyopatik VTE'si olan çocuklarda süresiz vitamin K antagonistleri önerilir.

- Antifosfolipid antikorlar (APA) 6 hafta ara ile 2 kez pozitif bulunan ve antifosfolipid sendromu tanısı alan çocuklar DVT tedavisindeki genel önerilere uygun olarak tedavi edilir.

- Çocuklar rekürren tromboza sahipse, ailede rekürren venöz tromboz hikayesi varsa, 12 aylık antikoagülan tedavi sonrası persistan D-dimer yüksekliği devam ediyorsa ve antifosfolipid sendromu olanlarda tedavi kesildiğinde tekrarlama olursa (tekrarlama riski çok yüksektir) hayat boyu antikoagulan tedavi gerekir.

- Alt ekstremite DVT veya pulmoner embolisi olan çocuklarda vena kava filtrelerinin takılması artık önerilmemektedir.

Çocuklarda femoral arter trombozunda tedavi

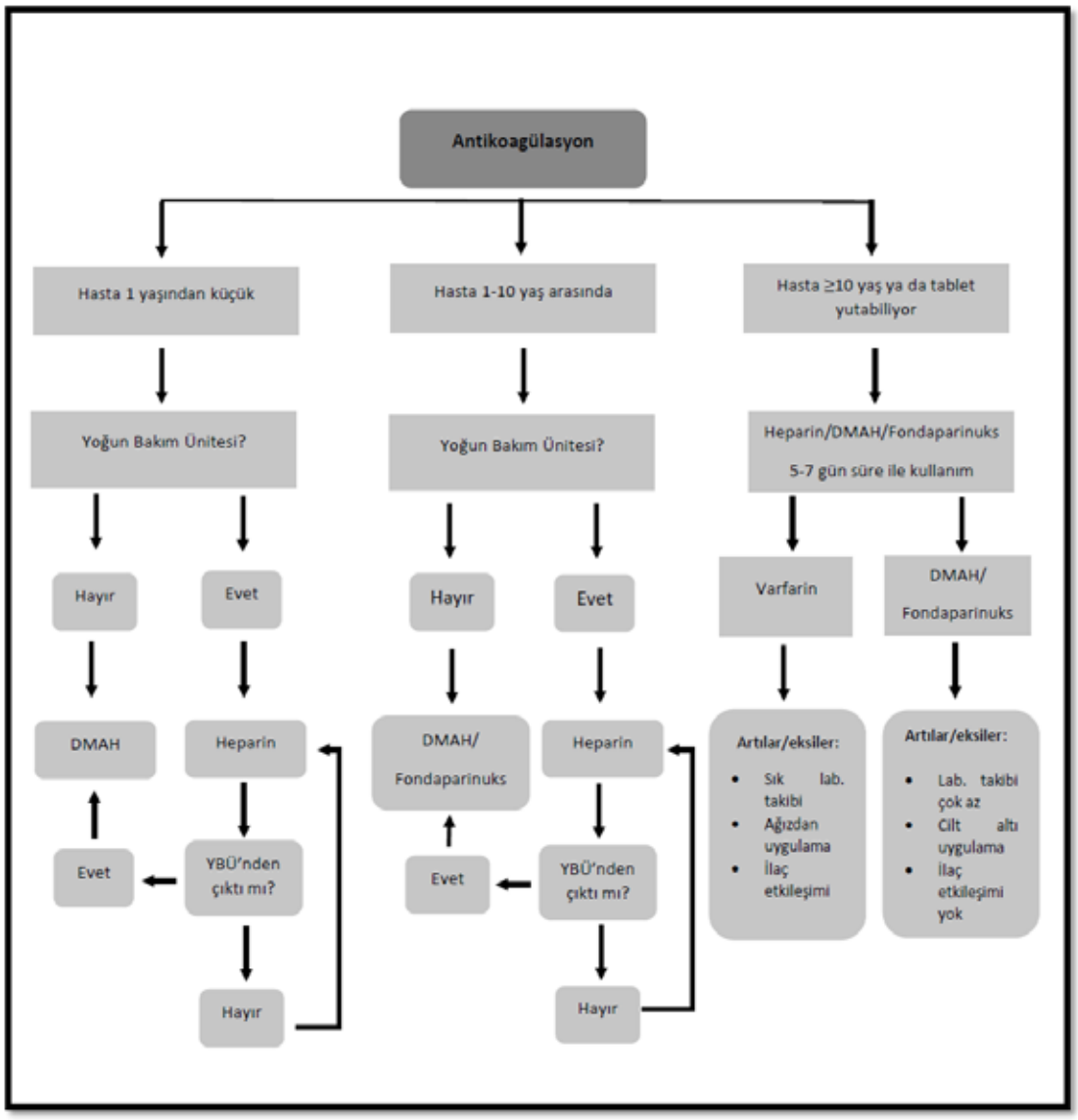
- Organ ya da ekstremite kaybı olasılığı bulunmayan akut femoral arter trombozu olan yenidoğan ve çocuklarda başlangıç tedavisinde, aspirin ya da tedavisiz izleme ya da DMAH'ye kıyasla UFH'nin intravenöz terapotik dozları tercih edilir. Sonrasında DMAH'ye

geçilebilir ya da UFH'nin sürekli infüzyonuna devam edilebilir. Tedavinin 5-7 günde tamamlanması önerilir.

- Ekstremite ya da organ tehdit edici femoral arter trombozu olan, başlangıç UFH tedavisine cevap vermeyen ve bilinen kontrendikasyonu olmayan hastalarda trombolizis önerilir.

- Femoral arter trombozu olan yenidoğan ve çocuklarda trombolitik tedavi kontrendikasyonu olduğunda ya da organ ya da ekstremite kaybı olasılığının yüksek olduğu durumlarda acil cerrahi girişim uygulanması önerilir.

Şekil **2.** Yaş ve yoğun bakım ihtiyacına göre antikoagulasyon önerisi



Çocuklarda serebral sinovenöz trombozda tedavi

-SSVT'nin başlangıç tedavisi hidrasyon, kraniyal infeksiyon için antibiyotik tedavisi, nöbetler için antikonvülzanlar, intrakraniyal basıncı düşürmeye yönelik önlemler, optik sinir basısı için yakın takibi ve gerekirse cerrahi tedaviyi içerir.

- Belirgin intrakraniyal kanama yoksa başlangıçta UFH ya da DMAH ile antikoagulan tedavi ve sonrasında DMAH veya vitamin K antagonistleri ile en az 3 ay süreyle tedavi önerilir. Üç aylık tedaviden sonra SSVT'de okluzyonu olan ya da devam eden semptomları olan hastalarda 3 ay daha antikoagulan tedavi önerilir. Belirgin kanaması olan çocuklarda, başlangıçta antikoagulan tedavi ya da trombozun 5-7 gün radyolojik izlemi ve trombusun genişlediği görülürse antikoagulan tedavi başlanması önerilir. Tromboliz, trombektomi ya da cerrahi dekompresyon sadece ağır SSVT'si olan çocuklarda, başlangıç UFH tedavisiyle düzelme olmazsa uygulanır.

Çocuklarda arteryel iskemik inmede antikoagulan tedavi

- Başlangıç tedavisinde tıkayıcı trombusun genişlemesi ve erken rekürren trombotik inmenin sınırlanması amaçlanır. Sonrasında idame tedavisi uzun vadeli tekrarları önlemeyi amaçlar. AIS'si olan çocuklarda antitrombosit, antikoagulan ve diğer tedaviler, altta yatan risk faktörleri ve arteryel tromboz mekanizmaları temel alınarak uygulanır. AIS olan çocuklarda asetilsalisilik asit tedavisi başarısız olduğunda ya da tolere edilemediğinde clopidogrel kullanılır.

Sağ atriumda trombozu olan çocuklarda antikoagulan tedavi

- Sağ atrium ve intrakardiyak tromboz en fazla sağ atrium içine uzanan santral venöz kateterleri (SVK) olan çocuklarda görülür. Doğal seyrinde genellikle tedavisiz çözünmekte olup, çoğu çocuk asemptomatiktir.

- Risk gruplarına ayırmada pıhtı büyüklüğü ve hareketliliğinden yararlanılır. Düşük risk hastalarda pıhtı büyüklüğü 2 cm'in altındadır; mobil, saplı ya da kıvrımlı olmayan, atrium duvarına bağlı olan pıhtı varlığı söz konusudur. Yüksek riskli hastalarda sistemik antikoagulasyon önerilir. Trombolizis ya da perkutan ve cerrahi girişimin önemli ölçüde riskleri vardır ve bireysel olarak değerlendirilmelidir.

- SVK'ya bağlı sağ atriumda trombozu olan çocuklarda, bireysek risk faktörlerine bağlı olarak antikoagulan tedavili ya da tedavisiz kateterin çıkarılması önerilir. Geniş (>2 cm), mobil sağ atrium trombozu olan çocuklarda, uygun zamanda SVK çıkarılması ve cerrahi girişim ve trombolizisin bireysel olarak fayda-zarar oranı göz önüne alınarak düşünülmesi önerilir.

Kanserli çocuklarda antikoagulan tedavi

-Kanserli çocuklarda DVT tedavisinde DMAH minimum 3 ay süreyle, tetikleyici faktör ortadan kalkana kadar (L-asparaginaz kullanımı gibi) kullanılır.

Santral venöz kateteri olan çocuklarda tedavi

-Santral venöz kateteri olanlarda açıklığı sürdürmek için normal salin ya da heparin ile yıkama önerilir. SVK tıkanmışsa lokal trombolitik (tPA) uygulanması yapılabilir; en az 30 dakika sonra açıklık sağlanamamışsa ikinci doz önerilir. Eğer ardışık iki doz sonrasında tıkanıklık devam ediyorsa kateter ilişkili trombozu dışlamak için radyolojik görüntüleme önerilir.

- Kısa ya da orta süreli SVK takılan çocuklarda rutin sistemik tromboprofilaksi önerilmemektedir

Yenidoğanlarda serebral sinovenöz tromboz tedavisi

- Ağır intrakraniyal kanaması olmayan yenidoğanlarda başlangıçta UFH veya DMAH ile antikoagulasyon önerilir; devamında DMAH kullanılmalıdır. Toplam tedavi süresi 6 hafta-3 ay arasında olmalıdır.

- Ağır intrakraniyal kanaması izlenen yenidoğanlarda trombozdan sonra 5.-7. günde radyolojik izlemle beraber ya antikoagulan ya da destek tedavi; eğer tromboz genişlerse antikoagulan tedavinin başlanması önerilir.

Yenidoğanlarda arteryel iskemik inmede tedavi

- Kardiyoembolik bir kaynağı olmayan ilk AIS'de aspirin veya antikoagulan tedaviye nazaran destek tedavisi önerilmektedir.

- Kardiyoembolik olay varlığında gelişen ilk AIS'de UFH ya da DMAH ile antikoagulasyon önerilir.

- Tekrarlayan AIS'i olan yenidoğanlarda aspirin ya da antikoagulan tedavi önerilir.

Yenidoğanlarda renal ven trombozu tedavisi

- Renal yetmezlik ya da vena kava inferior içine uzanım göstermeyen tek taraflı renal venöz tromboz varlığında ya radyolojik izlemle beraber destekleyici bakım (eğer trombozda ilerleme görülüyorsa antikoagulan tedavi önerilir) ya da terapötik dozlarda UFH ya da DMAH ile antikoagulan tedavi önerilir. Eğer antikoagulan tedaviye başlanırsa tedavi süresinin 6 hafta-3ay arasında olması, daha uzun veya kısa olmaması önerilir.

- Tek taraflı ve vena kava inferior içine uzanan renal ven trombozunda UFH/DMAH ya da DMAH'nin 6 hafta-3 ay arasında kullanımı önerilir.

- Renal yetmezlik bulgularıyla beraber olan bilateral renal ven trombozunda UFH/DMAH ile antikoagulasyon ya da; önce tPA ile trombolitik tedaviyi UFH/DMAH ile antikoagulasyonun izlediği uygulama önerilir.

Biyolojik ve mekanik prostetik kalp kapakları varlığında antikoagulan tedavi

- Operasyondan sonraki ilk 3 ayda:

a. Aortik biyoprostetik kapakta hasta sinüs ritminde ve vitamin K antagonisti kullanmasını gerektirecek bir başka durum yoksa aspirin (50-100 mg/gün) önerilir.

b. Transkateter aortik biyoprostetik kapakta aspirin (50-100 mg/gün) ve clopidogrel (maksimum 75 mg/gün) önerilir.

c. Mitral pozisyonda biyoprostetik kapakta vitamin K antagonisti önerilir.

- Uzun süreli izlemde aspirin (50-100 mg/gün) önerilir.

- Mekanik aortik kalp kapağı olan çocuklarda postoperatif ilk 5 gün vitamin K antagonisti istenen düzeye gelene dek profilaktik dozda UFH veya profilaktik veya tedavi dozunda DMAH kullanımı önerilir.

- Sol taraf prostetik kapak trombozunda (tromboz alanı ≥0.8 cm2) fibrinolitik tedaviden çok erken cerrahi tedavi önerilir. Tromboz alanı <0.8 cm2 ise cerrahi tedaviden çok fibrinolitik tedavi önerilir. Çok küçük, nonobstrüktif trombüs varlığında İV UFH ve trombüs küçülene dek Doppler ekokardiyografi ile sık izlem önerilir.

Dilate kardiyomyopatide antikoagulan tedavi

- Tromboz morbidite ve mortalitenin önemli bir sebebidir.

- Hastalardaki belirgin pulmoner emboli ve inme riskinden dolayı sıklıkla varfarin (INR aralığını 2-3 arasında tutacak şekilde) kullanılır. Kardiyomyopatisi olan çocuklarda, kalp nakli bekleme listesinde aktivasyon olmadan vitamin K antagonistleri başlanması önerilir.

Antitrombosit ilaçlar ve direkt trombin inhibitörlerinin kullanımı

- ASA 1-5 mg/kg/gün, dipiridamol 2-5 mg/kg/gün dozunda önerilmektedir. Kalp hastalıkları (kalp kapakçığı protezi, Blalock Toussing şant operasyonu, damar içi stentler), arteriyel serebrovasküler olaylar, Kawasaki hastalığı'nda ASA endikedir. Rekürren arteriyel iskemik inmede antikoagulan/ASA (ASA minimum 2 yıl); tekrar ederse DMAH/VKA/clopidogrel önerilmektedir.

- Clopidogrel kullanan çocuklarda düzenli olarak karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri takibi önerilir. Dozlar genellikle yarım ya da çeyrek tablet şeklinde yuvarlama yapılarak hesaplanır (Plavix, 0,2 mg/kg tek doz; 75 mg tablet). ASA tedavisiyle birlikte kullanıldığında ciltte aşırı kolay morarma ve beraberinde varfarin tedavisi alan çocuklarda ciddi kanama görülmüştür.

- Bivalirudin, dabigatran ve argotroban direkt trombin inhibitörleridir. Bivalirudin ve Argatroban sürekli infüzyonla İV uygulanırlar (0.125 mg/kg/saat, 0.1 µg/kg/dakika). Rivaroxaban direkt faktör Xa inhibitörüdür. Akut VTE ve Fontan operasyonu sonrası aspirin yerine verilmekle ilgili çalışmaları sürmektedir. Apixaban çalışmaları santral venöz kateterli akut lösemili çocuklar, çeşitli kardiyak hastalıklar ve akut VTE'de yapılmaktadır.

Trombolitik tedavi endikasyonları ve kullanımı

- Çocukluk çağında önerilen tPA'dır.

- Organ veya ekstremitenin canlılığını tehdit eden doku iskemisine neden olan arteryel veya yaygın tam oklüzyon yapan derin venöz trombozlarda, yaygın hipotansiyon ve şokla giden veya sağ kalpte yüklenme/miyokard nekrozuna neden olan pulmoner embolide, superior vena kava sendromunda, bilateral renal ven trombozunda şant trombozu ile birlikte olan konjenital kalp hastalığında, çapı >2 cm olan sağ atrium trombozunda, koroner arter trombozu saptanan Kawasaki hastalarında, nörolojik bulgusu olan, antikoagulan tedaviye yanıt vermeyen veya progresif seyreden serebral SVT'larında kuvvetle kullanımı önerilir. Semptomatik oklüziv iliofemoral veya inferior vena cava DVT'lerinde ağrıyı azaltmak, fonksiyonu arttırmak ve PTS riskini azaltmak için uygulanabilir. Aktif kanama, hipofibrinojenemi, trombositopeni (<100,000/mm^3), <32 haftalık premetürelik, 7 gün içinde kardiyopulmoner resusitasyon veya ağır hipoksik olay varlığı, yakın zamanda cerrahi girişim, travma veya biyopsi (10 gün içinde), 2 ay içinde beyin kanaması veya nöroşirurjik operasyon, kafa içinde vasküler malformasyon, anevrizma veya malignansi, 2 gün içinde konvülsiyon geçirme, sepsis, kontrol edilemeyen hipertansiyon ve hamilelikte kontrendikedir.

- Çocuklarda tromboz gelişiminden 2 hafta sonrasına kadar (akut tromboz) uygulanabilir. 2 hafta içinde verildiğinde %83 tam/kısmi açıklık elde edilebilmiştir. Tromboz 2 haftadan daha önce oluştuysa, kronik trombozsa (>28 gün) yanıt oranı %25 dolayındadır. 60 günden sonra tPA verilmemesini önerenler de vardır. Ancak günümüzde kronik venöz oklüzyonlar ve PTS'da revaskülarizasyon için zaman kısıtlaması olmadan verilmesi uygun görülmektedir.

- Endovasküler tromboliz kateterden tPA verme, perkutanöz mekanik tromboliz veya perkutanöz farmakomekanik tromboliz (Angiojet ™) şeklinde yapılabilir.

- Sistemik trombolitik tedavi sırasında heparin (UFH) tedavisi de (bolus doz yapılmadan) başlanmalıdır (Tablo 2).

Tablo 2. Trombolizde tPA sistemik ve bölgesel kullanımı

Sistemik trombolitik tedavi			
Düşük doz infüzyon	Bolus yok	0.01-0.06 mg/kg/saat, (maksimum 2 mg/saat) 6-72 saat Gerekirse yüksek doza çıkılır.	Profilaktik UFH (10Ü/kg/saat, anti-Xa 0.1-0.3 olacak şekilde)
Yüksek doz infüzyon	Bolus yok	0.1-0.5 mg/kg/saat 2-6 saat 72 saat sonra yanıt yoksa tekrar edilebilir.	Profilaktik UFH (10Ü/kg/saat, anti-Xa 0.1-0.3 olacak şekilde)
Trombozlu bölgeye spesifik tedavi	Bolus 0.1-0.3 mg/kg (maksimum 10 mg)	0.01-0.03 mg/kg/saat, (maksimum1-2 mg/saat)	Terapötik UFH (10Ü/kg/saat, anti-Xa 0.3-0.7 olacak şekilde)

- Yenidoğanlarda düşük plazminojen düzeylerinden dolayı trombolitik ajanların etkinliğini azalmıştır. Plazminojen içeren plazma desteği ile bu olgularda trombolitik ilaçların etkileri arttırılabilir.

COVID-19 hastalığında tromboz tedavi endikasyonları

Hastaneye yatırılmış, tromboz için klinik risk faktörleri olan veya D-dimer düzeyleri bariz yükselmiş olan (örneğin normal üst sınırın ≥5 katı) çocuklara da (MIS-C dahil) günde 2 kez, düşük dozda, anti-Xa aktivitesini (verilen dozdan 4 saat sonraki) 0,2-<0,5 U/mL arasında tutacak şekilde DMAH uygulanması önerilmektedir. Kardiyak patolojiler veya Kawasaki-benzeri hastalığı olan çocuklarda aspirin (≤5 mg/kg/gün) yanısıra DMAH başlanabilir; ağır trombositopenisi, hipofibrinojenemisi (<100 mg/dL), majör kanaması veya aspirin kullanım dozu ≥5 mg/kg/gün olan çocuklarda ise kanama riskinin yüksek olduğu unutulmamalıdır. Tromboz riski taşıyan hastalara aktif kanama bulgusu bulunmadıkça ve trombosit sayısı <25,000/mm3 olmadıkça DVT profilaksisi için DMAH verilmesi hem ISTH hem de ASH tarafından desteklenmektedir.

Hastaneden çıkışta DMAH veya direkt oral antikoagülanların devamı konusunda kesin veriler olmasa da 45 güne kadar uzatılmış profilaksinin tromboz riski olan (hareketsiz, obez, aktif kanseri olan gibi), kanama riski düşük hastalara verilebileceği (çocuklarda DMAH düşük doz) bildirilmektedir. Pulmoner embolide proflaktik tedavi en az 3 ay verilmelidir. Yine D-dimer düzeyi normal üst sınırın >2 katı devam eden hastalara uzatılmış DVT profilaksisi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Jaffray J, Young G. Deep vein thrombosis in pediatric patients. Pediatr Blood Cancer 2018;65:e26881.
2. Rizzi M, Barnes C. A diagnostic approach to a child with thrombosis. In: Blanchette VS, Brandao LR, Breakey VR, Revel-Vilk S (eds): SickKids Handbook of Pediatric Thrombosis and Hemostasis. Basel, Karger, 2017, pp 157-175.
3. Kenet G, Limperger V, Shneyder M, Nowak-Göttl U. Risk factors for symptomatic venous and arterial thromboembolism in newborns, children and adolescents - What did we learn within the last 20 years? Blood Cells Mol Dis 2017;67:18-22.
4. Rühle F, Stoll M. Advances in predicting venous thromboembolism risk in children. Br J Haematol 2018;180:654-665.
5. van Ommen CH, Nowak-Göttl U. Inherited thrombophilia in pediatric venous thromboembolic disease: why and who to test. Front Pediatr 2017;5:50.

6. Newall F, Branchford B, Male C. Anticoagulant prophylaxis and therapy in children: current challenges and emerging issues. J Thromb Haemost 2018;16:196-208.
7. Young G. How I treat pediatric venous thromboembolism. Blood 2017;130:1402-1408.
8. Young G. Anticoagulation therapies in children. Pediatr Clin North Am 2017;64:1257-1269.
9. Tarango C, Manco-Johnson MJ. Pediatric thrombolysis: A practical approach. Front Pediatr 2017;5:260.
10. Biss T, Monagle P. Antithrombotic therapy in children. In: Blanchette VS, Brandao LR, Breakey VR, Revel-Vilk S (eds): SickKids Handbook of Pediatric Thrombosis and Hemostasis. Basel, Karger, 2017, pp 261-281.
11. Ünüver A, Ören H, Balkan C, Fışgın T, Türk Pediatrik Hematoloji Derneği Hemostaz, Tromboz ve Hemofili Alt Komitesi adına. Çocukluk Çağında Tromboz Tanı ve Tedavi Rehberi. İstanbul Tıp Kitabevi, İstanbul, 2014.
12. Monagle P, Cuello CA, Augustine C,et al. American Society of Hematology 2018 Guidelines for management of venous thromboembolism: treatment of pediatric venous thromboembolism. Blood Adv 2018;2:3292-3316.
13. van Ommen CH, Albisetti M, Bhatt M,et al; Subcommittee on Pediatric, Neonatal Thrombosis, Hemostasis. International pediatric thrombosis network to advance pediatric thrombosis research: Communication from the ISTH SSC subcommittee on pediatric and neonatal thrombosis and hemostasis. J Thromb Haemost 2021;19:1123-1129.
14. Levi M, Thachil J, Iba T, Levy JH. Coagulation abnormalities and thrombosis in patients with COVID-19. Lancet Haematol 2020;7:e438-e440.
15. Goldenberg NA, Sochet A, Albisetti M, et al; Pediatric/Neonatal Hemostasis and Thrombosis Subcommittee of the ISTH SSC. Consensus-based clinical recommendations and research priorities for anticoagulant thromboprophylaxis in children hospitalized for COVID-19-related illness. J Thromb Haemost 2020;18:3099-3105.
16. Moores LK, Tritschler T, Brosnahan S, et al. Prevention, Diagnosis, and Treatment of VTE in Patients With Coronavirus Disease 2019: CHEST Guideline and Expert Panel Report. Chest 2020;158:1143-1163.
17. Bikdeli B, Madhavan MV, Jimenez D, et al; Global COVID-19 Thrombosis Collaborative Group, Endorsed by the ISTH, NATF, ESVM, and the IUA, Supported by the ESC Working Group on Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function. COVID-19 and Thrombotic or Thromboembolic Disease: Implications for Prevention, Antithrombotic Therapy, and Follow-Up: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol 2020;75:2950-2973.

Adolesanda tütün, alkol, madde ve başa çıkma

Kayı Eliaçık

Adolesan dönemi hayatın en önemli 10 yılıdır. İnsan başka hiçbir dönemde yetişkinlerin iyi niyetli çabalarına bu kadar duyarlı değildir. Hiçbir toprakta hem iyi hem de kötü tohumlar bu kadar derin kökler oluşturmaz ve hızlı bir şekilde meyve vermez. Ancak bu heyecan verici dönemde dürtülere hakim olamamak, gereksiz riskler almak ve olayların iç yüzünü kavrayamamak ve kötü kararlar vermek gibi tehlikeler vardır. Neden daha çok fevri, mantıksız ve riskli davranışlar sergilenmektedir sorusuna nörobiyolojik mekanizmaları düşünerek cevap verirsek tütün, alkol ve madde ile başa çıkmanın zorluğunu da daha kolay yanıtlayarak onlara yardım stratejilerini geliştirebiliriz.

Bu dönemde sadece hormonların değişmesi değil, beynin farklı yerlerinde yeni bağlantılar ile bir fırsat penceresi oluşur. Ancak esneklik, büyüme ve canlılık iki tarafı keskin bir kılıç gibidir, çünkü açık olan ve kolay uyarılabilen bir beyin aynı zamanda stres ve madde alımı gibi etkenler yüzünden yetişkinlere göre çok ciddi sorunlar yaşayabilir. Erkenden hassaslaşan ve kolay uyarılabilen limbik sistem, yetişkinlere göre kat kat fazla salınabilen dopaminin yanında bu zevk alma sitemini baskılamayan henüz gelişimini tamamlayamamış frontal lob bir araya gelince potansiyel bir mayın tarlası ortaya çıkar. Sonuç olarak riskleri, ödülleri ve sonuçları değerlendirmede zorluk sonucu tütün, alkol ve uyuşturucu maddeleri deneyebilen, kolayca bağımlı olabilen ve bağımlılıktan daha zor kurtulabilen bir ergen söz konusudur.

Konu: İdrar yolu enfeksiyon tanısına pratik yaklaşım

Prof. Dr. Özlem BALCI EKMEKÇİ

Istanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

İdrar yolu enfeksiyonu; çocuklar ve yeni doğanlar arasında görülen bakteriyel enfeksiyonun ilk sıralarında yer almaktadır. Görülme sıklığı % 10 dur ve bu oran cinsiyete, yaş ve ırka göre değişkenlik göstermektedir. Kadınlarda görülme sıklığı erkeklere oranla daha yüksek olan idrar yolu enfeksiyonun, Amerikada ki yıllık finansal blançosu yaklaşık 2 milyar dolardır.

İdrar mikroskopisi (bakteri ve beyaz kan hucreleri), idrar stripi ile lökosit esteraz ve nitrit tayini gibi idrar testleri çocuklarda erken idrar yolu enfeksiyonu tani ve takibinde sıklıkla kullanılan testler olmasına rağmen günümüzde idrar yolu enfeksiyonu tanısı icin idrar kültürü halen altın standart olarak kabul edilmektedir.

Standart mikrobiyal tekniklere göre kültür ile bakteri üremesinin görülebilmesi için en az 18 saatlik bir zaman aralığı gerekmektedir, dolayısıyla hastalığın kendini göstermesini takiben yaklasik 18- 48 saatlik süreç, tanı açısından belirsizlik dönemini işaret etmektedir ve bu da yalnış veya geç tedaviye neden olmaktadır. İdrar yolu enfeksiyonlarının tanısında referans yöntem olarak kullanılan idrar kültürünün söz konusu olan bu zaman aralığı, erken tanının konulmasında geçikme yaratmaktadır. İdrar yolu enfeksiyonun erken dönemde tayin edilip hızla tedaviye geçilmesi adına rutinde idrar stripleri veya mikroskopisi gibi daha hızlı sonuç verecek yöntemler sıklıkla kullanılmaktadır. Bu testler; neden olan patojeni ve antibiyotik secimine yardımcı olabilecek antibiyotik duyarlılığını ortaya koyan yöntemler değildir dolayısıyla bu bağlamda idrar kültürüne alternatif yöntemler olarak değerlendirilemezler. İdrar yolu enfeksiyonunda erken tanı, böbrek kurtarıcıdır dolayısıyla hızlı ön tanı açısından söz konusu bu testler oldukça önemli ve sıkça basvurulan testler olarak halen yaygın olarak kullanılmaktadirlar.

Lancette, 2010 yılında yayınlanmış olan ve 95703 hastanin degerlendirildigi, 95 calışmadan olusan meta analiz sonucları değerlendirildiğinde; lökosit esteraz ve nitrite ilişkin sırasıyla sensitivite ve spesifite değerleri (1);

- gram boyanmış bakteriler icin %91 (CI 80- 96), %96 (CI 92- 98)
- boyanmamış bakteriler icin %88 (CI 75- 94), %92 (CI 84-96)
- İdrar lökositleri için % 74 (CI 67- 80), %86 (CI 82- 90),
- Lokosit esteraz veya nitrit pozitifligi %88 (CI 82-91), %79 (CI 69- 87)
- Yalnız Nitrit pozitifligi %49 (41-57), %98 (96- 99) şeklinde ifade edilmiştir.

Yukarıda ifade edilen testler arasında; gram boyama sonrasi bakterilerin incelenmesinin referans yöntem olan idrar kültürüyle kıyaslanmasından sonra elde edilen ortalama sensitivite degeri %91, spesifite degeri ise %96. Bu değerler diğer hızlı sonuç veren tüm testler arasında en yüksek sensitivite ve spesifite değerlerine sahiptir.

Daha öncede ifade edildigi gibi hızlı sonuç veren söz konusu bu idrar testleri, ancak daha ileri tetkike ihtiyacı olan hastaların belirlenmelerine imkan taniyan triage testler olarak kabul edilmektedir. Her ne kadar hızlı idrar testleri arasında en yüksek sensitiviteye sahip olmasi nedeniyle gram boyalı bakteri mikroskopisi ön plana çıkıyor gibi görünsede özel ekipman ve strip testlere gore daha uzun zaman gerektirdiginden günlük pratikte strip testlerin yerini alamamıştır.

Strip testlerden nitrit veya lökosit esterazdan her ikisi veya herhangi bir tanesinin pozitiflik durumunda sensitivite %88, yalnis pozitiflik ise %12 civarlarindadir.

Her iki testin beraber pozitiflik durumunda ise yalnis pozitiflik ise %2 ye gerilemektedir.

AAP 2011 klavuzu; 1999 yılına ait veriler ile birlikte literatürdeki en son verilerin de degerlendirilmesiyle güncellen-

miştir ve atesli yenidoğan ve cocuklar için idrar yolu enfeksiyonu erken tani ve yönetimi icin yapılan öneriler, Pediatrics 2011;128: 595–610' de yayınlanmıştır (2). Ateşli yenidoğanlarda şayet klinisyen hızlı antimikrobiyal tedavi öngörüyor ise tedaviye başlanmadan önce tam idrar analizi ve idrar kültür numunelerinin toplanmasi gerektigi ifade edilmistir. İdrar kültürü numunesi toplanırken suprapubik aspirasyon veya kateterizasyon önerilmiştir. İdrar torbalarıyla toplanan idrar numunelerinde kültür yalanci pozitiflik orani yaklaşık %88 civarlarında olduğunda bu yöntem ancak negatif kültür sonuçlari elde edildiğinde idrar yolu enfeksiyonunun dışlanmasında kullanılmaktadır.

Şayet klinisyen, nedeni belli olmayan ateşli yenidoğanda hızlı antimikrobiyal tedaviye başlanmasını gerekli görmüyor ise önce güvenli bir yöntemle toplanan idrar numunesinden tam idrar analizi isteyip sonucuna göre (nitrit veya lökosit esteraz pozitifligi veya sedimentte lokosit veya bakteri varligi) gereklilik durumunda SAP veya kateterizasyonla toplanan idrarda kültür bakılması önerilmiştir.

Eger hastada 1 saatten kısa süre içerisinde yapilan idrar analizinde negative lökosit esteraz veya nitrit sonucu saptanmis ise o zaman hastanın antimikrobiyal tedaviye başlanmadan takip edilmesi önerilmistir. Yenidoğan kız çocuklarında idrar yolu enfeksiyonu gorulme riski yenidoğan erkek çocuklarla kıyaslandığında 2.27 kat daha yüksek olduğu, sünnet olmamış erkek cocuklarda bu oranın sünnet olmuş cocuklara oranla 4-20 kat daha fazla oldugu da yine aynı kılavuzda ifade edilmiştir. Söz konusu kılavuzun 3. maddesinde idrar yolu enfeksiyonu analizinde biyokimyasal metodla calışan nitrit ve lökosit esteraz yontemini kullanan idrar striplerinin hangi durumlarda kullanılabileceğine de açıklık getirmiş (2), özellikle yüksek spesifitesi ve düşük yalancı pozitifliği nedeniyle nitritin, yüksek sensitvitesi nedeniyle lokosit esterazin bakteri mikroskopisi ile birlikte asemptomatik bakteriürinin ayırıcı tanısında destekleyici olabileceği ifade edilmiştir. Pozitif sonuçların muhakak idrar kültürüyle doğrulanması gerekliliği de bir kere daha vurgulanmıştır.

Yine AAP- 2011 guideline verilerinden yola çıkarak, idrar you enfeksiyonunun tanı ve tedavisi veya anomalilerin tespiti, uzun donem tedavi giderleri ve komplikasyonlarının önlenmesi ile kiyaslandigında oldukca düşük maliyetli kaldığı belirtilmiştir. Bu sonuçlara dayanarak AAP alt komisyonu 2 - 24 ay arası tüm ateşli ancak bariz idrar yolu enfeksiyonu semptomları göstermeyen cocukların tümünde mesaneden veya kateterle alınan idrardan, idrar kültür taraması önermektedir (3). Alternatif olarak, acil antimikrobiyal tedavisi düşünülmeyenlerde ise idrar yolu enfeksiyonunu ekarte etmek için; güvenli bir yol ile toplanmis idrardan idrar analizi önerilmektedir. Komite idrar yolu enfeksiyonu geçiren hastaların böbrek anomalisi veya VUR (vesikouretral reflu) açısından ultrasonografi veya sitouretrografi (VCUR) ile değerlendirilmeleri gerekliligini de vurgalamıştır (3).

AAP- 1999 teknik raporunda, nitrit pozitifliginin sensitivite median ve mean değerleri 58 ve 53; spesifitesi için bu değerler sırasıyla 99 ve 98 olarak belirtilmiştir. Lökosit esteraz için bu değerler sırasıyla 84 ve 83; spesifitesi ise 77 ve 78 olarak belirtilmiştir. Lökosit esteraz veya nitrit pozitifliği sensitivitesi için bu değerler sırasıyla 92 ve 93; spesifitesi için ise 70 ve 72' dir. Bakteri mikroskopisi için ise sensitivite median ve mean değerleri sırasıyla 88 ve 81, spesifite ise 93 ve 83 olarak rapor edilmistir (4). Verilerden de anlaşılacağı gibi bakterilerin ürettiği nitrit veya bakteri mikroskopisi diger parametrelerle kiyaslandiginda en yüksek spesifite degerlerine sahiptir.

1999 guideline alt komitesi tarafından idrar yolu enfeksiyonu analizi icin suprapubikaspirasyon yöntemiyle toplanan idrar numunesinden yapılan idrar kültürünü altın standart olarak önermiştir, ancak bu yöntemin hem kız, hem de erkek çocuklar için kateterizasyonla kıyaslandığında cok daha ağrılı bir yöntem oldugu da ifade edilmistir. Ancak idrar toplama torbalariyla toplanan numuneler ise kültür açısından yüksek sensitiviteye ancak oldukca daha düşük spesifiteye (%14- %84) sahip olduğunun da altı çizilmiştir, yani idrar poşet numunelerinden yapılan kültür ile elde edilen pozitif idrar kültürünün, pozitif prediktif degeri yaklasik %15 olarak ifade edilmis, başka bir ifadeyle bu tablo, numelerin %85'inin aslında yalnış pozitif olduğunu göstermektedir (4)

Tüm bu verilerden yola çıkaraka üniversite sanayi işbirliği çercevesinde başlattığımız, ciddi sorunlara kolay ve hızlı çözümler üretebilmek adına bakteriyel kaynaklı idrar yolu enfeksiyon tespiti yapan ve ön tarama testi olarak kullanılabilecek bir bebek bezi geliştirdik.

Bu **ürün** ile; ailelerde hızlı farkındalık uyandırarak, en kısa sürede hekime ulaşmalarına yardımcı olmayı, idrar kültürüne yönlendirilecek hastaların doğru ve hızlı seçilmesine olanak sağlamayı hedefledik.

Ek olarak bu ürünün gereksiz antibiyotik kullanımını engelleyeceği ve erken tanı ile ileri dönem böbrek rahatsızlıklarının önüne geçmede önemli bir katkı sağlayacağı kanaatindeyiz.

Referanslar

1- Williams GJ, Macaskill P, Chan SF, Turner RM, Hodson E, Craig JC. Absolute and relative accuracy of rapid urine tests for urinary tract infection in children: a meta-analysis. Lancet Infect Dis. 10(4):240-50; 2010

2- Subcommittee on urinary track infection, steering committee on quality improvement and management. Clinical practice guideline. Urinary Tract Infection: Clinical Practice Guideline for the Diagnosis and Management of the Initial UTI in Febrile Infants and Children 2 to 24 Months. Pediatrics 2011;128: 595–610

3- S. Maria E. Finnell, MD, MS, Aaron E. Carroll, MD, MS, Stephen M. Downs, MD, MS, and the Subcommittee on Urinary Tract Infection. Technical Report Diagnosis and Management of an Initial UTI in Febrile Infants and Young Children. PEDIATRICS Volume 128, Number 3, September 2011

4- Downs SM.Technicalreport:urinarytract infections in febrile infants and young children. Pediatrics. 1999;103(4).

Çocuklarda COVID-19 dışı viral solunum yolu enfeksiyonları

Doç.Dr. Selda Hançerli Törün

İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları; Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

Çocuklarda akut solunum yolu enfeksiyonları yaygındır. Klinik prezentasyon, hafif semptomlardan tıbbi bakım gerektiren şiddetli semptomlara kadar değişebilir.

Krup, trakeobronşit, bronşiyolit ve pnömonili hastaların nazoferangeal sürüntülerinde RSV, parainfluenza, influenza Tip A ve Tip B, adenovirus, rinovirus ve nadiren enterovirus gibi viruslar saptanır. Grip salgınları dışında solunum yolları enfeksiyonlarında en fazla rastlanan viruslar RSV, parainfluenza Tip 1 ve parainfluenza Tip 3'tür. RSV daha çok alt solunum yolunu tutar; viral kökenli bronşiyolit ve pnömoni vakalarının %40'ında etkendir. Parainfluenza virus Tip 1'in laringeal dokuya afinitesi vardır ve viral krupların %50'sinin etkenidir. Parainfluenza virus Tip 3 ise her türlü üst ve alt solunum yolu enfeksiyonuna neden olabilir.

Mart 2020 COVID-19 pandemi döneminde solunum yolu virüslerinin epidemiyolojisinde değişiklikler olmuştur. Alınan damlacık izolasyon yöntemleri ile 2020-2021 kış mevsiminde Rhinovirus olguları dışında başta influenza olmak üzere diğer solunum yolu virüsleri ile ilişkili vakalarda belirgin azalma olmuştur. Ancak 2021 yaz aylarından itibaren RSV, Parainfluenza gibi virüsların neden olduğu akut solunum yolu enfeksiyonları tüm dünyada yaygın olarak bildirilmektedir.

21. yüzyılın başında, insan halk sağlığına yeni virüslerin ve pandemilerin ortaya çıkması damgasını vurdu 2009 yılında pH1N1 sırasında en çok etkilenen yaş grubunun çocuklar ve genç yetişkinlerden oluştuğu gözlemlendi. Dawood ve meslektaşları, hastaların %40'ının 10-18 yaşları arasında olduğunu ve vakaların sadece %5'inin 51 yaşın üzerindeki yetişkinler olduğunu saptadı. İnfluenza tüm dünyada yaygın olarak görülmekle birlikte, yıllık atak hızı erişkinlerde yaklaşık %5-10, çocuklarda %10-20 oranında tahmin edilmektedir ve toplumda ilk hedef çocukluk çağı olarak düşünülmektedir. İnfluenza virüsüne bağlı hastalık tablosu hastanın yaşıyla ilişkilidir. Beş yaş altındaki grupta enfeksiyona bağlı olarak genellikle ateş, üst solunum yolu enfeksiyonu ve laringotrakeobronşit vardır. Bu çocukların %10-50'sinde alt solunum yolu enfeksiyonu gelişir. Daha büyükler ve erişkinde ise ani başlayan yüksek ateş, titreme, baş, boğaz ve kas ağrısı, kırgınlık, iştahsızlık ve kuru öksürük gelişir.

RSV tüm dünyada sütçocuğu ve küçük çocuklarda bronşiyolit ve pnömoninin en yaygın sebebidir. RSV dünyanın her yerinde bulunabilen, her yıl kış ve ilkbahar başında salgınlar yapan bir virüstür. Salgınlar genellikle sonbahar sonu-ilkbahar başı arasında 4 ay sürer. Bu dönem RSV mevsimi olarak adlandırılır.

RSV ile primer enfeksiyon genellikle 2 yaş altındaki çocuklarda ortaya çıkar, bebeklerin 2/3'ü yaşamın ilk yılında enfekte olur, %95'i 2 yaşına kadar seropozitif hale gelir ve erişkinlerin %100'ünde seropozitiflik saptanır. Prematüre bebekler, bronkopulmoner displazililer, konjenital veya kazanılmış immün yetmezliği olanlar, hematolojik maligniteli olan çocuklar, kemik iliği ve organ transplantasyonu yapılanlar, kistik fibrozisli çocuklar, evde oksijen tedavisi alan hastalar ve nörolojik ve metabolik problemi olan çocuklar RSV için yüksek risk taşırlar.

RSV ile oluşan ASYE'lerinin tedavisinde destekleyici tedavi çok önemlidir ve hastaların çoğunda tek başına yeterlidir. Hipoksik olan bebeklere nemli oksijen verilmesi gerekir. Beslenme güçlüğü ve takipne nedeniyle olan kayıplar dikkate alınarak intravenöz yolla hidrasyonun sağlanması önemlidir.

Nebulize alfa ve beta adrenerjik reseptör agonistleri bronkodilatasyon sağladıkları için yaygın olarak tercih edilmektedirler. Her ne kadar tecrübeyle oksijenasyonda ve klinik durumda kısa süreli düzelme sağlamakta olduğu bilinse de, hastalığın süresi ve şiddetine olan etkileri açık değildir. Beta-agonistlerin bronşiyolitte kullanımıyla ilgili Cochrane sistematik analiz derlemesi ve randomize klinik çalışaların bir meta-analizine göre etkisi az bulunmuştur. Alfa-adrenerjik reseptör uyarımı interstisyal ve mukozal ödemi azaltmaktadır; diğer yandan alfa- ve beta- adrenerjik etkiye sahip olan epinefrin nebül uygulaması çelişkili sonuçlanmış olduğundan RSV bronşiyolitindeki rolü belli değildir.Kortikosteroid uygulaması viral saçılımı uzatabilir ve rutinde önerilmez.

Ribavirin RSV çoğalmasını durduran sentetik guanosin nukleosid analogu olarak RSV'nin yol açtığı alt solunum yolu enfeksiyonları spesifik tedavisinde Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi'nin (Food and Drug Administration, FDA) onayladığı

tek ilaçtır. Bağışıklık sistemi normal hastalalarda RSV enfeksiyonu için aerosolize ribavirin tedavisinin oksijenasyonu düzelttiği ve kısa süreli klinik yanıt sağladığı gösterilmiş, ancak hastanede yatış süresi ve mekanik ventilasyon ihtiyacında azalma kaydedilememiştir. Klinik çalışmalardaki farklı sonuçlar, yüksek ilaç maliyeti ve sağlık çalışanlarına toksik etkilerinden dolayı bağışıklığı sağlam çocukların RSV bronşiyoliti tedavisinde ribavirin endike değildir. İmmün baskılanmış çocuklar sağlam çocuklara göre daha fazla viral yüke sahip olup daha uzun virüs yayarlar. Kontrollü prospektif çalışmalar bulunmamakla birlikte, ribavirin tedavisinin kemik iliği ve organ nakli yapılan veya ağır klinik tabloda olan hastalara daha etkili olabileceği belirtilmektedir.

Etken patojenlerin, toplumdan topluma, bölgeden bölgeye ve yaş gruplarına göre değişkenlik göstermesi, akılcı bir tedavi için olası etkenlerin bilinmesini gerektirir. Bu nedenle genellikle nazofarengeal kültür, seroloji ve polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) gibi indirekt yöntemlere başvurulur. Bu yöntemler olası enfeksiyöz etkenleri tanımlamada ve gerçek prevalansı göstermede yetersiz kalmakta, olguların ancak %24-85'inde etiyolojik etkenler belirlenebilmektedir.

Kaynaklar

1. Michelow IC. Epidemiology and clinical characteristics of community-acquired pneumonia in hospitalized children. Pediatrics 2004; 113: 701-707.
2. Somes MP, Turner RM, Dwyer LJ, Newall AT. Estimating the annual attack rate of seasonal influenza among unvaccinated individuals: A systematic review and meta-analysis. Vaccine. 2018; 31;36(23):3199-3207.
3. Nicholson KG, McNally T, Silverman M, Stockton J, Zambon M. Rates of hospitalisation for influenza, respiratory syncytial virus and human metapneumovirus among infants and young children. Vaccine 2006; 24: 102–108.
4. Ruuskanen O, Lahti E, Jennings LC, Murdoch DR. Viral pneumonia. Lancet. 2011; Apr 9;377(9773):1264-75.
5. McIntosh K, Harper M. Lower Respiratory Tract Infections. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, (Eds). Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 5nd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone 2018: 231-252.
6. Yalçın E, Karadağ B, Uzuner N ve ark. Türk Toraks Derneği Akut bronşiyolit tanı ve tedavi uzlaşı raporu. Turk Toraks Der 2009; 10: 1-7.
7. British Thoracic Society Standards of Care Committee. BTS Guidelines for the Management of community Acquired Pneumonia in Childhood. Thorax 2011; 26 (Suppl 2):1-23.
8. Agca H, Akalin H, Saglik I, Hacimustafaoglu M, Celebi S, Ener B. Changing epidemiology of influenza and other respiratory viruses in the first year of COVID-19 pandemic. J Infect Public Health. 2021 Sep;14(9):1186-1190.
9. Olsen SJ, Azziz-Baumgartner E, Budd AP, Brammer L, Sullivan S, Pineda RF, Cohen C, Fry AM. Decreased Influenza Activity During the COVID-19 Pandemic - United States, Australia, Chile, and South Africa, 2020. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2020 Sep 18;69(37):1305-1309.

ÇOCUK HEKİMLİĞİNİN DÜNÜ, BUGÜNÜ VE YARINI
TÜRKİYE'DEN IPA'YA UZANAN YOLCULUK

Prof. Dr. Enver Hasanoğlu
Uluslararası Pediatri Derneği (IPA) Başkanı

Uluslararası Pediatri Kurumu (IPA)*(International Pediatric Association)*, her çocuğa ulaşılabilecek en yüksek sağlık standardına sahip olma hakkı, büyüme, gelişme, sağlıklı insan olma potansiyelini gerçekleştirme fırsatı tanıma vizyonu ile 1910'da Paris'te kurulmuştur. Bugün, IPA'nin 149 ülkeden 170 Ulusal Pediatri Kurumu ve dünyanın dört bir yanından yedi bölgesel Pediatri Birliği üyesi bulunmaktadır. Bu yedi bölgesel Pediatri birliğinin arasında Asya-Pasifik Pediatri Birliği (APPA), Latin Amerika Pediatri Birliği (ALAPE), Avrupa Pediatri Birliği, Kuzey Amerika Pediatri Birliği, Arap Pediatri Dernekleri Birliği (UAPS), Ulusal Afrika Pediatri Toplulukları ve Birlikleri (UNAPSA) ve Türk Cumhuriyetleri Pediatri Dernekleri Birliği (UNPSTR) yer almaktadır. IPA, 100 yılı aşkın bir süredir, çocuk hekimlerinin profesyonel topluluklarını temsil eden tek küresel kurumdur.

Bu kapsamda, dünyadaki en büyük Çocuk Sağlığı kurumu olan IPA, iki milyardan fazla çocuğun sağlığını geliştirmek üzere hizmet veren bir milyondan fazla çocuk hekimini temsil etmektedir. Çocuk Sağlığı konularında liderlik sağlamaktadır. Farkındalık yaratma, politika oluşturma ve şekillendirme, eğitimler ve çocuk hakları savunuculuğu yolu ile dünyada çocuk ve ergen sağlığını koruma, iyileştirme amacına yönelik dünyanın her köşesinde faaliyet göstermektedir.

Prof. Dr. Enver Hasanoğlu olarak ülkemi IPA çatısı altında yıllardır temsil etmekte, ülkem ve dünya çocukları için çalışmalarda bulunmaktayım. 2008'den bu yana IPA Daimi Komitesi üyesi ve 2007'den beri IPA-F *(International Pediatric Association Foundation)* Yürütme Kurulu Üyesi olarak görev yaptım. Bu görevlerimde dünyanın her köşesindeki çocuklarımızın sorunlarını çözmeyi, çocuk hekimlerinin eğitimlerine destek olmayı amaç edindim. Özellikle Sağlık Bakanlığı, AFAD, TMPD ve IPA' nin yürüttüğü Suriyeli Göçmen Çocuklarımızla ilgili Projelerde yürütücü olarak görev aldım(resim 1). Panama'da 19 Mart 2019'da dünyanın farklı bölgelerinden gelen, tüm üye ülke delegelerinin katıldığı genel kurulda yapılan seçim sonucunda 30 yıl sonra bir Türk Hekimi olarak gelecek dönem başkanlığına seçildim (resim 2-4). Bu gerçekten şahsım ve ülkem için gurur verici bir tablodur. IPA Başkanlığı görevime, 8 Mayıs 2021 tarihinde ABD'den Prof. Errol Alden'dan, fiilen görevi devir alarak başladım(resim 5).

Türkiye'den IPA'ya Uzanan Yolculuk için önce kendimden bahsetmek isterim. Öğretmen çocuğu olarak, 1946 yılında Kerkük'de doğdum. 1969 yılında, İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden mezun oldum, Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında Uzmanlık eğitimimi aldım, 1973 yılında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı oldum. Daha sonra öğretim görevlisi olarak akademik hayata başladım. Glasgow Üniversitesi, *Royal Hospital for Sick Children* Hastanesinde Çocuk Nefroloji eğitimi aldım ve sırasıyla Hacettepe Üniversitesi, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültelerinde çalışma hayatımı sürdürdüm. Akademisyenliğim yanısıra yöneticilik yaptım. 1984-1988 yılları arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde, 1988-1992 yılları arasında Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde dekanlık, 1992 ile 2000 yılları arasında Gazi Üniversitesi›nde iki dönem rektörlük görevlerinde bulundum.

Tıp ve Sağlık Bilimleri Konseyi Başkanlığı, Başkent Üniversitesi Hastaneler Koordinatörlüğü, Başkent Üniversitesi Stratejik Araştırmalar Merkezi Başkanlığı, Fas, Ürdün, Lübnan, Irak, Suriye, Yunanistan, Fransa, İspanya gibi birçok Orta Doğu ve Akdeniz Ülkesi Pediatri Derneklerinin üye olduğu *UMEMPS (* Orta Doğu ve Akdeniz Ülkeleri Pediatri Derneği) ve 1993 yılından yakın zamana kadar Özbekistan, Kazakistan, Azerbaycan, Kırgızistan gibi ülkelerin üyesi olduğu *UNPSTR* (Türk Cumhuriyetleri Pediatri Dernekleri Birliği)'ın başkanlığını ve genel sekreterliğini yaptım. 2004-2006 yılları arasında Bilkent Üniversitesi Mütevelli Heyet Üyeliği ve Başkan Vekilliği, 2006-2010 yılları arasında YÖK üyeliği, UNICEF Türkiye Milli Komitesi Yönetim Kurulu Üyeliği görevinde bulundum. 1987 yılından beri Yönetim Kurulunda yer aldığım Türkiye Milli Pediatri Derneği'nde1998-2000 yılları arasında başkanlık yaptım. 2000 yılından itibaren Türkiye Milli Pediatri Derneği Genel Sekreterliği görevini sürdürmekteyim. *Turkish Journal of Pediatrics, Journal of Child Health and Diseases, Turkish Clinics, Journal of the Greek Pediatric Society, Journal of Romanian Pediatric Society, Asian Journal of Pediatric Practice* gibi dergilerin yayın kurullarında yer almaktayım. Kitap editörlüğüm, kitap yazarlıklarım ve çok sayıda özellikle uzmanlık alanım olan çocuk nefroloji yanısıra, IPA ile yürüttüğümüz yöneticiliğini yaptığım projeleri de kapsayan uluslararası ve

ulusal yayınlarım bulunmaktadır. Azerbaycan Devlet Üniversitesi Tıp Fakültesi (Bakü), Makedonya St. Climent Ohridski Üniversitesi ve Romanya Ovidius Üniversitesi, tarafından şahsıma fahri doktora ünvanı verildi. Ayrıca Amerikan Pediatri Akademisi'nin onursal üyesi ve Rusya Çocuk Bilim Merkezi'nin onursal profesörüyüm.

Elli yılı aşkın süredir, Çocuk Hekimi ve Akademisyen olarak ulusal ve uluslararası kurumlarda aldığım görevlerle ülkemiz ve dünya çocukları için çalıştım. Bu çalışmalarımı IPA başkanlığımda çok daha ileriye taşımayı hedeflemekteyim.

Mülteci ve Zor koşullar altındaki çocukların sorunlarının çözümü, ülkemizde ve dünyada Mart 2019 tarihinde ortaya çıkan COVİD 19 Pandemisi sürecinde çocuk sağlığının özellikle bedensel ve psikososyal yönden korunması, konularına önem vermek, Çocuk Hekimlerinin eğitimlerini pekiştirmeye özen göstermek amaçlarımın başında gelmektedir. Pediatristlere yüksek eğitim ve öğretim veren her topluluğa IPA olarak destek vermek ve IPA'i tanımayan topluluklara IPA'yı tanıtıp, onları da bünyemize katmak hedeflerimizdendir. Zor durumdaki çocukların sorunlarına IPA olarak çözüm bulmak, açlık ve beslenme yetersizliklerini önlemek için çalışmak her çocuğun aşıya ulaşabilmesini sağlamak, anne sütünün önemini her bölgede yerleştirmek, koruyucu hekimlik kavramını çocuk sağlığında pekiştirmek, Çocuk hekimlerimizi desteklemek projelerimiz arasında yer almaktadır. IPA başkanlığım sürecinde, kişisel ve kurumsal olarak bu hedeflere ulaşmak için büyük emek sarfedeceğimiz inancındayım…

IPA'nin Hedefi: her yaşta, her çocuk için, her yerde çalışmaktır…

Resim 1

Resim 2

Resim 3

Resim 4

Resim 5

Çocukluk çağında nadir görülen immün yetmezlik nedeni; AİDS

Nihal Akçay

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

Olgu Sunumu: 14 yaşında, erkek hasta solunum sıkıntısı nedeniyle dış merkezden kabul edildi. Öyküsünden bir haftadır solunumum sıkıntısının olduğu oral klatromisin tedavisi kullandığı ancak solunum sıkıntısının düzelmemesi üzerine başvurduğu merkezde takipnesi, interkostal çekilmesi ve burun kanadı solunumu olduğu, oda havasında saturasyonu 70 saptandığı ve yoğun bakım ihtiyacı olması üzerine tarafımıza sevk edildiği öğrenildi. Olgunun ünitemizdeki ilk fizik muayenesinde genel durumu orta, bilinci uykuya meyilli, kan basıncı 135/78 (98) mmHg, kalp tepe atımı 118 /dk, vücut sıcaklığı 36,5 °C, solunum sayısı 38/dk, satürasyonu %94(rezervuarlı maskede) olduğu gözlendi. Akciğerleri yaygın krepitan ralleri, takipnesi, intekostal çekilmesi ve burun kanadı solunumu vardı. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin 10,9 g/dL, lökosit 12180/mm3, lenfosit 1610/mm3, nötrofil10390/mm3, trombosit 433000, c-reaktif protein 57,54 mg/l, procalsitonin 0,25 ng/ml idi. Akciğer grafisinde bilateral alt zonlarda infiltrasyonu mevcuttu. Hasta noninvaziv mekanik ventilatörde izlenmeye başlandı. Sefotaksim, azitromisin ve oseltemivir olacak şekilde antibiyoterapisi düzenlendi. Solunum yetmezliği tablosunun düzelmemesi üzerine yatışının 2. günü entübe edilerek invaziv ventilasyona geçildi, toraks tomografisi çekildi. Her iki hiler lokalizasyonda ve subkarinal lokalizasyonda en büyüğü 21 mm ölçülen multipl patolojik lenf nodları görüldü ve her iki akciğer parankiminde yaygın buzlu cam görünümleri ve dansite artımları izlendi. Sağ akciğer alt lob totale yakın atelektazik olduğu görüldü. Çocuk enfeksiyona danışılarak anti tüberküloz tedavisi başlandı (tüberküloz tetkikleri gönderildi). Yatışının 6. gününde lenfopenisinin devam etmesi üzerine lenfosit alt grupları ve Anti HİV gönderildi. Anti HİV pozitif saptanan hastanın doğrulama testleri yapıldı. Yatışının 10. gününde Lenfosit alt gruplarında CD4 %4 saptandı. Viral sürüntü örneğinde coranavirus 43 üretildi. Tedavisine Pnömosistis Carini'ye yönelik baktrim eklendi. HİV RNA'sı 275,909 IU/ml saptandı. Çocuk Enfeksiyon bölümüne danışıldı anti tüberküloz tedavisinin 2 hafta aldıktan sonra antiHİV tedavisinin başlanması planlandı. Yatışının yirminci gününde Tenofovir, Emtrisitabin, Dolutegravir olarak başlandı. Yatışının 24. gününde ekstübe edildi ve 6 gün nonivaziv mekanik ventilatörde izlendi. Yatışının 33. Gününde genel durumu iyi, oda havasında vital bulguları stabil ve oral beslenebilen hasta tedavisin takip ve devamı için çocuk servisine devredildi. Pediatrik HIV vakalarının erken tanı ve tedavisi prognoz açısından kritiktir. Bizde bu vaka sunumu ile yoğun bakım ünitemizde takip ettiğimiz ve erken tanı ve tedavi ile elde ettiğimiz başarılı sonucumuzu paylaşmak istedik.

SU ÇİÇEĞİ ÖLÜMCÜL OLABİLİR Mİ? AŞISIZ BİR OLGUDA SU ÇİÇEĞİNE SEKONDER SELLÜLİT,LARİNKSİ DARALTAN KOMPARTMAN SENDROMU

Gökçe ESER[1], Utku BATU[2], Zeynep ERGENÇ[3], Nurhayat YAKUT[3], Eda KEPENEKLİ[3]

[1]Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

[3]Marmara Üniversitesi Tıp Fakultesi Pendik Eğitim Ve Araştirma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Suçiçeği,Varicella-Zoster Virüs'ün neden olduğu,akut gelişen, solunum yolu ile bulaşan, veziküler karakterde döküntüye sahip bir hastalıktır.Sekonder bakteriyel cilt enfeksiyonları suçiçeğinin en tehlikeli komplikasyonlarından biridir.Suçiçeği lezyonları yüzeyel bir selülit gibi başlayıp nekrotizan fasiite ve kompartman sendromuna ilerleyebilir ve toksik şok sendromuna neden olabilir.

OLGU: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 7 yaş erkek hasta 3-4 gündür olan döküntü, ateş ve halsizlik şikayeti ile acil servisimize başvurdu.Dış merkezde yapılan tetkiklerinde lökositoz saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın; geliş fizik muayenesinde, genel durumu düşkün takipnesi mevcut.Ciltte yaygın veziküler lezyonlar ve sternum üzerinde, bir vezikülün çevresinden başlayıp boyuna ve klavikulalara dek uzanan hiperemi,ısı artışı ve ödem vardı.Hastanın boyun hareketleri kısıtlıydı.Hastanın ailesinden alınan bilgiye göre suçiçeği aşısını yaptırmadıkları öğrenildi.İntravenöz klindamisin,ampisilin-sulbaktam ve asiklovir tedavisi altında, bir günlük servis izlemi sonrası, takipnesinde artışa ek olarak dispne gelişen hastaya tomografi çekildi.Tomografide larinksin çepeçevre daralmış ve baskı altında olduğunun görülmesi ve sıvı resüsitasyonuna dirençli septik şok tablosu gelişmesi üzerine, hastaya 2 gün süren yoğun bakım desteği verildi.Tablonun ilerlemesi nedeniyle antibiyotik tedavisi vankomisin, sefoperazon-sulbaktam ve asiklovir kombinasyonu olarak düzenlendi.2 gün yoğun bakım takibi sonrası klinik bulguları gerileyen hasta servise alındı.Servis takibi sırasında selülit olan bölgede abse gelişen hastanın absesi drene edildi.

SONUÇ: Suçiçeği sonrası sekonder bakteriyel enfeksiyonlar,çocuk yaş grubunda yaşamı tehdit eden önemli komplikasyonlardandır.Su çiçeğinin aşı ile önlenebilir bir hastalık olduğu, aşı sonrası suçiçeği enfeksiyonu gelişse dahi ölümcül komplikasyonların yok denecek kadar az izlendiği akılda tutulmalıdır.

SÖZLÜ BİLDİRİLER

S-01

Cerrahpaşa Çocuk Kliniğine Başvuran Uzamış Ateşli Olguların Değerlendirilmesi

Pınar Önal[1], Gözde Apaydın[1], Gülşen Kes[1], Fatma Deniz Aygün[1], Amra Adrovic Yıldız[1], Sezgin Şahin[1], Kenan Barut[1], Süheyla Ocak[1], Özgür Kasapçopur[1], Haluk Çokuğraş[1]

[1]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Uzamış ateş, 8 günden fazla süren, her gün 38.3 derecenin üzerinde ölçülen ve detaylı fizik muayene, anamnez ve ilk basamak tetkiklerde nedeni saptanamayan durum olarak tanımlanır. Enfeksiyonlar dışında romatolojik hastalıklar, maliniteler, ilaç ateşi, gibi birçok başka neden de uzamış ateşe neden olabilir. Bazı durumlardaysa uzamış ateş kliniği, etyoloji bulunmadan kendi kendine sınırlanabilir

Yöntem ve Gereç: Kliniğimizde 2018-2021 yılları arasında takip edilen ve uzamış ateş tanımına uyan hastalar çalışmamıza dahil edildi. Postoperatif ateş ve febril nötropeniler çalışmaya dahil edilmedi.

Bulgular: Yaşları 3 ay- 18 yaş arasında değişmekte olan 54 hastanın 28'i erkek, 26'sı kızdı. Başvuru sırasında ateşli gün sayısı 8-30 arasında değişmekteydi. Eşlik eden komorbid durumlar 2 hastada çift toplayıcı üriner sistem, 2 hastada Down sendromu ve beraberinde konjenital kalp hastalığı ve 1 hastada pulmoner stenoz olarak belirlendi. En sık görülen yakınmalar döküntü ve kas ağrısını takiben, halsizlik, kilo kaybı, gece terlemesi, karın ağrısı, eklemlerde şişlik, bulantı, kusma ve karın ağrısı olarak saptandı. 15 hastada (%27) enfeksiyöz nedenler (1- tüberküloz, 4- brusella, 8-viral enfeksiyon, 2- bakteriyel sepsis), 10 hastada(%18.5) romatolojik hastalık(5- sistemik juvenil idiopatik artrit, 4 -Kawasaki, 2-multisistemik inflamatuvar sendrom,1- Takayasu arteriti, 1- Akut Romatizmal Ateş) ve 6 hastada (%11.1) malinite tanısı aldı(2-Nöroblastom, 1-NK hücreli lösemi, 1-Primer hemofagositik lenfohistiositoz,1-Akut lenfoblastik lösemi:1, 1-Pulmoner myofibroblastik tümör. Kalan 21 hastanınsa (%38.8) ilk basamak ve ileri tetkiklerinde uzamış ateş açısından etyolojik bir neden bulunamadı.

Sonuç: Sonuç olarak uzamış ateş tanısını koyabilmek için doğru anamnez almak, ayrıntılı fizik muayene ve basamaklandırılmış ileri tetkikleri doğru sırayla istemek önemlidir. Uzamış ateş kliniğinde, doğru yaklaşımla, enfeksiyon dışı nedenleri saptamak gereksiz antibiyotik kullanımını önleyecektir.

Anahtar Kelimeler : enfeksiyon hastalıkları, maliniteler, pediatrik, romatolojik hastalıklar, Uzamış ateş

S-02

Covıd-19 Pandemisinin Yeni Tanı Diyabetli Çocuklarda Başvuru Şekline Etkisi

Merve ÖNAL[1], Kadriye Cansu ŞAHİN[2], Yasemin DENKBOY ÖNGEN[2], Meltem BUHUR PİRİMOĞLU[2], Halil SAĞLAM[2], Erdal EREN[2], Ömer TARIM[2]

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

[2]Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD. Çocuk Endokrinoloji BD, BURSA

Amaç: COVID-19 olarak adlandırılan yeni koronavirus enfeksiyonu Mart 2020'de pandemi olarak kabul edilmiştir. Ülkemizde 11 Mart 2020'de ilk pozitif vaka bildirilmiş ve sonrasında "20 yaş altı bireylerin sokağa çıkma kısıtlaması", "zorunlu olmadıkça sokağa çıkma yasağı" gibi bazı kısıtlamalar getirilmiştir. Hastaneye başvurma isteksizliği mevcut hastalıkların kötüye gidişine veya tanı almada gecikmeye yol açabilmiştir. Amacımız bu dönemde yeni tanı tip 1 diyabet (T1D) olgularının başvuru özelliklerini değerlendirilmesi planlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 11 Mart 2020 – 15 Ağustos 2021 tarihleri arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Endokrinolojisi kliniğine başvuran yeni tanı T1D olgularının kayıtları incelendi. Bu olguların tanı yaşı, tanıda diyabetik ketoasidoz (DKA) varlığı, DKA derecesi ve tanı biyokimyasal tetkikleri değerlendirildi.

Bulgular: On yedi aylık süreçte 69 olguya T1D tanısı (K/E:1/1,3) konuldu. Ortalama tanı yaşı 9,01±4,45 yıl (%31,8'i <6 yaş). Olguların %44,9'u DKA (%13 ağır, %15,9 orta ve %15,9 hafif) tablosuyla tanı aldı. Ortalama plazma glukozu 417,49±162,18 mg/dL, Hba1c %13,07±2,41, ortanca C-peptit 0,4 mg/L (0,1-1,8) olarak hesaplandı. DKA ile tanı alan olgularda kız-erkek oranı 1:1.6, ortalama tanı yaşı 8,68±4,99, glukozu 495,23±147,10 mg/dL, HbA1c %13,58±2,03 ve C-peptit 0,3 mg/L idi. Tanıda DKA saptanan ve saptanmayan hastaların özellikleri karşılaştırıldığında tanı kan şekeri ve C-peptit düzeyleri arasında anlamlı fark saptandı (p: 0,001; 0,001). En sık tanı konulan ayların Temmuz 2020 ve Mart 2021 olduğu görüldü.

Sonuç: Pandemi döneminde tanı alan T1D'li olgularımızda başvuruda DKA oranı %44,9 olarak bulunmuştur. Merkezimizin eski verilerine bakıldığında tanı esnasında DKA oranları 2010'da %48, 2015 ve 2016 yıllarında %44,4, 2017'de %44,3, 2018'de %26,1 2019'da ise %26,8 olup pandemi döneminde DKA oranı son 2 yıla göre anlamlı arttığı saptanmıştır (p:0.049). Ayrıca kısıtlamaların arttığı dönemler (2020 Mart-Mayıs, 2020 Aralık-2021 Mart) sonrasında tanı artışı dikkati çekmiştir. DKA'daki artışın kısıtlamalar veya ailelerin çekincesi nedeniyle bazı bulgularının göz ardı edilip hastane başvurusunun gecikmesi, sosyoekonomik sorunlar ve pandemi önlemlerinin yarattığı stresle ilişkili olabileceği düşünmekteyiz. Ancak kapsamlı epidemiyolojik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler : Covid-19, Diyabetik Ketoasidoz, Pandemi, Tip-1 Diyabet, Yeni Tanı

S-03

COVID-19 Pandemisinin Malatya İli Bebek Ölümlerine Etkisi

Nuriye Aslı MELEKOĞLU[1], Selçuk SİNANOĞLU[1], Erhan BERK[1], Selma FELEK[2]

[1]Malatya Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi

[2]Malatya Halk Sağlığı Müdürlüğü

Amaç: COVID-19 pandemisiyle mücadelede sağlık çalışanları en önde savaşmıştır ve bu süreçte fiziksel ve psikolojik yorgunluk yaşamışlardır. Bununla beraber salgının yayılmasını engellemek amaçlı sosyal hayatta çeşitli kısıtlamalar/karantinalar getirilmiştir. Ayrıca hasta yakınlarının enfekte olma korkusu ile hastane başvurularından çekinmesi eklenince sağlık hizmetlerinin sunumunda ve alımında aksamalar olabileceğini ve sonuçta bebek ölümlerinin artabileceğini düşündük ve bu çalışma ile de Malatya ilindeki COVID öncesi ve sonrası bebek ölümlerini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 01.04.2019 ve 01.04.2021 arası tüm bebek canlı doğum ve ölüm verileri Malatya ili Halk Sağlığı Müdürlüğü'nden alındı ve COVID öncesi ve sonrasındaki bir yıllık dönemler halinde incelendi. Aynı dönemlerdeki canlı doğum sayılarına göre bebek ölüm hızları hesaplandı. Eksik veri olanlar ve COVID-19 ve MIS-C tanıları olan hastalar çalışmaya alınmadı.

Bulgular: Pandemi öncesi bir yıldaki bebek ölüm hızı binde 11.91 olup, pandemi sonrasında binde 8.77 olarak hesaplanmıştır ve istatistiksel açıdan anlamlı fark vardır (p=0.003). Bebeklerin doğum haftaları, doğum ağırlıkları, toplam yaşam süreleri ve son hastane yatış gün sayıları arasında istatistiksel olarak fark yoktu. Her iki dönem arasında annenin sigara içme alışkanlığı, doğum şekli, bebeğin doğum salonunda canlandırma ihtiyacı olması ve otopsi yapılmış olması istatistiksel olarak farklıydı (p<0.05). Annelerin gebelikteki izlem sayısı ve aşılanma durumu, prematür doğum oranları, konjenital anomali varlığı, geçirilmiş operasyon öyküsü ve erken-geç ve post neonatal ölüm oranları arasında ise fark yoktu. En sık ölüm nedeni prematürelik ve ona bağlı sorunlar olup pandemi öncesi ve sonrasında bebek ölüm nedenleri arasında fark yoktu.

Sonuç: Pandemi döneminde hipotezimizin tersine en savunmasız grup olan 0-1 yaş arası popülasyonun ölüm hızlarının pandemi olmayan döneme göre -sevindirici olarak- gerilediğini gördük. Pandemi döneminde gerçekten sağlık hizmeti alması gereken hastaların polikliniklere ve acil servislere başvurmuş olması nedeniyle sağlık personelinin hastaya ayırdığı zaman ve dikkatin artmış olabileceğini düşünüyoruz. Olağanüstü koşullarda bile hizmetlerindeki standartları devam ettiren ve bebek ölüm hızını azaltan tüm sağlık emekçilerine bu vesile ile tekrar teşekkür ederiz.

Anahtar Kelimeler : bebek ölümü, pandemi

S-04

Mukokutanöz bulgular ağır MIS-C nin işareti olabilir mi?

Nihal Akçay[1], Zeynep Topkarcı[2], Mehmet Emin Menentoğlu[1], Mustafa Oğur[1], Ayşe İrem Sofuoğlu[1], Kübra Boydağ Güvenç[1], Esra Şevketoğlu[1]

[1]Sağlık bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk yoğun bakım ünitesi
[2]Sağlık bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği

Amaç: Multisistem inflamatuar sendromu (MIS-C) olan kritik hastalarda mukokutanöz tutulum hakkında çok az şey bilinmektedir. Çalışmamızın amacı, başvuru sırasında döküntü ile başvurmanın MIS-C'li hastalarda klinik seyri belirleyip belirlemediğini araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu prospektif, gözlemsel çalışma, Mayıs 2020 ile Mayıs 2021 tarihleri ??arasında çocuk yoğun bakım ünitemize MIS-C tanısı ile kabul edilen 18 yaş altı çocuklar arasında yapıldı. MIS-C tanısı için CDC'nin tanımına uyum arandı. Antikor veya PCR pozitifliği saptanamayan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: 21 erkek (%64), 12 kız (%36)olmak üzere toplam 33 MIS-C tanılı çocuk çalışmaya alındı. Hastaların ortanca yaşı 9,4 (3,4-11,5) idi. Başvuru sırasında 26 hastada miyokardit (%78,8), 22 hastada inotrop ihtiyacı (%66,7), 17 hastada solunum yetmezliği (%51,5) vardı. Yirmi dört (% 72) hasta mukokutanöz semptomlarla başvurdu. Gruplar arasında PRISM ve PELOD skorları açısından fark yoktu. Yaş, cinsiyet, yoğun bakımda kalış süresi, başvuru semptomları, inotrop gereksinimi ve VIS skorları, miyokardit ve solunum yetmezliği her iki grup arasında anlamlı farklılık göstermedi (p>0.05). Başvuru öncesi semptomların medyan süresi ve servikal lenfadenopati varlığı, döküntüsü olanlarda anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,023, p=0,012). Döküntü olan grupta nötrofil sayısı, CRP, prokalsitonin, troponin düzeyleri anlamlı derecede yüksek, lenfosit sayısı ve albümin düzeyi anlamlı derecede düşük saptandı (p=0,002, p=0,001, p=0,004, p=0,016, p=0,006, p= 0,012, sırasıyla). Hastaların tümü IVIG, 17'si (%51,5) yüksek doz kortikosteroid tedavisi aldı, 15'i (%45,5) 1-2mg/kg/gün dozunda kortikosteroid aldı. Kardiyak tutulum için kortikosteroid gereksinimi döküntülü hastalarda anlamlı olarak daha yüksekti (RR:2.1,%95 GA 1.2-3.7, p<0.001). Döküntüsü olan 12 çocukta (%50) simetrik intertriginöz dağılım vardı. Kronik kolestatik karaciğer yetmezliği ve proteinürisi olan bir hasta dışında tüm hastalar morbidite olmadan hayatta kaldı.

Tablo 1. MIS-C'li hastaların demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar bulguları, tedavi ve sonuçları

Tablo 2. Mukokutanöz bulguları olan hastalarda morfolojik patern ve özelliklerin karşılaştırılması

Sonuç: Sonuç olarak, mukokutenöz tutulum orta/ağır MIS-C için ilk belirtisi olabilir. Bu nedenle, bu hastalarda progresyonunu değerlendirmek için multidisipliner bir yaklaşımla yakın izleme gereksinim duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler : Covid 19, Çocuk, Döküntü, MIS-C, mukokutanöz tutulum

S-05

Ebeveynlerin 12-18 Yaş Aralığındaki Çocuklarda Covıd-19 Aşı Uygulaması Hakkındaki Tutum Ve Yaklaşımları

Burçe Emine DÖRTKARDEŞLER[1], Şule GÖKÇE[1], Feyza KOÇ[1], Nuri Zafer KURUGÖL[3]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Pediatri Birimi

[3]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Yeni Coronovirüs (SARS-CoV-2) pandemisine karşı dünyanın birçok yerinde kitlesel bağışıklık için "aşılama" programları planlanmış ve uygulamaya koyulmuştur. Birçok ülkede çocuklar için aşılama programı başlatılmıştır. Bazı gelişmiş ülkelerde 12 yaş üzeri tüm çocuklara aşı uygulanmaktadır. Ülkemizde de 15 yaş üzeri çocuklara SARS-CoV-2 aşılaması başlatılmış; 12-15 yaş grubu için ise riskli hastalık durumu varlığında aşı uygulanması kararlaştırılmıştır. Ancak, çocuk aşılaması konusunda ailelerin tutumlarının ne şekilde olacağı hakkında bir bilgi yoktur. Bu çalışmada ailelerin çocukluk SARS-CoV-2 aşılaması konusunda görüş ve tutumlarının araştırılması amaçlamıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Ege Üniversitesi Genel Pediatri polikliniğine başvuran ve 12-18 yaş grubu çocuğu olan aileler alındı. Ailelerden SARS-Cov-2' ye karşı sürdürülmekte olan aşılama programı ile ilgili bir anket doldurmaları istendi. Anket ile ailelerin sosyodemografik özellikleri, ailelerin COVID-19 aşılanma durumları ve çocuklarının COVID-19'a karşı aşılanması hakkındaki görüşleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 155 aile dahil edildi. Ailelerin %53.5'i "kendilerinin aşı olduğunu"; bu ailerin %74.7'si ise çocuklarına da aşı yaptıracağını belirtti. Ailelerin %20'si COVID-19 aşılarına "güvenmediği" ifade etti. "Aşı üretiminin hızlı olması" ve "yayınlanan haberlerden olumsuz etkilenme" ise en önemli "güvensizlik" sebepleriydi. "Ben aşı yaptırmadım" diyen ailelerin %61.1'i "çocuğuma da COVID-19 aşısı yaptırmayacağım" derken; "ben aşı oldum" diyen ailelerin de %25.3'ü çocuğuna aşı yaptırmayacağını beyan etti. Ebeveynlerin aşılanması çocuğunu aşılama isteğini arttırmaktaydı (p= <0.001). Eğitim düzeyi lise ve üstü olan aile üyeleri ile ilköğretim ve ortaokul seviyesindeki aileler karşılaştırıldığında; aşılanma oranlarının lise ve üstü eğitim alan bireylerde daha yüksek olduğu gözlendi (babalar arasında sırayla %82.4 ve %41.7 p= 0.046; anneler arasında sırayla %65.9 ve %54.8 p= 0.302).

Sonuç: Günümüzde COVID-19 pandemisinin etkileri sürerken aşılama ile ilgili problemler hala devam etmektedir. Ebeveynlerin SARS-Cov-2 aşılarına karşı ön yargı ve güvensizlikleri nedeniyle çocuk aşılama oranları istenilen seviyede değildir. Çalışmamızda da görüldüğü gibi ailelerin ve çocuklarının detaylı ve yeterli bilgilendirilmesi ve aşı kararsızlıklarının giderilmesi gerekmektedir. Böylece toplum bağışıklığı sağlanacak ve pandeminin etkileri en aza indirilebilecektir.

Anahtar Kelimeler : Ailelerin tutumları, COVID-19, Çocuk aşılanması, Sars-Cov-2 aşısı

S-06

Asemptomatik SARS-CoV-2 Seropozitifliği: Çocukluk Çağı Romatizmal Hastalığı Olan Bireylerin Sağlıklı Çocuklarla Kıyaslanması

Fatih Haşlak[1], Doğukan Özbey[2], Mehmet Yıldız[1], Amra Adroviç[1], Sezgin Şahin[1], Oya Köker[1], Ayten Aliyeva[1], Vafa Guliyeva[1], Gamze Yalçın[1], Gülmelek İnanlı[1], Bekir S. Kocazeybek[2], Özgür Kasapçopur[1], Kenan Barut[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada romatizmal hastalığı olan çocuk hastalarda ve sağlıklı çocuklarda asemptomatik Şiddetli Akut Solunum Sendromu Koronavirüs-2 (SARS-CoV-2) seroprevalansını bulmayı ve birbirleriyle karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu kesitsel çalışmada, pandemi sırasında asemptomatik olan Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA), jüvenil idyopatik artrit (JİA), jüvenil sistemik lupus eritematozus (jSLE) ve kontrol grubu olarak da sağlıklı çocuklara (SÇ) ELISA İmmunoglobulin (Ig) A ve IgG testleri uygulandı.

Bulgular: Toplamda, 149 katılımcı (90 kız) çalışmaya dahil edildi. 15 olguda (%10) IgA pozitif iken (SÇ: 8, jSLE: 3, AAA: 2, JİA: 2; p=0,196), 14 olguda (%9,4) IgG pozitifti (SÇ: 7, JİA: 5, AAA: 1, jSLE: 1; p=0.156). On dokuz olgu (%12,75) IgA veya IgG pozitifti (SÇ: 8, JİA: 5, jSLE: 3, AAA: 3; p=0,644). Anlamlı olmasa da seropozitiflik kontrol grubunda daha sıktı. Hem IgA hem de IgG pozitifliği hastaların yaş, cinsiyet, altta yatan romatizmal hastalıkları ve aldıkları tedavilerle ilişkili bulunmadı.

Sonuç: Romatizmal hastalığı olan çocukların, biyolojik veya konvansiyonel hastalık modifiye edici anti-romatizmal ajanlar gibi immünosupresif ilaçlar alsalar bile, sağlıklı yaşıtlarına benzer şekilde SARS-CoV-2 enfeksiyonunu asemptomatik geçirebileceklerini ortaya çıkardık.

Mali kaynak: Bu çalışma İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi tarafından desteklenmiştir. ID: 34942, Proje kodu: TSA-2020-34942.

Anahtar Kelimeler : Ailesel Akdeniz Ateşi, COVID-19, Jüvenil idyopatik artrit, SARS-CoV-2, Sistemik Lupus Eritematozus

S-07

Çocuk Sağlığı Hastalıkları Uzman ve Uzmanlık Öğrencilerinin Duchenne Musküler Distrofi bilgi düzeyi ve yaklaşımlarının değerlendirilmesi

Özlem Yayıcı Köken[1], Filiz Mıhçı[1], Gökçen Öz Tunçer[2], Gültekin Kutluk[1]

[1]SBU, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi, Antalya, Türkiye

[2]Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi bilim Dalı, Samsun, Türkiye

Amaç: Duchenne Musküler Distrofinopati (DMD); çocukluk çağının en sık karşılaşılan herediter nöromusküler hastalığı olup kronik ve ilerleyici seyri nedeniyle yönetiminde pediatri uzmanlık öğrencileri ve pediatri uzmanları önemli rol oynamaktadır. Çalışmamızda; yapılandırılmış bir anket kullanılarak ülkemizdeki pediatri uzmanlık öğrencileri ve pediatri uzmanı hekimlerinin DMD hakkındaki bilgi düzeyleri ve tutum özelliklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda DMD'nin genetik, patofizyolojik, klinik ve laboratuvar özellikleri yanısıra izlem ve yönetim özelliklerini kapsayan, 17 sorudan oluşan yapılandırılmış anket soruları; Google forms (Google LLC, Mountain View,CA,ABD) isimli online tool yolu ile pediatri uzmanlık öğrencisi hekimler ve pediatri uzmanı hekimlerinin oluşturduğu katılımcılarla paylaşılarak yanıtlar toplanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya %53.8'i pediatri uzmanı, %13.7'si pediatri yandal uzmanlık öğrencisi, %32.5'i pediatri uzmanlık öğrencisi olmak üzere toplam 197 hekim katıldı. DMD'nin X-linked geçiş gösterdiği katılımcıların %74.6'sı, her iki cinsiyette de görülebileceği %42.6'sı, distrofin proteinin primer eksikliği sonucu geliştiği bilgisi katılımcıların %93.3'ü tarafından doğru yanıtlandı. Katılımcıların %91.9'u DMD'li hastaların 9-11 yaş civarında yürümeyi kaybettiğini, %72.1'i dilde fasikülasyonun DMD'de görülen bir fizik muayene bulgusu olmadığını, %68'i kas güçsüzlüğünün kalça kuşak kaslarından başladığını, %71.1'i 6 ayda bir büyüme ve pubertal evrenin değerlendirilmesi gerektiği ve tanı anından itibaren vitamin D ve kalsiyum desteğinin değerlendirilmesi gerektiğini ifade etti. %83.8'i sabah uykudan uyanırken veya uyandıktan sonra olan baş ağrısı, konsantrasyonda azalma ve durgunlaşma, gece terlemesi-uykuda terleme ve iştah azalması varlığının uyku bozukluğuna işaret edebileceğinde hemfikirdi. Katılımcıların %82.7'si henüz kür edici bir tedavisi olmadığını bildirdi. DMD'li bir hastanın izleminde rol oynayan bölümler açısından katılımcıların %50 ve daha fazlasının yeterli bilgisi olduğu kaydedildi.

Sonuç: Bu çalışmayla pediatrik çağdaki hasta izlem ve tedavisinde önemli rol oyanayan geniş bir hekim grubu anket yolu ile değerlendirilmiş ve özellikle son dekatta DMD'li hastalarda motor fonksiyonlarda iyileşme sağlayarak hayat kalitesine olumlu etkileri bulunan gen temelli tedavilerin gündeme geldiği göz önünde tutulursa; hastalığın genetik ve klinik özellikleri ve hastalık yönetimindeki önemli noktaların öğrenim faaliyetleri ile geliştirilmesinin gerekliliği dikkati çekmiştir.

Anahtar Kelimeler : bilgi düzeyi, duchenne musküler distrofi, nadir hastalık, nöromusküler hastalık

S-08

Baş Ağrısıyla Başvuran Çocuklarda Radyolojik Görüntüleme Bulguları ve Tanıya Katkısının Değerlendirilmesi

Meryem Turuç[1], Yılmaz Akbaş[1], Çiğdem El[1], Esra Okuyucu[1]

[1]Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Baş ağrısı ile başvuran çocuklarda yapılan kranial görüntülemelerin ne kadarının doğru endikasyonla çekildiğini tespit etmek ve bu hastalarda saptanan kranial patoloji tiplerini göstermek ayrıca kranial görüntüleme istemi için uyarıcı özellik taşıyan faktörleri tespit etmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Temmuz 2019-Haziran 2020 tarihleri arasında Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ve Çocuk Nörolojisi Polikliniklerine baş ağrısı şikayeti ile başvuran 2-18 yaş arası hastaların bilgisayar ortamında dosyaları retrospektif tarandı. Hastalar IHS tarafından geliştirilen ICHD-III sınıflandırma sistemine göre konulmuş tanılarına göre gruplandırıldı. Kranial görüntülemeleri ile anamnez, muayene ve laboratuvar bulguları karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmamızda 172 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların 97'si kız (%56,4); 75'i erkekti (%43,6). Yaş aralığı 3-18 yaş idi. Hastaların yaş ortalaması 12,53±3,4 yıl olarak saptandı. Yaş gruplarına göre cinsiyet dağılımı değerlendirildiğinde anlamlı bir fark bulunmadı (p=0,93). Pozitif aile öyküsü ve tıbbi özgeçmiş varlığı baş ağrısı ile yakın ilişkili bulundu. Primer baş ağrıları grubunda 121, sekonder baş ağrıları grubunda 51 hasta vardı. Hastalık süresi açısından primer ve sekonder baş ağrıları arasında anlamlı fark saptandı. Görüntüleme raporunda bulgu olan primer baş ağrısı grubundaki hastaların %100'ünün görüntüleme sonucunda tedavi planı değişmemiştir. Sekonder baş ağrısı olan hastaların MRG'sinde nörolojik bulgu saptanan hastaların %84,5'unda ileri tetkik ve tedavi planları değişmedi. Çalışmamızdaki 172 hastadan 166'sına MRG yapılmış ve bu hastalardan 158'inin nörolojik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesi normal olan ve nörogörüntüleme yapılan hastaların tümünde nörogörüntüleme sonucunda tedavi planı değişmemiştir.

Sonuç: Baş ağrısı yakınması ile başvuran hastada ayrıntılı öykü, detaylı sistemik ve nörolojik muayene çoğu zaman yapılacak laboratuvar ve radyolojik tetkiklerden daha yol göstericidir. Nörolojik muayenesi normal olan ve nörogörüntüleme yapılan 158 hastanın tamamının nörogörüntüleme sonucunda tedavi planı değişmemiştir. Bu hastalara yapılan nörogörüntülemenin gereksiz olduğu tespit edildi. Tekrarlayan, epizodik, kronik ve nonprogresif baş ağrısı olan hastalara nörogörüntüleme ilk etapta düşünülmemelidir. Radyolojik görüntüleme, nörolojik muayenesinde patolojik bulgu saptanan hastalarda plan dahilinde olmalıdır.

Anahtar Kelimeler : Baş Ağrısı, Çocuk, Radyolojik Görüntüleme

S-09

Otizm Spektrum bozukluğu olan çocuklarda ROME III gastrointestinal semptom sorgulama ölçeğine göre gastrointestinal hastalıkların sıklığı ve yaşam kalitesine etkisi: ön sonuçlar

Çiğdem Arıkan[1], Mustafa Güldan[2], Javidan Osmanlı[2], Pınar Arıkan[3], Elif Özdoğan[2], Herdem Aslan Genç[4]

[1]Koç Üniversitesi Hastanesi Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

[2]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi

[3]Koç Üniversitesi Psikoloji Bölümü

[4]Koç Üniversitesi Hastanesi Psikiyatri Bölümü

Giriş: Otizm Spektrum Bozuklukları (OSB) c?ocukluk c?ag?ı no?rogelis?imsel bozuklukları ic?inde yer alan klinik bir tanı grubudur. Erken çocuklukta başlar ve tekrarlayıcı hareketler, sosyal iletişim bozukluğu ve günlük yaşam becerilerinde güçlükler yanısıra yeme bozuklukları ve gastrointestinal semptomlar sık bildirlmektedir. Gastrointestinal sistem semptomlarının sıklığı ve bu çocukların nörogelişimsel sorunlarının birbiriyle ilişkili olduğu düşünülse de henüz net olarak ortaya konulmamıştır.

Amaç: OSB tanılı çocuklarda gastrointestinal semptom sıklığının ve ilişkili durumların saptanması, OSB semptom şiddeti ile GİS bozukluklarıyla ilişkisinin ve ebeveyn kaygı ve depresyon düzeyi ile ilişkili olup olmadığının araştırılması

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya OSD tanılı olan çocukların anne ve babaları davet edilerek, gastrointestinal bozuklukların belirlenmesi için Türkçe geçerlik ve güvenilirliği kanıtlanmış Roma III Anketi ve Bristol dışkı tablosu, anksiyete depresyon durumları değerlendirilmiştir. Sorgulama ölçekleri online olarak hazırlanarak, sorgulamalar ebeveynlerin çalışmaya katılımı onaylamasını takiben internet ortamında yapılmıştır. Anketlerin tamamını tamamlamayanlar çalışma dışı bırakılmıştır. Veriler SPSS istatistik programında analiz edilmiştir.

Bulgular: Bulgular: Sorgulama ölçekleri 150 davetli ebeveyinden 82'si tarafından tam olarak yanıtlanmıştır. ROME III anketine göre çocukların %70'inin en az 1, %52'sinin iki veya daha fazla gastrointestinal hastalığı vardı. Gastrointestinal hastalık gruplarına göre en sık görülen bozukluk dışkılama bozuklukları olup bunu karın ağrısı, bulantı, ve kusma bozuklukları izledi. Kabızlık en sık görülen rahatsızlıktı (%56), bunu sırasıyla fonksiyonel dispepsi (%50), karın ağrısı (%33), gastroözofageal reflü hastalığı (%27), huzursuz bağırsak sendromu* (%10) ve aerofaji (%6) izledi. Gastrointestinal hastalıklara eşlik eden semptomlar ise uyku bozukluğu (%44), günlük aktivitelerde bozulma (%31), ve kas-iskelet ağrısı (%24) idi. Ancak ebeveynlerin %36'sı çocuklarının semptomlarının farkında değildi. Gastrointestinal semptomların anne baba anksiyete ve depresyonu yanısıra otism davranış sıklığı ile anlamlı olarak ilişkili olduğu saptandı.

Sonuç: **Sonuç:** GIB'ler, OSB'li çocuklarda sık görülen bir sorundur ve tekrarlayıcı davranış sıklığını ve yaşam kalitesini etkilemektedir. Hem klinisyenler hem de ebeveynler, bu çocuklarda GI problemlerinin yüksek oranda ortaya çıktığının daha fazla farkında olmalıdır.

Anahtar Kelimeler : çocuklar, gastrointestinal bozukluklar, otizm spektrum bozuklukları, Roma III

S-10

Epilepsili Çocukların Ebeveynlerinin Hastalığa İlişkin Bilgi, Tutum ve Davranışları

Servet Kartal[1], Yılmaz Akbaş[1], Çiğdem El[1]

[1]Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi

Amaç: Epilepsi hakkında bilgi ve epilepsili hastalara yönelik tutumlar, epilepsi ve nöbetleri yönetmek için alınan önlemleri etkileyebilir. Ebeveynlerin desteği ve anlayışı, epilepsili çocukların normal yaşam becerilerini geliştirmelerinde paha biçilmezdir. Epilepsili çocuğa sahip ebeveynlerin eğitim ihtiyaçlarının belirlenebilmesi için bilgi, tutum ve davranışlarının değerlendirilmesi gerekmektedir. Bu nedenle, bir üniversite hastanesinin çocuk nörolojisi kliniğine başvuran epilepsili çocuğu olan bir grup ebeveyn ile görüştük. Bu çalışmanın amacı, epilepsili çocukların ebeveynlerinin eğitim ihtiyaçlarını belirlemek için bilgi, tutum ve davranışlarını değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Tanımlayıcı tipteki bu çalışmaya Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine başvuran epilepsili çocuğu olan 221 ebeveyn dâhil edildi. Veri toplamak için bir anket uygulandı. Verilerin analizinde Pearson ve kesin ki kare testleri kullanıldı.

Bulgular: Çalışmada 221 ebeveyn ile görüşüldü. Katılımcıların %66,5'i ilköğretim düzeyindeydi. Epilepsi hakkındaki en yaygın bilgi kaynakları sağlık personelleriydi(%78,9). Ebeveynlerin %48,9'u akraba evliliğini bir neden olarak görmedi. Bazı ebeveynler epilepsinin doğaüstü olduğunu belirtirken bazılarının da bulaşıcı olup olmadığı konusunda fikri yoktu ve yarısından azı(%46,2) kalıtsal olmadığını biliyordu. Hekim dışı tedavi deneyenlerin oranı %16,3 idi. Katılımcıların çoğu alkol almakla nöbetin tetiklenmeyeceğini düşünüyordu. Ebeveynlerin yaklaşık üçte birinin(%30,8) nöbet esnasında hastanın dilini dışarı çektiği tespit edildi. Bir kısım ebeveyn(%16,7) epilepsi hastalarının özürlü olduklarını düşünüyordu. Katılımcıların ortalama %50'si epilepsili çocuklarının her türlü mesleği ya da sporu yapabileceğini belirtti.

Sonuç: Çalışmamız ebeveynlerin epilepsi hakkında bilgi eksikliklerini belgelemiştir. Birçok ebeveynin önemli yanlış anlamaları, olumsuz tutumları ve yanlış ebeveynlik uygulamaları vardır ve epilepsi hakkındaki bilgi ve anlayış düzeylerinin iyileştirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler : bilgi, davranış, ebeveyn, Epilepsi, tutum

S-11

Geçici Bilinç Kaybıyla Başvuran Çocuk Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi

H. İpek UYSAL[1], Mahmut KESKİN[2], Müjgan ARSLAN[3], Mustafa AKÇAM[4], Hasan ÇETİN[5]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalığı Kliniği
[2]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü
[3]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümü
[4]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümü
[5]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Neonatoloji Bölümü

Amaç: Çalışmamızın amacı , geçici bilinç kaybı (GBK) yakınması ile başvuran çocuk olguların tanılarının aydınlatılması, anamnez, etiyoloji, özgeçmiş ve soygeçmiş, fizik muayene ve laboratuvar bulgularının, tedavilerinin retrospektif değerlendirilmesidir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine GBK yakınmasıyla 1 Ağustos 2017-1 Şubat 2020 tarihleri arasında çocuk polikliniklerine başvuran hastalar dahil edildi, kaydedilen anamnezleri, fizik muayene bulguları detaylı olarak geriye dönük incelendi. Yapılan biyokimyasal laboratuvar incelemeleri, elektrokardiyografi (EKG), transtorasik ekokardiyografi (EKO), 24 saatlik ritm holter EKG, kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntüleme, elektroensefalografi (EEG) retrospektif olarak tanıya ve tedaviye yönelik değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 110'u (%68,8) kız, 50'si (%31,2) erkek idi. Hastaların ortalama yaşı 11,4 (±4,8) idi. Minimum 6 aylık, maksimum 17 yaşında hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların geçirdikleri ortalama GBK sayısı 1,6 (±1,2) idi. Minimum 1, maksimum 10 kez GBK geçiren hastalar mevcuttu. Çalışmamızdaki hastaların %33'ü tekrarlayan GBK atakları ile başvurmuştu. Çalışmamızda GBK tanısına yönelik yapılan ileri incelemelerde en sık neden vazovagal senkop (VVS) (51 hasta, %31,9), ikinci olarak epilepsi/FK/AFK (febril konvülzyon/afebril konvülzyon) (41 hasta, %25,6), üçüncü olarak psikojenik senkop (28 hasta, %17,5) olarak saptanmıştır. Diğer nedenler de sırasıyla durumsal (11 hasta, %6,8), katılma nöbeti (8 hasta, %5), OH (ortostatik hipotansiyon) (7 hasta, %4,4), migren/SVO (serebrovasküler olay) (6 hasta, %3,8), kardiyojenik (2 hasta, %1,3), BPPV (benign paroksizmal pozisyonel vertigo) (1 hasta, %0,6) olarak bulunmuştur. Yapılan tüm incelemelere rağmen 5 hastada (%3,1) GBK'ye yol açacak herhangi bir neden saptanmamıştır. Hastaların 158'ine (%98,7) biyokimyasal tetkikler, 144'üne (%90) EKG, 132'sine (%82,5) EKO, 9'una (%5,6) 24 saatlik ritm holter EKG, 121'ine (%75,6) EEG, 74'üne (%46,2) kraniyal MR değerlendirmesi yapılmıştır.

Sonuç: GBK yakınmasıyla başvuran her hastadan ayrıntılı anamnez alınmalı, tam sistemik muayene yapılmalı ve EKG çekilmelidir. Kan testleri, EEG, EKO, nörogörüntüleme, 24 saatlik ritm holter EKG değerlendirmeleri ön tanıya yönelik istenmelidir.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, geçici bilinç kaybı, kardiyolojik inceleme, nörolojik inceleme., senkop

S-12

Malnütrisyonlu Çocuklarda Silik Nörolojik Belirteçlerin Araştırılması

Ayşe CAN[1], Şükrü GÜNGÖR[2], Ayşe TOSUN[1]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Kahramanmaraş Sütçü imam Üniversitesi Tıp fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Amaç: Malnütrisyon; besin ve enerjinin yetersiz ve dengesiz alınması sonucu ortaya çıkan klinik tablodur (1). Silik nörolojik bulgular kaynağı belirlenebilen nörolojik bir bozukluğun olmadığı durumlarda muayenede saptanan normal dışı motor ya da duyusal bulgulardır (2). Çalışmamızda; malnütrisyonlu çocuklarda, malnütrisyonun derecesi ile silik nörolojik bulgular arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 01.01.2020-01.04.2020 tarihleri arasında Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniğimize başvuran 8-17 yaş arası 57 malnütrisyonlu ve 59 sağlıklı olgu alındı. Tüm olgular için sosyodemografik bilgiler, antropometrik ölçümler, nörolojik muayene bilgilerinden oluşan olgu rapor formları doldurulduu. Her bir katılımcıya Buchanan&Heinrichs tarafından geliştirilen 'Nörolojik Değerlendirme Ölçeği' uygulandı (3).

Bulgular: Malnütrisyonlu olgularda, kötü sosyoekonomik düzey, anne-baba eğitim düzeyinin düşüklüğü, düşük doğum ağırlığı, kalabalık ailede yaşam, yetersiz anne sütü alımı, sağlıklı olgulara göre anlamlı yüksek saptandı (sırasıyla p=0,005, p=0,003, p=0,023, p=0,003, p=0,024, p=0,017). Malnütrisyonlu olgularda silik nörolojik bulguların daha fazla olduğu görüldü (p<0.001). Nörolojik etkilenmeye sebep olacak kilo Z skoru kesim noktası ≤-1,255 SDS (p<0,001) iken artan risk 116,66 kat; boy Z skoru kesim noktası ≤-1,010 -SDS (p<0,001) iken artan risk 64,8 kat; vücut kitle indeksi Z skoru kesim noktası ≤-1 SDS (p<0,001) iken artan risk 62,66 kat olduğu görüldü. Sağlıklı grup ile malnütrisyon grubunu birbirinden ayıran en iyi toplam 'Nörolojik Değerlendirme Ölçeği' puanı kesim noktası ise ≥7,5 olarak saptandı.

Sonuç: Çalışmamız malnütrisyonun silik nörolojik bulguların ortaya çıkma riskini artırdığını, olumsuz yönde nörolojik etkilenmeye sebep olduğunu ve bu duruma düşük sosyoekonomik düzeyin dolaylı olarak katkı sağladığını göstermektedir. Bu nedenle sağlık politikalarının malnütrisyon gelişimini engelleyecek yönde geliştirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler : çocuk, Malnütrisyon, silik nörolojik bulgular

S-13

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesindeki Sepsis Olgularının Değerlendirilmesi Ve Antibiyotik Duyarlılıklarının Belirlenmesi

Volkan Bayar[1], Ayşe Anık[2], Abdullah Barış Akcan[2], Soner Sertan Kara[3], Murat Telli[4], Münevver Kaynak Türkmen[2]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Aydın
[2]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Aydın
[3]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın
[4]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Ana Bilim Dalı, Aydın

Amaç: Neonatal sepsis hemodinamik değişiklikler ve çeşitli klinik semptomlarla karşımıza çıkan, önemli morbidite ve mortalite sebebi olan sistemik bir sendromdur. Çalışmamızda yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatırılarak izlenen, kan kültüründe üreme saptanarak neonatal sepsis tanısı alan bebeklerin laboratuvar tetkiklerinin, kan kültüründe saptanan etkenlerin ve bu etkenlerin antibiyotik duyarlılıklarının geriye dönük olarak belirlenmesi ve European Medicines Agency (EMA) kriterlerinin neonatal sepsisteki öngörü değerinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Bu retrospektif çalışmaya Ocak 2014 ile Aralık 2019 yılları arasında yatan ve kan kültüründe üremesi olan bebekler dahil edildi. Olguların ve annelerin demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar bulguları, kan, idrar, beyin omurilik sıvısı kültür sonuçları geriye dönük olarak hastane arşiv sisteminden elde edildi.

Bulgular:

Çalışmaya toplam 190 bebekte (%55 erkek) 212 sepsis atağı alındı. Bebeklerin ortalama doğum ağırlığı 1613,61±812,62 g, ortalama doğum haftası 31,13±4,54 hafta idi. Sekiz bebekte (%3,8) erken başlangıçlı sepsis, 183 bebekte (%86,3) geç başlangıçlı sepsis ve 21 bebekte (%9,9) çok geç başlangıçlı sepsis saptandı. Bebeklerin 15'i (%7,0) sepsis nedeniyle eksitus olmuştu. Bebeklerin sepsis sırasındaki klinik ve laboratuvar bulguları EMA sepsis skorlamasına göre incelendiğinde, 177 (%83,5) atakta en az iki klinik ve en az iki laboratuvar bulgusunun varlığı ile klinik sepsis tanısı karşılanırken; 35 (%16,5) atakta kriterlerin sağlanamaması nedeni ile klinik sepsis tanısı karşılanamamıştı. Enfeksiyon etkenleri incelendiğinde ön sıralarda koagülaz negatif stafilokoklar (KNS) (*%64,6), Klebsiella* spp. (%10,8), *Serratia* spp. (%4,7), *Candida* spp. (%3,8) gelmekte idi. Antibiyotik duyarlılıklarına bakıldığında, KNS'lerin %100'ü vankomisin, %89,1'i teikoplanin duyarlıydı. *K.pneumoniae* suşlarının %43,7'si nde genişlemiş spektrumlu beta laktamaz (ESBL) pozitifliği saptanırken, *K. oxytoca* suşlarının tamamının ESBL negatif olduğu gözlendi. Tüm gram negatif sepsis üremelerine birlikte bakıldığında suşların %96'sının meropenem duyarlı olduğu görüldü. Çalışmamızda panrezistan enterobactericea saptanmadı.

Sonuç: Neonatal sepsise neden olan etkenlerin ve antibiyotik duyarlılıklarının zamanla gösterdiği değişimin bilinmesi hem hastane florasının tanınmasını sağlayarak uygun ampirik antibiyotik tedavisi seçimini kolaylaştıracak hem de maliyet-etkinlik anlamında klinisyene yol gösterici olacaktır.

Anahtar Kelimeler : Antibiyotik direnci, EMA kriterleri, Sepsis, Yenidoğan

S-14

Menenjit Ön Tanısı İle Lomber Ponksiyon Yapılan Hastalarda Menenjit Panelinde Mültipleks Polimeraz Zincir Reaksiyonu Yöntemi İle Viral Ve Bakteriyel Etkenlerin Saptanması

Merve Ş. Yılmaz[1], Ayşe Karaaslan[2], Ş.Sedef Baş[2], Ceren Çetin[2], Yasemin Akın[2]

[1]Şile Devlet Hastanesi
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi

Amaç: Menenjit, çocukluk çağının önemli mortalite ve morbidite sebeplerindendir. Santral sinir sistemi (SSS) enfeksiyonları ciddi kalıcı sekellere veya hızlı ilerleyerek mortaliteye yol açabileceğinden acil ve doğru tanı gerektiren hastalıkların başında gelir. Bu çalışmamızın amacı; menenjit ön tanısıyla hastaneye yatan çocuklarda retrospektif olarak mültipleks polimeraz zincir reaksiyonu (PZR) yöntemiyle beyin omurilik sıvısı (BOS) örneklerinde saptanan viral ve bakteriyel menenjit etkenlerinin klinik ve laboratuvar bulguları ile yaşa ve mevsimlere göre dağılımını göstermek idi.

Yöntem ve Gereç: Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde menenjit ön tanısı ile hastaneye yatırılan 204 hastadan menenjit panelinde etken saptanan 1 ay-18 yaş arası 34 hasta retrospektif olarak çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Olguların %29.4'ü (n=10) kız, %70.6'sı (n=24) erkekti. Medyan yaş 3.5 ay olarak saptandı. Hastaların en sık başvuru şikayetleri %94.1 ateş, %23.5 kusma, %17.6 konvulziyon, %17.6 baş ağrısı, %5.9 ishaldi. Olguların bilinç durumları başvuru sırasında 85.3'ü açık, %2.9'u kapalı, %11.8'i konfüze idi. Olguların menenjit panelinde %32.3(n=11) Enterovirus, %26.5(n=9) Human herpesvirus-6 ve %41.2(n=14) diğer mikroorganizmalar saptandı. Hastaların tam kan sayımında medyan lökosit sayısı 10.100/mm3 ve medyan CRP değerinin 8,4 mg/L olduğu görüldü. BOS direk bakı incelendiğinde; %58.8'inde hücre yokken, %38,3'ünde PNL, %2.9'unda eritrosit görüldü. Olguların %5.9'unda BOS kültüründe üreme saptandı. Vakaların %5.9'unda komplikasyon görülmüş olup her iki olguda komplikasyon olarak subdural ampiyem geliştiği görüldü. Hastane başvuruları en sık %52.9'u (n=18) yaz aylarında olmuştu. Çocukların %23.5'inde (n=8) kronik hastalık gözlenmiştir. Yatış süreleri 2 ile 47 gün arasında değişmekte olup, ortalama 14.56±10.35 gün ve medyan 11 gündür. Enterovirus saptanan grubun yatış süreleri, diğer etken mikroorganizmalar görülen grubun yatış sürelerinden daha kısaydı. Çalışmaya alınan olgularda mortalite ve sekel saptanmadı.

Sonuç: SSS enfeksiyonlarında virüsler ve bakteriler PZR yöntemiyle daha hızlı saptanabilir. Etkenlerin saptanması ve tiplendirilmesi; hem hızlı tanı konulması ve uygun tedavinin başlanması hem de ampirik başlanan antibiyotik tedavilerin düzenlenmesi ve gerekli izolasyon önlemlerinin alınması açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler : BOS viral panel, çocuk, menenjit

S-15

On Yıllık Neonatal Aritmi Tanı ve Tedavi Deneyimimiz

Cansu Sivrikaya Yıldırım[1], Fahrettin Uysal[2], Özlem Mehtap Bostan[2], Fatma Kocael[1], Kevser Üstün Elmas[1], Hilal Özkan[1], Nilgün Köksal[1]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Amaç: Neonatal aritmiler (NA), yenidoğan döneminde nadir görülmekle birlikte mortalite ve morbiditeye sebep olmaktadır. NA genellikle fetal dönemdeki aritmilerin devamı olarak ortaya çıkması nedeni ile prenatal tanı, NA'nın erken tanısı ve tedavisi için önem taşımaktadır. Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitemizde NA'nın insidansı, antenatal tanı oranı, klinik özellikleri ve tedaviye yanıtının retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde Ocak 2011 ile Temmuz 2021 yılları arasında NA tanısı ile izlenen yenidoğanların dosyaları retrospektif olarak incelenerek çalışmaya dahil edildi. İzole sinüs taşikardisi ve sinüs bradikardisi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Yatırılarak takip edilen 3703 hastanın 39'unda (9 prematüre 30 term bebek) NA saptandı. Aritmilerin dağılımına bakıldığında supraventriküler taşikardi (SVT) (n=15, %38,5), ventriküler ekstrasistol (n=4, %10,3), atrial ekstrasistol (n=3, %7,7), atrial ektopik taşikardi (n=3, %7,7), 3. derece atrioventriküler (AV) blok (n=2, %5,1) ve birer hastada kısa QT, Wolf Parkinson White Sendromu (WPW), atrial flutter olduğu görüldü. On dört hasta prenatal dönemde tanı alırken, 7 hastada multipl aritmi ve 13 hastada ise kompleks konjenital kardiyak patoloji eşlik etmekteydi. En sık etiyolojik neden (n=20, %51,2) kardiyak patoloji iken 2 hastanın annesinde sistemik lupus eritematosus öyküsü mevcuttu. Bir hastanın genetik incelemesinde tip 2 uzun QT sendromu saptanmıştı. En sık eşlik eden kompleks kardiyak patoloji (n=3, %7,6) dilate kardiyomiyopati idi. Hastaların 25'inde (%64,1) postnatal dönemde antiaritmik tedavi ihtiyacı oldu ve bunların 9'unda ilk basamak, 16'sında 2. basamak veya çoklu ilaç tedavisine yanıt alındı. Üç hastada ise kardiyoversiyon uygulandı. On altı hastanın izlemde aritmisinin kontrol altına alındığı, 5 hastanın ise hala antiaritmik tedaviye devam ettiği gözlendi. İki hastanın kontrol holterlerinde aritmi bulgularının devam ettiği görüldü.

Sonuç: Perinatal dönemdeki aritmiler önemli kardiyak sorunlardandır. Altta yatan farklı kardiyak veya sistemik hastalıklar ile birlikte bulunabilmektedirler. Hastalar çoğunlukla birinci basamak ilaç tedavisine yanıt vermeyip, ikinci basamak veya çoklu ilaç tedavisi ile kontrol altına alınmaktadırlar. Kardiyoversiyona ise nadiren ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler : aritmi, yenidoğan

S-16

Geçici Prematüre Hipotiroksinemisi Olan Hastaların Retrospektif Analizi: Tek Merkez Deneyimi

Aslan Yılmaz[1], Yavuz Özer[2], Zeynep Alp Ülker[1], Aydilek Dağdeviren[2], Hazal Cansu Özer[3], Mehmet Vural[1], Yıldız Perk[1], Olcay Evliyaoğlu[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Ana Bilim Dalı

Amaç: Prematüre hipotiroksinemisi (PH), düşük veya normal tiroid stimülan hormon (TSH) düzeyine rağmen dolaşımdaki tiroksin (T4) düzeyinin düşük olması olarak tanımlanır ve prematüre bebeklerin yaklaşık %50'sinde saptanır. PH'nin yönetimi konusunda fikir birliği yoktur. Amacımız üçüncü basamak yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) PH'li hastaların insidansını ve klinik özelliklerini ve levotiroksin (L-T4) tedavi oranlarını değerlendirmekti.

Yöntem ve Gereç: Bu retrospektif bir çalışmadır. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi YYBÜ'sinde Ocak 2014-Aralık 2019 tarihleri ??arasında takip edilen 24-34. gebelik haftaları arasında doğan prematüre yenidoğanlar dahil edildi. Tiroid fonksiyon testleri postnatal hayatın 10. ve 20. günleri arasında rutin olarak yapıldı. Tiroid fonksiyon testleri gebelik yaşı (GY) referanslarına göre değerlendirildi.

Bulgular: Tiroid fonksiyon testleri hastaların %47.5'inde (n=86) ötiroid idi. Prematüre hipotiroksinemisi %45.8 (n=83), %4.9 (n=9) ve %1.6 (n=3) prematüre hipotiroidi ve subklinik hipotiroidi tanısı aldı. Bebekler aşağıdaki gibi GY gruplarına ayrıldı: 24-27 hafta, 28-30 hafta, 31-34 hafta. Ortalama doğum ağırlığı (DA) ve GY, hipotroksinemik grupta ötiroid gruba göre anlamlı olarak daha düşüktü ($p<0.001$). 24-27 haftada PH sıklığı %31.3 (n=26); 28-30 haftada %33.7 (n=28) ve 31-34. haftada %34.9 (n=29) idi. PH hastaların %43'üne (n=36) L-T4 verildi. Tedaviye başlama oranı 24-27. haftada %44.4 (n=16), 28-30. haftada %41.6 (n=15) ve 31-34. haftada %13,8 (n=5) idi. GA arttıkça PH insidansı ve tedaviye başlama oranı azaldı ($p<0.001$). Tedaviye başlamak için serbest tiroksin (FT4) alt sınırı 0,72 ng/dl (özgüllük %100, duyarlılık %33) olarak belirlendi. LT-4 ile tedavi edilen ve edilmeyen grubun PH vakaları hastalık şiddeti açısından karşılaştırıldı; vankomisin+amikasin, kafein, dopamin, RDS, IVH, BPD, santral kateter, TDP transfüzyonu, ventilatör desteği tedavi edilen grupta daha yüksek oranda bulundu ($P<0.05$).

Sonuç: Çalışmamızda GY ve DA azaldıkça PH prevalansının arttığı gözlendi. Ayrıca FT4 düzeyi düşük olan ve L-T4 tedavisi gerektiren hasta oranının GA azaldıkça ve komorbid hastalıklar arttıkça arttığı saptandı.

Anahtar Kelimeler : Hipotiroidi, Hipotiroksinemi, Preterm, Yenidoğan

S-17

İÜ Cerrahpaşa Yenidoğan Ünitesinde 29 Gh Ve Altındaki Pretermlerin Son 15 Yılda Erken Dönem Sonuçlarının İki Zaman Diliminde Değerlendirmesi

Aslan Yılmaz[1], Nesrin Kaya[1], Ersin Ulu[1], Zeynep Alp Ülker[1], Mehmet Vural[1], Yıldız Perk[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Yenidoğan Bilim Dalı

Amaç: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin (YYBÜ) zaman içindeki gelişimi ile erken ve geç dönem sonuçlarında belirgin iyileşmeler görülmüştür. Bu çalışmada ünitemizin iki farklı zaman dilimindeki erken dönem sonuçlarını karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Bu retropektif çalışmada İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi (IUC-TF) yenidoğan ünitesinde izlenen pretermlerin (29+6/7 gh ve/veya 1500 gr altı) standart bir şekilde Vermont Oxford Network (VON) sistemine kayıtlı 1 Ocak 2005-31 Aralık 2019 arasındaki verileri kullanılmıştır. VON sistemine kayıtlı veriler şu şekilde iki döneme ayrıldı: birinci dönem 1 Ocak 2005-31 Aralık 2009 ve ünitedeki renovasyon sonrası ikinci dönem 1 Ocak 2010-31 Aralık 2019 yılları arası şeklinde belirlendi. İki dönemdeki sonuçlar üç gebelik haftasına grubuna bölünerek (<24 gh, 24-26 gh ve 27-29 gh) değerlendirildi.

Bulgular: Birinci dönem (sayı=285) ile ikinci dönemde (sayı=291) pretermlerin üç gebelik haftası grubuna göre dağılımları arasında fark görülmedi (p=0.169). İkinci dönemde sağkalım oranı anlamlı olarak yükseldiği (p<0.001) saptandı ancak morbidite gelişmeden sağkalım ise arasında fark gözükmedi (p:0.480). İki dönem perinatal verileri ve demografik özellikler açısından karşılatırıldığında, ikinci dönemde antenatal izlem ve steroid kullanımı (p<0.001), gebelik yaşına göre küçük kalma (SGA) (P<0.003) daha fazla görülmüştür. Ayrıca ikinci dönemde doğum odasında (p<0.003) ve izlemde sürfaktan kullanımı (p<0.001), nasal CPAP kullanımı (p<0.001), nazokomial enfeksiyonlar (p=0.001), medikal tedavi gerektiren patent duktus arterizosus (PDA) anlamlı olarak daha fazla, erken neonatal sepsis (p:0.002) daha az saptandı. İkinci dönemde hastanede kalış süresinin arttığı (sırasıyla 49 ve 62 gün) ve taburculuk kilolarının daha yüksek (sırasıyla 1879±544 ve 2034±481 gr) olduğu saptandı. İki dönem arasında şiddetli intraventriküler kanama, prematüre retinopatisi ve nekrotizan enterokolit sıklığında ise farklılık saptanmadı.

Sonuç: Bu çalışmada zaman içinde artan antenatal steroid, sürfaktan ve nazal CPAP kullanımının artışı ile nazokomial enfeksiyonlar ve tedavi gerektiren PDA sıklığındaki artışa rağmen çok düşük doğum ağırlıklı pretermlerin morbiditelerinin artmadan sağkalım oranlarının arttığı saptandı. Yenidoğan ünitelerinin verilerinin standart şekilde saklanması ve karşılaştırılabilmesi ile erken dönem sonuçlarını iyileştirecek projeler geliştirebilir.

Anahtar Kelimeler : Morbidite, Preterm, Sağkalım, Yenidoğan

S-18

Ciddi Hiperbilirübinemili Yenidoğanlarda Mikrorna Ekspresyon Profilleri

Aykut Demir[1], Hacer Ergin[1], Gökhan Ozan ÇETİN[1], Özmert Muhammet Ali ÖZDEMİR[1], Samet TÜREL[1], Sabahattin ERTUĞRUL[2], Şebnem ÇALKAVUR[3], Özlem Şahin[4], Merih Çetinkaya[5], Safiye Elif Uzlu[6], Emel OKULU[7], Fatma Kaya Narter[8], Mehmet Yekta Öncel[9], Nihal OYGÜR[10], Mustafa Aydın[11], Mehmet SATAR[12], Hande ŞENOL[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[2]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[3]Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[4]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[5]Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[6]Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[7]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[8]Kartal Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[9]Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[10]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[11]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[12]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Yenidoğanların yaklaşık %2'sinde şiddetli hiperbilirubinemi görülmektedir. Bilirübine bağlı nörolojik disfonksiyon (BIND) ve kernikterus dünya çapında önlenebilir halk sağlığı sorunları olmaya devam etmektedir. Bilirübin düzeyi arttıkça nörotoksisite riski ve şiddeti artmaktadır. Nöro-inflamasyon ve reaktif gliosisin bilirübin toksisitesinin belirgin özellikleri olduğu gösterilmiştir. Gen ekspresyonunun post-transkripsiyonel düzenlenmesinde yer alan mikroRNA'lar (miRNA), BIND gibi inflamasyonla ile ilişkili hastalıkları etkileyebilir. Çalışmamızda, Şiddetli hiperbilirübinemi ile UGT1A1 enzimi ve nöro-inflamasyon ilişkili miRNA ekspresyonu arasındaki ilişkiyi araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Gebelik yaşı ≥35 hafta olan yenidoğanlar kontrol (sTB)<13 mg/dl, n:30) ve sarılık (sTB≥20 mg/dl, n:115) gruplarını oluşturdu. Sarılık grubu, bilirübin şiddetine göre göre Grup1 (sTB≥20-25 mg/dl), Grup2 (sTB>25-≤30 mg/dl), Grup3 (sTB>30 mg/dl) üç alt grupta incelenirken; BIND skoruna göre normal (0), hafif (1-3), orta (4-6) ve şiddetli (7-9) akut bilirübin ensefalopatisi (ABE) olarak dört alt grupta incelendi. Ticari kit kullanılarak, periferik kan örneklerinden plazma miRNA izolasyonu yapıldı. MikroRNA ekspresyonlarında normalizatör olarak miR-16 kullanıldı. UGT1A1 enzimi (miR-21-3p, miR-491-3p, miR-141-3p) ve nöroinflamasyon (miR-374a-5p, miR-93, miR-124, miR-Let7a, miR-146a, miR-155, miR-210, miR-384, miR-376c-3p, miR-181c) ile ilişkili miRNA'ların ekspresyon değişiklikleri ve relatif kantitatif değerleri real- time PCR analiziyle değerlendirildi.

Bulgular: Sarılık grubunun %23.4'üne kan değişimi uygulandı, %21.7'si işitme testinden kalırken, %65.2'sinde ABE gelişti. Akraba evliliği (10.7 kez), ABO kan grubu uyuşmazlığı (5,4 kez), vajinal doğum (4,1 kez) şiddetli hiperbilirübinemi riskini arttırdı. Sarılık grubunda, Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında miR-21-3p ($p<0.001$), miR-93 ($p<0.001$), miR-491-3p ($p=0.025$), miR-210 ($p=0.047$) ekspresyon seviyeleri up-regüleyken; miR-124 ($p=0.019$ down-regüle idi. Benzer şekilde miR-21-3p ($p<0.001$), miR-93 ($p<0.001$), miR-491-3p ($p=0.03$) relatif kantitatif değerleri (RKD'ler) daha yüksek; miR-Let7a ($p=0.020$) ve miR-124'ün ($p=0.038$) RKD'ler sarılık grubunda daha düşüktü. MiR-21-3p ($p<0.001$), miR-93 ($p<0.001$) ve miR-491-3p ($p=0.03$) ekspresyon seviyeleri şiddetli ABE gelişen bebeklerde up-regüle idi.

Sonuç: Bu çalışma, miR-21-3p, miR-93, miR-124, miR-491-3p ve miR-210'un şiddetli hiperbilirübineminin potansiyel biyobelirteçleri olabileceğini düşündürmektedir. Gelecekte, anti-inflamatuar veya makrofaj aktivasyonunu modüle eden proinflamatuar miRNA inhibitörlerinin uygulanması, BIND riski taşıyan yenidoğanlarda umut verici bir terapötik strateji olabilir.

Anahtar Kelimeler : bilirübin nörotoksisitesi, ciddi hiperbilirübinemi, miRNA, Yenidoğan

S-19

Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu Yapılan Pediyatrik Hastalarda Nörolojik Komplikasyonların Değerlendirilmesi

Zeynep Erva Küçük[1], Serap Teber Tıraş[2], Elif İnce[3], Dilber Talia İleri[3], Hasan Fatih Çakmaklı[3], Mehmet Ertem[3]

[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
[3]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Hematopoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) malign ve benign birçok hastalıkta başarıyla uygulanmakta olan küratif tedavi yöntemidir. Günümüzde HKHT başarısının artmasındaki en önemli faktör gelişebilecek sorunların etkin değerlendirilmesi ve yönetilmesi olup nörolojik komplikasyonlar bunların başında gelmektedir. Çalışmamızda Ankara ÜTF pediatrik HKHT ünitesinde transplantasyon uygulanan hastalarda gelişen nörolojik komplikasyonların (NK) sıklığı ve risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: NK'lar gelişme zamanına göre ilk 30 günde ise evre-1, 30-100. gün arasında evre-2, 100-180 gün arasında evre-3, >6 ay ise evre-4 olarak sınıflandırılmıştır. Çalışmamızda Aralık 1996-Ocak 2020 arasında hematolojik hastalık nedeniyle allojeneik HKHT uygulanan ve izlem süresi >1 yıl olan 241 hasta değerlendirilmiştir.

Bulgular: Otuzsekiz hastada 61 NK gelişmiş olup sıklık %15.8'dir. Komplikasyonların %34'ü evre-4, %29'u evre-1, %26.3'ü evre-2, %10.5'i evre-3'te gözlenmiştir. En sık gözlenen komplikasyonlar %29.5'inde nöbet, %13.1'inde periferik nöropati, %11.5'inde baş ağrısı, %8.2'sinde tremor, %8.2'sinde Posterior Reversibl Ensefelopati Sendromu olup daha az sıklıkta diğer nörolojik komplikasyonlar gözlenmiştir. Risk faktörlerine yönelik değerlendirmede NK gelişen hastaların yaş ortalaması 12.16±4.52 yıl, gelişmeyen hastaların ise 9.94±4.97 yıl olup fark anlamlı bulunmuştur. Ayrıca primer hastalığın malignite olması ve myeloablatif hazırlama rejimi uygulanması, graft vs host hastalığı varlığının nörolojik komplikasyon sıklığını artırdığı gözlemlenmiştir. Uygulanan hazırlama rejimleri busulfan alan-almayan grup olarak incelendiğinde NK geliştirmesi açısından farklılık bulunmamıştır. Hastaların 1.yıl morbiditeleri Modifiye Rankin Skalası kullanılarak değerlendirildiğinde NK gelişen grupta daha yüksek olup, NK gelişen grubun hastanede yatış süresi (61.11±36.58 gün) NK gelişmeyen gruptan (48.47±22.96 gün) daha uzun bulunmuştur.

Sonuç: Sonuç olarak, NK'lar HKHT sonrası erken ve geç dönemde gelişebilen ve sık görülen sorunlardandır. Çok geniş bir klinik spektrumda gözlenmesi nedeniyle farkındalığın olması, erken ve etkin tedavinin yapılması ile morbidite ve mortalitenin önüne geçilmesi ve HKHT uygulanan merkezin bu alandaki tecrübesi başarıyı artırmada büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler : Hematopoetik kök hücre transplantasyonu, nörolojik komplikasyon, pediyatri

S-20

Umblikal Venöz Kateter Yerleştirilen Yenidoğanlarda Portal Ven Trombozu Sıklığı Ve İlişkili Risk Faktörleri

Yasin YILMAZER[1], Ebru YILMAZ KESKİN[1], Hakan SALMAN[1], Mustafa AKÇAM[1], Hüseyin AYDIN[1], Hasan ÇETİN[1]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde özellikle prematüre bebeklerin takiplerinde artan sıklıkla umblikal ven kateteri (UVK) kullanılmaktadır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda UVK kullanılan bebeklerde % 65 oranında portal venöz tromboz (PVT) gösterilmiştir (1). İleride daha ciddi sorunlara yol açabilecek bu komplikasyonu önleyebilmek ya da önlenebilir risk faktörlerini ortaya koymak için PVT oluşma sıklığı ve ilişkili risk faktörlerini irdelemek istedik.

Yöntem ve Gereç: Çalışma, Mart 2020 – Nisan 2021 tarihleri arasında hastanemiz yenidoğan yoğun bakım biriminde yatan ve umbilikal ven kateteri yerleştirilen hastalar üzerinde gerçekleştirildi. Konjenital anomalisi olanlar ve takiplerinde exitus olan hastalar çalışmadan dışlandı. Hastaların demografik özellikleri, gestasyonel yaşları, doğum ağırlıkları, kateterin çıkarılma süresi, kateter yerleşim yerinin özelliği, seri Doppler ultrasonografi (US) sonuçları ve yapılan tedaviler ve olguların seyri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 57 hasta dahil edildi. Olguların ilk yapılan Doppler US bulgularına göre %61'inde sol PVT saptandı. Sadece 1 hastada (%1,75) sol ile birlikte sağ PVT saptandı. Sol PVT saptanan hastalar tedavisiz olarak takip edilirken, sağ PVT olan hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi verildi. Sağ PVT'nin tedavinin birinci haftasında açıldığı izlendi. UVK takılması nedeni ile takibe alınan hastaların takiplerinde %48,5'inde trombozun rekanalize olduğu görüldü. Bu süreçte PVT oranının %35'e gerilediği izlendi. Hastalarda trombozun rekanalize olma gün sayısı ortalama 43 gün idi (min:7 gün- maksimum:123 gün). Preterm bebeklerde term bebeklere göre, erkek bebeklerde kız bebeklere göre, alçak yerleşimli kateteri olanlarda yüksek yerleşimli olanlara göre daha fazla oranda PVT izlenmiştir. Ancak hasta sayısı yetersiz olduğundan istatiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilememiştir

Sonuç: UVK uygulanan bebeklerin çoğunda PVT gelişmektedir. Bunların büyük çoğunluğu tedavisiz izlemle spontan açılabilmektedir. Yine de, PVT, çocukluk dönemindeki portal hipertansiyonun en önemli nedenlerinden biri olduğundan UVK uygulamasının temkinli yapılması gerektiğini düşünüyoruz. Doğru endikasyonla UVK uygulanan bebeklerin Doppler ile izlenmesi ileride oluşabilecek ciddi komplikasyonları önleyebilir.

Anahtar Kelimeler : portal ven trombozu, umblikal venöz kateter, yenidoğan

S-21

Aşılamada özel durumlar: Riskli grup aşılama deneyimi

Hatice Ezgi Barış[1], Fikriye İrem Akbolat[2], Burak Ütük[2], Pınar Şahin[2], Zeynep Ergenç[3], Eda Kepenekli[3], Ayşe Gülnur Tokuç[4], Ahmet Koç[4], Perran Boran[5]

[1]Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Sosyal Pediatri Doktora Programı
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[3]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD
[4]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD
[5]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD

Amaç: Çocukluk çağında riskli grupların tanınması ve bu çocukların uygun bir şekilde aşılanması, aşıyla önlenebilir hastalıklardan korunmada oldukça önemlidir. Kemoterapi gören, kemik iliği/solid organ nakli olan veya olması planlanan, kalıtsal bağışıklık yetmezlikli ve kronik hastalıkları olan çocuklar bağışıklığı baskılanmış/değişmiş riskli gruplar olup, bu çocukların aşılanması multidisipliner ekip yaklaşımı ve ayrıntılı değerlendirmeyi gerektirir. Bu çalışmada tersiyer bir üniversite hastanesindeki polikliniğimize riskli grupta olduğu için aşılama için yönlendirilen hastalara uygulanan aşılama pratiğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Riskli grupta olduğu için aşılama için yönlendirilen hastaların dosyaları geriye yönelik tarandı. Hastaların hangi sebeple yönlendirildiği, yapılması planlanan aşılar, serolojik test sonuçları, aşılama zamanı, planlanan aşıların doz sayısı gibi bilgiler analiz edildi.

Bulgular: Aşılama için tarafımıza yönlendirilen 479 hastanın (%39,7 kız, %60,3 erkek) yaş ortalaması 4.8±5.6'ydı. Hastaların %20,9'u kemoterapi sonrası aşılama, %62,2'si allerji, %3,1'i kohlear implant, %3,1'ü kronik hastalıklar, %2,1'i solid organ nakli öncesi, %2,1'i eksik aşılama, %1,5 immün yetmezlik, %1,5'i kemik iliği nakli sonrası, %4,5'i solid organ nakli sonrası, splenektomi öncesi, kemoterapi öncesi, HIV ve kemik iliği nakli öncesi gibi sebeplerle aşılama için başvurmuştu. Allerji nedeniyle başvuran hastalarımızın dökümü daha önce yapıldığından bu çalışmada allerji dışı özel durumlar nedeniyle başvuran hastaların dökümü verildi. Malignitesi olan hastaların %68,2'sinin solid tümör, %28'inin ALL, %3,7'sinin AML tanısı mevcuttu. Aşılama öncesi seroloji bakılan hastaların %45,1'inde kızamık, %55'inde kabakulak, %73,3'ünde kızamıkçık, %44,5'inde hepatit B, %44,5'inde hepatit A, %65,8'inde varisella antikorları negatif saptandı. Kemototerapi gören hastalarda inaktif aşılarla aşılama 8,6±6,9 ay sonra, canlı aşılarla aşılama ise 14,7±8,0 ay sonra başlamıştı. Kemik iliği nakli sonrası ise inaktif aşılama 14,1±9,5 ay, canlı aşılama ise 24 ay sonrasında planlanmıştı.

Sonuç: Riskli grupların aşılanması konusundaki rehberler ülkeden ülkeye değişkenlik göstermekte olup, hangi aşıların nasıl bir zamanlama ile yapılacağı konusunda bir görüş birliği bulunmadığından, merkezlerin ülkelerin yerel rehberlerini göz önünde bulunduran multidisipliner bir yaklaşım benimsemesi gereklidir. Özel aşılama yapan merkezlerin deneyimlerini sunması ülke genelinde oluşturulacak rehbere veri sağlaması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler : aşılama, özel durumlarda aşılama, riskli grup

S-22

Diyabetik Anne Bebeklerinde Kord Kanı Ferritin Düzeyi ve Erken Demir Eksikliği Anemisi Arasındaki İlişki

Zeynep Muştucu[1], Hilal Özkan[2], Melike Sezgin Evim[3], Nilgün Köksal[2], Salih Çağrı Çakır[2], Fatma Kocael[2], Cansu Sivrikaya Yıldırım[2], Kevser Üstün Elmas[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı
[3]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Diyabet, gebelik sırasında karşılaşılan önemli sorunların başında gelmekte ve yenidoğan bebeklerde kısa ve uzun dönemde pek çok soruna yol açmaktadır. Diyabetik anne çocuklarının düşük demir depoları ile doğduğu ve demir eksikliği gelişimi açısından risk taşıdığı bilinmektedir. Ancak bu bebeklerde erken demir eksikliğinin sıklığı ve profilaktik demir gereksinimi ile ilgili yeterli veri bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı, maternal diyabeti olan bebeklerde doğumda ve 4. aya kadar takip eden aylarda seri olarak demir depolarını değerlendirmek ve bu bebeklerde demir eksikliği sıklığını ve gelişme zamanını belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Bu prospektif çalışmaya 25/12/2018 ve 01/07/2021 tarihleri arasında 37 hafta ve üzerinde doğan 86 adet diyabetik anne bebeği dahil edildi. Tüm hastaların demografik özellikleri ve diyabetle ilişkili ek sorunları kaydedildi. Hastaların doğumda ve 1, 2, 3, 4. aylarda hemogram, ferritin, transferrin, demir ve demir bağlama kapasiteleri ölçüldü ve referans değerler ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 8 Tip 1, 12 Tip 2 ve 66 gestasyonel diabet (DM) olmak üzere toplam 86 bebek dahil edildi. Doğumda median ferritin, hemoglobin, demir ve demir bağlama kapasitesi sırasıyla 224 mcg/L, 17 gr/dl, 81 mcg/L, 122 mcg/L bulundu. Dört aylık izlemde laboratuvar bulguları median değerlerinin seyrine bakıldığında, Hb, Hct, demir, ferritin düzeylerinde azalma, demir bağlama kapasitesinde artış olduğu görüldü. Diyabet tiplerine göre değerlendirildiğinde, özellikle Tip 1 DM'li olgularda doğumda en düşük demir ve ferritin, en yüksek Hb ve Hct, takip eden birinci ayda da en düşük hemoglobin seviyesinin olduğu görüldü.

Sonuç: Bu çalışmada maternal diyabeti olan bebeklerde doğumdaki yetersiz demir depoları ve takip eden aylarda da Hb, demir ve ferritin düzeylerinde azalma olduğu ve bu bebeklerin demir eksikliği açısından takibinin önemi gösterildi.

Anahtar Kelimeler : demir eksikliği anemisi, diyabetik anne bebeği

S-23

Çocukluk Çağında Wilms Tümörü Nedeniyle Tedavi Alan Hastalarda Renal Fonksiyonlar ve Buna Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi

Mehmet Alican Yılmaz[1], Nurşah Eker[1], İbrahim Gökçe[1]

[1]Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç: Wilms tümörü çocukluk çağında en sık görülen renal tümördür. Sağ kalım hızı yaklaşık olarak %90'dır. Yüksek sağ kalım oranlarının elde edilmesiyle bu hastalarda morbiditeyi azaltabilmek oldukça önemli bir konu haline gelmiştir. Bu çalışma ile, tedavisi tamamlanan Wilms tümörlü olguların, renal fonksiyonları değerlendirilerek, renal fonksiyonlara etki eden faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Tedavisi tamamlanmış 35 Wilms tümör tanılı hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların takip süresi, klinik özellikleri, uygulanan tedavi, tanı anı ve güncel glomerüler filtrasyon hızları (GFH), 24 saatlik idrarda protein, albümin ve ß2 mikroglobülin atılımları, idrar elektrolitleri ve renal hacimleri değerlendirildi. Tüm bu değişkenlerin, güncel renal fonksiyonlara olan etkisi incelendi.

Bulgular: Hastalarımızın ortanca takip süresi 4,7 olup, %28,6' sında (n=10) güncel GFH'ı 90 ml/dk/$m^{2'}$ nin altında idi ve bu gruptaki 3 hastada son dönem böbrek yetmezliği mevcuttu. Güncel 24 saatlik idrarları değerlendirildiğinde, olguların %20' sinde fraksiyone sodyum atılımında artış, %31,4' ünde ß2 mikroglobulinüri, yaklaşık %30' unda ise proteinüri saptandı. Tedavi sırasında etoposip, siklofosfamid veya karboplatin tedavilerinden en az birini alan hastalarda (n=10) istatistiksel anlamlı olarak, ß2 mikroglobulin atılımının daha fazla olduğu bulundu. Çalışmamızda güncel GFH'ı 90 ml/dk/1,73 $m^{2'}$ nin altında olan hasta grubunda ortanca takip süresi 60,2 ay, güncel GFH'ı normal olan grupta bu süre 42 ay olarak saptandı. Tanı anında, hastaların %34,3' ünde renal hipertrofi varken güncel değerlendirmede bu oran %54,3' e yükselmişti. Güncel glomerül filtrasyon hızı ile albüminüri ve kalsiyum atılımı arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon saptandı ve hastaların takipleri sırasında albümin kreatinin oranı ve kalsiyum atılımında saptanacak artışın GFH' da gelişebilecek azalmaya karşı uyarıcı olabileceğini düşündürdü.

Sonuç: Wilms tümör tanılı hastalarda takip süresince GFH' ı normal saptansa dahi bu hastalarda albuminüri ve ß2 mikroglobulinüri gibi renal bozuklukluklar da görülebilmekte olup hastalar bu yönden de yakın takip edilmelidir. Wilms tümörlü hastalarda nefrektomi sonrası renal hipertrofi gelişebilmekte olup, renal hipertrofinin gelişiyor olması tek başına GFH' ı korumak için yeterli değildir.

Anahtar Kelimeler : GFH, renal fonksiyonlar, renal hacim, tübülopati, Wilms

S-24

Jüvenil Psöriatik Artrit Tanılı Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri: Çok Merkezli Retrospektif PeRA Araştırma Grubu Verileri

Şerife Gül Karadağ[1], Taner Coşkuner[2], Fatma Gül Demirkan[3], Hafize Emine Sönmez[4], Semanur Özdel[5], Mustafa Çakan[6], Gülçin Otar Yener[7], Kübra Öztürk[8], Ferhat Demir[2], Nuray Aktay Ayaz[3], Betül Sözeri[2]

[1]Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği
[3]İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[4]Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[5]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dr. Sami Ulus Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği
[6]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği
[7]Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği
[8]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

Amaç: Jüvenil psöriatik artrit (JPsA), jüvenil idiopatik artritin (JİA) yedi alt tipinden biri olup JİA hastalarının %3-5'ini oluşturmaktadır. JPsA'nın klinik heterojenitesini, demografik, klinik ve tedavi farklılıklarını değerlendirmek üzere 7 farklı merkezde takipli hastaların incelenmesi planlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 2010-2020 yılları arasında ILAR sınıflama kriterlerine göre Türkiye'deki 7 farklı merkezde JPsA tanısı almış en az 6 ay süre ile ve düzenli takip edilen hastalar alınmıştır. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenip, demografik, klinik ve tedavi özellikleri değerlendirilmiştir.

Bulgular: JPsA tanısı almış ortanca tanı yaşı: 12,1 (1,5-16 yıl) olan 46 (% 52,9) kız, 41 (%47,1) erkek olmak üzere 87 hasta çalışmaya alındı.Hastaların 57'sinde (% 65,5) tanı anında psöriasis varken, 10 (%11,5) hastada cilt lezyonları JPsA tanısından sonra gelişti. Birinci derece akrabalarında psöriasis öyküsü olan 32 (% 36,8) hasta varken, sadece ailede psöriasis öyküsü olması nedeniyle JPsA tanısı alan 20 (%23) hasta mevcuttu. Daktilit 30 (%34,5), inflamatuvar karakterde bel ağrısı 20 (% 23), entezit 20 (% 23) ve topuk ağrısı 18 (%20,7) hastada mevcuttu. Küçük eklem tutulumu 36 (%41,4) hastada, aksiyel tutulum ise 14 (%16,1) hastada gözlendi. Dört (%4,5) hastada izlem sürecinde üveit gelişti. Beş (%5,7) hastada ek hastalık mevcuttu (Çölyak hastalığı =1, ailevi Akdeniz ateşi (AAA) = 1, gastrit = 1, hidronefroz= 1, hepatit B enfeksiyonu= 1) Anti nükleer antikor (ANA) 35 (%40,2) hastada, (40.2%) HLA-B27, 4 (%4,6) hastada pozitifti. Üveit gelişen bütün hastaların ANA testleri pozitifti. Metotreksat (%87,4) ve sülfasalazin (%22,6) en sık tercih edilen konvansiyonel hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaçlar olurken (DMARD), konvansiyel tedaviye yanıtsız 36 hastaya biyolojik DMARD tedavi başlandı

Sonuç: Asimetrik eklem tutulumu olması, erken başlangıçlı ve geç başlangıçlı yaş gruplarında farklı klinik tablo oluşturması, hastaların önemli bir kısmında psöriatrik cilt lezyonlarından önce artrit gelişmesi gibi nedenlerle jPsA sınıflandırmasında zorluklar olabilmektedir. Literatürde jPsA'ya diğer JİA gruplarından ayrıcalıklı odaklanan az sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada çok merkezli hasta verileri ile jPsA'nın klinik özellikleri değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler : jüvenil idiyopatik artrit, psöriatik artrit

S-25

Akut Pankreatitli Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi

Tuba Akide Çoban[1], Hakan Salman[2], Mustafa Akçam[2]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Isparta
[2]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Isparta

Amaç: Akut pankreatit (AP) tanısı ile takip ve tedavi edilen hastaların retrospektif olarak incelenmesi

Yöntem ve Gereç:

Ünitemizde 2005-2021 yılları arasında AP nedeniyle takip edilen <19 yaş çocuklar, hastane kayıt sisteminden tespit edildi. Uluslararası Pediatrik Pankreatit Çalışma Grubu tarafından belirlenmiş olan 3 kriterden en az iki tanesine sahip olanlar AP olarak kabul edildi. Hastaların demografik, klinik, etiyolojik., tedavi, seyir ve komplikasyon yönünden özellikleri dosyalarından geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Çalışma kriterlerine uyan 22'si (%47,8) kız toplam 46 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 10,08±4,90 idi. En sık şikayet %80,44 oranıyla karın ağrısı idi. Diğer yakınmalar sırası ile %30,44 bulantı-kusma, %15,2 ateş ve %6,5 oranı ile sarılıktı. Hastaların önemli bir bölümünde (%36,9) herhangi bir etiyolojik neden bulunamadı (idiyopatik). Diğer nedenler içerisinde pankreatobiliyer (%23,9), travma (%19,6) ve enfeksiyoz (%8,7) durumlar vardı. İki hastamızda sistemik neden (diyabetik ketoasidoz ve hemolitik üremik sendrom), bir hastamızda da valproik asit kullanım öyküsü vardı. Travmaya bağlı olan hastaların %50'sinde bisiklet gidonunun çarpması mevcuttu. Amilazın normale dönme süresi 22,86±21,42 gün, lipazın normale dönme süresi 19,17±17,57 gündü. Amilaz ve lipazın normale dönme zamanı komplikasyon gelişen grupta anlamlı olarak daha uzun bulundu. Hastanede kalış süresi >7 gün olan grupta lökosit değeri daha yüksek, kalsiyum ve albümin daha düşük, enteral beslenme başlanma zamanı daha uzundu. Komplikasyon görülme ve yoğun bakım ünitesine yatış süresi, hastanede kalış süresi ≤7 gün olan grupta hastanede kalış süresi >7 gün olan gruba göre anlamlı olarak daha azdı. Transaminaz değerleri biliyer olmayan grupta yüksek, Gama glutamil transferaz ve bilirubin değerleri ise biliyer grupta yüksekti.

Sonuç: Son yıllarda tanı araçlarının gelişmesi ile kolay tanı konabilen AP en fazla karın ağrısı ve kusması olan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Lökositoz, hipoalbuminemi ve hipokalsemi kötü prognostik faktörler olup, enteral beslenmeye erken başlanması hastanede kalış süresini ve komplikasyonları azaltacaktır.

Anahtar Kelimeler : Akut pankreatit, çocuk, etiyoloji, tedavi

S-26

Yenidoğan Yoğun Bakım Servisimizde Yatan Hastalarda Konjenital Anomali Görülme Sıklığı: Bir Yıllık Hastane Deneyimi

Esra Yazarlı[1], Ozan Göçmen[2]

[1]Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı
[2]Şırnak Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Konjenital anomaliler, doğuştan var olan, yapısal, fonksiyonel veya biyokimyasal bozukluklar olarak tanımlanmaktadır. İzole ya da sendromik bir durumun komponenti olarak görülebilmekte, genetik, terotojenik ya da çevresel kökenli olabilmektedir. Basit tibbi müdahale ile düzelebilen minör anomaliler ya da hayatı tehtid eden majör konjenital anomaliler olabilmektedir. EUROCAT 2019 verilerine göre insidansı 10.000 canlı doğumda 207.81 dir. Ülkemizde yapılan çalışmalarda konjenital anomalı insidansı %2-4 olarak bildirilmiştir. Ülkemizde majör anomalilere ve kromozomal anomalilere bağlı ölüm oranı %1.23 tür Çalışmamızda yenidoğan yoğun bakımda yatarak tedavi gören hastalarda konjenital anomali sıklığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Mustafa Kemal Üniversitesi yenidoğan yoğun bakım servisinde Mayıs 2020-Mayıs 2021 tarihleri arasında yatarak tedavi gören hastaların konjenital anomali sıklığı retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların fizik muayene bulguları, radyolojik görüntüleme tetkikleri incelendi. Doğum haftası, doğum kilosu, anne-baba yaşı, anne-baba akrabalık durumu, yatış tanıları, antenatal tanı durumu kaydedildi.

Bulgular: Yenidoğan yoğun bakımda yatarak tedavi gören 415 hastanın 53'ünde (%12,7)konjenital anomali saptandı. Konjenital anomali saptanan hastalarda mortalite oranı % 1,2 (n=5) idi. Konjenital anomali saptanan hastaların 21'i (%39,6) kız, 32'si (%60,3) erkek idi. Yenidoğan yoğun bakımda yatarak tedavi gören hastaların 25'inde (% 6) kardiyovaskuler sistem anomalisi, 16'inde (%3,8) genitoüriner sistem anomalisi, 16' sında (%3,8) gastrointestinal sistem anomalisi, 4'ünde (%0,9) santral sinir sistemi anomalisi, 3'ünde (%0,7) extremite anomalisi, 1'inde (%0,2)pulmoner sistem anomalisi görüldü. En sık kardiyovasküler sistem ile gastrointestinal sistem anomalisi birlikteliği görüldü. 3 hastada en az 3 sistemi etkileyen multıpl konjenital anomali görüldü. Bu hastalardan bir tanesi ösefagus atrezisi nedeniyle yatırılıp VACTERL sendromu tanısı aldı. Diğer hastalardan biri nonimmunhidrops fetalis tanısıyla diğer hasta ambigus genitalya tanıları ile izlendi.

Sonuç: Konjenital anomaliler görülme sıklığı toplumlara göre farklılık göstermektedir Bizim servisimizde en sık kardiyovasküler sistem anomali görüldü. Gebelikte düzenli takip ile doğum öncesi konjenital anomalilerin saptanması ve tedavi sartlarına uygun multidisipliner merkezlere hastaların yönlendirilmesi konjenital anomalilere bağlı mortalite oranında azalma sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler : konjenital anomali, yenidoğan

S-27

Antenatal İkiz Eşi Ölümünün Sağ Kalan İkiz Eşi Üzerine Etkileri

Çisem Duman Kayar[1], Yıldız Perk[1]

[1]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: İkiz gebeliklerde intrauterin fetal kayıp sonrası sağ kalan ikiz eşinin mortalite ve morbidite riskinin arttığı bilinmektedir.

Çalışmanın amacı, intrauterin ölüm sonrası sağ kalan ikiz eşinin karşılaşabileceği yakın ve uzun dönem morbiditeleri belirlemek ve bu hastaların takibinde farkındalık yaratmaktır.

Yöntem ve Gereç: İntrauterin dönemde ikiz eşi ölmüş, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatmış 19 prematüre bebek vaka grubu olarak kabul edildi. Canlı doğmuş ikiz gebeliklerden ilk doğan 19 prematüre bebek ikiz kontrol grubu, tekil gebeliklerden doğmuş 19 bebek ise prematüre kontrol grubu olarak kabul edildi. Çalışmaya alınan 57 hastanın APGAR skorları, kord kan gazı pH değerleri, yatış bilgileri, yatışları sırasında gelişen morbiditeler ve antenatal takipleri geriye dönük olarak incelendi.

Hastaların postanatal dönemlerinde çekilen transfontanel ultrasonografi ve kranial manyetik rezonans görüntüleme sonuçları kaydedildi.

Uzun dönem nörolojik gelişimlerini incelemek amacıyla çalışmaya alınan hastalar nörolojik muayeneye çağırıldı. Pedagog tarafından Denver Gelişimsel Tarama Testi-II uygulandı.

Bulgular: İntrauterin ölüm görülen grupta in vitro fertilizasyon sıklığı anlamlı olarak yüksek bulundu (p=0.001). Vaka grubundaki hastaların çoğunluğunu dikoryonik gebelikler oluşturmaktaydı. Koryonisitenin morbidite gelişimi ve uzun dönem nörololojik gelişim üzerinde bir etkisi saptanamadı.

İntrauterin fetal ölümün yatışları sırasında görülen morbiditelerin gelişimi üzerinde etkisi saptanamadı. Denver Gelişimsel Tarama Testi-II sonuçları ile fetal ölüm arasında bir ilişki gösterilemedi (p=0.052).

Prematürite ilişkili morbiditelerin gelişiminde gestasyon haftası ve doğum ağırlığının risk faktörleri olduğu, gestasyon haftası ve doğum ağırlığı azaldıkça görülme sıklığının arttığı gösterilmiştir.

Sonuç: İntrauterin fetal kayıp sonrası ortaya çıkan sonuçlardan biri prematüritedir. Bu hasta grubunda, ikiz eşi ölümü kadar prematüritenin kendisinin de yakın ve uzun dönemde önemli sonuçlar doğurabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler : İntrauterin fetal ölüm, morbidite, nörogelişimsel etkilenim, prematürite

S-28

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne Böbrek Fonksiyon Bozukluğu İle Başvuran Ve Devamlı Hemodiyafiltrasyon Tedavisi Alan Hastalarda Sitrat Ve Heparin'in Etkinliğinin Karşılaştırılması

Şeyma KÖKSAL ATIŞ[1], Muhterem DUYU[1], Alev YILMAZ[1]

[1]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Amaç: Devamlı renal replasman tedavileri (DRRT) çocuk yoğun bakım ünitelerinde kritik hastalara sıklıkla uygulanan tedavi modalitesidir.DRRT devresindeki kan,yabancı yüzeyle karşılaştığı için pıhtılaşma eğilimindedir.Bunu önlemek amacıyla antikoagülasyon yöntemler kullanılır.Bu yöntemlerden en sık tercih edilen sitrat ve heparin uygulamalarıdır.Heparin hem erişkin hem çocuk yaş grubunda yaygın kullanılan bir yöntem olmasına karşın, sitratın deneyimi çocuk hasta grubunda oldukça kısıtlıdır.Çalışmamızda, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne başvuran ve çeşitli endikasyonlar ile DRRT uygulanan hastalarda sitrat ve heparinli antikoagülasyonun hemofiltre ömrü ile yan etkileri açısından karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışma,1 Nisan 2015-1 Ocak 2021 tarihleri arasında 131 hastanın geriye dönük incelenmesi ile yapıldı.DRRT uygulanan hastalar,antikoagülasyonun tipine göre sitrat ve heparin antikoagülasyonu uygulanan hastalar olarak iki gruba ayrıldı.Hemofiltre değişimleri ve değişim nedeni,hemofiltre kullanım ömrü,komplikasyonlar,DRRT uygulanan dönemde kan transfüzyon gereklilikleri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya,sitrat antikoagülasyon grubunda 55,heparin antikoagülasyon grubunda 76 hasta olmak üzere DRRT uygulanan toplam 131 hasta dahil edildi.DRRT uygulanan hastalarda altta yatan en sık hastalık %32,8 (43 hasta) ile primer böbrek hastalığı idi.Ortalama hemofiltre ömrü sitrat antikoagülasyon grubunda 51,0 saat (IQR 24-67),heparin grubunda 29,5 saat (IQR 17-48) (p=0,002) bulundu.Pıhtılaşan hemofiltrelerin ortalama ömrü sitrat antikoagülasyon grubunda 38,0 saat (24-50),heparin grubunda 15,0 saat (10-23) olarak bulundu (p<0,0001).Cox regresyon analizi sonucunda kullanılan tedavi dışındaki tüm parametreler için istatistiksel açıdan anlamlı bir farklılık bulunmadı (p>0,05).Heparin kullanıldığında hemofiltrenin tıkanma riskinin sitrat tedavisine göre 3,3 kat arttığı görüldü (p<0,05).Metabolik komplikasyonlar ve kanama açısından 2 grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı (p>0,05).Devredeki pıhtılaşma sonrası transfüzyon oranı bakımından iki grup arasında istatistiksel açıdan farklılık olduğu görüldü.Heparin grubunda bu oran %42,5 iken sitrat grubunda %12,5 idi (p<0,05).

Sonuç: Sitrat,çocuklarda DRRT için güvenli ve etkili bir antikoagülasyon yöntemidir.Düşük pıhtılaşma insidansı ile devre sağkalımını uzattığı görülmektedir.Sitratın diğer bir avantajı, sistemik antikoagülasyon etkisine sahip olmaması ve trombositopeniyi indüklememesi sebebiyle kanama komplikasyonlarının daha düşük görülmesidir.Çalışmamızda sitrat kullanımı ile hemodiyaliz devresinin ömrünün uzatılabileceği,maaliyetlerin düşürülebileceği, transfüzyon ve kanama nedeniyle oluşabilecek morbiditelerin önüne geçilebileceği gösterildi.

Anahtar Kelimeler : antikoagülasyon, devamlı renal replasman tedavisi, hemofiltre ömrü, heparin, sitrat

S-29

Pandemi Sürecinde Çocuk Hastaların Ebeveynlerinin Hastaneye Başvurmak İle İlgili Tedirginlik Yaşama Durumları Ve Sebepleri

Mine Erkan[1], Ercan Mıhçı[2], Sevtap Velipaşaoğlu[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmanın amacı pandemi döneminde çocuklarını hastaneye getiren ebevynlerin hastaneye başvurmak ile ilgili tedirginlik yaşama sıklığını ve buna etki eden etmenleri belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Genel çocuk polikliniğine başvuran ve çalışmaya katılan 210 ebeveyne anket uygulandı. Anket; hasta bilgilerini, hastaneye başvuru özelliklerini, hastaneye başvurma konusunda ailelerin tedirginlik yaşama durumlarını öğrenmeye yönelik 23 sorudan oluşmakta idi. Veriler SPSS® 23.0 (Statistical Package of Social Science) istatistik programı ile incelendi.

Bulgular: Çalışmaya 210 ebeveyn katıldı; çocuklarının median yaşı 6,00 (IQR 2,3-11) yıldı. Ebeveynlerin %45,2'si (n=95) hastaneye gelirken tedirginlik yaşadığını belirtti. Hastaneye gelirken tedirginlik yaşadığını belirten ebeveynlerin %54,8'i (n=53) tedirginlik seviyesini "fazla" ya da "çok fazla" olarak nitelendirdi. Ebeveynlerin en sık belirttiği tedirginlik sebebi "hastanede diğer hastalarla aynı ortamı paylaşmak"tı (%76,8). Ebeveynlerin %75,2'si (n=158) pandemi nedeni ile hastaneye gitme alışkanlığında değişiklik olduğunu belirtti; bu oran hastaneye gelmekte tedirginlik duyan ebeveynlerde daha yüksekti (p<0,05). Hastaneye gelirken tedirginlik hisseden ebeveynlerde çocuğunu hastaneye getirmeyi geciktirme (OR: 2,30, 95% CI: 1,222-4,333, p<0,05) ve çocuğunun izlem ya da rutin kontrolünü aksatma riski (OR: 2,34, 95% CI: 1,289-4,254, p<0,05) tedirginliği olmayanlara göre yaklaşık 2,3 kat yüksekti.

Sonuç: Ebeveynlerin büyük kısmı hastaneye başvurma konusunda tedirginlik hissetmektedir. Bu durum çocukların rutin izlemlerinin aksaması ve hasta çocukların sağlık hizmetlerine erişiminin gecikmesi risklerini beraberinde getirmektedir. Çocuk sağlığı hizmetlerinin nitelikli sürdürülmesini sağlamak için, ebeveynleri sağlık personeli ile etkileşime girmeye teşvik etmek gerekebilir. Tedirginliği yüksek aileleri saptamak, çocuklarının takibini yapmak ve yüz yüze görüşme gerektiren durumları saptayıp gecikmeleri önleyebilmek için tele-sağlık birimleri kurulması planlanabilir.

Anahtar Kelimeler : Ebeveyn, Hastane başvuruları, Pandemi, Pediatri, Tedirginlik

S-30

Yabancı Cisim Yutan Çocukların Değerlendirilmesi

Hakan Salman[1], Tuğba Gürsoy Koca[2], Selim Dereci[3], Mustafa Akçam[1]

[1]Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, ISPARTA
[2]Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, DENİZLİ
[3]Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Ankara Şehir Hastanesi, ANKARA

Amaç: Sindirim sistemindeki yabancı cisimler çocuklarda ciddi morbidite ve mortalite nedenidir. Çalışmamızla yabancı cisim yutma yakınmasıyla başvuran olguları değerlendirmeyi ve elde ettiğimiz tecrübeleri tartışmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Ocak 2014-Ağustos 2021 tarihleri arasında yabancı cisim yutma yakınması ile başvuran olgular retrospektif olarak değerlendirildi. Olgular demografik özellikleri, başvuru sırasındaki yakınmaları ve bulguları, yutulan cismin türü, cismin yutulmasından başvuruya kadar geçen süre, yutulan yabancı cismin yeri, tercih edilen tedavi yaklaşımı ve sonlanım açısından analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya 121'i (%40,7) kız, 297 olgu dahil edildi. Olguların ortalama yaşı 61,1±50,3 ay (min/max:4-202 ay) idi. Olgularımızın %61,6'sı beş yaş altındaydı. Başvuru yakınmaları sırasıyla, çocuğun yabancı cisim yuttuğunu söylemesi 118 (%39,7), ailenin çocuğun yabancı cisim yuttuğunu fark etmesi 80 (%26,9), kusma 47 (%15,8), takılma hissi 27 (%9,1) ve yutma güçlüğü 26 (%8,8) şeklindeydi. En sık karşılaşılan yabancı cisimler madeni para 88 (%29,6), saat pili 23 (%7,7) ve toplu iğne 18 (%6,1) idi. Üst endoskopi yapılan 75 olgu (%25,3) mevcuttu. Yabancı cismin çıkarıldığı yer 31'inde (%41,3) üst özofagus, 20'sinde (%26,7) mide, 7'sinde (%9,3) orta özofagus, 6'sında (%8) alt özofagus ve 3'ünde (%4,6) duoedenumdu. Endoskopide cisim tespit edilemeyen 8 olgu mevcuttu. Özofagusta gıda takılanların 7'sinde altta yatan hastalık belirlendi. Bunlardan 3'ü koroziv özofagus darlığı, 2'si opere özofagus atrezisi, 1'i eozinofilik özofajit ve 1'i konjenital özafagus darlığıydı. En sık çıkarılan yabancı cisimler madeni para 30 (%40), saat pili 10 (%13,3) ve gıda artığı 8 (%10,7) idi. Spontan seyre bırakılan 220 (%72,7) olgudan 139'u opak cisimlerdi. Bunların 117'si bağırsaktaki, 22'si midedeki ve diğer 67'si opak olmadığı için konvansiyonel grafide yeri tespit edilemeyen ve klinik olarak endoskopi gereksinimi olmayan cisimlerdi. Cerrahiye verilen olgumuz olmadı.

Sonuç: Yutulan yabancı cisimlerin büyük bir kısmı spontan olarak çıkmaktadır. Geri kalanların da hemen hemen hepsi cerrahi gerektirmeden fleksible endoskop ile çıkarılabilmektedir. Beş yaş altında sık görüldüğünden bu yaş grubunda çocuğu olan aileler konu hakkında bilinçlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler : Acil, çocuk, endoskopi, yabancı cisim

S-31

Okul Öncesi Çocuklarda Video Oyunu Oynama ve Psikososyal İyilik İlişkili Mi?

Özlem Tezol[1], Deniz Yıldız[2], Songül Yalçın[3]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mersin
[2]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
[3]Sosyal Pediatri, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

Amaç: Son yıllarda, her sosyoekonomik düzeyden çocuk video oyun cihazlarına sahip olma veya bu cihazlara erişme imkanı bulmaktadır. Çocuklarda ve ergenlerde, video oyunu oynamanın sağlık üzerine artıları ve eksileri olduğuna dair literatür mevcuttur, ancak 5 yaş altı çocukların davranışları ve mental sağlıkları üzerine etkileri kesin olarak bilinmemektedir. Bu çalışmada, okul öncesi çağdaki çocuklarda video oyunu oynama ve psikososyal iyilik arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: İki-altı yaş aralığındaki video oyunu oynayan 70 çocuk ve video oyunu oynamayan 140 çocuk ile anneleri çalışmaya dahil edildi. Psikososyal iyilik, Güçler ve Güçlükler Anketi (GGA) ebeveyn versiyonu kullanılarak değerlendirildi. Video oyunu oynama ile ilişkili olan faktörler çok değişkenli lojistik regresyon analizi ile araştırıldı. Video oyunu oynayan ve oynamayan çocukların duygusal sorunlar, davranış sorunları, hiperaktivite/dikkat eksikliği, akran sorunları, sosyal davranış ve toplam güçlük skorları ile GGA alt ölçeklerinde normal-borderline-anormal olma sıklıkları karşılaştırıldı.

Bulgular: Video oyunu oynayan çocukların %30'unda günlük video oyunu oynama süresi 1 saatten uzun bulundu. Erkek cinsiyet, 1 saatten uzun günlük ekran süresi ve ebeveynlerin video oyunu oynaması, çocuğun video oyunu oynama olasılığını artıran faktörler olarak bulundu [Odds (95% CI), sırasıyla = 3.02 (1.44-6.35), p=0.003; 6.13 (2.81-13.36), p<0.001; 6.51 (2.81-15.08), p<0.001]. İlk çocuk olmama ve ilk ekran teması yaşının 12 aydan büyük olması, çocuğun video oyunu oynama olasılığını azaltan faktörler olarak bulundu [Odds (95% CI), sırasıyla = 0.29 (0.11-0.74), p=0.010; 0.34 (0.13-.85), p=0.021]. Video oyunu oynayan ve oynamayan çocukların GGA skorları arasında istatistiksel farklılık saptanmadı, GGA alt ölçeklerinde normal-borderline-anormal olma sıklıkları benzer bulundu (p>0.05). Video oyunu oynama ile duygusal sorunlar, davranış sorunları, hiperaktivite/dikkat eksikliği, akran sorunları, sosyal davranış veya toplam güçlük arasında ilişki bulunmadı (p>0.05).

Sonuç: Bu çalışmada, okul öncesi çocuklarda video oyunu oynama ve psikososyal iyilik arasında ilişki gösterilmedi. Çalışmamızın kesitsel nitelikte olması nedeniyle, bulgularımıza dayanarak video oyunu oynamanın uzun dönem sonuçları öngörülemez. Çocuklarda video oyunu oynama ve psikososyal iyilik arasındaki ilişki ileriye dönük araştırmalar ile izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler : okul öncesi çocuk, psikososyal iyilik, video oyunu

S-32

İleri Evre Kronik Böbrek Hastalığı Olan Çocuklarda Hücresel İmmün Yanıtın Değerlendirilmesi

Emine Ülgen[1], Ayça Kıykım[2], Seha Saygılı[3], Nihan Burtecene[2], Salim Çalışkan[3], Nur Canpolat[3]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan hastalarda bağışıklık sisteminde ortaya çıkan değişiklikler nedeniyle enfeksiyon eğiliminde artış ve aşı yanıtında yetersizlikler görülür. Bağışıklık sistemindeki bu değişiklikler immün disregülasyon, sistemik inflamasyonda artış ve immün yetmezlik şeklinde olabilir. İmmün yanıt oluşumunda T lenfositler hücresel yanıtta etkindir, antijenin tanınmasını ve sunumunu sağlayıp sitotoksik etkiyle hedef hücrenin lizisine neden olur. T lenfositlerinin yüzeyindeki TCR (*T Cell Receptor*), antijene karşı yanıt oluşmasını ve klonal genişlemeyi sağlar. Bu çalışma ile KBH olan çocuklarda, üremiye bağlı hücresel yanıttaki olası bozuklukları değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç:

Bu tek merkezli ileriye dönük çalışma Mart 2021 ile Ağustos 2021 tarihleri arasında yapıldı. Çalışmaya 20 yaşından küçük 35 KBH hastası (21 Evre 3-4 KBH ve 14 diyaliz) ile yaş ve cinsiyet uyumlu 15 sağlıklı kontrol olgusu alındı. Hastalara ait klinik veriler dosyalarından kaydedildi. Çalışma anında tam kan sayımı ile eş zamanlı olarak akım sitometri cihazı ile lenfosit alt grupları ve TCR V Beta Repertuvarı çalışıldı.

Bulgular:

Çalışmaya alınan hastaların ortanca yaşı 12,3 (8,6- 19) yıl, kız erkek oranı 17/18 idi. Ortanca lenfosit sayısı 2300 (1800-2900)/mm^3 idi. Hasta ve kontroller arasında yaş, cinsiyet, lenfosit sayısı ve lenfosit alt grupları (CD3, CD4, CD8 T hücreleri, CD4/CD8 ve CD16/56 NK) açısından anlamlı fark yoktu ($p>0.05$). Buna karşılık TCR V Beta repertuvarında Vb5.2, Vb9, Vb11, Vb16, Vb17, Vb20 bölgelerinde hasta grubu ile kontroller arasında anlamlı fark görüldü ($p<0.05$). Alt grup analizi yapıldığında Evre 3-4 KBH hastaları ile diyaliz hastaları arasında CD4 yüzdeleri, CD4/CD8 oranı, V11 ve V12 için anlamlı fark bulundu ($p<0,05$).

Sonuç: KBH olan çocuklarda lenfosit ve alt gruplarında sayısal olarak anlamlı fark olmamasına rağmen TCR V Beta Repertuvarında bozulma olduğu görülmüştür. Bu bozulma diyaliz hastalarında daha belirgindir. Bu durum hastalarda görülen immün disregülasyonun nedenlerinden biri olabilir. Bu konuda daha çok çalışmaya gereksinim vardır.

Anahtar Kelimeler : İmmün yetmezlik, Kronik Böbrek Hastalığı, T lenfosit

S-33

Hematüri Tanısı İle Takip Edilen Çocuk Hastaların Etiyolojik Nedenlerinin İncelenmesi

Buket Esen Ağar[1], Aslıhan Kara[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Leyla Bulut[3]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji Bilim Dalı
[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Hematüri çocuklarda üriner sistem hastalıklarının sık görülen ve önemli bulgularından biridir. Bu bildiride pediatrik nefroloji kliniğimize Temmuz 2016 ile Haziran 2021 yılları arasında hematüri nedeni ile başvuran hastaların demografik, klinik özelliklerinin ve etiyolojik nedenlerinin belirlenmesini amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Fırat Üniversitesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde 01 Temmuz 2016 ile 30 Haziran 2021 arasında makroskopik ve/veya mikroskobik hematüri nedeniyle izlenmiş olan 434 hastanın dosyası retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik verileri, laboratuvar sonuçları ve klinik bulguları ile nihai tanıları araştırıldı.

Bulgular: Hastaların 239'u (%55) erkek, 195'i (%45) kızdı. Hastaların yaş ortalaması 7.5 yaş idi. En sık görülen başvuru bulgusu kırmızı renkli idrar idi. Bunu karın ağrısı, dizüri ve ateş takip etmekteydi. 54 hastada (%12.4) ise hematüri tesadüfen saptanmıştı. Makroskopik hematüri ile başvuran 291 (%67) hasta, mikroskobik hematüri ile başvuran 143 (%33) hasta vardı. Hastalarda hematürinin en sık sebebi olan non-glomerüler nedenler olup, ürüner sistem enfeksiyonu ve nefrolitiyazis en yüksek oranda görülen hastalıkları oluşturmaktaydı. Glomerüler hematüri nedenleri arasında ise akut poststreptokoksik glomerülonefrit ve Henoch Schönlein nefriti sık olarak saptandı. Altmış hastada (%13,8) nefrolitiyazis saptandı. Taşa yönelik metabolik tarama yapılanlardan en sık saptanan neden kalsiyum-oxalat taşı idi. Görüntülemede bilgisayarlı tomografi 31, magnetik rezonans 6 hastada uygulandı. Yirmi dokuz hastaya ise böbrek biyopsisi yapıldı.

Sonuç: İleri görüntüleme tetkikleri ve renal biyopsi seçilmiş vakalarda endikedir. Bu çalışmada ülkemizin doğu bölgesinde yer alan 3. basamak kliniğimize hematüri ile başvuran hastaların büyük kısmında etiyolojinin, detaylı öykü, ayrıntılı fizik muayene ve ikinci basamak bir sağlık kurumunda yapılabilecek temel laboratuvar tetkikleri sonucunda aydınlatılabileceğini saptadık.

Anahtar Kelimeler : çocuk, glomerülonefrit, hematüri etyolojisi

S-34

Çölyak Hastalığı Olan Adolesanlarda Hashimoto Tiroiditi Sıklığı

Nelgin Gerenli[1], Gülcan Seymen[2]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Hashimoto tiroiditi (HT) pediyatrik yaş grubunda en sık görülen otoimmun hastalıklardan biridir. Anti-tiroid antikorlarının üretimi, otoreaktif B ve T lenfositlerinin tiroid infiltrasyonu ve tiroid fonksiyonlarındaki değişiklikler ile karakterizedir. Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkın kişilerde glüten alımının neden olduğu sistemik otoimmun bir hastalıktır. Çölyak hastalığı ile otoimmün kökenli hastalıkların birlikteliği literatürde sıklıkla tartışılmaktadır. Bu çalışmada ÇH hastalığı olan çocuklarda, HT sıklığının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Duodenal biyopsi sonucu ÇH tanısı alan ve glütensiz beslenme programına alınan 10-18 yaş arası çocuklar değerlendirildi. Benzer yaş ve cinsiyette dispeptik yakınmaları olan ve mide- duodenum biyopsilerinde H. pylori negatif saptanan çocuklar kontrol grubu olarak alındı. Her iki grupta da Anti-TPO, Anti-Tg, serbest T4, TSH du?zeyleri bakıldı. Anti-TPO ve Anti-TG antikorları ELISA yöntemi ile çalışıldı, normalin 5 kati ve u?stu? değerler patolojik olarak kabul edildi ve bu hastalar Hashimoto tiroidit olarak değerlendirildi. Veri analizi, betimsel istatistikler ve ki-kare testi kullanılarak SPSS v.22 yazılımında yapıldı.

Bulgular: Vaka-kontrollü çalışma, Çölyak tanısı olan 58'i kız 29'u erkek toplam 87 hasta (ortalama yaş, 13,19±1,12 yıl) ve dispeptik yakınmaları olan 42'si kız 11'i erkek toplam 53 kontrol (ortalama yaş, 12.41±1,85 yıl) üzerinde gerçekleştirildi. Hastaların ortalama TSH değeri 2,3±1,41 IU/mL, serbest T4 1,23±0,34 IU/mL, Anti-TG 12,6±22,7 IU/mL, anti-TPO 10,6±36,3 IU/mL iken, kontrol grubunun ortalama TSH değeri 2,39±1,37 IU/mL, serbest T4 1,03±0,12 IU/mL, Anti-TG 18,1± 27.2 IU/mL ve anti-TPO 10,2±24,3 IU/mL saptandı. Hashimoto tiroiditi sıklığı ÇH olanlarda %2,2 (2/87), kontrol grubunda %1,8 (1/53) idi ve gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0,219).

Sonuç: Çalışmamızda Çölyak hastalarında HT riskinde artış saptanmamıştır. Literatürde HT riskinin arttığını belirten yayınlar olmakla birlikte, aksini bildiren yayınlar da mevcuttur. Ayrıca glütensiz beslenmenin HT riskini azalttığını belirten yayınlar da mevcuttur. Hashimoto tiroiditi insidansında artış olmaması hastalarımızın glutensiz beslenme programı altında olmaları ile ilişkili olabilir. Bu alanda yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler : Çölyak hastalığı, Haşimoto tiroiditi

S-35

Diyabetik Ketoasidoz'da Tiamin Düzeyi ve Olası Metabolik Etkiler

Aysel AÇIKGÖZOĞLU[1], Deniz ÖKDEMİR[1]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakultesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Tiamin glukoz metabolizmasında önemli bir kofaktördür. Bu çalışma ile diyabetik ketoasidoz (DKA) ile başvuran çocuklarda tiamin düzeyini ve olası tiamin eksikliğinin diyabetik ketoasidoz kliniği üzerine etkisinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Aralık 2018 – Mart 2020 tarihleri arasında DKA tanısı alan 32'si kız (%65,3) 49 çocuk hasta alındı. DKA tedavi süresi, DKA tedavisi öncesi ve sonrası serum laktat, piruvat ve tiamin düzeyi ve başvuruda Glasgow koma skoru (GKS), kan gazı, ortalama eritrosit hacmi (MCV), Hemoglobin A1c düzeyleri değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 11,1±5,5 (min=23ay-maks=17yıl) yıldı. Hastaların 30'u (%61,2) yeni tanı tip1 diyabetli iken 19'u (%38,8) eski tanılı idi. Hastaların diyabetli olma süre ortalaması 4,5±2,7 yıldı. Hastaların DKA derecesi değerlendirildiğinde 6'sı (%12,2) hafif, 13'ü (%26,5) orta ve 30'u (%61,2) ise ağırdı. Hastaların DKA tedavisi öncesi tiamin düzeyi normal saptanırken tedavi sonrası anlamlı olarak düşük olduğu saptandı. (p<0,001). Tedavi öncesi tiamin düzeyi ile hem tedavi öncesi hem de tedavi sonrası piruvat/laktat oranı arasında negatif yönde anlamlı bir ilişki olduğu gözlendi. (p değerleri sırasıyla 0,014 ve 0,001). Tedavi sonrası tiamin ile tedavi sonrası piruvat/laktat oranı arasında negatif yönde anlamlı bir korelasyon görüldü.

Sonuç: Çalışmamızda başvuruda tiamin düzeyleri normal olsa da DKA tedavisi ile tiamin düzeylerinin anlamlı şekilde azaldığı görülmüştür. Böylelikle tiaminin DKA tedavi sürecinde tüketildiği ortaya konmuştur. Tiamin düzeylerindeki bu azalmanın DKA şiddeti ile bir ilişkisi tesbit edilemese de beyin ödemi ve ensefalopati seyrine olası etkileri için daha fazla çalışmalar yapılmalıdır. Bu çalışma ile tiaiminin piruvat/laktat oranına etkisi bir kez daha ortaya konulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, Diyabetik Ketoasidoz, Tiamin

S-36

Çok Düşük Doğum Ağırlıklı Bebeklerde Postnatal Büyüme Durumu Metabolik Kemik Hastalığı ile İlişkili Midir?

Bahar Özcabı[1], Mesut Dursun[2]

[1]Çocuk Endokrinoloji Bölümü, Memorial Bahçelievler Hastanesi, İstanbul
[2]Neonatoloji Bilim Dalı, Biruni Tıp Fakültesi, İstanbul

Amaç: Amacımız çok düşük doğum ağırlıklı (ÇDDA) bebeklerin doğum ve taburculuk sırasındaki büyüme durumlarını, postnatal büyüme yetersizliğine (PBY) neden olan risk faktörlerini ve PBY ile geç dönem metabolik kemik hastalığı (MKH) arasındaki ilişkiyi irdelemektir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya üç yıllık dönemde doğum ağırlığı <1500 gram ve gebelik yaşı 24-29 hafta olan 130 olgu dahil edildi. Demografik ve klinik özellikler, eşlik eden morbiditeler, postnatal 6-12. haftalardaki veya taburculuktaki serum kalsiyum (Ca), fosfor (P) ve alkalen fosfataz (ALP) düzeyleri ile taburculuk sırasındaki büyüme durumları geriye yönelik kaydedildi. Cinsiyet ve gebelik yaşına göre doğum ağırlığı <%10 olması gebelik yaşına göre küçük (SGA), %10-%90 olması gebelik yaşına göre uygun (AGA); taburculuk sırasındaki ağırlığın <10. persantil olması ise PBY olarak kabul edildi. Hastalar önce SGA varlığına göre; ardından postnatal büyüme durumlarına göre alt gruplara ayrıldı. ALP düzeyinin >500 IU/L olması MKH olarak kabul edildi.

Bulgular: Ortanca gebelik yaşı 27 (2) hafta, doğum ağırlığı 995 (391) gr idi. Tüm bebeklerin 20'sinde (%15) MKH saptandı. Doğumda SGA olan 9 (%7) olguda, AGA olarak doğan bebeklere göre kolestaz (p=0,001) daha sık, bronkopulmoner displazi (BPD) (p=0,024) daha nadir, APGAR skoru (p=0,043) daha düşük, total parenteral beslenme (TPN) (p=0,004), tam enteral beslenmeye geçiş (p=0,004) ve hastanede yatış süreleri (p=0,004) daha uzundu. Taburculuk sırasında 51 (%39) olguda PBY olduğu gözlendi. Bu bebeklerde doğum ağırlığı (p<0,001) daha düşük, kolestaz (p=0,022) ve BPD (p=0,005) daha sık, invaziv mekanik ventilasyon (p=0,001), TPN (p=0,002) ve yatış süreleri (p>0,001) daha uzundu. Gruplar arasında ALP düzeyleri ve MKH sıklığı açısından fark yok iken, PBY olanlarda Ca (p=0,001) ve P (p=0,004) düzeyleri daha düşüktü.

Sonuç: Çalışmamızda PBY olan bebeklerde solunum desteği ve TPN süresinin daha uzun, kolestaz ve BPD'nin ise daha sık olduğu görülmüştür. Bu bebeklerde serum Ca ve P düzeyleri daha düşük olmakla birlikte MKH sıklığı ve ALP düzeyleri anlamlı farklılık göstermemektedir. Çalışmamız bu ilişkiyi geniş bir seride irdeleyen, ülkemizdeki nadir çalışmalardan biridir.

Anahtar Kelimeler : Çok düşük doğum ağırlıklı preterm, Metabolik kemik hastalığı, Postnatal büyüme yetersizliği

S-37

Primer ve Renal Hipertansiyonu Olan Çocuklarda Arteriyel Sertlik ve Karotis İntima-Media Kalınlığının Değerlendirilmesi

Emine Altay[1], Hikmet Kıztanır[2], Pelin Köşger[2], Nuran Çetin[3], Ayşe Sülü[2], Aslı Kavaz Tufan[3], Birsen Uçar[2]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
[3]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Amaç: Hipertansiyon çocukluk çağında sıklığı giderek artan bir hastalık olup, obezite gibi ilave risk faktörleri varlığında endoteliyal hasar ve hedef organ hasarı riskini arttırmaktadır. Çalışmamızda hipertansif çocuklarda erken aterosklerotik değişiklikler ve hedef organ hasarı araştırıldı.

Yöntem ve Gereç: Primer hipertansiyon tanısıyla takipli (PH grubu) 17, obezite ve primer hipertansiyon tanısıyla izlenen (OPH grubu) 18 ve renal hipertansiyonu olan (RH grubu) 16 hastaya osilometrik yöntem ile 24 saatlik ambulatuvar nabız dalga analizi yapıldı; karotis intima-media kalınlığı (CIMT) ve sol ventrikül kitle (LVmass) indeksi ölçüldü. Kontrol grubu olarak yaş ve cinsiyet eşleştirmeli 20 sağlıklı çocuk alındı. Olguların açlık serum glukoz, insülin, lipid, C-reaktif protein (CRP), ürik asit, spot idrarda mikroalbümin/kreatinin düzeyleri çalışıldı, glomerüler filtrasyon hızı (GFR) ve homa-IR hesaplandı.

Bulgular: PH grubunda merkezi sistolik kan basıncı (mSKB), merkezi diyastolik kan basıncı (mDKB), SKB, DKB, değerleri (sırasıyla p=0,001, p=0,005, p=0,001, p=0,009), RH grubunda mSKB değeri kontrol grubundan yüksekti (p=0,018). Gruplar arasında nabız dalga analizi parametreleri, CIMT, LVmass indeksi açısından fark bulunmadı (p>0,05). Nabız dalga hızı (NDH) ile boy, ağırlık, vücut kitle indeksi (VKİ) (sırasıyla p=0,003, p=0,001, p=0,003), mSKB, mDKB, SKB, DKB (p<0,001), insülin, homa-IR, ürik asit arasında (sırasıyla p=0,005, p=0,007, p=0,02) pozitif, yükseltme indeksi (Yİ) ile DKB, mDKB arasında pozitif (sırasıyla p=0,01, p=0,002), yaş, boy, ağırlık arasında negatif korelasyon (sırasıyla p=0,02, p<0,001, p=0,04), VKİ ile SKB, mSKB arasında (sırasıyla p=0,004, p=0,008), LVmass indeksi ile mSKB, DKB, mDKB arasında pozitif korelasyon saptandı (sırasıyla p=0,02, p=0,002, p=0,002). Kan basıncı ile CIMT arasında ilişki saptanmazken NDH ve Yİ ile pozitif korelasyon saptandı.

Sonuç: Sonuçlarımız, yüksek kan basıncının arteriyel sertlik ve hedef organ hasarı ile ilişkili olduğunu göstermektedir. Nabız dalga analizi, hipertansif çocuklarda erken dönem aterosklerotik değişikliklerin saptanması suretiyle hedef organ hasarının önlenmesi için yaşam tarzı ile ilgili gerekli tedbirlerin alınmasına olanak sağlayabilecek güvenilir, noninvazif bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler : arteriyel sertlik, hedef organ hasarı, hipertansiyon, karotis intima-media kalınlığı, nabız dalga analizi

S-38

5-15 yaş arası çocuklarda tükürük salgısındaki leptin, ghrelin ve IL-6 düzeylerinin çocukluk çağı obezitesiyle ilişkisinin değerlendirilmesi

Yasemin Eroğlu[1], Meltem Erol[1], Özlem Bostan Gayret[1], Övgü Büke[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi - Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Sıklığının tüm dünyada giderek artmasıyla, erişkinler kadar çocuk ve ergenleri de etkileyen obezite, küresel boyutta önemli bir sağlık problemine dönüşmüştür. Obezite tanısı ve komplikasyonlarının tanımı açısından anamnez, antropometrik ölçümler ve laboratuvar teknikleri kullanılmaktadır. Özellikle pediyatrik yaş grubu için invazif olmayan tetkik metodları son yıllarda popüler olmaya başlamıştır. Çalışmamızda tükürük ghrelin, leptin ve IL-6 seviyelerini incelenmiştir. Bu araştırmada amacımız çocuklarda tükürükteki belirteçler ile obez ve fazla kilolu çocukları erken saptamaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışma; 38'i normal kilolu kontrol grubu, 38'i fazla kilolu veya obez vaka grubu olmak üzere toplam 76 çocuk üzerinde yapıldı. Çocuk hastalıkları polikliniğine kontrol için başvuran çocuklardan ertesi sabah on iki saat açlık ile gelmeleri söylenerek, buz üstündeki steril kaba tükürük örneği vermeleri istendi. Santrifüj edildikten sonra, -80 derecede depolanan örnekler Elisa tekniğiyle çalışıldı ve sonuçları dökümente edildi.

Bulgular: Obeziteyle ilişkisini baktığımız üç molekülden sadece Leptin ile ilgili anlamlı sonuç elde edildi ($p < 0.05$). Diğer bir molekül olan Ghrelin ile obezite arasında tükürük sekresyonunda anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p > 0.05$). Son olarak değerlendirdiğimiz molekül olan IL-6 ise, obez çocuklarda normal kilolu çocuklara göre daha yüksek sonuçlar göstermesine ragmen istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p > 0.05$).

Sonuç: Obez çocuklardan kan alınması zor olduğu için tükürük sekresyonunda leptinin anlamlı olarak yüksek bulunması invaziv olmayan bir yöntem olan tükürük salgısının tanı için kullanılmasının değerli olduğunu düşünmekteyiz. IL-6 düzeyi çalışmamızda istatistiksel olarak anlamlı bulunmasa da obez çocuklarda yüksek saptanmıştır. Çocukluk çağı obezitesinin tanı ve komplikasyonlarının takibinde tükürük salgısındaki adipokinlerin kullanımının faydalı olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler : ghrelin, IL-6, leptin, pediyatrik obezite

S-39

Persistan İnek Sütü Alerjik Çocukların Değerlendirilmesi

Serap Kurt[1], Handan Duman Şenol[2], Figen Gülen[2], Esen Demir[2]

[1]Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları ABD
[2]Ege Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD

Amaç: Inek sütü alerjisi çocukluk çağında %1-3 sıklıkta görülmektedir. Hayatın ilk üç yılında genellikle tolerans geliştiği düşünülmekle birlikte son yıllarda 5 yaş civarında %50-60 oranında düzelme olduğu bildirilmektedir[1,2].Bu çalışmada dört yaşına gelmesine rağmen tolerans gelişmemiş olan hastaların demografik ve klinik özelliklerinin retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2009-2020 yılları arasında Ege Üniversitesi Çocuk Alerji polikliniğinde inek sütü alerjisi ile izlenen ve dört yaşına kadar tolerans gelişmeyen 50 hasta çalışmaya alındı. Hastaların başvuru yakınmaları, tanı yaşları, tanı esnasındaki laboratuvar bulguları (deri prik testi, serum Total IgE, serum spesifik IgE düzeyleri) ve izlemde gelişen alerjik hastalıkları retrospektif olarak kayıt edildi.

Bulgular: 2009-2020 yılları arasında inek sütü alerjisi tanısı ile takipli ve dört yaşına gelmesine rağmen tolerans gelişmeyen 50 hasta çalışmaya alındı. Hastaların %44'ü kız olup, yaş ortalaması 70.7±25,6 ay idi. Ailede atopi öyküsü %56 hastada mevcuttu. Şikayetleri 4.9 ± 1,6 ayda başlamıştı. 10 (%20) hasta solunum sistemi semptomu, 16(%32) hasta gastrointestinal bulgular, 41 (%82) hasta cilt semptomu ve 6 (% 12) hasta anafilaksi ile başvurmuştu. 8 (%16) hastada yumurta alerjisi eşlik ediyordu. Hastaların ortanca total IgE düzeyi 114 (3.9-3071) kU/L, inek sütü spesifik IgE düzeyi 0.11 (0-102) kU/L idi. Süt deri prik testi ortanca çap 9 mm (0-35) idi. Deri prik testlerinde en sık ot polen ve ev tozu akarı olmak üzere %38 oranında aeroallerjen duyarlılığı saptandı. İzlemde hastaların %26'sında astım, %12 de alerjik rinit, %4 hastada atopik dermatit ve %2 hastada yeni besin alerjisi oluşmuştu. Astım gelişen ve gelişmeyen grup arasında inek sütü spesifik IgE düzeyleri, inek sütü deri prik testi endürasyon çapları, kazein spesifik IgE düzeyleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Alerjik hastalık gelişen ve gelişmeyen hastalar karşılaştırıldığında da inek sütü çapları, süt spesifik IgE düzeyleri ve kazein spesifik IgE düzeyleri açısından anlamlı istatistiksel fark saptanmadı.

Sonuç: İnek sütü alerjisi olan çocuklar, diğer besin ve aeroalerjen duyarlılığı ile solunum yolu alerjileri gelişimi açısından izlenmelidir.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, İnek sütü alerjisi, Tolerans

S-40

Hiperandrojenizm ile Başvuran Pubertal Kız Çocuklarının Klinik ve Laboratuvar Bulgularının Retrospektif Olarak İncelenmesi: Tek Merkez Deneyimi

Dilek Bingöl Aydın[1], Hande Turan[1], Elvan Bayramoğlu[1], Yavuz Özer[1], Gürkan Tarçın[1], Olcay Evliyaoğlu[1], Oya Ercan[1]

[1]İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Hiperandrojenizm persistan normoöstrojenik menstürel bozukluk ve/veya hirsutizmin en sık nedenidir.Kıllanma veya inflamatuvar akne, adet düzensizliği,veya santral obezite ile birlikte akantozis nigrikans gözlenen hastalarda hiperandrojenizmin araştırılması gerektiği bildirilmektedir. Bu bağlamda hiperandrojenizm şüphesi olan pubertal kız hastalar hiperandrojenizmin etiyolojisi açısından değerlendirilmiştir(1).

Yöntem ve Gereç: 1994-2021 tarihleri arasında Cerrahpaşa Çocuk Polikliniğine başvuran ve hiperandrojenizm şüphesi ile Çocuk Endokrinoloji'ye yönlendirilen adolesan hastaların dosyaları tarandı.Hastaların başvuru şikayetleri, antropometrileri, pubertal muayeneleri, özgeçmiş ve soygeçmişleri, (Ferriman Gallway)FG skorları, laboratuvar tetkikleri ve görüntülemeleri, tedavileri incelendi.Polikistik over sendromu(PKOS) tanısı adolesanlar için revize edilen kriterlere uygun olarak konuldu(1).

Bulgular: Çalışmaya hiperandrojenizm şüphesi olan 157adolesan kız dahil edildi. Hastaların %77,7'si kıllanma, %49,6'sı adet düzensizliği, %18,4 diğer nedenlerden başvurdu(Tablo 1).Yaş ortalaması 15,75±1,3yıl, vücut kitle indeksi(vki)SDS 1,29±0,10 ve olguların %36'sının vki SDS 2 ve üzeri saptandı. Olguların 71'inde tanı PKOS, tetkik ve takibine devam etmeyen 22hastada tanı belirsiz, 13hastada insulin direnci, 11hastada obezite, 10hastada nonklasik konjenital adrenal hiperplazi 30hastada farklı tanılar(Tablo 2) koyuldu.Tüm hastalar PKOS ve PKOS olmayan olarak gruplandırılarak tekrar değerlendirildi. Hastaların laboratuvar tetkikleri PKOS olan/olmayan hastalarda Tablo3'te özetlenmiştir. Pelvik USG'de PKOS olan hastaların ortalama over volümleri, olmayanlardan anlamlı düzeyde yüksekti(Tablo 4).Ovaryen etiyolojiyi tespit etmek için 41hastanın GnRH anoloğu ile LH yanıtına bakıldı ve 19hastada LH yanıtı 2,2'nin üstünde tespit edildi. Olgulardan 12'sine leuprolide asetat ile "buserelin testi" yapıldı: 6PKOS, 4fonksiyonel adrenal hiperandrojenizm(FAH), 2idiopatik hiperandrojenizm, 1fonksiyonel ovaryen hiperandrojenizm(FOH) tanısı koyuldu.Etyolojiye yönelik tedavi yanıtlarına bakıldığında PKOS tanılı hastaların %26'sında, prolaktinoma hastalarının %100'de, NKAH ve KAH hastalarının %72'sinde, FAH hastalarının %100'de, FOH hastalarının %40'ında şikayetler tedavi ile gerilemiştir.

Sonuç: Sonuç olarak çalışmamızda hiperandrojenizmde literatür ile uyumlu olarak en sık PKOS tanısı gözlenmiştir. Polikistik over sendromu tanısının adolesanlar için revize edilmiş olması ayırıcı tanıda PKOS tanısının konulmasını kolaylaştırmıştır.PKOS hastalarında baskın LH yanıtı ve insülin düzeyinin ve ortalama over volümünün yüksek olması dikkat çeken bulguları oluşturmaktadır.Diğer taraftan çalışmamızda hiperandrojenizmde androjen kaynağının belirlenerek etiyolojiye uygun tedavinin düzenlenmesinin önemi ortaya konmuştur.

Anahtar Kelimeler : hiperandrojenizm, over volümü, polikistik over sendromu

S-41

Bruselloz Tanısı İle İzlenen Hastalarımızın Değerlendirilmesi

Hakan Salman[1], Füsun Zeynep Akçam[2], Müjgan Aslan[1], Müge Atar[1], Mahmut Keskin[1], Mustafa Akçam[1]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıları ABD
[2]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji ABD

Amaç: Bruselloz gelişmekte olan ülkelerde değişik klinik bulgularla gelebilen ve komplikasyonlara neden olabilen önemli bir zoonotik hastalıktır. Bu çalışmada son 10 yılda kliniğimizde takip ettiğimiz bruselloz tanılı olgularımızı değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Ocak 2011- Ocak 2021 tarihleri arasında kliniğimizde ayaktan veya yatırılarak takip ve tedavi edilen bruselloz tanılı olgularımız, dosya ve elektronik kayıtlarından demografik, klinik, tedavi, kompikasyon ve seyir yönünden retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 38'i (%46,9) kız, yaş ortalaması 10,7±4,5 yıl (13 ay ile 18 yaş) olan 81 olgu dahil edildi. Hastaların 69'unda (%85,2) pastörize edilmemiş süt ve/veya süt ürünü kullanma, 66'sında (%81,3) kırsal kesimde yaşama öyküsü, 49'unda (%60,5) ailesinde hayvancılıkla uğraşma ve 31'inde (%38,3) diğer aile fertlerinde bruselloz geçirme öyküsü mevcuttu. Olguların yarısından fazlasının (%59,2) nisan-ağustos ayları arasında başvurmuş olduğu görüldü. Olguların 71'i (%87,7) akut bruselloz, 2'si (%2,5) subakut, 1'i (%1,2) kronik bruselloz ve 7'si (%8,6) relaps olgusuydu. Başvuru sırasında en sık görülen yakınma %71,6 ile eklem ağrısı, en sık fizik muayene bulgusu %59,3 ile yüksek ateş, en sık laboratuvar bulgusu %71,6 ile C- reaktif protein (CRP) yüksekliğiydi. Kan kültürü alınan 43 hastanın 12'sinde (%27,9) kan kültüründe *Brucella* spp. üredi. Olgulardan birinde eklem sıvısı kültüründe üreme olurken, bir olgu BOS kültüründe üremeyle nörobruselloz tanısı aldı. Halsizlik şikayetiyle başvuran, pansitopenisi (Beyaz küre: 4.000/mm^3, Hgb: 4,4 g/dL, trombosit: 88,000/mm^3) olması üzerine malignite açısından araştırılan 15 yaş kız hastamız da bruselloz tanısı aldı. En sık osteoartiküler sistemle ilgili olmak üzere, olgularımızın 33'ünde (%40,7) komplikasyon tespit edildi. Farklı tedavi rejimleri arasında en sık (%49,4) rifampisin ve doksisiklin kullanıldı.

Sonuç: Değişik klinik tablolara yol açabilen sistemik bir enfeksiyon hastalığı olan bruselloz, özellikle endemik bölgelerde birçok klinik tablonun ayırıcı tanısında yer almalıdır. Erken tanı ve uygun tedavi ile komplikasyonların gelişmesi ve kronikleşme önlenebilir.

Anahtar Kelimeler : Artrit, Ateş, Bruselloz, Enfeksiyon, Menenjit

S-42

Tip 1 Diyabetli Çocuk ve Adolesanlarda Akdeniz Diyetine Uyumun Metabolik Kontrole Etkisi

Didem GÜNEŞ KAYA[1], Hande TURAN[2], Oya ERCAN[2]

[1]İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Endokrinolojisi

Amaç: Akdeniz Diyeti, besin öğesi içerikleri açısından dengeli ve eksiksiz olması nedeniyle en sağlıklı beslenme modellerinden biri olarak kabul edilir.Önemli miktarda meyve, sebze,tahıl, baklagiller, yağlı tohumlar, düzenli balık tüketimi, orta düzeyde süt tüketimi ve az miktarda kırmızı et tüketimi ile karakterizedir.Bu diyetin sağlık yararlarına ilişkin geniş kanıtlara rağmen, son veriler diyete bağlılığın özellikle gençler arasında azalmakta olduğunu göstermektedir.Çalışmanın amacı Akdeniz Diyeti'ne bağlılığın Tip 1 diyabetli çocuk ve adolesanlarda metabolik kontrol ve bazı biyokimyasal parametreler üzerine olumlu etkisinin olup olmadığının araştırılmasıdır.

Yöntem ve Gereç: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinolojisi Polikliniği'nde takipli çocuk ve adolesanlardan rutin kontrol için başvuran ve çalışmaya gönüllü olan 132 olgu çalışmaya dahil edilmiştir.Antropometrik ölçümler, biyokimyasal bulgular poliklinik dosyalarından alınmıştır.Olgulara "Akdeniz Diyeti Uyum Ölçeği (Kid-Med)" uygulanmıştır.Ölçekte diyete bağlılığı değerlendirmek için 16 soru bulunmaktadır. 12 soru için evet cevapları +1puan, 4 soru için evet cevapları -1puandır ve anketten en fazla 12 puan alınabilmektedir. Toplam puan <3kötü diyet kalitesi, 4-7arası orta/iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi ve ≥7iyi diyet kalitesi olarak değerlendirilmektedir.HbA1c ve Akdeniz Diyeti arasındaki ilişki değerlendirilirken Kruskal Wallist testi ve Post-hoc analiz yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 132 olgu (74kız, 58 erkek) dahil edilmiştir. Olguların yaş ortalamaları 13,6 ±4,2 yıl olarak belirlenmiştir ve ortalama HbA1c %8,1±1,5 olarak saptanmıştır. Olguların %22,7'sinin iyi, %54,5'inin orta, %22,7'sinin kötü metabolik kontrole sahip olduğu saptanmıştır.Olguların ortalama KİD-MED puanları 6,5±2,5 olarak belirlenmiştir.Olguların %43,9'u yüksek, %45,4'ü orta % 10,6'sı kötü diyet kalitesine sahiptir. HbA1c grupları ile diyet kalitesi arasındaki ilişki analiz edildiğinde en düşük ve en yüksek HbA1c'lere sahip gruplar arasında Akdeniz Diyeti 'ne uyum açsından anlamlı farklılık saptanmıştır. (p=0,002)

Sonuç: En sağlıklı beslenme modellerinden biri olarak kabul edilen Akdeniz Diyet Modeli, Tip1 diyabetliler için de uygun model olarak metabolik kontrolün iyileştirilmesinde ve diyabetin uzun dönem komplikasyonlarının önlenmesinde rol oynayabilir. Diyabetlilerin beslenme planları oluşturulurken ve takipleri yapılırken diyete bağlılığın göz önünde bulundurulması ve diyete uyumun arttırılması daha iyi glisemik kontrol sağlanmasına yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler : akdeniz diyeti, diyet kalitesi, KİD-MED, Tip 1 diyabet

S-43

Çocuklarda Helicobacter Pylori Enfeksiyonu İle Vücut Kitle İndeksi Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Aybüke Günalp[1], Sebahat Çam[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
[2]İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Çoğunlukla çocukluk yaş grubunda edinildiği bilinen helicobacter pylori, çocukluklarda sıklıkla asemptomatik seyretmesine rağmen, gastrit, peptik ülser dışında erişkin yaşa kadar tedavi edilmediğinde gastrik kansere sebep olabilir. Bunların dışında mikroorganizmanın net açıklanamayan mekanizmalarla gastrointestinal sistem dışı önemli hastalıklarla da ilişkili olabileceği düşünülmektedir.

Çalışmamızın amacı; vücut kitle indeksi ve Helicobacter pylori enfeksiyonu arasındaki ilişkiyi ve Helicobacter pylori enfeksiyonunun hemogram, biyokimyasal parametreler ve üst gastrointestinal sistem endoskopik ve hepatobiliyer sistem ultrasonografik bulguları üzerine etkilerini değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji bölümünde 2014-2019 yılları arasında takip edilen ve çeşitli şikayetler sebebiyle üst gastrointestinal sistem endoskopik incelemeleri yapılmış 2-18 yaş arasındaki hastaların, endoskopi esnasındaki boy, kilo, hemoglobin, trombosit, serum vitamin B12, demir, ferritin, D vitamini düzeyleri, endoskopi ve patoloji raporları ve ultrasonografi bulguları kayıt edilmiştir. Hastaların büyüme ölçümlerinin değerlendirilmesinde Centers for Disease Control (CDC) vücut kitle indeksi persantil eğrileri kullanılmıştır. Hastaların vücut kitle indeksi persantil değerleri ile Helicobacter pylori kolonizasyonu arasındaki ilişki ve Helicobacter pylori'nin endoskopik ve patolojik bulgular, serum hemoglobin, trombosit, ferritin, demir, D ve B12 vitamin düzeyleri ve ultrasonografi bulguları üzerine etkileri araştırılmıştır. Bunun yanında vücut kitle indeksi ile endoskopik ve patolojik bulgular, serum hemoglobin, trombosit, ferritin, demir, D ve B12 vitamin düzeyleri ve hepatobiliyer ultrasonografi bulguları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmamıza 232 kız ve 134 erkek olmak üzere 366 hasta dahil edilmiştir. Obez hastaların %43'ünde, zayıf hastaların ise %17'sinde Helicobacter pylori pozitiftir. Helicobacter pylori kolonizasyonu saptanan 147 hastanın %4'ü zayıf, %14'ü obezdir.

Sonuç: Obez hasta grubunda zayıf hastalara oranla Helicobacter pylori enfeksiyonunun daha yüksek oranda görüldüğü düşünülebilir. Helicobacter pylori kolonizasyonu olan hastaların ortalama serum B12 ve D vitamini düzeylerinin, Helicobacter pylori saptanmayan gruba göre daha düşük olduğu görülmüştür. Pediatrik hastalarda bu konuda az sayıda çalışma mevcuttur ve geniş çaplı prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler : çocuk, Helicobacter pylori, obezite, vücut kitle indeksi

S-44

Obez Erkek Adolesanlarda Akut Egzersizin 12,13-Dihidroksi-9Z-Oktadekenoik Asit (12,13-DiHOME) Lipokin Düzeylerine Etkisi

Aybüke Gurup[1], Sertaç Yakal[2], Gürkan Tarçın[3], Sibel Şahinler Ayla[4], Hande Turan[3], Zeynep Banu Güngör[5], Oya Ercan[3]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Spor Hekimliği Anabilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı
[4]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Mühendislik Fakültesi, Organik Kimya Anabilim Dalı
[5]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı

Amaç: Esmer yağ dokusundan salınan lipokinlerden 12,13-dihidroksi-9Z-oktadekenoik asidin (12,13-DiHOME) insan ve fare çalışmalarında akut egzersiz ile salınımının arttığı gösterilmiştir. Diğer yandan bu lipokinin farelere terapötik amaçlı uygulanmasıyla serum trigliserid düzeyini düşürdüğü ve hipertrigliseridemi, obezite ve tip 2 diyabete karşı potansiyel bir terapötik ajan olabileceği sonucu çıkarılmıştır.

Çalışmamızda obez adolesanlarda 12,13-DiHOME düzeyleri ve bu düzeylerin akut egzersiz ile olan ilişkisinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 28 obez ve 28 normal ağırlıklı, yaş ve puberte evreleri benzer erkek adolesanlar alındı ve metabolik parametreleri ölçüldü. Tüm adolesanlara 3 günlük kardiyopulmoner egzersiz testi yapıldı. Test esnasında maske yoluyla oksijen alımı ve karbondioksit atılımları hesaplanarak metabolik parametrelerinin ölçümü yapıldı. Tüm olgulardan egzersiz öncesi ve son gün egzersizden sonraki 1. saatte 12,13-diHOME düzeyleri ölçüldü.

Bulgular: Hem egzersiz öncesi hem egzersiz sonrası 12,13-DiHOME düzeyi obezlerde kontrollere göre anlamlı olarak düşüktü (sırasıyla p=0,025, p=0,019) ve egzersizle her iki grupta 12,13-DiHOME düzeylerinin anlamlı olarak yükseldiği saptandı (p<0,001, p<0,001). Tüm olgular beraber değerlendirildiğinde bazal 12,13-DiHOME düzeyi ile vücut kitle indeksi SDS, bel çevresi, yaş, boy, trigliserid, total kolesterol ve LDL düzeyleri arasında negatif korelasyon; HDL, pikVO2 (pik egzersiz esnasında oksijen tüketimi), anaerobik eşik kalp hızı ile pozitif korelasyon mevcuttu. Dislipidemisi olanlarda bazal 12,13-DiHOME düzeyi dislipidemisi olmayanlara göre anlamlı olarak düşüktü. 12,13-DiHOME düzeyleri obezlerde trigliserid düzeyleriyle negatif korele, HDL düzeyleriyle pozitif koreleydi.

Sonuç: Çalışmamızda ilk kez adolesan yaş grubunda 12,13-DiHOME düzeyleri araştırılmış olup, obez erkek adolesanlarda normal ağırlıklı yaşıtlarına göre daha düşük olduğu ve obeziteden bağımsız olarak egzersizle düzeyinin arttığı gösterilmiştir. Ayrıca egzersiz kapasitesiyle bazal 12,13-DiHOME düzeyleri arasında pozitif ilişkinin saptanması egzersiz kapasitesinin bir göstergesi olabileceğini düşündürmektedir. Trigliserid düzeyleriyle bazal 12,13-DiHOME düzeyleri arasındaki ters ilişki, dislipidemili olgularda 12,13-DiHOME düzeylerinin daha düşük saptanması ve egzersizle düzeylerinin artması egzersizin dislipidemi üzerindeki olumlu etkisinde 12,13-DiHOME'un rolü olduğunu düşündürmüştür. Bu sonuçlar 12,13-DiHOME'un dislipidemi ve obezite tedavisinde umut vaat ettiğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler : 12.13-Dihidroksi-9Z-Oktadekenoik Asit, 12.13-DiHOME, Egzersiz, Esmer yağ, Obezite

S-45

Sağlık çalışanlarında değişik koruyucu maske ile çalışmanın oksijenizasyona etkisi

Kamil Şahin[1], Hacer Öztürk[1], Tuba Sert[1], Halil Uğur Hatipoğlu[1], Rıdvan Avcı[1], Murat Elevli[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği

Amaç: Covid 19 Pandemi sürecinde, doğrudan Covid hastalarının tedavileri ile meşgul olan sağlık çalışanlarının virüs ile enfekte olma endişeleri ile çift cerrahi ve N95 üzeri cerrahi maske taktıklarına da şahit olunmaktadır. Biz de, üçüncü basamak eğitim hastanemizde yaptığımız bu çalışmada, değişik tip ve sayıda maske kullanımının, sağlık personelinin pulse oksimetri ile ölçülen oksijen satürasyonu ve dakika kalp atım ve dakika solunum sayısı (DSS) değerleri üzerine etkilerini araştırdık.

Yöntem ve Gereç: Hastanemiz personellerinden; hastanede çalıştıkları sırada tek cerrahi maske, çift cerrahi maske, N95 maske, N95 maske üzeri cerrahi maske kullananlardan her biri 50 kişiden oluşan dört ayrı grup oluşturuldu.

Hastanede portable puls oksimetre cihazı ile sol el işaret parmak ucundan maske kullanırken ve maskesiz iken, oksijen satürasyonu ölçüldü. İlave olarak dakika solunum sayısı ve kalp tepe atımı ölçüldü ve elde edilen veriler bir takip formuna kayıt edildi. Ayrıca bu forma hastanın yaş cins, kronik hastalığı, Covid geçirme ve sigara kullanım durumu kayıt edildi.

Bulgular: Gruplar arasında yaş ve cinsiyet olarak fark vardı. Tek cerrahi maske takanların yaş ortalaması diğer gruplardan yüksekti. Katılımcıların hiçbirinde SpO2 90 altı hipoksik değer saptanmadı. Gruplar arasında maske kullanım sırasında saptanan oksijen satürasyonları arasında fark saptanmadı. Tek Cerrahi Maske ve Çift Cerrahi Maske kullanan grupların maskeli SPO2 ortalamaları maskesiz ortalamalara göre istatistiksel olarak anlamlı düşüktü. Tek Cerrahi Maske ve N95 Maske gruplarının DSS ortalamaları Çift Cerrahi Maske ve N95+Cerrahi Maske kullananlara göre istatistiksel olarak anlamlı düşüktü.

Sonuç: Çift cerrahi maskenin oksijenlenmeyi tek cerrahi maskeye göre anlamlı derecede düşürdüğü söylenebilir. Literatürde hipoksi gelişmeye başladığında erken kompensatuar bulgular olarak oksijenlenmeyi arttırmak için DSS hızında artış ve dokulara sunulan oksijeni arttırmak için kardiyak outputu arttırarak kalp tepe atımında hızlanma görülmektedir.

Her ne kadar çift maske kullanımında DSS artışa neden olsa da, vücudumuzun bu kompensatuar mekanizmalar ile kan oksijen satürasyonunu normal sınırlarla tuttuğu ve sağlık kuruluşlarında kullandığımız maskelerin hipoksiye neden olmadığı söylenebilir.

Anahtar Kelimeler : Dakika solunum sayısı, Kalp atım hızı, Maske, Oksijen satürasyonu

S-46

İzole Ventriküler Septal Defekt Nedeni ile Kateter Anjiyografi Yapılan Hastaların İzlem ve Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Ebru Cihan Çam[1], Utku Arman Örün[2]

[1]SBÜ Dr Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]SBÜ Dr Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

Amaç: İzole VSD nedeni ile kateter anjiyografi yapılan hastaların başvuru şikayetleri, yaşları, ekokardiyografi bulguları, VSD kapatılma şekli ile kapatılma sonrası hastaların ekokardiyografi bulguları, klinikleri ve medikal tedavi değişiklikleri, işlem sonrası hastaya uzun dönemde etki edebilecek değişkenleri saptamaktır.

Yöntem ve Gereç: Dr. Sami Ulus Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde yapılan ekokardiyografisinde izole VSD saptanan ve bu nedenle 01.11.2005-01.09.2018 tarihleri arasında kateter anjiyografi yapılan 197 hasta dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri; başvuru anındaki şikayetleri, ekokardiyografi bulguları, tedavileri; kateter anjiyografi bulguları, düzeltme yapılma şekli, işlem sonrasında hastanede kalış süreleri ile kontrol muayenedeki şikayetleri, medikal tedavileri, ekokardiyografi bulguları hastane sisteminden öğrenilerek analiz edildi. İstatistiksel değerlendirme Statistical Package for Social Sciences for Windows 20 programı kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Araştırma popülasyonu 85 kız (%43,1) ve 112 erkek (%56,9) olmak üzere kateter anjiyografi yapılan 197 izole VSD'li hastadan oluştu. En sık görülen VSD tipi %76,1 oranla perimembranöz tip olarak saptandı. Hastaların %37,1'inin kapatılma yapılmadan takip edildiği, % 15,2'sine transkateter yolla kapatılma yapıldığı ve % 47,7'sine operasyon yapıldığı belirlendi. VSD çapı arttıkça PH olma ve PH olanlar arasında da ciddi PH oranın arttığı görüldü. Ortalama pulmoner arter basıncı arttıkça triküspit yetmezliği derecesinde anlamlı artış saptandı. Operasyon yapılan hastalarda, diğer hastalara kıyasla ortanca VSD çapı ve PH'sı olanların oranı yüksek saptandı. Operasyon sonrası hastaların ortanca yatış süresi transkateter yapılan hastalara göre daha uzundu. Kontrolde ilaç kullanmayanların oranı opere olan hastalarda daha düşük saptandı, Operasyon yapılan hastalarda EKG'si normal olanların oranı düşük, sağ dal bloğu ve AV tam blok kalıcı pace ritmi oranı daha yüksek saptandı. Rezidü VSD oranı opere edilenlerde %40,4'ken, transkateter yolla kapatılma yapılanlarda % 16,7'ydi.

Sonuç: VSD çapı attıkça PH olma riski ve şiddeti artmaktadır. TY derecesi PAB ile pozitif korelasyon göstermektedir. İşlem sonrası rezidü oranı, yatış süresi, ilaç kullanma oranı, AY, TY ve PH oranı, sağ dal bloğu, AV tam blok riski operasyona göre transkateter yolla kapatılmalarda daha düşük saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler : kateter anjiyografi, pulmoner hipertansiyon, transkateter kapama, ventriküler septal defekt

S-47

Kronik karaciğer veya gastrointestinal hastalıkları olan çocukların ve annelerinin psikolojik sağlamlık düzeyi ve ilişkili faktörler: Bir ön çalışma

Burcu Güven[1], Çilem Bilginer[2], Fatma İssi[1], Merve Kişioğlu[3], Murat Çakır[1]

[1]Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı
[2]Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Karadeniz Teknik Üniversitesi Çocuk Sağılığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Kronik gastrointestinal veya karaciğer hastalıkları olan çocuk hastalar ve aileleri birçok stres faktörü ile karşılaşmaktadır. Her çocuğun ve ailesinin bu stres faktörleriyle baş etme yeteneği farklıdır. Bu çalışmada; kronik hastalığı olan çocuk hasta ve ebeveynlerinin psikolojik sağlamlılık (rezilyans), yaşam kalitesi ve anksiyete düzeyleri arasındaki ilişki incelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Çocuk gastroenteroloji polikliniğinde kronik karaciğer veya gastrointestinal hastalıkları nedeniyle takip edilen, 7-18 yaş arasındaki 30 hasta ve annesi çalışmaya dahil edilmiştir. Çocuklardan, çocukluk çağı anksiyete bozuklukları tarama ölçeği (SCARED), yaşına uygun yaşam kalitesi ölçeği (PedsQL) ve psikolojik sağlamlık ölçeğini (CDRS), annelerinden ise Beck anksiyete ölçeği (BAI), yaşam kalitesi ölçeği (SF-36) ve psikolojik sağlamlık ölçeğini (CDRS) doldurmaları istenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 20 kız (%66.7), 10 erkek (%33.3) hastanın yaş ortalaması 14.40±2.67 idi. Çocukların SCARED ortalama puanı 19.73±14.19, annelerinin ortalama BAI puanı 10,13±7.92 idi. Çocukların %33.3'ü (n=10) SCARED ölçeğinde 25 kesme puanın üstünde puana sahipti. Annelerin ise %30'u (n=9) hafif anksiyete bozukluğuna, %23.3'ü (n=7) orta-şiddetli anksiyete bozukluğuna sahipti. Annelerin toplam CDRS puanı 71.50±21.89 iken çocukların toplam CDRS puanı 62.90±19.88 bulunmuştur. Annelerin anksiyete düzeyi arttıkça psikolojik sağlamlığı anlamlı oranda düşerken (r=-0.463; p=0.010), annenin ruh sağlığı, enerji ve genel sağlık alanlarında yaşam kalitesi arttıkça psikolojik dayanıklılığı artmaktadır (sırasıyla r=0.447, p=0.013; r=0.474, p=0.008 ve r=0.595, p=0.001). Çocukların ve annelerinin psikolojik dayanıklığı arasında pozitif yönde güçlü ilişki bulunmuştur (r=0.619, p<0.001). Bunun yanında annelerin ruh sağlığı yaşam kalitesi arttıkça çocuklarının anksiyete düzeyinin azaldığı (r=-0.387, p=0.035) ve psikolojik sağlamlıklarının arttığı (r=0.455, p=0.012) bulunmuştur.

Sonuç: Bu çalışma annelerin anksiyete düzeyi ve özellikle ruhsal açıdan yaşam kalitesinin kendi psikolojik sağlamlıkları ve dolayısıyla çocuklarının psikolojik sağlamlıkları için önemli bir faktör olduğunu göstermiştir. Çocukların anksiyete duyarlılıkları ve kronik hastalıklar arasındaki yakın ilişki göz önünde bulundurulduğunda bu hastaların takibinde annelerinin de ruhsal iyilik halini yakalamanın önemli olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler : depresyon, Kronik hastalık, rezilyans

S-48

Okul Öncesi Dönem ve Okul Dönemi Astımlı Çocukların Annelerinde Depresyon, Stres ve Anksiyete Düzeylerinin Karşılaştırılması

Abdulvahap Şen[1], Velat Şen[3], Ahmet Kan[2], Abdullah Atlı[4]

[1]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü
[2]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bölümü
[3]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü
[4]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü

Amaç: Astım gibi kronik hastalıklara bağlı sürekli bakımın getirdiği ekonomik yük, hastalığın geleceği ile ilgili kaygılar annelerde kaygı, stres ve depresyon gibi ruhsal sorunlara neden olabilmektedir. Bu çalışmada, kronik astım tanısıyla takip edilmekte olan okul öncesi dönem ile okul dönemi çocukların annelerinin depresyon, anksiyete ve stres düzeylerinin karşılaştırılması ve bunu etkileyen bağımsız faktörlerin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Anket tipi çalışma olarak yürütülen bu çalışmaya 01.04.2021-30.06.2021 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Çocuk Allerji ve İmmünoloji Polikliniklerine başvuran, cinsiyet ayrımı olmaksızın 0-18 yaş arasındaki astımlı çocuklar ve anneleri çalışmaya dâhil edildi. Çalışmamızda Sosyodemografik veri Formu ve 'Depresyon, Anksiyete ve Stres Ölçeği (DASÖ-21)' kullanıldı.

Bulgular: Toplam 126 hasta ve annesi çalışmaya dâhil edildi. Okul dönemi astımlı çocuğa sahip annelerin (%63,9) okul öncesi dönemi çocuklarına göre (%36,1) daha fazla oranda normal düzeyde depresyona sahip olduğu saptandı (p=0.04). Ayrıca okul dönemi astımlı çocuğa sahip annelerde (%55,7), okul öncesi çocuğa sahip annelere göre (%24,6) daha fazla oranda normal seviyede stres saptandı (p<0,001). Okul dönemi astımlı çocuğa sahip anneler (%73,8), okul öncesi çocuğa sahip annelere göre (%41,5) daha fazla oranda normal anksiyeteye de sahip idi (p<0,001). Çocuk yaşı ile depresyon derecesi (p=0,006, r=-0,24) (şekil 1), anksiyete derecesi (p=0,004, r=-0,25) (şekil 2) ve stres derecesi (p<0,001, r= -0,31) (şekil 3) arasında negatif yönde ve istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptandı. Son bir yılda hastaneye yatmayan hastalarda daha fazla oranda normal düzeyde depresyon, anksiyete ve stres saptandı (sırasıyla p=0.04, p=0.032 ve p=0.03) (tablo 1).

Sonuç: Astımlı çocuğa sahip annelerde depresyon, anksiyete ve stres gibi ruhsal bozukluklar normal popülasyona göre değişen ağırlıklarda daha fazla görülmekle birlikte çocukların yaşları küçüldükçe annelerdeki depresyon, anksiyete ve stres derecesinin daha da arttığı saptandı. Kronik hastalıklı çocuğa sahip anneler psikolojik ve sosyal desteğe ihtiyaç duydukları için annelerin ruhsal durumlarının takip edilmesi ve gerektiğinde annelere psiko-sosyal destek ve hastalık hakkında bilgilendirme olanağı sağlamak gerekir.

Anahtar Kelimeler : Anksiyete, Astım, Depresyon, Stres

S-49

Okul öncesi çocuklarda pasif sigara içiciliğinin idrar kotinin/kreatinin oranıyla değerlendirilerek solunum yolu enfeksiyonlarıyla ilişkisinin saptanması

Sinem Aslan[1], Özlem Bostan Gayret[1], Meltem Erol[1], Abdulrahman Özel[1], Övgü Büke[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Çocuklar, çevresel sigara dumanından yaygın olarak etkilenmektedirler. Pasif sigara maruziyeti, sebep olduğu klinik problemler nedeniyle önemli bir halk sağlığı sorunudur**.** Bu çalışmada pasif sigara maruziyetinin okul öncesi dönemdeki çocuklarda solunum yolu enfeksiyonları üzerine etkisinin, anket yöntemi ile aileden alınan öykü ve idrarda kotinin/kreatinin oranları ölçülerek belirlenmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine başvuran 2-5 yaş arasında, aile bildirimlerine göre evinde en az bir aktif içici bulunan 36 çocuk ve evinde aktif içici bulunmayan aynı yaş grubunda 36 çocuk alındı. Anket ile aile ve çocukla ilgili sosyodemografik değişkenler, alt ve üst solunum yolu enfeksiyonları geçirme sıklığı sorgulandı. Çalışmaya katılan çocukların idrar örneklerinde kotinin, kreatinin düzeyleri ölçüldü ve kotinin/ kreatinin oranları hesaplandı. Sosyodemografik veriler ve idrar kotinin/ kreatinin oranları kullanılarak, çocukların pasif sigara maruziyeti ve solunum yolları enfeksiyonları üzerine etkisi belirlendi.

Bulgular: Evlerinde sigara içilen grupta son iki yıl içinde geçirilen solunum yolları enfeksiyon sıklığı artmış olarak tespit edildi. Bronkopnömoni görülme sıklığı olgu grubunda %44,4 iken kontrol grubunda %5,6; sinüzit enfeksiyonu ise olgu grubunda %22,2 oranında görülürken kontrol grubunda hiç sinüzit saptanmadı. Bronkopnömoni ve sinüzit enfeksiyonları olgu grubunda anlamlı düzeyde yüksek idi (sırasıyla $p<0,01$, $p<0,01$). Evde sigara içilen grupta ortanca kotinin düzeyi 20,94 ng/ml, içilmeyen grupta 16,62 ng/ml olup gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$). İdrar kotinin/kreatinin oranı (İKKO), evde sigara içilen grupta 0,476 ng/mg, içilmeyenlerde 0,20 ng/mg olup, gruplar karşılaştırıldığında ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p>0,05$). Pasif sigara maruziyeti idrar kotinin düzeyi 10 ng/ml üzerinde olan çocukların %55,6'sı pasif içici olarak değerlendirildi.

Sonuç: Çalışmamız pasif sigara maruziyeti değerlendirilirken, ailelerin verdiği bilgilerle birlikte kotinin seviyesinin de ölçülmesi gerekliliğini ortaya koymuştur. Çalışmamızda pasif sigara maruziyeti olan çocuklarda solunum yolu enfeksiyonları sıklığı artmış saptanmıştır. Sigara ve zararları konusunda ebeveynler bilinçlendirilerek pasif sigara dumanına maruziyet azaltılabilir, sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme ve hastaneye yatışlar önlenebilir.

Anahtar Kelimeler : idrar kotinin/kreatinin, idrar kotinini, pasif sigara maruziyeti, solunum yolları enfeksiyonu

S-50

Covid-19 Pandemisinde Gastrointestinal Problemi Olan Çocukların Endoskopilerinin Sıklık Endikasyonları Ve Tanısal Verimi

Ahsen Dönmez Türkmen[1], Erkan Akkuş[1], Ömer Faruk Beşer[1], Fügen Çullu Çokuğraş[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D

Amaç: Tanısal gastrointestinal (GI) endoskopi çocuklarda semptomların değerlendirilmesinde ve GI hastalıkların tanımlanmasında önemli rol oynar. Pandemi döneminde ebeveynlerin hastaneye gelme korkusu nedeniyle çocuk hastaların spesifik yandal polikliniklerine başvuruları kısmen azalmıştır. Bu çalışmanın amacı bu dönemde başvuran hastaların endoskopi prosedürlerinin (EP) endikasyon sıklıklarını ve tanısal verimliliğini belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Mart 2020-Mart 2021 tarihinde Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk gastroenteroloji kliniğine GI şikayet ile başvuran 1-18 yaş arasında EP uygulanan 305 çocuk hasta ve 348 işlem dahil edilmiştir. Hastaların başvuru şikayeti, endoskopik makroskopik ve mikroskopik sonuçları normal ve patolojik olarak kaydedildi.

Bulgular: Hastaların 152'si erkek, 153 'ü kız idi. Hastaların yaş ortalaması 9.99±5.24 yıl idi. Erkek ve kızların yaş ortalaması sırasıyla 9.63±5.06, 10.24±5.4 yıldı. 250 hastaya (%82) özofagagastroskopi, 12 (%3.9) hastaya ileokolonoskopi, 43 (%14.1) hastaya özofagogastroskopi ve ileokolonoskopi birlikte uygulandı. Endoskopi endikasyonlarında en sık karın ağrısı 94 hasta (%28.9), koroziv /yabancı madde alımı 35 hasta (%11.5), çölyak antikor yüksekliği 32 hastada (%10.5) gözlendi . En sık saptanan tanılar 83 hastada gastrit (%27.2), 45 hastada inflamatuvar barsak hastalığı (%14.7), 32 hastada özofajit (%10.5) idi. Karın ağrısı ile EP uygulanan hastaların %98.9'unda endoskopide patolojik durum olasılığı (p= 0.001), %94.6 'sında mikroskopisinde patolojik durum olasılığı (p=0.001) yüksek saptanmıştır.

Sonuç: EP'lerde hem özofagogastroskopi hem ileokolonoskopinin pandemi döneminde de tanısal veriminin yüksek olduğunu düşünmekteyiz. Koroziv/yabancı madde alımının bu dönemde özofagastroskopi endikasyonları içinde ön sıralarda olduğunun önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler : COVID-19 pandemisi, Endoskopi, Gastroskopi, Kolonoskopi

S-51

Tıbbi Beslenme Tedavisi Uygulanan Organik Asidemili Hastaların Beslenme Durumlarının Saptanması

Esma Uygur[1], Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek[1], Ertuğrul Kıykım[1], Elvan Yılmaz Akyüz[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

Amaç: Çalışmanın amacı metilmalonik (MMA), propiyonik (PA) ve izovalerik asidemi (IVA) tanısı ile izlenen hastaların uzun dönemdeki beslenme durumlarını ve bu durumların üzerinde etkili olan faktörleri saptamaktır.

Yöntem ve Gereç: Çalışma 2010 yılı ve sonrasında doğan "MMA, PA ve IVA" tanısı alarak İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı tarafından takibe alınan tüm hastalar ile yapılmıştır. Hastaların sosyodemografik özellikleri, antropometrik ölçümleri, biyokimyasal parametreleri, besin tüketim kayıtları ve uygulanan tıbbi beslenme tedavilerine olan uyumları retrospektif olarak incelenip kaydedilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya katılan 38 hastanın %50'si MMA, %39,5'i PA ve %10,5'i IVA tanısına sahipti. MMA'lı hastaların %68,4'ü, PA'lı hastaların %86,7'si, IVA'lı hastaların %75'i erken tanı almıştır. MMA ve PA tanılı hastalarda IVA tanılı hastalara oranla büyüme geriliği daha fazla görülmüştür. Gelir düzeyi düşük olan ailelerde boy uzunluğu açısından gerilik saptanmıştır. Beslenme yetersizliği olan hastalarda perkütan endoskopik gastrostomi işlemi sonrasında boy uzunluğu ve vücut ağırlığı z-skor değerlerinde artış bulunmuştur. Hastaların protein alım değerleri arttıkça boy uzunluğu ve vücut ağırlığı z-skor değerlerinde artış saptanmıştır. Geç dönemde tanı alan hastaların protein toleransları daha fazla olduğu görülmüştür. Metabolik dekompansasyon sıklığı ile boy uzunluğu ve vücut ağırlığı z-skor değerleri arasında negatif korelasyon saptanmıştır.

Sonuç: Hastaların beslenme durumlarını etkileyen birçok faktör bulunmaktadır. Aile gelir düzeyinin az olması, hastane yatışlarına neden olan metabolik dekompansasyon sıklığının artması, yeterli miktarda doğal protein alımının olmaması, verilen tıbbi beslenme tedavisine olan uyumun az olması, metabolik durumu etkileyecek düzeyde beslenme isteksizliği ve kusmanın varlığı, böbrek fonksiyonlarının kötüleşmesi, enerji ve protein gereksinimini arttıracak düzeyde distoni varlığı gibi faktörler yer almaktadır.

Çalışmamızda ayrıca hastaların yaşları arttıkça protein toleranslarının arttığı ve beslenme durumlarının iyileştiği bulunmuştur. Metabolik durumu ve protein toleransına bağlı olarak hasta özelinde mümkün olan en yüksek düzeyde doğal protein alımı sağlanmalıdır. Organik asidemili hastalarda beslenme durumları üzerinde olumsuz etki gösteren faktörlerin tespiti ve müdahalesinin hastaların uzun dönemde sonuçları üzerinde olumlu etki gösterdiği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler : Amino asit metabolizması bozuklukları, Beslenme Durumu, Tıbbi Beslenme Tedavisi

S-52

Yenidoğan Tarama Programı Çerçevesinde Irt Yüksekliği Nedeniyle Hastanemize Başvuran Hastaların Kistik Fibrozis Açısından Değerlendirilmesi

Muhammed Ali Recai AKYÜREKLİ[1], Nevzat Aykut BAYRAK[2], Nilüfer ELDEŞ HACIFAZLIOĞLU[3], Emek UYUR YALÇIN[4], Ali KARAMAN[5], Sümeyra OĞUZ[6]

[1]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Kliniği
[2]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji,Hepatoloji ve Beslenme
[3]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Nörolojisi
[4]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Nörolojisi
[5]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Tıbbi Genetik
[6]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Tıbbi Genetik

Amaç: Kistik fibrozis (KF) transmembran kondüktans regülatör (KFTR) gen mutasyonu sonucu gelişen KF hastalığı, ülkemizde 2015 yılından beri yenidoğan tarama programı çerçevesinde topuk kanında immün reaktif tripsinojen (IRT) çalışılarak taranmaktadır. Yüksek IRT değerleri saptandığında ter testi yapılmakta ve son rehberlere göre seçilmiş vakalarda genetik analiz yapılması önerilmektedir. Amacımız merkezimize ter testi yapılması için yönlendirilen olgularda KF ve KFTR-ilişkili metabolik sendrom (KİMS) sıklığını belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Merkezimize Ocak-Nisan 2021 tarihleri arasında yenidoğan tarama programı çerçevesinde topuk kanında IRT/IRT yüksekliği ile ter testi yapılması için başvuran olgular çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri (ebeveynlerin yaşı, eğitim durumu, sosyoekonomik durum, akrabalık, bebeğin cinsiyeti, doğum ve başvuru tarihindeki kilosu (z-skoru), ve doğum haftası) ve IRT değerleri kaydedildi. Tüm olgulara ter testi ve KFTR gen analizi yapıldı. Olgular KF ve KİMS açısından değerlendirildi. IRT/IRT yüksekliğinin KF tanısında pozitif prediktif değeri (PP), özgüllük ve özgünlüğü değerlendirildi. Başvuru anında <2000 gr olan hastalar, KF ilişkili olabilecek yakınması olan ve yoğun bakımda 7 günden fazla yatmış olan olgular çalışmaya alınmadı.

Bulgular: Ter testi uygulanan 462 olgudan IRT/IRT yüksekliği nedeniyle yönlendirilen 72'si (başvuru yaşı: 34,6±14,7 gün, %47,2 kız) çalışmaya alındı. Olguların birinci ve ikinci IRT ortalamaları sırasıyla 131,53±43,38 µg/L ve 96,56±28.73 µg/L ve 1.ter testi ve 2.ter testi ortalamaları 49,0±34,7 birim ve 39.2±40.9 birim idi. Ter testi ve genetik analiz sonuçlarına göre olguların 12'si (%16,7) KF hastasıydı, 16'sı (%22,2) KİMS olarak sınıflandırıldı, 44 (%61,1) olguda hastalık saptanmadı. Birinci IRT değerine göre KF tanısı konulması için 135,8 µg/L değerinde özgünlük %83,3, özgüllük %79,2, PP %98,7, doğruluk %79,8 saptandı (eğri altında kalan alan: 0,795). İkinci IRT değerine göre ise 93,2 µg/L değerinde özgünlük %83,3 özgüllük %61,5, PP %97,6, doğruluk %61,7 saptandı (eğri altında kalan alan 0,734).

Sonuç: Devam etmekte olan çalışmamızın ilk 4 aylık verilerine göre IRT yüksekliği ile başvuran yeni doğanlarda şu an kullanılan IRT/IRT sınır değerlerinin özgünlüğünün yüksek, özgüllüğünün düşük olduğu gözlenmektedir.

Anahtar Kelimeler : cftr, ırt, kistik fibrozis, ter testi, yenidoğan tarama programı

S-53

Elazığ Fırat Üniversitesi Hastanesinde Biotinidaz Eksikliği Tanılı Olgularımızın Demografik ve Klinik Özellikleri

Münire Mine Bağışlar[1], Abdurrahman Akgün[1], Yeliz Kutat[1]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma BD, Elazığ, Türkiye

Amaç: Biotinidaz eksikliği; nöbetler, ataksi, hipotoni, alopesi, kutanöz erüpsiyon, epizodik metabolik asidoz, işitme kaybı, görme kaybı ve gelişimsel gecikme ile karakterize, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Burada, biotinidaz eksikliği tanılı olguların demografik ve klinik özellikleri sunuldu.

Yöntem ve Gereç: Ağustos 2018 - Ocak 2020 tarihleri arasında biotinidaz eksikliği tanısıyla kliniğimizde takip edilen 44 hasta çalışmaya alındı. Olguların yaşları, yaşadıkları il, başvuru sırasındaki şikayet ve muayene bulguları ile biotinidaz enzim düzeyleri değerlendirildi.

Bulgular: Biotinidaz eksikliği olan 44 olgunun K:E oranı 1:1 idi. Olguların %11,3'ü farklı merkezlerde tanı konulduktan sonra kliniğimize yönlendirilirken kalan %88,6'sı (n: 39) kliniğimizde yeni tanı alan olgulardı. Kliniğimizde tanı alan olguların tümü ulusal neonatal tarama programıyla saptanıp tarafımıza gönderilen bebeklerdi. Olguların yaş ortalaması 16,56 ± 19,70 (SD) ay idi. Olguların yaşadıkları illerin başlıca Ağrı (n: 21, %47,7), Elazığ (n: 8, %18.2), Muş (n: 3, %6,8), Siirt (n: 2, %4,5), Batman (n: 2, %4,5), Diyarbakır (n: 2, %4,5), Malatya (n: 2, %4,5), Van (n: 1, %2,27), Bitlis (n: 1, %2,27), Iğdır (n: 1, %2,27), Kars (n: 1, %2,27) olduğu belirlendi. Olguların %36,36'ında (n:16) anne-baba arasında akrabalık vardı. Kliniğimizde tanı alan olguların tanı sırasındaki biotinidaz enzimi düzeyi, ortalama 1,66 ± 0,73 U/L (SD) idi. Diğer 5 olgunun tanı sırasındaki enzim düzeyi sonucuna ulaşılamadı. Olguların ilk muayenesinde sırasıyla, egzama (n: 5, %11,3) ve birer olguda (n: 1, %2,27), hemihipertrofi, hidrosefali nedeniyle VP-şant, nöromotor gelişim geriliği, saç dökülmesi ve nistagmus mevcuttu. Kliniğimizde tanı alan geriye kalan %77,2 olgunun başvuru sırasında herhangi bir şikayeti yoktu. Hiçbir olguda işitme ile ilgili sorun saptanmadı.

Sonuç: Biotinidaz eksikliği ulusal neonatal tarama programı içerisinde yer alan bir hastalıktır. Erken tanı alan hastalarda biotin tedavisiyle klinik bulguların ortaya çıkışı engellenebilmektedir.

Anahtar Kelimeler : alopesi, Biotinidaz eksikliği, metabolik asidoz, Ulusal Neonatal Tarama Programı

S-54

TİP 1 Diyabet Tanılı Çocuk Ve Adolesanlarda Fazla Kiloluluk Ve Obeziteyi Değerlendirmede Diğer Antropometrik Yöntemlerin Kullanımı

Yavuz Özer[1], Didem Güneş Kaya[1], Emine Ülgen[2], Mehmet Enes Gökler[3], Hande Turan[1], Kader Saran[1], Gürkan Tarçın[1], Dilek Bingöl Aydın[1], Oya Ercan[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD, İstanbul, Türkiye
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul, Türkiye
[3]Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı ABD, Ankara, Türkiye

Amaç: Dünya'da tip 1 diyabetli (TID) çocuk ve ergenlerde fazla kiloluluk/obezite sıklığı erkeklerde %29.6 ve kızlarda %34 iken Türkiye'de her iki cins için %18 olarak bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı, T1D'li çocuk ve ergenlerde zayıf, fazla kilolu ve obezite sıklığını, antropometrik parametreler ile cinsiyet, puberte ve metabolik kontrol arasındaki ilişkiyi ve değişik antropometrik parametrelerin fazla kiloluluk/obezitenin engellenmesinde ve takibindeki değerini belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza en az 1 yıldır takip edilen 1-21 yaş arasındaki, otoantikor pozitifliği olan T1D'li olgular alındı. Kesitsel yürütülen çalışmada, vücut ağırlığı ve boy ölçümünün yanında bel çevresi, boyun çevresi ve kalça çevresi ölçümleri alındı. VKİ, boyun çevresi/boy, bel çevresi/boy ve kalça çevresi/boy oranları hesaplandı.

Bulgular: Çalışmaya toplamda 98 hasta (%39,8 erkek, %83,7 pubertal) alındı. Ortalama yaş 14,12 ± 3,99 yıl ve ortalama diyabet süresi 5,92 ± 3,85 yıl idi. Olguların %12,2'si fazla kilolu iken %14,2'si obez idi. Bel çevresi 90.persantilin üzerindeki hasta oranı %35,7 (n=35) ve bel çevresi/boy 0,46 ± 0,06 idi. Olgular zayıf/normal (grup1) ve fazla kilolu/obez (grup2) olmak üzere 2 gruba ayrıldı. Gruplar arasında HbA1c düzeyleri arasında anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Grup 2'de boyun çevresi hariç tüm ölçümler grup 1'e göre anlamlı olarak yüksekti. Boyun çevresi grup 2'de hem pubertal kızlarda ve hem de pubertal erkeklerde grup 1'deki pubertal kızlara ve erkeklere göre anlamlı olarak yüksek saptandı (p<0.001). Bel çevresi grup 2'deki pubertal kızlarda grup 1 pubertal kızlara göre anlamlı yüksek idi (p=0.029). Bel çevresi/boy oranı grup 2'de prepubertal erkeklerde grup 1 prepubertal erkeklere göre anlamlı olarak yüksek saptandı (p=0.024).

Sonuç: Olgularımızda fazla kilolu/obezite sıklığı %26,4 olup, zayıf/normal kilolu olanlar ile karşılaştırıldığında HbA1c düzeyi arasında fark saptanmadığından T1D'li çocuklarımızın yaklaşık dörtte birinin gereğinden fazla enerji ve insülin aldığı düşünülmüştür. T1D'li olgularda fazla kiloluluk/obezitenin engellenmesi için puberte döneminde hem kızlarda hem erkeklerde boyun çevresinin, puberte dönemindeki kızlarda bel çevresinin ve prepuberte dönemindeki erkek çocuklarda bel çevresi/boy oranının yararlı olacağı sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Antropometrik ölçümler, Obezite, Tip 1 diyabet

S-55

Çocukluk çağı Multipl Skleroz hastalarında Fingolimod: Tek merkez deneyimi

Hüseyin Kılıç[1], Sema Saltık[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Amaç: Multipl Skleroz (MS) myelin kılıfının genetik ve çevresel faktörler nedeniyle bozulduğu santral sinir sisteminin demiyelinizan bir hastalığıdır. MS genellikle gençlerde ve orta yaş erişkinlerde göru?lu?r. On sekiz yaşın altında görülme sıklığı tüm vakaların % 10'nundan daha azdır. En sık göru?len belirtiler ekstremitelerde gu?çsu?zlu?k, duyusal belirtiler, yorgunluk, diplopi ve görme bulanıklığı gibi görsel bulgulardır. Fingolimodun çocuklarda relaps oranı ve yeni beyin lezyonları gözlenmesi açısından interferon beta-1a'dan daha etkili olduğuna dair kanıtlar mevcuttur, ancak maliyeti daha yüksek ve ciddi yan etkileri olabilir. Bu çalışmada çocukluk çağında MS tanısı almış ve fingolimod tedavisi başlanan hastalarımızın demografik ve klinik özelliklerinin sunulması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çocuk Nöroloji kliniğinde 2016–2021 yılları arasında MS tanısı ile izlenen ve fingolimod tedavisi başlanan toplam 7 olgu çalışmaya alındı. Klinik, demografik ve laboratuar sonuçları retrospektif olarak incelendi. İlk klinik atak esnasındaki kranial MR göru?ntu?leme bulguları lokalizasyon yönu?nden ayrıntılı olarak gözden geçirildi. Olgularının fingolimod tedavisi öncesi aldıkları tedaviler belirlendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların cinsiyet dağılımları (Kız/Erkek=4/3) idi. Hastaların tanı yaşları median (min-max) 16 yıl (5,5–18) idi. Dört hasta Interferon beta-1b, 2 hasta ise Interferon beta-1a kullanırken yeni klinik ataklar olması nedeniyle tedavi Fingolimod ile değiştirildi. Interferon beta-1a kullanan bir hastada ise beyin Manyetik Rezonans (MR) görüntülemede kontrast tutan yeni lezyonlar radyolojik atak kabul edildi ve Fingolimod ile tedavi değişimi yapıldı. Hastaların Fingolimod öncesi klinik atak medyan sayısı (min-max) 4 (2-5) idi. Oligoklonal band pozitifliği toplam 4 (%57,1) hastada saptandı. İlk klinik atak esnasında beyin MR görüntülemede periventriküler ve jukstakortikal tutulum tüm hastalarda gözlendi. Beyin sapı tutulumu 4 (%57,1), spinal ve serebellar tutulum ise 2 (% 28,5) hastada izlendi. Fingolimod tedavisinin ilk dozu esnasında toplam iki hastada ciddi bradikardi gelişmesi üzerine ocrelizumab ile tedavi değişikliği yapıldı.

Sonuç: Bu tek merkez çalışmasında; çocukluk çapı MS hasta grubumuzda, fingolimod başlanan olgularımızın demografik ve klinik bulguları ortaya konmaya çalışıldı.

Anahtar Kelimeler : fingolimod, Interferon beta-1a, Multipl Skleroz

S-56

Kistik Fibrozis Tanılı Çocuk Hastaların Kardiyak Değerlendirilmesi

Mehmet TÜRE[1], Velat ŞEN[2], Hasan BALIK[1], Demet BAŞER[3]

[1]Dicle Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye.
[2]Dicle Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye
[3]Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Kistik fibrozis: kalbi de etkileyen ilerleyici organ disfonksiyonu ile karakterize, kompleks, multisistemik kronik bir hastalıktır. Kistik fibrozis hastalarında gelişen kronik hipoksi, hiperkapni, sağ kalp boşluklarının dilatasyonu ve kullanılan sempatomimetik ilaçlar aritmiye neden olabilir. Çalışmamızın amacı kistik fibrozis tanılı çocuk hastaların elektrokardiyografi ve ekokardiyografi verilerini sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırarak ani ölüm açısından öngörüde bulunmak ve hastaların takiplerinde buna dikkat çekmektir.

Yöntem ve Gereç: Elli bir kistik fibrozis tanılı çocuk hasta ile yaş ve cinsiyeti hasta grubu ile uyumlu olan 53 sağlıklı çocuk elektrokardiyografi verileri, sağ ventrikül sistolik basıncı ve sağ ventrikül sistolik fonksiyonlarını gösteren triküspit anüler düzlem sistolik hareketi açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Kistik fibrozis tanılı hastalarımızın 22'si (%43,1) kız iken, yaş ortalaması 107,9±59,7 ay idi. Kotrol grubunun ise 25'i kız (% 47,1) iken, yaş ortalaması 108,1±59,7 ay idi. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, hasta grubunda kalp hızı (p=0.03), QT dispersiyonu (p=0.002), QTc maksimum (p=0.01), QTc dispersiyonu (p=0.002) anlamlı olarak daha yüksekti. Triküspit anüler düzlem sistolik hareketi hasta grubunda kontrol grubuna göre (p<0,001) anlamlı olarak düşük saptandı.

Sonuç: Kistik fibrozis tanılı çocuk hastalarda, pulmoner kan basıncındaki artış kalp yetmezliğinin erken belirtisi olabilir. Bu tür kardiyak bozuklukların, akciğer fonksiyonunun kronik inflamasyonuna bağlı kademeli olarak ortaya çıkabileceğini ve bu nedenle hastaları klinik olarak stabil tutmak ve kistik fibrozisin ilerlemesinde kronik inflamasyonu mümkün olduğunca erken kontrol altına almak çok önemlidir. Kistik fibrozis tanılı hastalarımızın kontrol grubuna göre aritmiye sebep olabilecek elektrokardiyografi değişiklikleri ve sağ ventrikül sistolik fonksiyonunu yansıtan triküspit anüler düzlem sistolik hareketi düşük olduğu için sağ kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölüm açısından yakından takip edilmeleri gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler : aritmi, çocuk, ekokardiyografi, elektrokardiyografi, Kistik fibrozis

S-57

Çocukluk Çağı Kanserlerinde Etyolojik Faktör Olarak Yardımcı Üreme Tekniklerinin Rolünün Araştırılması

Neslihan ÖZHAN[1], Deniz TUĞCU[2], Ayşegül ÜNÜVAR[2], Serap KARAMAN[2], Rümeysa TUNA[2], Sema ANAK[2], Ömer DEVECİOĞLU[2], Gülyüz ÖZTÜRK[2], Leyla AĞAOĞLU[2], Zeynep KARAKAŞ[2]

[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Yardımcı fertilizasyon tekniklerinin, çocuklarda çoğul gebelik, perinatal komplikasyonlar ve konjenital malformasyonlar için risk faktörü olduğu bilinmektedir. Bu tekniklerin kullanımı ile pediatrik malinitelerin gelişimi korelasyonu hakkındaki bilgiler kısıtlı ve çelişkilidir. Bu çalışmada çocukluk çağı malinitelerindeki olası risk faktörleri arasında yardımcı üreme tekniklerinin (YÜT) rolünün belirlenmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç:

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı'na 2000-2019 yılları arasında başvuran ve pediatrik kanser tanısı alan 0-18 yaş aralığındaki 300 olgu retrospektif olarak incelendi. Kontrol grubu olarak Sosyal Pediatri Bilim Dalı Sağlam Çocuk Polikliniği'ne Mayıs-Haziran 2018 tarihinde başvuran aynı yaş aralığındaki 300 sağlam çocuk ile karşılaştırıldı. İstatistiksel analizlerde SPSS 22.0 programı kullanıldı. Çalışma için Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından (17.05.2018/181360) onay alındı.

Bulgular:

Vaka grubunda 126 kız (%42), 174 erkek (%58); kontrol grubunda 140 kız (%47) ve 160 erkek (%53) vardı (p=0,250). Vaka grubunun yas? ortalaması 8,3±2,1, kontrol grubunun yas? ortaması 6,1±1,2 yıl idi. Vaka grubu 131 solid tümör ve 169 lösemi-lenfomadan oluşmaktaydı. Vaka grubundaki 300 hastanın 17'si YÜT sonucu, kontrol grubundaki 300 hastanın ise 21'i YÜT sonucu doğmuştu, istatistiksel açıdan anlamlı fark saptanmadı (p=0.12). Vaka grubundaki 73 ALL tanılı hastadan beşi (%6,8), 38 NBL tanılı hastadan ikisi (%5,2), 10 germ hücreli tu?mo?rden biri (%10), 26 NHL'dan biri (%3,8), 50 HL'den biri (%2), 15 RMS'den biri (%6,6), 17 LCH'dan ikisi (%11,7), 19 wilms tümöründen biri (%5,2), 8 hepatoblastomdan biri (%12,5) YÜT ile doğmuştu. Ayrıca çalışmadaki tek infantil hemanjioendotelyoma ve tek konjenital mezoblastik nefroma tanılı hasta da YÜT sonucu doğmuştu.

Sonuç:

Sonuçarımız retrospektif olarak kanserli çocuklarda fertilite tedavisi sonucu doğumun olası bir risk faktörü olduğunu desteklememiştir. İnfertil ailelerde kullanılan sağlıklı donör ile olan çocuklardaki gelişen tümör oranları da gelecekte YÜT ve çocukluk çağı tümörleri arasındaki sorulara katkıda bulunacaktır. Kadın, erkek veya her iki ebeveynin de infertilitesinin sorgulanması ve YÜT'de kullanılan ilaçların ve tekniklerin daha detaylı, prospektif irdelenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler : çocukluk çağı kanserleri etyolojisi, yardımcı üreme teknikleri ve kanser

S-58

Migren Hastalarında Vitamin D Düzeyi ile Elektroensefalogram (EEG) Değişiklikleri Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Mehmet Canpolat[1], Adem Topcu[2], Fatih Kardaş[3], Funda İpekten[4], Hüseyin Per[1], Hakan Gümüş[1], Ahmet Öztürk[4], Hamit Acer[1], Gül Demet Kaya Özçora[1], Mustafa Kendirci[3], Sefer Kumandaş[2]

[1]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
[2]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı
[4]Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada vitamin D eksikliği veya yetersizliği ile birlikte elektroensefalogram (EEG) bozukluğu saptanan migren hastalarında vitamin D tedavisinin etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç:

Araştırmaya katılan 140 hasta vitamin D düzeyi ve EEG bulgularına göre 4 gruba ayrıldı; Grup A; vitamin D düzeyi ve EEG bulguları normal, Grup B; vitamin D düzeyi düşük ve EEG bulguları normal, Grup C; vitamin D düzeyi normal ve EEG bulguları patolojik, Grup D; vitamin D düzeyi düşük ve EEG bulguları patolojik olan hastalar. Vitamin D düzeyi düşük olan hastalara başlangıçta vitamin D tedavisi verildi. Grup C ve D'deki hastaların EEG bulguları, grup A ve B'deki hastaların atak sıklığı ve PedMIDAS puanları değerlendirildi. Çalışma TÜBİTAK Tarafından 3001 Program Kodu, 116S042 No'lu Proje ile desteklendi.

Bulgular:

Başlangıçta A grubunda tedavi almayan, B grubunda vitamin D tedavisi alan hastaların PedMIDAS puanları ve atak sıklıklarının ortanca değerleri sırasıyla A grubunda 5.0(3.0-10.5), 3.0(2.0-4.0), B grubunda 14.5(6.0-33.8), 6.5(4.0-12.0) idi ($p<0.05$). 41 (%29.3) hastada interiktal EEG patolojikti. En sık EEG bulguları fokal/hemisferik (%9.3) ya da bilateral/jeneralize (%8.6) diken/keskin dalga aktivitesi idi. EEG bulgularının C ve D grupları arasında ve grup içinde zamansal değişimi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0.05$). D grubunda vitamin D düzeyinin <20 ng/mL veya ≥20 ng/mL olması ile EEG bulguları arasında istatistiksel bir ilişki saptanmamıştır ($p>0.05$).

Sonuç: Migren hastalarında EEG bulgularıyla vitamin D düzeyi ve vitamin D tedavisi arasında istatistiksel bir ilişki saptanmamıştır.

Anahtar Kelimeler : Elektroensefalogram, Migren, Vitamin D

S-59

Çocuk Yaşta Evlendirilen Annelerin Çocukluk Çağı Travmaları Ve Bu Travmaların Ebeveyn Tutumları İle Evlilik Uyumlarına Etkisinin Araştırılması

Tuğba Ayçiçek Dinçer[1], Seda Topçu[2]

[1]Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Onsekiz yaşın altındaki bir çocuğun bir yetişkin veya başka bir çocukla evlendirilmesi ülkemiz için toplumsal bir sorun olarak önemini korumaktadır. Çocuk evlilikleri çocukların ruhunda ve bedeninde, yetişkinlikte de taşımaya devam ettiği ve hayatın çeşitli alanlarında etkisini gösteren travmalar olarak karşımıza çıkmaktadır(1). Bu çalışmada çocuk yaşta evlendirilen annelerin çocukluk çağı travmalarının değerlendirilmesinin yanı sıra bu annelerin evliliğe uyum sağlama durumları ile kendi çocuklarına karşı olan ebeveynlik tutumları arasındaki ilişkisi araştırılmıştır.

Yöntem ve Gereç: Araştırmaya; 21 Şubat 2020 ile 21 Ekim 2020 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na başvuran, random olarak seçilmiş 18 yaş altı evlenen 50 ve 18 yaş üstü evlenen 50 olmak üzere toplam 100 anne dahil edilmiştir. Vaka-kontrol niteliğindeki araştırmaya katılan annelere bir kısmı açık uçlu 34 sorudan oluşan sosyodemografik veri formu ile Evlilik Uyum Ölçeği, Ebeveyn Tutum Ölçeği ve Çocukluk Çağı Ruhsal Travmalar Ölçeği yüzyüze uygulanmıştır.

Bulgular: Onsekiz yaş altında evlendirilen annelerin çocukluk çağı travma sıklığı literatürle uyumlu olarak yaklaşık 1,5 kat yüksek bulunmuştur($p<0,05$)(2).Travma alt boyutları analiz edildiğinde vaka grubunda fiziksel istismar sıklığı yaklaşık 5 kat($p<0,05$), fiziksel ihmal sıklığı 3,5 kat($p<0,05$) ve duygusal ihmal ortalama puanı yaklaşık 2,5 kat yüksek bulunmuştur($p<0,05$). Her iki grup arasında evliliğe uyum sağlanması açısından fark yoktur($p>0,05$).Vaka grubunun %48'i anlaşarak, %24'ü de aile onayı olmadan evlenmiştir($p<0,05$).Katılımcıların cevapları irdelendiğinde kadın-erkek arasında arkadaşlığın/flörtün olamayacağı toplum yapısı, yoksulluk ve eğitime önem verilmemesi vaka grubunda evliliği tek seçenek haline getirmiştir. Ebeveyn tutumları incelendiğinde vaka grubunda demokratik tutumun 1,2 kat azaldığı($p<0,05$), koruyucu tutumun ise 5 kat arttığı görülmüştür($p<0,05$).Çocukluklarını yaşayamadan evlendirilen, evlendirildiği kişiyi tanımayan, eşi tarafından fiziksel/duygusal şiddete maruz kalan annelerin yaşadıkları travmaları çocuklarının yaşamasını engellemek istemesi destekleyici tutumlarının koruyucu ve otoriter tutum ile yer değiştirmesine neden olmuştur.

Sonuç: Çocuk yaşta evlilikler çocukların fiziksel ve ruhsal sağlığını derinden yaralayan, bununla birlikte toplumsal olarak ailedeki demokratik yapıyı zedeleyen,kendi çocuklarına da uygun yaklaşımla ebeveynlik yapamadıkları nesilden nesile aktarılan olumsuz deneyimler olarak yorumlanmıştır.

Anahtar Kelimeler : çocuk yaşta evlilik, ebeveyn tutumu, evlilik uyumu, travma

S-60

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemizde Terapötik Hipotermi Uygulanan Hastaların Değerlendirilmesi

Özmert M.A. Özdemir[1], Ömer Faruk Yalçın[1], Hacer Ergin[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Denizli

Amaç: Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) yenidoğanda önemli bir mortalite ve morbidite nedeni olup bu çalışmada terapötik hipotermi uygulanan HİE'li yenidoğanlar değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Şubat 2017 – Nisan 2020 tarihleri arasında hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen ve hipotermi tedavisi uygulanan 38 HİE'li yenidoğan retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Olguların 26'sı (%68,4) erkek, 28'i (%73,7) term, 23'ü (%60,5) sezaryenle, 26'sı (%68,4) dış merkezde doğdu. Ortalama anne yaşı 28,7 yıl, doğum ağırlığı 3047 gramdı. Ondokuz (%50) gebe primipardı. Olguların 33'üne (%86,8) doğum salonunda canlandırma uygulandı. Bir, 5 ve 10. dakika Apgar skoru ≤5 olan olgular sırasıyla 22 (%57,9), 9 (%23,7) ve dörttü (%17,4). Postnatal ilk saatte alınan kan gazlarına göre; 19 olgunun (%50) pH'sı ≤7,00 iken 27 olgunun (%71,1) pH'sı ≤7,10 saptandı. Olgulardan 20'sinin (%52,6) baz açığı ≤-16 idi. Biyokimyasal incelemede; dördünde (%10,5) ALT >100 IU/L, 13'ünde (%34,2) AST >100 IU/L, 20'sinde (%52,6) CK >1200 U/L, 34'ünde (%89,5) LDH >580 U/L, 24'ünde (%63,1) INR >1,4, 22'sinde (%61,1) PT >16 saniye, 17'sinde (%47,2) APTT >55 saniyeydi. Olguların tümüne ilk 6 saatte (29 olguya '%76,3' ilk 3 saatte) hipotermi ve uygun tedaviler başlanırken 30'una (%78,9) 72 saat, dördüne (%10,5) 96 saat hipotermi uygulandı. Dört olgu (%10,5) hipotermi tedavisi sırasında kaybedildi. Olguların altısı (%19,3) 2-4. günlerde, 19'u (%61,3) 5-7. günlerde ve altısı (%19,3) 8-12. günlerde kranial manyetik rezonans görüntülemeyle (kMRG) değerlendirildi. aEEG'de orta düzeyde etkilenmesi olan 17 olgunun (%44,7) sekizinde (%47,1) Sarnat evre-2, üçünde (%17,5) transfontanel ultrasonografide (TFUSG) intraventriküler kanama (İVK), yedisinde (%41,1) kMRG'de diffüzyon kısıtlılığı saptandı. aEEG'de ağır etkilenmesi olan 13 olgunun (%34,2) altısı (%46,1) tedavi sürecinde kaybedilirken (tüm olguların %15,7'si), bunların 12'sinde (%92,3) Sarnat evre-2/3, üçünde (%23,1) TFUSG'de İVK ve üçünde (%42,8) kMRG'de diffüzyon kısıtlılığı izlendi. Hipotermi sürecinde 20 olguda (%52,6) nöbet (aEEG'de etkilenme olanların %63,3'ü) gözlendi ve tedavi verildi.

Sonuç: HİE'li bebeklerde aEEG bulguları ağırlaştıkça klinik etkilenme artmakta ve HİE yenidoğanların önemli bir sorunu olmaya devam etmektedir.

Anahtar Kelimeler : aeeg, hipoksik iskemik ensefalopati, mrg, terapötik hipotermi, yenidoğan

S-61

Konjenital pnömoni ve geçici takipne tanılı yenidoğanlarda hematolojik parametrelerin değerlendirilmesi

Münevver Kıyar[1], Burcu Özkan[1], Karya Su Aslan[1], Sema Yılmaz[2]

[1]Uşak Üniversitesi Tıp Fakültesi
[2]Uşak Üniversitesi Tıp Fakültesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Yenidoğan geçici takipnesi (YDGT) en sık görülen neonatal solunum sıkıntısı olup, diğeri de konjenital pnömonidir. Bu çalışmada konjenital pnömoni ve geçici takipne tanılı yenidoğanların hematolojik parametrelerini karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Ünitesi'ne yatışı yapılan 32 hafta sıfır günden 36 hafta 6 güne kadar doğan, konjenital pnömoni ve geçici takipne tanılı 84 yenidoğanın hematolojik parametreleri yatan hasta elektronik kayıtlarından retrospektif olarak incelendi. Araştırmamızda çalışma grubu (n=42, 21 erkek, 21 kız) konjenital pnömoni tanısı almış yenidoğanlar ile kontrol grubu (n=42, 21 erkek, 21 kız) yenidoğan geçici takipnesi tanısı almış yenidoğanlardan oluşmaktaydı. Hematolojik parametrelerden RBC (eritrosit sayısı), Hgb (hemoglobin), Htc (hematokrit), MCV (ortalama eritrosit hacmi), MCH (ortalama eritrosit hemoglobini), MCHC (ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonu), RDW (eritrosit dağılım genişliği), WBC (beyaz küre sayısı), PNL (nötrofil), LYM (lenfosit), MON (monosit), EO (eozinofil), BASO (bazofil), PLT (trombosit) ve MPV (ortalama trombosit hacmi) kullanıldı. Ayrıca hastaların gestasyonel yaşı, cinsiyeti, kilo ve doğum şekli kayıt edildi.

Bulgular: Ortalama gestasyon yaşları yenidoğan pnomonisi olanlarda 38,8±1,5; YDGT ise 38,0±1,4 idi. Doğum ağırlığı yenidoğan pnömonisi ve YDGT tanılı yenidoğanlarda sırasıyla 3165,2±409,8 ve 3396,2±456,2 olarak bulundu. Hastaların gestasyonel yaş (p=0,016), doğum ağırlığı (p=0,017), lenfosit (p=0,037), trombosit (p=0,001) ve doğum şekillerinin (p=0,027) istatistik anlamlı olarak farklı olduğu saptanmıştır. YDGT grubunda istatistik anlamlı olarak sezaryan doğumun fazla olduğu; YD pnömonisi olan gruptaki hastaların gestasyonel yaşlarını daha büyük olduğu; ortanca lenfosit ve trombosit değerlerinin de YDGT grubuna göre daha düşük olduğu saptanmıştır. Diğer hematolojik parametreler açısından her iki grup arasında anlamlı fark bulunamadı.

Sonuç: Mevcut çalışmamız, konjenital pnömoni ve geçici takipne tanılı yenidoğanlarda gestasyonel yaş, doğum kilosu ve şekli ile hematolojik parametrelere dikkat çekmiştir. Özellikle lenfopeni ve trombositopeni pnömonisi olan yenidoğanlarda pediatri hekimlerinin farkındalığını artırması nedeniyle önemlidir.

Anahtar Kelimeler : hematoloji, pnömoni, taşipne, yenidoğan

S-62

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Kullanılan İki Antiseptik Solüsyonun Etkinliklerinin ve Yan Etkilerinin Karşılaştırılması

Hakan Küçüker[1], Nilgün Köksal[2], Hilal Özkan[2], Salih Çağrı Çakır[2], Bayram Ali Dorum[2], Fatma Kocael[2], Cansu Sivrikaya Yıldırım[2], Solmaz Çelebi[3], Mustafa Hacımustafaoğlu[3]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı
[3]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Amaç: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ) izlenen bebekler yatışları süresince sık girişimsel işleme maruz kalmakta ve bu işlemler sırasında povidon iyot (Pİ) çözeltileri dezenfektan amaçlı kullanılmaktadır. Ancak Pİ çözeltilerinin özellikle prematüre bebeklerde tiroid fonksiyonlarını baskıladığı bilinmektedir. Klorheksidin (KHG) bazlı çözeltilerin yenidoğanlarda etkinliği bilinmekle birlikte cilt ve nörolojik yan etkileri ve prematüre bebeklerde güvenilir olduğunu gösteren yeterli sayıda çalışma bulunmaması nedeniyle kullanımı sınırlı kalmaktadır. Çalışmamızda, Pİ ve KHG çözeltilerinin yenidoğan bebeklerde etkinlik ve yan etkiler açısından karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu prospektif randomize çalışmaya YYBÜ'de 2 yılda en az 7 gün süreyle yatarak takip edilen term ve preterm bebekler dahil edildi. Hastalar randomize edilerek 2 gruba ayrıldı. Tüm girişimsel işlemlerde 1. grupta %10 Pİ, 2. grupta %2 KHG + %70 izopropil alkol (İA) içeren preparat kullanıldı. Hastaların demografik özellikleri, işlem sıklığı ve türü ve kültür kanıtlı sepsis oranları kaydedildi. Her iki grupta yatış, 7. gün ve izlemi devam eden hastalarda 1. ayda tiroid fonksiyon testleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya her grupta 104 olmak üzere toplam 208 hasta dahil edildi. Ortalama gestasyonel yaş % 10 Pİ grubunda 33.2, %2 KHG +%70 İA grubunda 34.4 hafta idi. Demografik özellikler ve girişimsel işlem sayısı ve türü her iki grupta benzer bulundu. Sepsis oranı %10 Pİ grubunda (%8.7), %2 KHG+%70 İA grubuna (%4.8) kıyasla daha yüksek bulunmakla birlikte farklılık istatistiksel anlamlı bulunmadı. Median tiroid stimülan hormon (TSH) değeri %10 Pİ grubunda 4,05 mIU/L, %2 KHG +%70 İA grubunda 3,09 mIU/L olarak anlamlı farklı saptandı (p=0,016). Total T4 düzeyleri her iki grupta benzer bulundu. Hiçbir bebekte cilt yan etkisi veya nörolojik yan etki gözlemlenmedi.

Sonuç: Bu çalışmada preterm ve term bebeklerde KHG çözeltisi, Pİ ile kıyaslandığında enfeksiyonlardan koruyuculuk açısından benzer etkiye sahip olduğu ve ciddi yan etkiye yol açmadığı gösterildi. Özellikle prematüre bebeklerde iyot içeriğinin emilimi nedeniyle geçici hipotiroidi riski dikkate alındığında KHG yenidoğanların cilt dezenfeksiyonunda %10 çözeltisi yerine güvenle kullanılabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler : klorheksidin, povidon iyot, yenidoğanda geçici hipotiroidi

S-63

Covid-19 pandemisinin emzirme ile ilişkili sağlık çalışanlarının emzirme önerileri üzerine etkisi

Yusuf İLKER DUR[1], Aykut ÖZÖN[1], Oya BALTALI HALICIOĞLU[2]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Sosyal Pediatri Ana Bilim Dalı

Amaç: Anne sütü her bebek için eşsiz bir besindir ve süt çocukluğu dönemi için en ideal beslenme şeklidir. Anne sütünün uzun dönem sağlık üzerine olumlu etkileri nedeniyle tüm dünyada annelerin bebeklerini emzirmesi desteklenmelidir. COVID-19 enfeksiyonu DSÖ tarafından pandemi olarak kabul edildikten sonra emzirme konusunda soru işaretleri oluşmuştur. DSÖ, COVID-19 enfeksiyonunu kontrol altına almak için yeterli önlemler uygulandığı sürece emzirmeyi ve anne-bebek temasını teşvik etmektedir. Bu çalışmada, COVID-19 pandemisinin emzirme ilişkili sağlık çalışanlarının emzirme önerileri üzerine etkisi ve COVID-19'lu annelerin bebeklerini nasıl emzirmeleri gerektiği üzerine çalışanların bilgilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Kesitsel tanımlayıcı Cohort nitelikteki çalışma, Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde, 01.02.2021-01.04.2021 tarihleri arasında anket formu aracılığıyla yürütüldü. Çalışmanın evrenini SBÜ Tepecik EAH'nde çalışan Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kadın Hastalıkları ve Doğum ve Aile Hekimliği bölümlerinin uzman ve asistan hekimleri ile bu branşlarda çalışan ebe ve hemşireler oluşturdu. Katılımcılara sosyo-demografik özellikler ve anne sütü-emzirme bilgilerini değerlendiren sorularla, COVID-19 pandemisi sürecinde emzirme konusunda bilgileri değerlendiren Likert tipi 21 sorudan oluşan anket uygulandıd. İki grup karşılaştırmaları Mann-Whitney U testi, ikiden fazla grup karşılaştırmaları Kruskal-Wallis H testi ile yapıldı. Toplam puanların yaş ve başlangıç puanları ile ilişkisi Spearman korelasyon analizi yapıldı.

Bulgular: Dahil edilen 208 katılımcının yaş ortalaması 33,1 (±7,9); %16,8'i erkek, %32,7'si asistan doktor, %29,8'i uzman doktor ve %37,5'i de ebe-hemşiredir. %45,2'si 0-5 yıl çalışma süresine sahipti. Çalışma grubumuzda COVID-19 ilişkili emzirme bilgi puanları ortanca değeri 33,0 (7,0-42,0) olarak saptandı. Uzman doktor, Kadın doğum branşı, çalışma süresinin 5 yıl üzerinde olması ve çocuk sahibi olanların emzirme bilgi puanları anlamlı yüksek bulunmuştur. Erkek çalışanlar, uzman doktorlar ve çocuk sahibi olanlar anlamlı yüksek puanlar almışlardır.

Sonuç: Erkek cinsiyette olmanın ve çocuk sahibi olmanın daha yüksek oranda COVID-19 ilişkili emzirme bilgilerine sahip olduğu gözlenmiştir. COVID-19 pandemisi döneminde anne sütü bebeklerin enfeksiyondan korunmaları için gereklidir. Emzirme ile ilişkili tüm sağlık çalışanlarının bu konuda güncel olarak eğitilmeleri gerektiği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler : anne sütü, COVID-19, emzirme bilgisi, sağlık çalışanları

S-64

Juvenil Sistemik Lupus Eritematozus Tanılı Hastalarda Tırnak Yatağı Kapilleroskopi İncelemesi

Figen Çakmak[1], Gülşah Kavrul Kayaalp[1], Fatma Gül Demirkan[1], Nuray Aktay Ayaz[1]

[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD. Çocuk Romatoloji BD.

Amaç: Çocukluk çağı (jüvenil) sistemik lupus eritematozus (JSLE), yaşam kalitesini ve süresini azaltabilen, birçok organ ve sistemi tutabilen, kronik, inflamatuar ve otoimmun bir hastalıktır. Organ hasarı, morbidite ve mortaliteyi azaltabilmek için erken tanı özellikle çocuklarda büyük önem arz etmektedir. Erişkin çağı SLE ile karşılaştırıldığında başlangıç semptomları ve hastalık seyri JSLE'de daha ağırdır. Tırnak yatağı kapilleroskopi (NVC) incelemesi Raynaud sendromu ve bağ dokusu hastalıklarında mikrosirkülasyonun değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Bu çalışma ile JSLE tanısı ile takipli hastalarda kapilleroskopik değişiklikleri saptamak; hastalık aktivitesi ve klinik bulgular ile ilişkisini göstermeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: NVC incelemesi her iki elde başparmaklar hariç 8 parmağa uygulandı ve her parmaktan 2-4 görüntü elde edildi. Görüntülerden kapiller dansite, kapiller morfoloji ve mikrohemoraji, avasküler alan, neoanjiogenez, kapiller ramifikasyon ve perikapiller ödem varlığı değerlendirildi. Hastalık aktivitesi Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivite İndeksi (SLEDAI) ölçeği ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya JSLE tanılı 10 hasta dahil edildi. Ortalama yaş 18 (14-21), ortalama tanı yaşı 14 (10-17) idi. Kız/erkek oranı 4 idi. Tanı anında hastaların tamamında ANA pozitifliği ve yedisinde Anti-dsDNA pozitifliği mevcuttu. Cilt tutulumu %60, nefrit %40, nöropsikiyatrik tutulum %10, Raynaud fenomeni %40 hastada vardı. Kapiller dansite ortalama 6 (4-10) idi. Sadece dört hastada hairpin morfoloji mevcuttu. İki hastada tortiyozite artışı, iki hastada anlamlı sayıda (>%50) kapiller kros tespit edildi. Altı hastada dilate kapiller, iki hastada dev kapiller görüldü. Neoanjiogenez %50, bizarre kapiller %60, mikrohemoraji %10, avasküler alan %10, kapiller ramifikasyon ve kapiller meandering %20 hastada saptandı. Kapiller bozukluklar ile hastalık aktivite skoru arasında anlamlı ilişki saptanmadı (p=0,07).

Sonuç: Kısıtlı sayıda hastada bakılmış olmasına karşın sonuç olarak JSLE tanılı hastalarda çeşitli kapilleroskopik değişiklikler ve anormalliklerin görülebileceği ve sistemik lupus eritematozusun çocukluk çağında da mikrovasküler düzeyde etkilenmelere yol açabileceği gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler : kapilleroskopi, sistemik lupus eritematozus

S-65

Pandemi Sürecinde Ergenlerde Riskli Davranışlar

Aliye GÜLBAHÇE[1], Selda BÜLBÜL[1]

[1]Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Özgürlük duygusunun yoğun yaşandığı ve aile ile çatışmaların arttığı ergenlik döneminde pandemi sürecinin getirmiş olduğu zorunlu kısıtlamalar, aile ile daha fazla vakit geçirme zorunluluğu, sosyal etkileşimde azalma gibi ek yükler ergenlerde sağlık riski oluşturan davranışların artmasına yol açmıştır.

Bu çalışmada amacımız pandemi sürecinde ergenlerin riskli davranışlarını değerlendirmektir.

Yöntem ve Gereç: Çalışma Ocak - Şubat 2021 ayları arasında araştırmacılar tarafından oluşturulan anket formunun internet üzerinden katılımcılara ulaştırılması ile yapılmıştır. Toplam 700 kişiye anket gönderilmiş 428 (% 61.1) kişi anketi yanıtlamış, ergenlik döneminde çocuğu olan 132 (%30.8) katılımcı çalışma grubunu oluşturmuş, ergenlik dönemindeki çocuklarının pandemi sürecindeki davranışlarına ilişkin sorulara yanıt vermeleri istenmiştir.

Bulgular: Araştırmaya katılan, ergenlik dönemindeki çocukların %62.8'i (n:83) kız çocuktu ve %45.5'i (n:60) 17 yaş üzerindeydi, ailelerin %25.6'sının (n:32) çocukları ile ilişkisi orta-kötüydü. Ailelerin %43.9'u (n:54) çocuklarının bu dönemde bir sorun yaşadığını ve %37.1'i (n:43) bu sorun için yardım almadığını, %53.4'ü (n:62) aile içinde konuşarak çözüm aradığını, %13.8'i (n:16) görmezden geldiklerini belirtmiştir.

Çocukların %49.6'sı (n:64) gece 12'den sonra ve %3.8'i (n:5) 5 saatten az uyuyordu, %44.3'ü (n:55) çoğunlukla abur cubur veya hamur işi ile besleniyordu ve sadece %15.5'i (n:20) düzenli spor yapıyordu. %32.3 (n:41) boş vakitlerini çoğunlukla bilgisayar başında geçiriyordu, %25.2'si sosyal medyada 5 saat üzeri zaman harcıyordu, %73'ünün (n:92) sosyal medya hesabı bulunuyordu, en sık kullanılan sosyal medya hesabı %71.7 (81) instagramdı. Çocukların %13.5'i (n:17) tütün ürünü, %7.1'i (n:9) alkol kullanırken, keyif verici madde kullanan yoktu.

Sonuç: Pandemi süreci, değişen toplum ve gelenekler, ergenlik döneminde yaşanan problemlerin niteliğini ve beraberinde riskli davranışların içeriğini de oldukça değiştirmiştir. Bu nedenle kliniklere herhangi bir nedenle başvuran her ergenin riskli davranışları açısından sorgulanması ve bu konuda bilgilendirilmeleri uygun olur.

Anahtar Kelimeler : ergen, pandemi, riskli davranış

S-66

Çocuklarda COVID-19 Pandemisinin Kapanma Döneminde Enfeksiyon ile İlişkili Bazı Hastalıkların Sıklığı Değişti mi?

Birgül Kırel[1], Coşkun Yarar[2], Aslı Kavaz Tufan[3], Ayşe Sülü[4], Gonca Kılıç Yıldırım[5], Nuran Çetin[3], Sabiha Şahin[6], Kürşat Bora Çarman[2], Enver Şimşek[1], Koray Harmancı[7], Sümeyye Emel Yel[8], Eren Göçhasanoğlu[8], Ersin Yüksel[2], Ömer Kılıç[9], Birsen Uçar[4], Hülya Özen[10]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[3]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[4]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[5]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Eskişehir
[6]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Eskişehir
[7]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmunolojisi Bilim Dalı, Eskişehir
[8]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir
[9]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Eskişehir
[10]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: COVID-19 pandemisi döneminde günlük pediatri pratiğinde enfeksiyon ile ilişkili ve evde tedavi edilemeyecek bazı hastalıkların sıklığında azalma gözleminden yola çıkarak bu çalışmayı planladık. Bu çalışmada, COVID-19 pandemisi öncesi ve pandemisi sırasında etiyolojisi veya klinik seyri enfeksiyon ile ilişkili bazı yeni başlangıçlı hastalıkların ve hastalık ataklarının sıklığını araştırmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Yerel Etik Kurul onayı ve Sağlık Bakanlığından gerekli izin alındıktan sonra, COVID-19 pandemisi öncesi (Mart 2019-Mart 2020) ve pandemi sırasındaki kapanma dönemlerini kapsayan (Mart 2020-Mart 2021) sürede enfeksiyon ile ilişkili seçilmiş bazı hastalıklar ile hastaneye başvuran 0-18 yaş arası hastalar bu çalışmaya dahil edildi. Seçilmiş bu hastalıklar: yeni başlangıçlı tip 1 diabetes mellitus (DM), Guillain-Barre sendromu (GBS), poststreptokokal hastalık (PSH), idyopatik nefrotik sendrom (İNS), Henoch-Schonlein Purpurası (HSP), sistemik lupus eritematozus (SLE), multipl skleroz (MS), kistik fibrozisde akut sinopulmoner enfeksiyon atakları (KF) ve febril nöbet (FN) idi. Yeni başlayan hastalık/atakların sıklığı geriye dönük olarak hasta dosyalarından araştırıldı ve iki dönem karşılaştırıldı.

Bulgular: Yeni başlayan hastalık/atakların sayısı pandemi öncesi ve pandemi dönemlerinde sırasıyla 254 ve 125 olarak belirlendi ($p<0,001$), başvuru sıklığında %49.2 azalma görüldü. Poststreptokokal hastalıklar, HSP ve FN'i olan hastaların hastaneye başvuru oranları pandemi sırasında azalırken, DM sıklığında %36 artış gözlendi. İdiyopatik nefrotik sendrom, SLE, GBS MS ve KF için başvuru sıklığı bakımından iki dönem arasında önemli bir değişiklik saptanmadı. Hastaların hiçbirine COVID-19 teşhisi konulmadı.

Sonuç: COVID-19 pandemi döneminde, enfeksiyon ile ilişkili hastalıkların sıklığının önemli ölçüde azalması, dolaylı olarak enfeksiyöz ajanların araştırılan hastalıkların etiyolojisi/seyri ile ilişkili olabileceğini göstermekte ve bu nedenle izolasyon ve hijyen önlemlerinin önemini vurgulamaktadır. Bu pandemi döneminde artan DM sıklığı, hastalığın etyopatogenezinde enfeksiyon dışındaki faktörlerin de etkili olabileceğini veya DM'den koruyucu mekanizmaların etkilerinde azalma veya değişme olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler : COVID-19, enfeksiyon-ilişkili hastalık, kapanma dönemi, pandemi

S-67

Çocukluk Çağı Romatizması Olan Hastaların Ebeveynlerinin Covid-19 Aşı Uygulaması İle İlgili Görüşleri

Özlem Akgün[1], Gülşah Kavrul Kayaalp[1], Fatma Gül Demirkan[1], Figen Çakmak[1], Ayşe Tanatar[1], Vefa Guliyeva[1], Hafize Emine Sönmez[2], Nuray Aktay Ayaz[1]

[1]İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD. Çocuk Romatoloji BD.
[2]Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD.

Amaç: Aşılama, bulaşıcı hastalıkları önlemede ve salgınları kontrol etmede en etkili stratejilerdendir. Çocuklarda SARS-CoV-2 aşısının henüz küresel olarak onaylanmadığı dönemde, ailelerin aşı onaylandığında nasıl bir tavır alacağı henüz belirsizliğini korumaktadır. Bu çalışma ile kronik romatizmal hastalığı olan çocukların ebeveynleri tarafından COVID-19 aşısının kabul edilebilirliği ile ilgili endişeleri ortaya koymanın yanı sıra aşı kabulü, tereddüt ve reddinin altında yatan nedenleri araştırmak amaçlanmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Poliklini'ğinde kronik romatizmal hastalık tanısı ile takip edilen çocukların ebeveynleri dahil edildi. Kesitsel olarak gerçekleştirilen bu web tabanlı çevrimiçi anket çalışmasında katılımcılara mobil akıllı telefonlar aracılılığı ile sorular yönlendirildi.

Bulgular: COVID-19 aşısı kabul oranları babalar, anneler ve çocukları için sırasıyla %64,2, %57,7 ve %41,8 idi. Ebeveynlerin çocuklarına aşı yapılamasını kabul etmelerini etkileyen faktörler arasında; pandemi sırasında düzenli olarak antiromatizmal ilaç kullanımına devam edilebilme (AOR 5.40, %95 CI 1.10-26.33, p=0.03), daha önce önerilen özel aşıları yaptırma öyküsü (AOR 4.12, %95 CI 1.12-27.85, p=0.03), pandemiyi sona erdirmek için aşılamanın etkisine inanma (AOR 8.84, %95 CI 2.80-27.85, p=0.001) ve pandemi döneminde tüm hijyen ve korunma kurallarına tamamen uygun davranma (AOR 5.24, 95% CI 1.46-18.74, p=0.01) yer almaktaydı. Aşı reddinin en sık iki nedeni ise aşının yan etkilerinden ve çocuklar tarafından kullanılan romatizmal ilaçlarla olası etkileşiminden korkma olarak saptandı.

Sonuç: Bu anket çalışmasına göre, ebeveynlerin kendileri için COVID-19 aşılama uygulanmasını kabul durumu, çocuklarına aşı yaptırmayı kabul durumundan daha yüksekti. COVID-19 aşılama programlarının başarısı, büyük ölçüde insanların aşıyı kabul etme isteklerine bağlıdır. Çocukların aşılanması, sürü bağışıklığının sağlanması ve aşı tereddütünün önüne geçilmesi açısından çok önemlidir. Hem sağlıklı çocukların hem de kronik hastalıkları olan çocukların ebeveynlerindeki endişelerin nedenlerini inceleyen daha büyük verilerin tanımlanması ile aşılama çalışmaları daha büyük kitlelere ulaşabilecektir.

Anahtar Kelimeler : aşı, aşı kabulü, COVID-19

S-68

COVID-19 Pandemisi süresince 8-17 yaş arası çocuklarda değişen tutum ve davranışların ve problemli internet kullanımının değerlendirilmesi

Tülay Kamaşak[1], Murat Topbaş[2], Nalan Özen[2], Nihal Yıldız[1], Sevim Şahin[1], Elif Acar Arslan[1], Gülnur Esenülkü[1], Elif Çil[2], Pınar Özkan Kart[1], Ali Cansu[1]

[1]Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bölümü
[2]Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Bölümü

Amaç: Covid-19 pandemisinin 8-17 yaş arası çocukların yaşam alışkanlıkları, psikolojik durumları ve internet kullanımları üzerindeki etkilerini incelemek.

Yöntem ve Gereç: Araştırma, Trabzon il merkezindeki okullara devam eden 8-17 yaş arası 4892 çocuğu içine alan kesitsel bir çalışma olarak planlandı. Çocukların pandemi öncesi ve sonrasındaki günlük yaşam aktiviteleri, sosyal alışkanlıkları, ruh halleri ve mizaç değişiklikleri, internet kullanımları araştırıldı. Çocukların kişisel ve aile bilgileri, pandemi öncesi yaşam alışkanlıkları, pandemi sonrası yaşam alışkanlıkları, pandemi öncesi psikolojik durumları ve pandemi sonrası psikolojik durumlarını sorgulayan anket formları ayrıca ebeveyn-çocuk internet bağımlılığı ölçeği (PCIAT-20) kullanılarak internet bağımlılığı oranları değerlendirildi. Bu anket formları Google anket formu şeklinde çevirimiçi ulaşılabilir şekilde düzenlendi. Milli Eğitim ARGE birimi ve Okul Müdürlerinin izinleri ve işbirliği ile ailelere ulaşılarak internet ortamında anketlerin doldurulmaları sağlandı.

Bulgular: Çalışmaya alınan çocukların yaş ortalaması 13±2.45 yıldı. Çalışmaya katılanların %17.1'i (n:837) PCIAT-20'ye göre sorunlu internet kullanımı özellikleri sergiledi. Sorunlu internet kullanımı erkeklerde ve 13 yaşın üzerindeki çocuklarda daha yüksekti. Hane halkı üyeleri arasında Covid-19 enfeksiyonu varlığı, karantina önlemleri, özel okullara devam etme, annenin mesleği, anne ve babanın cep telefonlarında geçirdikleri zaman ve yüksek ebeveyn eğitimi seviyeleri yüksek düzeyde internet bağımlılığı ile ilişkilendirildi. Pandemi öncesinde kitap okumak için harcanan ortalama süre 1.12.0±0.86 saatdi pandemi sonrası 1.04±1.00 saate kadar azaldı ($p<0.001$). Öğrencilerin ortalama vücut kitle indeksi değerleri (21.05 ± 4.33) pandemi süresince öncekinden daha yüksekti (20.44 ± 4.21) ($p<0.001$). Pandemi öncesi ve pandemi dönemlerinde çocukların duygusal durumlarının, davranışlarının ve karakter özelliklerinin karşılaştırılmasında; çocukların pandemi sırasında daha içe dönük, gergin, karamsar, kuralsız oldukları ayrıca daha az oranda dışa dönük, uyumlu, iyimser, sosyal, sakin ve aktif oldukları görüldü ($p<0.001$).

Sonuç: Covid-19 salgını sürecinde sorunlu internet kullanımı sıklığı Türkiye'den daha önce yapılan çalışmalar ile birlikte değerlendirildiğinde artmıştır. İnternet kullanımı her yaş grubunda artmıştır. Bununla birlikte, artış özellikle daha önceki dönemlerde neredeyse hiç internet bağımlılığının olmadığı 13 yaş ve altı grubunda dikkat çekicidir.

Anahtar Kelimeler : Covid-19 pandemisi, Çocuklarda internet bağımlılığı, Ebeveyn-Çocuk İnternet Bağımlılığı Ölçeği, PCIAT-20, problemli internet kullanımı

S-69

Astımlı çocukların annelerinin COVID-19 aşı uygulaması hakkındaki endişeleri

Ahmet Türkeli[1], Yasin Yılmaz[2], Zülal Yılmaz[2], Damla Geçkalan Soysal[2], Ayşegül Özdemir[3], Gamze Cebeci[4], Halil Barış İletmiş[2], Hasan Yüksel[5]

[1]Kütahya SBÜ Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları BD
[2]Kütahya SBÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[3]Kütahya SBÜ Tıp Fakültesi Aile Hekimliği ABD
[4]Eskişehir Şehir Hastanesi, Cerrahi BD.
[5]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültasi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

Amaç: Etkili antiviral tedavisi olmayan COVID-19'da tedavi, SARS-CoV-2'ye karşı konak immün yanıtının modüle edilmesine odaklanmıştır. Ülkemizde Sağlık Bakanlığı tarafından COVID-19 aşısı uygulanacak gruplar belirlenerek sırayla uygulanmaktadır. Çocuk hastalar söz konusu olduğunda aşının uygulanmasında ebeveyn inanç ve endişeleri de gündeme gelir (1). Bu çalışmada, COVID-19 aşılama kampanyası dahilinde aşı uygulanan ve uygulanmayan astımlı çocukların annelerinin bu aşı hakkındaki inanç ve endişelerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya Haziran–Ağustos 2021 ayları arasında Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk İmmünolojisi ve Alerji polikliniğine başvuran, 7 yaş üzerindeki 143 astımlı çocuk ve annesi alındı. Annelere COVID-19 aşısı yaptırıp yaptırmadıkları, çocuklarına aşıyı yaptırıp yaptırmayacakları soruldu. Annelere 'Çocuğunuza Reçete Edilen İlaçlar Hakkındaki İnançlar Anketi'nden uyarlanan anket uygulandı. Rob Horne ve arkadaşları tarafından oluşturulan anketin geçerlik güvenilirlikleri gösterilmiştir (2). Anket gereklilik ve endişe alt puanları ile değerlendirildi. Endişe alt grubunda daha yüksek puan daha fazla endişeyi, gereklilik alt puanında ise daha fazla gereklilik inancını belirtmektedir.

Bulgular: 143 annenin 106 tanesi aşı olmuş 37 tanesi ise olmamıştı. Annelerin yaşları arasında ve astımlı çocukların yaş ve cinsiyetleri arasında fark yoktu. Aşı olan annelerin gereklilik puanı daha yüksek (3.08 ±0,67 ve 2.36±0.63, p=0.001) aşı olmayan annelerin ise endişe puanları daha yüksek bulundu (3.4±0,6 ve 2.9±0.8, p=0.001). Çocuklarını aşılatmama ya da kararsız olma oranları aşı olan ve olmayan anne gruplarında sırasıyla %49,1 ve %93,7 olarak saptandı.

Sonuç: Ebeveynlerin gereklilik konusundaki inançları ve endişeleri, çocukların aşılanma oranlarını etkilemektedir. Aşılanma söz konusu olduğunda ebeveyn inanç ve endişeleri kendilerine göre çocuklarında daha büyük önem taşımaktadır(1). COVID-19 sıklıkla akciğerleri ve astımlı hastaları etkilemektedir(3). Astımlı çocuklar ve aileleri solunum sıkıntısını en iyi bilen hasta gruplarından olmalarına rağmen bu hasta gurubunda bile aşıya karşı mesafeli bir duruş vardır. Bu nedenle ebeveynlerin özellikle COVID-19 aşısı gibi yeni aşılar konusunda bilgilendirilmeleri aşı karşıtlığının yoğun şekilde tartışıldığı bu günlerde oldukça önemlidir. Basın yayın organları ve sosyal medyanın bu konudaki programlarının doğruluk açısından denetlenmesi toplum sağlığı açısından önem taşır.

Anahtar Kelimeler : Aile endişesi, Astım, Aşı, COVID-19, Çocuk hasta

S-70

COVİD-19 pandemi döneminde çocuklarda bozulan uyku kalitesinin bağırsak işlevleri ve yaşam alışkanlıkları ile olan ilişkisi.

Volkan Yıldız, Hacer Fulya Gülerman*

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş: Fonksiyonel kabızlık hayat kalitesini bozan bir durumdur. Yapılan bazı çalışmalar sindirim sistemi semptomlarının uyku sorunlarından kaynaklandığını göstermiştir. Bu çalışmada Covid-19 pandemi döneminde Kırıkkale ilinde çocukların bozulan uyku düzeni ve kalitesinin bağırsak işlevlerini etkileyerek fonksiyonel kabızlık sıklığına etkisi ve dışkılama alışkanlıkları ile pandemi döneminde değişen bedensel aktivite, beslenme şekli ve elektronik cihaz kullanımı arasında ilişki olup olmadığını göstermek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereçler: Çalışmada randomize seçilmiş 4-18 yaş arası çocuklara ebeveynleri aracılığıyla anket uygulandı. Kabızlığa sebep olabilecek organik bir patolojisi (hipotiroidi, anatomik bağırsak bozuklukları, nörolojik sorunlar) olanlar çalışmaya alınmadı. Dışkı yapısını belirlemede Bristol Dışkı Ölçeği, bedensel aktivitede Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) önerileri, uyku düzeni parametrelerinde Pittsburgh Uyku Kalite İndeksi (PUKİ) kullanıldı. Her soru gözlemcinin katılımcılara açıklaması sonrası cevaplandı. Gruplar %99,9 güven düzeyinde belirlendi ve istatistiksel olarak karşılaştırıldı. $p<0,05$ ise anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Anket 472 kişiye yapıldı ve organik patolojisi olan 22 kişi çalışmadan çıkarıldı. Kalan 450 kişi çalışmaya alındı ve bunların 30'unda (%6,7) bozuk uyku düzeni, 115'inde (%25,6) fonksiyonel kabızlık saptandı. 12-18 yaş (n:58, %30,9) çocuklarda kabızlık sıklığı artmış bulundu (p:0,029), cinsiyet farkı yoktu (p:0,262). 'Fastfood' ve karbonhidrat ağırlıklı beslenenlerde kabızlık oranı %43,9 olup (p:<0,001), günlük sıvı alımı <1,5 litre olanların (n:305, %67,7) %27,6'sı (n:84) kabızdı. Anne sütü almamış çocuklarda %46,7 oranında ileriki yaşamlarında kabızlık görüldü. 24 aya kadar anne sütü alım süresi arttıkça kabızlık oranında anlamlı azalma olduğu görüldü (p:0,034). Çocukların %65,8'i (n:296) DSÖ kriterlerine göre anlamlı bedensel aktivite yapmıyordu ve bunların da %27,1'i kabızdı (n:80). Çocukların %94,4'ünün (n:425) günlük en az 1 saat elektronik cihazla zaman geçirdiği, yatmadan önce %55,3 oranında elektronik eşyalarla oynadığı ve bunların uyku kalitesinin daha kötü olduğu saptandı (p:0,005). Elektronik cihaz kullanım süresi uzadıkça gece yatma saatlerinde gecikme (p:<0,001), sabah kalkış saatlerinde gecikme (p:<0,001), toplam uyku saatlerinde azalma (p<0,001) ve uyku kalitesinde bozulma anlamlı olarak korele bulundu (p:0,033). Uyku kalitesi kötü olan 30 çocuğun 14'ü (%46,7) kabız olup, bu çocuklarda uyku kalitesi normal olanlara kıyasla anlamlı olarak daha fazla kabızlık saptandı (p:0,006).

Tartışma: Sonuç olarak Covid-19 pandemi dönemindeki uyku düzenindeki değişikliklerinin ve beslenme alışkanlıklarının; süt çocukluğu dönemindeki anne sütü alımı, tuvalet alışkanlıkları ve ek gıdaya geçiş durumlarının fonksiyonel kabızlık gelişmesi ve önlenmesinde olumlu-olumsuz etkileri gösterildi. Çocukların elektronik cihazlarla kaybettikleri zamanın da uyku sorunlarını ve ilişkili sorunları beraberinde getirdiği görüldü. Bu çalışma çocuklardaki bu sorunları aşmada engellenebilir durumlar hakkında farkındalık oluşturarak ebeveyn ve çocuk eğitimlerinin önemini ortaya koymada yol gösterici olmuştur.

Anahtar Sözcükler: Fonksiyonel kabızlık, Beslenme alışkanlıkları, Bedensel aktivite, Uyku kalitesi, Elektronik cihaz kullanımı.

S-71

Tüm Ekzom Dizileme Metodu İle Epifizyel Displazisi Olan Çocuklarda Etiyolojinin Araştırılması

Hasan Emir Taner[2] , Dilek Uludağ Alkaya[1] , Beyhan Tüysüz[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD. Çocuk Genetik Hastalıkları BD.
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.

Amaç: Epifizyel düzensizlik, çocuklarda Perthes hastalığı, depo hastalıkları ve iskelet displazilerine eşlik eden bir bulgudur. Bu çalışmanın amacı iskelet deformitesi, yürüme bozukluğu ve/veya ağrı nedeniyle başvuran ve radyolojik olarak epifizyel tutulum olan çocuklarda genetik etyolojinin araştırılmasıdır.

Yöntem ve Gereç: Tüm ekzom dizileme metodu ile 22 çocukta epifizyel displazinin genetik tanısı araştırıldı. Bulunan varyantların Sanger analizi ile indeks olguda ve ailede segregasyon analizi yapılarak genetik tanı doğrulandı.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastalarda en sık bulunan bulgular yürüme bozukluğu, çabuk yorulma, düşme, kalça ve diz ağrısı, boy kısalığı ve genu valgum, O-bacak ve X bacak deformitesi idi. 22 hastanın 12'sinde genetik tanı konuldu. Bunlar hastaların ikisinde *COMP,* ikisinde *COL9A3,* birinde *MATN3*, üçünde *COL11A2,* birinde *COL2A1*, birinde *COL11A1*, birinde *GALNS*diğer birinde ise *RPL13* mutasyonu idi. 10 hastada veri analizi ile kliniği açıklayacak mutasyon saptanmadı.

Sonuç: *COMP* mutasyonu olan hastaların kliniği psödoakondroplazi/ multiple epifizer displazi-1(MED-1), *COL9A3* mutasyonu olanlarMED-3, *MATN3* mutasyonu olan hastalar MED-5, *COL2A1- COL11A1* mutasyonu olan hastalar stickler sendromu, *COL11A2* mutasyonu olanlar otospondilomegaepifizyel displazi?, *GALNS* mutasyonu olan MPS, *RPL13* mutasyonu olan hasta SEMD ile uyumluydu. Mutasyon bulunmayan hastaların 3'ü Perthes hastalığı, 7'si yapısal olarak düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: kalça ağrısı , multiple epifizer displazi , perthes hastalığı , tüm ekzom dizileme , yürüme bozukluğu

S-072

Oligoartiküler JİA Hastalarda Klinik Seyir ve Sonuç

Ayten Aliyeva[1], Amra Adroviç[1], Fatih Haşlak[1], Oya Köker[1], Mehmet Yıldız[1], Sezgin Şahin[1], Kenan Barut[1], Özgür Kasapçopur[1]

[1]istanbul üniversitesi tıp fakültesi çocuk romatoloji

Amaç: Uzun vadeli sonucu tanımlamak ve oligoartiküler JİA'lı hastalar arasında şiddet tahmincilerini belirlemek.

Yöntem ve Gereç: Boyuna yapılan bir çalışmada, 2003-2021 yılları arasında sevk edilen 208 oligoartiküler JİA'lı hasta değerlendirildi. Hastalık başlangıcındaki hastaların ilk klinik ve laboratuvar verileri hastaların çizelgelerinden toplanarak alındı. Çalışma zamanında Juvenil Artrit Hasar İndeksi (JADI) kullanılarak mevcut hastalık durumu ve komplikasyonları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya genel olarak 208 hasta (%143 (%68,75 kadın) dahil edildi ve artrit başlangıcında yaş ortalaması 41 ay (en az 4, en fazla 195 ay) olarak belirlendi. hastaların ortalama yaşı 122 aydır (en az 26, en fazla 300 ay) Ortalama takip süresi 54 ay (en az 4, en fazla 252 ay) idi. 164 (%78.8) hastada ANA pozitifliği mevcuttu. 18 (%8.6) hastada ailede romatolojik hastalık öyküsü mevcuttu. İlk remisyon 3 aylık (en az 1, en fazla 22 ay) zaman diliminde elde edildi. Başlangıçta dahil olan eklemler: 172'de diz (%82.7), 37'de dirsek (%15.3), 105'te ayak bileği (%50.5) ve 33 hastada bilek (%15.4) idi. 11 (%5.3) hasta leflunomid alırken, 197 hasta (%94.7) metotreksat tedavisi altındaydı. Yetmiş dokuz (%37.9) hasta biyolojik ajan alıyordu: 7 (%8.9) adalimumab, 72 (%91.1) etanercept. hastalarda ilk JADAS 18 (en az 10, maksimum 31) ve son JADAS 3 (en az 0, en fazla 23) idi. 117 hastada JADI JADI 0, 57 hastada 1, 22 hastada 2, 10 hastada 3 ve 2 hastada 4 puan olarak belirlendi dirsek tutulumu (p=0.001) ve adalimumab kullanım süresi (p=0.000) ile anlamlı olarak ilişkiliydi.

Sonuç: Oligoartiküler JİA›lı hastalarda dirsek tutulumu ve adalimumab tedavisinin uzun süresi sekel gelişimi ve daha agresif hastalık seyri için tahmin edici faktör olarak belirlendi.

POSTER BİLDİRİLER

P-001

Döküntü Şikayetiyle Gelen Malnütrisyon Olgusu

Ozan Anıl Akın[1], Sercan Öztürk[1], Elif Çelik[1]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Vücudun büyümesi, gelişmesi ve organ fonksiyonlarının yerine getirilebilmesi için gerekli besinlerin (protein, enerji ve diğer nutrientler) yetersiz alınması sonucunda ortaya çıkan klinik tabloya "Malnütrisyon" denir. Malnütrisyonun klinik bulguları besin yetersizliğinin süresi ve şiddetine, diyetin kalitesine, yaş, enfeksiyon gibi kişisel faktörlere göre değişir.

Malnütrisyon genel olarak büyüme gelişme geriliğine, yara iyileşmesinde bozulmaya, immün sistemin baskılanmasına, çizgili kas kitlesinde azalmaya, barsak mukozasında atrofiye, yaygın ödem gelişimine, kognitif fonksiyonlarda gerilemeye ve fonksiyonel kapasitelerde düşüşe neden olur. Bu nedenle çocuklarda malnütrisyon hala önemini korumaktadır.

Yöntem ve Gereç: Polikliniğimize başvuran ağır bir malnütrisyon olgusunu sunmayı amaçladık

Bulgular: 13 aylık (düzeltilmiş 11 aylık) kız hasta, vücudunda 3 ay önce başlayan ve iyileşmeyen kaşıntılı yaralar şikayetiyle genel pediatri polikiniğimize getirildi. Başvurusunda: genel durumu orta, halsiz, huzursuz ve zayıf görünümde idi. Boyunda yoğunlaşmış olmakla birlikte, uyluk, gluteal bölge ve üst kol ekstensör yüzeylerde anüler, polisiklik, sönük eritemli, yer yer kahverengi pigmentasyonlu, skuamlı 2-6 cm çaplı plaklar ve her iki alt ekstremitede gode bırakan ödemi mevcuttu. Vücut ağırlığı 6,1 Kg (-3,77 SDS), boy 64 cm (-3,9 SDS), baş çevresi 42 cm (-3,17 SDS). Alınan tetkiklerde Hb: 9.9 g/dL, total protein 3.2 g/L ,Albumin 1.8 g/L idi. Ağır derecede malnütrisyon olması nedeni ile "Kwashiorkor " tanısıyla servise yatırıldı. Refeeding sendromu açısından yakın takip edilerek beslenmesi düzenlendi (başlangıç 30 kcal/kg/gün olacak şekilde 10-20 kcal/kg/günlük artış ile hedef kaloriye 10 günde ulaşılması planlandı). İzlemde kilo alan (çıkış kilosu 6.3 kg) ve döküntüleri tamamen gerileyen olgu, yatışının 15. gününde şifa ile taburcu edilerek poliklinik takibine alındı

Sonuç: Malnütrisyon özellikle ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde önemini korumaktadır. Ailelere beslenme eğitimi verilerek besleme hatalarının düzeltilmesi ve tüm çocukların büyüme takibinin yapılması oldukça önemlidir.

P-002

İmmün Yetmezlik Zemininde Non-Hodgkin Lenfoma ve CMV Retiniti Olan Bir Hastada İntravitreal Gansiklovir Tedavisi

Şebnem KAYA[1], Didar UÇAR[2], Burcu KILINÇ[3], Simge ÇINAR ÖZEL[3], Ayşe Gonca KAÇAR[3], Süheyla OCAK[3], Mustafa Alp ÖZKAN[3], Hilmi APAK[3]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Sitomegalovirüs (CMV), bağışıklığı baskılanmış bireylerde önemli morbidite ve mortaliteye neden olan bir DNA herpes virüsüdür(1). İmmün yetmezlikli konaklarda keratoüveit ve retinitin önemli bir nedenidir(2). CMV retinitinde tanı genellikle kliniktir. Tedavi sistemik ve intravitreal antiviral ilaçları içerir. İntravitreal gansiklovir uygulaması etkin bir tedavi olarak görünmektedir ancak standart bir rejim oluşturulamamıştır(3).

Bu posterde immün yetmezlik zemininde non hodgkin lenfoma(NHL) tanılı hastada CMV retinitinde tam yanıtla sonuçlanan intravitreal gansiklovir tedavisi deneyimi sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın bilgilerine Cerrahpaşa Tıp Fakültesi poliklinik arşivinden ulaşıldı.

Olgu Sunumu: 11 yaş erkek hasta immün yetmezlik zemininde Non-Hodgkin Lenfoma (Evre IV) tanısı ile NHL-BFM 2012 tedavi protokolü uyarınca tedavi edildi. NHL tedavisi bittikten 1 ay sonrasında devam eden sitopenisi ve ishali nedeniyle yapılan tetkiklerde serum CMV DNA kopya sayısı 50.119 saptandı. Eş zamanlı gözde bulanıklık şikayeti nedeniyle yapılan muayenede sol gözde sağa göre daha belirgin olan görmede azalma, ışık refleksinde azalma saptanmıştı(sağda tashihli 5/10, solda 1 metreden parmak sayma). Sol göz ön kamaradan parasentez yapıldı. Alınan örnekte CMV DNA 251.180 kopya olarak sonuçlandı. Sistemik gansiklovir tedavisine ek olarak intravitreal gansiklovir uygulaması planlandı. 10 günde aralıklı olmak üzere toplam 3 doz intravitreal gansiklovir tedavisi uygulandı(2mg/0.1cc/hafta) . Üçüncü enjeksiyon sonrası görmede belirgin düzelme (sağ 7/10, sol 5/10) ve göz dibi muayenesinde nöroretinit bulgularında belirgin gerileme görüldü. Kanda CMV DNA kopya sayısı 84'e kadar gerileyen hastada göz muayenesi ile yakın takip edilerek idame valgansiklovir tedavisine geçildi.

Sonuç: CMV retinitinde sistemik antiviral tedavinin yanı sıra intravitreal gansiklovir uygulaması etkin bir tedavi yöntemidir.

P-003

Yenidoğan Sarılığının Nadir Nedeni: Sürrenal Hemoraji ve Skrotal Hematom

Necip Tolga Özbay[1], Sema Tanrıverdi[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

Amaç: Yenidoğanda sürrenal hemoraji ve skrotal hematoma bağlı gerçekleşen bir sarılık olgusunu incelemek

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: Yenidoğan sarılığı, yenidoğan döneminde en sık görülen klinik bulgulardan biridir. Yenidoğan sarılığında öncelikle hemolitik sarılık nedenleri düşünülmekle birlikte daha nadir olarak sürrenal hemoraji nedeniyle de karşımıza çıkabilir. Sürrenal hemorajide hematom içindeki eritrositlerin yıkımı ve reabsorpsiyonu sonucu oluşan sarılık görülmektedir. Sarılık dışında prosesus vajinalisi ac?ık olan olgularda su?rrenal kapsu?l yırtılması sonucu periton ic?ine kanama nedeni ile skrotal hematom da görülmektedir. Yaşamının 5. gününde hiperbilirubinemi, sürrenal hemoraji ve skrotal hematom saptanan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Olgu: Yirmi sekiz yaşında G3P3 anneden 39 haftalık olarak 3670 gram normal vajinal yol ile dış merkezde doğan erkek bebek yaşamının 5. gününde sarılık ve karın cildinde ve skrotumda morarma nedeniyle ile yenidoğan polikliniğine getirildi. Antenal öyküsünde özellik yoktu. Doğumun zor olduğu belirtildi. Doğumdan sonra canlandırma ihtiyacı olmadığı öğrenidi. Fizik muayenesinde ağırlık 3660 g (50-90p), boy 50 cm (50-90p), baş çevresi 36 cm (90--95p), saptandı. Bebeğin fizik muayenesinde topuklara kadar ikterik görünümdeydi. Batın alt kadranında 4*5 cm ekimoz, sağ skrotumda renk değişikliği mevcuttu. Diğer sistem bakıları olağandı. Hemogramında lökosit 7620/mm^3, hemoglobin 15 g/dl, Hct %44,7, trombosit 261000/mm^3 saptandı. Biyokimyasında total bilirubin: 19,19 mg/dl, direkt bilirubin: 0,7 mg/dl idi. AST, ALT, albümin, üre, kreatinin, kan glukozu, iyonları normal ve CRP'si negatif bulundu. Kan grubu ve Rh uyuşmazlığı yoktu. Direkt coombs negatifti. Batın USG'de sağ sürrenal lojda 25x23 mm boyutta belirgin kanlanmayan kistik dejenere alanlar da içeren hipoekoik lezyon (sürrenal hemoraji ?) izlendi. Hiperbilirubinemisi nedeniyle fototerapi başlandı. Sürrenal bezde saptanan hemoraji ve skrotal hematom, doğum travmasına sekonder olarak düşünüldü. Yaşamının 6. günü total bilirubini 6,8 mg/dl olan hastanın fototerapi tedavisi kesildi. İzleminde ekimozları gerileyen hasta yaşamının 12. Gününde taburcu edildi, poliklinik takibine alındı. Yaşamının 3. ayında çekilen batın USG'de sürrenal hemorajinin tamamen rezorbe olduğu görüldü.

Sonuç: Zor doğum sonrası gelişen hiperbilirubinemide sürrenal hemoraji ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

P-004

Tip 1 Diyabetes Mellitus Tanılı Hastalarda Otoimmun Hastalıkların Değerlendirilmesi

Onur SİVAS[2], Damla GEÇKALAN SOYSAL[2], Veysel NİJAT BAŞ[2]

[2]Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.D.

Amaç: Diyabetes mellitus, hiperglisemiyle karakterize, kronik endokrin ve metabolik sendromdur. Tip 1 diyabetes mellitus; pankreas beta hücrelerinden salınan insülin hormon sekresyon eksikliği ile giden "insülin bağımlı T1DM" olarak da bilinen tipidir. T1DM'li olgularda tanı anında veya izlem sırasında diğer otoimmun hastalıkların gelişme olasılığı yüksektir. T1DM'ye eşlik eden otoimmun hastalıklar arasında en sık görülen otoimmun tiroidit(OT) olup bunu ikinci sıklıkla çölyak hastalığı(ÇH) izler. Bu çalışmada, Kütahya ilinde, T1DM'li hastalarda otoimmun tiroidit ve çölyak hastalığı gelişme sıklığının saptanması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Polikliniğinde, T1DM tanısı ile takip ve tedavi edilen 60 olgunun dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Laboratuvar parametresi olarak tiroid fonksiyon testleri(sT4, TSH),tiroid peroksidaz antikoru(TPO), tiroglobulin antikoru(TG), doku transglutaminaz IgA antikorları, HbA1c sonuçları değerlendirildi. Dosyalardan olguların tanı yaşı, boy, ağırlık, Tanner evreleri, diyabet süresi, diyabet tanı yaşı, başka bir otoimmun hastalık olup olmadığı ve ailede otoimmun hastalık öyküsü sonuç verileri alındı.

Bulgular: Olguların diyabet süreleri ortalama 3,8 ± 3,2 yıl, ortalama HbA1c değeri % 9,02 ± 2,18 idi. Tip 1 DM antikorları 60 hastanın 36'sında(% 60) DM antikorlarından herhangi birinin pozitifliği vardı. TPO antikorları, 60 hastanın 18'inde(% 30) pozitif olarak bulundu. Bu 18 hastanın 15'i kız(%83.3), 3'ü erkekti (%16.7). TPO antikor pozitifliği kızlarda istatiksel olarak anlamlı derecede yüksekti. TPO antikorları pozitif olan tüm hastalara, otoimmün tiroidit tanısı konuldu. TG antikorları, 60 hastanın 9'unda(% 15) pozitif olarak bulundu. Bu 9 hastanın 8'si kız (%88. 8), 1' i erkekti (%11.2). Doku transglutaminaz IgA antikorları 60 hastadan 6'sında (%10) pozitifti. Bu hastalardan üçü ÇH(tümü kız hasta) tanısı aldı.

Sonuç: T1DM'li hastalarda OT hastalığı ve ÇH sıklığı, normal popülasyona göre anlamlı derecede yüksektir. Elde ettiğimiz sonuçlara göre, özellikle T1DM kız çocuklar olmak üzere tüm çocukların, diyabet tanısının alındığı ilk yıllardan itibaren yakından izlenmesi gerekmektedir.

P-005

Renal Medüller Hiperekojenitesi Ve Hipertansiyon Birlikteliği

İlknur GİRİŞGEN[1], Furkan UFUK[1], Muhammet KAYA[1], Taner DURAK[1], Tülay BECERİR[1], Selçuk YÜKSEL[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi

Amaç: ORPKBH ile ilgili genotip fenotip çalışmaları yapılmaya devam etse de olgumuzunda nadir mutasyon olması nedeni ile liteartüre katkıda bulunacağını düşünmekteyiz.

Yöntem ve Gereç: Altı yaşında kız hasta dört gündür olan karın ağrısı şikayetiyle çekilen ultrasonografide böbreklerde milimetrik boyutlu ekojenik alanlar saptanması üzerine medüller nefrokalsinozis ön tanısı ile tarafımıza yönlendirildi.

Bulgular:

Fizik muayenesinde ağırlık 19kg (-0,94 SD) boy 112cm (-1.34 SD), kan basıncı üç ölçüm ortalaması 130/80mmhg (95p+12mmHg) olan hastanın karın muayenesi ve diğer sistemik muayenesi olağandı. Laboratuvar değerlerinde böbrek fonksiyon testleri, idrar tetkiki normaldi. Merkezimizde yapılan abdomen ultrasonografide böbrek boyutları (length x width) sağda 92 x 42mm (>95p), solda 100 x 45 mm (>95p) bulundu. Bilateral böbreklerde akustik gölge vermeyen, milimetrik boyutlu medüller ve kortikomedüller bileşkede, posteriorunda akustik artım bulunan hiperekojen odaklar saptandı. Meduller nefrokalsinozis nedenlerinden hiperkalsemi, hiperkalsiüri, hiperoksalüri, tübülopatiler, hipotiroidi, sarkoidoz yapılan tetkiklerle dışlandı. Medüller hiperekojenite ve hipertansiyon birlikteliği olan hastanın çekilen bilgisayarlı tomografisinde (BT); medüller ve kortikomedüller bileşkede multıpl kistler saptandı. BT ile medüller sünger böbrek hastalığı ve medüller nefrokalsinozis dışlandı. Hastadan medüller kistik böbrek hastalığı (MKBH) ön tanısı ile özellikle MKBH1 ve MKBH2 gen mutasyonu araştırılmak üzere klinik ekzom çalışması yapılması planlandı. MKBH1-2 genlerinde mutasyon saptanmazken, PKHD1 geni ekzon 30 üzerinde c.3467CRT (p.Ser1156Leu) mutasyonu saptanmıştır.

Sonuç: Bu mutasyon ORPKBH için nadir görülen bir mutasyon olup, literatürde sadece 4 olguda saptanmıştır. ORPKBH da daha çok kortikal bölge ve kortikomedüller bölgede kistlerin olması beklenirken olgumuzun kistlerinin lokalizasyonunun medüller bölgede olması, aynı zamanda karaciğerde fibrozis ve portal hipertansiyon bulgularının olmaması olgumuzu ilginç kılmıştır. Literatürde yine yenidoğan döneminde medüller nefrokalsinozis ön tanısı ile izlenen, 3 aylıkken böbrek boyutlarının artması, kistlerin ultrasonografide görünür hale gelmesi ve PKHD1 mutasyonu ile ORPKBH tanısı alan bir olgu mevcuttur. Ancak olgumuzun ileri yaş olması, böbrek boyutlarının +4 SDS üzerinde olmaması, böbrek fonksiyonlarının normal olması, hipertansiyon dışında bulgusunun olmaması nedeni ile ORPKBH nın hafif bir formu olduğunu düşündürmüştür.

P-006

Grisel Sendromu Olgusu

Elif BENDERLİOĞLU[1], Saliha KANIK YÜKSEK[1], Altan GÜNEŞ[1], Umut Selda BAYRAKÇI[1]

[1]Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Hastanesi

Amaç: Grisel Sendromu atlantoaksiyal eklemin travma dışı nedenlerle subluksasyonunu tarifleyen nadir bir durumdur. Sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu veya baş-boyun bölgesine yönelik cerrahi girişim sonrasında görülmektedir. Genellikle 12 yaşından küçük çocuklarda görülür. En sık görülen semptomu boyun hareketlerinde ağrı, kısıtlılık, tortikollistir. Erken tanısı konulmadığında ciddi nörolojik komplikasyonlara neden olabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Burada mastoidit sonrası tortikollis şikayeti gelişen ve Grisel Sendromu tanısı alan bir olgudan bahsedilecektir.

Bulgular: Öncesinde sağlıklı 10 yaşında erkek hasta boyun ve baş ağrısı şikayeti ile hastanemize yönlendiriliyor. İki hafta önce akut otitis media ve tek taraflı mastoidit nedeniyle IV antibiyotik alma öyküsü olan hastaya sağ kulağa parasentez ve tüp yerleştirme işlemleri uygulanıyor. Çoklu günde IV antibiyotik tedavisine rağmen şikayetleride gerileme olmayan hastanın tortikolis bulgusu giderek belirginleşti. Tetkiklerinde lökositozis, CRP ve sedimantasyon yüksekliği mevcuttu. Fizik muayenede servikal lenfoadenopatiler saptandı. Boyun BT'de derin boyun enfeksiyonu veya apse görülmedi. İzlemde kısa süreli başın sağ yarısında parastezisi oldu. Malignite ekartasyonu için bakılan kranial ve spinal MR ile başvurudan yaklaşık 1 ay sonra tanısı konuldu. Fielding and Hawkins sınıflamasına göre Tip 1 subluksasyon tespit edildi. Servikal collar tedavisinden fayda görmemesi üzerine traksiyon tedavisi uygulandı. Hasta traksiyon tedavisi ile eve taburcu edildi.

Sonuç: Patofizyolojisinde başlıca iki hipotez geçerlidir. İlki inflamatuar mediatörlerin C1-C2 ligamentlerinin laksisitesini arttırması sonucu ortaya çıktığını, ikinci hipotez ise cerrahi veya enfeksiyon sonrası atlantoaksiyal bölgedeki hipereminin laksisiteyi arttırması yönündedir. Tanı klinik ve radyolojik görüntüleme ile konulur. Altın standart tanı yöntemi üç boyutlu BT yöntemi olmasına rağmen klinikte çoğunlukla MR ile tanı konulur. Akla getirilmediğinde tanı konulması güçtür ve geç tanı nedeniyle ciddi nörolojik sonuçlar ortaya çıkabilir. Tanı gecikmesi tedavi başarısını azaltır ve cerrahi tedavi ihtiyacını arttırır. Klinikte tortikolis ayırıcı tanısında akla getirilmedir.

P-007

Covıd-19 İlişkili Mıs-C Ayırıcı Tanısında Unutulmaması Gereken Bir Enfeksiyon Hastalığı Etkeni: Adenovirüs

Seray Öztürk[1], Hatice Kübra Konca[2], Gül Arga[2], Belkıs Hatice İnceli[2], Halil Özdemir[2], Ergin Çiftçi[2]

[1]Ankara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Ateş, çocuklarda sık görülen bir bulgudur. Genellikle ateşe eşlik eden ya da ateş sonrası görülen semptom ve/veya bulgular ateşin odağı açısından yol gösterici olmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Burada çocuk hastanesi acil servisine uzamış ateş, artralji ve döküntü şikâyeti ile başvuran altı yaşındaki hasta sunulmuştur.

Bulgular: Altı yaşında erkek hasta 5 gündür en yüksek 39°C (38,5-39°C) ateşle acil servise getirildi. Ateşe 2 gündür baş ağrısı, karın ağrısı ve yaygın eklem ağrıları eşlik etmekteymiş. Fizik muayenesinde bilateral konjunktival hiperemi, dudaklarda soyulma, birinci derece sistolik üfürüm, karaciğerin midklavikular kosta altında 1,5 cm ele geldiği, gövde ve ekstremitelerde 5-6 adet makülopapüler döküntüsü olduğu görüldü. Laboratuvarında lökosit: 14.500/mm^3, trombosit: 94.000/mm^3, CRP: 286 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı: 64 mm/saat, ferritin 243 ng/mL, fibrinojen: 7,76 g/L, D-Dimer: 1287 ng/ml saptandı. İnkomplet Kawasaki hastalığı, COVID-19 ilişkili MIS-C ve sistemik viral enfeksiyon ön tanıları ile yatırıldı. SARS CoV-2 PCR ve serolojisi negatif saptandı. Ekokardiyografisinde kapak yetmezliği, koroner dilatasyon görülmedi. Abdomen görüntülemesinde 1-2 adet reaktif küçük boyutlu lenfadenopati görüldü. Ateşi devam eden hastaya inkomplet Kawasaki hastalığı ve COVID-19 ilişkili MIS-C ön tanılarıyla IVIG 2 g/kg, aspirin 80 mg/kg/g, prednizolon 2 mg/kg/gün ve antibiyotik tedavisi başlandı. Tedavi sonrası hastanın ateşi düştü ve akut fazları hızla geriledi. Hastanın solunum yolu viral panelinde adenovirüs saptandı. Klinik tablonun adenovirüs enfeksiyonuna bağlı olduğuna hükmedilerek steroid ve aspirin tedavilerine son verildi. İzlemde akut faz yanıtında ve kan tablosunda düzelme görülen hasta şifa ile taburcu edildi

Sonuç: Nedeni bilinmeyen ateş klinikte dramatik bir şekilde karşımıza çıksa da çoğunlukla ya kendini sınırlandıran ya da tedavi edilebilir bir etiyolojiye sahiptir. COVID-19 ilişkili MIS-C, nedeni bilinmeyen ateşli hastaların değerlendirilmesini önemli ölçüde değiştirmiştir. Bu olguda da muayene bulgularının MIS-C ve Kawasaki hastalığı düşündürmesi, çok yüksek akut faz reaktan yanıtı olması nedeniyle ön tanılara yönelik tedavi başlanmış ancak PCR testinde adenovirüsün pozitif saptanmıştır. Bu sayede hastanın tedavileri nispeten erken kesilerek gereksiz steroid ve antibiyotik kullanımından kaçınılmıştır

P-008

Renal Transplant Sonrası Immunsuprese Tedavi Kullanan Hastada Zona Zoster Olgusu

Can Yolcu[1], Yalçın Kara[1], Mahmut Can Kızıl[1], Ömer Kılıç[1], Ener Çağrı Dinleyici[1]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Zona zoster, immün sistemi sağlam olanlarda genellikle iyi seyirli bir hastalık olmasına rağmen immünsüprese olgularda ciddi sistemik komplikasyonlara sebep olabilir. Takrolimus ve mikofenolat mofetil, özellikle trnasplant sonrası sıklıkla kullanılan immünsüprese ilaçlardır. Burada renal transplant sonrası, takrolismus ve mikofenolat mofetil kullanan hastada, sistemik asiklovir ile tedavi edilen zona zoster olgusu sunulmuştur.

Bulgular: Yedi yaş kız hasta, sağ göz etrafında ve alında veziküler döküntü ve ağrı şikayetiyle başvurdu. Öyküsünden, yaklaşık 3 ay önce multikistik renal displazi sebebiyle renal transplant yapıldığı, üç aydır takrolimus ve mikofenolat mofetil kullandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, sağ göz etrafında ve frontoparietal bölgede yaygın ağrılı ve akıntılı, dermatom boyunca uzanan veziküler döküntü mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde, hb 9,9 g/dl, lökosit 11000 mm3, trombosit 296000, C-reaktif protein 0,8 mg/L, üre 10,3 mg/dl, kreatinin 1,5 mg/dl olarak saptandı. Hastada zona zoster enfeksiyonu düşünüldü. İmmünsüprese tedavi kullanan hastaya, sistemik asiklovirtedavisi başlandı. Gözdeağrı ve kızarıklık şikyati olan hasta Göz Hastalıkları Anabilim Dalı ile konsulte edildi. Keratit bulgusu saptanmayan hastaya sunni göz yaşı ve moksifloksasin içeren göz damlası başlandı. Karaciğer ve böbrek fonksiyonları aralıklı olarak kontrol edilen hastanın, kreatinin değerlerinde artış olması üzerine asiklovir dozu böbrek fonksiyonlarına göre azaltıldı. İnravenöz hidrasyon desteği başlandı. Kreatinin seviyesi kademeli olarak geriledi. Takipde ağrı şikayeti gerileyen ve tüm lezyonları kurutlanan hasta, oral asiklovir tedavisi önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: Zona zoster , arka kök gangliyonlarında latent olarak kalan varisella zoster virüsünün reaktivasyonuyla oluşmaktadır. Genellikle benign seyirli olup, immün sistemi baskılanmış hastalarda ağır seyirli olabilmektedir. Özellikle immünsüprese tedavi alan hastalarda zona zosterin seyrine dikkat edilmeli ve sistemik tedavide kullanılan antiviral ilaçların yan etkileri yakından takip edilmelidir.

P-009

Nitisinon (Tisinon) Kullanım Uyumsuzluğuna Bağlı Reversibl Nörojenik Kriz Olgusu

Günay Güliyeva[1], Volkan Bayar[1], Gizem Ergin[1], Elif Çelik[1]

[1]Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Herediter tirozinemi, otozomal resesif geçiş gösteren, tirozin aminoasit metabolizmasındaki enzimdefektlerinden kaynaklanan bir hastalık grubudur (Tip I,II,III).Heredittertirozinemi Tip Idiğer adı ile hepatorenal tirozinemi'de, fumarilasetoasetathidrolaz enzim defekti sonucu karaciğer, böbrek ve sinir sistemi etkilenir. Tedavisinde 4-OH fenil piruvat dehidrogenazı inhibe ederek etkisini gösteren "Nitisinon (Tisinon)" kullanılmaktadır. Düzenli kullanılmaması halinde hiponatremi, hipertansiyon, karın ağrısı, kusma, konvülziyon ile seyreden nörolojik kriz görülebilir.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunun amacı ilacını düzenli kullanmayan bir çocuk hastada görülen nörolojik krize dikkat çekmektir.

Bulgular: Dokuz yaşında erkek hastanöbet geçirme nedeni ile 112eşliğindeacil servisimize getirildi. Başvurusunda genel durumu kötü,Glasgow Koma Skoru 4 (E1M2V1), solunum 14/dk, nabız 130/dk ve kan basıncı 154/78 mmHg idi. Acil serviste nöbet aktivitesi görülmeyen hasta acil serviste entübe edilerek çocuk yoğun bakım ünitesine nakledilmesi ardından mekanik ventilatöre bağlandı. Detaylı alınan öyküsünde, nöbetinin 10 dakika kadar sürdüğü, beş gündür kusma ve karın ağrısı şikâyetlerinin olduğu ve herediter tirozinemi Tip I tanısı ile takip edildiği öğrenildi.Alınantetkiklerindensodyum 129 mmol/L, glukoz 293 mg/dl ve kreatinin 1,17 mg/dL haricinde normaldi.Göz dibi muayenesi olağandı. Çekilen beyin MR'da "sol parietalde verteks düzeyine yakın parasagittal alana yakın yerleşimli subkortikal beyaz cevheri etkilemiş T2-FLAİR sinyal artışı gözlendi (PRES sendromu). Antiödem tedavi (%3 hipertonik salin) ve antihipertansif (nifedipin ve enapril) tedaviye rağmen tansiyonu yüksek seyretti. İzlemde ekstübe edildi. Sodyum replasman ve antihipertansif tedaviye rağmen hiponatremisi ve hipertansiyonu devam etmesi nedeniyle hasta ve ailesi tekrar sorgulandığında kullanmakta olduğu nitisinonu düzenli kullanmadığı ve son üç haftadırdahiç kullanmadığı öğrenildi. Bunun üzerine takipte olduğu metabolizma bölümüne danışılarakmetabolik tetkiklerinin tekrar alınması ardındannitisinon ilaç dozu 0,4 mg/kg'dan 1,6 mg/kg'a arttırıldı. Takibinde genel durumu, oral alımı ve laboratuvar parametreleri normale dönen hasta takip edildiği metabolizma bölümüne sevk edildi.

Sonuç: Tirozinemi Tip I'de nitisinon tedavisinin düzensiz veya kullanılmaması hiponatremi, hipertansiyon, konvülziyon ve bilinç değişiklikleri ile seyreden tedavi edilmediği takdirde ölümle sonuçlanabilen nörojenik kriz gibi ciddi durumlara neden olabilir. Hastadan alınan detaylı anamnez oldukça önemlidir.

P-010

Motosiklet kazası: olgu sunumu

Meliha Esra Bilici[1], Hakan Kardeş[1], Giray Girgin[1]

[1]Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D.

Amaç: Çocukluk döneminde, trafik kazaları önlenebilir sağlık sorunlarının başında gelmektedir.2-14 yaş arası gerçekleşen ölümlerin önemli bir bölümü trafik kazalarına bağlıdır. Bu ölümlerin önemli bir kısmı ise (yaklaşık %50) dakikalar içinde gerçekleşmekte bu kayıplar ancak koruyucu önlemlerle önlenebilmektedir Koruyucu ekipman kullanmadan motosiklet kullanımı ciddi travmalarla sonuçlanabilmektedir. Bu bildiride koruyucu önlemlerin önemi nin vurgulanması ve oluşabilecek patolojiler açısından sunulmuştur

Yöntem ve Gereç: A.C.Ç 17 yaşında erkek koruyucu ekipman olmaksızın tek başına kullandığı motosiklet ile bilinmeyen hızla ilerlerken karşısına çıkan traktöre çarpma sonucunda bilinç kaybı yaşadıktan sonra 112 ekipleri tarafından dış merkez acil servise transferi sağlanmış, ilk müdahale ardından bilinci kapalı, solunum aresti saptanan hasta yoğun bakım gereksinimi nedeniyle merkezimize yönlendirildi. Hastanemize başvuru esnasında ateş:36.4kta:133/dk spo2:%99 ss:20/dk ta:106/66 mmhg olan ,fizik muayenesinde GKS:6E ,periorbital ekimoz, sağ göz ışık refleksi yokluğu, toraks ve batında ekimotik alanlar izlendi. Kafa kaidesi kırığı bulguları olan hastada görüntülemeler neticesinde; frontal bölgede, temporal ,zigomatik, sfenoid kemiklerde, klavikula ve humerusta fraktür hatları izlendi, kanama/shift bulgusuna rastlanmadı. Abdominal ve torakal tomografilerde kanama bulgusuna rastlanmadı.

Bulgular: Midazolam ile sedatize izlenen hasta 2. günde ekstübe edildi.5 gün yoğun bakım takibi ardından 5 gün servis yatışı ardından ayaktan tedavi süreci devam eden hastaya multipl kafa kemik fraktürleri nedeni ile olası santral sinir sistemi enfeksiyonu etkenlerini kapsayacak şekilde seftriakson tedavisi verildi. Beyin ödemi riskini riskini azaltmak için deksametazon , nöbet profilaksisi açısından fenitoin tedavisi verildi. Kafa kemiklerinde fraktürler olan hastaya pnömokok aşısı, olası işitme kaybı açısından işitme testi yapılması planlandı.

Sonuç: Multipl travmalıhastalarda altın saatlerdehızlı müdahale ve yakınklinik izlem önemlidir. İntrakranial enfeksiyonlara yönelik profilaktik antibiyotik tedavisi, elektif şartlarda işitmenin değerlendirilmesi oldukça önemlidir.

P-011

Süt Çocuğu Döneminde Vajinal Kanmanın Nadir Bir Nedeni: Vajinal Yolk Sac Tümörü

İremnaz Karahan[1], Süheyla Ocak[2], Ali Sezer[3], Haluk Emir[3], Alp Özkan[2], Hilmi Apak[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD.
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji B.D.
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi BD

Amaç: Prepubertal çocuklarda vajinal kanama ciddi bir tıbbi durumdur. Vajinal yabancı cisim, travma, hematolojik hastalıklar, genital enfeksiyonalar, overyan ve alt genital sistem tümörleri vajinal kanamanın başlıca nedenleri arasında sayılabilir.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride vajinal kanama ve kitle yakınmasıyla başvuran ve vajinal yolk sac tümörü saptanan 10 aylık kız hasta sunulmuştur.

Bulgular: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 10 aylık kız hasta 2 aydır olan aralıklı vajinal kanama ve son 1 hafta içinde hızla büyüyen vajinal kitle şikayeti ile başvurdu. Travma ve yabancı cisim şüphesi olmayan hastanın başvuru fizik muayesinde vajinaden gelen aktif seröz, pembe, parlak akıntı ve vajina girişinde görülebilen, prolabe olmayan mor/kırmızı renkli kitle dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuar incelemelerinde tam kan sayımı ve biyokimyası normal bulunan hastanın serum AFP 11446 ng/ml, saptandı. Vajinal kitleden yapılan biyopsi örneğini patolojik inceleme sonucu AFP, SALL 4 ve Glypikan 3 pozitif Vajinal Yolk Sac tümör ile uyumlu bulundu. Tüm vücut taramalarında metastaz lehine bulgusu olmayan hastaya BEP tedavisi başlandı. Hastanın vajinal kanama yakınması 2. kür sonrasında kayboldu. Üç kür BEP ve üç kür EP kemoterapisini alarak tedavisini tamamlayan hasta remisyonda olarak izlemdedir.

Sonuç: Prepubertal çocuklarda vajinal kanamanın etiyolojisi,yabancı cisim ve travma, istismar, enfeksiyondan malign tümörlere kadar geniş bir yelpazede değişmektedir. Özellikle istismar ve travmanın dışlandığı olgularda, açıklanamayan vajinal kanama ile başvuruda malign lezyonlar da akla gelmelidir. Alt genital sistem tümörleri içinde en sık görülen tümör botiroid tip rabdomiyosarkomdur ve sıklıkla vajinal kanama, karın ağrısı ve/veya vajinadan sarkan frajil, kanamalı ve polipoid bir kitle olarak ortaya çıkar. Ancak vajinal yerleşimli bir yolk sac tümörü olasılığı da akılda tutulmalı ve serum AFP ölçümü tanısal tetkikler arasında yer almalıdır.

P-012

Schımke İmmunosseoz Displazi Tanılı Olgu

Özge Pelin AKBAY[1], Gülcan SEYMEN[1], Serçin GÜVEN[2]

[1]SBÜ Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniği

Giriş: Schimke immunoosseoz displazi(SIOD) otozomal resesif geçişli, nadir görülen kromatin remodeling proteindeki (SMARCAL 1) mutasyonun yol açtığı spondiloepifizyal displazi, disproporsiyone büyüme geriliği, böbrek yetmezliğine ilerleyen steroide yanıtsız sıklıkla fokal segmental glomerüloskleroz ile uyumlu nefrotik sendrom, hücresel immün yetmezlikle tekrarlayan enfeksiyonlar ve tipik fenotipik özellikleri ile karakterize multisistemik bir sendromdur.

Yöntem ve Gereç: Nefrotik sendrom bulgularıyla başvuran olguda laboratuar, patoloji, radyolojik ve genetik incelemeler yapılmıştır.

Bulgular: 7 yaşında Kız hasta gelişme geriliği nedeniyle tetkik edilirken yapılan tetkiklerinde hipoalbuminemi, tam idrar tahlilinde proteinüri saptanması üzerine nefrotik sendrom ön tanısıyla çocuk nefroloji polikliniğine yönlendirildi. Hastanın özgeçmişinde birinci derece anne ve babanın ikinci çocuğu olarak, miadında 1100 gram doğum öyküsü, sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Hastanın fizik muayenesinde tartı: 14,5 kg (<3 p) boy: 91,5cm (<3p) arteriyal kan basıncı: 131 /77 mmhg (>95 p), orantısız boy kısalığı ,lumbar lordoz, üçgen yüz ,belirgin alın , retrognati ,gövdede hiperpigmente lezyonlar mevcuttu.Hastanın hipertansiyonuna yönelik anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörü ve kalsiyum kanal blokörü başlandı.Yirmi dört saatlik idrar tetkikinde nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Böbrek biyopsisinde fokal segmental glomerüloskleroz ile uyumlu sonuçlandı.Hastanın lenfosit alt grup panelinde DC4/CD8 oranı ters dönmüş ve CD3/CD4 lenfopeni saptandı.Bu bulgularla birlikte SIOD düşünülen hastadan gönderilen genetik analizinde SMARCAL1 geninde homozigot mutasyon saptandı. Hastanın multisistemik takibi devam etmektedir.

Sonuç: SIOD, klinik olarak spondiloepifizyal displazi, ağır büyüme geriliği, steroide yanıtsız proteinüri ile başlayan ilerleyici böbrek yetmezliği, hücresel immün yetmezlik ve karakteristik fenotipik özellikler ile karakterize bir sendromdur. Fenotipik özellikleri üçgen yüz, uzun kirpikler, ince zayıf saçlar, büyük gözler, düşük ve büyük kulaklar, mikrognati, ciltte hiperpigmente lezyonlar, fıçı göğüs, nispeten uzun kol ve büyük eller, patlayıcı tarzda konuşmadır. Ek olarak tiroid disfonksiyonu, serebral iskemi, ateroskleroz olup, mental gelişim genelde normaldir SIOD nadir görülen iskelet, renal, immün, vasküler ve hematopoetik sistemleri etkileyen bir hastalıktır. Nefrotik sendrom, gelişme geriliği, iskelet anormallikleri ve sendromik bulgularla gelen hastalarda akla gelmesi gereken bir hastalıktır.

P-013

Akut Generalize Ekzantematöz Püstülozis

Hatice Esra Durukan[1], Handan Duman Şenol[2], Esen Demir[2], Figen Gülen[2]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD

Amaç: Akut generalize ekzantematöz püstülozis (AGEP), ödematöz eritem zemininde çok sayıda nonfoliküler steril püstüllerin oluşması ile karakterize akut bir döküntüdür[1,2]. Ateş ve lökositoz genellikle görülür. %90 olguda döküntüler ilaçlara bağlı oluşur. Tanıda ayrıntılı anamnez ve muayenenin önemini vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 13 aylık kız bebek; akut bronşiyolit nedeni ile oluşan solunumsal arreste bağlı kardiyak arrest sonucunda entübe edildi. Transtrakeal aspirasyonda H.influenza tip B üremesi sonucu sefotaksim tedavisi ve serebral etkilenme sonrası gelişen spastisiteleri nedeniyle tizanidin hidroklorür tedavisi ile izlenen olgunun, yoğun bakım sonrası servis izlemi sırasında -sefotaksim tedavisinin 7., tizanidin tedavisinin 2. gününde- ateş yüksekliğiyle birlikte ani başlayan ödematöz eritemli zeminde püstüler karakterde tüm vücuda yayılan döküntüleri gelişti.

Bulgular: Fizik bakıda, ağırlık: 10 kg (50-75p), boy: 77 cm (25-50p), baş çevresi: 46 cm (25-50p) ölçüldü. Glaskow koma skalası E3M4V3, ışık refleksi bilateral olağan, pupiller izokorik görüldü. Hiperaktif DTR`leri ve babinski refleksi mevcuttu. Olgunun diğer sistem bakıları tüm vücutta ödemli zeminde püstüler döküntüler ve akciğer bazallerinde raller dışında olağan saptandı. Kan biyokimyasında, beyaz kan hücresi: 10500/microL, absolut nötrofil sayısı: 7450/microL, aspartat aminotransferaz: 133U/L, alanin aminotransferaz: 116U/L olup diğer biyokimyasal tetkikleri olağan sınırlardaydı. Tam idrar analizinde patoloji saptanmadı. Hastanın döküntüleri ilaç reaksiyonu olarak değerlendirilerek almakta olduğu sefotaksim ve tizanidin tedavileri kesildi. Döküntülerinin aktif döneminde yapılan 4mm`lik punch biyopsisi histopatolojisinde epidermiste akantoz, vezikül oluşumları, belirgin lenfosit egzositozu, yaygın spongioz, tek hücre nekrozu, dermiste damarlanmada artma, perivasküler lenfosit infiltrasyonu görüldü. İlaç reaksiyonu ile uyumlu saptandı. İlaçların kesilmesinden bir hafta sonra püstüler görüntü gerilemeye başladı, maküler görünüm alarak deskuamasyonla iyileşti. Olguya topikal kortikosteroid tedavisi verildi. Yaklaşık 10 ay sonra klorfeniramin ve seftriakson kullanımı esnasında tekrar benzer döküntüler gelişmesi nedeniyle biyopsisi tekrarlandı. Viral enfeksiyonla uyumlu olarak değerlendirildi. Döküntüler spontan olarak bir hafta içinde geriledi.

Sonuç: İlaca maruziyet (çoğunlukla antibiyotikler, antifungaller, diltiazem ve antimalaryaller) sonrası saatler veya günler içinde püstüler erüpsiyon gelişen hastalarda AGEP ayırıcı tanıda düşünülmelidir[3].

P-014

Suicid Amaçlı Valproik Asit Alımına Bağlı Gelişen Hiperamonyemi

Eylem Ulaş Saz[1], Caner Turan[1], Merve Ertürk Beyter[1]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hasalıkları

Amaç: Suicid amaçlı toksik düzeyde valproik asit alımına bağlı hiperamonyemi gelişen olguyu sunmak

Yöntem ve Gereç: 16 yaşında kız, bipolar bozukluk tanılı olgu, suicid amaçlı 30 adet Depakin crono bt 500 mg tablet alım öyküsüyle hastanemize sevk edildi.

Başvuruda genel durum iyi, GKS: 15 , Nabzı: 81/dk , TA: 120/57 mm/hg , SS: 20/dk, kapiller kan şekeri: 90 mg/dl, Spo2: %100 saptandı. Hastanın 197mg/kg VPA aldığı tespit edildi. Başvuruda bakılan Lökosit: 8.59/mm3 Hemoglobin: 12.4 G/dl, Trombosit: 275000/mm3, glukoz 90mg/dl, üre 12 mg/dl, kreatinin 0.64 mg/dl, sodyum 145 mEq/L, potasyum 4.4 mEq/L, klor 107 mEq/L, kalsiyum 9.6 mg/dl, fosfor 2.56 mg/dl, total protein 7.2 g/dl, albumin 4.9 g/dl, venöz kan gazında pH:7.39, HCO3: 23, BE: -2, pCO2: 38, pO2: 50 , anyon açığı 14 (8-16), INR: 0.9, aktive parsiyel tromboplastin zamanı 23.1 sn, serum VPA seviyesi 260 (mg/dL), serum amonyak 49 mikrogram/dL saptandı. Çocuk psikiyatri konsültasyonu açılıp 6 saatte bir VPA düzeyi, amonyak, hemogram ve biyokimya, kan gazı bakılması planlandı. EKG sinüs ritmi olarak değerlendirildi

Bulgular: Altı saat sonra bakılan VPA düzeyinin 212 mg/L gerilediği amonyak değerinin 178 mikrogram/dl yükseldiği görüldü. Hastanın GKS:15 genel durumu iyi renal toksisite, hepatotoksisite, kemik iliği baskılanması, metabolik asidozu olmaması üzerine düzey takibine devam edildi. Sonraki kontrolde VPA düzeyi:129 mg/L, amonyak 155 mikrogram/dl belirgin düşüş olmadığı görüldü.

Yirmi dördüncü saat amonyak düzeyinin 168 mikrogram/dl ye yükseldiği görüldü. Kliniği iyi olmasına rağmen hiperamonyeminin sebat etmesi ve doğurabileceği tablolardan ötürü 100 mg/kg ıntravenöz karnitin 30 dakikada yükleme olarak verildi 6. Saat kontrol amonyak düzeyi 79 mikrogram/dl 'ye gerileyen, vital bulguları stabil seyreden, nörolojik muayenesi doğal olan olgu çocuk psikiyatri onamı alınarak taburcu edildi.

Sonuç: VPA toksisitesine bağlı hiperamonyemide karnitin biyosentez eksikliği olduğu gösterilmiş ve ıntravenöz karnitin tedavisi ile hiperamonyeminin önüne geçildiği olgumuzda gösterilmiştir.

P-015

Çok Düşük Doğum Ağırlıklı İkiz Eşi Bir Bebekte Hipertrofik Pilor Stenozu Olgusu

Aslı Sezal[1], Buse Soysal[2], Oğuzhan Kalkanlı[2], Senem Alkan Özdemir[2], Şebnem Çalkavur[2], Tülin Gökmen Yıldırım[2], Ayberk Çubukçu[3], Arzu Şencan[3]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir, TÜRKİYE
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İzmir, TÜRKİYE
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, TÜRKİYE

Amaç: Hipertrofik pilor stenozu (HPS), infantlarda kusmanın yaygın cerrahi nedenidir. Etyolojisi net bilinmemekle birlikte, aile öyküsü, erkek cinsiyet, hamilelikte sigara içimi, prematürite suçlanmıştır. Prematüre bebeklerde HPS görülme sıklığı %3,1'dir. Prematüriteye bağlı beslenme intoleransları tanıda karışıklıklara yol açabilir. Literatürde oldukça nadir görülen, ikiz eşi preterm bir bebekte hipertrofik pilor stenozu vakasını bildiriyoruz.

Yöntem ve Gereç: Otuz bir yaşındaki preeklamptik annenin 5. gebeliğinden sezaryenle 30. gestasyonel haftada 1205 gram ikiz eşi olarak doğan erkek bebek solunum sıkıntısı, prematürite sebebiyle tarafımız yenidoğan yoğun bakım ünitesine interne edildi. İzlemde 2 gün invaziv 16 gün noninvaziv mekanik ventilasyonda izlenen olgu ilk 2 gün nonperoral total parenteral nutrisyon (TPN) desteği ile izlendi. Ardından beslenmesi minimal enteral anne sütü ile başlanan kalanı TPN ile desteklenen hasta, yaklaşık postnatal 18. gününde anne sütü + formül mama karışık total beslenmeye geçti. Postnatal 52. gününde (düzeltilmiş 38 hafta) beslenme ile ilişkili safrasız projektil kusmaları olan hastanın fizik bakıda hafif batın distansiyonu olup laboratuvar parametrelerinde patoloji saptanmadı.

Bulgular: Etyolojiye yönelik direkt grafisinde midede dilatasyon saptanırken, karın ultrasonografisi pilor uzunluğu 21mm (üst sınır normal 11.7 mm), kas kalınlığı 4,5 mm(normal üst sınır 3 mm) olup hipertrofik pilor stenozu olarak sonuçlandı. Nonperoral izleme alındı, çocuk cerrahisiyle konsülte edildi. Piloromiyotomi operasyonu yapıldı. Post-operatif 1. gününde oral beslenmesi açılan hastada sorunsuz total beslenme hedefine ulaşıldı. Ardından termoregülasyonunu sağlayabilen olgu postnatal 66. günde anne-bebek uyumu sağlanarak önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Gebelik yaşı düşünüldüğünde term bebeklere kıyasla (45-52 hafta) preterm bebeklerde barsağın ekstrauterin maturitesi göz önüne alındığında HPS sıklıkla 32-42 haftalar arası ortaya çıkmaktadır. Karakteristik projektil kusma vakamızda olmasına rağmen pretermlerde HPS'de olive belirtisi, metabolik dekompanzasyon sıklıkla gözlenmez. Bu da pretermlerdeki hücre dışı sıvı hacminin daha fazla olmasına ve pilor kasının immaturitesine bağlanabilir. Ultrasonografinin yaygınlaşmasıyla erken tanı sayesinde cerrahi müdahele mobiditeyi azaltır. Unutulmaması gereken beslenme intoleransı, reflü veya tekrarlayan kusmaları olan bir pretermde ayırıcı tanıda HPS'nın her zaman göz önünde bulundurulması gerektiğidir.

P-016

Nadir Görülen Kombine İmmun Yetmezlik Sendromu: CARMIL2 Eksikliği

Ayşe Gonca Kaçar[1], Simge Çınar[1], Burcu Kılınç Oktay[1], Gizem Yılmaz[1], Süheyla Ocak[1], Tülin Tiraje Celkan[1]

[1]İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: CARMIL 2 (Capping Protein regulator and myosin 1 linker 2) eksikliği ile ilişkili primer immun yetmezlik sendromu; kronik diyare, büyüme gelişme geriliği EBV+ düz kas tümörleri, tekrarlayan viral-parazitik enfeksiyonlar ve dermatitin eşlik ettiği otozomal resesif geçişli bir sendromdur. CARMIL 2, T lenfositlerinin antijen tanıma sürecinde görevli CD28 fonksiyonlarının düzenlenmesinde esansiyeldir.CD4 disfonksiyonuna bağlı olarak B lenfosit maturasyonu normal olmasına rağmen fonksiyonları etkilenerek hücresel ve hümoral immun yetmezlik oluşur

Yöntem ve Gereç: Aralarında akraba eviliiği olan, ilk gebelikte nedeni saptanmamış abortus öyküsü mevcut anne babanın ikinci(Olgu 1) ve üçüncü(Olgu 2) gebelikten canlı doğumu olarak miadında C/S ile sırasıyla 3000gr ve 3500 gr doğan iki erkek kardeş. Her iki olguda ilk kez 3 aylıkken günde 8 kez olan kanlı-mukuslu diyare ve saçlı deride yaygın skuamlı döküntüleri nedenli çoklu hastane başvuruları sonrasında inek sütü alerjisi tanısıyla diyet başlanmış. 2 yaşındayken, solunum sıkıntısı, nefes darlığı, öksürük, terleme şikayetleri ile alerjik astım tanısı alan olguların aynı sebeplerle tekrarlayan hastane yatışları ve olgu 1'in 10 gün YBÜ yatış öyküsü vardı. Olgu 1, 8 yaşında, olgu 2 3.5 yaşındayken tekrarlayan karın ağrıları şikayetiyle dış merkez başvurusunda yapılan batın USG'de bilateral sürrenal kitle saptanması üzerine çekilen MRI'da, olgu 1'de sağ sürrenalde 38x32mm boyutlarında düzgün sınırlı fokal kistik alan, sol sürrenalde 15x14mm boyutlarında heterojen kontrastlanma veren kitle lezyonu, olgu 2'de sağ sürrenlade 52x39mm boyutlarında düzgün sınırlı kistik alan, sol sürrenalde 11x8mm boyutlarında heterojen kontrastlanma veren kitle lezyonu izlendi. Olgu 2'nin kitleden alınan biyopsi materyali EBV ilişkili düz kas tümörü olarak değerlendirildi.

Bulgular: Her iki olgu kronik diyare, büyüme gelişme geriliği (tartı, boy 3.P-10.P) EBV ilişkili düz kas tümörü ve dermatit bulgularıyla CARMIL 2 eksikliği ilişkili sendrom ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç: Ailede akraba evliliğine ek olarak bir veya birden fazla çocukta büyüme gelişme geriliği, dermatit, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kronik diyare, cilt abseleri,siğil,molluscum contagiosum ,EBV gibi kalıcı kontrolsüz viral ve mikobakteriyel enfeksiyonlar varsa bu sendromdan şüphelenilmelidir.

P-017

Yenidoğanda Psödotrombositopeni Olgu Sunumu

Hikmet İÇEN[1], Sabahattin ERTUĞRUL[2], Çetin ESMER[1], İbrahim DEĞER[2], İlyas YOLBAŞ[1]

[1]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları
[2]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji BD

Amaç: Otomatik kan sayım cihazları optik yöntemlerle eritrosit, lökosit ve trombositleri sayar. Kan hücreleri 'flow-cell' aracılığı ile bir lazer ışığının önünden geçerken, ışık saçmalarına neden olmaktadır. Saçılan ışık, çeşitli açılardan tarayıcılar yardımıyla incelenerek, hücrelerin hacimleri ve içerikleri hakkında bilgiler elde edilmektedir. Bu histogramlarda 2-30fL arasındaki hücreler trombosit olarak kabul edilmektedir. Çok büyük trombositler histogramda parçalanmış eritrosit veya küçük lenfosit olarak hatalı sayılabilir. Kan örneği alınırken anikoagulan olarak kullanılan etilen diamintetra-asetik asit (EDTA) kalsiyum iyonlarının bağlaması sırasında trombosit zarındaki glikoproteinIIb-IIIa moleküllerini etkileyerek glikoproteinIIb epitopunu ortaya çıkarmaktadır. Kişide bu epitoplara karşı otoantikor varsa, trombositlerin yüzeyindeki bu epitopa bağlanarak trombositlerin kümeleşmesine neden olur. Kümeleşen trombositler kan sayımı cihazlarında hacimlerinden dolayı lökosit olarak algılandığından trombosit sayısı düşük çıkar. Tam kan sayımında trombosit sayısı düşük olmasına rağmen klinik ve öykü olarak kanama bulgusu olmayan ve EDTA veya sitratlı kan yaymasında trombositlerin saptanmadığı ancak doğrudan periferik kandan yapılan yaymada trombositlerin görüldüğü durum psödotrombositopeni olarak tanımlanır. Kan sayımında trombositopeni saptanmasına rağmen periferik yayma ile eş zamanlı değerlendirmenin yapılmasının önemini vurgulamak istediğimiz olgu tedavi almadan takip edilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Sağlıklı anneden 33 haftalık C/S ile 1900 gram ağırlığında doğdu. Prenatal öyküsünde özellik olmayan hasta prematürite, trombositopeni etyoloji nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Anne-baba arasında akrabalık hikayesi olmayıp babasında ve ablasında ITP tanıları olduğu öğrenilldi.

Bulgular: Olgumuz-ablası ve babasında peteşi, purpura gibi kanama diyatezi bulguları olmamasına rağmen kan sayımı kontrollerinde trombositopeni saptandı. Periferik yaymaları incelendiğinde trombositlerin normalden daha büyük ve 8-10' lu kümeler yapmış olduğu izlenmesi üzerine bu durumun hemogram incelenmesinde kulanılan EDTA'ya karşı bir antikordan kaynaklanabileceği de düşünülerek sitratlı kan ile de hemogram yapıldı ve yine trombosit değeri düşük olarak saptandı.

Sonuç: Hastamızın klinik bulguları ile tetkik sonuçlarının örtüştüğünü her zaman sorgulamak zorunda olan biz hekimler özellikle trombositopeni durumunda periferik yayma değerlendirmesi de yapmalıyız.Olgumuzun tanısını Psödotrombositopeni olduğu düşünülerek herhangi bir tedavi yapılmadan izlemi planlandı.

P-018

Böbrek nakilli bir hastada Parvovirus B19 enfeksiyonu ile ilişkili derin anemi

Mehmet DURUKAN[1], Nur CANPOLAT[2], Rüveyda GÜLMEZ[2], Esra KARABAĞ YILMAZ[2], Seha SAYGILI[2], Ayşe AĞBAŞ[2], Ebru Burcu DEMİRGAN[2]

[1]Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı
[2]Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Anabilim Dalı

Amaç: Böbrek nakilli bir hastada Parvovirus B19 enfeksiyonu ile ilişkili derin anemi

Yöntem ve Gereç: Parvovirus B19 enfeksiyonunun klinik özellikleri enfekte kişinin yaşına, hematolojik ve immünolojik durumuna göre değişmektedir. İmmün yetmezliği olanlarda veya solid organ nakli yapılanlarda eritroid hücre öncüllerinde hipoplazi/aplaziye neden olarak akut veya kronik anemiye neden olabilir.

Bulgular: Sağ renal agenezi, sol vezikoüretral reflü ve çift toplayıcı sisteme ikincil son dönem böbrek hastalığı nedeniyle 15 yaşında kadavradan böbrek nakli olan 20 yaşındaki erkek hasta ateş, baş ağrısı ve burun akıntısı yakınmaları ile başvurdu. Fizik bakıda taşikardisi ve soluk görünümü dışında bir özellik yoktu. Tetkiklerinde anemi (hemoglobin 6.7 gr/dL) ve lenfopeni (1200/mm^3) saptandı. Periferik yayma normokrom mikrositer anemi ile uyumluydu, hemoliz bulgusu yoktu, atipik hücre görülmedi. LDH, ürik asit, haptoglobulin, ferritin, vitamin B12 ve folik asit düzeyleri normal, direkt coombs testi negatif, retikülosit sayısı düşüktü (%0.09). Viral tetkiklerinden SARS-CoV-2 PCR, EBV, CMV ve BKV DNA negatif bulundu. Parvovirüs B19 IgM ve IgG negatifti ancak Parvovirüs DNA yüksek titrede pozitif saptandı (136.921.775 IU/ml). Persisten derin anemi nedeni ile 3 kez eritosit transfüzyonu yapılmış olan hastanın Parvovirus enfeksiyonu tanısı sonrası immünsüpresif tedavisi azaltıldı ve intravenöz immünglobülin (IVIG) verildi. Tedavi sonrası Parvovirus B19 DNA titresi hızla azaldı ve hemoglobin düzeylerinde belirgin artış görüldü, tekrar transfüzyon gereksinimi olmadı.

Sonuç: İmmunsupresif hastalarda anemi ayırıcı tanısında Parvovirus B19 enfeksiyonu akla gelmelidir. Bu hasta grubunda serolojik testler yanıltıcı olabilir, tanı için PCR testi değerlendirilmelidir. Anti-viral tedavisi yoktur, tedavi yaklaşımı immunsupresyon tedavisinin azaltılması şeklindedir. Tedavide IVIG kullanımına dair öneriler vardır.

P-019

Kronik Böbrek Hastalığının Erken Evrelerinde Obsesif Kompulsif Bozukluğu Değerlendirmek için Obsesif Kompulsif Envanter-Çocuk Versiyonu (OCV-CI): Bir Vaka Kontrol Çalışması

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences ,Arak , Iran

Amaç: Kronik böbrek hastalığı (KBH) çocuklar arasında yaygın bir tıbbi durumdur ve obsesif-kompulsif bozukluk (OKB) sık görülen, kronik, maliyetli ve sakat bırakan bir hastalıktır.Bu çalışmanın amacı, erken evre KBH olan çocuklarda obsesif-kompulsif bozukluğu (OKB) araştırmak ve sağlıklı çocuklarda OKB oluşumu ile karşılaştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka-kontrol çalışmasında, İran'ın Arak kentindeki Amir-Kabir hastanesinin çocuk kliniklerinde ziyaret edilen 7-17 yaşları arasındaki 160 çocuğu değerlendirdik. Kontrol grubu 80 sağlıklı çocuktan, vaka grubu ise Evre 1 ila 3 KBH olan 80 çocuktan oluşuyordu. İki gruptaki çocukların yaşları ve cinsiyetleri eşleştirildi. Çocuklarda OKB, obsesif kompulsif envanter-çocuk versiyonu (OCI-CV) kullanılarak değerlendirildi.

Bulgular: KBH'li çocuklarda şüphe/kontrol etme (olgu: 3.52 ± 2.54, kontrol: 2.5 ± 2.32, P = 0.007) ve sıralama (olgu: 2.59 ± 1.81, kontrol: 1.5 ± 2.56, P = 0.005) puan ortalamaları anlamlı düzeyde idi. sağlıklı olanlara göre daha yüksektir. Ayrıca, 15.32 ± 7.69'daki KBH'li çocukların OCI-CV ortalama toplam puanları, 11.12 ± 2.54'teki sağlıklı çocukların puanlarından anlamlı derecede yüksekti (P = 0.021). KBH süresi ile şüphe/kontrol etme (P = 0,004, korelasyon katsayısı (CC): 0.4), takıntı (P = 0.06, CC: 0.02), yıkama (P = 0.031, CC: 0.8), sipariş verme arasında anlamlı bir ilişki vardı. (P = 0.001, CC: 0.2) ve OCI-CV anketinin toplam puanları .

Sonuç: Daha önceki çalışmalara göre, erken dönemde KBH olan çocuklarda ve SDBY olan çocuklarda çeşitli psikiyatrik bozukluk riskinin sağlıklı çocuklara göre anlamlı derecede yüksek olduğu söylenebilir. Ayrıca, bu tür bozukluklar, SDBY olan çocuklarda, özellikle diyalize girenlerde, KBH'nin erken evrelerini yaşayan hastalardan daha sık bulunabilir. Benzer şekilde, bu çalışmanın sonuçları, KBH'li çocuklarda bir anksiyete bozukluğu olarak OKB'nin sağlıklı çocuklara göre daha yüksek prevalansının göstergesiydi. Psikiyatrik müdahalelerin, özellikle anksiyete bozuklukları durumunda, değişen derecelerde KBH olan çocuklar için faydalı olabileceği sonucuna varılabilse de, yalnızca psikiyatrik bozuklukların her birine odaklanan yetersiz sayıda çalışma ve kanıt eksikliği vardır. Bu bozuklukların KBH'nin klinik seyri üzerindeki klinik etkisi.

P-020

İleri Yaş Ve Batında Kitle İle Başvuran Bir Meckel Divertikülü Olgusu

Eda Gürler[1], Sevgi Akova[2], Esra Temeltaş[3], Sevinç Kalın[4]

[1]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ümraniye Eğitim ve Araştırma hastanesi Çocuk acil Anabilim Dalı
[3]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
[4]Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Meckel divertiküliti genellikle 2 yaş öncesinde ve sıklıkla kanama semptom veren omfalomezenterik kanalın bir artığıdır.Hayat boyu sessiz kalabilir .%60 'ı 2 yaşından önce belirti verir. %30-40 olguda kanama , %35 olguda obstrüksiyon (invajinasyon veya volvulusa neden olarak),%17-22 divertikülit gelişerek akut cerrahi karına neden olabilir.Kanama en sık komplikasyondur. İleri yas (11) ve atipik semptomla başvurulabileceğini göstermek amaçlı meckel divertikülü olgusunu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimize karın ağrısı , kusma ve halsizlik şikayetleri ila başvuran 11 yaş erkek hastanın klinik ,laboratuar ve radyolojik incelemesi soncunda Meckel divertikülü tanısı konmuşturç .Tanı için klinik değerlendirme ve laboratuar tetkikleri dışında direkt karın grafisi, karın ultrasonografisi; ek olarak bilgisayarlı karın tomografisi çekilmiştir. Ancak tanı ameliyatta konulmuş ve Meckel divertikülünün bulunduğu segment rezeke edilerek histopatolojik yönden incelenmiştir.

Bulgular: 11 yaş erkek hasta karın ağrısı, halsizlik ve kusma şikayetleri ile acil servis başvurusunda yapılan değerlendirmesinde genel durum orta bilinç açık ,vucut sıcaklığı 36,8 C , vücüt ağıtlığı : 30 kg (3-10p), boy :140cm (10-25p) ,batın distansiyonu mevcut ,deri turgorunun azalmış ve mukozalar kuru oldugu görüldü. Diğer sistem muayenelrri normaldi. Alınan tetkiklerinde ;hemogramda nötrofil hakimiyetinde lökositoz ,idrar tetkikinde keton pozitifliği mevcuttu. Dğer laboratuar tetkik sonuçları normal olarak değerlendirildi.Takibinde kusmaları devam etmesi ve gaz gaita çıkışının olmaması üzerine yapılan tüm batın ultrasonografisinde invajinasyon ve neoplazik süreçlere sekonder intestinal obstrüksiyon düşülmüş olup , çekilen batın tomografisindeki kitle görünümü nedeniyle lenfoma olarak raporlanan hastanın çocuk cerrahisi tarafından yapılan operasyonunda meckel divertiküliti saptanmıştır.

Sonuç: Bu vaka ile epidemiyolojik olarak farklı yaş grubu ve klinik olarak farklı semptomlar gösteren hastamızın , takibinde ilerleyen klinik bulgular ve neoplazik süreçlerle karışabilen radyolojık bulguları ile ; her hastanın klinik takibinin önemini vurgulamak istemekteyiz.

P-021

Konjenital Adrenal Hiperplazi İlişkili Ensefalopati: Bir Olgu Sunumu

Tuğçe ÇABUK[1], Faruk İNCECİK[1], Faruk EKİNCİ[1], Fatih GÜRBÜZ[1]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Konjenital Adrenal Hiperplazi (KAH), steroidogenezde yer alan enzim eksikliklerinden kaynaklanan OR geçişli bir hastalık grubudur. Klinik belirtiler kortizol ve aldosteron eksikliğinin derecesine bağlıdır. Tuz kaybı formu, ciddi hiponatremik dehidratasyon, hiperkalemi, poliüri ve hiperpigmentasyon ile acil durum olarak ortaya çıkabilir. Akut ensefalopati hem bebeklik hem de çocukluk çağının en şiddetli hastalıklarından biridir.Hastalarda uzun süreli nöbet ve derin koma semptomları görülür. Akut ensefalopati, heterojen olarak viral enfeksiyon, ilaçlar ve metabolik bozukluklardan kaynaklanır.Literatürde KAH hastalarında akut ensefalopati veya ensefalopati atakları olan az sayıda olgu bildirilmiştir. Burada akut ensefalopati ile başvuran bir KAH olgusunu klinik ve nörogörüntüleme bulgularıyla sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: OLGU

Bulgular: 5 yaşında kız ateş ve kusma şikayeti ile bilinç kaybı ve nöbet şikayeti ile hastanemize başvurdu. Ebeveynler akrabaydı. Zamanında doğdu ve yenidoğan döneminde tuz kaybı sonucu 21-OHD tanısı aldı.Başvuruda GKS:5 idi ve fokal nöbet geçirdi. İntravenöz hidrokortizon uygulandı ancak bilinç düzelmedi. Fokal nöbetleri nedeniyle levetirasetam başlandı ve nöbetleri tekrarlamadı. Hastanın sonraki 48-72 saat içinde bilinci normale geldi.Laboratuvar tetkiklerinde sodyumu 131 meq/L, potasyumu 4.7 meq/L, glukoz 73 mg/dl,KG; pH 7.29, pCO2 42.4 mmHg, HCO3 15 mmol/L ve baz açığı -13,0 mEq/L idi. BOS normaldi. Serolojik testler negatifti. Elektroensefalografi, epileptiform deşarjlar olmaksızın jeneralize bilateral senkron yavaş dalgalar gösterdi. Difüzyon ağırlıklı görüntülerle ve MRI'da, ağırlıklı olarak subkortikal beyaz cevherde olmak üzere sağ hemisferde difüzyon kısıtlaması mevcuttu. Sekel olarak hafif sol hemiparezi ve epilepsi gelişti.

Sonuç: KAH ile ilişkili ensefalopati, heterojen bir patolojik durumdur. KAH'lı hastalarda steroidlerin fizyolojik instabilitesinin, kortikosteroid replasmanı ile tedavi edilse bile, ensefalopatiyi tetikleme potansiyeline sahip olabileceği gösterildi. Bu nedenle önceki sonuçlar MRG bulgularının ve klinik seyrin her zaman aynı patolojik durum tarafından oluşturulmadığını, ancak altta yatan KAH'ın bazı stres ve eksitotoksisiteye karşı kırılganlığının, genellikle hem beyin lezyonlarına hem de çeşitli mekanizmalardaki klinik durumlarına katkıda bulunabileceğini gösterdi.Sonuç olarak, adrenal kriz için standart tedaviye direnç, persistan nöbet varlığı, uzamış derin koma varlığında KAH ile ilişkili ensefalopati düşünülmelidir.

P-022

Akciğer Kist Hidatiği Rüptürüne Bağlı Anafilaksi Olgusu

Aykut Uyar[1], Ayşe İrem Sofuoğlu[2], Hilal Betül Salar[1], Nihal Akçay[2], Nilüfer Uyar[3], Mehmet Yazıcı[4], Esra Şevketoğlu[2]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[2]Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[3]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Beylikdüzü Devlet Hastanesi, İstanbul , Türkiye
[4]Çocuk Cerrrahi Kliniği ,Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, istanbul, Türkiye

Amaç: Kist hidatik insanların rastlantısal ara konak olduğu ve vücudun her yerinde görülebilen paraziter bir hastalıktır. Çocuklarda en sık akciğer (%64), ikinci sırada ise karaciğerde(%18) görülmektedir. Hastalık yerleştiği organda yavaş büyüdüğü için erken klinik bulgu vermez. Akciğer kist hidatiğinde tanıya en yardımcı yöntem akciğer grafisidir. Kistler grafide düzgün sınırlı, yuvarlak, homojen görünümdedir.[1] Biz bu vaka sunumu ile rüptüre olan kistik hidatiğe bağlı komplikasyonları belirtmek istedik.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: Öncesinde sağlıklı 8 yaşında erkek hasta 2 gün önce başlayan ateş, nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Sol akciğerde solunum seslerinin duyulamaması üzerine çekilen akciğer grafiğinde sol akciğerin tamamını kaplayan radyoopasite ve trakeanın sağa deviye olduğu görüldü. Akciğer tomografisinde sol akciğerin havalanmadığı ve sol akciğerde 15x10 cm boyutunda kist görüldü. Solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı ve solunum yetmezliği nedeniyle entübe edildi. Çocuk cerrahisi tarafından diagnositik torasentez ile 50cc kadar sıvı boşaltıldı. Örnek sıvısının kaya suyu renginde olması üzerine kist hidatiğe yönelik tetkikler gönderildi. Tedavisine albendazol eklendi. Kist içeriğinin çok büyük olması ve torakal bölgede şifte neden olması üzerine kistin boşaltılmasına karar verildi. Ultrasonografi eşliğinde yapılan işlem esnasında hastada hipotansiyon ve taşikardi gelişti, desatüre oldu. Kist rüpütürüne bağlı anaflaksi olduğu düşünüldü. İntramüsküler adrenalin yapıldı. Adrenalin infüzyonu başlandı. Boşaltılan sıvı içeriği kadar sıvı, intravenöz olarak replase edildi. Entübasyon tüpü içerisinden sıvı içeriğinin geldiği görüldü, sürekli aspire edilmesine rağmen akciğerlerin havalandırılamadı, yaklaşık 1500 cc entübasyon tüpünün içinden sıvı çekildi. Gelen sıvı içeriğinin azalması sonrası hasta stabilize edildi ve acil ameliyata alındı. Ameliyatta fistüllerin kapatıldığı öğrenildi. Patolojiye gönderilen doku örnekleri kist hidatik ile uyumlu saptandı. Albendazol tedavisinin klinik ve radyolojik iyileşme sağlanana kadar devam edilmesi planlandı.

Sonuç: Akciğer kist hidatiğinde temel tedavi cerrahidir ancak kistin yayılımını önlemek için öncesinde albendazol verilmelidir. Kist hidatik operasyonlarında kistin rüptürüne bağlı anafilaksi gelişebileceği ve diğer organlara dökülen kistlerin yayılması ile nüks olgulara yol açabileceği unutulmamalıdır.[2,3]

P-023

Akut Motor Nöropati İle Başvuran Diffüz Pons Gliomu Olgusu

Abdullah Harun Kubat[1], Emine Ergül Sarı[1], Mustafa Şahin[1], Polat Aksoy[1], Ceren Şimşek[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1], Aykut Uyar[1], Melih Gönen[1], Hilal Betül Salar[1], Bengisu Menentoğlu[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Pediatrik santral sinir sistemi tümörlerinin %10-20'sini ve posterior fossa tümörlerinin ise %25-30'unu beyin sapı tümörleri oluşturur . Olguların %75'i 10 yaşın altındadır. Tümörlerin %90'ı glial kaynaklıdır ve cinsiyet ayrımı görülmez. Diffüz İntrensek Pontin Gliomlar (DIPG); Beyin sapı tümörlerinin %60-65'ini oluştururlar. Görülme yaşı en sık 6-10 arasındadır. Yerleşim sıklıkla pons ile sınırlıdır. Klinik öykü yaklaşık 6 hafta gibi kısa bir süredir. Sıklıkla birden fazla kranial sinir tutulumu, ataksi ve uzun trakt bulguları saptanır. Olgumuzu nadir rastlanan bu tümörlere dikkat çekmek amacıyla sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: Hasta dosyası retrospektif incelendi.

Bulgular: Yedi yaşında kız hasta 10 gün önce başlayan halsizlik, yutmada güçlük, yürüyememe ve konuşmada zorlanma şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde hastanın bilincinin açık, oryantasyon ve kooperasyonun tam olduğu, hastanın söylenenleri anlamakla birlikte konuşamadığı, üst ve alt ekstremitede kuvvet kaybı olduğu (2/5), yürüyemediği görüldü. Vital bulguları stabil ve diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Rutin kan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Hastanın klinik bulgularına yönelik kranial manyetik rezonans(MR) görüntüleme yapıldı, radyoloji yorumunda "Pons düzeyinde yaklaşık 3 cm çapında nodüler lezyon saptandı, ayırıcı tanıları arasında ön planda diffüz orta hat gliomu düşünüldü." Nöroşirurji konsultasyonu istenen hastada ön tanıda pons gliomu düşünüldü, acil nöroşirürjikal müdahale gerektirmemekle birlikte biyopsi ve tümör eksizyonu için 3. basamak kliniğe başvurması önerildi. Üçüncü basamak nöroşirurji konsultasyonu yapılan hasta klinik ve görüntüleme sonuçlarıyla değerlendirildi, diffüz pons gliomu tanısı düşünülen hasta çocuk hematoloji-onkoloji olan merkeze yönlendirildi.

Sonuç: Kısa öykü süresi, çoklu kranial sinir tutulumları ve MR'da diffüz beyin sapı infiltrasyonu izlenen olguların (DIPG) cerrahi endikasyonu yoktur. DIPG tanısı alan hastalarda günümüzde tüm tedavi modellerinin uygulanmasına rağmen prognoz konusunda bir ilerleme sağlanamamıştır. Tedavideki amaç hastanın yaşam kalitesini iyileştirmektir. Benzer klinik ile (kranial sinir tutulumu bulguları) başvuran olgularda kranial görüntülemenin geciktirilmeden yapılması ve nöroşirurji ve çocuk hematoloji-onkoloji konsultasyonlarının sağlanıp, erken tedavi planı yapılması gerekmektedir.

P-024

Kas Ağrısı İle Gelen Ailevi Akdeniz Ateşi: Olgu Sunumu

Ece Şenbaykal Yiğit[1], Muzaffer Polat[2], Çisil Çerçi Kübür[2]

[1]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilimdalı
[2]Celal Bayar Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilimdalı

Amaç: Ailesel Akdeniz Ateşi, tekrarlayan ateş ve serozal inflamasyon nöbetleri ile karakterize otozomal resesif, otoinflamatuar bir hastalıktır. Serozite bağlı ani başlangıçlı ateş, eklem ağrısı ve şiddetli ağrı ile karakterizedir. Nadir belirtiler arasında erizipel benzeri bir cilt lezyonu ve egzersiz miyaljisi bulunur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumudur.

Bulgular: 1 aydır olan sol kalçada ağrı, iştahsızlık, kilo kaybı yakınmalarıyla başvuran 16 yaşında erkek hasta; özgeçmişinde özellik yok, soygeçmişinde kardeşinde AAA tanısı mevcut. Fizik muayenesinde vitalleri stabil,sol uylukta palpasyonla hassasiyet mevcut, kalça eklem hareket açıklığı olağan, artrit bulgusu yok, nörolojik muayene olağan. Döküntü, hepatosplenomegali, lenfadenopati yok. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hasta malignite, miyozit, AAA, brucella, septik artrit ön tanıları ile tetkik edildi. ESH:101mm/h, CRP:20,4mg/dl, wbc:13710 neu:10640 hgb:13g/dl Plt:269000, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri olağandı. Periferik yaymasında atipik hücre saptanmadı. Hepatit serolojisi negatif, brucella rose bengal negatif, covid antikoru negatifti. Romatolojik otoantikorlar negatifti(ana,asma,anti ssa,anti ssb,antijo 1 anti scl70 antidsdna). AAA gen paneli gönderildi. İzleminde aralıklı ateş ve epigastrik hassasiyeti de olan hastanın uyluk ağrısına yönelik çekilen uyluk ve kalça MR'ında her iki uyluk bölgesinde ve gluteal kas gruplarında myozit ile uyumlu T2 sinyal artışı izlendi. Hastaya inflamatuar myozıt ön tanılarıyla EMG çekildi ve kas biyopsisi yapıldı. EMG normal saptandı. Biyopsi sonrası hastaya 2mg/kg steroid başlandı, steroid esnasında alınan CRP ve ESH de gerileme gözlendi. Hastanın AAA gen paneli M694V homozigot saptandı. Hastada AAA'ya bağlı febril myalji düşünülerek 1 mg / kg prednol tedavisine devam edildi. Tedavi 10 güne tamamlandı ve 4 haftalık azaltma şeması planlandı, 1mg/gün kolşisin başlandı ve kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Serözit, artrit veya miyozitin eşlik ettiği tekrarlayan ateşli ataklar, tekrarlayan erizipel benzeri eritem, akut karın için tekrarlayan laparotomiler, tanımlanabilir altta yatan patolojisi olmayan, birinci derece akrabası AAA olanlarda bu tanıdan şüphelenilmelidir.

P-025

İnflamatuar bağırsak hastalığı olan çocuklarda ve gençlerde renal fonksiyonların kesitsel değerlendirilmesi

Günsel Kutluk[1], Rahşan Şahin Çetinkaya[1]

[1]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Pediatrik Gastroenteroloji Kliniği

Amaç: Çalışmamız çocuklarda ve genç erişkinlerde inflamatuar bağırsak (İB) hastalığına bağlı kronik inflamasyonun,tedavide kullanılan ilaçların ve tanı anındaki hastalık şiddetinin renal fonksiyonlar üzerinde etkisi olup olmadığının incelenmesi amacıyla yapıldı.

Gereç ve Yöntem: Sağlık Bilimleri Üniversitesi,İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği'nde en az 2 yıldır takipli,6 aydır remisyonda olan 4 ile 21 yaş aralığındaki 46 İB hastası ve hasta grupla aynı yaş ve cinsiyette olan sağlıklı çocuklar kontrol grubu olarak çalışmaya alındı.Hastaların cinsiyeti, yaşı, tanı anındaki hastalık şiddeti,tanı yaşı,aldığı tedaviler ve hastalık süreleri değerlendirildi.Çalışma grubunun tümünde hemogram,kan üre azotu,üre,serum kreatinin,serum elektrolitleri, serum sistatin C, tam idrar tetkiki, spot idrar protein/kreatinin düzeyleri ölçüldü. Glomerüler fıtrasyon hızı, olguların serum kreatinin düzeyi, boyu ve kas faktörü değerlendirilerek Schwartz formülü ile hesaplandı.Renal patoloji varlığını araştırmak için tüm hastalarımıza üriner ultrasonografi yapıldı.

Bulgular: Hastaların 28'i (%61) ülseratif kolit;18'i (%39) Crohn hastalığı tanısı ile takip edilmekteydi. Çalışmamızda sağlıklı ve hasta grup arasında kan üre azotu, glomerüler filtrasyon hızı, üre, serum kreatinin, sistatin C değerlerinin karşılaştırılmasında anlamlı farklılık saptanmadı. Hasta grubumuzda sağlıklı gruba kıyasla spot idrar protein/kreatinin oranı, CRP değeri ve trombosit sayısı anlamlı derecede yüksek bulundu ($p<0,05$).Üriner ultrasonografi değerlendirmesinde her iki grup arasında anlamlı farklılık bulunmadı.

Sonuç: İnflamatuar bağırsak hastalığı olan çocuk ve genç erişkinlerde olası renal disfonksiyonun değerlendirilmesi için sistatin C ile yapılan ülkemizde ilk;literatürde ise ikinci olan çalışmamızda renal toksisitesi olan ilaçların kullanımının ve hastalığa bağlı kronik inflamasyonun çocukluk yaş grubunda renal fonksiyonlarda ciddi bir bozulma yaratmadığı saptandı.Bununla birlikte hasta grubunda spot idrarda protein/kreatinin oranının sağlıklı gruba göre yüksek olması ve hastalık takip süresi arttıkça glomerül filtrasyon hızının azalması hastaların ilerleyen yaşlarda gelişebilecek olası renal sorunlar açısından risk altında olduğunu göstermektedir.Çocukluktan ileri erişkin yaşlara kadar takibi içeren geniş hasta serileri ile yapılacak çalışmalar inflamatuar bağırsak hastalığının renal fonksiyonlara etkisini daha ayrıntılı ortaya koyacaktır.

P-027

Neonatal Atipik Kolestaz Ayırıcı Tanısında Arc Sendromu

Yusuf GÜNAY[1], Neslihan GÜCÜYENER[1], Ersin ULU[2], Zeynep ALP ÜNKAR[2], Deniz AĞIRBAŞLI[3], Aysel KALAYCI YİĞİN[3], Z. Mehmet VURAL[2], Yıldız PERK[2]

[1]IU-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri ABD.
[2]IU-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri/Neonatoloji BD.
[3]3 IU-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, GETAM, Tıbbi Genetik ABD.

Amaç: ARC, artrogripoz, böbrek fonksiyon bozukluğu ve kolestaz anlamına gelen bir kısaltmadır. Tanısı zor ve kötü sonuçlarla ilişkilendirilen nadir bir hastalıktır. Otozomal resesif kalıtılır. 'VPS33B ile etkileşime giren bir proteini' kodlayan VIPAR geninde mutasyonlar bulunur. Gelişme geriliği, erken kolestaz ve RTA öyküsü olan bir bebekte ARC sendromu olgusunu sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: Vaka bazlı çalışma

Bulgular: Eşi ile akraba olan ve G5P3A2, 29 yaş anneden 32+6. gestasyonel haftada, 1900 gram doğan bebeğin ailesinde kronik hastalık ve bebeklik döneminde ölüm öyküsü yoktu. Vücut ağırlığı: 2055 gram(<3p), boy: 44 cm (3-10p) ve baş çevresi:30,4 cm(3-10p) dismorfik görünümü, ikterik, kuru cilt, kaşeksi, hepatomegali (3 cm) mevcut. Biyokimyasında; ALT:92 (normal: 0-56 IU/L); AST: 106 (normal: 0-84 IU/L); ALP: 828 (normal: 122-469 IU/L); GGT:35 (normal: 0-61 IU/L); total bilirubin: 18,2 (normal: 0-1,2 mg/dl); direkt bilirubin 15,6 mg/dl; total protein 5,4 (normal: 4,4-7,6 gr/dl); albümin 3 (normal: 3,8-5,4 gr/dl) idi. Böbrek fonksiyon testleri normaldi. Hipernatremi mevcuttu. Kan gazında normal anyon açıklı metabolik asidozla ve idrar tetkikleri nefrojenik diabetes insipidus ile uyumluydu. USG'de medüller nefrokalsinozis saptandı. Batın USG'de karaciğer boyutu normal, parankim ekojenitesi heterojen, safra yolları ve safra kesesi normaldi. Serum toplam safra asitleri seviyesi yükselmişti. Bebeğe ursodeoksikolik asit başlandı. Karaciğer biyopsisi; dev hücreli hepatit ile uyumlu saptandı. Alfa 1 antitripsin, alfa fetoprotein, yenidoğan metabolik tarama tetkikleri normal sonuçlandı. Viral serolojik tetkikleri negatifti. İzleminde enfeksiyon belirteçlerinin negatif olduğu ve kültürde üreme saptanmadığı dönemlerde aralıklı ateşi tekrarladı. Takibinde iktiyozisi, ekstremitelerde artrogripozisi gelişen hastada neonatal kolestaz, renal tübüler asidozu, nefrojenik diabetes insipidusu, hipernatremisi ve tekrarlayan febril hastalık olması nedeniyle ön planda ARC sendromu düşünülerek genetik analiz yapıldı. Genetik analiz sonucunda *VIPAS39* geninde homozigot c.837-1G>T değişimi saptandı. Bu değişim in silico veritabanlarında patojenik varyant olarak değerlendirilmektedir.

Sonuç: Bu bebek nedeniyle ARC sendromunun erken, atipik neonatal kolestaz ve RTA tipi renal disfonksiyonun ayırıcı tanısında, özellikle de büyüme geriliği veya eklem anormallikleri ile ilişkili olduğunda akılda tutulmasını öneriyoruz.

P-028

Çocuk Covid Hastalarında Semptom Dağılımı

Kamil ŞAHİN[1], Şehadet GÜNDOĞAN[1], Halil Uğur HATİPOĞLU[1], Murat ELEVLİ[1]

[1]Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Koronavirüsler, soğuk algınlığı gibi toplumda yaygın görülen, kendi kendini sınırlayan hafif enfeksiyonlara neden olabileceği gibi daha ciddi enfeksiyon tablolarıyla da karşımıza çıkabilir. Yeni koronavirus 2019(COVID 19) hastalığı Çin, Wuhan' da 2019 Aralık ayında ilk kez tanımlandı ve tüm dünyada pandemiye neden oldu. C?ocuklardaki COVID-19 asemptomatik olabilmekle beraber ateş, halsizlik, öksu?ru?k, boğaz ağrısı, burun akıntısı, burun tıkanıklığı gibi u?st solunum yolu enfeksiyonu bulguları şeklinde de göru?lür. Biz bu ön çalışmamızda Çocuk Pandemi Polikliniğimize başvuran hastaların semptom dağılımlarını ve bulaş nedenlerini inceledik.

Yöntem ve Gereç:

Devam eden prospektif çalışmamızda Çocuk Pandemi Polikliniğimize 1 Haziran 2021 ile 31 Haziran 2021 tarihleri arasında başvuran Covid temaslı 0-18 yaş arası çocuklar incelendi. Bir forma demografik bilgiler, semptomlar ve bulaş nedenleri kaydedildi. Bulgular istatistik yöntemler ile değerlendirildi.

Bulgular: Çocuk Pandemi Polikliniğimize 1 Haziran 2021 ıle 31 Haziran 2021 tarihleri arasında 120 hasta basvurdu. Bunların %56.6 (68) inde Covid pozitif saptandı, %27.5' unu erkek %29.1' ini kız hasta olusturuyordu. Yaş, cinsiyet açısından anlamlı fark yoktu (p>0,05). Temaslıların yaş ortalaması 11.9 yıl, pozıtıf saptananların 10.7 yıl olarak bulundu. En sık görülen semptomlar sırasıyla öksürük (%44), ateş (%28) boğaz ağrısı (%25), halsizlik (%22), baş ağrısı (%15) ve karın ağrısı-ishal(%15), daha nadir olarak görülen semptomlar koku-tat kaybı (%13.2), miyalji (%10), beslenmede azalma (%10), nefes darlığı(%8), bulantı-kusma (%7.3), burun akıntısı(%5.8), döküntü(%1.5) olarak izlendi. %4.4 hastamız ise asemptomatik temas nedeni ile başvurmuştu.Hastaların %82' sinde ailede en az bir kişinin pozitif ve semptomlu olduğu öğrenildi.

Sonuç: Çin de Cuı ve ark. yaptığı çok merkezli çalışmada Covid saptanan çocuklarda semptomlar sırasıyla ateş (%51), öksürük (%41), boğaz ağrısı (%16), burun akıntısı (%14), miyalji (%12), ishal (%8), bulantı-kusma (%7) olarak saptanmış. Bizim ön çalışmamızdan elde ettiğimiz verilerde öksürük ilk sırada yer almaktaydı, diğer semptom sıralamaları ve yüzdeleri çalışma ile benzer sonuçlandı.Halen devam eden ve ön verileri paylaştığımız çalışmamızda değişik varyant virüsler ile semptomlardaki değişikliklerin ve literatür ile farklılıkları ortaya koymayı amaçlıyoruz.

P-029

Lineer Epidermal Nevüs İle Beraber Seyreden Sağ Renal Agenezi Vakası

Betül Orhan kılıç[1], Serhat Kılıç[1], Cemile Tuğba ALTUNEL[2]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: İnflamatuar lineer epidermal verrüköz nevüs (İLVEN), nadir görülen ve daha çok doğumda ve adölesan dönemde ortaya çıkan kaşıntılı, lineer yerleşimli, eritemli, verrüköz papüllerden oluşan bir hastalıktır[1]. Epidermal nevüs sendromu (ENS) ise lineer epidermal nevüsler ve buna eşlik eden nörolojik, oftalmolojik, iskelet sistemi ve oral kavite anomalileri ile karakterize tüm sistemi etkileyebilen bir hastalıktır[2,3,4].

Yöntem ve Gereç: Burada lineer epidermal verrüköz nevüs ve sağ renal agenezisi olan bir vaka sunuldu

Bulgular: Altı aylık erkek hasta vücudunun sağ yarımında kaşıntılı, hiperkeratotik plaklar nedeniyle pediatri polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sağ elden baslayıp koltuk altına uzanan, karın, bacak ve ayak sırtında blasko cizgilerini izleyen, koltuk altında daha verrüköz nitelikte diğer yerlerde daha yamasal paternde kahverengi sarımsı plaklar mevcut olan hastanın diğer sistem muayenesi ve nörolojik muayenesi doğaldi. Dermatoloji bölümünce değerlendirilen hastanın epidermal verrüköz sendromlardan açısından yapılan göz kontrolü, kraniyel ultrasonografisi (USG), kemik surveyi, genetik değerlendirmesi ve ekokardiyografisi normaldi. Renal USG de normalin üst sınırında sol böbrek boyutu (Hipertrofiye sekonder olabileceği düşünüldü), solda kristaloidler, sağ renal agenezisi saptandı. Çocuk nefroloji açısından takibe alındı. Hasta ek sorun olmaksızın normal büyüme ve gelişme eğrisinde 3 yıldır sorunsuzca takip edilmektedir.

Sonuç: İnflamatuar lineer epidermal verrüköz nevüs çocuklarda nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Lineer epidermal lezyon saptanan hastalarda eşlik edebilecek diğer sistem bulguları göz önünde bulundurularak gerekli tetkik ve tedavi yapılmalıdır.

P-030

Kemik Metastaz Alanında Patolojik Fraktür Saptanan Nöroblastom Olgusu

Berfin Ayla Hastürk[1], Mahmut Kürşat Özşahin[3], Simge Çınar Özel[2], Ayşe Gonca Kaçar[2], Burcu Kılınç[2], Süheyla Ocak[2], Mustafa Alp Özkan[2], Hilmi Apak[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Nöroblastom (NBL) çocukluk çağında en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür Kemik, kemik iliği ve karaciğer en sık metastaz bölgeleridir.

Tanı anında metastatik hastalığı olan hastaların %55-68'inde kemik tutulumu gözlenir. Kemik metastazı NBL tanılı hastalarda önemli bir morbidite ve mortalite faktörüdür.

Yöntem ve Gereç: Bu posterde kemik metastazına ikincil patolojik kırık gelişen bir NBL olgusu sunulmaktadır.

Bulgular: İki yaşında erkek hasta karında şişlik fark edilmesi nedeniyle tarafımıza başvurdu. Hastanın son iki haftadır artan halsizliği ve iştahsızlığı mevcuttu. Birkaç gündür devam eden bacak ağrısı tariflemekteydi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde batın distandü, solda sert kitle palpe edilmekteydi. Aksiller, servikal, inguinal LAP palpe edilmedi. Nörolojik muayenesinde patolojik bulgu yoktu. Alınan kan tetkiklerinde; LDH:4281U/L, sedimentasyon: 32mm/h, ferritin:305ng/ml, CRP:57mg/L saptanmıştı. Tüm batın ultrasonografi incelemede sağ böbreğin renal hilusuna uzanan kitle, sol böbrekte üst pole invazyon göstermekteydi. Kitle biyopsisinin patolojik inceleme sonucu az diferansiye nöroblastom olarak değerlendirildi. Kemik iliği aspirasyonunda kemik iliği tutulumu ile uyumlu rozet formasyonu görüldü. PET/MR değerlendirmesi batın sol üst kadranda halen difüzyon kısıtlanmasının devam ettiği kitle lezyon ve sağ femur proksimalde metastaz lehine değerlendirilen kemik lezyonu olarak görüldü . Toplamda 3.kürünü (2. A12) kürünü almak amaçlı serviste izlemine devam edilen hastanın yürüyememe yakınmasının başlaması üzerine bilateral direkt grafileri çekilerek ortopedi bilim dalına konsulte edildi. Hastanın muayenesinde eklem hareketleri doğal, ağrısızdı. Şişlik ve ekimoz yoktu. Hastanın sağ bacak uzunluğu sola göre 1 cm daha kısaydı. Travma öyküsü yoktu. Hastanın radyolojik görüntülemelerinde sağ femur proksimalinde (metastaz alanında) kırık tespit edildi. Kırık çevresinde de kallus dokusu oluşumu görüldü. Ortopedi BD ile konsülte edilen hastaya pelvipedal atel uygulandı, hasta halen kemoterapi altında izlemdedir.

Sonuç: Kemik metastazı olan nöroblastom tanılı vakalarda gelişen ataksi, yürüyememe gibi yakınmaların gelişmesi halinde nörolojik hastalıklar beraberinde kas-iskelet sistemi patolojileri de göz önünde bulundurulmalıdır. Olgumuzda yürüyememe, yürümeye çalıştığında denge kuramama gibi yakınmalar olması üzerine ayırıcı tanıda OMA (opsoklonus-myoklonus-ataksi) sendromu ve kas-iskelet sistemi hastalıklarını değerlendirdik.

P-031

Depressor Anguli Oris Kasının Hipoplazisi

Ilayda Altun[1], Nesrin Kaya[1], Aslan Yılmaz[1], Ersin Ulu[1], Zeynep Alp Unkar[1], Emine Funda Oztunc[1], Zekeriyya Mehmet Vural[1]

[1]Istanbul Universitesi Cerrahpasa-Cerrahpasa Tıp Fakültesi Cocuk Saglıgı ve Hastalıkları

Amaç: Depresör anguli oris kasının tek taraflı hipoplazisi veya aplazisi, nadir görülen,yüz asimetrisine neden olabilen bir anomalidir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda kliniğimizde izlenen muskulus depressor labii inferioris hipoplazisine bağlı doğumsal fasiyal asimetrisi olan yenidoğan olgusu nadir görülmesi ve eşlik eden konjenital kalp hastalığı(KKH) olması nedeniyle sunulmuştur.

Bulgular: Aralarında akrabalık olamayan annenin üçüncü gebeliğinden miyadında 3100g ağırlığında sezeryanla doğan erkek bebeğin özgeçmişinde travmatik doğum öyküsü yoktu. Prenatal takiplerinde fetal sol ventrikul hipoplazisi, aort hipoplazisi, tek umblikal arter ve trikuspit yetersizliği mevcuttu. Fizik muayenesinde dinlenme pozisyonunda normal görünümde olup, bilateral nazolabial sulkusu belirgin olan, ağlama sırasında sol alt dudakta asimetri geliştiği gözlendi. Alın kırıştırma, gözlerini kapatma fonksiyonlarının normaldi. Manyetikresonans görüntülemesinde 7.sinirin intrakanaliküler ve ekstrakanaliküler seyri ve sinyali tabiidi.

Fizik muayenede,depressor anguli oris yokluğuna eşlik eden bilateral dış kulak yolunda anomalisi saptandı. Hastanın üst,alt ekstremite arasında saturasyon farkı mevcuttu. Femoral nabızları alınmamaktaydı. Ekokardiografide;sol ventrikul hipoplazisi,transverse aorta hipoplasi, tricuspit yetmezliği,pulmuner hipertansiyon, aort koarktasyonu,ventrikuler septal defekt saptandı. KKH da eşlik etmesi nedeni ile bakılan karyotip analizi 46, XY uyumlu bulundu. 22q11.2 delesyonu saptanmadı. Hipoparatiroidi ve timüs agenezisi yoktu. Kranial ve batın ultrasonografisi normaldi.

Sonuç: Yüz bölgesinde asimetrisi olan yenidoğanlarda ayırıcı tanıda en önemli hastalık doğum travmasına bağlı fasiyal sinirin tek taraflı hasarıdır.(1)

Fasiyal paralizinden farklı olarak depressor anguli oris kasının hipoplazisinde izole bir kas tutulumu söz konusudur;istirahat sırasında yüz simetriktir, ağlama sırasında ağız köşesinin aşağı, dışa doğru hareketinin kısıtlı olduğu görülür.(2,3)

Ayırıcı tanı anamnez ve fizik muayene ile yapılır. Olgumuzda klinik bulgulara destek olarak manyetik rezonans görüntüleme ile sol depressor anguli oris inferior kasının yokluğu kanıtlanmıştır.

Depressor anguli oris yokluğu izole olabileceği gibi kardiyovasküler sistem, daha az sıklıkla diğer sistemleri ilgilendiren anomaliler eşlik edebilir. (4,5) 22q11.2 delesyon sendromu (6,7), Silver-Russell sendromu (8), CHARGE (9), Moebius (10) gibi hastalıklarda fasiyal asimetriler go?zlenmektedir. Hastamızda KKH olması nedeni bakılan karyotip analizi normal, floresaninsitu hibridizasyon tekniğinde 22q11 delesyon saptanmamıştır.

Depressor anguli oris hipoplazisi nadir görülen anomali olmasına rağmen, yüzde asimetrisi olan yenidoğanlarda fasial paralizi ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

P-032

Konjenital Sükroz İzomaltaz Eksikliği Olgu Sunumu

Uğur Girgiç[1], Hatice Kup[1], Ayşe Merve Usta[1], Dilek Güller[1], Nafiye Urgancı[1]

[1]İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Sükroz ve maltoz günlük hayatta en sık kullanılan karbonhidrat türevidir. Konjenital sükraz izomaltaz eksikliği otozomal resesif geçer ve SI genindeki mutasyonlara bağlıdır. Bu hastalarda ince bağırsak fırçamsı epitelinde bir disakkaridaz olan sükraz izomaltaz enzim eksikliğine bağlı kronik osmotik diyare, karın ağrısı, karında şişlik, büyüme gelişme geriliği görülebilmektedir.

Bulgular: 4 yaş kız hasta kramp tarzı karın ağrısı, karında şişlik, günde 10'dan fazla dışkılama ve barsak prolapsusu şikayetleri ile tarafımıza getirildi. Öyküsünde şikâyetlerinin 6. Ayda ek besine geçtikten sonra başladığı öğrenildi. Akraba evliliği olmayan ailede benzer olgu mevcut değildi. Fizik muayenesinde; kilosu 14 kg (19p), boyu 98 cm (25p) idi, kardiyovasküler ve solunum sistemi tabii olan olgunun batını ileri distandü, organomegalisi yoktu. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri ve gaita tetkiklerinde özellik saptanmayan olgunun yapılan endoskopik incelemesinde pilor çevresinde hiperemi dışında patoloji saptanmadı. Histopatolojik incelemesi normal saptanan olgunun kronik ishalleri olması nedeniyle sükraz izomaltaz eksikliği ön tanısı ile genetik analiz yapıldı. Periferik kandaki SI gen analizi sonrası heterozigot mutasyon (c2891c>t) saptandı ve klinik ile birlikte değerlendirildiğinde anlamlı kabul edildi. Hastamızın beslenmesi düzenlendi, sakrosidaz enzim replasmanı başlandı. Klinik bulguları düzelen hasta halen takibimiz altındadır.

Sonuç: Konjenital sükroz izomaltaz eksikliği otozomal resesif geçişli olan, disakkaridaz enzim eksikliğine bağlı gelişen bir hastalıktır. Bu hastalarda kronik karın ağrısı, karında şişlik, ishal, büyüme gelişme geriliği görülebilmektedir. İnfant dönenimde daha ağır seyirli olmakla birlikte eksikliğin derecesine göre semptomlar değişebilir. Tanıda altın standart ince bağırsak biyopsi materyalinde disakkaridaz enzim düzeyi ölçümü olmakla birlikte genetik test gibi noninvazif tanı yöntemi de mevcuttur. SI genindeki mutasyonlar hastalıktan sorumludur ve yapılan çalışmalarda heterozigot olgularda da klinik bulguların ortaya çıktığı gösterilmiştir. Enzim replasmanı ve beslenme düzenlenmesi ile çocukların büyüme gelişmesi takip edilmelidir. Sonuç olarak kronik karın ağrısı ve ishali olan çocuklarda altta yatan herhangi bir neden saptanamadığında bir karbonhidrat emilim bozukluğu olan sükraz izomaltaz eksikliği de akılda tutulmalıdır.

P-033

Konjenital soliter böbrek tanılı çocukların klinik, laboratuvar ve renal hasarlanma riskini artıran faktörler açısından değerlendirilmesi

Neslihan Yılmaz[1], Vahide Büşra Kitiş Güngör[2], Hacer İnci Soysal[2], İlknur Girişgen[1], Tülay Becerir[1], Selçuk Yüksel[3]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli
[3]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Konjenital soliter böbrek çocukluk çağında nadir görülen anomalilerden olup; kalan böbrekteki hiperfiltrasyon ve eşlik eden diğer ko-morbid faktörler (idrar yolu enfeksiyonları, işeme disfonksiyonu, vezikoüreteral reflü) ile birlikte kronik böbrek hasarı ve son dönem böbrek hastalığına kadar ilerleyebilen bir sağlık problemidir. Bu çalışmada soliter böbrekli çocuklarda eşlik eden ko-morbid faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2009 ile 2021 tarihleri arasında kliniğimizde konjenital soliter böbrek tanısı alarak takip edilen 53 hastanın demografik verileri, eşlik eden ko-morbid faktörler kaydedildi. Tüm hastalara Tc^{99m}DMSA'lı böbrek sintigrafisi yapılarak tek böbreğin olduğu kanıtlandı. Tanı yaşı 72 aydan büyük olan çocuklarda işeme disfonksiyonu olup olmadığı işeme semptom skoru ile ortaya konuldu. Hastaların tümüne eşlik eden iç organ anomalisi açısından ultrasonografi yapıldı. Tekrarlayan İYE öyküsü olanların tümüne işeme sistoüretrografi (VSUG) yapıldı. Güncel sistatin-C ve eGFR ölçüldü. Analiz için hastalar başvuru yaşı açısından 2 gruba ayrıldı (grup-1; ≤72 ay ve grup-2; >72 ay), eGFR Schwartz formülü kullanılarak hesaplandı. İstatistik karşılaştırmada üreterlere olan reflü derecesi toplanarak toplam vezikoüreteral reflü (VUR) derecesi esas alındı.

Bulgular: Hastaların 30'u (%55) erkek, 24'ü (%45) kızdı. Ortalama yaş 89±57 ay idi. Toplamda sağ agenezi 32 hastada, sol agenezi 21 hastada saptandı. Olguların ilk başvurudaki yaş dağılımı grup-1 (≤72 ay) 21 hasta (9K/12E), grup-2 (>72 ay) 32 hasta (15K/17E) vardı. Bu grupların karşılaştırılmalarında eGFR dağılımlarının anlamlı olarak farklı olduğu saptandı (grup-1 için 124±30 ve grup-2 için 136±27 ml/dk/1,73m^2, p=0,01). Spot idrar protein/kreatinin oranlarının (grup-1'de 0,25±0,1 ve grup-2'de 0,21±0,3 mg/mg, p<0,01) anlamlı olarak farklı olduğu görüldü. VUR'u olan 29 hastanın %53'ü grup-1'de, %47' si grup-2'deydi. Hastaların total VUR derecesi grup-1'de 2,2±1 iken, grup-2'de 0,6±0,2 (p=0,02) olduğu saptandı.

Sonuç: Bu çalışmada yaş ilerledikçe konjenital soliter böbrekli çocukların eGFR'sinde belirgin artış gerçekleştiği gözlenmiştir. Hastaların daha ileri renal hasarlanma açısından izlemi önemlidir.

P-034

İmmunkompetan Çocuk Olguda Nadir Bir Gastroenterit Etkeni : Cryptosporodıum

Ezgi AKGÜL[1], Muhammed Doğukan KALENDEROĞLU[1], Abdurrahman Erdem BAŞARAN[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Cryptosporodium kontamine su ve büyükbaş hayvan teması sonrası bulaşabilen bağışıklığı baskılanmış çocuklarda ağır dehidratasyon kliniğine neden olabilen fakat immunkompetan olgularda sıklıkla selim seyirli paraziter bir enfeksiyondur. Ağır dehidratasyon bulgularıyla başvuran ishali olan immunkompetan olgumuzu sunmak istedik.

Olgu: 8 yaş kız olgu, 24 saattir olan çevreye farkındalığının azalması ve uykuya meyilinin olması şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Öyküsünde dört gündür olan ateş, ishal ve kusmasının olduğu öğrenildi. İshalinde kan, mukus yoktu. Fizik muayenesinde koopere-oryante değildi. Göz küreleri çökük, mukozaları kuru, cilt turgoru azalmış ve kapiller dolum zamanı uzamıştı. Tansiyonu 125/69 mmHg ydı. Takipnesi (solunum sayısı:28/dk) ve sinuzal taşikardisi (kalp hızı: 200 atım/dk) mevcuttu. Alınan kan gazında pH 7.26, PCO2 33.2 mmHg, HCO3 14.7 mmol/L, BE -10.9, laktat 5.06 mmol/L 'ydi. Hemogramında lökositozu (15.85 BIN/mm3) mevcuttu. CRP 8 mg/L, BUN 30mg/dL, kreatinin 0.34 mg/dL, serum sodyumu 144 mEq/L ve potasyum 3.74 mEq/L'ydi. Olguya SF defisit verildi. İzlemde bilinç bulanıklığının devam etmesi üzerine çekilen beyin tomografisi normaldi. Ensefalite yönelik lomber ponksiyon yapılan olgu seftriakson ve asiklovir tedavisi başlanılarak hospitalize edildi. İzleminde bilişsel fonksiyonları ve ateşi düzelmesine rağmen IV hidrasyon gereksinimi ve dirençli ishali devam eden olgudan gönderilen dışkı tetkik sonuçlarında E. Histolytica antijen(-), Giardia antijen (-), Dışkı kültüründe Salmonella /Shigella (-) ve crptosporodium ag pozitif olarak sonuçlandı. İmmun yetmezlik ve HIV açısından gönderilen tetkikleri normal sonuçlanan olgu kliniğinin düzelmesi üzerine taburcu edildi.

Tartışma: Bağışıklığı baskılanmış hastalarda dirençli seyreden ishal varlığında dışkıda crptosporodıuma yönelik mikrobiyolojik testlerin yapılmaması tedavinin gecikmesine, bilişsel ve fiziksel gelişimin olumsuz etkilenmesine, malnutrisyona ve malabsorbsiyona neden olmaktadır. Cryptosporodium enfeksiyonu immunkompetan olgularda nadiren olgumuzda olduğu gibi ağır klinik bulgulara neden olabilir.

Sonuç: Ağır dehidratasyon kliniğiyle başvuran ishali olan immunkompetan olgularda crptosporodıum enfeksiyonu ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

P-035

Çocukluk Çağı Astımı Ayırıcı Tanısında Nadir Bir Hastalık: Hipersensitivite Pnömonisi

Havva RAHİMOVA[1], Fazılcan ZİREK[2], Gizem ÖZCAN[2], Merve Nur TEKİN[2], Nazan ÇOBANOĞLU[2], Suat FİTÖZ[3]

[1]1. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
[2]2. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[3]3. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç: Hipersensitivite pnömonisi (HP), çocukluk çağında nadir görülmek ile birlikte çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarının en sık görülen formlarından biridir. Sıklıkla ev ortamındaki kuş antijenlerine ve mantarlara karşı gelişmektedir. Çocuk hastalar için ayrı bir tanı kriteri bulunmamaktadır. Daha önce non atopik astım tanısı ile takip edilen, astım tedavisinden fayda görmeyen ve kliniğimizde subakut HP tanısı konulan bir olgumuzu sunduk.

Yöntem ve Gereç: Non atopik astım, obstrüktik uyku apne sendromu, pulmoner hipertansiyon (HT) tanıları olan ve inhaler steroid tedavisi ile takip edilen 13 yaşında erkek hastanın efor dispnesi, artmış öksürük ve hipoksemi ile başvurusu mevcut. Akciğer grafisinde pulmoner konusu belirgin olan hastanın çekilen ekokardiyografisinde pulmoner HT'nu mevcuttu. Akciğer bilgisayarlı tomografisinde (BT) buzlu cam alanları, sentriasiner nodül ve mozaik perfüzyon saptandı. Ter testi ve bronkoskopik havayolu incelemesi normaldi. BT bulguları HP ile uyumlu olan hastanın öyküsünde evde evcil hayvan ve küf olmadığı; ancak tuvalet penceresinin açıldığı apartman boşluğunda güvercin yuvalarının olduğu öğrenildi. Güvercin spesifik antikor pozitif olarak saptandı. Bronkoalveoler lavaj (BAL) sitoloji incelemesinde lenfosit ve doğal öldürücü hücre baskınlığı görüldü, CD4/CD8 oranı <1 olarak hesaplandı. Klinik, radyolojik ve BAL incelemesi HP ile uyumlu olan hastaya akciğer biyopsisi yapılmadı ve subakut HP tanısı konularak oral prednizolon tedavisi başlandı, inhale steroid tedavisine devam edildi, ev içi güvercin temasını önlendi.

Bulgular: Tedavinin 1. Ayında hipoksemisi düzelen hastanın 3. ayda çekilen kontrol akciğer BT'sinde bulgularda gerileme görüldü. Kontrol EKO'de pulmoner HT saptanmadı. Oral steroid tedavisi kontrol BT sonrası kesilen hastanın tarafımızca takibine devam edilmekte.

Sonuç: HP tanısı, çevresel antijenlere maruz kalan bir kişide klinik semptomlara ve BT de karakteristik değişikliklerin varlığına dayanır. Tekrarlayan akut solunum yolu enfeksiyonu ve astım alevlenmesini taklit edebileceğinden, belirgin tetikleyici faktörler olmaksızın uzun süreli veya tekrarlayan solunum semptomları olan hastada HP akla gelmelidir. Maruz kalınan antijenin erken tanınması ve önlenmesi durumunda prognoz iyi seyirlidir.

P-036

Poliartiküler Juvenil İdiopatik Artrit(Jia) Taklit Ederek Spondiloepifizyal Displazi Tanısı Alan İki Olgu

Özge Pelin AKBAY[1], Taner COŞKUNER[1], Ferhat DEMİR[1], Betül SÖZERİ[1]

[1]SBÜ Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Progresif artropatili spondiloepifizyal displazi tarda (SEDT-PA), progresif psödoromatoid displazi (PPD) olarak da bilinen, Wnt1 ile indüklenebilir sinyal yolu protein 3(WISP-3) gen mutasyonu ile otozomal resesif geçişli hastalıktır.

Yöntem ve Gereç: Artrit bulgularıyla başvuran iki olguda laboratuar, radyolojik, genelik analizler kullanılmıştır.

Olgu: Birinci olgu; 6 yaşında Kız hasta iki yıldır bacaklarda eğrilik, bir yıldır diz, kalça, ayak eklemlerinde ağrı ve parmak eklemlerinde şişlik şikâyeti ile çocuk romatoloji polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde birinci derece akraba evliliğinden miadında doğmuş. Fizik muayenesinde tartı: 17,3 kg (3-10 p) boy: 112cm (10-25p), lordotik duruş, proksimal interfalengeal eklemlerde şişlik ve hareket kısıtlılığı, diz eklemlerinde effüzyon, ayak bileklerinde hareket kısıtlılığı mevcuttu. İkinci olgu; 8 yaşında Kız hasta boy kısalığı, 3 yıldır hareketle artan kalça, diz ve ayak eklemlerinde ağrı, 1 yıldır parmaklarını açamama şikâyeti ile çocuk romatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın öz geçmişinde ikinci derece anne ve babadan miadında doğmuş. Fizik muayenesinde tartı: 20kg(3-10p) boy: 115cm(<3p), bilateral distal interfalengeal eklemlerde kısıtlılık ve kontraktür, pençe el, kalça eklem hareket kısıtlılığı, ayak bileği eklemlerinde hareket kısıtlılığı mevcuttu. Poliartiküler JİA ön tanısı ile alınan tetkiklerinde Anti nükleer antikor (ANA) negatif, romatoid faktör (RF)negatif, antisitrülin protein antikor(anti-CCP) negatif, inflamatuar parametreleri normal sınırlarda, osteopeni tetkikleri normal saptandı. Kemik grafilerinde; kalça, el bilek ve parmak eklemlerinde metafizer displazi, vertebralarda düzensizlikler, kalça eklem yüzeyinde düzensizlikler izlendi. Bu bulgularla birlikte PPD düşünülen hastalardan gönderilen genetik analizinde WİPS-3 homozigot mutasyonu saptandı.

Sonuç: PPD, nadir görülen, semptomları genellikle 3 ile 8 yaşları arasında ortaya çıkan; başlangıçta birden fazla eklem tutulumu ile giden, eklemlerde progresif dejenerasyonla giden, eklem aralığında genişleme, eklemler yüzeylerinde düzensizleşme, eklem ağrıları, kısa boy, skolyoz veya yürüme bozuklukları; adölesan dönemde kifoz, eklem katılığı veya kırıklar gelişebilir. Radyografik bulgular genellikle platispondili, genişlemiş epifizler, metafizlerde düzensizleşme, daralmış eklem aralıkları izlenir. Sıklıkla Poliartiküler JİA, Spondiloartropati, Mukopolisakkoridoz, Osteoporoz vb. hastalıklarla karıştırılabilir. Kemik grafileri, otoimmun antikor, inflamatuar parametreler ve genetik çalışmalarla ayırıcı tanısı yapılabilmektedir.

P-037

Jejenum Parsiyel Atrezisi

Bünyamin DAĞ[1]

[1]Fırat Üniversitesi

Amaç: Atrezileri darlıktan daha sık görülür. Yenidoğan döneminde intestinal obstrüksiyonların üçte birini intestinal atreziler oluşturur.Jejunoileal atreziler vasküler oklüzyon ve gelişim sürecindeki barsağın iskemisi sonucu ortaya çıkmaktadır. Olguların %25'inde malrotasyon veya volvulus gibi diğer GİS anomalileri ile birlikte bulunur. %10 kistik fibrozisle birlikte görülebilir.Prenatal US'de etkilenen infantların %25'inde polihidramniyoz vardır.DR'de atretik veya stenotik segmentin proksimalinde kalan barsak luplarında dilatasyon ve hava-sıvı seviyeleri izlenir.(1)

Yöntem ve Gereç: Jejenum parsiyel atrezisi tanılı hastanın klinik, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleriyle tanısı konulmuştur.

Bulgular: 37 yaşındaki annenin G4P4A0 NSVD ile 39W 3100 gr doğan erkek bebek.Doğar doğmaz ağlamış.APGAR bilinmiyor.27 günlük olan hastanın 10 gündür devam eden kusma şikayeti mevcut.Günde 7-8 kez sarı renkli kusması varmış. Başvuru günü yeşil renkli kusmaları olmuş.Hastada gaz gaita çıkışı var.

Özgeçmişinde annede polihidroamniyos mevcut.

Soygeçmişinde anne-baba akraba

Fizik muayene va:3100gr(<3p) boy:54cm(50p) bç:40cm(90-97p) solunum sistemi kardiyovasküler sistem normal batın rahat hepatosplenomegali yok karında distansiyon yok ele gelen kitle yok extr doğal nms doğal

Ayakta direk batın grafisinde hava sıvı seviyesi olmayan batın usg 'si ve laboratuvar değerleri normal olan hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı yatışı yapıldı.Enfeksiyon parametreleri normal kan kültüründe üreme yok tit normal idrar kültüründe üreme yok.Kan gazı normal.Metabolik tetkikler normal.Batın usg normal.Transfonel USG normal.Mide duodenum baryumlu grafi normal.Hastaya tanı amaçlı endoskopi yapıldı.Mide korpusu ve antrum bölgesinde bol miktarda safra izlendi, pilor açık olarak izlendi, bulbus doğal, duodenum ikinci kısmı doğal olarak izlendi.Hastaya kontrastlı batın BT çekildi.Distal jejenum–ileumda en geniş yerinde 26 mm çapa ulaşan dilatasyon izlenmekte olup terminal ileum ve kolon normal görünümdedir(brid ileus,?midgut volvolus?) olarak yorumlandı. Bunun üzerine hastaya laparatomi yapıldı. Yapılan explorasyonda Treitz ligamentin 20 cm distalinde jejenumda parsiyel atrezi görüldü.Parsiyel atrezinin olduğu bağırsak ansı anastomoz edildi.Takibinde komplikasyon gelişmeyen şikayetleri geçen hasta taburcu edildi.

Sonuç: Anne karnında distal barsak obstrüksiyonun tanısı,proksimal obstrüksiyona göre daha az olasıdır.

Polihidroamniyos jejenum atrezilerinde %20-35 inde görülmektedir ve barsak obstrüksiyonun ilk bulgusu olabilir

Abdominal distansiyon doğumda çok seyrek görülür.

P-038

Konjenital hipotiroidili çocuklarda konjenital ürogenital anormallikler

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences , Arak , Iran

Amaç: Konjenital hipotiroidizm (KH), en yaygın konjenital endokrin bozukluklardan biri olarak, konjenital malformasyonlarla önemli ölçüde ilişkili olabilir. Bu çalışma, primer KH (PCH) olan çocuklarda ürogenital anormallikleri araştırmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka-kontrol çalışması, İran'ın Arak kentindeki Amir-Kabir Hastanesine sevk edilen yaşları 3 ay ile 1 yıl arasında değişen 200 çocuk üzerinde yürütülmüştür. Olgu grubu olarak 100 BDH'li çocuk ve kontrol grubu olarak 100 sağlıklı çocuk uygun örnekleme yöntemiyle seçilmiştir. Tüm çocuklar için demografik veri kontrol listeleri doldurulduve penis ve üretra anomalileri dahil konjenital ürogenital anormallikleri ve skrotal içerik bozuklukları ve anomalilerini değerlendirmek için fizik muayene, batın ve pelvik ultrason ve diğer tanı önlemleri (gerekirse) yapıldı.

Üretra başlangıcından itibaren idrar yolu anomalilerini içeren ürogenital sistem anomalileri üretra, genital ve skrotum anomalilerinden oluşur ve çocuklarda büyük önem taşır. Bu anomalilerin bir kısmı üst idrar yollarında, hatta böbreklerde tıkanıklık ve işlev bozukluğuna yol açarken, bir kısmı da ileride cinsel işlev bozukluğunun ve bebeklerde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarının önemli nedenleridir.

Bulgular: Bu prevalans sırası, yani hipo-spadias, kriptorşidizm ve hidrosel, PCH grubunda teşhis edilen 52 anomaliden 18, 14 ve 6 vakayı ve sağlıklı gruptaki 40 anomaliden 19, 12 ve 3 vakayı içeriyordu. . Her iki gruptaki 117 kız çocuğu arasında ürogenital anomali bulunmadı. Gruplar arasında tüm ürogenital anomalilerin farkı anlamlı olmasına rağmen, ayrı ayrı çalışılan anomalilerin hiçbirinin frekans farkı gruplar arasında anlamlı değildi.Tanı konulan 92 ürogenital anomali arasında en yüksek sıklık sırasıyla 37 , 26 ve 9 olgu ile hipospadias, Kriptorşidizm ve hidroseldir. 52 olgu ile 32 BDH›li çocukta ürogenital anormalliklerin sıklığı, 40 olgu ile kontrol grubundaki 21 çocuktaki anormalliklerin sıklığından anlamlı derecede yüksekti. (OR=2.04; %95 CI: 1.1-3.6; p=0.014).

Sonuç: Çalışmamız PCH›nin konjenital ürogenital anormallikler ile önemli ölçüde ilişkili olduğunu göstermiştir. Ancak bu alanda kanıt olmaması nedeniyle doğumda KH olan çocuklarda ürogenital sistem anormallikleri için tarama programlarının yapılmasının gerekliliğini belirlemek için ileri çalışmalar önerilmektedir.

P-039

Kronik Lenfositik Tiroidit Zemininde Agresif Papiller Tiroid Karsinomu

Meliha Esra BİLİCİ[1], Onur BAYIRLI[2], Özgün Zeynep BAYIRLI[2]

[1]Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı
[2]Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Bu vaka sunumuyla kronik lenfositik tiroidit nedeniyle takip edilen hastaların takibinde radyolojik izlemin önemi vurgulanmak istenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Vakada hastadan alınan anamnez, kan tetkikleri patoloji sonuçları ve fizik muayenesi kullanılmıştır.

Bulgular: 16 yaşında kız hasta boyunda şişlik, halsizlik ve fazla uyuma şikayetleri ile başvurdu. Şikayetlerinin 10 aydır olduğu ve giderek arttığı öğrenildi. Eşlik eden kilo kaybı, gece terlemesi yoktu. Ailede tiroit hastalığı öyküsü bulunmamaktaydı. Fizik muayenede; ağırlık: 51,3 kg(SDS:-0,82),Boy:146,3cm(SDS:-2.77),VKİ:23,97kg/m^2(SDS:1.02),Hedef boy:156cm(SDS: -1,21)idi. Tiroit sağ lobu 3x5 cm boyutunda kenarları düzensiz ve sert vasıfta palpe edilmekteydi. Evre 3 guatr mevcuttu. Eşlik eden patolojik sistemik bulgu yoktu. Laboratuvar değerlendirmesinde; TSH: 5 mIU/ml, FT4: 1.08 ng/dl(0.7-1.7),FT3: 3,62pmol/L(3.5-6.5),Anti-tiroglobulin antikor:2058(0-150),Anti-TPO:750 (0-75),Ca: 9,7 mg/dl, P: 3,6 mg/dl, PTH: 33,2 pg/ml(11-67),25OHvitaminD3:14,8ng/dl saptandı. KLT tanısı konulan hastada yapılan tiroit ultrasonografide; tiroit sağ lobu dolduran isthmusa uzanan 49x31x27mm boyutunda, punktat ekojeniteler içeren lezyon, multiple sınırları belirsiz şüpheli lenf nodu saptandı. Tiroglobulin düzeyi: ve kalsitonin: <2.00 pg/ml olarak saptandı. IIAB sonucu; Bethesda 6- malign, papiller benzeri yapılar, psammom cisimcikleri, skuamöz metaplazi odakları, papiller tiroit karsinomu olarak yorumlandı. Hastaya total tiroidektomi, santral ve lateral lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Yaygın lenf nodu metastazı ve kas invazyonu saptandı.

Sonuç: Kronik lenfositik tiroidit, diferansiye tiroid kanserleri için predizpozan bir faktör olup şüpheli nodül veya belirgin bez asimetrisi bulgularında özellikle de palpe edilebilir servikal lenfadenopati varlığında değerlendirme deneyimli bir tiroid ultrasonografi uzmanı tarafından yapılmalı, ileri inceleme planlanmalıdır. Asemptomatik olgularda ise ötiroid fazda, tanı anında ve rutin aralıklarla nodül varlığının araştırılması erken tanı için önemlidir.

P-040

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Olay : Pulmoner Emboli

Betül Ekici[2], Pınar Yazıcı Özkaya[2], Hatice Feray Arı[2], İrem Ersayoğlu[2], Bülent Karapınar[2]

[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Pulmoner emboli; çocuklarda nadir görülen, ancak potansiyel olarak yaşamı tehdit eden bir olaydır.

Yöntem ve Gereç: Pediatrik insidansı %0,05 -4,2 arasındadır. Semptomları öksürük ,dispne, göğüs ağrısı olanlarda tanı için klinik şüphe önceliklidir.

Bulgular: Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 17 yaşında kız olgu, efor kapasitesinde azalma, öksürük, dispne, göğüs ağrısı nedenli dış merkeze başvurmuş.Öyküsünde; oral kontraseptif ilaç ve sigara kullanımı olmayıp, sedanter yaşam ve uzun yıllardır kilo alımı fazlaymış. Yaklaşık 1 ay önce, 30 cm'lik bir yükseklikten düşme sonrasında oluşan göğüs ağrısıyla aynı dış merkeze basvurusu olmuş. Tetkikleri pnömoni ile uyumlu olarak değerlendirilip tedavisi düzenlenerek taburcu edildiği öğrenildi.Başvuruda çekilen toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) ve toraks anjio BT 'de pulmoner emboli ön tanısıyla olgu yoğun bakım ünitemize sevkle kabul edildi.

Fizik bakısında; nabız 118/dk, kan basıncı 132/77mmHg, solunum sayısı 26/dk , ortopneik, vücut kitle indeksi :36 (morbit obez) olarak saptandı. Diğer bulguları olağandı. Laboratuvarında; ılımlı hipokrom mikrositer anemi, d-dimer ,fibrinojen ve NT-proBNP yüksekliği dışında özellik saptanmadı. Covid-19 PCR ve serolojisi negatif saptandı. Elektrokardiografisi sinüs ritminde; elektrokardiogramda ejeksiyon fraksiyonu normal, sağ yapılarda ve pulmoner arterde dilatasyon, sağ ventrikul basıncı 45 mmHg olup, trombüs saptanmadı. Karotis arter ve alt ekstremite venöz doppler ultrasonografi normal saptandı. Toraks-BT ve Anjio-BT radyolojik değerlendirmesinde her iki pulmoner arterde trombüs ,her iki akciğerde yer yer enfakt alanları saptandı. Kalp damar cerrahisi, girişimsel radyoloji, hematoloji, göğüs hastalıkları bölümlerine danışıldı. 50 mg rekombinat doku plazminojen aktivatörü 1 saatlik intravenöz infuzyonla verildi. Düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) 100 ıu/kg dan 2 doz şeklinde devam edildi. Hematolojinin önerisiyle DMAH tedavisi kesilip, warfarin tedavisi başlandı. Etyolojiye yönelik hematolojik, romatolojik, metabolik tetkikleri gönderildi. Ek patolojik bulgu saptanmadı. Sedanter yasam ve obeziteye bağlı olabileceği düşünüldü. Tedavi izlem amaçlı göğüs hastalıkları bölümümüze devir edildi.

Sonuç: Pediatrik olgularda pulmoner emboli sık gözlenmezken, akılda bulundurulması gereken bir tanıdır. Sedanter yaşam ve obezitenin çocuklarda da ciddi tablolara yol açabileceği unutmamalıdır

P-041

Juvenil Dermatomiyozit Olgu Sunumu

Saliha Yılmaz[1], Aybüke Gökalp[2], Fatih Haşlak[2], Mehmet Yıldız[2], Amra Adroviç[2], Sezgin Şahin[2], Kenan Barut[2], Özgür Kasapçopur[2]

[1]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Romatoloji, İstanbul

Amaç: Oto-immun hastalıklarda,enfeksiyon olmaksızın vücut dokularında iltihaba yol açan anormal bağışıklık sistemi reaksiyonu görülür.Hastalığın oluşumunda kesin mekanizma bilinmemektedir,genetik ve çevresel yatkınlık faktörleri rol oynar.JDM sıklığı yaklaşık 4/100000'tür. Kızlarda iki kat daha sıktır. Başlangıç en çok 4-10 yaşları arasındadır.

Yöntem ve Gereç: Bilinen hastalığı olmayan,aralarında akraba evliliği olmayan anne ve babadan doğan 10 yaş kız hasta.Son 1 yıldır kas güçsüzlüğü,merdiven inip çıkmada zorluğu olan hastanın son 6 aydır şikayetlerinde artması olup 2 ay önce dış merkezde jüvenil dermatomiyozit tanısıyla tedavi başlanmış.Mikofenolat mofetil(2x250 mg) ve deltacortril(2x10 mg) tedavileri sonrası Heliotrop raşları ve Gottron papülleri gerileyen hastanın dispnesi ve disfajisi bulunmuyor. Metotreksat tedavisi altında AST,ALT düzeyleri artan hastada metotreksat tedavisi kesilmiş,son 10 gündür proksimal kaslarda güçsüzlük artan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla servise yatırıldı.Dış merkez EMG'si inflamatuar miyopati lehine.Uyluk MR'ında proksimal kas gruplarında miyozit lehine kontrastlanma. Rose-Bengal ve viral seroloji negatif. ANA:1/320 pozitif.Anneannede romatolojik hastalık öyküsü var.Fizik muayenesinde cushingoid görünüm,buffalo hump,santral obesite mevcut. Kas gücü alt ekstremite proksimalde:4+/5, distalde:4+/5 ; üst ekstremite proksimalde:5/5, distalde:5/5'ti.

Bulgular: Tetkiklerinde CK:222U/L,LDH:419U/L,AST:22U/L,ALT:19.5U/L. MMF tedavisi kesildi. Deltacortril 1x10mg'a düşüldü. AST, ALT yüksekliği hastalık aktivasyonuna bağlanıp metotreksat,calcimax,folbiol başlandı. Siklosporin (1x100 mg) başlandı. DEXA çekildi Z skoru -1.2SDS saptandı. Fizyoterapi egzersizleri anlatıldı. Parmak ucu kapilleroskopisinde kapillerler dilate ve tortouse görünümde sklerodermayla uyumlu olarak değerlendirildi. Skleroderma açısından kontrastlı toraks BT çekildi, SFT ve DLCO yapıldı, normal saptandı.IVIG(60gr/ayda bir) tedavisi aldı. Şikayetleri gerileyen ALT, AST düzeyi normal olan hasta tedavisi düzenlenerek poliklinik izlemine alındı.

Sonuç: Dermatomiyozitte iltihap, kas(miyozit) ve derideki(dermatit) çok küçük kan damarlarında belirgindir.Özellikle kalça ve omuz çevresindeki kaslarda güçsüzlüğe,yüzde,göz kapaklarında,el parmak eklemleri,diz ve dirseklerin dış yüzlerinde döküntülere yol açar.Genellikle koyu pembe renkte olan bu plakların üstlerinde hafif pullanmalar saptanır(Gottron belirtisi). Yüzde,göz çevresinde(periorbital ödem),yanaklarda(kelebek döküntü) şişlik ve kızarıklık, üst göz kapaklarında morumsu halelenme(heliotrop döküntü) sık belirtilerdir.Klasik olarak gövdeye yakın kas grupları(omuz ve kalça kasları),simetrik olarak tutulur.En sık tutulan diğer bölgeler ise boyun ve yutak; nadiren karın,sırt kasları etkilenebilir.

P-042

Ağır İntrauterin Gelişme Geriliği, Trisomi 21 ile İlişkili Olabilir Mi?

Kağan Çalışgan[1], Ersin Ulu[1], Zeynep Alp Ünkar[1], Z. Mehmet Vural[1], Yıldız Perk[1]

[1]IU-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: Ağır intrauterin gelişme geriliğinde trisomi 21 ilişkisinin sorgulanması

Yöntem ve Gereç: vaka sunumu

Bulgular: Hasta; eşiyle aralarında akraba evliliği olmayan 32 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden ilk canlı doğum olarak son adet tarihine göre 31+5. gestasyonel haftada doğum eylemi başlaması sebebiyle acil sezaryen ile doğurtuldu. Düzenli perinatoloji takipi olmayan annenin hemen doğum öncesi yapılan fetal ultrasonunda umblikal arterde diastol kaybı ve ağırlık ölçümlerinin 3. persentilin altında gelmesi üzerine fetal ağır gelişme geriliği tanısı konuldu. Doğum sonrası vücut ağırlığı, boy ve baş çevresi fenton eğrisine göre 3 persentilin altında ölçüldü ve simetrik SGA olarak değerlendirildi. Fenotipinde epikantus, düşük kulak, makroglossi mevcut olması üzerine hastada trisomi 21'den şüphelenildi. Postnatal 2. günde yapılan ekokardiyografi ve transfontanel USG'de anomali izlenmedi. Fenotipik olarak trisomi 21 özellikleri gösteren hastadan gönderilen kromozom analizi trizomi 21 olarak sonuçlandı.

Sonuç: Trizomi 21 fetüslerde genel olarak hafif intrauterin gelişme geriliği izlenebilir. Fetal gelişim geriliği ve umblikal arter diastol akımının kaybı birlikte olduğu durumlarda plasenta yetmezlik düşünülse de annede bu duruma yol açacak bilinen patoloji yoktu. TORCH enfeksiyon taraması negatif idi. Bebekte gelişme geriliği ile ilişkili olabilecek eşlik eden başka patoloji saptanmaması nedeniyle etiyolojide en önemli risk faktörü hastanın trisomi 21 olarak değerlendirildi.

Sonuç: Ağır intrauterin gelişme geriliği olan bebeklerin ayırıcı tanısında nadir de olsa trisomi 21 düşünülmelidir.

P-043

Neonatal Atipik Kolestaz Ayırıcı Tanısında Arc Sendromu

Yusuf GÜNAY[1], Neslihan GÜCÜYENER[1], Ersin ULU[2], Zeynep ALP ÜNKAR[2], Deniz AĞIRBAŞLI[3], Aysel KALAYCI YİĞİN[3], Zekeriya Mehmet VURAL[2], Yıldız PERK[2]

[1]IU-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri ABD.
[2]IUC- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri/Neonatoloji BD.
[3]IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, GETAM, Tıbbi Genetik ABD.

Amaç: ARC, artrogripoz, böbrek fonksiyon bozukluğu ve kolestaz anlamına gelen bir kısaltmadır. Tanısı zor ve kötü sonuçlarla ilişkilendirilen nadir bir hastalıktır. Otozomal resesif kalıtılır.VPS33B ile etkileşime giren bir proteini kodlayan VIPAR geninde mutasyonlar bulunur. Gelişme geriliği, erken kolestaz ve RTA öyküsü olan bir bebekte ARC sendromu olgusu sunuyoruz.

Bulgular: Eşi ile akraba olan ve G5P3A2 29 yaş anneden 32+6. gestasyonel haftada 1900 gram doğan bebek, ailede bilinen bir hastalık ve bebeklik döneminde ölüm öyküsü yoktu. Vücut ağırlığı: 2055 gram(<3p), boy: 44 cm (3-10p) ve baş çevresi:30,4 cm(3-10p) dismorfik görünümü, ikterik, kuru cilt, kaşeksi, hepatomegali (3 cm) mevcut. Biyokimyasında; ALT:92 (normal: 0-56 IU/L); AST: 106 (normal: 0-84 IU/L); ALP: 828 (normal: 122-469 IU/L); GGT:35 (normal: 0-61 IU/L); total bilirubin: 18,2 (normal: 0- 1,2 mg/dl); direkt bilirubin 15,6 mg/dl; total protein 5,4 (normal: 4,4-7,6 gr/dl); albümin 3 (normal: 3,8-5,4 gr/dl) idi. Böbrek fonksiyon testleri normaldi. Hipernatremi mevcuttu. Venöz kan gazında normal anyon açıklı metabolik asidozu ve idrar tetkiklerinde nefrojenik diabetes insipidus ile uyumluydu. USG'de medüller nefrokalsinozis saptandı. Hipotiroidi nedeniyle levotiroksin başlandı. Tüm vücut radyogarfide fraktür tespit edilmedi. Batın USG'de karaciğer boyutu normal, parankim ekojenitesi heterojen, safra yolları ve safra kesesi normaldi. Serum toplam safra asitleri seviyesi yükselmişti. Bebeğe ursodeoksikolik asit başlandı. Karaciğer biyopsisi; dev hücreli hepatit ile uyumlu saptandı. Alfa 1 antitripsin, alfa fetoprotein, yenidoğan metabolik tarama tetkikleri normal sonuçlandı. Viral serolojik tetkikleri negatifti. İzleminde enfeksiyon belirteçlerinin negatif olduğu ve kültürde üreme saptanmadığı dönemlerde aralıklı ateşi tekrarladı. Takibinde iktiyozisi, alt ve üst ekstremitede artrogripozisi gelişen hastada neonatal kolestaz, renal tübüler asidozu, nefrojenik diabetes insipidusu, hipernatremisi ve tekrarlayan febril hastalık olması nedeniyle ön planda ARC sendromu düşünülerek gönderilen genetik analizde VIPAR geninde mutsayon saptandı.

Sonuç: Bu bebek nedeniyle ARC sendromunun erken, atipik neonatal kolestaz ve RTA tipi renal disfonksiyonun ayırıcı tanısında, özellikle de büyüme geriliği veya eklem anormallikleri ile ilişkili olduğunda akılda tutulmasını öneriyoruz.

P-044

Beşikten düşme sonucu septik artrit olgusu

Emre Kılıç[1], Hüseyin Tanrıverdi[1], Nurettin Erdem[1], Mustafa Çukurlu[2], Habip Almış[1], Ibrahim Hakan Bucak[1]

[1]Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Adıyaman Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı

Amaç: Septik artrit, sinovyal boşluğun enfeksiyöz invazyonu olarak tanımlanmaktadır. Etkenin doğrudan invazyon veya hematolojik yayılım yolu ile enfekte alana geldiği bilinmektedir. Hastalık çocuk çağında erişkinlere göre daha sık görülmektedir. Akut septik artrit, yaşa bağlı olmaksızın bakteriyel nedenlidir ve enfeksiyöz artritin en yaygın biçimidir. Çocuklarda etkilenen eklem en sık kalça eklemidir (1-4). Bizim olgumuzda ise düşme sonucu gelişen septik artrit mevcuttu. Bu olgunun amacı düşme sonrası travmaya bağlı septik artrit olabileceğine vurgu yapmaktır.

Bulgular: Olgu

Otuzyedi günlük olgu beşikten düşme sonrası huzursuzluk şikayeti ile başvurdu. Hastanın bacaklarında hareket kısıtlılığı olduğu tespit edilmesi üzeri kalça ultrasonografisi (USG) yapıldı. Kalça USG'sinde yoğun içerikli sıvı izlendiği raporlandı. Çocuk enfekyon hastalıkları görüşü alınan olgu hastaneye yatırılarak tedavisi vankomisin ve meropenem olarak düzenlendi. Olgunun kalça manyetik rezonans görüntülemesinde (MRI) sol acetabulum ve solda pelvis kemiklerinde kemik iliği ödemi tespit edidi. Ortopedi ana bilim dalının görüşü doğrultusunda olgu opere edildi ve alınan sıvının gram boyamasında gram negatif kokobasil görüldü. Aynı sıvının kültüründe klebsiella pnömonia üredi. Olgunun tedavisi tamamlandı ve sorunsuz izlenmektedir.

Sonuç: Huzursuzluk ile gelen, bacaklarında hareket kısıtlılığı bulunan ve travma öyküsü olan olgularda septik artritin ön tanıda akılda tutulması gerekmektedir.

P-045

Rizomelik Kondrodisplazi Punktata Tip-1 Ve Fallot Tetrolojisi Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu Birlikteliği

Sümeyye Betül Turgut[1], Hilal Öztürk[1], İbrahim Cansaran Tanıdır[1], Alper Gezdirici[2], Banu Değirmenci[2]

[1]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
[2]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Tıbbı Genetik Kliniği

Amaç: Rizomelik kondrodisplazi punktata (RKP Tip-1) canlı doğumda ortalama 1/100.000 insidansı olan, humerusta ve femurda kısalık ve metafizyel genişleme, epifizde noktasal kalsifikasyonlar, eklem kontraktürleri, vertebralarda koronal kleftler, bilateral katarakt, deri döküntüleri büyüme geriliği ve zihinsel yetersizlikle karakterize peroksizomal biyogenez bozukluğudur. Hastalığa %52 oranda konjenital kalp hastalığı eşlik edebilmektedir. En sık atriyal septal defekt, patent duktus arteriosus, periferik pulmoner stenozu ve Fallot tetrolojisi eşlik etmektedir. Fallot tetolojili olguların %3-5 kadarında pulmoner kapak yokluğu sendromu (TOF-APV) görülebilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Burada ekokardiyografik olarak TOF-APV tanısı koyulan, atipik yüz görünümü ve ekstemite bulguları nedeni ile tüm ekzom dizileme sonrasında Rizomelik Kondrodisplazi Punktata Tip-1 tanısı konulan olgu sunuldu.

Bulgular: Yirmialtı yaşında annenin, birinci gebeliğinden 2150 gram doğan erkek bebek, doğum sonrası solunum sıkıntısı nedeniyle yatırıldı. Fizik muayenesinde dismorfik yüz görünümü, bilateral alt ve üst ekstremitede kısalık, 2/6 sistolik üfürüm saptandı. Yapılan radyografik tetkiklerde; metakarpal ve metatarsal kemik yokluğu, femur ve humerus proksimalinde punktat kalsifikasyon alanları görüldü. Yapılan ekokardiyografisinde TOF-APV olduğu saptandı. Göz muayenesinde bilateral katarakt saptandı. Hastanın yapılan tüm ekzom dizileme analizinde PEX7(NM_000288.4) geninde c.634-2A>G homozigot varyantı saptandı. Bu varyant daha önce bildiğimiz kadarıyla literatürde tanımlanmamış yeni bir varyanttı. ACMG kriterlerine göre muhtemel patojenik olarak değerlendirildi. Sonuç RKP Tip1 ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hasta izleminin 6 ayında pnomoni nedeniyle kaybedilmiştir.

Sonuç: RKP Tip-1 otozomal resesif kalıtılan nadir görülen peroksizom metabolizma bozukluğu ile ilgili bir sendrom grubudur. Hastalarda yüksek oranda kardiyak anomaliler görülebilmektedir. Hastamızda yapılan ekokardiyografide Fallot tetrolojisinin az görülen bir alt tipi olan pulmoner kapak yokluğu sendromu alt tipi saptanmıştır. *Sunulan olgu bildiğimiz kadarıyla, bu iki hastalığın birbirine eşlik ettiği ilk olgudur.* Hastalık kötü prognozludur, yaşam süresi kısadır. Hastaların büyük çoğunluğu ilk on yıl içinde kaybedilir. Sunulan hastamız izleminde pnomoni nedeni ile kaybedilmiştir.

P-046

COVID-19 İlişkili İmmun Trombositopenik Purpura

Mustafa GÜLDEREN[1], Zehra Burcu YILMAZ[1], Elif BÖNCÜOĞLU[1], Elif KIYMET[1], Miray YILMAZ ÇELEBİ[1], Ela CEM[1], Şahika ŞAHİNKAYA[1], Aybüke AKASLAN KARA[1]

[1]S.B.Ü. DR. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi EAH

Amaç: İmmun trombositopenik pupura, sıklıkla spesifik veya tanımlanmış bir presipite edici faktörün yokluğunda, normal trombositlerin yıkımıyla seyreden otoimmun bir hastalıktır (1). İmmun trombositopenik purpura primer (idiopatik) ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır, sekonder nedenler arasında immun hastalıklar, ilaçlar ve viral enfeksiyonlar yer almaktadır (2). İmmun trombositopenik purpura çocuklarda erişkinlere kıyasla akut (6 aydan kısa süreli) seyretmektedir, sıklıkla son 4 hafta içinde geçirilmiş bir viral enfeksiyon öyküsü bulunmaktadır. İTP ile ilişkisi gösterilen başlıca virüsler Varicella Zoster, CMV, Hepatit C, İnfluenza ve HIV olmakla birlikte (1,3), pandemi sürecinde Sars-COV-2 virüsü de karşımıza çıkmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Daha önce bilinen hastalığı olmayan 7 yaş erkek hasta, bilateral durdurulamayan burun kanamasıyla başvurdu.

Bulgular: Anamnezinde son 1 haftadır aralıklı epistaksisi mevcuttu. Fizik muayenesinde kol ve bacak ekstansör yüzlerinde ekimotik alanlar mevcuttu. Tetkiklerinde trombosit sayısı 10,000/microL, hemoglobin değeri 11,2 g/d , beyaz küre sayısı 4,15 10⁃3/uL ve nötrofil sayısı 880 10⁃3/uL saptandı. Periferik yaymasında atipi saptanmadı. Viral serolojisinde geçirilmiş EBV enfeksiyonu dışında patoloji yoktu. Gönderilen Covid-19 PCR testinde Sars-COV-2 ve Solunum Multiplex PCR testinde Coronavirus OC43 ve Moraxella Catarrhalis pozitif saptandı. Hastaya iki sefer olmak üzere IVIG tedavisi uygulandı. Kontrol trombosit sayısı 166,000/microl olarak saptandı.

Sonuç: Covid-19 enfeksiyonu, trombositopeni ve lökopeni ile kendini gösterebilmektedir. Yapılan bir retrospektif çalışmada, başvuru anında hastaların %36,2'sinde trombositopeni, %33,7 sinde lökopeni saptanmıştır(4). Covid-19 enfenksiyonu ve immun trombositopenik purpura ile seyreden 14 erişkin hastadan oluşan Fransız çokmerkezli bir çalışmada, bir hasta dışında tüm hastalarda trombosit değeri 20,000/microl'den düşük saptanmıştır (5). Covid-19 ilişkili İTP ile ilgili pediatrik popülasyonda kısıtlı bilgi bulunmaktadır. Bir pediatrik vaka bildiriminde, olguda trombositopeni (5,000/microl) ve beyaz küre düşüklüğü (3,9 10⁃3/uL) saptanmış ve anamnezinde 3 hafta önce ateş, yorgunluk, 2 gün süren nonprodüktif öksürük gibi hastalık semptomları tariflenmiştir (6). Bizim olgumuzda son bir ay içerisinde Covid-19 ile ilişkili olabilecek enfeksiyon öyküsü mevcut değildi. Covid-19 pandemisi global olarak devam etmekte olup Covid-19 ilişkili trombositopeni açısından dikkatli olunmalıdır.

P-047

Yenidoğanda dirençli nöbet etiyolojisi olarak Molibden Kofaktör Eksikiliği ve yeni geliştirilen tedavi seçenekleri

Hilmi BAYIRLI[2], Zeynep KIHTIR[1], Celal SAĞLAM[1], İpek ACARBULUT[1], Hakan ONGUN[1], Kıymet ÇELİK[1], Sema ARAYICI[1]

[1]Akdeniz Ünivetsitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji
[2]Akdeniz Ünivetsitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç: Molibden kofaktör eksikliği (*MoCD*), yenidoğan döneminde başlayan dirençli nöbet, şiddetli psikomotor gerilik, dismorfik görünüm ve disloke oküler lens ile karakterize nadir bir kalıtsal metabolik bozukluktur. Sıklıkla asfiksiye sekonder hipoksik-iskemik ensefalopati (HİE) ile karıştırılmaktadır.Olgumuz, dirençli nöbetleri nedeniyle metabolik hastalık ön tanısıyla kliniğimize kabul edilen ve *MoCD t*anısı alan bir yenidoğandır.

Yöntem ve Gereç: OLGU SUNUMU:

Bulgular: 31 yaşındaki sağlıklı anneden, G3P2A0K1, 38.haftalık, 3685 gram, sezaryenla doğan erkek bebek postnatal ikinci gününde beslenememe sebebiyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmış. Myoklonik vasıfta nöbetlerinin olması sebebiyle anti-konvülzan tedavi başlanmış. Dirençli nöbetlerinin devam etmesi üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın yapılan fizik muayenesinde hipoaktif-hipotonik, emme-arama refleksinin olmadığı ve dört ekstremitede tonus artışı saptandı. Laboratuvar incelemelerinde (glukoz, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler, kan gazı, hemogram, crp, amonyak, laktat) patolojik verilere rastlanmadı. Total CK: 805 U/L, idrarda sülfit: 40 mg/L, ürik asit: 0 mg/dl bulundu.

EEG'de serebral biyoelektrik aktivitede multifokal epileptik bozukluk, beyin MR'da beyaz cevherde diffüz T2 sinyal artışı izlendi. Genetik incelemede Molibden kofaktör sentez geni-1 (*MOCS1)* geninde mutasyon saptandı. Pediatrik nöroloji ve metabolizma bölümleriyle birlikte takip edilen ve MoCD tip-A tanısı alan hasta postnatal 28. gününde kaybedildi.

Tartışma: *MoCD*, molibden kofaktörün biyosentetik yolağındaki tek gen kusurları sonucu gelişen otosomal resesif bir hastalıktır. Çoğu hastada yaşamın ilk birkaç gününde hafif uyarıyla tetiklenen irkilme, letarji, inatçı nöbetler, HİE-benzeri klinik tablo gözlenir. Olguların yaklaşık üçte ikisinde MoCD tip-A'ya rastlanır. *MOSC1'deki* patojenik varyantlar, metabolik yolaktaki piropterin monofosfatın (cPMP) sentezlenememesine ve kan ile idrar sülfitlerinin toksik birikimine neden olur. Bu bozukluk, idrarda dipstick yöntemi ile yüksek sülfit seviyelerinin tespiti ile teşhis edilebilir ve üriner cPMP testi ve mutasyon analizi ile doğrulanabilir. Tedavide cPMP takviyesinin günlük infüzyonlarla verilmesi esastır. 2021 yılında Amerikan Food and Drug Administration kurumu MoCD tip-A hastalarında mortalite riskini azaltmak için cPMP substratı olan Fosdenopterin ilacına kulanım onayını vermiştir.

Sonuç: Erken tanı ve tedavi ile MoCD tip-A hastalarında nörogelişimsel sonuçlara olumlu katkı sağlanır.

P-048

Adolesan Dönemde Nadir Bir Akut Böbrek Yetmezliği Nedeni: D vitamini intoksikasyonu

Elif BENDERLİOĞLU[1], Aylin KILINÇ UĞURLU[1], Sare Gülfem ÖZLÜ[1], Umut Selda BAYRAKÇI[1]

[1]Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Hastanesi

Amaç: Vitamin D intoksikasyonu nadir fakat ciddi sağlık sorunlarına yol açabilen bir durumdur. Genel olarak semptomlar hiperkalsemiye bağlıdır. Sıklıkla bulantı, kusma gibi nonspesifik belirtiler görüldüğü gibi aritmi, ensefalopati ve akut böbrek yetmezliği ciddi sonuçlara da yol açabilir.

Yöntem ve Gereç: Uzun süre yüksek dozda vitamin D kullanımı sonrasında böbrek fonksiyon bozukluğu gelişen bir adolesan olgu sunulacaktır.

Bulgular: 17 yaşında erkek hasta, son bir aydır var olan midede yanma, bulantı, zaman zaman da kusma şikayetleri ile başvuruyor. Fizik muayenesinde belirgin özellik olmayan hastanın tetkiklerinde kreatinin 1,79 mg/dl, kalsiyum 16,3 mg/dl saptanıyor. Profesyonel sporcu olan hastanın birkaç aydır hekim önerisi olmadan haftada bir D vitamini ampülü kullandığı öğreniliyor. 25-OH D vitamini 459 nmol/L, parathormon 5 ng/L, spot idrar Ca/kreatin 0,52 olarak saptanıyor. Ultrasonografide her iki böbrek boyutları normal, her iki böbrek parankimi heterojen görünümde ve ekojenitesi artmış olarak saptanıyor. D vitamini intoksikasyonu ve buna sekonder akut böbrek hasarı tanısı alan hastaya 2500 cc/m^2 olacak şekilde IV hidrasyon, metilprednizolon 2x30 mg IV ve 2x80 mg furosemid uygulanıyor. Yirmi dört saat sonrasında kalsiyum değerinde beklenen gerileme olmayınca iki gün pamidronat tedavisi veriliyor. Bu tedavi ile 72 saat sonunda kalsiyum ve kreatinin düzeyleri normale dönen hasta yatışının 6. gününde şifa ile taburcu ediliyor.

Sonuç: D vitamini intoksikasyonu 25 -OH D vitamini düzeylerinin 100-150 ng/ml üzerinde olduğu ve genel olarak yüksek doz D vitaminin uygunsuz olarak kullanılması ile karşımıza çıkan bir tablodur. Daha çok infantil dönemde görülmekle birlikte nadir de olsa adolesan dönemde de karşımıza çıkmaktadır. Vücutta depolanan fazla miktarda Vitamin D, sürekli olarak bağırsaklardan kalsiyum emilimini uyarmakta ve serum kalsiyum düzeylerinde artışa neden olmaktadır. Hiperkalsemi böbrekte renal konsantrasyon bozukluğuna, poliüri, dehidratasyon ve akut böbrek yetmezliğine neden olabilir. Ayrıca nefrokalsinozis gelişimine ve dolayısıyla kronik böbrek yetmezliğine yol açabilmektedir. Tedavisinde öncelikli olarak IV hidrasyon önerilirken, kalsiyum düzeyinin 14 mg/dl üstünde olması durumunda Pamidronat tedavisinin geciktirilmeden başlanması uzun dönem komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

P-049

Enfektif Endokarditin Santral Sinir Sistemi Komplikasyonu: Konvülziyon İle Başvuran Bir Olgu Sunumu

Bahri Can Duran[1], Dolunay Karaduman Gürses[2], Münevver Yılmaz[2], Olcay Güngör[3], Furkan Ufuk[4], Selçuk Yüksel[5]

[1]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
[3]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
[4]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Radyoloji Anabilim Dalı
[5]Pamukkale Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu olgu sunumunda konvülziyon ile acil servise başvuran ve EE'in bir komplikasyonu olarak sistemik embolizasyon sonrası intrakraniyal kanama ve beraberinde immünkompleks aracılı glomerülonefrit saptanan hasta sunularak özellikle kardiyak predispozan faktörü olan çocuklarda EE klinik spektrumunun genişliğine dikkat çekilmek istendi.

Yöntem ve Gereç: Enfektif endokardit (EE) bakteriyel, viral veya fungal ajanlara bağlı olarak gelişebilen, endokartta veya kalp kapaklarında inflamasyon sonucu ortaya çıkan önemli bir enfeksiyondur. EE'in klinik belirti ve bulguları oldukça değişkendir. Hastalar sıklıkla ateş, yeni gelişen kardiyak üfürüm, anemi, splenomegali, osler nodülleri, janeway lezyonları gibi klasik bulgular ile başvurabilmekle birlikte; kalp yetmezliği, pulmoner embolizasyon, mikotik anevrizmalar, osteomyelit, artrit, renal abse, pürülan perikardit, immün kompleks aracılı glomerülonefrit ve santral sinir sitemi tutulumunun neden olduğu çok değişken kliniklerle başvurabilmektedir.

Bulgular: On iki yaşında kız hasta konvülziyon, ateş yakınmaları ile acil servisimize başvurdu. Fizik bakısında generalize tonik klonik nöbeti olan hastanın, 4/6 sistolik üfürümü, hepatosplenomegalisi mevcuttu. Öyküsünden ateşinin 12 gündür aralıklarla devam ettiği, bir haftadır kırmızı renkte idrar yaptığı öğrenildi. Özgeçmişinde doğumsal kalp hastalığı nedeniyle iki aylıkken operasyon yapılma öyküsü mevcuttu. Acil müdahale sonrası çekilen beyin tomografisinde sol parietasagittal bölgede 19x20mm şüpheli kanama alanı, manyetik rezonans görüntülemesinde sol parietal bölgede yaklaşık 1,5-2 cm'lik çevresi ödemli hematom alanı saptandı. EKO'da vejetasyonu olan, farklı zamanlarda alınan iki ayrı kan kültüründe stafilokokkus aureus üremesi saptanan hastaya EE tanısı koyularak uygun antibiyotik tedavisi başlandı.

Sonuç: Farklı klinik tablolar olsa da altta yatan kardiyak hastalığa ek olarak ateş öyküsü olan her hastada EE açısından şüphe duyulmalıdır.

P-050

Anti-Nxp2 Pozitif Jüvenil Dermatomiyozit Olgusu

Saliha Yılmaz[1], Aybüke Gökalp[2], Fatih Haşlak[2], Mehmet Yıldız[2], Amra Adroviç[2], Sezgin Şahin[2], Kenan Barut[2], Özgür Kasapçopur[2]

[1]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Romatoloji, İstanbul

Amaç: Oto-immun hastalıklarda,enfeksiyon olmaksızın vücut dokularında iltihaba yol açan anormal bağışıklık sistemi reaksiyonu görülür.Hastalığın oluşumunda kesin mekanizma bilinmemektedir, genetik ve çevresel yatkınlık faktörleri rol oynar.JDM sıklığı yaklaşık 4/100000'tür. Kızlarda iki kat daha sıktır. Başlangıç en çok 4-10 yaşları arasındadır.

Yöntem ve Gereç: Bilinen hastalığı olmayan,aralarında akraba evliliği olmayan anne ve babadan doğan 11 yaş erkek hasta, Nisan ayında bacaklardan başlayan daha sonra gövde ve kollara doğru ilerleyen şiddeti artan kas ağrısı nedeniyle ayakları üzerine basamama,yürüyememe,yataktan kalkamama,kollarını hareket ettirememe; son 1 aydır nazone konuşma ve sıvıları yutmada güçlük şikayeti başlamış. 6 kg kilo kaybı mevcut. Ateş,gece terlemesi yok. ÜSYE ve AGE öyküsü yok. Hayvan teması,çiğ süt içme öyküsü var.TBC teması yok.Ailede romatolojik hastalık öyküsü yok.

Bulgular: İlk tetkiklerinde CK:927U/L, ALT:34U/L, AST:122.3U/L saptanıyor.Guillain-Barre açısından ileti EMG'si normal. Brucella tetkikleri ve seroloji negatif. EKO'su normal.Göz muayenesi normal. Kalça MR'ında yaygın miyozit düşündüren T2 sinyal artışı izlenmektedir.Dış merkezde prednol iv uygulanmış. Şikayetlerinin devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu.Fizik muayenesinde malar raşı vardı. Başını tutamıyordu,desteksiz oturamıyordu,ayağa kalkamıyordu,yürüyemiyordu. Sıvı gıdalarda disfajisi vardı,nazone konuşuyordu.Kas gücü alt ekstremite proksimalde:2/5, distalde:3/5 ; üst ekstremite proksimalde:4/5, distalde:4/5'ti. Eklemlerde kontraktürleri vardı.Ön planda dermatomiyozit düşünüldü. Pulse steroid uygulandı sonrasında prednole geçildi. Metotreksat,siklosporin,etanersept,calcimax ve folbiol başlandı. ÖMD'de yutma güçlüğü saptanmadı. DEXA: Z skoru -1.7 SDS,alendronat başlandı. Kontrol EMG'si miyopatik etkilenme ile uyumlu.Parmak ucu kapilleroskopisi normal.Miyozit panelinde, Anti-NXP2(3+) ,Anti-PM/Scl75(1+). Fizyoterapi egzersizleri anlatıldı. IVIG(40 gr/ayda bir) tedavisi uygulandı.Şikayetleri gerileyen hastanın ayaktan tedavisi düzenlenerek poliklinik izlemine alındı.

Sonuç: Dermatomiyozitte iltihap, kas(miyozit) ve derideki(dermatit) çok küçük kan damarlarında belirgindir.Özellikle kalça ve omuz çevresindeki kaslarda güçsüzlüğe,yüzde,göz kapaklarında,el parmak eklemleri,diz ve dirseklerin dış yüzlerinde döküntülere yol açar.Genellikle koyu pembe renkte olan bu plakların üstlerinde hafif pullanmalar saptanır(Gottron belirtisi). Yüzde,göz çevresinde(periorbital ödem),yanaklarda(kelebek döküntü) şişlik ve kızarıklık, üst göz kapaklarında morumsu halelenme(heliotrop döküntü) sık belirtilerdir.Klasik olarak gövdeye yakın kas grupları(omuz ve kalça kasları),simetrik olarak tutulur. En sık tutulan diğer bölgeler ise boyun ve yutak; nadiren karın, sırt kasları etkilenebilir.

P-051

Günümüzde Artan Bir Sorun: Aşı Kararsızı Ebeveyni Olan Yenidoğan

Ezgi Topal[1], Adnan Barutçu[2], Nurdan Evliyaoğlu[2]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Türkiye

Amaç: Aşı kararsızlığı; aşıya ulaşımın mümkün olduğu halde bir ya da daha fazla aşıyı geciktirme veya reddetme anlamına gelmektedir. Aşı reddi ise kendi iradesiyle hiçbir aşıyı uygulatmama durumudur(1). Çalışmamızda aşıların içeriğine bağlı olarak aşı yaptırmakta kararsız ebeveyne sahip 15 günlük sağlıklı bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: On beş günlük kız hasta; çocuk sağlığı izlemi açısından Sosyal Pediatri polikliniğimize Nisan 2021'de başvurdu. 40 yaşındaki hipotiroidili annenin altıncı gebeliğinden üçüncü yaşayan olarak normal vajinal yolla 39 GH'da 4030 gr doğmuş. Fizik muayenesi tamamen doğaldı. Hastanın aşı kartı istendiğinde; doğumda K vitamininin yapılmış fakat Hepatit B aşısının yapılmamış olduğu tespit edildi. Anne; aşının içinde alüminyum olduğu, maruziyetin çocuklarında zehirlenmeye sebep olabileceğini, ayrıca kızamık salgını olduğu için sadece bu aşıyı yapacaklarını, bunun dışındaki hiçbir aşıyı yaptırmayacaklarını belirtti. Bu bilgilerin tamamını sosyal medyadan elde ettiği öğrenildi. Hastanın sağlıklı 9 ve 7 yaşlarında aşıları tam erkek kardeşlerinin olduğu öğrenildi. Anneye aşıların tarihsel sürecinden bahsedildi. Aşıların sosyokültürel, çevresel, ekonomik, politik ve sağlık alanlarındaki etkileri anlatıldı. Kişilerin ve çevrelerinin algıları ve yaşadıkları olumsuz tecrübelerin sosyal medyanın da gücüyle aşı karşıtı söylemlerde bulundukları, güncel aşı takvimi ve aşıların yarar zarar oranları ile ilgili bilgiler verildi. Bunun üzerine anne aşı içerikleri ile ilgili yapılmış bilimsel çalışma okumak istediğini söyledi. Literatür taranarak aileye bilimsel makaleler verildi. Bir hafta sonra aileye telefonla ulaşıldı. Aşıları yaptırmış olduğu öğrenildi. Birinci ay kontrolünde aşı kartında aşıların işlenmiş olduğu görüldü. Hasta halen poliklinik takibimizde olup aşılarına kaldığı yerden devam edilmektedir.

Sonuç: Daha güçlü yanıt oluşturmak için kullanılan adjuvanlardan alüminyum; difteri, tetanoz, boğmaca, inaktif poliomyelit aşılarında kullanılmış, zamanla hepatit A ve B aşılarına eklenmiştir(2). Çalışmalarda aşıların maruz kalınan alüminyum toksisitesi açısından çok az riskli olduğu gösterilmiştir(3). Çocuk sağlığı izlemlerinin mutlak parçası olan aşılar her vizitte sorgulanmalıdır. Kaçırılmış fırsatlar, aşı kararsızlığı ve aşı reddi gibi durumlar açısından problemin kaynağına göre ailelere uygun danışmanlık verilmelidir.

P-052

Akut Karaciğer Yetmezliği ile Kendini Gösteren Akut Hepatit A Virüs Enfeksiyonu İlişkili Hemofagositik Sendrom

Zafer Akman[1], Çiğdem Arıkan[1]

[1]Koç Üniversitesi Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji , Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Amaç: Akut karaciğer yetmezliği (AKY) çocukluk çağında mortalitesi yüksek bir klinik tablo olup, enfeksiyonlar, ilaçlar, genetik hastalıklar ve otoimmun nedenlerle gelişmektedir. Özellikle;klinik ve laboratuvar bulgular, sepsis ve hemofagositik sendrom (HFS) ile karışabildiğinden etiyolojinin belirlenmesi, tedavi ve prognoz açısından önemlidir.[1,2] Burada,AKY ile prezente olan Hepatit A virüs (HAV) enfeksiyon ilişkili hemofagositik sendrom gelişen iki kardeş sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: **Vaka 1.** 13 yaşında kız hasta sarılık, ateş yüksekliği, hepatosplenomegali ve ensefalopati ile başvurduğu merkezde HAV IgM pozitifliği saptanarak akut HAV enfeksiyon tanısı almıştır. İzleminde evre 3-4 ensefalopati ve akut böbrek yetmezliği gelişen hasta karaciğer nakli için transfer edildi. Entübe olarak izlenen ve hemodiyaliz uygulanan hastaya kadaverik karaciğer nakli uygulandı. Erken dönem karaciğer testlerinde ve koagülopatisinde düzelme olmakla birlikte hastanın bilinci açılmadı ve posttransplant 6. günde hastanın beyin ölümü gerçekleşti. Hastanın explant karaciğer patolojisinde submasif nekroz yanısıra hemofagositozla uyumlu bulgular saptandı.

Bulgular: **Vaka 2.** 10 yaşında erkek kardeş benzer yakınmalarla başvurdu ve akut HAV tanısı sonrası destek tedaviyle yoğun bakım ünitesinde izlendi. Karaciğer testleri ve koagülopatisi destek tedaviye yanıt vermekle birlikte, splenomegali ve yüksek ateşe bilinç kaybı ile başağrısı eklendi. Beyin MR görüntülemesinde sağ parietotemporal ve oksipital kortekste multifokal enflamatuar odaklar ile ciddi perivasküler enflamatuar lezyonlar saptandı. Hastanın laboratuvar testlerinde trombositopeni, düşük fibrinojen ile yüksek trigliserid ve ferritin değerleri bulundu. Kemik iliği aspirasyonu hemofagositozla uyumlu sonuçlandı. Hastaya intravenöz immunglobulin ve deksametazon tedavisi başlandı ve olumlu yanıt alındı. Nörolojik semptomları düzeldi ve 3. ay kontrol MRI normal bulundu. İki kardeşin primer HFS ayırıcı tanısı için yapılan genetik incelemesinde Perforin ve SAP mutasyonları negatif olarak saptandı.

Sonuç: HFS, özellikle enfeksiyon durumlarında AKY ayırıcı tanısında ve izleminde olası komplikasyon olarak düşünülmelidir.[1,2,3]

P-053

Herpes Simpleks Virüs Enfesiyonun Nadir Formu: Herpetik Dolama

Lala AHMADOVA[1], İhsan ÖZDEMİR[2], Göksel VATANSEVER[2], Deniz TEKİN[2], Ergin ÇİFTÇİ[3], Erdal İNCE[3]

[1]1Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]2Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı
[3]3Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Herpetik dolama herpes simpleks virüs (HSV) enfeksiyonunun nadir bir formu olup, hastalar sıklıkla el parmaklarını nadiren de ayak parmaklarını etkileyen ağrılı, ödemli, veziküllü cilt lezyonları ile başvururlar. Bu yazıda sol el başparmağında herpetik dolama tanısı alan ve antiviral tedavisi ile dramatik düzelme sağlayan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Üç yaşında kız hasta, 3 gündür devam eden ateş yüksekliği, sol el başparmak distal falanksta kızarıklık, içi sıvı dolu cilt döküntüsü ve iltihaplı akıntı nedeniyle getirildi. Hastanın öyküsünden bir sağlık kuruluşunda oral antibiyotik tedavisi başlandığı ve hastanın düzenli bir şekilde ilaçları kullanıldığı öğrenildi. Bu tedaviye rağmen hastanın şikâyetlerinin giderek artması ve lezyonda siyah renk değişikliği olması nedeniyle antibiyotikleri intravenöz olarak değiştirildi ve veziküler sıvıdan kültür gönderildi. Bakteri kültürünün negatif sonuçlanması ve vezikülobülloz lezyonları nedeniyle herpetik dolama düşünülen hastaya topikal asiklovir tedavisi başlandı.

Bulgular: Topikal asiklovir tedavisinin 10. gününde hastanın parmağın da belirgin iyileşme izlendi. HSV enfeksiyonunun yayılımını düşündürecek herhangi bir nörolojik bulgu gelişmedi.

Sonuç: Şiddetli herpes simpleks virüs enfeksiyonu bakteriyel enfeksiyonu taklit edebilir. Herpetik dolama özellikle parmak emen çocuklarda, sıkla sağ el işaret, baş ve orta parmaklarında görülür. Sıklıkla HSV-1 enfeksiyonuna bağlı gelişen herpetik dolama 2-20 günlük kuluçka döneminden sonra parmak ucunda ağrı ve yanma hissi şeklinde başlar, parmak ucu derisinde şişlik, kızarıklık, papüloveziküler lezyonlara ilerler. Lezyonlar genellikle başlangıçta berrak bir sıvı içerir, giderek bulanıklaşır. Kendini sınırlayabilen herpetik dolama tedavisinde asiklovir tedavisinin çocuklarda hastalık süresini kısalttığı ve lezyon sayısında artışı önlediği gösterilmiştir. Erken tanı ve uygun tedavi gereksiz antibiyotik kullanımı ve cerrahi debridman gereksinimini azaltır.

P-054

Çocuklarda Brusella›Nın Nadir Bir Prezentasyonu: Brusella Spondilodiskiti Ve Kronik Osteomiyelit

Aytolun AYTAN[1], Semra BAYTURAN[1]

[1]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Brusellanın osteoartiküler tutulumu, erişkinlerde en sık sakroileit veya spondilodiskit , çocuklarda ise en sık monoartritle prezente olurken bu olgu sunumunda çocukluk çağında nadir görülen spondilodiskit ele alınmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunda 10 günlük bel ağrısı ve kilo kaybı(son bir ayda 8 kg) şikayetiyle dış merkez başvurusunda ultrasonografisinde hepatosplenomegali saptanarak malignite ön-tanısıyla tarafımıza yönlendirilen 16 yaşında bir erkek hasta ele alınmıştır.

Bulgular: 16 yaşında erkek hasta, 10 günlük bel ağrısı ve kilo kaybı(son bir ayda 8 kg) şikayetiyle dış merkez başvurusunda ultrasonografisinde hepatosplenomegali saptanarak malignite ön-tanısıyla yönlendirildi. Annesinin lenfoma sebebiyle kaybedildiği, babasının çiftçi olduğu, hastanın çiğ sütten yapılma peynir tükettiği öğrenildi. Tüberküloz indeks vakası belirtilmedi. Fizik bakısında ateş: 36,5?C, lomber hareketleri kısıtlı olarak saptandı. Laboratuvarında tam kan sayımında lökosit 6550 h/mm3, trombosit 244.000h/ mm3 saptandı. Periferik yaymasında %48 nötrofil, % 43 lenfosit, %6 monosit görüldü, atipik hücre-blast saptanmadı. Eritosit sedimentasyon hızı: 27mm/saat, C-reaktif protein: 4.5 mg/dL. TDT 0 mm (BCG skarı mevcut), IGRA negatif sonuçlandı.Rose Bengal pozitif, Coombs aglutinasyon (1/2560) olarak saptandı. Vertebra MR'nda L1-L2 intervertebral diskte dejenerasyon, L1 vertebra kemik iliğinde ödem ve litik lezyon izlendi. Nöroşirurji tarafından eozinofilik granülom olarak değerlendirilmiş ancak kemik tümör konseyinde bulguları kronik inflamatuar süreç açısından anlamlı bulundu. Hastaya doksisiklin, rifampisin ve gentamisin tedavileri başlandı. Tedavinin 4. haftasında bel ağrısı artan hastanın, MR'ında L1 vertebra düzeyinde abse saptandı. Hasta Kas-İskelet Konseyi'nde değerlendirildi, vertebra korpusundan yapılan tru-cu/tinsizyonel biyopsi materyali sonucu kronik osteomiyelit lehine yorumlandı. Korse ve medikal tedaviyle hastanın 4-6 hafta aralarla takibi yapıldı. Kontrastlı vertebra MR'da L1-L2 vertebra korpusunda kompresyonda artış izlenmesi üzerine hasta vertebra cerrahisine yönlendirildi. Hastanın brusella tedavisi 8 aya tamamlandı.

Sonuç: Spondilodiskit çocukluk döneminde nadir olup, bel ağrısı ile prezente olan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmesi, hastaların erken tanı ve uygun tedavisi açısından önemlidir. Brusella spondilodiskiti malignite, tüberküloz gibi birçok klinik tablo ile de karışabilmektedir.

P-055

Leptospira çocuk olgu sunumu

Mehmet Deniz Erhan[1], Begüm Dönmez[1], Atacan Koçer[1], Doğan Hotlar[1], Orkun Tolunay[1]

[1]SBÜ Adana şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Leptospiroz, insan ve hayvaları etkileyen spiroket tarzı bir bakteri olup, ağırlıklı olarak tropikal ve kırsal alanlarlarda görülen bir patojendir. Bu hastalık enfekte olmuş hayvanın idrarıyla kirlenmiş su veya toprağa temas edilmesiyle bulaşabilmektedir. İnsanlarda, semptomlar oldukça geniş bir yelpazede olduğu için başka hastalıklarla kolaylıkla karıştırılabilir. Bu yazıda ateş, halsizlik, bel ağrısı ve öksürük şikayeti ile başvuran ve leptospiroz tanısı konulan bir vaka sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu:

Bulgular: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 17 yaşındaki kız hasta, ateş, halsizlik, bel ağrısı ve öksürük şikayetleri ile başvurdu. Hastanın fizik incelemesinde genel durum orta, bilateral konjonktiviti mevcuttu, akciğer sesleri kaba idi. Hastanın laboratuar bulgularında; lenfopeni, trombositopeni, transaminaz yüksekliği ve koagülasyon testlerinde bozukluk (WBC: 2700/ mm3, Lenfosit: 300/ mm3, Plt: 111.000/ mm3, ALT: 595U/L, PT: 18.0 sn) saptandı. Hastaya İV sefotaksim tedavisi, K vit başlandı. Hastanın öyküsünde bahçe işlerinde çalıştığı ve sulak toprak alanlarına çıplak ayakla temasının olduğu öğrenilmesi üzerine leptospiroz açısından tetkikleri gönderildi. Kan numunesinde karanlık saha incelemesinde Leptosipra spp ile uyumlu spiroketler izlenen hastaya leptospiroz tanısı konuldu. Trombosit değerleri 52.000/mm3'e kadar düşen hastanın tedavisinin 7. gününde lenfopenisi düzeldi, trombositleri 148.000/mm3'e kadar yükseldi. Tedavinin 3. gününden sonra ateşi normal seyreden hastanın klinik belirtileri de 7. Günde tamamen düzeldi. Genel durumu iyi olan, trombosit, transaminaz, PT ve lenfosit değerleri normale dönen hasta 10 günlük tedavisi tamamlanarak taburcu edildi, bir hafta sonra kontrole çağrılan hasta sağlıklı olarak izlenmeye devam etmektedir.

Sonuç: Tartışma: Leptospirozla enfekte olan kişilerde yüksek ateş, baş ağrısı, titreme, kas ağrıları, kusma, sarılık (sarı cilt ve gözler), gözlerde kızarıklık, karın ağrısı, ishal, döküntü gibi çok geniş bir yelpazeye sahip semptomlar görülebilmektedir. Tedavi olmayan leptospirozlu hastalarda böbrek hasarı, menenjit, karaciğer yetmezliği, solunum sıkıntısı (Weil Hastalığı) gelişebilir ve hatta ölümle sonuçlanabilir. Leptospiroz; uyumlu klinik ve laboratuar bulguları ile gelen hastalarda olası tanılar arasında akılda bulundurulmalıdır.

P-056

Kafada Kitle ile Başvuran Hastada Nadir Bir Tanı: Kranyal fasiit

Emine Ülgen[1], Simge Çınar Özel[2], Ayşe Gonca Kaçar[2], Burcu Kılınç Oktay[2], Barış Küçükyürük[4], Nil Çomunoğlu[3], Süheyla Ocak[2], Alp Özkan[2], Hilmi Apak[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı
[4]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş: Kranyal fasiit küçük çocuklarda genellikle kafatasında yerleşim gösteren nadir görülen ve hızlı büyüyen benign yapıda fibroblastik bir lezyondur. Hızlı büyüme paterni gösterdiği için malign lezyonları düşündürür.

Yöntem ve Gereç: **Olgu:** Üç aylık erkek hasta tarafımıza ailesinin bir aydır farkettiği sol oksipital bölgede şişlik yakınması ile getirildi Ele gelen şişlik dışında ek yakınması yoktu. Sistemik muayenesinde sol oksipital bölgede yaklaşık 2*2 cm çapında düzgün sınırlı, fikse, sert kitle dışında ek özellik saptanmadı. Tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreler ile periferik yayma normal olarak değerlendirildi. Yapılan görüntülemelerde cilt altına uzanan oksipital kemik yerleşimli malign karakterde olduğu düşünülen destrüktif kitle izlendi. Lezyon cerrahi olarak eksize edildi. Patolojik incelemeler ile kranyal fasiit tanısı konuldu. Eksizyon sonrasında hasta yakınmasız olarak takip edilmektedir.

Bulgular: Sonuç: Kranyal fasit; yerleşimi ve karakteri nedeniyle langerhans hücreli histiositoz, fibröz displazi, nörofibrom, meningiom, osteom, sarkoidoz, metastazlar ve sarkomatöz patolojiler ile ayırıcı tanıda yer alır. Tanı patolojik inceleme ile konur ve cerrahi eksizyon tedavinin temelini oluşturur.

Sonuç: Literatürde toplam 57 çalışmadan 80 vaka bildirilmiştir.

P-057

Uzamış ateş ve kusma ile başvuran Ebstein Barr virüse sekonder oluşan pediatri Enfeksiyoz mononukleoz olgusu

Ezgi Pala[1]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi

Amaç: Epstein-Barr Virüsün etken olduğu Enfeksiyöz Mononükleoz ateş, tonsiller farenjit ve lenfadenopati üçlüsü ile karakterize lenfositoz ve atipik mononükleozun eşlik ettiği bir hastalık tablosudur. Boğaz ağrısı öyküsüne genellikle beyaz, gri-yeşil faringeal inflamasyon ve tonsiller eksüdalar eşlik etmektedir. Burada boğaz ağrısı, uzamış ateş ve kusma şikayetiyle başvuran bir enfeksiyöz mononukleoz olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Laboratuvar tetkıklerinde, hemoglobin 11 g/dL, lökosit 37180 mm3, nötrofil 5920 mm3, lenfosit 27660/mm3, trombosit 223000 mm3, C-reaktif protein 31.9 mg/L, AST 79 U/L, ALT 63 U/L, LDH: 857 U/L olarak saptandı. Periferik yaymasında %60 lenfosit hakimiyetinde olup, monositlerde artış Downey hücreleri görüldü. Viral markerlarından EBV VCA-IgM pozitif saptandı.

Bulgular: Beş yaş erkek hasta, yedi gündür süren ateş yüksekliği şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden ateş yüksekliği, oral aft nedenli dış merkez başvurusunda kriptik tonsillit tanısı ile amoksisilin-klavunat tedavisi başlandığı, tedaviye rağmen ateş yüksekliklerinin devam ettiği, kusma ve boğaz ağrısı şikayetlerinin de eşlik ettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde, gövde ön yüzde ve kollarda basmakla solan makülopapüler döküntü, tonsiller bilateral hipertrofik ve membranla kaplı, sağ servikal bölgede 1x0,5cm mobil LAP, dalak kot altında 2cm palpable olarak tespit edildi.

Sonuç: Enfeksiyöz Mononükleoz, başta ebstein-barr virüs olmak üzere, birçok viral enfeksiyon sonrası gelişen, ateş, tonsiller farenjit ve lenfadenopati üçlüsü ile karakterize lenfositoz ve atipik mononükleozun eşlik ettiği bir hastalık tablosudur. Nadirde olsa uzamış ateş, kusma gibidiğer semptomlara da sebep olabilir. Tedavisi semptomatik tedavi olup gereksiz antibiyotik tedavisinden kaçınılmalıdır.

P-058

Henochschönlein Purpurası(Hsp) Kliniği İle Gelip Poliarteritis Nodosa Tanısı Alan Hastada Massif Gastroentestinal Kanama

Ece Söylem Avlaç[1], Mehmet Yıldız[2], Aybüke Günalp[2], Fatih Haşlak[2], Esra Karadağ[3], Fatih Gülşen[4], Amra Androvic[2], Kenan Barut[2], Nur Canpolat[3], Sebuh Kuruğoğlu[5], Özgür Kasapçopur[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D.
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji B.D.
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji B.D.
[4]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Girişimsel Radyoloji A.B.D.
[5]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatrik Radyoloji B.D.

Amaç: Poliarteritis nodosa(PAN) küçük ve orta çaplı arterleri tutan sistemik bir vaskülittir.Biz olgumuzda hastalığın mesenter arter iskemisine sebep olup hastada melena ve hematokezya görülebileceğini ve immun supresyon ile tedavinin sağlanabileceğini vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Henoch schönlein purpura kliniği ile gelip izleminde massif gastrointestinal kanaması gelişen hastamızın bt-anjiografisinde çölyak arter çıkışında ileri düzeyde darlık, poststenotik dilatasyon saptanması üzerine hastamız poliarteritis nodosa tanısı almıştır.

Bulgular: .15 yaşında erkek hasta kollarında ve dizinde basmakla solmayan palpable purpura ile uyumlu döküntüler ve el-ayaklarında olan ödem ile başvurdu.Tetkiklerinde nötrofilik lökositozu(WBC:28900/mm3NEUT:24900/mm3LYMPH:2100/mm3HGB:16,1g/dlPLT:458000/mm3),Sedimentasyon(25mm/saat) ve CRP(6,31mg/dl) yüksekliği,komplemen düzeyleri normal,Romatoid Faktör(RF) negatif saptanan hasta HSP ön tanısıyla yatırıldı.Metilprednisolon, Ibuprofen, başlandı.Karın ağrısı ve melenası olan hastada,kolonoskopide barsak duvarında hiperemi, vaskülarite artışı ve ödem dışında belirgin patoloji ve İBH düşündürecek bulgu saptanmadı.Biyopsinin patolojik incelemesinde kollajenöz kolit saptandı.Diğer vaskülit nedenlerinin ve oluşabilecek komplikasyonların değerlendirilmesi amacıyla çekilen Batın BT+Anjiografide mezenter Jejunum ve ileum anslarında diffüz duvar ödemi görüldü. Çölyak arter çıkışında ileri düzeyde darlık, poststenotik çölyak arterde dilatasyon saptandı.Vasküler dilatasyon ve darlıklar PAN? tutulumu olarak değerlendirildi.İzleminde massif gastroentestinal kanama geçiren hastanın Hbg:7,5g/dl Hct:%21,7'e kadar düştü. Düşük doz steroid tedavisine yanıtsızlık, abondan kanama bulgularıyla değerlendirildiğinde PAN ön tanısıyla 1 gr/gün dozdan pulse steroid başlanıp 5 doza tamamlandı.Sonrasında 2 mg/kg/gün (max:60 mg) dozdan prednol tedavisi ve 1 gr/dozdan iv siklofosfamid ve mesna tedavisine başlandı.İzleminde kanaması tekrarlayan ve ES ihtiyacı olan hastaya problemin geniş bir bölgeden kaynaklanması nedeniyle rezeksiyonun uygun olamayacağı(vaskulit nedeniyle anastomozun zor olacağı ve tekrarlama riski olması), immunsupresif tedaviye yanıtın beklenmesi gerektiği düşünüldü.Hastaya girişimsel radyolojide yapılan anjiografide kanama odağı bulunmadı. Çölyak trunkus çıkımında %60-70 oranında darlık ve poststenotik dilatasyon saptandı.Hasta oral prednol tedavisi ile taburcu edildi ve intravenoz siklofosfamid tedavisi almak amacıyla aralıklı yatışları oldu.Kanaması tekrarlamadı.

Sonuç: Poliarteritis nodosanın mezenterik arter iskemisine sebep olup massif gastrointestinel kanamalara neden olabileceği ve yoğun immunsupresyonla kanamanın tekrarlamayacağı vurgulanmak istenmiştir.

P-059

Geç Dönem Klinik Bulgularla Gelen Homosistinüri Tanılı Kardeşler

Ceyda Doğançay Karahan[1], Ümmühan Öncül[2], Neslihan Doğulu[2], İlknur Sürücü Kara[2], Engin Köse[2]

[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Klasik homosistinüri dünyada 1:200.000-1:335.000 oranında görülen, metiyonin metabolizmasında görevli sistatiyonin β-sentetaz enziminde eksiklik sonucu kanda ve idrarda homosistein seviyelerinin yükselmesi ile karakterize bir hastalıktır. Hastalığın klinik yansımasında bilişsel fonksiyonlarda gerilik, göz bulguları (ektopia lentis, myopi), iskelet sistemi bozuklukları (ekstremitelerde uzunluk, marfanoid görünüm, skolyoz, osteoporoz) ve pıhtılaşma bozukluğu sonucu oluşan trombüsler görülmektedir. Tanı kan ve idrarda homosistein seviyelerinin yüksekliğinin görülmesi ve genetik analiz ile konulmaktadır. Tedavide homosistein ve metiyoninden kısıtlı diyet, betain, B6, B12 vitaminleri ve folik asit destekleri verilmektedir. Hastalığın erken teşhisi tedaviye erken başlanması ve komplikasyonların azaltılması, mental retardasyonun minimum düzeyde tutulması adına oldukça önemlidir.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu sunumunda geç homosistinüri tanısı almış 8 ve 13 yaşında iki kardeş hastalığın klinik bulgularının farkındalığının arttırılması amacıyla sunulmuştur.

Bulgular: 8 yaşında erkek, 5 yaşından beri uzağı görememe nedeniyle gözlük kullanmakta olan olgu marfanoid görünümü olması nedeni ile başka bir merkezde kardiyoloji bölümü tarafından değerlendirilmiş. Hastadan marfan ön tanısı ile genetik analiz yapılmış ancak FBN1 geninde mutasyona rastlanılmamış. İzleminde lens subluksasyonu gelişmesi sonucu merkezimize başvuran hastanın bakılan kan homosistein düzeyi 257µmol/L, metiyonin düzeyi 488µmol/L olarak gelmesi sonucu hastaya homosistinüri ön tanısıyla metiyoninden kısıtlı diyet, B12, B6 vitaminleri, betain, folik asit ve aspirin tedavileri başlandı. İzlemde metiyonin ve homosistein düzeylerinde anlamlı düşüş görüldü. Ablasında da aynı morfolojik özellikler olduğu ve marfan açısından araştırıldığı ancak tanı konulamadığı öğrenildi. Ek olarak ablasında belirgin mental retardasyon ve psikomotor gelişim geriliği mevcuttu. Yapılan laboratuvar ve genetik analiz sonuçlarında hastanın ablasına da homosistinüri tanısı konuldu.

Sonuç: Sonuç olarak sunulan iki vakamız ile homosistinüri tanısında fizik muayene bulgularının ve aile öyküsünün önemi vurgulanmak istenmiştir. Vakalarımız homosistinüri hastalığının erken tanısının ve tedavisinin hastalığın klinik ilerleyişi açısından oldukça önemli olduğu geç tanı konulan olgularda hastalık komplikasyonlarının geri dönüşsüz olarak gelişeceğini göstermektedir.

P-060

Neonatal Dönemde Sık Atlanabilen Yaygın Bir Hastalık: Uyuz Olgu Sunumu

Adnan Barutçu[1], Mervenur Gül[2], Aliye Kıdı[3], Nurdan Evliyaoğlu[1]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Adana, Türkiye
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Amaç: Uyuz hastalığı; Sarcoptes scabiei'nin etkeni olduğu, kaşıntılı döküntülerle seyreden, insandan insana bulaşan, sıklıkla kötü hijyen koşullarında, kalabalık yaşam alanlarında ve daha çok kış aylarında görülen parazitik hastalıktır(1,2). Çalışmamızda; çocukluk çağında sıklıkla görülse de yenidoğan döneminde sıklıkla atlanabilen bir uyuz olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: 33 yaşında annenin 9. gebeliğinden 8. yaşayan olarak miadında, normal vajinal yolla 3060 gram doğan erkek hasta, Sosyal Pediatri polikliniğimize Nisan 2021'de 27 günlük iken çocuk sağlığı izlemi açısından başvurdu. On günlük iken sırtta ve karında başlayan kızarıklık, son 1 haftadır özellikle geceleri huzursuzluk ve sık ağlama şikayetleri mevcuttu. Anne, ailede benzer döküntüsü olan kimsenin olmadığını belirtti. Ailenin sosyoekonomik durumunun kötü olduğu; 2 odalı kerpiç evde anne, baba ve 8 çocuğun birlikte yaşadığı öğrenildi. Genel durumu iyi, vital bulguları stabil, sadece anne sütüyle beslenen hastanın büyümesi normal sınırlardaydı. Fizik muayenede; boyunda 0,5 cm'lik bir adet eritemli kurutlu papül; kasıklarda, sırtta ve karında ise yaygın sertleşmiş eritemli papüller, yer yer 0,5 cm uzunluğa ulaşabilen sillion benzeri lezyonlar mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hasta Dermatoloji polikliniği'ne konsülte edildi. Alınan deri kazıntı örneğinin KOH ile mikroskobik incelemesinde scabies ve yumurtaları görüldü. Anneye bilgi verildi. Bunun üzerine anne evde 12 ve 8 yaşındaki iki çocuğunun da 1 aydır sürekli kaşındığı bilgisini verdi. Hastaya tedavi için topikal %5 permetrin solüsyonu ve oral antihistaminik başlandı. Ayrıca tüm ailenin tedavi edilmesi gerektiği ve hijyen koşullarının iyileştirilmesi gerektiği bilgisi verildi. Hastanın 1 ay sonraki kontrolünde neredeyse tüm lezyonlarının gerilemiş olduğu görüldü.

Sonuç: Uyuz, yenidoğan döneminde farklı klinik ve cilt bulguları vermesi nedeniyle sıklıkla atlanabilen bir durumdur. Ayrıntılı öykü ve dikkatli fizik muayene tanıda çok önemlidir. En yaygın kullanılan tedavi seçeneği olan permetrinin, dünyanın birçok ülkesinde 2 aydan küçük çocuklarda kullanımı onaylanmamış olsa da literatür incelendiğinde yenidoğan döneminde kullanılmış ve etkili sonuçlar alınmış olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur(3,4).

P-061

Kabızlık Şikayetiyle Gelen Hastada Nöroblastom saptanması

Nilüfer Uyar[1], Aykut Uyar[2]

[1]Beylikdüzü Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk SUAM, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç: Kabızlık , genel pediatri pratiğinde en sık karşılaşılan semptomlardandır. Olgumuzda birkaç aydır kabızlık şikayeti olan ve fizik muayenede ele gelen kitle saptanıp nöroblastom tanısı almıştır. Biz de bu sunumda kabızlık şikayetiyle gelen hastalarda batın muayenesinin olmazsa olmaz olduğunu hatırlatmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Retrospektif olgu sunumu yapılmıştır.

Bulgular: 1 yaş kız hasta birkaç aydır devam eden kabızlık şikayetiyle çocuk polikliniğine başvurdu. Bir süredir sadece lavman ile gaita çıkışı olduğu ek şikayeti olmadığı öğrenildi. Anamnezinde birkaç defa bu sebeple acil servise başvurduğu ve lavman verildiği 2 hafta önce de çocuk uzmanına 1 yaş kontrolü için başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde batın orta hatta 8 cm çapında sert fikse kitle saptandı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hastadan acil rutin kan tetkikleri ve acil batın ultrasonografisi istendi. Usg 'de batın orta hatta 80*70 mm boyutlu düzgün sınırlı içerisinde büyüğü 32*26 mm boyutlu birkaç adet hipoekoik yoğun kistik komponent izlenen izo-hipoekoik solid kitle (nöroblastom ?) saptandı. Hasta çocuk hematoloji onkoloji bulunan ileri merkeze sevk edildi. Hastaya orada kemoterapi tedavisi başlandığı öğrenildi.

Sonuç: Nöroblastom, adrenal medulla ve sempatik ganglionlardaki embriyonel nöral krest hücrelerinden köken alır. Çocukluk çağının en sık görülen ekstrakranial solid tümörüdür. Hastalar evre, tanı yaşı, histopatoloji, hücre DNA indeksi, MYCN amplifikasyonuna göre prognoz ve nüks riski açısından düşük, orta ve yüksek riskli olarak gruplandırılırlar. Risk grubuna uygun protokollerle tedavi edilirler. Lokalize hastalığı olan düşük risk grubundaki hastaların tedavisinde çoğu zaman cerrahi yeterlidir. Yüksek risk grubundaki hastaların sağ kalımı yoğun multimodal tedaviye rağmen iyi değildir. İleri evre hastaların etkin tedavisi için yeni kemoterapi rejimleri ve moleküler tedavi yöntemleri geliştirilmesi gereklidir. Kabızlık nöroblastom semptomlarından sadece biridir. Kabızlık şikayetyle gelen hastalarda ayrıcı tanıda akıldan çıkarılmamalı ve batın muayenesi atlanmamalıdır.

P-062

Wolf Parkinson White Sendromu ve Uzun QT Sendromunun Nadir Birlikteliği

Sabriye Nur İnce[1], Hasan Türkmen[2], Tuğberk Akça[2], Abdüsselam Genç[2], ÖzlemMehtap Bostan[2], Fahrettin Uysal[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı , Bursa

Amaç: Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu paroksismal supraventriküler taşikardilere neden olabilecek ,elektrokardiyografide(EKG) kısa PR aralığı ve delta dalgasının görüldüğü, nadiren ani ölümün görülebildiği bir sendromdur. Uzamış QT sendromu (PQTS), EKG'de QT aralığının anormal uzadığı genetik veya kazanılmış bir sendromdur. Bu yazıda, 5 yıldır bayılma atakları olan hasta sunuldu.

Bulgular: 16 yaşında kız hastanın son 2 haftadır 3 kez , öncesinde çarpıntının olduğu 1-2 dk süren efor ve stresle ilişkisiz şuurunun kapalı ve tüm vücutta tonik tarzda kasılmanın olduğu bayılma şikayeti mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde, soygeçmişinde ve fizik muayenesinde özellik yoktu.Kalp hızı 78/dk, QTc süresi 610 ms, JTc süresi 438 ms olarak ölçüldü. Elektrokardiyografisinde patolojik olarak kısa PR ve delta dalgası mevcuttu. Bu bulgularla WPW sendromu ve uzun QT sendromu birlikteliği düşünüldü. 24 saatlik ritim holter monitörizasyonu yapılarak yoğun bakım ünitesine yatırıldı. İntravenöz MgSO4 tedavisine QTc değerleri çok uzun olduğu için propranolol(DIDERAL®) eklendi. İzlemde hastada Torsade de Pointes (TdP) ritmi ortaya çıktı. Kısa süreli senkop atakları oldu. Çekilen ekg'de QTc değerleri 710 ms olduğu için propranolol kesildi. Hastaya ertesi gün genel anesteziyle elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Hastada aksesuar yol sol posteroinferiyor yerleşimliydi. Aksesuar yola 3D elektromanyetik sensörlü haritalama (CARTO®) ile irrigasyonlu RF ablasyonu uygulandı ; ablasyonun 2.sn'sinde aksesuar yolun kaybolduğu görüldü. İzlemde ventrikül kaynaklı TdP gelişti. Defibrilasyon sonucu sinüs ritmine döndürüldü. Operasyon sonrası yoğun bakımda izlenen hastanın QTc değerleri propranolol ile uzadığı için tedavisine meksiletin(MEXİTİL®) eklendi. Meksiletin 2 doz verildikten sonra EKG'de QTc değeri 492 ms'ye geriledi. İzlemde MgSO4 azaltılarak kesildi. Olgu meksiletin tedavisiyle sinüs ritminde taburcu edildi. Çalışılan genetik aritmi panelinde KCNQ1 ve SCN5A mutasyonları saptandı. Uzun QT sendromu tip 1 tanısı konuldu.

Sonuç: Hastamızda meksiletine cevap, uzun QT değerlerinin daha çok konjenital uzun QT sendromu ilişkili olabileceğini düşündürmüştür. Beraberinde elektrofizyolojik çalışmada ventriküler programlı uyarılarla TdP ritminin indüklenmesi, hastamızdaki senkopun WPW ilişkili olmadığını düşündürmüştür. Tüm WPW sendromlu hastalar elektrofizyolojik olarak değerlendirilmeli , risk faktörleri araştırılmalıdır.

P-063

Yenidoğanda Neonatal Kolestaz ile Seyreden Subklinik Hipertiroidi

Cihan AKAY[1], Sabahattin ERTUĞRUL[1], Besra SEVİM[1], Sibel TANRIVERDİ YILMAZ[1], İbrahim DEGER[1]

[1]Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Subklinik hipertiroidi, serum tiroid hormonları olan serbest T3 (sT3) ve serbest T4 (sT4) normal düzeyde iken, Tiroid stimulan hormon (TSH)'un subnormal düzeylerdeki serum konsantrasyonunu ifade eden biyokimyasal bir tanımlamadır. Hipertiroidinin hafif formudur ve klinik seyri değişkendir. Takiplerinde bir kısmı belirgin hipertiroidiye ilerlerken (%0,5-7), bir kısmı da normal TSH seviyelerine döner (%5-12).

Görülme sıklığı %0,7-12,4'dir. Hipertiroidi yapan tüm nedenler geçici veya kalıcı olarak subklinik hipertiroidinin de etiyolojisinde rol oynamaktadır. Genellikle asemptomatiktir. Bazen hafif dereceli veya nonspesifik semptomları olabilir (taşikardi, tremor, ishal, kilo kaybı gibi). Atriyal fibrilasyon riskinde artış, kalp yetmezliği, sol ventrikül hipertrofisi, kemik kırıkları ve kemik mineral dansitesinde azalma ile ilişkili olduğu bilinmektedir.

Yenidoğan döneminde rutin tetkiklerinde tesadüfen farkedilen bu asemptomatik durumun literatürde ayrıntılı bilgilerin yeterli olmadığı görülmesi üzerine sunulmuştur

Yöntem ve Gereç: TSH: 0.05, sT4:1.88, sT3:3.62 pg/mL

Bulgular: Hastamız 37 yaşındaki annenin 4. gebeliğinin 4. canlı olarak 37 gebelik haftasında 2900 gr erkek olarak doğdu. Annenin bilinen kronik bir hastalığı yoktu. 6 günlük iken bakılan total bilurubin 24 mg/dL ile yatırıldı. Ensefalopati bulgusu yoktu. Yoğun fototerapi verildi. 6 günlük iken TSH 0,13 µIU/mL (0,35-5,5), serbest T4 1,78 ng/dL (0,89-1.76) idi. 1 hafta sonra kontrol TSH: 0.05, sT4:1.88, sT3:3.62 pg/mL (3,3-5,2) olması üzerine, santral hipotiroidi açısından kortizol ve ACTH düzeyleri normaldi. Bu sonuçlarla, subklinik hipertroidi tanısı ile tedavisiz şekilde takibe alındı.

Sonuç: Subklinik hipertroidi graves, multinodüler guatr ile beraber görülebilmekle beraber hastamızda gördüğümüz gibi, çoğu zaman asemptomatik olup tesadüfen fark edilir. Etiyolojisi tam anlaşılamamış ve hastamızda semptom olmadığı için tedavi gerekli görülmemiştir. İzlemlerinde kalp yetmezliği veya aritmi gözlenmemiştir.

Hastalarda TSH<0.1 devam eder ise altta yatan bir tiroid hastalığının olduğu düşünülerek tedavi edilmelidir. Ayrıca, klinik bulguları olan, komplikasyon ve/veya komplikasyon riski yüksek olan hastalar mutlaka tedavi edilmelidir.

Bu hastamızda rutin incelemeler sonucu fark edilmiş olan subklinik hipertroidinin yenidoğan bebekteki etkileri için daha çok araştırma ve olgu sunumuna ihtiyaç vardır.

P-064

Hiperlökositoz

Fatih Erbay[1], Cansu Durak[1], Fatih Aygün[1], Muhsin Cem Ar[1]

[1]Cerrahapaşa Tıp Fakültesi

Amaç: Hiperlökositoz, periferik kanda lökosit sayısının 100.000/µL'in üzerinde olması ile karakterizedir. Çocukluk çağı yeni tanı lösemilerinin %10-30'unda görülür. İnsidansı bebeklerde, 10 ila 20 yaş arasındaki hastalarda, erkeklerde ve T hücre fenotipi olanlarda en yüksek olduğu görülmektedir. Dolaşımda yüksek sayıda bulunan lösemik blastlara bağlı lökostaz nedeni ile pulmoner, serebral ve renal komplikasyonlar gelişebilir. Özellikle intraserebral kanamalar, tümör lizis sendromu ve solunum yetmezliği korkulan komplikasyonlardır. Bu nedenle, erken tanı konulması ve tedaviye hemen başlanması önemlidir. Bu olgu serisinde, hiperlöksitoz ile nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitemize yatmış olan 7 hastaların tedavisini ve bu tedaviye yanıtlarını sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 2020-2021 yılları arasında hiperlöksitoz ile nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitemize yatmış olan 7 hasta kabul edildi. Olgularımızın 1'si kız , 6'sı erkekti. Olguların demografik özellikleri ve tedavi öncesi/sonrası laboratuar değerleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Bulgular: Olgu 1'de sol temporoparietal alanda yaygın subplialal kanama görülmüş olup, cerrahi müdahaleye gerek kalmadan destek tedavisiyle reabsorbe olmuştur. Olgu 2'de tümör lizis sendromu gelişmiş olup 24 saat hemodiyafiltrasyon ihtiyacı olmuştur. Diğer olgularımızda hiperlökositoza sekonder gelişen komplikasyonlar görülmemiş olup lökoferez sonrası tüm olgular tedavi devamı için çocuk hematoloji servisine transfer edilmiştir.

Sonuç: Hiperlökositoz mortalitesi yüksek, bu nedenle acil ve agresif destek ve tedavi gerektiren bir risk faktörüdür. Bu hastalarda uygun yaklaşım yeterli hidrasyon, idrarın alkalinizasyonu, kan elektrolit ve ürik asit kontrolü, masif transfüzyondan kaçınılması ve kemoterapötik ajanların dikkatli kullanımıdır. Lökoferez kısa sürede lökosit sayısını hızlı bir şekilde azaltarak lökostaza bağlı bulguların kontrolünü sağlayan akut dönemde etkili, acil bir tedavi yöntemidir

P-065

Hayatı Tehdit Eden Kalsiyum Kanal Blokörü Zehirlenmesi: Olgu Sunumu

Samed Cihad Çelik[1], Cansu Durak[2], Merve Karaca Şahin[1], Fatih Aygün[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Yoğun Bakım BD

Amaç: Zehirlenmeler çocuk yaş grubu acil hastalıkları arasında mortalitenin önlenebilir nedenleri arasında yer almaktadır. Anjina pektoris, supraventriküler aritmiler ve hipertansiyonun tedavisinde sıklıkla kullanılmakta olan kalsiyum kanal blokerleri ile olan zehirlenmelerde hayatı tehdit edici kardiyovasküler yetmezlik bulguları gelişebilmekte ve metabolik asidoz, hiperglisemi, tedaviye dirençli hipotansiyon, atrioventriküler blok, nonkardiyojenik pulmoner ödem ve böbrek yetmezliği görülebilmektedir. Tedavi için özgül bir antidot bulunmamaktadır. Amaç, gastrointestinal sistemden emilimi engellemek, semptomatik destek ve yeterli kan basıncını sağlayabilmektir.

Yöntem ve Gereç: İki yaşında kız hasta, 2 saat önce dedesinin kullanmakta olduğu verapamil 240 mg içmesi nedeniyle çocuk acil servisine başvurdu. Başvurusunda genel durumu orta, bilinç konfü, oda havasında saturasyon:%100, nabız: 110/dakika, kan basıncı: 70/40 mm Hg idi. Kalsiyum replasmanı başlanarak çocuk yoğun bakım ünitemize kabul edildi.

Genel durumu kötü, bilinci konfü, oda havasında saturasyon:%100, nabız: 85/dakika, kan basıncı: 50/22 mm Hg, dakika solunum sayısı: 40/dk, deri soğuk, periferik nabız alınamıyor, kapiller dolum zamanı uzamıştı. Kan gazında pH: 7,26 pCO2: 41,3 mm Hg HCO3: 18 mmol/L laktat: 4,8 mmol/L idi. Biyokimyasal değerlendirmede kan şekeri 229 mg/dL, kreatinin: 0,82 mg/dL olup diğer ölçümler normaldi.

Bulgular: Genel durumu kötü, yüksek vazopresör tedaviye rağmen hipotansif seyreden ve metabolik asidozu gelişen hastaya hemodiyafiltrasyon sistemi kullanılarak sürekli renal replasman tedavisine (SRRT) başlandı.

Hastanın normotansif olması üzerine kademeli olarak dopamin, adrenalin, noradrenalin ve dobutamin infüzyonu stoplandı. Hasta ekstübe edildi ve genel durumu iyi, şuuru açık koopere, oryante, oda havasında spontan solunumu olması üzerine servise taburcu edildi.

Sonuç: Verapamil zehirlenmeleri yaşamı tehdit eden komplikasyonlar gelişebilen, bu nedenle acil ve agresif destek ve tedavi gerektiren zehirlenmelerdir. Yeterli sıvı resüsitasyonu ve yüksek dozda inotropik destek tedavi yanı sıra, intravenöz kalsiyum infüzyonu, glukagon tedavisi, insülin ile öglisemi tedavisi, gerekirse pace maker uygulaması ve mekanik ventilasyon desteği uygulanmalıdır. Destek tedavisinde agresif resüsitasyon, plazmaferez, sürekli renal replasman tedavisi ve ekstrakorporeal membran oksijenizasyonun da yeri olduğu vurgulanmaktadır.

P-066

Hiperglisemiyle Tanı Alan Glukoz-6 Fosfat Dehidrogenaz Enzim Eksikliği Olgusu

Melih Gönen[1], Aykut Uyar[1], Abdullah Harun Kubat[1], Esra Deniz Papatya Çakır[1], Lida Bülbül[2], Emine Ergül Sarı[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[2]Çocuk Alerji ve İmmunoloji, Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Glukoz-6 fosfat dehidrogenaz(G6PD) enzim eksikliği, birçok biyokimyasal ve klinik fenotip ile fonksiyonel varyantlara neden olan G6PD genindeki mutasyonlardan kaynaklanan X'e bağlı, kalıtsal bir genetik kusurdur. İki yüzden fazla G6PD mutasyonu bilinmektedir. Bu mutasyonlara sahip yaklaşık 500 milyon kişi yaşamları boyunca çoğunlukla asemptomatiktir. Bazı ilaçlar, kimyasal maddeler, enfeksiyonlar ve bakla yeme hemolitik krizi tetikleyebilir.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Öncesinde sağlıklı olan 9 yaşında erkek hasta, çok su içme, sık idrar yapma şikayetleriyle acil servisimize başvurdu. Başvuru anından fizik muayenesinde özellik saptanmadı. Soygeçmişinde anne baba akraba evliliği mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde Hgb: 14.3 g/dL, Hct: %416, LDH:222 U/L, üre: 27 mg/dL kreatinin: 0.65 mg/dL, total bilirubin: 0.98 mg/dL, indirekt hiperbilirubin: 0.8 mg/dL, glukoz: 475 mg/dL, idrar ketonu: +++, c-peptid: 0.41 ng/mL, insülin: 3.94 mIU/mL, HbA1c: %12.9, adacık hücre antikoru pozitif, anti-GAD negatif saptanan hasta Tip 1 Diyabetes Mellitus tanısıyla çocuk servisimize yatırıldı, çoklu insülin tedavisi başlandı. Yatışının 7. gününde karın ağrısı, idrar renginde koyulaşma, cilt renginde solukluk, sklerada ikter, taşikardi ve taşipnesi olması üzerine alınan tetkiklerde Hgb:5.8 g/dL, Hct: %17.9 Plt: 169.000/mm3, retikülosit: %3.6, LDH:1967 U/L, indirekt hiperbilirubinemisi ve idrar analizinde hemoglobinürisi mevcuttu. Hasta hemolitik anemi ön tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amacıyla çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Akut hemoliz açısından ayırıcı tanı tetkikleri gönderildi. Gönderilen tetkiklerinde Direkt Coombs IgG negatif, haptoglobülin 30 mg/dL (30-200), G6PD enzim aktivitesi 3.5 IU/g HB (7-21) Piruvat kinaz enzim aktivitesi 226.1 mIU/10^9E (60-220) saptandı, periferik yaymada hemoliz bulguları görüldü. Hgb 5.8 g/dL ve taşikardi, takipnesi olması üzerine eritrosit replasmanı yapıldı. Takiplerinde kan glukoz regülasyonu sağlanan hastanın hemoliz bulguları geriledi. Erkek kardeşinden bakılan G6PD enzim aktivitesi de düşük saptandı. Çocuk hematoloji ve çocuk endokrinoloji poliklinik takibine alınan hasta taburcu edildi.

Sonuç: Diyabetik ketoasidoz ve hiperglisemi G6PD enzim eksikliği olan kişilerde hemolizin nadir sebepleri arasında yer almaktadır. Bu vakada hipergliseminin oksidatif strese neden olarak G6PD enzim eksikliğinde hemolizi tetikleyebileceğini vurgulamak istedik.

P-067

Ateş Yüksekliği, Kalça Ağrısı Ve Kaviter Akciğer Pnömonisi İle Gelen Lenfoma Olgu Sunumu

Emre KARAAĞAÇ[1], Demet YETİMOĞLU AYDOĞAN[1], Fatma Dilşad AKSOY[1], Cansu TURAN[1], Solmaz ÇELEBİ[1], Mustafa Kemal HACIMUSTAFAOĞLU[1]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, BURSA

Amaç: Bu sunumda persiste ateş, kalça ve bacak ağrısı, akciğerde kavitasyonun eşlik ettiği pnömoniyle gelen atipik prezentasyonlu bir lenfoma olgusu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: On dört yaşındaki kız hastanın yaklaşık 15 gün önce başlayan kalça ve bacak ağrısı yakınmalarına 3 gün önce ateş yüksekliği eklenmesi nedeniyle başvurduğu dış merkezlerce tetkik ve tedaviye yanıt alınamaması üzerine tarafımıza yönlendirildi.

Muayenesinde mobil, ağrısız 10x15 mm subklaviküler, 15x15 mm sol alt servikal lenf nodları mevcuttu. Kalça eklem muayenesi normal, akciğer sesleri normal, diğer sistemik muayeneleri normaldi. Tetkiklerinde wbc 23 K/µL pnl 18 K/µL , crp 110 mg/L, prokalsitonin 0,42 µg/L, ürik asit ve ldh normal saptandı. Periferik yaymasında atipik hücre saptanmadı. Akciğer grafisinde sol hilusta genişleme, multiple nodüller , dağınık infiltratif alanlar saptandı. Tüberküloz, pnömoni, malignite ön tanılarıyla çocuk enfeksiyon kliniğine yatırılarak sefotaksim ve vankomisin antibiyotikleri başlandı.

Bulgular: Nazofaringeal virüs ve bakteri pcr paneli ile covid 19 pcr negatif saptandı. Kültürlerinde üreme olmadı. Romatizmal tetkikleri negatif, tüberkülin deri testi 4 mm, balgam tüberküloz pcr, arb ve kültürleri negatif sonuçlandı. Akciğer tomografisinde sağda 2,5 cm kaviter lezyon, multipl dağınık nodüler lezyonlar, non spesifik infiltratif alanlar saptandı. Ağrıları için çekilen MR'da sakrumda görülen dansite artışı, lomber vertebralarda (L2-L4) multiple lezyonlar malign infiltrasyonlar olarak düşünüldü. Antibiyotik tedavisiyle lökosiztozu ve akut faz reaktanları geriledi. Tedavinin 20. günündeki tomografisinde kavitasyon ve nonspesifik infiltrasyonlar düzeldi. Bu arada supraklaviküler lenf nodu biyopsi sonucu klasik hodgkin lenfoma olarak bildirildi. Hasta tedavisinin planlanması için çocuk onkoloji kliniğine devredildi.

Sonuç: Bu sunumda uzamış ateşin birçok hastalıkta görülebileceği, eşlik eden yakınmaların tek bir hastalıkla açıklanamayabileceğine, hastanın ayrıntılı öykü, tekrarlayan fizik muayene ve ayrıntılı laboratuvar testleriyle tanısının mümkün olan en erken sürede konulması gerektiğine işaret edildi.

P-068

Gastrointestinal Sistem Dışı Kronik Hastalığı Olan Hastaların Gastrointestinal Sistemle İlgili Şikayetleri ve Endoskopik Bulguları

Sultan Aslınur HAZAN[1], Halil KOCAMAZ[2], Tuğba GÜRSOY KOCA[2]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Bu çalışmada 0-18 yaş grubu gastrointestinal sistem dışı kronik hastalığı olan çocukların başvuru şikayeti ve endoskopi sonuçları değerlendirilerek mevcut hastalıkları ile ilişkilendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada, 1 Ocak 2016-31 Aralık 2019 tarihleri arasında hastanemizde 18 yaş altı (0-18 yaş) herhangi bir nedenle üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapılmış 46 hasta retrospektif olarak incelendi. Olguların kronik hastalığı, mevcut şikayeti, endoskopi sonuçları değerlendirildi. Kronik hastalıkları endoskopi sonuçlarıyla ilişkilendirildi.

Bulgular: Çalışma grubunu oluşturan 46 olgunun %63'ü(29) kız , %37'si(17) erkekti. Yaş ortalaması 7,8±5,1 yaş saptandı. Hastalar endokrinoloji, nöroloji, romatoloji, nefroloji, hematoloji branşlarının herhangi birinden takipliydi. Çalışmaya dahil edilen hastaların endoskopi yapılma nedenleri incelendiğinde en sık üç neden arasında %26'sında(12) yutma güçlüğü, %22,8'sinde(11) çölyak otoantikoru pozitifliği, %17,4'sinde(8) dispepsi vardı. Endoskopi yapılan hastaların kronik hastalıkları incelendiğinde en sık karşılaşılan hastalık %19,5 (9) tip 1 DM, % 19,5(9) serebral palsiydi. Endoskopi sonuçları incelendiğinde hastaların %52'sinde(24) gastrit, %26'sında(12) duodenit, %17,3'ünde(8) gastrik ülser saptanırken %8.7'sinde(4) normal saptandı.

Sonuç: Çalışmamızda en sık endoskopi yapılma nedeni yutma güçlüğü iken en sık karşılaşılan endoskopik bulgu gastritti. Çalışmamızda gastrointestinal sistem dışı kronik hastalığı olan çocukların mevcut hastalıklarının, gastrointestinal sistemi etkileyen sonuçları olduğunu gördük. Hastalar mevcut hastalıkları açısından takip ve tedavi edilirken bu durum göz önünde bulundurulmalıdır.

P-069

Abseleşen Dev Lenfanjiom Ve Lezyon İçi Antibiotik Kullanımı: Olgu Sunumu

Günay Mirzayeva[1], Özlem Özgür Gündeşlioğlu[2], Derya Alabaz[2], Bilen Onan[3]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksyon Bilim Dalı
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Lenfanjiomlar lenfatik sistemden sekestrasyon, lenfatik sistemin anormal tomurcuklanması veya lenfatik sistemle juguler venöz sistem arasındaki normal bağlantının oluşmaması sonucunda gelişen, iyi huylu, konjenital kistik malformasyondur. Lenfanjiomların lokalize ve yaygın formları vardır. Baş ve boyun bölgesinde daha sık rastlanırken, toraks, abdomen, mediasten, meme dokusu, orbita ve ekstremitelerde daha nadirdir.

Lenfanjiomlar sıklıkla hayatın birinci dekatında görülen nadir tümörlerdir ve çevresinde olan anatomik yapıları zaman zaman invaze etmekle birlikte genellikle malignite potansiyeli taşımazlar. Fakat abse oluşturarak ağır klinik bulgularla karşımıza çıkabilirler.

Yöntem ve Gereç:

Olgu sunumu: 9 yaşında kız hastanın doğumdan itibaren vücudunun sağ tarafında şişlik yakınması nedeniyle daha önceden farklı merkezde izleminin yapıldığı öğrenildi. Düşme sonrası ateş ve şişlik bölgesinin dahada büyümüş olması nedeniyle çocuk acile başvuran hasta enfekte lenfanjiom abse ön tanıları ile çocuk enfeksyon servisine yatırıldı.

Bulgular: Yapılan USG'de torakstan pelvise dek vücudun sağ yarısında cilt altında uzanan en kalın yerinde 14 x 8 x 25 cm olarak ölçülen, septalı yoğun içerikli lenfanjiom ile uyumlu kistik ve solid alanlar içeren geniş kitlesel lezyon görüldü. Lezyonun batın içerisinde belirgin uzanımı demonstre edilememiştir. Abse ile uyumlu bulguları olması nedeniyle hastaya antibiyotik tedavisi başlandı. Geniş spektrumlu antibiyotik tedavisine ragmen hastanın ateşinin düzelmemesi ve lezyon boyutunun artması üzerine girişimsel radyoloji tarafından hastaya pig tail kateteri takıldı. Kateterden drenaj yapıldı ve lezyon içi vankomisin verildi. Hastanın ateşi düzelip lezyon boyutları geriledikten sonra skleroterapi yapıldı.

Tartışma: Lenfanjiom bening karakterde olmasına ragmen enfekte olması özelliklede abse gelişimi önemli komplikasyonlarından biridir. Sistemik antibiyotik tedavisinin yetersiz kaldığı durumlarda lezyon içi antibiyotik tedavisi hastamızda da olduğu gibi faydalı olabilir. Fakat bu konuda yeterli kanıt olmadığından abseleşen lenfanjiomların tedavisinde antibiotiklerin lezyon içine verilecek güvenli dozu, verilme şekli, etki ve yan etkileriyle ilgili yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır.

P-070

Altı yaş üzeri çocuklarda vezikoüreteral reflü, prognoz ve etkili risk faktörleri

Neslihan Yılmaz[1], Büşra Erdal[2], Selçuk Yüksel[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Bu çalışmada ilk vezikoüreteral reflü (VUR) tanısını büyük yaşta (≥72ay) alan hastaların bulguları, prognozu, renal hasarlanmaya etkileri ve bunu etkileyen risk faktörleri irdelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Kliniğimizde son 10 yılda ilk VUR tanısını 6 yaş üzerinde almış hastaların dosyaları geriye dönük incelendi. Demografik bilgiler, VUR dereceleri, Tc^{99m}DMSA'lı renal sintigrafileri, ultrasonografik bulguları, son durumları, tedavi yöntemleri, cerrahiye gitme sıklıkları ve renal hasarlanma açısından risk faktörleri araştırıldı. VUR derecelendirilmesi her iki böbrekte var olan derecelerin toplamı olarak en düşük 1, en yüksek 10 derece şeklinde ifade edildi.

Bulgular: En az bir renal ünitesinde VUR'u olan toplam 74 hastanın (22 erkek, 52 kız) ortalama yaşı 106±30 ay, ortalama takip süresi 44,6±20 aydı. Hastaların tümüne ilk başvurularında proflaksi ve takipte alt üriner sistem disfonksiyonu olanlara antikolinerjik başlandı. Başlangıçta 54 hastada anormal USG bulgusu vardı ve 50'sinde mesane duvar kalınlığı ≥5mm bulundu. Toplamda 148 renal ünitenin 101'inde (sağ 44, sol 57) VUR saptandı. İlk DMSA sintigrafide anormal bulgu 85 renal ünitede (sağ 42, sol 43) tespit edildi. İzlemde 55'i en az bir kez alt İYE, 15'i ise en az bir kez piyelonefrit atağı geçirdi. Son muayenede 38 hasta antibiyotik proflaksisi ve/veya antikolinerjik almaktayken, 36'sına cerrahi düzeltme yapıldı.

Yalnızca ilaç tedavisi ile düzelme sağlanan hastalarda toplam VUR derecesi (2,7±2,2), ilaçla düzelmeyenlere (4,6±1,8) göre anlamlı olarak daha düşük saptandı (p<0,001). İlk işeme sisto-grafisine göre total VUR derecesinde her 1 birimlik artış tam düzelme ihtimalini 1,265 kat azaltmaktaydı (p=0,04).

Tanı yaşı, takipte İYE geçirmek, ilk tanıda anormal DMSA bulgularına sahip olmak ilaçla düzelmeye anlamlı etkisi olmayan parametrelerdi. Ultrasonografide mesane duvar kalınlığı >5 mm olması, ≤ 5 mm olanlara göre tam olarak düzelmeyi 4,117 kat azaltmaktaydı (p=0,01).

Sonuç: VUR tanısını 6 yaştan daha büyük yaşta alan hastalarda ilaçla tam düzelme sağlanabilir. Başlangıçtaki toplam VUR derecesinin yüksek olması ve mesane duvar kalınlığının 5 mm den daha büyük olması ilaçla tam düzelmeyi anlamlı olarak engellemektedir.

P-071

Çocukluk çağında N-Decanol zehirlenmesi ilk olgu

Hüseyin Tanrıverdi[1], Ibrahim Hakan Bucak[1], Fedli Emre Kılıç[1], Habip Almış[1]

[1]Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağı zehirlenmeleri önemini korumakta olan bir halk sağlığı sorundur. Amerika Birleşik Devletleri (ABD) verilerine göre her yıl 2,1 milyon insan zehirlenmekte bunların yarısını ise çocukluk yaş grubundaki bireyler oluşturmaktadır (1). Gelişmekte olan ülkelerde zehirlenmelere bağlı ölüm oranlarının yüksek oluşu, çocukluk çağı zehirlenmelerini, çözümlenmesi acilen gereken önemli bir sorun haline getirmektedir (2). Ülkemizde yılda 150.000 zehirlenme olayının meydana gelmektedir (3). Her yaş grubunda görülmekle beraber çocukluk yaş grubunda daha sık görülmektedir. Zehirlenmelerin %80'ini, beş yaş altındaki çocuklar oluşturmaktadır. Bu olgu sunumunda nadir görülen bir tarım ilacı zehirlenmesine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç:

Olgu: Kırsal alanda yaşayan tarımla uğraşan bir ailenin iki yaşındaki erkek çocuğu tarımda kullanılan N-Decanol etken madde içerikli tarım ilacından yaklaşık 100 ml kadar içmiş. Aile ilaç içilmesi ardından hemen hastayı kusturduğunu beyan etti. İlçe devlet hastanesine başvuran hastaya yapılan ilk müdahale sonrası ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize sevk edildi. Hasta Ulusal Zehir Danışma Merkezi (UZEM)'e bildirim yapıldıktan sonra izlem amacı ile hastaneye yatırıldı.

Bulgular: Yapılan ilk fizik muyanede orofaenks hiperemik diğer sistem muyaneleri ise normal idi. Labaratuvar tetkikleri normal idi. Direk akciğer grafisi normal idi. Koroziv madde özelliği de olan etken madde nedeni ile hasta çocuk cerrahisine danışıldı. Hastanın oral alımının kapatılması önerildi. Yapılan izlemde kontrol tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Koroziv özelliği olan etken maddeye bağlı şikayetlerin devam etmesi nedeni ile hasta çocuk cerrahisi bölümüne devir edildi.

Sonuç: Kırsal alanda kullanılan tarım ilaçlarının etkileri aileler tarafından bilinmelidir. Bu olgu sunumunda koroziv madde özelliği olan etkene maruziyet sonrası kusturmaları bilgi eksikliğine işaret etmektedir. Yapılacak olan çalışmaların kırsal alanda yaşayan ailelerin zehirlenmeler konusunda bilgilendirilmesi üzerine olması gerektiği sonucuna varıldı.

P-072

Yenidoğanda Nadir Bir Vasküler Malformasyon:Galen Ven Anevrizması

Müge Payaslı[1], Sümeyye Betül Turgut[1], Uğur Demir[2], Merih Çetinkaya[1]

[1]İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
[2]İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Girişimsel Radyoloji Kliniği

Amaç: Galen ven anevrizması bir veya birkaç serebral arterle galen veni arasındaki direkt bağlantı sonucu oluşan galen veninde aşırı dilatasyon ile karakterize vasküler bir malformasyondur. 1/25000 sıklıkta görülen nadir bir konjenital anomali olmasına rağmen yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde en sık semptom veren serebrovasküler patolojidir. Hastalarda yüksek debili konjestif kalp yetmezliği,pulmoner hipertansiyon, intrakranial kanama, hidrosefali, konvülziyon, kitle etkisi ile oluşan nörolojik defisit görülen bulgulardır. Geçmişte mortalite oranları çok yüksekken son yıllarda kalp yetmezliğinin medikal tedavisi ve endovasküler yaklaşımla fistülün embolizasyonu ile daha iyi sonuçlar alınabilmektedir. Burada tarama amaçlı yapılan transfontanel ultrasonografide galen ven anevrizması saptanıp erken izleme alınan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Galen ven anevrizmalı bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Antenatal izlemi olmayan,yirmi yaşındaki annenin birinci gebeliğinden 37+6 gestasyon haftasında, 3530 gram, normal vajinal yolla doğan kız bebek postnatal 48-72. saatinde indirekt hiperbilirubinemi tanısı ile yatırıldı. Geliş fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hastanın sistem muayenesi ikter dışında olağandı. Ön fontanel 2x2 cm, normal bombelikteydi. Hastaya tedavisi başlanıp sarılık etyolojisine yönelik transfontanel ultrasonografi istendi. Ultrasonografide tentoryum komşuluğunda 14x12 mm boyutunda dilate vasküler yapı ve düşük dirençli arteriyalize akım (galen ven anevrizması) izlendi. Yapılan beyin MRG'de galen veni düzeyinde ve sinüs rektusta kraniokaudal çapı yaklaşık 13 mm, anteroposterior çapı 19 mm olan anevrizmatik görünüm izlendi. Difüzyon MR normal saptandı. Asemptomatik olan, Bicetre skorlaması yüksek olan hasta girişimsel radyoloji ile konsülte edildi. Hastaya girişim endikasyonu konulmadı ve izlem önerildi. İzleminde ek problem olmayan ve taburcu edilen, şu anda 3 aylık olan hastanın takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Galen ven anevrizması çocukluk yaş grubundaki serebral arteriovenöz malformasyonların %33'ünü oluşturmaktadır. Tanı antenatal veya postnatal koyulabilir. Klinik bulgular yaşa ve lezyonun büyüklüğüne bağlı olarak değişkendir. Tedavide kalp yetmezliğinin medikal yönetimi, yanıt alınamayan vakalarda erken cerrahi girişim önerilmektedir.Asemptomatik hastaların erken tanı alması hastaların izlemi, semptomların erken tanınması ve komplikasyon gelişmeden tedavi uygulanması açısından önemlidir.

P-073

Juvenil İdiopatik Artritli Bir Çocukta Epstein Barr Virus Enfeksiyonun Tetiklediği Makrofaj Aktivasyon Sendromu Olgusu

Gizem Ergin[1]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Giriş: Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) matür makrofajların kontrol edilemeyen proliferasyonu, proinflamatuvar sitokinlerin aşırı üretimi ve dokuların lenfohistiyositik infiltrasyonuyla karakterize bir hastalıktır. Enfeksiyonlar, neoplazmalar ve romatolojik hastalıklar gibi pek çok nedenle gelişebilir. Jüvenil idiyopatik artrit'in (JİA) tedavisinde kullanılan altın, asetil salisat, diğer non-steroidal anti-inflamatuvar ilaçlar ve eş zamanlı ortya çıkabilen viral enfeksiyonlar da MAS'ı tetikleyebilir. Burada JİA'lı bir çocukta Ebstein Barr virus (EBV) enfeksiyonunun tetiklediği düşünülen bir MAS olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: olgu sunumu

Olgu Sunumu: Beş yaşında erkek hasta ateş, kusma ve halsizlik şikayetiyle acil servisimize getirildi. Başvurusunda genel durumu orta, halsiz görünümde, Glasgow Koma Skoru 15, solunum hızı 30 /dk, kalp hızı 124/dk, kan basıncı 110/60 mmHg, spO2 %100 idi. Detaylı alınan öyküsünde ateşinin yedi gündür olduğu ve günde dört kez pik yaptığı, son iki gündür kusmanın eklendiği, iki yıl önce JİA tanısı aldığı ve 18 aydır canakinumab (Ilaris) kullandığı öğrenildi. Fizik incelemesinde orofarenksi hiperemik ve karaciğeri kot altında 1 cm ele geliyordu. Alınan, laboratuvar parametrelerinde hemoglobin:11.7 gr/dL, WBC:4170/mm^3, mutlak nötrofil sayısı:2450/mm^3, trombosit:144000/mm^3, AST:1135 U/L, ALT:1171 U/L, LDH:2650 U/L, ferritin:14105 ng/mL, ESH:5 mm/h, CRP<2 mg/L, trigliserit:252mg/dL saptandı.

Çocuk yoğun bakım ünitesi transfer edilerek orada N-asetil sistein infüzyonu ve karaciğer destek tedavileri başlandı. EBV VCA IgM serolojisi 1.36 s/co (pozitif) olarak sonuçlandı. Kemik iliği incelemesinde makrofajlarda artış ve belirgin hemofagositoz saptandı. EBV'ye sekonder makrofaj aktivasyonu sendromu tanısıyla 1gr/kg/doz intravenöz immünglobulin toplam iki gün verildi. Ateşin yüksek devam etmesi, yaygın eritematöz makülopapüler döküntülerin ortaya çıkması ve akut faz reaktanlarının yükselmesi üzerine hastaya yüksek doz metilprednizolon ve etoposit tedavisi başlandı. Tedavinin altıncı gününde ateş pikleri azaldı, döküntüleri solmaya başladı, akut faz reaktanları ve karaciğer enzimleri geriledi. Hastanın yoğun bakım ünitesinde izlemi halen devam etmektedir.

Sonuç: Jüvenil idiyopatik artrit hastalarında uzamış ateş durumunda MAS ihtimali ve bu durumu viral enfeksiyonların tetikleyebileceği mutlaka akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve tedavi ile sonuçlar yüz güldürücü olmaktadır.

P-074

Supraventriküler Taşikardi(Svt) Ayrıcı Tanısında Paroksısmal Junctıonal Recıprocatıng Taşikardi(Pjrt); Olgu Sunumu

Gizem KART[1], Hasan TÜRKMEN[2], Tuğberk AKÇA[2], Abdüsselam GENÇ[2], Özlem Mehtap BOSTAN[2], Fahrettin UYSAL[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş: PJRT SVT'nin ender görülen, kronik ve sürekli seyirli re-entran tipidir. En yaygın lokalizasyonu, atriyumun koroner sinüs ostiumuna yakın olduğu posteroseptal bölgededir. PJRT' de disritminin aralıksız olması nedeniyle hastalar dilate kardiyomiyopati açısından risk altındadır.

Olgu: Bir ay yirmi dört günlük kız bebek, dış merkezden EKG'de kalp tepe atımı 196-200 atım/dk ve EKO'da EF %56-58 olarak izlenip SVT atağı saptanıp tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede huzursuzluk, mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm ve taşikardi saptandı. EKG incelemesinde DII,DIII ve aVF' de negatif p dalgaları izlendi. EKO' da kardiyak fonksiyonlar normaldi. Rutin biyokimyasal tetkiklerinde patoloji izlenmedi. Çocuk kardiyoloji servisinde monitörize ve oda havasında izleme alındı. Flekainid 6mg/kg/gün ve propranolol 2 mg/kg/gün tedavileri başlandı. Hasta servise yatışının ikinci gününde 24 saatlik ritim holter ile değerlendirildi; üç adet uzun süreli PJRT atağı izlendi, propranolol 3mg/kg/gün olarak revize edildi. Yatışının yedinci gününde kontrol 24 saatlik ritim holter ile değerlendirildi; SVT, VT izlenmedi, mevcut tedavisi idame edildi. Hastanın serviste 7 günlük izlemi sırasında taşikardi, SVT ve PJRT atağı gelişmemesi üzerine flekainid ve propranolol tedavisi ile taburculuğu planlandı. Birinci hafta ve birinci ay poliklinik kontrollerinde hasta sinüs ritmindeydi ve kontrol 24 saatlik holter'de PJRT, SVT atağı izlenmedi, EKO'da kardiyak fonksiyonları normaldi.

Tartışma: PJRT tüm SVT tiplerinin %1 ini oluşturan ve antiaritmiklere dirençli olan bir aritmidir.Genellikle koroner sinüs ağzına yakın, triküspit kapak anulusunun posteroseptalinde lokalize yavaş iletimli aksesuar yol nedeniyle ortaya çıkar. EKG ' de DII,DIII ve aVF' de negatif p dalgaları ile birlikte RP aralığının PR aralığından uzun olması tipik bulgulardır. Asemptomatik hasta grubundan kardiyomiyopatili hasta grubuna kadar klinik spektrum değişmektedir. Tedavide birinci basamak olan digoksin, beta blokerler, verapamil; ardından flekainid ve amiodaron gibi ikinci basamak ajanlar mevcut olup genellikle birinci basamak tedaviye dirençlidir. Medikal tedaviye dirençli ve kalp yetmezliği gelişen olgularda esas tedavi kateter ablasyondur.

Sonuçta PJRT tanısının EKG ile koyulabildiği, geri dönüşümlü kardiyomiyopatiye neden olabildiği unutulmamalıdır.

P-075

İnfant dönemde gulian barre sendromu

Uğur ATALAY[1],

[1]Akdeniz Üniversitesi Hastanesi Çocuk Nöroloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Akut flask paralizi etiyolojisinde poliomiyelit olguları eradikasyon çalışmaları sayesinde azalmakta; akut immün aracılı demiyelinizan polinöropati olarak da bilinen Guillian Barre Sendromu (GBS;) sıklığı özellikle batı ülkelerinde artmaktadır. Bu olgu sunumunda, gastroenterit sonrası akut flask paralizi gelişen bir süt çocuğu etyolojik olarak tartışılmıştır.

Yöntem ve Gereç: 2,5 aylık kız hasta, acil servise emmeme ve hareketlerinde azalma yakınması ile getirildi

Bulgular: OLGU: 2,5 aylık kız hasta, acil servise emmeme ve hareketlerinde azalma yakınması ile getirildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özelliği bulunmayan hastanın muayenesinde hipotoni mevcuttu ve DTR'leri alınamadı. Yüzeyel ve apneik soluması nedeniyle entübe edilerek yoğun bakım ünitesine alındı. Hemogram, biyokimya ve kültür sonuçlarında patolojik bulgu saptanmadı. Viral solunum yolu etkenleri, lizozomal tarama, tandem mass ve lenfosit alt grupları normal sınırlarda bulundu. Kranial ve spinal MR'ı normal gelmesi üzerine, öyküde hastanın yakın zamanda gastroenterit geçirdiği sonrasında kas güçsüzlüğünün başladığı ve ilerlediği öğrenildiğinden GBS düşünüldü. Akut flask paralizi ön tanısı ile örnekleri alınan ve bildirimleri yapılan hastaya IVIG tedavisi başlandı. Emg ile polinöropatisi doğrulanan hasta tedavi sonunda ekstübe edilerek servise devredildi. İzleminde CMV-PCR:5600 kopya pozitif gelen hastada bu enfeksiyonun GBS ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Hastamızda CD59 eksikliği dışlanamamış, 3 ay sonra CD59 kontrolüne çağırılmıştır

Tartışma: GBS, genellikle alt ekstremiteden başlayan üste doğru refleks kaybı ile ileryen periferik sinir sistemi hastalığıdır. Etiyolojisinde CMV gibi viral etkenlerin de akılda tutulması, nadir de olsa GBS'nin 2 yaş altı çocuklarda da görülebileceğinin hatırlanması tanı ve tedavi açısından önem taşımaktadır.

P-076

İdiyopatik hiperkalsiürili kızlarda tekrarlayan karın ağrısını azaltmada hidroklorotiyazidin etkisi

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Parsa Yousefichaijan

Amaç: Tekrarlayan karın ağrısı (RAP), çocuk kliniklerine en sık başvuru nedenlerinden biridir. Genellikle çocuklarda ve ebeveynlerinde kaygıya neden olur ve pediatrik tıbbın zorlu sorunlarından biridir.1 YYEP orijinal olarak 3 dönem boyunca en az üç karın ağrısı atağından oluşan bir ağrı sendromu olarak tanımlanır. aylar veya bir aylık aralıklarla ağrı, aktiviteleri etkileyecek kadar şiddetli.1,2 Ağrının yeri yaşa bağlıdır; 8 yaş üstü çocuklarda yanlarda daha sık, küçüklerde daha yaygın veya daha merkezi yerleşimlidir.

Yöntem ve Gereç: Bu tek kör klinik çalışmada, belgelenmiş idiyopatik hiperkalsiüri (24 saat idrarda kalsiyum atılımı 4 mg/kg/gün'den fazla veya idrarda rastgele kalsiyum atılımı) nedeniyle RAP nedeniyle Arak, İran'daki Amir Kabir hastanesine başvuran 5 ila 12 yaş arası kızlar -kreatinin oranı 0.25 mg/kg'dan yüksek) değerlendirildi ve İYE veya idiyopatik hiperkalsiüri dışında altta yatan herhangi bir anormalliği olmayan 100 kız seçildi. Hem müdahale hem de kontrol gruplarının cinsiyetini birleştirmek için sadece kızları seçtik. Ayrıca, idiyopatik hiperkalsiürisi olan erkek çocuklarda İYE'ye genellikle altta yatan ve anatomik anormallikler eşlik eder.

Bulgular: Ortalama yaşı 7.3 ± 2.06 olan müdahale (HCT) grubuna 50 çocuk kaydedildi ve kontrol grubuna (yalnızca diyet talimatları) ortalama 7.8 ± 2.29 ile 50 hasta atandı, bu da önemli ölçüde farklı değildi. En küçüğü 5, en büyüğü 12 yaşındaydı. Kontrol grubunda birinci ayda %78, ikinci ayda %84 ve üçüncü ayda %94 ağrı yaşadı ve HCT tedavisi gören çocuklarda rakamlar sırasıyla %38, %36 ve %26 id.iki grupta birinci, ikinci ve üçüncü aylardaki ağrı ataklarının sayısı tablo 1'de belirtilirken, tablo 2'de üç aydaki ağrı nöbetlerinin ortalamaları karşılaştırılmakta ve bu da önemli farklılıkları ortaya koymaktadır. Üç ay boyunca ortalama ağrı epizod sayısı HCT ve kontrol çocuklarında sırasıyla 0.3 ve 12.33 idi.

Sonuç: Çocuklarda katı diyet kısıtlamaları ve yüksek sıvı alımı uygun olmadığından, bulgularımıza göre, güvenli ve ucuz bir ilaç olan HCT›nin, idiyopatik hiperkalsiürisi olan çocuklarda YYEP›yi iyileştirmede etkili olabileceği görülmektedir.

P-077

İnfant Döneminde Nadir Bir Stridor Nedeni: Konjenital Laringeal Kist

Dr. Ümmüsena KAVCAR[1], Prof. Dr. Esra ŞEVKETOĞLU[1], Uzm. Dr. Nihal AKÇAY[1]

[1]Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Konjenital laringeal kist (KLK) yenidoğan ve erken infant döneminde inspiratuar stridora sebep olan nadir bir anomalidir. KLK hayatı tehdit eden akut hava yolu obstrüksiyonuna neden olabileceği gibi kronik stridor, boğuk ağlama, apne, siyanoz, interkostal çekilme, beslenememe ve gelişme geriliği ile görülebilir. Bu sunumda solunum sıkıntısı ve laringeal stridoru olup takibinde KLK tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Kırk dört günlük kız hasta, başvurduğu merkezde, öksürük, hırıltı ve solunum sıkıntısı olması nedeniyle tarafımıza sevk edildi. Respiratuar stridor, interkostal çekilmeleri ve takipnesi olan hastanın acil servis izleminde tedaviye yanıt alınamaması, hiperkapnik olması ve stridorunun daha da belirginleşmesi üzerine çocuk yoğun bakım ünitemize alındı. Özgeçmişinde dismorfik yüz görünümü olduğu için genetik bölümünden takipli olduğu ve postnatal 10. gününde gelişen solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 8 gün takip edildiği öğrenildi.

Bulgular: Fizik muayenesinde solunum sayısı: 50/dk, kalp tepe atımı:118/dk , kan basıncı:100/70 mmHg, koltuk altı vücut ısısı:36,5?C idi. Solunum sesleri bilateral eşit ve kabaydı, inspiratuar fazda belirgin olmak üzere solunum güçlüğü ve stridoru vardı. İnterkostal ve subkostal çekilmesi olan hastanın dismorfik yüz görünümü, oksipital skin tag haricindeki diğer sistem muayeneleri normaldi. Kan gazında resipiratuar asidozu vardı. Diğer biyokimyasal ve hematolojik tetkikleri normaldi. Akciğer grafisinde özellik yoktu. Non-invaziv ventilasyonda solunum sıkıntısının artması üzerine entübe edilirken epiglotun sağında kitle görüldü. Kontrastlı boyun bilgisayarlı tomografisinde laringeal seviyede sağda 16 mm çaplı oval şekilli kistik dansitede lezyon izlendi. Bronkoskopide epiglot sağ lateral ve sağ piriform sinüs arasında laringeal kist görüldü. Kulak burun boğaz bölümü tarafından kist operasyonu yapıldı.

Sonuç: Kronik stridoru, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan, tedaviye rağmen solunum sıkıntısı iyileşmeyen ve ekstübe etmekte zorlanılan yenidoğan ve infant olgularda ayırıcı tanıda KLK akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

P-078

Nadir Görülen Benign Bir Tortikollis Nedeni: Fibromatozis Kolli

Ferhat Kaya[1], Adnan Barutçu[2], Nurdan Evliyaoğlu[2]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Türkiye

Amaç: Fibromatozis kolli (FK), çocukluk çağının etiyolojisi ve patogenezi bilinmeyen, sıklıkla yaşamın ilk iki ayında saptanan, aileleri endişelendiren bir tortikollis nedenidir. İnutero fetal baş pozisyonu veya doğum travması muhtemel sebepler olarak düşünülse de genellikle kendi kendini sınırlayan ve nadir görülen benign bir lezyondur(1-4). Çalışmamızda 28 günlük iken boynun sol tarafında kitle şikayeti ile başvuran FK olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: 39 yaşındaki annenin beşinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak C/S ile 37+3 GH'da 3660 gram doğan hastanın 5 günlükken polikliniğimizde yapılan çocuk sağlığı izleminde herhangi bir muayene bulgusu yoktu. 28 günlükken, son bir haftadır başının sürekli sağa doğru düştüğü ve başını sola çevirmediği, ayrıca boynun sol kısmında giderek artan şişlik ve ele gelen kitle şikayetiyle hasta polikliniğimize başvurdu. Ebeveynler arasında akrabalık olmayıp, ailede bilinen herhangi bir kronik hastalığı olan yoktu. Fizik muayenede; sol sternokleidomastoid(SKM) kas üzerinde iyi sınırlı, sert, 2x1,5 cm boyutlarında kitle ele geliyordu. Ayrıca çenesi ve yüzü sağ omzuna dönük bir tortikollis mevcuttu. Diğer tüm sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Boyun ultrasonografi(USG): "Sol SKM kası anteriorunda kas kılıfı içerisine yerleştiği düşünülen aksiyel planda 18x10 mm. boyutlarında, heterojen hiperekoik alanlar barındıran nodüler oluşum izlenmekte olup, bulguların FK ile uyumlu olabileceği düşünülmüştür" şeklinde raporlandı. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Polikliniği'ne konsülte edilen hasta, fizyoterapi programına alındı. Takiplerinde kitlesi giderek küçülen ve baş boyun hareketleri normale dönen hastanın 4 aylıkken yapılan USG'de kitle gözlenmedi.

Sonuç: FK, infantlarda görülen SKM kasın nadir, iyi huylu, konjenital fibröz tümörüdür. Kitle tipik olarak doğumda mevcut değildir, ancak yaşamın ilk birkaç haftasında büyüyerek kendini belli eder(3). Prevalansı her 1000 canlı doğumda yaklaşık 4'tür(5). Konjenital anomaliler ve maligniteler açısından ayırıcı tanısı dikkatle yapılmalıdır. Cerrahi veya diğer invaziv işlemlere gerek kalmadan bu populasyonda sıklıkla konservatif tedavi yeterli olup; kraniyofasiyal asimetriyi düzeltmek ve tortikollis gelişimini önlemek için gözlem ve uygun fizyoterapiyi içeren erken müdahaleler önem arz etmektedir.

P-079

Rizomelik Kondrodisplazi Punktata Olgu Sunumu

M. Kadri TOY[1], Sabahattin ERTUĞRUL[1], Cihan ÖNDER[1], Sibel TANRIVERDİ YILMAZ[1], İbrahim DEGER[1], İlyas YOLBAŞ[1]

[1]Dicle Pediatri

Amaç: Rizomelik kondrodisplazia punkatata (RCDP) nörolojik, oftalmolojik, respiratuar, iskelet, dermatolojik bulgular ile seyreden nadir görülen bir hastalıktır. Epifizlerde noktasal kalsifikasyon bozukluğu, nöbetler, boy kısalığı, katarakt, eklemlerde kontraktürler ve tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları ile karakterize nadir görülen bir çeşit epifiz displazisidir. Prognozu kötü olmakla beraber tedavi yönetimi fizik tedavi ve semptomatik yaklaşımdır. RCDP tanısı konulan bir olgu anlatılacaktır.

Yöntem ve Gereç: PEX7 gen mutasyonu tespit edildi.

Bulgular: Hastamız aralarında 2. derece akrabalık olan 31 yaşındaki baba ile 26 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı olarak 3000 gram ağırlığında 38 haftalık iken doğmuş erkek çocuğudur. Parsiyel yarık damak, sağ inguinal herni, proksimal ekstremite kısalığı ve çekilen grafilerde eklemlerde punktat kalsifikasyonların görüldü. . Ekokardiyografik incelemede sekundum ASD saptandı.

Batın Ultrasonografisinde ilk olarak belirtilen sol böbrek toplayıcı sistemi belirgin (pelvis AP çap 1,3 mm) ve sol böbrek toplayıcı sistemde milimetrik ekojeniteler açısından takipte normal olduğu saptandı. Sağ tarafta belirgin inguinal herni açısından hastaya çocuk cerrahi takibi planlandı. Kraniyal ve Difüzyon Manyetik Rezonans görüntülemede normaldi. Göz muayenesi kontrollerde 3 aylık iken bilateral katarakt gelişti ve opere edildi

Sonuç: Multidisipliner yaklaşımla hayat standartları daha iyi olabilecek bu nadir hastalığı olan RCDP'yi vurgulamak ve takiplerinde oluşabilecek komplikasyonlar açısından yakın izlenmelidir.

P-080

Enterevirüs Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen, Gianotti Crosti Sendromu

Nazlı İdil FİL[1], Mahmut Can KIZIL[2], Yalçın KARA[2], Ömer KILIÇ[2], Hilal KAYA[3], Ener Çağrı DİNLEYİCİ[4]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon
[3]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Dermatoloji
[4]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım

Giriş: Çocukluk çağında acile başvurunun sık sebeplerinden biri döküntülü hastalıklardır. Enfeksiyöz ve non enfeksiyöz birçok etken çocuklarda döküntülü hastalığa sebep olabilir. Burada, döküntü şikayetiyle acil servise başvuran, enterevirüse bağlı Gianotti-Crosti Sendromu tanısı alan, 11 aylık bir olgu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç:

Olgu: 11 aylık down sendromu tanılı kız hasta, 3 gün önce bacaklarda başlayan döküntü şikayeti ile acil servise başvurdu. Eşlik eden burun tıkanıklığı, öksürük ve ateş şikayeti de mevcuttu. Fizik muayenesinde bilateral kollarda, bacaklarda, gluteal bölgede, eritemli papüler yer yer veziküller lezyonlar mevcuttu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 12,4 g/dL, lökosit 11390/mm^3, nötrofil 6160/mm^3, lenfosit 4130/mm^3, platelet 337.000, C-reaktif protein 37.5 mg/L, biyokimyasal parametreleri normal aralıkta saptandı. Oral alımı azalan hasta takip ve tedavi amaçlı servise yatırıldı. Yapılan tetkiklerinde; üst solunum yolu PCR'da Rhino-Enterovirüs pozitif olarak saptandı, diğer viral tetkıkleri (EBV, CMV, hepatit markerlar) negatif saptandı. İdrar ve kan kültüründe patojen üreme saptanmadı.

Bulgular: Dermatoloji bilim dalına konsulte edilen, hasta Gianotti Crosti Sendromu tanısı düşünüldü. Semptomatik tedavi, bariyer pomad önerildi. Takipte döküntüleri gerileyen, oral alımı istekli ve yeterli olan hasta taburcu edildi.

Sonuç: Gianotti-Crosti sendromu; başta hepatit B olmak üzere çeşitli viral enfeksiyonlara eşlik edebilen, bazen de hiçbir sistemik hastalık ile ilişkisi olmayan kendiliğinden iyileşmeye eğilimli, simetrik papüller ve veziküler döküntüler ile seyreden bir dermatozdur. Semptomatik tedavi ile kendiliğinden 2-4 haftada iyileşir. Simetrik, papüler ve veziküler döküntü ile başvuran çocuk hastalarda, Gianotti-Crosti Sendromuda akılda tutulmalı, böylece gereksiz tetkik ve tedavilerden uzak durulmalıdır.

P-081

Premature Bebekte Candida Albicans'ın Etken Olduğu Bilateral Septik Artrit ve Osteomyelit: Olgu Sunumu

Cansu Koç Çalışgan[1], Memnune Nur Çebi[1], Ersin Ulu[2], Zeynep Alp Ünkar[2], Z. Mehmet Vural[2], Yıldız Perk[2]

[1]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri ABD
[2]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatri/Neonatoloji BD

Amaç: İnvaziv kandida enfeksiyonları özellikle aşırı pretertm ve çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde önemli morbidite ve mortalite ile ilişkilidir.Genellikle hayatı tehdit eden sistemik enfeksiyonlar şeklinde seyreder.Prematürelik, invaziv prosedürlerin kullanımı ve geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi önemli risk faktörleridir.Tanı ve tedavide gecikme kalıcı fonksiyon kaybına yol açabileceğinden yenidoğan döneminde diğer yaş gruplarına kıyasla daha sık görülen septik artrit ve osteomyelitin akılda bulunması gerekliliğini vurgulamak istedik.

Yöntem ve Gereç: Retrospektif olgu analizi yapıldı.

Bulgular:

Eşi ile aralarında akrabalık olmayan 34 yaşında ,2 aydır erken membran rüptürü nedeniyle ampisilin-sülbaktam kullanımı öyküsü olan annenin, ilk gebeliğinden 31+6 GH'da, fetal distress nedeniyle acil C/S ile 1760 gr olarak. doğan kız bebekti. APGAR;1.-5.-10.dk'da,4, 6, 7 idi. Bebek prematürite ve erken neonatal sepsisöntanıları ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı.Ampisilin-gentamisin antibiyoterapisinin 6.gününde beslenme intoleransı, umblikal venöz kateter çevresinde kızarıklık ve akut faz yanıtında artış nedeniyle tedavi vankomisin-amikasin ile değiştirildi.Kan kültüründe koagülaz negatif stafilakok üredi. Bu tedavi altında halsizlik ve beslenme intoleransının devam etmesi, her iki alt ekstremitede hareket azlığı ve trombositopeni gelişmesi ile kan kültüründe de maya sinyali olması üzerine tedaviye IV-flukanazol eklendi.Kan Kültüründe Candida Albicans üredi.Bilateral alt ekstremitede hareket azlığı ve huzursuzluğu olması nedeniyle her iki diz ekleminde septik artrit/osteomyelit düşünüldü.Klinik ve direkt grafi septik artrit ile uyumlu olan hastaya Ortopedi BD. tarafından acil debridman yapıldı. Antibiyoterapisi polimikrobiyal etkenlere yönelik vankomisin-meropenem-amfoterisin-B olarak değiştirildi.Her iki eklem sıvısı kültüründe de üreyen Candida Albicans'ın MIK değerine göre amfoterisin B, mikafungin ile değiştirildi.Üç kontrol kan kültüründe üreme saptanmayan hastaya vankomisin meropenem dört haftaya,mikafungin 6 haftaya tamamlandı.İzleminde nöromotor gelişimi yaşıyla uyumlu, kontrol eklem MR grafilerinde destruksiyon saptanmayan bebek diz eklem hareket açıklıklarını korumak amacıyla düzenli fizik tedavi almaktadır.

Sonuç: Yenidoğanlarda mantar enfeksiyonuna bağlı septik artrit ve osteomyelit nadir olup bulgularının belirgin olmayışından dolayı tanı koymak güçtür.Tanı ve tedavide gecikme kalıcı fonksiyon kaybına yol açabilir.Bu nedenle yenidoğan döneminde diğer yaş gruplarına kıyasla daha sık görülen septik artrit ve osteomyelit akılda bulunmalıdır.

P-082

Vici Sendromu

Zeynep Züleyha TEK SADIK[1], Kutlay GÜR[1], Nihan UYGUR KÜLCÜ[1], Özlem ERDEDE[1], Erdal SARI[1], Abdulkadir BOZAYKUT[1]

[1]Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Vici Sendromu corpus callosum agenezisi, hipopigmentasyon, katarakt, büyüme geriliği, kombine immun yetmezlik, kardiyomiyopati ve progresif mikrosefali ile seyreden otozomal çekinik bir sendromdur. Vici sendromu[OMIM242840] <1.000.000 sıklığıyla nadir bir hastalıktır. Otofaji regülasyonundaki EPG5(18q12.3) mutasyonu patogenezden sorumludur. Üç aylıkken dismorfik görünüm, büyüme geriliği ve enfeksiyon sebebiyle başvuran Vici Sendromu düşünülen kız olgumuzu sunduk

Yöntem ve Gereç: Olgumuzun öz-/soygeçmiş öyküsü, klinik- laboratuvar bulguları, takip süreci değerlendirilmiştir

Bulgular: Olgumuz, akraba olmayan sağlıklı ebeveynin 36.GW 2300gr C/S ile doğmuş ikinci çocuğuydu. postnatal 2.ayına kadar sağlıklı olduğu öğrenildi. Hastanın benzer görünümlü, EPG5 homozigot mutasyonlu Vici sendromu tanılı ağabeyi 27aylıkken kaybedilmişti. Antenatal USG'sinde; bilateral kolposefali, atrofik corpus callosum, bilateral ventriküler hipertrofi saptanmıştı. Fizik muayenede dismorfik görünüm, soluk cilt rengi, nistagmus, geniş burun, uzun filtrum, yüksek damak, açık sarı cılız saçlar izlendi. Santral hipotoni, nöromotor gerilik ve yutma güçlüğü mevcuttu. Ağırlığı ve boyu <3.persantil, baş çevresi 5.perstantildeydi. Deformite izlenmedi, tüm odaklarda 1/6sistolik üfürüm duyuldu. Hemogramda lenfopeni vardı, anemi ve trombositopeni saptanmadı. Serum biyokimyası normaldi, PA-akciğer grafisinde timus gölgesi izlendi. Kranial MR ve genetik inceleme, aile tarafından önceki kaybedilen çocuk deneyimlerinden olgumuzun prognozuna fayda sağlamayacağı düşüncesiyle reddedildi. Transfontanel USG'de corpus callosum görüntülenemedi. TANDEM MS ve serum viral serolojide patoloji saptanmadı. Göz muayenesinde bilateral katarakt, EKG'de biventriküler hipertrofi izlendi. EKO'da solda hipertrofik kardiyomiyopati, hafif triküspit ve mitral yetersizlik (EF: %58, KF: %28) saptandı. Serum immunoglobulin ve lenfosit alt grup analizi normal sınırlardaydı. Fonksiyonel immun yetmezlik düşünülen hastaya IVIG uygulandı. Aile genetik ve radyolojik incelmeleri yaptırmayı reddetti. Soygeçmişinde kesin tanılı ex-kardeş hikayesi ve mevcut klinik bulguları sebebiyle hasta Vici sendromu olarak kabul edilip takip edildi. Takipte hasta solunum- üriner sistem enfeksiyonları ve sepsis tanılarıyla 15 kez yatırıldı. Olgumuz 14 aylıkken bakteriyel septisemiye bağlı çoklu organ yetmezliğiyle kaybedildi

Sonuç: Vici sendromunda bulgular ilerleyicidir, takipte göz önünde bulundurulmalıdır. Vici sendromlu çocukların ailelerine genetik danışma verilmesi, antenatal EPG-5 gen mutasyon analizi ile değerlendirilmesi önerilmektedir

P-083

Kafa Travması Sonrası Klinik Bulgu Veren Multipl Skleroz Olgu Sunumu

Nazrın ISMAYILZADA[1], Çağatay NUHOĞLU[1]

[1]Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Sunduğumuz vakada hastanın atakları ile kafa-boyun travma arasındaki zamansal ilişki, MS'te travmanın akut alevlenme ile sonuçlanabileceğini göstermektir.

Yöntem ve Gereç: Multipl skleroz (MS) enflamasyon, demiyelinizasyon ve akson hasarı ile karakterize kronik, otoimmün bir santral sinir sistemi (SSS) hastalığıdır. Myelin kılıflar, oligodendrositler ve daha az oranda akson ve sinir hücresi hasarlanır.MS hastalarının %1.8-5'inde klinik bulgular 16 yaş altında başlamaktadır.Kız çocuklar hastalıktan daha fazla etkilenmektedir.

Bulgular: 16 yaşında kız hasta, 2 gündür olan çift ve bulanık görme,baş dönmesi şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 14 gün önce olan kafa travması mevcuttu, soygeçmişinde MS tanılı aile bireyi vardı .Travma nedeniyle başvurusunda fizik muayenesinde sağ parietal bölgede 0,5 cm ölçüde yüzeyel laserasyon ve abrazyon, sağ elde ekimoz dışında özellik saptanmamıştı, Kranial BT normaldi. Hastanın bilinci açık, koopere, oryante, IR +/+ , pupiller izokorikti. Her iki gözde her yöne bakış kısıtlı, horizontal ve vertikal nistagmusu vardı. Duyu kusuru yoktu. Diğer sistem muayeneleri ve kan tetkiklerinde özellik yoktu. Kranial MR'da supratentorial düzeyde solda frontal bölgede ak maddede 10-12 mm çaplı 2 adet T2A ve FLAIR hiperintensite görüldü. Ayırıcı tanıda vaskülit, demiyelinizasyon ,diffuz aksonal hasar düşünüldü. Vaskülit paneli negatifti. Nöroloji ve göz hastalıkları tarafından değerlendirilen hasta nöroloji kliniğine nakledildi. Bilateral abducens hasarı düşünüldü.Şikayetlerinin devam etmesi üzerine tekrarlanan Kranial MR'da pons posterior santrale doğru 4.ventrikül komşuluğunda demyelinizan süreçler açısından şüpheli fokal T2A FLAİR hiperintensiteleri izlendi. Lomber ponksiyon yapıldı. BOS biyokimyası ve mikrobiyolojisi normaldi. IGG index ve oligoklonal bant sonuçları MS lehine olması üzerine tedavisine başlandı.

Sonuç: MS ve travma arasındaki ilişki yıllardır tartışılan bir konudur. Kafa ve boyun travmaları kan beyin bariyerinde değişikliğe yol açarak bazı MS hastalarında yeni ve rekürren belirtileri tetikleyebilmektedir. Travma ve MS ilişkisini inceleyen farklı çalışmalarda travma sonrası riskli periyodun süresi bir haftadan bir yıla kadar değişmektedir. Olgumuzda travmayı takiben 14.günde MS belirtileri ortaya çıkmıştır. Vakamızda hastanın atakları ile kafa-boyun travma arasındaki zamansal ilişki, MS'te travmanın akut alevlenme ile sonuçlanabileceğini desteklemektedir

P-084

Pulmoner efüzyon ile başvuran Atipik Pnömoni olgusu

Nidai Dalokay[1]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi

Amaç: Mycoplasmapneumoniae, okul çağı çocuklarında toplum kökenli pnömoninin sık görülen bir etkenidir. Mycoplasmapnömonisinin klinik seyri genellikle hafif, kendini sınırlayıcıdır ve çoğunlukla hastaneye yatış gerektirmez. Burada ani başlayan göğüs ağrısı ile başvuran hastada saptanan atipik bakteriyel etkenlerden olan Mikoplazmapnömonisine dikkat çekmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Kardiyak değerlendirme acısından calısılanekokardıyografi tetkiki normal olarak değerlendirildi. Etiyolojiye yönelik Tüberküloz içinalınan açlık mide suyunda ARB negatif, tüberküloz PCR negatif görüldü. Pulmonеremboli etiyolojisine yönelik çekilen BT anjiografideeffüzyon görülmesi üzerine Çocuk cerrahi anabilimdalınakonsülte edilerek torasentez ile sol akciğerden 450 ml, sağ akciğerden 100 ml sero-hemorojik sıvı aspire edildi. bu sıvıdan gönderilen kültürde üreme olmadı, Tüberküloz PCR negatif, ARB ve gram boyama negatif sonuçlandı, ,sitolojide reaktif nitelikteki mezotelyal hücre proliferasyonu görüldü. Hastadan gönderilen MycoplasmapneumoniaIGG negatif, IGM pozitif görüldü. takibinde kontrol tetkiklerinde akut faz reaktanlarının gerilediği görülen hastanın antibiyotik tedavileri kesilerek taburcu edildi.

Bulgular: Bilinen astım tanısı ile takipli 16 yaşında erkek hasta ani başlayan sıkıştırıcı vasıfta olan sürekli aynı şiddetle devam eden göğüs ağrısı ve nefes darlığı sebebiyle çocuk acil servisine başvurdu. Acil servis değerlendirmesinde kardiyolojik acil durumlar ve COVİD 19 pnömonisi dışlanan hastaya çekilen HRCT'depnömotikinfiltrasyon bulgusu saptanması, oksijen ihtiyacı olması ,takipnesinin olması üzerine pnömoni ön tanısıyla Çocuk Enfeksiyon servise yatışı yapıldı. Solunum sıkıntısı devam eden hastanın servis takibinde oksijen desteğinin yanı sıra metilprednizolon, salbutamol, ipratropium bromür, budesonidinhaler tedavisi verildi. Sefotaksim, Klaritromisinantibiyoterapisi başlandı.

Sonuç: M. pneumoniaepnömonisi genellikle hafif seyirli, nadir olarak solunum sistemi komplikasyonları ve akciğer dışı bulgular görülebilen ve olguların çoğunun ayaktan tedavi edildiği bir hastalıktır.M. pneumoniaepnömonisi ile ilişkili kesin tanı koydurucu özellikler olmamasına rağmen, akciğer grafisindebronkopnömoni, nodülerinfiltrasyon, atelektazi ve hilerlenfadenopati en yaygın görülen radyolojik belirtilerdir . M. pneumoniaepnömonisinde %5-20 oranında parapnömonikefüzyon görülür. Ancak plevral sıvı genellikle çok az miktardadır ve plevral drenaj gerekmez. Ani gelişen göğüs ağrısında atipikpnomoni etkenlerinden olan Mikoplazmapnomoniaenin de yol açabileceği unutulmamalıdır.

P-085

Genu Recurvatumdan Metakromatik Lökodistrofiye

Duygu Yılmaz[1], Haluk Topaloğlu[2]

[1]Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nöroloji Bölümü

Amaç: Metakromatik lökodistrofi (MLD) özellikle beyin, omurilik ve periferik sinirlerde olmak üzere tüm hücrelerde lipit birikimine neden olan, nadir görülen otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Bu birikim, aril sülfataz A adı verilen, lipidleri parçalamaya yardımcı olan bir enzimin eksikliğinden kaynaklanır. Sinir hücrelerini örten ve koruyan madde olan miyelinin hasar görmesi nedeniyle beyin ve sinir sistemi giderek işlevini kaybeder. Mikroskop altında bakıldığında hücrelerde sülfat birikimi diğer hücresel materyallerden farklı renkte (metakromatik) granüller olarak görüldüğü için bu ismi almıştır. MLD'nin karakteristik bulguları, farklı yaşlarda ortaya çıkabilen ve hastalığın geç infantil, juvenil ve erişkin formlarını tanımlayan ilerleyici demiyelinizasyon ve nörodejenerasyondur. Geç infantil ve juvenil formların ortak belirtileri spastisite, nöropati, ataksi, nöbetler ve zihinsel gerilemedir.

Yöntem ve Gereç: 2 yaş 1 aylık erkek hasta yürüme bozukluğu nedeniyle tarafımıza başvurdu. 13 aylıkken yürümeye başlayan hastanın yapılan fizik muayenesinde genu recurvatum ve pes cavus saptandı. Babinski negatifti ve derin tendon refleksleri azalmıştı. Dış merkezde hipermobilite senromu tanısı konulan hastanın bakılan tetkiklerinde kreatin kinaz, ALT ve AST tetkikleri normal saptanmıştı. Annesi ve babası kuzen olan, ailesinde bilinen kas hastalığı olmayan hastadan beyin MR'ı istendi. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemede T2 ağırlıklı koronal kesitte subkortikal, periventriküler, homojen yaygın hiperintens lezyonlar saptandı. Olguda nörolojik belirti ve bulguları, görüntüleme yöntemleri ile metakromatik lökodistrofi tanısı kondu.

Bulgular: MLD lizozomal depo hastalıklarının büyük bir grubunu oluşturur. İlerleyici, kalıtsal ve nörodejeneratif bir hastalıktır. Yaşam boyu 3 ayrı görülme evresi vardır: geç infantil dönem, jüvenil (erken-geç) dönem ve erişkin dönem. MLD'li olgularda MRG'de proton dansiteli ve T2 ağırlıklı sekanslarda beyaz cevherde yaygın yüksek sinyal anormallikleri görülür. Bu anormallikler; özellikle anterior bölgede ve asimetrik olabilir veya kortikal atrofi ile birlikte yaygın tutulum görülebilmektedir.

Sonuç: Genu recurvatumu olan hastalarda metakromatik lökodistrofi hastalığı ayırıcı tanıda mutlaka akla gelmelidir.

P-086

Sinüzitin Nadir Komplikasyonu Beyin Absesi: Olgu Sunumu

Özge ÖZALP BERKARDA[1], Muzaffer POLAT[1], Aslı Kübra ATASEVER[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Bakteriyel rinosinüziti olan çocuklar, ciddi komplikasyonlar açısından risk altındadır. Frontal ve sfenoidal sinüzit, intrakraniyal komplikasyonlara yol açma olasılığı en yüksek olanlardır. Baş ağrısı bu hastalarda en belirgin semptomdur. Biz de olgumuzla bu hayati komplikasyonu vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: 4 hafta önce sinüzit tanısı alan 17 yaşında erkek hasta; 3 haftadır baş ağrısı yakınmasıyla dış merkeze başvurmuş. Ornidazol, Seftriakson, Klaritromisin tedavileri başlanmış. Hasta tarafımıza kusma, ateş. baş ağrısı yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın KTA:60/dk, SpO2 :%98, SS:20/dk , VS:38 °C'ydi. GKS:15, ışık refleksleri +/+, pupiller izokorik, sağ frontal bölgede şişlik, hassasiyet ve ense sertliği mevcut. Menenjit ve beyinde yer kaplayan kitle ön tanılarıyla alınan tetkiklerde WBC:22900 ANS:21200 hemoglobin:12,8g/dl PLT:338000 CRP:14,86mg/dl laktat:3,6mmol/L saptandı. Hastaya LP planlandı, öncesinde çekilen BT'de kanama ve intrakranial yer kaplayan lezyon saptanmadı. Kan ve BOS kültürleri alınıp ampirik olarak Vankomisin, Sefotaksim ve Metranidazol menenjit dozlarında başlandı. BOS biyokimyasında; Protein :522mg/dl, Glukoz:23mg/dl saptandı, eş zamanlı periferik kan şekeri:177mg/dl'ydi. BOS direkt bakısında bol lökosit(%95 nötrofil), pandy negatifti. BOS menenjit paneli negatifti. Şikayetleri gerilemeyen hastanın kontrastlı beyin MR'ında frontal sinüs arka duvarında 15x9mm boyutunda abse lokülasyonu, sağ frontalde belirgin, hemen tüm dura yapraklarında diffüz kontrastlanma artışı, sağ frontal-parietal lob komşuluğunda subdural ampiyem görüldü. İzleminin 3. gününde bilinç bulanıklığı, sağ taraf paralizisi, santral fasiyal paralizi ve GKS:12 olması sebebi ile çocuk yoğun bakıma devredildi. Beyin ödemi tablosundaki hastaya Mannitol ve %3 NaCl uygulandı. Beyin MR'ında şift bulgusu ve ampiyem görülmesi üzerine hastaya endoskopik sinüs cerrahisi ile abse drenajı yapıldı. Postoperatif 2. gününde tekrar bilinç bulanıklığı ve GKS:12 olması sebebiyle çocuk yoğun bakıma devredilen hastaya subdural ampiyem drenajı uygulandı. Drenaj sonrası 1. hafta beyin MR'da en büyüğü 40x22mm olan 3 adet yeni lokülasyon izlendi. Tekrar abse drenajı ve kraniyektomi uygulandı. Genel durumu iyi olan hastanın beyin cerrahisinde izlemine devem ediliyor.

Sonuç: Sinüzit tanılı hastalarda; şiddetlenen ve/veya sebat eden semptom varlığında intrakranial komplikasyonlar mutlaka akılda tutulmalıdır.

P-087

Anti-c Subgrup Uygunsuzluğuna Bağlı Hiperbilirubinemi: Yenidoğan Olgu Sunumu

İbrahim TEKİNLİ[1], Mustafa Mutlu ÖKLÜ[1], Ayşe PULAT[1], Burak PELİT[1], Sema TANRIVERDİ[1]

[1]1Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, 2Neonataoloji BD, Manisa

Amaç: Yenidoğan döneminde patolojik sarılık çoğunlukla ABO ve Rh uygunsuzluğuna bağlı görülmekle birlikte daha nadir olarak subgrup uygunsuzluğu da karşımıza çıkabilir. Burada yaşamının beşinci gününde Anti-c subgrup uygunsuzluğuna bağlı hiperbilirubinemili bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Yirmi dört yaşında G2P1 hipotiroidili anneden, 38 haftalık 3240 gram C/S ile doğan erkek bebek yaşamının 5. gününde total bilirubinin 19,6 mg/dl olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Soygeçmişinde annenin yenidoğan dönemimde hiperbilirubinemi nedeniyle kan değişimi yapıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık 3240 gr (10-25p), boy 50 cm (50p), baş çevresi 35 cm (10-25p) idi. Fizik muayenesinde topuklara kadar ikterik görünümdeydi. Diğer sistem bakıları olağandı. Hemogramında lökosit 1037/mm^3, hemoglobin 12,4 g/dl, Hct %34,5, MCV 92,4 fl, MCHC 35,9g/dl, trombosit 1530000/mm^3 saptandı, periferik yaymasında hemoliz bulgusu saptanmadı. Retikülosit değeri %1.1 idi. AST, ALT, albümin, üre, kreatinin, iyonları normal, ve CRP'si negatif bulundu. Kan grubu ve Rh uyuşmazlığı yoktu. Direkt coombs testi negatif idi. Anne kan grubu A-rH pozitif, subgrup analizinde C: pozitif, E: pozitif, c: negatif, e: pozitif, Kell: negatif, bebeğin kan grubu A rH pozitif, subgrup analizinde C: pozitif, E: negatif, c: pozitif, e: pozitif, Kell: negatif idi. Anne bebek arasında anti c subgrup uygunsuzluğu saptandı. Hiperbilirubinemisi nedeniyle fototerapi başlandı. Yaşamının 6. günü total bilirubini 9,2 mg/dl olan hastanın fototerapi tedavisi kesildi. İzleminde rebound bilirubin değeri 11 olan bebek poliklinik izlemine alınarak tabucu edildi.

Sonuç: Yenidoğan sarılığında ABO ve Rh uyuşmazlığı olmayan izoimun hemolitik hiperblüribinemi varlığında subgrup uygunsuzluğundan şüphelenilmelidir.

P-088

Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu ile steroid bağımlı nefrotik sendrom arasındaki ilişki

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences, Arak, Iran

Amaç: Nefrotik sendrom , nefritik düzeyde proteinüri ve büyük idrar protein kayıpları, hipoalbüminemi, ödem ve hiperlipidemi ile ilişkili klinik bulguların üçlüsü ile karakterizedir. Primer NS'li 13 yaşın altındaki çocukların %80'inden fazlasının steroide yanıt veren formları vardır. Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğunun tanımlanabilir bir nedeni yoktur. DEHB semptomlarının, genetik, organik ve çevresel etiyolojiler dahil olmak üzere çeşitli nedenlerin son ortak yolunu temsil etmesi muhtemeldir.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka-kontrol çalışması 5-13 yaş aralığındaki 130 çocuk üzerinde yapılmıştır. Hastalığın başlangıç yaşı 5-13, takip süresi iki yıldı. Çalışmaya alınan 130 çocuktan steroid bağımlı nefrotik sendromlu 65 çocuk vaka grubu olarak, SDNS'si olmayan 65 sağlıklı çocuk kontrol grubu olarak seçildi. MCNS'li hastalar prednizolon 2 mg/kg/gün veya 60 mg/m2/24 saat, günde bir kez veya çoklu doza bölünmüş olarak tedavi edildi. Yanıt verenler 12 hafta boyunca steroid aldı. Prednizolon ile tedavi süresi en az altı aydır.En az altı aydır sürekli olarak ve iki ayrı ortamda herhangi bir organik neden olmaksızın hastalık belirtileri gösterenlerde DEHB kriterlerine göre tanımlandı ve Conner's .

Bulgular: Olgu ve kontrol grubundaki çocukların yaş ortalamaları sırasıyla 8.71 ± 9.56 ve 9.31 ± 3.32 olarak hesaplandı . Vaka grubunda 42 erkek ve 23 kız ve kontrol grubunda 29 erkek ve 36 kız vardı . Genel olarak, her iki grupta da çalışılan 130 çocuktan dokuz, 15 ve 18 çocuk DEHB dikkat eksikliğinden etkilenmişti. tipi, DEHB hiperaktif-dürtüsel tip ve DEHB karma tipi sırasıyla. DEHB dikkatsiz tip , DEHB hiperaktif-dürtüsel tip ve DEHB karma tip arasında gruplar arasında anlamlı bir fark yoktu.

Sonuç: Mevcut çalışmaya dayanarak, SDNS'li çocuklarda DEHB prevalansı ile kontrol grubu arasında anlamlı bir fark yoktu. Kontrol grubunda daha az hiperaktivite görmeyi beklememize rağmen, sonuçlar iki grup arasında fark göstermedi. Farklı psikiyatrik bozukluk türleri ile NS arasındaki ilişkilerin önemi ve çocuklarda DEHB ile NS'nin farklı evreleri arasındaki ilişkiye ilişkin yeterli kanıt bulunmaması nedeniyle bu alanda daha ileri çalışmaların yapılması önerilmektedir.

P-089

Travma Sonrası Gelişen Psoas Apsesi Olgusu

Nahit Can Karaburun[1], Semra Bayturan Şen[2], Alkan Bal[3], Nursel Sabancı Demirbaş[1], Sertan Hancıoğlu[4]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
[2]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Enfeksiyon Kliniği
[3]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Acil Kliniği
[4]Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

Amaç: İliopsoas apsesi, iliopsoas kas kompartmanında oluşan enfeksiyöz bir koleksiyondur[1]. Komşu bölgeden direkt geçiş ya da hematojen yayılımla gelişmektedir. Hastalık nadir görülmektedir ancak son yıllarda kesitsel görüntülemelerin yaygınlaşmasıyla tanınan olgu sayısı artmaktadır[2]. Primer ve sekonder olarak ikiye ayrılmaktadır. Primer olgular immunsupresyon zemininde, sekonder olgular travma veya enstrümantasyonla gelişmektedir. Travmaya sekonder gelişmiş psoas apsesi, nadir bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

Bulgular: Tekrarlayan travma ve 1 ay önce 2 gün süren ateş, burun akıntısı öyküsü olan 13 yaş kız hasta 2 hafta önce sağ kalçada başlayıp 3 gündür şiddetlenmiş ağrı ve 2 gündür olan 40°C'yi geçen ateş şikayetleriyle başvurdu. Sabah tutukluluğu, başka eklemde tutulum, döküntü, COVID teması tariflenmedi. Başvurusunda nabız:100/dk, solunum sayısı:20/dk, vücut sıcaklığı:36,7°C, kan basıncı:102/64mmHg olan hastanın muayenesinde sağ kalçada ağrı, ısı artışı, hafif hiperemi, şişlik ve her yöne hareket kısıtlılığı mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hemogramında lökosit 13120/mm^3 (Nötrofil %90, Lenfosit %7, Monosit %2), sedimentasyon 70mm/sa, C-Reaktif Protein 3.5mg/dl, prokalsitonin 11.1ng/ml, troponin-I 30ng/l (8.4-18.3), D-Dimer 1457ng/ml saptandı. Viral belirteçler (EBV,CMV,HIV) negatif, Rose-bengal negatif saptandı. Immunglobulinleri yaşına uygundu. COVID-PCR ve IgG negatif saptandı. Kan kültüründe 18.saatte S.aureus üremesi oldu. Kalça grafisinde eklem aralıkları olağandı. Ultrasonografisinde kalçada artrit bulgusu saptanmadı. Ekokardiyografisi ve alt ekstremite Doppler ultrasonografisi normal sonuçlandı. Kontrastlı kalça MR'da sağ iliak kas posteriorundan sağ sakroiliak ekleme uzanan apse, sağ iliak kanat ve sakrumda osteomyelit saptandı. Ortopedi tarafından apsenin boşaltılmasıyla hastanın ateşi ve şikayetleri geriledi. Gönderilen apse kültüründe S.aureus üredi. Hasta 11 gün IV teikoplanin, 7 gün IV meropenem aldıktan sonra oral klindamisin ile taburcu edildi. Troponin-I değerlerinin 3. günde normale döndüğü saptandı. İmmunyetmezlik açısından tetkikleri planlandı.

Sonuç: İliopsoas apsesi olan hastaların yalnızca %30'unda klasik triad olan ateş, yan ağrısı ve kalça hareket kısıtlılığı görülür. Kalça ağrısı ve hareket kısıtlılığı olan bir hastada mutlaka psoas apsesini de düşünmek gerekir. Nadir görüldüğünden ve çeşitli belirtilerle gelebildiğinden sepsise gidişi engellemek için kesitsel görüntülemeler erkenden düşünülmelidir.

P-090

Preterm Yenidoğanda Nadir Bir Akut Batın Nedeni: Neonatal Apandisit

Elif Kirit[1], Zeynep İnce[1], Adem Canbaz[2], Leyla Bilgin[1], Duygu Tunçel[1], Asuman Çoban[1]

[1]İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Yenidoğan BD
[2]İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

Giriş: Neonatal apandisit immün, vasküler, hipoksik ve obstrüktif faktörlerle ilişkili çok nadir bir durumdur (%0.04-0.2). Neonatal hipoksi, umbilikal kateterizasyon, prematürite, dolaşım yetersizliğine yol açan kalp anomalileri, düşük kan basıncı, konjenital megakolon, kistik fibrosis, NEK, inguinal herni, mekonyum ileusu, korioamniyonit gibi nedenler iskemik veya obstruktif mekanizmalarla riski artırır. Apandisitin klasik klinik bulgularının yenidoğanlarda görülmemesi ve nekrotizan enterokolit, gastroenterit ve obstrüksiyon gibi yenidoğan sorunları ile karışması tanı ve tedavide gecikmeye neden olarak mortalite riskini artırır. Bu yazıda preterm bir yenidoğanda nekrotizan enterokoliti taklit eden akut apandisit vakası sunulacaktır.

Vaka: Fetal distres nedeni ile 32+3/7 gestasyon haftasında(GH) sezaryenla doğan kız bebek, doğum tartısı:1770 gr , Apgar 1.ve 5.dakika:5 /8 , kordon kan gazı pH:7.23, pCO2:66.9 mmHg, BE:-2.29 mmol/L laktat:5.8 mmol/L. Uzamış membran rüptürü ve plasenta kültüründe alfa hemolitik streptokok üremesi nedeniyle antibiyotik tedavisi başlanan bebeğin 10 saat nazal CPAP ihtiyacı oldu. Beslenmesi tedricen artırıldı, postnatal(PN) 6. günde tam enteral beslenmeye geçildi. PN 8. günde batın distansiyonu ve ısı disregulasyonu gelişti.

Bulgular: Gerekli tetkikler alındı, ayakta direkt batın grafisinde batında serbest hava gözlenen bebek operasyona alındı. Operasyon esnasında batın içinde barsak içeriği saptandı. Apendiks erektil, inflame ve perfore idi, apendektomi uygulandı. Postoperatif komplikasyon gelişmedi, operasyon sonrası 6. günde tekrar tam enteral beslenmeye geçildi, PN 17. günde, 34+6/7 GH'de şifayla taburcu edildi. Patoloji raporu "transmural iskemik nekroz alanı, vasküler ektazi, konjesyon alanları içeren perforasyon alanı" şeklinde sonuçlandı.

Sonuç: Yüksek mortalite oranı olan neonatal apandisitin prognozunu hızlı tanı ve tedavi belirler. Yenidoğanda açıklanamayan intraabdominal sepsis durumunda akut apandisiti ayırıcı tanılar içinde değerlendirmek, batın içi patolojinin irdelenmesinde uygun tanısal algoritmayı izlemek ve erken dönemde apendektomi yapmak en doğru yaklaşımdır.

Yenidoğanlarda tanısı zor olan apandisit tablosu, bu vakada olduğu gibi özellikle risk faktörleri varlığında yüksek şüphe ve farkındalıkla ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

P-091

Protein Kaybettiren Enteropati'den İmmün Yetmezliğe

Mevlüt Özkan TOKAY[1], Dilara KOCACIK UYGUN[3], Ayşen BİNGÖL[3], Reha ARTAN[4], Ahmet Oğuzhan ÖZEN[2]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı
[3]Akdeniz Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı
[4]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç: CHAPLE sendromu özellikle erken çocukluk çağında görülen , barsaklardan protein kaybına bağlı olarak birçok sistemi ve organı etkileyen bir hastalıktır. Erken başlangıçlı protein kaybettiren enteropati ve primer barsak lenfanjiektazisi olan olgularda düşünülmesi gereken bir tablo olup bu sunuda biz intestinal lenfanjiektazi ve hipogamaglobulinemi nedeni ile başvuran olguyu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 16 yaş erkek hasta Crohn hastalığı nedeni ile izlenmekte iken hipogamaglobulinemisinin saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Özgeçmişinde herhangibir özellik bulunmayan olgunun anne baba arasında birinci derecede akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde Boy: 162 cm (%10), kilo: 65 kg (%25), soluk görünümde, sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuar parametreleri değerlendirildiğinde Hb: 9,4 g/dL, BK: 8350/mm3,Absolü nötrofil sayısı: 6900/mm3, Absolü lenfosit sayısı: 1320/mm3, Plt: 400000/mm3, Albumin: 2,7 g/dL, Fekal α1 AT: 17 mg/dL, Fe: 9 ug/dL, Ferritin: 6,4 ng/mL, Vit B12: 257 idi. Hastanın bakılan immunglobulin ve lenfosit alt grupları değerlendirildiğinde IgG: 185 mg/dL, IgG1: 155 mg/dL, IgG2: 51,8 mg/dL, IgG3: 13,8 mg/dL, IgG4: 7,73 mg/dL ve CD3: % 53, CD4: % 32, CD8: % 15, CD19: %16, CD16-56: % 19 saptandı.

Hastanın hipogamaglobulinemisinin kayba bağlı olduğu düşünüldü ancak enfeksiyon riski nedeni ile olguya intravenöz immünglobulin tedavisi başlandı. Hastanın değerlendirildiğinde karın ağrısı , intestinal lenfanjiektazi , Crohn hastalığı, hipoalbüminemi ve hipogamaglobulinemi olduğu görüldü. Yeni tanımlanan bir immün yetmezlik olan CHAPLE sendromunda hipoproteinemi , malabsorbsiyon sendromu , kompleman hiperaktivasyonu , intestinal lenfanjienjektazi ve trombozis olması, hastanın klinik bulgularının uyumlu olması üzerine CD55 gösterimine bakıldı. CD55 ekspresyonu saptanmayan olgunun, mutasyon analizinde c.132 delT homozigot delesyon saptandı. Kompleman hiperaktivasyonuna yönelik , C5a'ya karşı oluşturulmuş monoklonal antikor olan ekulizumab tedavisi uygulandı. Tedavi sonrası klinik ve laboratuar bulguları düzelen olgu takibe alındı

Sonuç: CHAPLE sendromu erken çocukluk çağında görülen , barsaklardan protein kaybına bağlı olarak birçok sistemi ve organı etkileyen bir hastalıktır. Erken başlangıçlı protein kaybettiren enteropati olan olgularda düşünülmesi gereken bir tablo olup ileri inceleme açısından hastaların değerlendirilmesi uygundur

P-092

Çocuklarda COVID-19 Enfeksiyonu Sırasında Karaciğer Tutulumu

Zafer Akman[1], Esra Polat[2], Hacer Aktürk[3], Şirin Güven[4], Nuray Uslu Kızılkan[1], Çiğdem Arıkan[1]

[1]Koç Üniversitesi Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji , Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı
[2]Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü
[3]Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları
[4]Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: COVID-19 hastalarında %14 ile %74 arasında karaciğer enzim seviyelerinde değişiklik olmakla birlikte çocuklarda karaciğer testi anormalliklerini tanımlayan yeterli veri yoktur.[1,2] Bu çalışmada COVID-19›lu çocukların karaciğer testi anormalliklerinin sıklığı ve klinik özellikleri değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Nisan 2020- Ağustos 2021 arasında COVID-19 tanısı olan 942 hastanın (ortalama ± SME 110.4±69.1 ay; kız/erkek: 457/485) tıbbi kayıtları gözden geçirilerek klinik özellikleri, komorbiditeler, karaciğer testleri retrospektif olarak kaydedildi. Karaciğer testi bakılmayan çocuklar çalışma dışı bırakıldı. Hastalar klinik duruma göre asemptomatik, hafif, orta ve şiddetli olarak kategorize edildi. AST ve ALT yükselmeleri 2x normalin üst sınırı (NÜS), 2-5x NÜS ve 5xNÜS'den fazla olarak sınıflandırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 641 çocuk dahil edildi ve takip sırasında çocukların %26.8, %11.6, %0.6 ve %18.7›sinde sırasıyla AST, ALT, GGT ve LDH anormallikleri tespit edildi. AST ve ALT yükselmesi sırasıyla % 94,7 ve % 90,3 oranında 2xNÜS›-den düşükken, %2.2 hastada 5 xNÜS'den yüksek saptandı. Hastalık ağırlığına göre, %86.2'si asemptomatik veya hafif, %7.9 orta ve %5.9 ağır gruptaydı. Karaciğer testi anormallikleri ile hastalığın şiddeti, komorbid durumların varlığı, antibiyotik-antiviral tedavi, yaş ve cinsiyet ile ilişkisi saptanmadı. Mutlak lenfosit sayısı, orta ve şiddetli hastalık grubunda diğer gruplara göre düşüktü (1400±338 vs 3178±117 p = 0.013). İlerleyen karaciğer hastalığı, karaciğer yetmezliği ve ölüm gözlenmedi. Ağır hastalık, komorbid durumu olan hastalarda belirgin olarak daha yüksekti (p<0.000).

Sonuç: Karaciğer testi anormallikleri düşük oranda olup, bunun çocuklarda daha hafif COVID-19 seyri, hipertansiyon, diyabet, koroner kalp hastalığı gibi komorbid durumların olmaması ile ilişkili olabileceği düşünülebilir.[1,2,3]

P-093

Henoch-Schönlein Purpurası tanısı ile takipli 332 olgunun retrospektif değerlendirilmesi tek merkez deneyimi

Neslihan Yılmaz[1], Fatıma Tüz Zehra Hanım Şevik[2], Hanife Bayramoğlu[2], Selçuk Yüksel[1], İlknur Girişgen[1], Tülay Becerir[1]

[1]1Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Denizli
[2]1Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

Amaç: Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) veya IgA vasküliti (IgAV) çocukluk çağının en sık görülen vasküliti olup cilt, eklemler, GİS ve böbrek tutulumu görülebilmektedir. Prognozu böbrek tutulumu belirler. Hastalık mevsimsel, coğrafik olarak sıklık ve komplikasyonlar yönünden farklılıklar göstermektedir. Bu çalışmada kliniğimizde HSP tanısı ile takip edilmiş hastaların demografik, klinik ve organ tutulumları ile beklenen komplikasyonlar ortaya konulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Merkezimizde son 5 yılda HSP tanısı almış (EULAR/PRINTO/PRES tarafından geliştirilen HSP tanı kriterlerine göre) 332 hasta retrospektif olarak tarandı. Hasta dosyalarından elde edilen demografik bilgiler, organ tutulumları, hastalığın ortaya çıktığı mevsim, komplikasyonlar ve döküntü karakteri (sadece alt ekstremitedeki döküntüler tipik, alt ekstremite döküntülerine ilave olarak göz, kulak, skrotal-vulvar döküntü ve skalp ödemi varlığı atipik döküntü olarak) tanımlandı.

Bulgular: Üç yüz otuz iki hastanın 159'u kız (%48), 173'ü erkek(%52), hastaların başvuru yaş ortalaması 93±43 aydı. Kız hastaların yaş ortalaması 94±37 ay, erkek hastaların yaş ortalaması 92± 47 ay olarak saptandı. Hastalığın mevsimsel dağılıma göre ortaya çıkış sıklığı %30 kış, %29 sonbahar, %22 ilkbahar %19 yaz olarak saptandı. Hastaların tümünde palpabl purpirik döküntülere ilave olarak, diğer organ tutulumları incelendiğinde; %38 gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu, %49 böbrek tutulumu, %50'sinde artrit, farklı bölge tutulumları %7,2 (skrotal, yüz, aurikular, skalp ödemi) gözlendi. Olguların %71'inde döküntüler tipik olarak yalnızca alt ekstremitede lokalize iken, %29'unda ise lezyonlar alt ekstremitedekilerine ilave olarak atipik (üst ekstremite, gövde, kulak, skrotum, göz) lokalizasyonda idi. Cinsiyet dağılımı, mevsimsel dağılım, BMI ile organ tutulumu arasında bir korelasyon yoktu. Bununla birlikte, tipik cilt lezyonları olan hastalar ile atipik cilt tutulumu olan hastalar karşılaştırıldığında albümin (41,7±7 vs 41,1±5, p=0,04), ferritin (69,7±58 vs 83,9±47, p=0,02) ve fibrinojenin(354,5±97 vs 390,7±119, p=0,01) ortalama değerlerinde gruplar arasında anlamlı fark olduğu gözlendi.

Sonuç: HSP deki cilt lezyonlarının tipik ve atipik ortaya çıkışları dikkate alındığında, atipik cilt tutulumu olan hastalarda inflamasyonun daha şiddetli olduğu gözlendi.

P-094

EBV Mononükleozu Sonucu Oluşan Kolestaz

Ahmet YENİ[1], İbrahim Etem PİŞKİN[1], Ülkü Benan SEVİM[1]

[1]Bülent Ecevit Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Epstein Barr Virüsü (EBV), enfeksiyon mononükleoza neden olan herpes virüstür. Çoğu EBV enfeksiyonu asemptomatiktir. Genellikle lenfadenopati yapar. Enzim anormallikleri, kolestazdan çok hepatitle ilişkilidir. EBV mononükleozundan kolestatik sarılık nadiren bildirilmiştir.
Yöntem ve Gereç: Olgu: 7 yaş erkek hasta ateş, kusma, sararma şikayetiyle başvurdu. 5 gün önce başlayan halsizlik, ateş yakınmaları olmuş, antipiretik kullanmış. İştahsızlık, kusmaları başlamış. Kan tetkiklerinde hiperbilirubinemisi görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın uyku hali vardı. Tonsilleri, orofarenksi hiperemik,gövde ve skleraları ikterik, hepatosplenomegalisi mevcuttu, traube kapalıydı. Kan tetkiklerinde; WBC:26100,Hgb:9.6gr/dl, HCT:%29.2, MCV:75.8 fl, PLT:50000, AST:122 u/l, T.Bil:10.7 mg/dl, İ.D.Bil:4 mg/dl, D.Bil:6.7 mg/dl, üre:89mg/dl, Cr:1 mg/dl, Na:129 mmol/l, K:3.2mmol/l, amilaz:157 u/l, ALP:723 u/l, LDH: 729 u/l, albumin,2.3 gr/dl, amonyak:105 mcg/dl, CRP:244,5 mg/l, Procalsitonin: 6.12 ng/ml, Ptz:18.3 sn, INR:1.63, aPTT: 30.8 sn. TİT: bilirubin, ürobilinojen 1+, dansite:1010 pH:7, hızlı streptokok testi negatifti. Rehidratasyon tedavisi düzenlendi. ALP, total ve direkt bilirubin yüksekliği olan hastaya ursodeoksikolik asit, CRP yüksekliği, ateşi olduğundan sefotaksim başlandı. CRP yüksekliğinin, lökositozun devamı nedeniyle antibiyoterapisi meropeneme geçildi. Koagülasyon bozukluğu olan hastaya K vitamini uygulandı. Kliniği evre1 hepatik ensefalopati olarak değerlendirildi. Laktuloz tedavisi ve heptamine başlandı. Hepatobiliyer, portal ven doppler USG yapıldı. HSM ve safra kesesi duvar kalınlığı artmış saptandı. Hipotansiyon ve taşikardisi olan hastada pro-BNP: 9240 pg/dl saptandı. Hastanın idrar çıkışında azalma oldu; üre, kreatinin yüksekliği devam etti. Albumin değeri:1.8 gr/dl saptandı, albumin verildi. FM'de gövde, ekstremitelerde makülopapüler döküntü, el ayak içlerinde soyulmaları gözlendi. Takibinde T.Bil: 21.67 mg/dl, D.Bil: 12.45 mg/dl, İ.D.Bil:9.22 mg/dl saptandı. EBV hepatiti ön tanısıyla prednizolon başlandı. Böbrek fonksiyonları düzeldi, ikteri azaldı.Kliniği, laboratuvar bulguları düzeldi.

Tartışma: EBV, enfeksiyoz hepatit nedenlerindendir. Viral enfeksiyon kaynaklı akalkülöz kolesistit pediatrik popülasyonda nadirdir. Çocukluk çağında klinik, laboratuvar verileri nonspesifiktir, Hastalar ateş, sarılık, sağ üst kadranda ağrı, kusmayla başvururlar. Burada EBV'nin hedef organlar üzerindeki immünolojik mekanizmasının aydınlatılması için ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu görülmektedir. Olgumuz, AAK'nin ve multiple organ disfonksiyonunun, akut EBV enfeksiyonunda ortaya çıkabileceğini düşündürmektedir.

P-095

Neonatal Dönemde Yüz Yerleşimli Bir Konnektif Doku Nevüsü Olgu Sunumu

Sena Silay Durmuşoğlu[1], Adnan Barutçu[2], Nurdan Evliyaoğlu[2]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Türkiye

Amaç: Yaşamsal fonksiyonları olan yenidoğan cildinde; doğumda veya sonradan gelişen büyük çoğunluğu benign seyirli, geçici veya fizyolojik olarak sınıflandırılan pek çok dermatoz görülebilir. Bunlardan bazıları nadiren ciddi morbidite ve mortalite kaynağı olabilirler. Konnektif doku nevüsü oluşum mekanizması tam olarak bilinmeyen; kollajen, elastik lifler ve glikozaminoglikanlar gibi dermal konnektif doku komponentlerini içeren hamartomatöz bir lezyon alarak tanımlanır(1,2).

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: 25 yaşındaki annenin 3. gebelikten 3. yaşayan olarak 39 gestasyonel haftada normal vajinal yol ile 3300 gram ağırlığında komplikasyonsuz doğan kız hasta, 8 günlük iken Sosyal Pediatri Polikliniği'mize çocuk sağlığı izlemi açısından başvurdu. Özgeçmişinde intrauterin dönemde bilateral hafif hidronefroz olduğu; soygeçmişinde ailede pankreas kanseri öyküsü bulunduğu ve bunların dışında bir özellik olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede; umblikal hernisi ve mentum sağ lateralinde yer yer papüler, hafif eritematoz 2x3cm boyutunda plak şeklinde lezyon gözlendi(Şekil-1). Anne lezyonun doğumdan itibaren mevcut olduğunu belirtti. Diğer tüm sistem muayeneleri doğaldı. Hasta Dermatoloji Polikliniği'ne konsülte edildi. Dermoskopik muayenede; konnektif doku nevüsü, fibröz sefalik plak ön tanısı konuldu(Şekil-2). Eşlik edebilecek sistemik hastalıklar ve sendromlar açısından aile bilgilendirildi. Hasta kliniğimizde takibe devam edecek olup, Dermatoloji ve Çocuk Nöroloji bölümlerinde ileri tetkiklerin yapılması ve ayırıcı tanılar açısından da yakın takibe alınması planlandı.

Sonuç: Klinik olarak konnektif doku nevüsleri; deriden kabarık, yumuşak veya sert, çapı 0,5 ila birkaç santimetre arasında değişen; tek veya multiple papüller, nodüller veya plaklar şeklinde görülebilirler(3). Genellikle sırt ve uyluklar tutulurken; üst ekstremitelerde ve yüzde daha az sıklıkla oluşurlar(4). Ayırıcı tanıda Buschke-Ollendorf sendromu, dermatofibroma, lipom, nevus lipomatodes superficialis (Hoffmann-Zurhelle), Pseudoxanthoma elastikum ve tuberoskleroz düşünülmelidir(5). Kozmetik nedenlerle cerrahi eksizyon dışında önerilen etkili bir tedavisi yoktur(1). Sonuç olarak yenidoğanın dermatolojik muayenesi, konjenital hastalıkların erken tanı ve tedavisi açısından önem arz etmektedir. Yenidoğan döneminde görülen çoğu lezyon benign karakterde ve geçici olmakta beraber birçok santral sinir sistemini ilgilendiren hastalıkların da habericisi olabileceği klinisyenler tarafından unutulmamalıdır.

P-096

İmmun Yetmezliklerin Nadir Bir Nedeni Adenozin Deaminaz Enzim Eksikliği

Ezgi Çay[1], Dilek Özcan[2], Ahmet Sezer[2], Veysel Karakulak[2], Atıl Bişgin[3], Derya Ufuk Altıntaş[2]

[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
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Adana

Amaç: ADA (Adenozin Deaminaz) enzim eksikliği otozomal resesif kalıtılan , Ağır Kombine Immun Yetmezlik (SCID) alt tipi olan bir primer immun yetmezliktir (1) (2) . Eksik ve bozulmuş ADA aktivitesinde lenfosit olgunlaşması ve fonksiyonları etkilenir ve bu nedenle ADA eksikliği ciddi kombine immün yetmezliğe yol açar (3) . ADA enzim eksikliği insidansının 1:200,000 ila 1:1,000,000 canlı doğum arasında olduğu tahmin edilmektedir(4) . ADA enziminin eksikliğine bağlı olarak ortaya çıkan SCID nadir görülmektedir (5).Hastanın semptomlarından şüphelenilerek immun yetmezlik düşünülmesi ile konulan erken tanı hastanın yaşam süresi ve yaşam kalitesinin iyileştirilmesinde büyük bir öneme sahiptir. Biz bu yazımızda nadir görülen bu hastalığa sahip olguyu takdim etmek, immun yetmezliklere dikkat çekmek , lenfopeniye eşlik eden semptomların nadir görülen ADA enzim eksikliğine bağlı immun yetmezlik için uyarıcı olabileceğini vurgulamak istedik.

Yöntem ve Gereç: İlk defa 50 günlük iken merkezimize başvuran hastanın öyküsünden , anne ve babasının akraba olduğu , 3 defa pnomoni nedeniyle hastane yatışının olduğu ve ablasının 8.5 aylıkken exitus olduğu öğrenildi. Hastanın Fizik Muayanesinde boy ve kilosu yaşıtlarından gerideydi ,ağız içi yaygın moniliazisi mevcuttu .Hastada büyüme gelişme geriliği olması , sık akciğer enfeksiyonu geçirmesi , aile öyküsünün olması immün yetmezlik olabileceğini düşündürdü.

Bulgular: Tetkiklerinde WBC :8300 (ANS :6900 ALS:100) IgG : 320 mg/dl , IgA : < 0.10 mg/dl , IgM : 33 mg/dl , IgE : 5.15 Iu / ml; CD4: % 32 , CD8 : % 8 , CD19: % 4 , CD 3 : % 36 , ADA enzim aktivitesi düşük saptandı . *ADA* geni ; *NM_000022.4 c.956_960delAAGAG (p.e319Gfs*3) (p.Glu319GlyfsTer3)* (Homozigot) olarak geldi.Hastaya akraba dışı allojenik kök hücre nakli yapıldı nakil sonrası şikayetleri geriledi hastane yatışı olmadı.

Sonuç: Büyüme gelişme geriliği , tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, aile öyküsü durumunda immun yetmezlik düşünülmelidir (5). ADA enzim eksikliğinde lenfopeni önemli bir bulgudur (6).İmmun yetmezlik düşünülen durumlarda lenfopeni ön planda ise ADA enzim eksikliği akılda bulundurulmalıdır.

P-097

Pediatride genel muayenenin önemi; kronik hastalık izleminde trigonosefali tanısı alan olgu sunumu

Döne Savuran[1], Fatma Efe[1], Oğuzhan Demir[1], Mehmet Deniz Erhan[1], Orkun Tolunay[1]

[1]SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Kraniosinositoz, bir veya daha çok kafatası sütürünün erken kapanmasıyla yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıkan gelişimsel bir malformasyondur. Tanı, fizik muayene, baş çevresi takibi veya asimetrik baş görünümü nedeniyle şüphelenilerek radyolojik görüntüleme ile konulur. Bu yazıda sağ renal agenezi, sol hidronefroz ve tekrarlayan İYE nedeniyle doğumdan itibaren izlenmekte ve trigonosefali tanısı ko-nulan hasta sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: OLGU SUNUMU

Bulgular: Doğumdan itibaren sağ renal agenezi ve sol hidronefroz nedeniyle izlenmekte ve dirençli idrar yolu enfeksiyonları nedeniyle yatırlarak tedavi edilmekte olan 3 aylık erkek hasta yine İYE nedeniyle servise yatırıldı. Hastanın İYE tedavisi yapılırken baş çevresi persentilinin vücut ağırlığı ve boya göre düşük olması ve kraniyumun asimetrik görünümü nedeniyle çekilen 3 boyutlu kemik rekonstrüksiyonlu beyin tomografisinde metopik suturun füzyone görünümde (tirogonosefali) olduğu saptandı. Hastanın geçmiş yatış ve poliklinik kontrolleri incelendiğinde ağır renal hastalıkları ve hastaneye yatış gereksinimleri nedeniyle genel muayenesinin, boy-vücut ağırlığı-baş çevresi persentil karşılaştırmalarının göz ardı edilmiş olduğu görüldü. Hasta beyin cerrahisi tarafından izleme alındı. Hastanın 6 ay civarında baş çevresi büyümesi ve kozmetik görünüm göz önüne alınarak operasyonu planlandı. Hasta İYE tedavisinin tamamlanması ile amoksisilin profilaksisi ile taburcu edildi.

Sonuç: Kraniosinostoz tedavi edilebilir bir hastalıktır. Ancak belli bir yaşı geçmiş hastalarda cerrahinin başarılı olma şansı giderek düşmektedir. Tanısal teknolojilerin gelişmesi, nadir ve kronik hastalıkların artması ile hekimlerin genel pediatri takibi ve genel muayeneye olan ilgisi azalmaktadır. Yazıda sunulan hastada olduğu gibi nadir, kronik ya da ağır hastalıklar çocukların genel izleminin ve aşı takibinin önüne geçebilmektedir. Teknoloji her ne kadar hekimlerin hayatını kolaylaştırıp tanısal süreçte büyük yardımları dokunuyor olsa da genel muayenenin unutulmaması gerekmektedir.

P-098

İdiyopatik aşırı aktif mesane sendromlu çocuklarda kan basıncının değerlendirilmesi

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Amirkabir hospital , Department of Pediatric nephrology , Arak University of Medical Sciences ,Arak ,Iran

Amaç: Hipertansiyon, çocuklarda en önemli sorunlardan biridir. Bazı araştırmalar, çocuklukta yüksek tansiyon (KB) ile yetişkinlikte yüksek tansiyon arasında güçlü bir ilişki olduğunu öne sürmektedir. Sistolik KB ve/veya diyastolik KB düzeyi çocuğun cinsiyeti, yaşı, ve boy. Çocuklarda hipertansiyon hiperlipidemi, obezite, düşük fiziksel aktivite ve yüksek tuz alımı nedeniyle artmaktadır. Çocuk popülasyonunda hipertansiyon insidansı %2,5-%5 civarındadır. Aşırı aktif mesane multifaktöriyel bir problemdir. Hem idrar hem de BP otonom sistem tarafından kontrol edildiğinden, aşırı aktif mesane, tansiyon sorunları ile birlikte olabilir. Bazı vaka raporları, aşırı aktif mesanenin BP ile birlikte olduğunu göstermiştir. Aşırı aktif mesane düzelir, ancak iyileşme süresi bazen çok değişkendir. ergenlik yıllarına kadar değil. Aşırı aktif mesanede erken bir BP değerlendirmesi olan hasta kişilerde artan gece idrar çıkışı ve/veya mesane hiperaktivitesi, muhtemelen otonom sinir sistemi bozukluğu ile birlikte olabilir.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka-kontrol çalışmasında, Amir-Kabir Hastanesi'nde yatmakta olan aşırı aktif mesanesi olan 110 çocuğu vaka olarak ve kontrol grubu olarak aşırı aktif mesanesi olmayan 220 çocuğu seçtik. nezle, soğuk algınlığı. Analiz için tüm katılımcılardan alınan üç ölçümün ortalamasını kullandık.

Bulgular: Genel olarak, çalışmamız için 330 çocuk (110 vaka ve 220 kontrol) seçildi. Aşırı aktif mesaneli 16 çocukta (%14.5) ve kontrol grubundaki 23 çocukta (%10.5) diyastolik KB %90-95 (prehipertansiyon aralığı) idi (P = 0.049). Aşırı aktif mesaneli 31 çocukta (%28.2) ve kontrol grubundaki 11 çocukta (%5.0) sistolik kan basıncı %90-95 (prehipertansiyon aralığı) idi (P = 0.001). Sistolik KB, aşırı aktif mesanesi olan çocuklarda anlamlı olarak daha yüksekti. BP düzenlemesinin bu bozuklukları, otonom sinir sistemi bozukluğunu ve aşırı aktif mesanenin patogenezini yansıtıyor olabilir. Aşırı aktif mesaneli 76 çocukta (%69.1) ve kontrol grubundaki 202 çocukta (%91.8) ailede hipertansiyon öyküsü negatifti (P=0.001). aşırı aktif mesane ve kontrol grubunun 163'ünde (%74.0) normal VKİ'deydi (P=0.001).

Sonuç: Özetle aşırı aktif mesane hastalarında sistolik KB ve diyastolik KB düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı derecede yüksek bulundu.

P-099

Dirençli Yenidoğan Konvulzyonu : Joubert Sendromu

Elif Betül KESKİN[1]

[1]SBÜ, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları SUAM , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç: Joubert sendromu , serebellar vermisin kısmi ya da tam yokluğu ile karakterize, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Klinik bulguları arasında ataksi, hipotoni, anormal göz hareketleri, nistagmus, hiperpne-apne epizodları ve mental motor gelişme geriliği gözlenir. Hastalığın tanısı karakteristik klinik bulgular ve manyetik rezonans görüntülemede tipik molar dişi görünümü ile konulur. Burada tipik bulgularıyla yenidoğan döneminde almış bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: OLGU: 22 yaşında annenin 3. gebeliğinden 37+6 haftalık sezaryen ile 2870 gram doğan erkek hasta , Doğumhanede görüldüğünde myotonik yüzü, frontal çıkıklığı, burun kökü basıklığı, balık ağzı, düşük kulakları ve retrognatisi vardı. Yenidoğan refleksleri zayıf, hipotonik ve derisi gevşekti. Solunum eforu yeterli olmayan hasta entübe edildi. İzleminde aEEG de nöbet aktiviteleri saptanan fakat klinik nöbeti görülmeyen hastanın dörtlü antiepileptik tedavisine rağmen aEEG de dirençli nöbet aktiviteleri devam etti. Hastanın kranial görüntülemesinde beyin sapı beklenenden ince, serebellar hemisferler ve vermis hipoplazik görünümdeydi 'pontoserebellar hipoplazi' . Tipik molar dişi görünümü mevcuttu. Korpus kallosum diffuz ince görünümde ve lateral ventriküllerde hafif kolposefalik dilatasyon mevcuttu. Hastanın metabolik taraması ve göz muayenesi doğaldı. Postnatal 8. günde tam enteral beslenmeye geçen hastaya postnatal 39. günde trakeostomi açıldı. Anamnezinde kranial görüntülemesinde vermis agenezisi ve serebellar hipoplazi saptanan kardeşinin üçbuçuk aylıkken öldüğü öğrenildi.

Sonuç: Joubert sendromunda vermis hipoplazisi, serebellar pedinküllerde kalınlaşma ve 4. ventrikülde lobulasyon tipik "molar diş" görünümünü oluşturur. Klinik özelliklerinin çeşitliliği nedeniyle kranial görüntüleme olmadan tanı koymak zordur. Bu nedenle klinik olarak Joubert Sendromu düşünülen hastaların radyolojik bulguları dikkatli değerlendirilmelidir. Olguların erken tanısı genetik danışmanlık ve olası tedavi modaliteleri açısından son derece önemlidir.

P-100

Çocuklarda Kan Biyobelirteç Düzeyi ile Nefrotik Sendromun Prognozu Arasındaki İlişki

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences , Arak , Iran

Amaç: İdrara büyük miktarda protein ve bir dizi protein ile karakterize nefrotik sendrom (NS). Aşağıdakileri içeren endikasyonlar: idrarda protein, düşük kan protein seviyeleri, yüksek kolesterol seviyeleri, yüksek trigliserit seviyeleri ve şişme. Bu nedenle, bu çalışmanın amacı ilişkiyi araştırmaktı. İran'ın Arak kentindeki çocuklarda nefrotik sendromun prognozu ile kan biyobelirteç düzeyleri arasındaki ilişki.

Yöntem ve Gereç: Bu, 100 çocuk üzerinde yürütülen vaka serisi hastaların prospektif bir çalışmasıydı. 2015-2016 yılları arasında Arak-İran'daki pediatri kliniğine sevk edilen nefrotik sendrom, Başlangıçta steroidlere direnci belirleyin. Bütün çocuklar Prednisolone alıyordu ve daha sonra steroide cevaba göre dört gruba ayrıldılar. Ayrıca, kan Görüşmeden elde edilen biyobelirteçler.

Bulgular: Sonuçlar, steroidli çocukların nefrotik sendroma yanıt verdiğini gösterdi. sık relaps nefrotik sendrom, steroid direnci nefrotik sendrom ve steroidler bağımlı nefrotik sendrom hastalarında daha düşük kan inflamatuar ve daha yüksek kan anti-inflamatuar belirteçler ve bu belirteçler arasında önemli bir fark vardı ($P<0.05$).

Sonuç: Bu konuda kan biyobelirteçleri hakkında çalışma değerlendirildi, gördük ki sadece bazıları değişiklik gösteriyor, böylece WBC gibi inflamatuar belirteçler, eksikliği gruplarında nötrofil, PLT ve CRP steroid yanıtları (sık nüks, steroid direnci ve steroidlere bağlı) ilaca yanıt vermekten daha fazlasıydı grup. Ancak, diğer bazı inflamatuar lenfositler ve MPV gibi faktörler yanıtlanmayanlarda normalden daha azdı gruplar. Kolesterol hakkında bunu kanıtladı üç yanıt vermeyen Cho miktarı kortikosteroid grupları daha yüksekti. ilaç grubuna yanıt veren, bu nedenle yüksek kolesterol seviyesi de bir risk olabilir İlaç direnci faktörü.

P-101

MIS-C Bulgularıyla Gelen Viseral Leishmaniasis Olgusu

Tuğçe Tiriç Cevizbaş[1], Soner Sertan Kara[2]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı ,Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi,Aydın
[2]Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı ,Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Viseral leishmaniasis, kemirgen ve köpeklerle taşınan ve kum sineğinin ısırmasıyla insana bulaşan Leishmania protozoonunun etken olduğu, retiküloendoteliyal sistemin tutulduğu sistemik bir enfeksiyondur.Klinik bulgularının özgül olmaması , kuluçka döneminin uzun seyretmesi tanı koymayı zorlaştırır. Hastalarda ateş, solukluk gibi yakınmalar ve hepatosplenomegali gibi fizik muayene bulguları görülür.

Yöntem ve Gereç: Pandemi döneminde MIS-C bulguları ile gelen Viseral leishmaniasis olgumuzu sunmayı amaçladık.

Bulgular: Bilinen rahatsızlığı olmayan 1 yaş kız olgu; 10 gündür devam eden ateş, günde iki-üç kere olan ishal yakınmaları ile başvurduğu dış merkezde pansitopeni ve akut faz reaktanlarında yükseklik saptanarak seftriakson başlanmış. Dirençli ateşleri ve laboratuvar bulgularında bozulma olan olgu tarafımıza sevk edildi. Muayenesinde splenomegalisi olan olgunun tetkiklerinde Hb:7,6g/dL, lökosit:4060/ mm^3, trombosit: 49000/ mm^3, CRP:176mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı:65mm/saat, INR:5.1 ,aptt:30,6sn ,fibrinojen: 344mg/dL, D-dimer:4563mg/L Ferritin:2157ng/ml'idi. COVID-19 pandemisi döneminde başvuran olguda ön tanıda MIS-C (Multisystem inflammatory syndrome in children) düşünüldü. Prednizolon (2mg/kg/g), IVIG (2 gr/kg), asetil salisilat (80 mg/kg/gün) ve seftriakson (75mg/kg/g), vankomisin (60mg/kg/g) başlandı.Tedaviye rağmen dirençli ateşleri nedeniyle değerlendirilen kemik iliğinde megakaryosit-myeloid seride artış, nadir hemofagositoz yapan hücreler saptandı. Hemofagositik lenfohistiyositoz (HLH) açısından deksametazon (10mg/ m^2/g) başlandı. Brucella, toxoplazma, hepatit A,B,C,HİV serolojileri ve romatolojik hastalık paneli negatif sonuçlandı. Ankara Halk Sağlığı Laboratuvarı'na gönderilen *Leishmania* spp. ELISA (IgM+IgG) pozitif saptandı. Olguya viseral leishmaniasis tanısıyla amfoterisin B (3 mg/kg/gün; 5+1+1 gün olacak şekilde) başlandı ve steroid tedavisi kademeli olarak kesildi. Kliniğini düzelen olgu poliklinik kontrolü planlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Uzamış ateş çocukluk çağında hekimler ve aileler açısından çözümü zor klinik durumlar arasında yer alır. Ayırıcı tanıda, anamnezde sinek ısırığı öyküsü alınmasa da visseral leishmaniasis akılda tutulmalıdır. Pandemi döneminde özellikle MIS-C ile karışabilen klinik ve laboratuvar özellikleri olabildiği ve bu olguda olduğu gibi viseral leishmaniasisin sekonder HLH'ye neden olabileceği unutulmamalıdır.

P-102

Uzamış İshale Bağlı Yenidoğanın Geç Başlangıçlı Hemorajik Hastalığı

Aykut Uyar[1], Melih Gönen[1], Abdullah Harun Kubat[1], Korhan Birgül[1], Emine Ergül Sarı[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Vitamin K yağda çözünen vitamindir. Karaciğerde pıhtılaşma faktörleri II (protrombin), VII, IX, X ile protein C, protein S'nin sentezi ve aktivasyonu için gerekli bir kofaktördür. K vitamini eksikliğinden kaynaklanan yenidoğanın hemorajik hastalığı önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Yenidoğanın hemorajik hastalığı başlangıç zamanına göre erken, klasik ve geç olarak 3 gruba ayrılır. Erken tip doğumdan sonraki ilk 24 saat, klasik tip ilk 1 hafta, geç tip 2. haftadan 6. aya kadar ortaya çıkabilir.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 6 aylık erkek hasta, yeni gelişen göbek çevresi ve sırtta yaklaşık 1 cm çapında iki adet morluk ve 2 haftadır süren ishal şikayetiyle başvurdu. Hastanın öyküsünde, aşılarının ayına uygun yapıldığı, doğumda K vitamininin uygulandığı, sünnet sonrası kanama olmadığı ve D vitamini ve demir profilaksisi dışında ilaç kullanmadığı öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu orta-iyi, aktif, çevreye ilgili, sistem muayeneleri doğaldı. Yapılan tetkiklerinde Hgb: 8.8 g/dL, trombosit: 478000/mm^3, INR: 12.2, PTZ: 147 sn, APTT: 89 sn, fibrinojen: 203 mg/dL, gaitada gizli kan pozitif olarak saptandı. İdrar tetkikinde hematüri yoktu. Transfontanel ve batın ultrason normal olarak değerlendirildi. Hastada yenidoğanın geç başlangıçlı hemorajik hastalığı düşünülerek K vitamini uygulandı. K vitamini sonrası 4. saatte bakılan kontrol INR: 2.58, APTT: 48 sn, PTZ: 32 sn olarak ölçüldü. Takiplerinde kanama bulgusu ve yeni gelişen lezyonu saptanmayan, oral alımı iyi olan ve dehidratasyon bulgusu olmayan hastanın ishal tedavisi düzenlenip çocuk hematoloji ve çocuk gastroenteroloji poliklinik kontrolü önerisiyle taburcu edildi.

Sonuç: Vitamin K eksikliğine bağlı geç hemorajik hastalıkta kanamalar daha çok intrakraniyal bölgede olup önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. İdiyopatik veya antibiyotik kullanımı, kronik ishal, çölyak hastalığı, kistik fibrozis, biliyer atrezi, alfa 1 antitripsin eksikliği, abetalipoproteinemi gibi durumlara sekonder olarak ortaya çıkabilir. Kanama bulgusu ve uzamış ishal ile başvuran hastalarda yenidoğanın geç hemorajik hastalığını ayırıcı tanıda düşünmeliyiz.

P-103

Perinatal Asfiksi Bulgularıyla Prezente Olan Nemalin Miyopati Olgusu

Elif Küçük[1], İlke Mungan Akın[2], Çağatay Nuhoğlu[1]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İstanbul
[2]Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İstanbul

Amaç: Düşük APGAR ve hipotoni ile doğan ve perinatal asfiksi düşünülerek terapötik hipotermi tedavisi uygulanan ancak aEEG ve beyin MR bulguları normal olan öykü,fizik muayene bulguları hipotoni dışında özellik göstermeyen,kas biyopsisi normal saptanan olgularda Nemalin Miyopatisi gibi nadir görülen konjenital miyopatilerin de akılda tutulması gerektiğini amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Nemalin Miyopatisi;yaygın kas güçsüzlüğü ve hipotoni ile karakterize,kas liflerinde 'rod' cisimciği birikimiyle tanımlanan,çoğunlukla otozomal resesif geçişli nadir görülen nöromuskuler bir hastalıktır.Hastalar ağır hipotoni nedeniyle perinatal asfiksi tablosuyla doğabilir.

Bulgular: 28 yaşındaki G2P1A0 hipotiroidi tanılı anneden 37+2 gebelik haftasında reaktif kontraksiyonlarının olması nedeniyle acil sezaryenle 3000 gram erkek bebek doğurtuldu.Yaklaşık iki dakika resüsitasyon yapılan hastanın APGAR skorları 0/5 olarak değerlendirildi.n-CPAP'ta takip altına alınan hastanın hipotonik olduğu,reflekslerinin zayıf alındığı ve emme refleksinin ise olmadığı görüldü.

Düzenli gebelik takibi yapılan annenin tüm tarama testlerinin ve ultrasonografi takiplerinin normal olduğu,anne-baba arasında akrabalık öyküsü olmadığı öğrenildi.Doğum esnasında perinatal asfiksiye yol açabilecek risk faktörü yoktu. Kord kan gazı çalışılamayan hastanın ilk kan gazı örneğinde;pH:7,22,pCO2:66 mmHg,HCO3:25,9 mmol/L,laktat:4,7 mmol/L olarak saptandı.Hastanın hipotonik olması,reflekslerinin zayıf alınması ve solunum yetersizliği bulgularının devam etmesi nedeniyle perinatal asfiksi tanısıyla 3.düzey YDYBÜ'ne refere edildi.

Gönderildiği merkezde tüm vücut soğutma tedavisine alınan ve aEEG ile monitorize edilen hastanın epileptik aktivitesinin olmadığı,difüzyon ağırlıklı magnetik rezonans(MR) görüntülemesinde hipoksiye bağlı kısıtlanma olmadığı öğrenildi. Periferik hipotonisitesinin devam etmesi nedeniyle alınan kas enzimleri,serum laktat ve amonyak düzeyleri,tiroid fonksiyon testleri,metabolik taramaları,kas biyopsisi ve nöromuskuler hastalıklara yönelik genetik testlerinin normal olduğu ancak klinik ekzon dizileme analizinde Nemalin Miyopati Tip 2 tanısı aldığı ve aspirasyona bağlı evde eksitus olduğu öğrenildi.

Sonuç: Böylesi nadir hastalıkların düşünülerek irdelenmediği hastalarda kadın hastalıkları ve doğum uzmanlarıyla çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanlarının doğum travmasının önlenemediği ya da asfiksinin iyi yönetilemediği gibi iddialarla medikolegal sorunlarla karşılaşabilecekleri,sonuç olarak tüm yenidoğan bebeklerde mutlak kordon kan gazı analizinin yapılması yanı sıra,hastada perinatal asfiksi ve benzeri klinik tabloya yol açabilecek nadir hastalıkların göz önünde bulundurulması gerektiği düşüncemizi meslektaşlarımızla paylaşmayı arzu etmekteyiz.

P-104

Gis Kanaması İle Gelen Alström Sendromlu Bir Olgu

Çağla Nur Doğan[1], Sibel Yavuz[2], Mahmut Esat Tülüce[3], Ali İşlek[3], Gökhan Tümgör[3]

[1]Çukurova üniversitesi tıp fakültesi , Pediatri Ana Bilim Dalı
[2]Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi , Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç: Alström sendromu ALMS1 geninde oluşan mutasyona bağlı gelişen; nistagmus, fotofobi, ışığa hassasiyet, ilerleyici retinal distrofi ve buna bağlı körlük, çocukluk çağı obezitesi, insülin direnci, hafif-orta düzeyde sinirsel tip işitme kaybı, kısa boy, ilerleyici kronik karaciğer yetmezliği ile giden nadir monogenik bir hastalıktır. Bu yazıda üst gastrointestinal sistem kanaması ile başvuran Alström sendromlu bir olgu sunulmaktadır.

Bulgular: Alström sendromu tanılı onbeş yaşında erkek hasta kanlı kusma yakınması ile acil servise başvurdu.Hastanın öyküsünden aralarında ikinci derece akrabalık bulunan anne ve babanın üçüncü çocuğu olduğu,bir yaşından itibaren çok yemek yediği ve kilolu olduğu öğrenildi.Fizik incelemesinde vücut ağırlığı:98kg (>95p), boy:163cm (10-25p),genel durumu iyi bilinci açık,ışığa bakmakta zorlanıyor, trunkal obezite, nistagmus, akantozis nigrikans ve batın muayenesinde dalak midklavikular hatta 4 cm palpe idi.Olgunun laboratuvarında; Hemoglobin:10.3 gr/dl, beyazküre:12500/mm3, trombosit:130.000/m3, AST:51 U/L ALT:41 U/L albumin:4 gr/dl, açlık kan şekeri: 108, insülin: 109,4 HBA1C:13.6 kolesterol: 156 mg/dl, trigliserid 162 mg/dl idi.Ultrasonografi incelemesinde kronik karaciğer hastalığı ile uyumlu olması nedeniyle karaciğer biyopsisi yapıldı. Karaciğer biyopsi patoloji raporunda sirotik zeminde sentrilobüler nekroz gözlendi. Portal doppler USG'de ana portal vende tromboz ve yaygın portal venöz kollateral varis gözlendi.Üst GİS endoskopisinde grade 1-2 özofagus varisleri ve portal hipertansif gastropati saptandı. Tromboz etiyolojisi açısından protein C, protein S, antitrombin III, Faktör VIII, fibrinojen, homosistein ve protrombin III düzeyleri normal, Faktör V Leiden mutasyonu negatif, MTHFR mutasyonu normal olarak saptandı.Olguya propranolol ve PPI başlandı.Kardiyolojik değerlendirmesinde,hafif aort yetmezlik dışında patoloji saptanmadı. Medikal tedavisi düzenlenen hasta poliklinik takibinde izlenmektedir.

Sonuç: Alkolsüz yağlı karaciğer hastalığı, insülin rezistansı, fibrozis ve siroza kadar değişen bulguları içerir. Fibrozis,en önemli prognostik faktördür ve mortalite ile ilişkilidir(1).Alström sendromunda karaciğer tutulumu ilk olarak bir çocukta kronik aktif hepatitin patolojik bulguları ile tanımlanmıştır (2).Daha sonra, genç hastalarda akut karaciğer yetmezliği, hepatosellüler karsinom (HCC) ve özofagus varis kanaması bildirildi**.** Obez çocuk olgularda eşlik eden sistemik bulguların varlığında, Alström sendromunun da ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekmektedir.

P-105

Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Strülinemi Olgu Sunumu

Merve Deniz Başkaya[1], Fatma Kocael[2], Kevser Üstün Elmas[2], Hüseyin Bilgin[3], Şahin Erdöl[3], Hilal Özkan[2], Nilgün Köksal[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa
[3]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Bursa

Giriş: Hiperamonyemi bir hastalıktan ziyade, kan amonyak düzeyini yükselten değişik olayların yarattığı, kusma, letarji ve nörolojik bulgular ile karakterize bir tablodur. Yenidoğan dönemi için amonyağın 110 µmol/L ve üstünde olması hiperamonyemi olarak kabul edilir. Burada yenidoğan döneminde beslenme güçlüğü olan hastada yüksek amonyak düzeyi saptanması üzerine strüllinemi tanısı alan olgu sunulmaktadır.

Olgu: Yirmi iki yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan 40+4 haftalık, normal vajinal yol ile APGAR 9-10 olarak dış merkezde doğan hasta, postnatal 9. Gününde huzursuzluk şikayeti nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Dehidratasyon tanısıyla yatırılarak izleminde beslenememe, kusma, solunum sıkıntısı ve nöbeti olması üzerine bakılan amonyak 1653 µmol/L olarak sonuçlanan hasta postnatal 14. gününde tarafımıza sevk edildi. Antenatal öyküde özellik olmayıp anne baba 2. dereceden akrabalardı. Fizik muayenesinde kilosu 2900gr (10-50p), boyu 54cm (90-95p), baş çevresi 34 cm (10-25p), fontaneli bombe, ışık refleksi zayıf, hipotonik, derin tendon refleksleri artmış, yenidoğan refleksleri alınamamakta ve karaciğer kot altı 4 cm ele gelmekteydi.İlk tetkiklerinde amonyak 882 µg/dL kan gazı metabolik asidoz diğer biyokimyasal tetkikleri ise normal olarak değerlendirildi. Hastadan kan aminoasitleri, tandem ve idrarda organik asitler gönderildi, 250 mg/kg sodyum benzoat yüklendi. Protein içeriği minimal lipit ve glukozdan zengin total parenteral nutrisyon, L-arjinin başlandı. Kontrol amonyak değeri 1302 µmol/L olan hastaya hemodiyaliz başlatıldı. Hemodiyaliz sonrası amonyak değerli gerileyen hastanın tandeminde sitrülin değeri 2770 µmol/L olarak sonuçlanması üzerine sitrulinemi tip 1 tanısı aldı. Yatışının 3.gününde ekstube edilen hasta, postnatal 31. gününde oral beslenme ile taburcu edildi.

Sonuç: Sitrülinemi, aminoasit metabolizmasında argininosüksinat sentetaz enziminin eksikliğine bağlı, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. İnsidansı 1/100.000-1/230.000 arasındadır.Enzim miktarına göre klinik durum değişkendir. Erken tanı, hızlı, yoğun tedavi rejimlerinin kullanılmasının neonatal başlangıçlı olguların mortalitesinin azalmasını sağlamakta ve hiperamonyeminin neden olduğu nörolojik hasarı önleyerek hastalığın üzerinde olumlu etkileri olduğu düşünülmektedir. Akraba evliliğinin sık görüldüğü ülkemizde beslenme güçlüğü ve açıklanamayan nörolojik semptomları olan olgularda üre döngüsü bozuklukları akılda tutulmalıdır.

P-106

Olgu Sunumu:Covid-19'da Nadir Görülen Bulgu 'Hemopitizi'

Arif İsmet ÇATAK[1], Kübra GÜNEŞ[2], Buket ALTINTAŞ SEYYAH[2]

[1]Tokat Gaziosmanpaşa Üniversite Hastanesi
[2]Tokat Devlet Hastanesi

Amaç: Covid-19 da hemoptizi gibi nadir görülen bulguyla başvuran vakamızı sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: 16 yaşındaki erkek hasta halsizlik ,terleme şikayetleri başvurmuş olup COVID-19 PCR testi negatif gelmiştir. İki gün içerisinde şikayetleri gerilemeyen, öksürükle hemoptizisi başlayan hastaya görüntüleme tetkikleriyle pnömoni teşhisi konulmuştur. Görüntüleme tetkikleri COVID-19 tanısı düşündürdüğü için COVID-19 PCR testi yinelenmiştir. PCR sonucu negatif saptanan ancak toraks BT sonuçları COVID-19 ile uyumlu görülen hasta SARSCoV-2 ile enfekte kabul edilmiştir.

Bulgular: Fizik muayenesinde saturasyonu 93-94, nabzı 90, tansiyon değeri 110/75 solunum sayısı 26/dk idi ve patolojik olarak akciğer seslerinde iki taraflı ral saptandı. Tetkiklerinde beyaz küre sayısı 3500/ml, mutlak nötrofil sayısı 2350/ml, mutlak lenfosit sayısı 1040/ml, trombosit 211000, hemoglobin 14,4 gr/dL, C-reaktif protein 44,6 mg/L, prokalsitonin 0,162 ng/mL idi. Böbrek fonksiyon testler ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içerisindeydi. Koagulasyon parametreleri, d-dimer ve fibrinojen normaldi. Postero-anterior akciğer grafisinde orta alt zonlarda periferal yerleşimli yamalı opasiteler görüldü. Bakılan toraks BT sinde alt lobları daha çok etkileyen periferal ağırlıklı buzlu cam opasiteleri ve konsolidasyon alanları görüldü. COVID-19 PCR testi yinelendi. Test sonucu tekrar negatif gelen ancak görüntüleme sonuçları COVID-19 ile uyumlu bulunan hasta SARS-CoV-2 ile enfekte kabul edilerek pandemi servisine yatırıldı. Hastaya seftriakson ve favipiravir verildi. Yatışının ilk 24 saati içerisinde oksijen saturasyon değeri 85' e kadar düştüğü ve takipnesi geliştiği için bakılan kan gazında normal bulundu. Hastaya oksijen desteği verildi ve tedavisine düşük doz metilprednizolon eklendi. Tedavisinin üçüncü günü içerisinde oksijen ihtiyacı kalmamıştı. Yatışının beşinci gününde bakılan akut faz reaktanlarının gerilediği, 8. gününde çekilen kontrol akciğer grafisinde ise infiltrasyonların belirgin azaldığı görülen hasta taburcu edildi.

Sonuç: Hemoptizi ise COVID-19'da erişkinlerde nadir görülmekle beraber çocuklarda karşılaşıldığı bildirilmemiştir. COVID-19 tanısı alan hastalarının nadir görülen atipik semptomlarla başvurabileceği akılda bulundurulmalıdır

P-107

Neonatal Pnömonide Sık Rastlanmayan Bir Etken: Cupriavidus Pauculus

Sercan Öztürk[1], Abdullah Barış Akcan[2], Ayşe Anık[2], Soner Sertan Kara[3]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonataloji Bilim Dalı
[3]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Neonatal pnömoni yenidoğan döneminin önemli mortalite ve morbidite nedenlerinden birisidir.

Yöntem ve Gereç:

Burada neonatal pnömonisi olan ve kan kültüründe *Cupriavidus Pauculus* üremesi saptanan yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Bulgular:

Yirmi dokuz yaşındaki sağlıklı annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak 38. gestasyonel haftada sezaryen ile 8-9 APGAR'la doğan olgu, anne yanındaki izleminin dördüncü saatinde solunum sıkıntısının başlaması üzerine dış merkezden sevk ile yatırıldı. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı: 36°C, kan basıncı: 81/45(48) mmHg, solunum sayısı: 56/dk, nabız: 140/dk, kapiller dolum zamanı: <3 sn olarak saptandı. Laboratuvar testlerinde hemogram ve biyokimyasal parametreleri normal, CRP değeri <2 mg/L idi. İzlemde takipnesi ve retraksiyonları olan olgu nazal-SIMV'ye alındı. Akciğer grafisinde bilateral heterojen infiltrasyonlarının izlenmesi üzerine neonatal pnömoni ön tanısı ile ampisilin ve amikasin antibiyoterapisine başlandı. İzleminin 48. saatinde FiO_2 ihtiyacı %40'ın üzerine çıkan ve akciğer grafisinde bilateral infiltrasyonlarının belirgin arttığı görülen olgu entübe edildi ve intratrakeal surfaktan uygulandı. Kontrol CRP değerinin 29,3 mg/L olduğu görüldü. Olgunun kan kültürü alındıktan sonra antibiyotik tedavisi piperasilin/tazobaktam ve vankomisin olarak değiştirildi. Surfaktan tedavisi sonrası oksijen ihtiyacında düşme görüldü. Antibiyotik tedavisinin değişiminden 48 saat sonra olgu ekstübe edildi. Kan kültüründe *Cupriavidus Pauculus* üremesi saptandı (Antibiogram: piperasilin/tazobaktama duyarlı). Vankomisin tedavisi kesilerek piperasilin/tazobaktam tedavisi 14 güne tamamlandı. İzlemde genel durumu düzelen olgu oda havasında total enteral anne sütü ile beslenmeye başladı. Kontrol kan kültüründe üreme saptanmadı.

Sonuç: Neonatal enfeksiyonların hızlı progresyonu ve potansiyel morbidite ve mortalitesi nedeniyle hızlı ve uygun tanı ve tedavisi oldukça önemlidir. Erken neonatal enfeksiyon etkenleri perinatal dönemde başta anne olmak üzere pek çok kaynaktan bulaşabilir. Olgumuzun annesinde herhangi bir enfeksiyon bulgusu yoktu. Literatürde hastane veya çevre ortamındaki suda izole edilebildiği bildirilen etken için kaynak hastane ortamında kullanılan su olabilir. Neonatal enfeksiyon etkeni olarak farklı mikroorganizmaların da olabileceği tanı ve tedavi aşamasında her zaman akılda tutulmalıdır.

P-108

Psikojenik Yeme Bozukluğu Düşünülen Olgunun Seyri: Juvenil Myastenia Gravis

Gizem Gider[1], Şenay Haspolat[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Amaç: Nöromüsküler bileşke hastalığı olan MG(Myastenia Gravis)'de asetilkolinin aksonal terminalde sinaptik boşluğa salınımı normaldir ancak postsinaptik kas membranı veya motor 'son-plak' yanıtı normalden düşüktür. Çocukluk çağında görülme insidansı 1-5/1 000 000 dir. Konjenital, juvenil, erişkin tip MG olmak üzere üç farklı tipi vardır. Bu olguda atipik bulgularla başlayan, takibinde hastalığın kliniğinin ortaya çıktığı bir vaka irdelenecektir.

Yöntem ve Gereç: Hastanemizin Çocuk Gastroenteroloji, Çocuk Genetik Kliniği, Çocuk Nöroloji Kliniği' nde 2020-2021 yılları arasında takipli hastanın takip ve tedavisi anlatıldı.

Bulgular: 9 yaş kız olgu, diş çekimi sırasında boğulma korkusu yaşaması sonrası gelişen ani kilo kaybı şikayeti olup psikojenik yeme bozukluğu tanısı aldı. Takiplerinde oftalmoparezi, pitozis, diplopi, dizartri saptandı. Özgeçmişinde nöromotor gelişimi doğaldı. Soygeçmişinde anne ve baba kuzen olup ailede otoimmun hastalık yoktu. Muayenede her iki gözde dışa içe ve yukarı bakışta kısıtlılık ile SCM ve paraspinal kaslarda 4/5, diğer kaslarda 5/5 kas gücü vardı. Ek patolojik bulgu olarak 3/6 sistolik üfürüm, kaşektik görünüm, araknodaktili saptandı. Kilosu 3 persentil altında, boyu 97 persetildi. Ayırıcı tanıda Myastenia Gravis, Marfan Sendromu, MNGİE sendromu, Niemann Pick Tip C, Mitokondriyal Sitopati, Paraneoplastik Sendromlar düşünüldü. Etyolojiye yönelik yapılan EMG, orbita, beyin ve spinal mr ile beyin mr spektroskopi normal saptandı. EKO da mitral kapak prolapsusu ve 2 derece mitral yetmezlik izlendi. Akciğer grafisinde timik hiperplazi izlenmedi. Metabolik tetkikleri normaldi. Anti-AChR negatif, Anti-MuSK otoantikoru pozitif saptandı. Myastenia Gravis tanısı ile 2 gr/kg/doz intravenöz IVIG tedavisi verildi. Şikayetlerinin gerilediği görüldü.

Sonuç: JMG; genetik yatkınlığı olan çocuklarda çevresel faktörlerin tetiklemesiyle iskelet kaslarında bulunan asetilkolin reseptörlerine karşı gelişen antikorların yol açtığı otoimmün bir hastalıktır. Klinik olarak özellikle ekstraoküler, bulber ve ekstremite kaslarında belirgin, hareketle artan istirahatle düzelen kas güçsüzlüğü karakteristiktir. Çocuk hastaların yaklaşık %90'ında ilk belirtiler göz kapaklarında düşüklük, göz hareketlerinde kısıtlılık ve çift görme olarak bildirilmektedir. Çoğunlukla iki yıl içinde jeneralize forma döner. Tedavide asetilkolinesteraz inhibitörleri, immunsupresif ilaçlar, plazma değişimi, intravenöz immünoglobulinler ve timektomi yer alır.

P-109

Vankomisin İlişkili Nefrotoksisite Sonrası Gelişen Akut Böbrek Yetmezliği

Dr.Osman Fırat Çalışkan[1], Doç.Dr.Çiğdem El[1]

[1]Mustafa Kemal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Vankomisin, MRSA ve MRSE enfeksiyonların empirik ve spesifik tedavisinde kullanılan glikopeptid yapılı bir antibiyotiktir. Dar terapötik aralığa sahip olması, infüzyonla ilişkili toksisitesi, nefrotoksisite ve ototoksiste gibi yan etkilerinin olması vankomisinin izlenmesini önemli kılmıştır. Olgumuzda, servisimizde takip edilen vankomisin ilişkili nefrotoksisite gelişen hastamızın bulguları ve tedavi yaklaşımının değerlendirilmesi hedeflendi.

Yöntem ve Gereç: Bilinen hastalık öyküsü olmayan ve düzenli ilaç kullanmayan 12 yaşındaki erkek hasta, travma sonrasında gelişen selülit nedeniyle tarafımıza başvurdu. Başvuru öncesi çekilen Sol Femur MR görüntülemesinde, cilt altı yağlı dokularda ödem ile uyumlu intansite artışı olduğu görüldü. Sol femur anterior bölgede 8*8 cm büyüklüğünde fluktuasyon vermeyen, oral antibiyoterapilere yanıtsız akıntılı lezyon mevcuttu. Hastaya takip ve tedavisi için servisimizde parenteral antibiyoterapi (Vankomisin + Piperasilin/Tazobaktam) başlandı

Bulgular: Hastamızın başvuru sırasında hemogram tetkiklerinde özellik görülmedi. Biyokimya tetkiklerinde KCFT, BFT (BUN: 9 mg/dl CRE: 0.57 mg/dl) ve elektrolitler normal olarak değerlendirildi. CRP 11 mg/L görüldü. Hastanın takiplerinde ateşi olmadı, vital bulguları normal gözlendi. Antibiyoterapisinin 5.gününde alınan tetkiklerinde BUN: 20 mg/dl CRE: 2.82 olduğu görüldü. Elektrolitleri normal gözlendi. Hastanın nefrotoksik tedavileri kesilerek hidrasyona başlandı. Kan basıncı takipleri normal izlendi. Yakın AÇT takibi yapılan hastanın idrar çıkışının 1.3 cc/kg/h olduğu görüldü. Takiplerinde BUN: 22 mg/dl CRE: 2.92 mg/dl görülen ve idrar çıkışı 0.8 cc/kg/h olan hastanın yakın AÇT takibi ile hidrasyonunun devam edilmesi sonucu idrar çıkışı 2.4 cc/kg/h olduğu, kan kreatinin düzeyinin düşme eğiliminde olduğu gözlendi

Sonuç: Vankomisine bağlı gelişen en önemli yan etki nefrotoksisitedir. Nefrotoksisite gelişmesinin altında yatan mekanizma henüz tam olarak aydınlatılmamış olsa da yapılan deneysel çalışmalarda, vankomisinin serbest oksijen radikallerini indüklediği ve böylece süperoksit dismutaz ve katalazlar dahil savunma amaçlı antioksidan enzimlerin aktivitesini azalttığı görülmüş. Vankomisin ilişkili nefrotoksisite gelişen hastalarda yeterli intravenöz hidrasyon sağlanarak renal perfüzyon sağlanmalıdır. Vankomisinin neden olduğu ABY vakalarının çoğu hafif ve geri dönüşümlü olsa da, son dönem böbrek hastalığı insidansında artma ve daha yüksek mortalite oranı ile ilişkili olduğu görülmüştür

P-110

Erken Başlangıçlı İnflamatuar Bağırsak Hastalığı Ve Miyeloperoksidaz Gen İlişkisi

Şule PAPAĞAN[1], Aslı Nur ÖREN LEBLEBİCİ[1], Ömer Faruk BEŞER[1], Fügen ÇULLU ÇOKUĞRAŞ[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji B.D.

Amaç: İnflamatuar bağırsak hastalığı (IBH) çocuklarda nadir görülmesine rağmen sıklığı giderek artmaktadır. Sıklığın artmasıyla, erken başlangıçlı infamatuar bağırsak hastalığı olan çocuklarda özellikle NOD 2, CARD 9, IL-10, NFAT 5, MEFV, LRBA, XIAP gibi immun yanıtla ilişkili genler olmak üzere, altta yatan genetik etkenler aydınlatılmaya başlanmıştır. Erken başlangıçlı inflamatuar bağırsak hastalığı olan çocuklar, immun disregülasyondan bağımsız olarak, IBH'si olan diğer hastalara göre daha yüksek morbidite ve mortaliteye sahiptir. Bu bildiride tarafımızca erken başlangıçlı inflamatuar bağırsak hastalığı tanısı ile takipli olup genetik tetkiklerinde miyeloperoksidaz (MPO) gen mutasyonu saptanmış olan 5 yaşında erkek olgu ele alınmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride tarafımızca erken başlangıçlı IBH tanısı olan ve genetik tetkiklerinde miyeloperoksidaz (MPO) gen mutasyonu saptanmış olan 5 yaşında erkek olgu ele alınmaktadır.

Bulgular: 5 yaş erkek hasta, kanlı ishal ve solukluk yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın 2.5 aylıkken kanlı ishal şikayetleri başlamış, 3 yaşında dış merkezde yapılan kolonoskopi sonucunda inflamatuar bağırsak hastalığı tanısı almış ve steroid ve5-ASA tedavileri kullanmaktaydı. Aralarında ikinci derece akraba evliliği olan anne babadan miadında, normal yolla doğan, 9 gün beslenememe ve sepsis nedeniyle yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü vardı. Kilosu 21.2 kg(1.22 SDS), boyu 120 cm (2.78 SDS) idi, soluktu, mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Başvuru anında alınan tetkiklerinde WBC:8900/mm3, Neu:4600/mm3, Lym:2700/mm3, Hgb:8.9 gr/dL, Plt:509.000/mm3, CRP:0.68 mg/L, ESR:10 mm/sa, fekal kalprotektin değeri 207 mcg/g (0-50 mcg/g) yüksekti. Kolonoskopide mukozada yaygın ülsere alanlar saptandı (ŞEKIL 1). Histopatolojide yaygın kriptit, kript abseleri saptanıp IBH ile uyumlu idi (ŞEKIL 2). Öyküsünde kolitin çok erken başlangıçlı olduğu öğrenilen hastada etiyolojiye yönelik istenen genetik analizde MPO geninde heterozigot mutasyon saptanmıştır.

Sonuç: Miyeloperoksidaz, lizozomda bulunan, immun savunmada çok önemli yeri olan bir enzimdir. Enzimatik işlevleri aydınlatılmakla birlikte; kardiyovasküler hastalıklar, otoimmun hastalıklar ve nörodejeneratif hastalıklarda rol oynayabileceği gösterilmiştir. Enflamatuar sürecin bir sonucu olarak ortaya çıkan İBH'ye neden olabilecek mutasyonlardan birisi olan MPO gen mutasyonunun da çok erken başlangıçlı IBH'de akılda tutulması önemlidir.

P-111

İlaç Kullanımına Bağlı Akut Tubulointerstisyel Nefrit Olgusu

Abdullah Harun Kubat[1], Emine Ergül Sarı[1], Deniz Uçar[1], Sebahat Tülpar[1], Aykut Uyar[1], Melih Gönen[1], Hilal Betül Salar[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Akut tubolointerstisyel nefrit (ATN), glomerül filtrasyon hızında akut olarak azalmaya neden olan ve böbrek interstisyumunda inflamatuar infiltratlarla seyreden böbrek lezyonudur. İlaçlar ATN'in en sık nedenidir. Diğerleri otoimmün hastalıklar, enfeksiyonlar, sarkoidoz ve uveit sayılabilir. Burada ilaç kullanımı sonrası gelişen bir akut tubulointerstisyel nefrit olgusu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 15 yaş erkek hasta,yaklaşık bir aydır olan ateş şikayeti nedeniyle ayaktan oral ve intramuskuler antibiyotik (amoksisilin klavulonik asit, seftriakson) ve nonsteroid antiinflamatuar(nsaid) (ibuprofen) ilaç kullanımı sonrası ateş şikayeti devam etmesi üzerine tarafımız çocuk acile başvurdu. Tetkiklerinde üre: 47 mg/dl, kreatinin: 2,17 mg/dl, idrar analizlerinde albuminüri, glukozüri, proteinüri (pr/cr: 0,8 mg/mg) saptanan hasta akut böbrek yetmezliği tanısıyla çocuk servisine interne edildi, hastanın sistem muayeneleri doğaldı, üriner sistem ultrasonografisinde; bilateral böbrek parankim ekosu grade 1-2 artmıştı. Yakın aldığı-çıkardığı, tansiyon takibi yapıldı, hasta poliürik seyretmekteydi, normotansif hastanın intravenöz(iv) hidrasyonu sağlandı, iv hidrasyon ile kreatinin değerinde gerileme (Cr: 1,64mg/dl) saptanan hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Kontrol kreatinin değerinde tekrar yükselme (Cr: 1,78 mg/dl) saptanan hasta akut tubulointerstisyel nefrit ön tanısı ile 5 gün oral kortikosteroid verilerek izlendi, idrar çıkışı yeterli ve normotansif idi, takipte kreatinin değeri gerileyen (Cr: 1,34 mg/dl) hastanın taburculuk sonrası kontrolde tekrar kreatinin değerinde yükselme (Cr: 1,63mg/dl) olması nedeniyle 30mg/kg/g pulse metilprednisolon(pmp) tedavisi almak üzere tekrar servis yatışı yapıldı,3 gün pmp tedavisi ile kreatinin düşüşü (Cr: 1,25mg/dl) ve proteinüride gerileme (pr/cr: 0,5mg/mg) sağlanan hasta 2 mg/kg oral kortikosteroid tedavisi ile Çocuk Nefroloji poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Akut tubulointerstisyel nefrit başta nsaid ilaçlar, penisilinler, sefalosporinler gibi antibiyotiklerin kullanımı sonrası meydana gelebilmektedir. Özellikle bu tür ilaçların kullanımı sonrası gelişen akut böbrek hasarı olgularında ön tanıda ilaçlara bağlı gelişen akut tubulointerstisyel nefrit akla getirilmelidir.

P-112

İmmün Disregülasyon, Poliendokrinopati, Enteropati, X geçişli FoxP3 Gen Mutasyonu (IPEX) Sendromu

Ezel Bektaş[1], Dilara Kocacık Uygun[1], Ayşen Bingöl[1], Reha Artan[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Hastanesi

Amaç: İmmün Disregülasyon, Poliendokrinopati, Enteropati, X geçişli FoxP3 Gen Mutasyonu (IPEX) Sendromu, düzenleyici T hücre disfonksiyonu sonucu otoimmün bulguların geliştiği X'e bağlı resesif gelişen bir hastalıktır. Bu sunumda şiddetli ishal ve gelişme geriliği ile başvuran bir olguyu sunmayı amaçladık.

Bulgular: Hasta ilk kez 5 yaşındayken kusma, ishal, kilo alamama, ciltte kuruluk nedeni ile merkezimize başvurmuş. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun başvuru anında fizik muayenesinde boy: 107 cm (50-75p), kilo: 16 kg (10p), sistem muayenelerinde patoloji saptanmamış. Hastanın endoskopisinde eroziv pangastropati saptanmış, biyopsisinde eozinofilik gastrit ve eozinofilik duodenit ile uyumlu bulgular olması üzerine steroid tedavisi başlanmış. İzlemde şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle kolonoskopisi yapılan ve biyopsi sonucu Crohn hastalığı ile uyumlu gelen hastaya mesalazin tedavisi başlanmış, takibinde yanıt alınamaması üzerine budesonid tedavisine geçilmiş. Crohn benzeri inflamatuar barsak hastalığı (IBH) nedeni ile izleme alınan olgunun takiplerinde hipogamaglobulinemi ve IgE düzeyinin yüksek saptanması üzerine hasta immünoloji bölümüne konsulte edilmiş. Hastanın tetkiklerinde Hb: 12.9 gr/dL , WBC: 9000/mm^3, PLT: 686.000/mm^3, nötrofil sayısı: 3930/mm3, lenfosit sayısı: 4000/mm3, eozinofil sayısı: 120/mm3, IgG: 169 mg/dL, IgE: 129 kIU/L, lenfosit paneli normal, biyokimya: normal, direkt coombs: negatif, anti-tiroglobulin: negatif, anti-fosfolipit: negatif. Tekrarlayan otit öyküsü olan hastada yaygın değişken immün yetmezlik (CVID) zemininde gelişen IBH olabileceği düşünülerek intravenöz immünglobulin tedavisi başlanmış. Hastanın klinik tablosunun immündisregülasyon sendromları ile uyumlu olması sebebiyle mutasyon analizleri gönderilmiş ancak uyumlu bulunmamış. İzlemde intravenöz immünglobulin ve budesonid tedavisi alan, şikayetlerinin devam etmesi üzerine infliksimab tedavisine geçilen hastanın sürekli albumin ihtiyacının devam etmesi, kliniğinin kötüleşmesi üzerine gönderilen tüm gen sekans analizi (WES) analizi IPEX ile uyumlu bulunmuş.

Sonuç: Klinik ve laboratuar bulguları açısından şüpheli olgularda spesifik mutayon analizleri normal olsa da kliniğin şiddetle hastalığı düşündürmesi durumda tüm gen sekans analizi gönderilmesi planlanabilir.

P-113

Kardiyak Kalsifikasyon Etiyolojisinde Nadir Bir Kalıtımsal Metabolik Hastalık: Gaucher Tip Iıic Olgusu

Yüksel Demirel[1], İkbal Türker[3], Ökkeş Özgür Mart[3], Sevcan Erdem[2], Ezgi Burgaç[4], Burcu Köşeci[4], Esra Kara[4], Gülen Gül Mert[5], Deniz Kor[4], Dinçer Yıldızdaş[3]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Adana
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı,Adana
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı,Adana
[4]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı,Adana
[5]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı,Adana

Amaç: Gaucher hastalığı glukoserebrosidaz eksikliği nedeniyle dokularda glukoserebrosid birikimine yol açan otozomal resesif kalıtımlı bir lizozomal depo hastalığıdır(1). Trombositopeni, anemi, splenomegalinin ön planda olduğu hepatosplenomegali ile karakterizedir.(2) Kronik nonnöronopatik(tip I), akut infantil nöronopatik(tip II) ve subakut nöronopatik(tip III) olmak üzere 3 alt tipi vardır.(3) TipIIIC'de hematolojik, visseral, kemik tutulum bulguları ve nörolojik etkilenmeye ek olarak kalp damarlarında kalsifikasyon izlenir.(4)

Yöntem ve Gereç: İlgili literatürler dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: 17 yaşında kız hasta 1,5 yıl önce başlayan nefes darlığı ve çarpıntı nedeniyle çocuk kardiyoloji polikliniğine getirilmişti. Özgeçmişinde 6 yaşında tesadüfen saptanan bir splenomegali dışında sorun bulunmadığı ve soygeçmişinde anne-babanın teyze çocukları olduğu öğrenildi. Ekokardiyografisinde aort darlığına eşlik eden kalsifikasyon görülen hasta takiplere gelmemişti. Üç haftadır artan nefes darlığı, öksürüğü olan ve kalp yetmezliği tablosunda yoğun bakıma yatırılan hastanın ekokardiyografisinde aort, mitral kapak ve assendan aortada yaygın kalsifikasyon olduğu görüldü. Ayrıca olguda ayrıntılı değerlendirme yapıldığında psikomotor küntlük ile okulomotor apraksisi saptandı. Pansitopeni splenomegali, aortik kalsifikasyon ve okulomotor apraksi nedeniyle düşünülen Gaucher tip IIIC tanısı *GBA* geninde bulunan c.1342G>C homozigot mutasyonu ile doğrulandı.

Sonuç: Gaucher hastalığı, enzim replasman tedavisine iyi yanıt veren, sık görülen, splenomegali ve bisitopeninin ayırıcı tanısında her yaş grubunda düşünülmesi gereken bir kalıtımsal metabolik hastalıktır. Hastamızı, üç alt grubu olan bu lipit depo hastalığında Çocuk Metabolizma Polikliniğimizde izlenen 104 Gaucher hastamızın 10'u tip IIIC olduğu için ; ayrıntılı nörolojik ve kardiyak değerlendirme yapılarak, splenomegaliye eşlik eden kardiyak kalsifikasyonda Gaucher tip IIIC'nin düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amaçlarıyla sunduk.

P-114

Büyüme Ve Gelişme Geriliği İle Seyreden 4 Olgu Sunumu

Ülkiye Güngör[1], Emine Ergül Sarı[1], Hasret Ayyıldız Civan[1], Melike Ersoy Olbak[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1], Abdullah Harun Kubat[1], Demet Tosun[1]

[1]SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Büyüme, bir çocuğun sağlıklı olduğunun en önemli göstergelerinden biridir. Bu olgu sunumunda büyüme ve gelişme geriliği (BGG) tanısı alan 4 farklı olguya dikkat çekmek amacıyla sunduk.

Bulgular: **Olgu1:** 6 aylık kız hasta öksürük ve BGG nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde; ağırlık, boy ve baş çevresi <3p, solunum sesleri bilateral eşit kaba, expiryum uzunluğu mevcut, baş kontrolü tam, göz teması kuran hasta, destekli oturamıyordu. Alınan tetkiklerinde Ph:7,61 pCO2:40,4 HCO3:41,2 Lac:2,1 Na:129 mmol/L K:2,74 mmol/L Cl:85 mmol/L saptandı. IRT yüksek saptanan hasta kistik fibrozis gen analizinde ekzon 2' de heterozigot delesyon saptandı.

Olgu2: 21 aylık kız hasta beslenme intoleransı nedeniyle başvurdu. Anne babanın 1. Derece akraba olduğu öğrenildi. Fizik muayenede; antropometrik ölçümleri <3p, nöromotor retarde olduğu görüldü. Frontal açıklığı, kulaklarda dışa dönüklüğü ve ayak 2-3. parmaklarda sindaktilisi olan hastada Silver- Russell Sendromu düşünülerek metilasyon analizi gönderildi. Beyin MR, EKO ve abdominal USG normal saptandı. Enteral beslenme solüsyonu ile beslenmesi düzenlendi.

Olgu3: BGG, alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle sık yatış öyküsü olan 12 aylık kız hasta NSVD ile 35 gh, 1750 gr doğdu. Anne-babanın 1.derece akraba olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık, boy, baş çevresi <3p, bilateral kataarakt, atipik yüz görünümü, umbilikal herni, karın cildi venlerinde belirginleşme, gevşek ve kırışık derisi mevcuttu. Batın USG ve EKO normal; beyin MR hipoksik iskemk ensefalopati ile uyumlu saptandı. Gen analizinde Cutis Laxa, OR, tip 3A ile uyumlu mutasyonlar saptandı.

Olgu4: 6,5 aylık erkek hasta kusma, BGG nedenli başvurdu. 1.derece akrabalık evliliği olan hastanın muayenesinde ağırlık, boy ve baş çevresi <3p, sendromik yüz görünümü, düşük kulak, dudaklarda büzülme, genu valgus izlendi. Eko, transfontanel usg normal; batın usg de hepatomegali saptandı. Crisponi sendromu ön tanisiyla crlf1 gen mutasyon analizi gönderildi.

Sonuç: BGG çocukluk çağının sık karşılaşılan önemli bir sorunudur. BGG ve tipik fenotipik bulguları olan hastalarda, genetik analiz ile ayırıcı tanıya gitmek önemlidir.

P-115

Bisitopeni İle Gelen Brusella Vakası

Irmak EMRE[1], Didem KIZMAZ İŞANÇLI[1], Önder KILIÇASLAN[1], Muhammed Furkan YÜCER[2], Emine TÜRKKAN[3], Adem KARBUZ[1]

[1]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul
[2]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
[3]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Bruselloz, tüm dünyada en sık görülen zoonotik bakteriyel enfeksiyonlardan biridir. Enfekte hayvanlardan insanlara doğrudan temas, süt ve süt ürünlerinin taze olarak tüketilmesi ve/veya enfekte damlacıkların inhalasyonu ile bulaşabilir .Bulaştan sonra bölgesel lenf düğümlerinde çoğalır ve kana geçerler. Her yaşta çok değişik klinik bulgularla görülmesi nedeniyle tanısında zorluklar yaşanmaktadır.

Yöntem ve Gereç: 12 yaşında kız hasta 5 gün önce başlayan ateş, bel ağrısı ve halsizlik şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde çiğ süt ve süt ürünleri ile beslenme öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Gelişinde genel durumu düşkün, vitalleri normal olan hastanın ateşi 38.5 derece olarak ölçüldü. Batın muayenesinde dalak kot altında 1.5 cm olarak ele geliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi

Bulgular: Hemogramındawbc:12.1 10^3/uLhgb:11 gr/dL plt:38 10^3/uLolarak sonuçlandı. Bunun üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve patoloji saptanmadı. Akut faz reaktanlarından CRP:39.2 mg/L Ferritin:323.2 mcg/L Pct:0.52mcg/L saptandı.Viraletyoloji açısından bakılan EBV, CMV, Parvovirus, Hepatit B , hepatit C ve HİV antikorları negatifti.Solunum yolu viral panelde tespit edilen etken olmadı.C3, C4, ANA, anti DsDNA yüksekliği saptanmadı. Ekokardiyografi ile yapılan karditolojik değerlendirilmesi doğal saptandı. Batın Ultrasonografisinde kraniokaudal dalak uzunluğu hafif artmış olarak saptandı.BrusellaCoombsagglütinasyon testi:1/640 pozitif olarak sonuçlandı.Hastaya oral doksisiklin ve rifampisin tedavileri başlandı. Takibinde klinik ve laboratuar bulguları geriledi.

Sonuç: Çocukluk çağı brusellozu ülkemizde önemli halk sağlığı problemi olma özelliğini korumaktadır. Sistemik bir enfeksiyon hastalığı olup klinik belirti ve bulgular çoğunlukla özgün değildir. Hayvanlarla doğrudan temas eden yada çiğ süt ve süt ürünleri tüketen hastalarda brusella tanısı ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

P-116

Yenidoğan Döneminde Nadir Görülen Bir Olgu: Primer Psödohipoaldosteronizm

Burcu Çil[1], Hüseyin Kaya[1], Hasan Ali Telefon[1]

[1]Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Psödohipoaldosteronizm (PHA) aldosterona direnç sonucu gelişen tuz kaybı tablosudur. Hiponatremi, hipernatriüri ve dehidratasyonla seyreden hayatı tehdit edici tuz kaybı tablolarının yenidoğanlarda en sık nedeni konjenital adrenal hiperplazi(KAH) olup PHA gibi nadir görülen nedenlerin bilinmesi de en az KAH kadar önemlidir.

Yöntem ve Gereç: 37 GH'da NSD ile 3000gr doğan erkek bebek postnatal 4. gününde sarılık ve beslenememe şikayetleriyle hastanemize başvurmuş olup dehidrate görünümü ve tetkiklerinde hiperpotasemi, hiponatremi ve metabolik asidoz saptanması üzerine sepsis, dehidratasyon, KAH ön tanıları ile yenidoğan ünitemize yatırıldı. Muayenesinde dehidrate, cilt turgoru azalmış, fontanel ve göz küreleri çökük saptandı. Kalp hızı:110/dk, solunum sayısı:50/dk, tansiyonu:83/54mmHg, ağırlığı:2540 (%15 tartı kaybı) saptandı. Genital sistem muayenesi normaldi, hiperpigmentasyon izlenmedi. Takipneik solunumu ve subkostal çekilmeleri olan hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. Tetkiklerinde üre:87,7 mg/dl, kreatinin:2,07 mg/dl, glukoz:80 mg/dl Na:122 meq/L, K:11,7 meq/L ve kan gazında metabolik asidoz (ph:7,31 HCO3:18,3 BE: -7,2) saptandı. Hemogram, akut faz reaktanları, idrar tahlili normal saptandı. Solunum sıkıntısı nedeniyle nazal IPPV modda mekanik ventilatöre bağlandı, dehidratasyonu nedeniyle SF yüklemesi yapıldı, EKG'de hiperpotasemi bulguları olması üzerine anti-potasyum tedavi amaçlı kalsiyum glukonat, bikarbonat ve insülin-glukoz infüzyonu verildi. Spot idrarda bakılan Na:134 mmol/L olarak yüksek, K:1,4 mmol/L olarak düşük saptandı. Gerekli kan örnekleri alındıktan sonra prednisolon(20mg/m2/saat) ve sıvı desteği(150cc/kg/gün) verildi. Kontrol tetkiklerinde hiperpotaseminin gerilemesi üzerine oral anti-potasyum granül başlandı.

Bulgular: Yapılan tetkiklerinde ACTH:13,6 pg/ml, Kortizol:50,2 ng/dl normal sınırlardaydı. Hidrokortizon desteği ve elektrolit replasmanına rağmen hiponatremi ve hipernatriürisi devam eden hastanın plazma renin aktivitesi(PRA):53,73 ng/ml/saat, aldosteron düzeyi:567ng/dl saptandı. Hipernatriürisinin olması, PRA ve aldosteron düzeylerinin yüksek olması, normotansif olması üzerine hastada primer PHA düşünüldü. Üriner ultrasonun normal olmasıyla sekonder PHA dışlandı. Steroid tedavisi kesildi, beslenmesine 1gr/kg sofra tuzu katılarak oral anti-potasyum tedavisine devam edildi. Takiplerinde hastanın serum elektrolitleri normal aralıklarda kontrol altına alındı.

Sonuç: Hiponatremi, hiperpotasemi ve metabolik asidozu olan hastalarda uygun sıvı-elektrolit ve steroid replasmanına rağmen yanıt alınamıyorsa aldosteron direnci düşünülmeli ve plazma renin, aldosteron düzeyleri incelenmelidir.

P-117

Çocukluk Çağı Nöbetlerinin Nadir Bir Nedeni: İntrakraniyal Anevrizma Rüptürü

Aykut ÖZÖN[1], Yavuz DEMİRÇELİK[1], Şefika BARDAK[2]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Ana Bilim Dalı

Amaç: Anevrizma damar duvar yapısında zayıflığa ikincil görülen damar anomalisidir. Serebral arter anevrizmaları çocuklarda yetişkinlere kıyasla oldukça nadirdir ve tüm yaş gruplarında görülen intrakraniyal anevrizmaların <%4›ünü oluşturur. İntrakraniyal kanamalara neden olan anevrizmaların önemli çoğunluğunu sakküler anevrizmalardır. Sakküler anevrizmalar, tunica medianın çok ince olması veya eksik olması ya da ciddi şekilde parçalanmış bir iç elastik lamina defekti sonucu gelişmektedir. Rüptüre olması durumunda olguların %10'u hastaneye ulaşamadan kaybedilmekte ve ciddi sekellerle sonuçlanabilmektedir.

Burada nadir görülen bir nöbet etyolojisi olması nedeniyle intrakraniyal anevrizma rüptürü ile başvuran bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 10 aylık erkek olgu 2. kez nöbet geçirme yakınması ile acil servise kabul edildi. Başvuru öncesi bilinen nörolojik tanısı olmayan olgunun ilk olarak başvurudan 24 saat önce jeneralize tonik klonik vasıflı nöbet geçirdiği öğrenildi. Travma öyküsü, ilaç kullanımı, ateş, döküntü, ailede nöbet öyküsü olmadığı belirtildi. Olgunun fizik muayenesinde bilinç durumu ajite, ön fontanel 4x3cm belirgin bombe, jeneralize kas gücü kaybı, alt ekstemitelerde daha belirgin artmış derin tendon reflekleri ve papil ödem saptandı. Acil planlanan Kraniyal tomografide sağ frontoparietal ve temporal bölgede yaygın SAK görünümü raporlandı ve radyoloji bölümünce BT anjiografi tetkiki önerildi. Olgunun çekilen anjiografisinde sağ internal carotid arter (ICA) ile orta serebral artel bileşkesinde ve ICA distalinde en büyüğü 8mm olan coklu anevrizma varlığı raporlandı. Olgu Beyin ve Sinir Cerrahi'si tarafından ameliyata alındı. Operasyon sonrası yoğun bakım servisinde takibe alınan olgu operasyon sonrası fokal nörolojik kayıp ile taburcu edildi.

Sonuç: Nöbetler pediatrik olguların %4-10'unu etkilemekte ve tüm pediatrik acil servis başvurularının %1'ini oluşturmaktadır. Bu olgularda tanısal sıkıntılar yaşanabilmektedir. Serebral anevrizmalar yaşamın ilk iki dekadında ender saptanmaktadır. 15 yaş altında %1 oranında ve 5 yaş yaşın altında oldukça nadir saptanmaktadır. Anevrizma rüptürleri hastalarda ciddi morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu nedenle nöbet ve diğer santral sinir sistemi patolojisi bulguları ile başvuran olgularda anevrizma rüptürü tanısı akılda tutulmalıdır.

P-118

Tonsillitten Multiple Beyin Absesine Gidiş

Müge Deveci[1], Gözde Apaydın[2], Hakan Kına[3], Gülşen Kes[2], Pınar Önal[1], Fatma Deniz Aygün[2], Haluk Cezmi Çokuğraş[2]

[1]Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Bilim Dalı
[2]Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı
[3]İstinye Üniversitesi Medical Park GOP Hastanesi , Beyin ve Sinir Anabilim Dalı

Amaç: Baş ağrısı, kişilik değişikliği, ses ve ışıktan etkilenme , fışkırır tarzda kusma gibi semptomlarla gelen hastalarda ayırıcı tanıda beyin absesi düşünmek gerektiği ve uygun tedavi edildiğinde hastanın kalıcı nörolojik sekellerden koruyabileceğimizi vurgulamak istedik.

Yöntem ve Gereç: Bu semptomlarla başvuran hastamızda yapılan kranial görüntülemede multıple beyin absesi saptadık.

Bulgular: Aralarında akraba evliliği olmayan, aşıları aşı takvimine uygun yapılmış 13 yaşında daha önce bilinen hastalığı olmayan hasta 2 ay önce tonsillit ve ateş tanısıyla 10 gün amoksisilin klavunat kullanmış. Antibiyoterapinin 10. gününde ani baş ağrısı, kişilik bozukluğu (aşırı sinirlilik), ses ve ışıktan fazla etkilenme , gün içinde aralıklı fışkırır tarzda kusması olması üzerine dış merkeze başvurmuş. Sistemik muayenesi doğal, nörolojik muayene doğal. Dış merkez çekilen kranial manyetik rezonans görüntülemesinde supratentorial alanda orta hat sola deprese (shift 1.5 cm),sağ frontal horn dorsal deprese, sağ silviyan fissür sulkusları silik, sağ frontal lob bazali kortiko-subkortikal alanda en büyüğü 2.5 cm çapında T1 ve flairde hipointens T2 de hiperintens 4 adet lezyon etrafında halkasal fiksasyon gösteren kistik kitle ile ak maddede vazojenik ödem saptanmış. Hasta dış merkezde opere edilmiş olup postoperatif kranial manyetik rezonans görüntülemesinde sağ frontal 34*25 mm boyutlarında sebat eden multiloküle abse formasyonu ve sola doğru 10 mm çapında shift devam etmektedir. Hastanın TORCH, mycoplazma, hepatit tetkiklerinde özellik yok kist hidatik hemaglütinasyon negatif brusella tüp aglütinasyon negatif Ebv ıg M- Cmv ıgM- Ebv ıg G+ Cmv ıg G+ ımmunglobulinler yaşı ile uyumlu. Ekokardıyografisi normal. Meningokok iki tip aşısı yapıldı. Kültürlerinde üreme olmayan hastaya ampirik antibiyoterapi başlandı. Takibinde ek nörolojik bulgusu olmayan hastanın postoperatif antibiyoterapi ile lezyonlarında küçülme saptandı.

Sonuç: Çocukluk çağında intrakranial abse nadir görülmekle birlikte altta yatan predispozan durumlar söz konusudur. Hastalarda etyolojiye yönelik antibiyoterapi ve cerrahi uygulanması gerekmektedir.Nöbet, baş ağrısı, kusma gibi uyarıcı semptomlar ile başvuran hastalarda beyin absesi akılda tutulmalıdır.Nadir görülmesine rağmen hızlı tanı ve uygun tedavi ile nörolojik sekel ve ölüm gibi ciddi komplikasyonlar önlenebilmektedir.

P-119

Adı Gibi Virüs: Respiravutar Sinsityal Virüs

İrem Kuter[1], Meltem Yılmaz[1], Özge Özçelik[1], Didem Kızmaz İşançlı[1], Irmak Emre[1], Önder Kılıçaslan[1], Adem Karbuz[1]

[1]Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Prof.Dr.Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Respiratuvar sinsitiyal virüs (RSV) iki yaşına kadar hemen hemen tüm çocukları enfekte eden çok yaygın ve bulaşıcı bir virüs olup bebeklerde bronşiyolit ve pnömoni gibi yaşamı tehdit eden şiddetli solunum yolu enfeksiyonlarına yol açar. Yüksek riskli pediyatrik popülasyonda (prematüre bebekler, kalp, akciğer sorunlu ve immünitesi baskılanmış olan çocuklar) önemli oranda morbidite ve mortalite sebebidir. Bebekler sonbahar ve kış aylarında daha çok hastalığa yakalanırlar. Yazın oldukça nadir görülen RSV enfeksiyonuna, COVİD-19 pandemisinin ilk yılında çeşitli faktörlere bağlı olarak çok sık rastlanmamıştı.

Yöntem ve Gereç: Bu olgu ile pandemiye bağlı olarak viruslerin mevsimsel dağılımının değiştiği bir süreçte, ağustos ayı içerisinde yaşamı tehdit eden bir RSV olgusu sunmak istedik.

Bulgular: Olgu: 7 aylık erkek hasta öksürük ve solunum sıkıntısı şikayeti ile başvurdu.Hastanın 3 gündür olan burun akıntısı ve öksürüğüne başvuru günü başlayan hızlı soluk alıp verme ve morarma başlamış. Hastanın özgeçmişinde 36 GH 2300 gr doğum öyküsü doğum sonrası canlandırma ihtiyacı olup YDYBÜ'de 20 gün solunum yetmezliği,prematürite nedeniyle yatış öyküsü mevcut. Soygeçmişinde özellik yok. Hastanın fizik muayenesinde oda havasında hipoksik olup takipneik,taşikardik solunum sesleri bilateral azalmış sekratuvar raller mevcuttu.Hasta ıv hidrasyon, yüksek akım nazal kanül oksijen tedavisi ile solunum sıkıntısının gerilememesi üzerine çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastanın venöz kan gazında respiratuvar asidoz olup rutin tetkiklerinde anlamlı özellik saptanmadı. Çekilen akciğer grafisinde peribronşiyal dallanma artışı ve havanlanma artışı izlendi. Hastadan alınan solunum yolu viral panelinde RSV saptandı. Yoğun bakım takipleri sırasında yüksek akımlı oksijen tedavisi ile takip edilen hasta, yatışının 3. gününde rezervuarlı oksijen tedavisi ile izlendi. Takiplerinde inhaler bronkodilatatör, sistemik steroid ve geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi de uygulanan hasta yatışının 12. Gününde oksijen gereksinimi kalmadan ve sekel izlenmeden taburcu edildi.

Sonuç: RSV infantlarda alt solunum yolu infeksiyonuna neden olan önemli bir etkendir. Prematüre doğan, kardiyopati ve bronkodisplazisi olan infantların hospitalizasyon ihtiyacı daha fazladır.

P-120

Speksinin İntrauterin Büyümede Etkisi

Senanur Şanlı Çelik[1], Ali Bülbül[2], Ahmet Uçar[3]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Yenidoğan Kliniği, İstanbul
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: İntrauterin büyümede etkili olan faktörden leptin ve ghrelin hormonlarının doğum ağırlığı ile olan ilişkisi gösterilmiştir. Yeni bulunan bir peptit olan speksin düzeylerindeki düşüklüğün obeziteye eşlik eden metabolik sorunlarla ilişki olabileceği düşünülmüştür. Bu çalışmada term yenidoğan bebeklerde kord kanındaki speksin ve adipositokinlerin düzeyleri ile bebeğin gebelik süresine göre olan ağırlığı ve diğer antropometrik ölçümlerin sonuçlarının karşılaştırması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Hastanemizde sağlıklı doğan, gebelik süresi ≥37 hafta üzerinde olan AGA, SGA ve LGA bebekler alındı. Gruplar arası farklılık için her gruptan 28 olmak üzere, toplamda 84 bebek çalışmaya alındı. Bebeklerden doğum esnasında kord kanından speksin, leptin, aktif ghrelin, serbest 25OH Dvitamini, glukoz ve insülin düzeyleri bakıldı. Sonuçlar, gestasyon yaşı ve doğum ağırlığına göre gruplandırılarak karşılaştırıldı. Bebeklerin prenatal, natal, postnatal bilgileri, demografik özellikleri ve antropometrik ölçümleri hesaplanarak kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya alınan bebeklerin cinsiyet dağılımı %59,5 erkek, doğum şekli %38 normal doğum şeklindeydi. Bebeklerin ortalama doğum ağırlığı ve gebelik süresi; 3359,6±757,7 gram ve 38,6±2,1 hafta idi. LGA grubunun CAN Skoru ve leptin ortalaması SGA, AGA grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti ($p<0,001$ $p<0,001$ ve $p=0,003$ $p=0,012$). SGA grubunun glukoz ortalaması AGA grubuna göre yüksekti ($p=0,011$). Grupların spektin, aktif ghrelin, serbest 25OH vitaminD3 ve insülin ortalamalarında istatistiksel olarak fark saptanmadı. SGA grubunda annede hipotiroidi oranı LGA grubuna göre anlamlı yüksekti ($p<0,001$). Annede GDM olanların CAN skoru ortalaması, olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti ($p=0,010$). Kız cinsiyette speksin, leptin ortalamaları erkek cinsiyete göre istatistiksel olarak yüksekti ($p=0,029$ $p=0,003$).

Sonuç: Çalışmamızda LGA olan bebeklerde leptin düzeyleri anlamlı oranda yüksek saptandı. Kız bebeklerde speksin ve leptin değerleri daha yüksek iken doğum ağırlığına göre yapılan gruplamada speksin düzeylerinde anlamlı farklılık saptanmadı. Annede gebelik sırasında görülen hastalıkların leptin ve speksin düzeylerine etki ederek doğum ağırlığına etkili olduğu ve konuda ileri inceleme gereksinimi dikkat çekmiştir.

P-121

Topikal Steroid Kullanımına Bağlı İyatrojenik Cushing Sendromu Olgusu

Özge Özçelik[1], Diğdem Bezen[2], Hüseyin Dağ[1], Adem Karbuz[3]

[1]Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi , Çocuk sağlığı ve hastalıkları
[2]Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi , Çocuk Endokrinoloji Kliniği
[3]Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi , Çocuk Enfeksiyon Kliniği

Amaç: Süt çocukluğu döneminde sıkça görülen diaper dermatit ve atopik dermatit tedavilerinde steroid içeren merhemler hala sıklıkla kullanılmaktadır. Süt çocukluğu döneminde cildin daha ince ve derinin yüzey/ hacim oranının fazla olması, lokal steroidlerin emilimini arttırmaktadır ve bu artış hipotalamo-hipofiz-adrenal aksı baskılayabilmektedir. Aksın baskılanmasının, ilacın miktarı, kullanım süresi ve uygulama alanı genişliğine bağlı olduğu bilinmektedir. Burada kortikosteroid içeren merhemlerin uzun süreli kullanımıyla iyatrojenik Cushing sendromu gelişen bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Tekrarlayan diaper dermatit ve ağızda yara, hızlı kilo alma şikayetleriyle getirilen 13 aylık kız olgunun öyküsünde 31 yaşında annenin ilk gebeliğinden miadında C/S ile 2500 gram doğduğu, nöromotor gelişiminin normal olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 16 kg (> 99.98 p, 4,42 SD), boy 78 cm (70,19 p , 0,53 SD), baş çevresi 47,5 cm (85,77 p, 1,07 SD) idi.

Bulgular: Pletoresi, ay dede yüzü, ağzında aftöz lezyonları, hipertrikozu ve yaygın diaper dermatiti olan olgunun diğer sistem muayeneleri olağandı. İmmün yetmezlik açısından yapılan tetkikleri normal bulundu. Cushingoid fenotipi olan hastanın öyküsü derinleştirildiğinde diaper dermatit için uzun süredir potent steroidli merhemler kullandığı öğrenildi. Tetkiklerinde bazal kortizolü 6,3 ve ACTH 1 pg/ml ile düşük bulundu. Tersiyer adrenal yetmezlik tanısı için 1 mikrogram ACTH testi yapıldı; doruk kortizol 7,3 µg/dl ile düşük saptandı. Bu bulgular ile olguda topikal steroid kullanımına bağlı iyatrojenik Cushing sendromu ve tersiyer adrenal yetmezlik düşünüldü. Hastaya replasman dozunda hidrokortizon tedavisi başlandı.

Sonuç: İyatrojenik Cushing sendromu en sık oral glukokortikoid tedavisi ile olmakla birlikte süt çocukluğu döneminde sıklıkla topikal steroid kullanımı ile de görülebilmektedir. Cushingoid fenotipi olan olgularda anamnez ayrıntılı alınmalı, şüphelenme durumunda ayırıcı tanı için ileri tetkikler planlanmalıdır. Potent steroid içeren tüm ilaçlar hekim kontrolü altında kullanılmalıdır.

P-122

Propitozis ile başvuran olguda sevindiren malign tanı: Langerhans Hücreli Histiositoz

Derya Sağcan[1], Deniz Kızmazoğlu[2]

[1]SBÜ İzmir Tepecik Eah Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları
[2]SBÜ İzmir Tepecik Eah Çocuk Onkoloji Kliniği

Amaç: Proptozis,göz küresinin öne doğru itilmesi demek olup tek taraflı ya da bilateral olabilir. İki taraflı olduğunda endokrin patolojiler ön planda akla gelmekte olup yapısal anomalilere bağlı da görülebilir.Tek taraflı propitoziste orbital sellülit gibi enfeksiyöz patolojiler ilk akla gelmesi gereken neden olup, travma, tromboz ve benign / malign kitleler de akılda tutulmalıdır.

Yöntem ve Gereç: Burada,tek taraflı propitozis ile gelip Langerhans Hücreli Histiositoz(LHH) tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Üç yaş, bilinen sistemik hastalığı olmayan kız hastanın,başvurusundan 1 ay önce sol göz kapağında şişlik farkedildiği; halsizlik, uykuya meyil, çabuk yorulma şikayetlerinin de başlaması üzerine çocuk acile başvurduğu belirtildi. Fizik incelemede peteşi-purpura-ekimoz, kemik hassasiyeti, patolojik lenfadenopati, organomegali, ele gelen kitle, nörolojik defisit saptanmadı. Tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreler normaldi. Çekilen Beyin BT'de retroorbital bölgede destrüksiyon oluşturan yaklaşık 4x3 cm boyutta, içerisinde kalsifik odaklar olan kitlesel lezyon izlendiği, temporal loba uzanım gösterdiği görüldü. Çekilen Kraniyal MR'da ise sol orbita tavanı düzeyinden lateral duvara uzanan sol sfenoid kanat düzeyinden orta kraniyal fossaya sol temporal lob anteror kesime de devam eden kesimde kemik yapıda belirgin destrüksiyon yaratan 33x24 mm boyutunda heterojen hiperintens görünümde, yoğun kontrast tutan malign karakterde kitle izlendiği görüldü. Olgu, kitle yorumu sonrası öncelikle Çocuk Onkolojisine ve sonrasında Beyin Cerrahisine danışıldı. Opere edilen olgunun patolojisi LHH olarak sonuçlandı. Çocuk Onkolojisi tarafınca değerlendirlip tetkik edilerek tedavisi başlandı.

Sonuç: Tek taraflı propitozise neden olabilecek benign/malign kitlelere baktığımızda ayırıcı tanıda hemanjiom,retinoblastom,akut miyeloid lösemi (AML),rabdomyosarkom,nöroblastom,LHH akılda tutulmalıdır.LHH,dendritik hücre ilişkili histiositoz olup,kendiliğinden gerileyen bir hastalık olarak görülebildiği gibi mortal seyreden dissemine hastalık şeklinde de gidebilir.Ortanca tanı yaşı 3 yaş olup,olguların 2/3'ü 5 yaş altındadır.Olgumuzda da olduğu gibi en sık tek kemik tutulumu ile gider.

Orbital kitle ayırıcı tanısında ilk akla gelmesi gereken malignite AML olup,kan sayımı ile bile hızlıca tanıya gidilebilir. Diğer solid tümörler açısından doku tanısı gereklidir.Hastamızın kemoterapisi devam etmekte olup total kitle eksizyonu sonrası propitozisi tamamen gerilemiştir.

P-123

Çocuk Nöroloji Kliniğimizde Takip Ettiğimiz Uzun Segment Transvers Miyelit Vakaları

Kemal Can Balıkçı[1], Ferhat Sarı[1], Yılmaz Akbaş[1]

[1]Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Transvers miyelit, spinal kordun inflamasyonu sonucu motor, duyusal ve otonomik disfonksiyon ile seyreden klinik tablodur. Üç veya daha fazla spinal segment tutulumu uzun segment transvers miyelit (LETM) olarak adlandırılmaktadır. Genellikle nöromiyelitis optica spektrum bozukluğunun bir parçası olsa da bazen izole olarak ortaya çıkabilir. Bu yazıda kliniğimize 1 yıl içinde başvuran LETM vakalarını derledik.

Yöntem ve Gereç: MKÜ çocuk nöroloji kliniğinde 2020-2021 yılları arasında takip edilmiş transvers miyelit tanılı hastaların dosya ve görüntüleme bilgileri incelendi

Bulgular: Kliniğimizde 1 yıl içinde 5 adet LETM hastası olduğunu saptadık. Hastalarımız 8-17 yaş aralığındaydı. Hastalarımızdan sadece 1'i erkekti. Bir hastamızda sadece alt ekstremitede duyu ve motor kusuru varken 4 hastada alt ve üst ekstremitede motor ve duyu kusuru mevcuttu. Hastaların yapılan görüntülemelerinde C6-T3, C2-L1, C1-C5, L1-L4 ve bulbus-C3 arasında lezyonları mevcuttu. LETM olduğu için tüm hastalardan antiNMO ve anti MOG antikorları gönderildi. Göz muayeneleri yapıldı. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan tetkikler sonucunda; bir hastamızda NMO IGG pozitif, bir hastamızda EBV IGM pozitif, bir hastamızda oligoklonal bant pozitifliği, IGG indeksi yüksek ve kraniyal MR'ında MS ile uyumlu plaklar mevcuttu. Hastalarımızdan biri de gebeydi. Gebe olan hastamıza sadece pulse steroid tedavisi, diğer 4 hastamıza önce pulse steroid daha sonra plazmaferez ve IVIG tedavileri verildi. İki hastamıza azatioprin tedavisi eklendi.

Sonuç: LETM sıklıkla NMO, daha az sıklıkla MS ile ilişkilendirilmiştir. Çalışmamızda LETM tanı kriterlerini karşılayan 5 hastanın 1'i MS, 1'i NMO spektrum bozukluğu, 1'i EBV'ye bağlı LETM tanısı almış olup 2'si idiyopatik LETM olarak değerlendirilmiştir. İdiyopatik LETM olan hastalarımızın biri gebeydi.

LETM 10 milyonda 1 insidansa sahip olmasına rağmen 1 yılda kliniğimizde 5 vakaya rastlamak dikkat çekicidir. Özellikle Suriyeli sığınmacılarında kliniğimize başvurması hastalarımızın 3 tanesinin Suriyeli olması bu durumu açıklayabilir. Diğer bir açıklama ise tüm dünya çapında etkili olan COVİD-19 salgını otoimmun hadiselerin sayılarında artışa neden oluyor olabilir

P-124

Yenidoğanda Sitomegalovirus Enfeksiyonunun Nadir Bir Klinik Prezantasyonu: Volvulus

L Nilüfer Yeğin[1], Asuman Çoban[1], Zeynep İnce[1], Leyla Bilgin[1], Erdem Özatman[2]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Neonatoloji BD
[2]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ABD, Çocuk Üroloji BD

Giriş: (CMV) perinatal dönemde en sık karşılaşılan viral ajandır. Özellikle çok düşük doğum ağırlıklı preterm bebekler CMV enfeksiyonuna karşı savunmasızdır. Klinik bulgular başlıca hepatit, pnömoni, hematolojik sorunlar ve nöro-gelişimsel bozukluklardır. Ek olarak çeşitli gastrointestinal bulgulara da neden olabilir. Burada, literatürde nadir rastlanan, CMV tanısı volvulus ameliyatı sonrası konulan bir preterm bebek sunulacaktır.

Vaka: Erken doğum eylemi nedeniyle $25^{5/7}$ gestasyon haftasında (GH) sezaryenla doğan erkek bebek, doğum tartısı 920 gr (50-90p), boyu 37 cm (90-97p), baş çevresi 22.5 cm (10-50p), Apgar 1. ve 5. dakika:5/7, kordon kan gazı pH:7.28 pCO2:54 mmHg, BE:-1 mmol/L, laktat:4.3 mmol/L saptandı. İlk yatışında postnatal 66. güne kadar izlenen bebek 6 gün invaziv ve 28 gün non-invaziv solunum desteği ile izlendi, *K. pneumonia* ve *Rotavirus* nedeniyle 2 kez sepsis atağı oldu. Neonatal konvülsiyon ve bronkopulmoner displaziye yönelik tedavi aldı. İzlemi süresince hemotolojik ve biyokimyasal patoloji, organomegali, kranial ve göz muayene patolojisi saptanmadı. Yatışı süresince anne sütü ile beslendi, dört kez eritrosit süspansiyonu ile tranfüze edildi. Postmenstrüel $35^{0/7}$ GH'de taburcu edildi. Taburcu olduktan 9 gün sonra, postnatal 75. gün batın distansiyonu, hemorajik defekasyon ve beslenmede azalma yakınması nedeniyle başvuran bebeğin batın USG'de volvulus uyumlu görünüm saptandı. Ladd prosedürüne uygun ameliyat yapıldı, terminal ileum-appendiks-çekum içeren 8 cm barsak ansı rezeke edildi, patoloji raporu CMV enfeksiyonu bulguları ile uyumlu saptandı. Ameliyat sonrası gansiklovir tedavisi başlanarak takibe alındı.

Sonuç: Sitomegalovirus yenidoğanlarda volvulus dahil cerrahi patolojilere neden olabilecek bir enfeksiyon ajanıdır. Literatürde abdominal distansiyon, hemorajik defekasyon, nekrotizan enterokolit, intestinal perforasyon, striktür ve nadiren volvulus geliştiğine dair yayınlar vardır. Preterm bebeklerin intestinal hastalıklarında altta yatan neden olarak CMV enfeksiyonu düşünülmelidir.

P-125

Escherichia coli İzolatlarında Genişletilmiş - Spektrum Beta - Laktamazların Saptanması ve Vezikoüreteral Reflü Nefropatisi ile Korelasyonu

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences ,Arak, Iran

Amaç: Vezikoüretral reflü, idrarın mesaneden üretere ve daha sonra böbreklere ters akışıdır. Çocukların %30 ila %40'ı idrar yolu enfeksiyonu hastalığı ile enfektedir ve son zamanlarda en sık görülen idrar yolu enfeksiyonlarından biri Genişletilmiş - Spektrum Beta - Laktamazlar (ESBL) Escherichia coli izolatları haline gelmiştir. Bunun amacı korelasyonu araştırmaktı. Çocuklarda Genişletilmiş Spektrumlu Beta Laktamaz Escherichia coli izolatları ile reflü nefropati hastalığı arasındaki ilişki.

Yöntem ve Gereç: Diğer çalışmalardan yola çıkılarak numuneler alınmış ve araştırmacılar tarafından 200 çocuk çalışma için düşünülmüş ve hastalar 12 ay boyunca takip edilmiştir . 200 çocuktan vaka grubu olarak reflü nefropatili (VUR'nin IV ve V. derecesi) 100 çocuk ve herhangi bir hastalığı olmayan 100 sağlıklı çocuktan kontrol grubu (ağır veya sistemik hastalıktan etkilenmeyen ayaktan hastalardan seçilen kontrol grubu)) düşünüldü. Akut İYE'den 4-6 ay sonra VUR pozitif olan hastalara dimerkaptosüksinik asit (DMSA) taraması yapılırken, olgu ve kontrol grubunun tüm çocuklarına önce İşeme Sistoüretrogramı (VCUG) yapıldı. ESBL E. coli bakterisinin enfeksiyonu, hastaneye yatışta standart loop ile idrar kültürü ile saptandı ve anti - biyogram testi, Disk Agar Difüzyon yaklaşımına göre çeşitli antibiyotiklere direnç belirlendi ve hastalar normal antibiyotiklerle (bir dozda Ceftriaxone) tedavi edildi. hastanede yatan hastalarda 50 ila 75 mg/kg/gün/iv doz ve ayakta tedavi gören hastalarda sefiksim 8 mg/kg/gün/po). Ayrıca hastaların yaş, cinsiyet, anne-baba eğitimi, ikamet yeri ve gebelikte anne yaşı gibi demografik özellikleri, doktorlarla hastalarla yapılan görüşmelerle incelenmiştir.

Bulgular: Genişletilmiş Spektrumlu Beta Laktamaz E. coli enfeksiyonu olan enfekte çocuklar, sağlıklı çocuklara kıyasla reflü nefropatisinden daha fazla etkilenmiştir. Genel olarak, vakaların %53'ü ve kontrol grubunun %9'u GSBL Escherichia coli enfeksiyonuna sahipti.

Sonuç: ESBL E. coli enfeksiyonu ile VUR (grade IV ve V) nefropatisi arasındaki korelasyon onaylandı. Ayrıca VUR nefropatisinde İYE'nin ilaç direncinin önemi onaylanmıştır. Bu enfeksiyon için en iyi antibiyotik ofloksasin ve nitrofurantoindi. Bu nedenle İYE'nin, özellikle GSBL E. coli enfeksiyonunun erken teşhisi ve tedavisi, ciddi komplikasyonları önleyebilir ve sağlıklı sonuçlara yol açabilir.

P-126

İdiopatik Kolelitiazisli Bir Vakada Saptanan "Karbonat Apatit" Taşı

Betül Orhan Kılıç[1], Nejat Akar[2], Haluk Öztürk[3]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]TOBB-ETÜ Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]TOBB-ETÜ Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı

Amaç: Ultrasonografinin kullanımın yaygınlaşmasıyla birlikte, günümüzde çocuklara da daha sık olarak kolelitiazis ve koledokolitiyazis tanısı konulmaktadır[1]. Çocuklarda sık görülen safra taşı tipleri erişkilere göre farklılık gösterebilmektedir. Bu açıdan incelendiğinde yetişkinlerde kolesterol taşlarının, çocuklarda ise siyah pigment taşlarının daha sık olarak saptandığı görülmektedir[2,3].

Yöntem ve Gereç: Burada farklı bir safra taşı olan "karbonat apatit taşı" saptanan idiyopatik kolelitiazisli çocuk olgu sunulmaktadır

Bulgular: Altı yaşında erkek hasta 1 aydır olan karın ağrısı ve kusma şikayetleri ile pediatri polikliniğimize başvurdu. Karın ağrısının özellikle yemeklerden sonra (özellikle de yağlı ve asitli yiyecekler sonrasında) kramp tarzında olduğu öğrenildi. Fizik muayenede sağ üst kadranda hassasiyet dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, lipit profili, C reaktif protein değeri ve tam idrar analizi normaldi. Abdominal ultrasonografi kolelitiazis ile uyumlu olan hastada üç adet safra taşı tespit edildi. Safra taşlarının boyutları; 9,5x4 mm, 6x2mm ve 2x1mm boyutlarındaydı. Safra taşlarına eşlik edebilecek hematolojik nedenleri dışlamak için yapılan hemoglobin elektroforezi ve ozmotik frajilite testi normaldi. Hastanın şikayetlerinin devam etmesi üzerine laparoskopik kolesistektomi yapıldı. Patoloji sonucunda "akut ataklı kronik kolesistit" saptanan hastanın taş analizi "karbonat apatit taşı" olarak raporlandı. Ameliyat sonrası şikayetleri tamamen düzelen hasta 7 yıldır sorunsuz izlenmektedir.

Sonuç: Kolelitiazis sıklıkla erişkin yaş grubunun hastalığı olarak bilinse de ultrasonografinin yaygın kullanılmasıyla beraber çocukluk çağında tanı konulan vakaların sayısı artmaktadır. Çocuklardaki safra kesesi taşı tipleri erişkinden farklı olmakla beraber vakaların bir kısmında " kalsiyum karbonat taşı" saptanmaktadır[4]. Hastamızda saptadığımız kalsiyum apatit taşının kalsiyum karbonat taşından farklı olması dikkat çekicidir.

P-127

Multiple Karaciğer Apseleri ile Prezente Olan Nadir Bir Kolestaz Nedeni : Caroli Hastalığı

Didem Gülcü Taşkın[1], Doğan Hotlar[2], Hamit Mert Güzeldağ[3], Okan Dilek[4], Ayşegül Küçükosmanoğlu[5], Süleyman Çetinkünar[6], Ümit Çelik[7]

[1]Çocuk Gastroenteroloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[2]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[3]Girişimsel Radyoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[4]Radyoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[5]Patoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[6]Karaciğer Nakil Birimi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[7]Çocuk Enfeksiyon Hastalıklar, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

Amaç: Caroli Hastalığı (CH), intrahepatik safra yollarının multiple segmental kistik veya sakküler dilatasyonları ile karakterize nadir bir konjenital anomalisidir. CH, sıklıkla tekrarlayan kolanjit atakları ve portal hipertansiyon komplikasyonları ile prezente olmaktadır. Biz karaciğerde multiple apseleri ile prezente olan bir hastada CH tanısı koyarak bu nadir hastalığı kolestaz ayırıcı tanısında hatırlatmak istedik.

Yöntem ve Gereç: 12 aylık erkek hasta, anal atrezi nedeniyle operasyon sonrası sarılık ve akolik dışkılaması olması üzerine tetkik ediliyor.

Bulgular: Abdominal Ultrasonografi (USG)'de safra kesesi atrezik olması üzerine Biliyer atrezi düşünülerek operasyona alınıyor, teknik nedenlerden dolayı perioperatif kolanjiografisi çekilemiyor. Alınan karaciğer biyopsisinde safra kanalları değerlendirilecek sayıda elde edilememesi üzerine safra kesesinin atrezik olduğunun görülmesi, kolestazının ve akolik dışkılaması olması nedeniyle Ekstrahepatik Biliyer Atrezi tanısı ile portoenterostomi operasyonu yapılıyor. Hasta düşmeyen ateş yakınması ile başvurdu, abdominal USG'de karaciğerde multiple apseleri mevcut idi. MR Kolanjioportografi (MRKP)' sinde intrahepatik safra yollarında kistik genişlemeler mevcut olup, yapılan karaciğer biyopsisinde siroza eşlik eden safra kanal dilatasyon varlığı ile CH tanısı konuldu. Hastanın antibioterapisi tamamlanarak karaciğer nakil hazırlıklarına başlandı

Sonuç: Neonatal Kolestaz ayırıcı tanısında erken dönemde karaciğer biyopsisi birçok hastalıkta tanı koymak için yeterli olamayabilir. Bazı teknik nedenlerden dolayı girişimsel işlemlerin çocuk hastalarda kısıtlı yapılabilmektedir. Biliyer Atrezi tanısında perioperatif kolanjiografinin en değerli tetkiklerden olduğu unutulmamalıdır. Hastamızda olduğu gibi Biliyer atrezi ile karışabilmesi açısından CH'yide Neonatal kolestaz ayırıcı tanısında mutlaka düşünmeliyiz. Biz MRKP ve karaciğer biyopsisi ile daha erken ve doğru tanıya ulaşabildik. CH'de, hastanın portal hipertansiyon ve komplikasyonları gelişmeden karaciğer nakline verilmesi prognozu önemli ölçüde etkilediği için erken tanı ve tedavisi açısından farkındalık yaratmak istedik.

P-128

Neonatal Diabetes Mellitus Vakası

Ersin ULU[2], Oğuzhan TİN[1], Zeynep ALP ÜNKAR[2], Zekeriya Mehmet VURAL[2], Yıldız PERK[2]

[1]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D
[2]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Neonataloji B.D

Amaç: Neonatal diabet sıklıkla yaşamın ilk 3 ayında karşımıza çıkan, hiperglisemi, subkutan yağ dokusunun azlığı ve antenatal/postnatal büyüme gelişme geriliği ile giden 400.000 doğumda 1 görülen bir hastalıktır. Vakaların %50'si geçici tip DM olsa da bu hastaların bir kısmında ilerleyen yaşlarda tip 2 DM gelişebilmektedir. Patofizyolojisine bakıldığında pankreas aplazisi (insülin promotor faktör 1 mutasyonu), KCNJ11 mutasyonu, glukokinaz eksikliği, FOXP3 gen mutasyonu gibi bazı patolojiler sorumlu tutulmaktadır. Ayırıcı tanıda Monogenik DM, mitokondrial DM, ilaç ilişkili DM, kistik fibröz, otoimmün tip 1 DM akılda tutulmalıdır. Bu sunumda ailesinde çoklu DM vakaları olan, IUGR, yaşamının ilk gününden itibaren hiperglisemi atakları nedeniyle tetkik edilen neonatal DM vakasına yer verilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Neonatal dönemde diabetin tanınması.

Bulgular: Aralarında 3.derece akraba evliliği olan anne-babanın 36+2 GH'da, G6P3A2, APGAR 6-8 doğan bebek. Doğum tartısı:1575 gr(<3p), boy:42 cm(<3p), baş çevresi:30 cm(<3p) olup geç preterm SGA-IUGR tanıları mevcut. Soygeçmişinde maternal tip-2 DM, bir kardeşte neonatal dönemde exitus, bir kardeşte tip 1 DM öyküsü bulunan olgumuz, doğum sonrası kan şeker ve beslenme takibi için yatırıldı. İlk günden itibaren hiperglisemik olup ek metabolik disregülasyon saptanmadı. Hiperglisemi sırasında bakılan C-Peptit ve insülin düzeylerindeki düşüklük nedeniyle diabetes mellitus tanısı ile ç.endokrinoloji konsültasyonu yapıldı. Etyolojik olarak monogenik DM?, Otoimmün tip 1 DM? açısından tetkikine başlanan hastadan neonatal DM gen paneli gönderildi. Pelvik MR'da pankreas dokusu bulunmayan hastanın beslenmesi artırılarak kan şekeri, tam enteral anne sütü ve subkutan insülin tedavisi ile regüle seyretti. Hasta tedavi takip ve anne eğitimi amacıyla endokrinoloji servisine transfer edildi.

Sonuç: Ailesinde çok sayıda DM vakası olması ile birlikte IUGR olup postnatal ilk gününden itibaren hiperglisemi nedeniyle tetkik edilen olgumuzda pankreas aplazisi de eşlik etmekte olup neonatal DM gen paneli sonucu beklenmektedir. Bu olgu sunumu ile diabet vakalarının her yaşta görülebileceği ve erken tanı ile kan şekeri regülasyonunun gelecekteki olumsuz sonuçları en aza indirmek için önem arz ettiği vurgulanmaktadır.

P-129

Kronik İshalin Nadir Bir Nedeni : Konjenital Klor Diyaresi

Çağla Nur DOĞAN[1], Sibel YAVUZ[3], Mahmut Esat TÜLÜCE[3], Ali İŞLEK[3], Gökhan TÜMGÖR[3]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Anabilim Dalı
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi , Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş: Konjenital klor diyaresi kronik ishal ve dışkıda yüksek klor konsantrasyonu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Otozomal resesif geçişli olan bu hastalıkta SLC26A3 genindeki mutasyonlar sonucu distal ileum ve kolondaki HCO3/Cl- değişimi bozulur ve sonuçta sodyum-klor emiliminin bozulmasıyla sulu,klordan zengin diyare,hipokloremi, hipokalemi, metabolik alkaloz gelişir. (1,2) Bu yazıda konjenital ishalin nadir bir nedeni olan konjenital klor diyareli bir olgu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda konjenital ishalin nadir bir nedeni olan konjenital klor diyareli bir olgu sunulmaktadır.

Olgu: Otuzbeş yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden,33 hafta C/S 2000 gram ağırlığında doğan 3 aylık kız bebek postnatal ilk hafta başlayan ishal yakınması ile başvurdu. Öyküsünden doğduğundan beri 9-10 kez/gün bol sulu, sarı renkli dışkılamasının olduğu, bu yakınmalarla sık sık dış merkeze başvurduğu öğrenildi. Özgeçmişinde prematürite ve polihidroamnioz öyküsü vardı . Hastanın fizik incelemesinde; vücut ağırlığı, boy ve baş çevresi 3 persentilin altında ve orta derece dehidratasyon bulguları vardı Arteriyel kan gazlarında Ph: 7.58, HCO3: 39, PCO2: 34;serum elektrolitleri Na 126 mEq/l, K 2.9 mEq/l, Cl 69 mEq/l idi.Hastanın kronik ishal etiyolojisine yönelik incelemelerinde dışkı mikroskopisi normal , dışkı kültüründe üreme olmadı.Anne sütü ile beslenirken yapılan tetkiklerinde, dışkı pH'sı 6 , dışkıda redüktan madde negatif saptandı.Dışkı Na:80 meq/L,K:40meq/L,Cl:134meq/L, ter testi ve immün yetmezlik açısından yapılan tetkiklerinde özellik saptanmadı. Besin alerjisine yönelik Fx5,yumurta, inek sütü spesifik IgE negatifdi. Polihidroamnioz nedeniyle prenatal takibi,doğumdan itibaren başlayan ishal öyküsü, hipokloremik metabolik alkaloz , dışkı elekrolit bozukluğu olması nedeniyle Konjenital klor diyaresi ön tanısı ile genetik analiz yapıldı.Genetik analizinde SLC26A3 geninde homozigot mutasyon saptandı.Oral NaCl ve KCl desteği başlandı.Hastanın 1 ay sonra yapılan kontrolünde genel durumunun ve kilo alımının iyi olduğu,serum elektrolitlerinin normal olduğu gözlendi.

Sonuç: Konjenital klor diaresi kronik ishalin nadir bir nedeni olmasına rağmen ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır .Normal büyüme ve gelişmenin sağlanması ve Konjenital klor diyaresinin diğer ciddi komplikasyonlarının önlenmesi için erken tanı ve tedavi önemlidir.

P-130

Büllöz Lezyonlarla Başvuran Yenidoğan Bebekte Genetik Bir Neden: Epidermolizis Büllöza

Samed Cihad Çelik[1], Hasan Emir Taner[1], Ersin Ulu[2], Nesrin Kaya[2], Aslan Yılmaz[2], Zekeriyya Mehmet Vural[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Yenidoğan BD

Amaç: Büllöz deri lezyonları herpes enfeksiyonu, yanık, mekanik travmalar, eritema multiforme, genetik hastalıklar, pemfigus, bülloz pemfigoid, dermatitis herpetiformis, epidermolizis bülloza, porfiri gibi birçok hastalıkla beraber görülebilirler. Epidermolizis bülloza deri ve mukozaların frajilitesi ve küçük travmalarla bile bül oluşumu ile karakterize genetik altyapısı da olan bir deri hastalığıdır. Burada 1 günlükken büllöz deri lezyonları ile başvuran yenidoğan bebeğin tanı ve tedavi yönetimini içeren bir olgu sunduk.

Yöntem ve Gereç: Hastamız, 40.GH'da 3710 gram, C/S ile aralarında 3.derece akraba evliliği olan G1P1 anne ve babadan, kız bebek olarak dünyaya geldi. Postnatal 1. gününde burun kökünde, dirsekte ve dudakta çıkan büllöz cilt lezyonları nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Aile öyküsü olarak, 7 yaşındaki kuzeninde epidermolizis bülloza tanısı mevcuttu. Hasta, cilt lezyonlarının pansumanı, enfeksiyon ve travmalardan korunması amacıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Dermatoloji hekimleri tarafından, fusidik asit içerikli krem ve Triticum Vulgare sulu ekstresi içeren fito krem ile klorheksidin ve parafin içeren delikli örtü ile günde 3 defa ıslak pansuman yapılarak yara bakımı önerildi. Hastanın ateş ve huzursuzluğunun olması ve akut faz reaktanlarında artış olması sebebiyle tedavisi ampisilin ve gentamisin olarak düzenlendi. Alınan kan kültüründe Staphylococcus aerus üremesi tespit edildi ve genel durum bozukluğu olması üzerine tedavisi vankomisin ve meropenem olarak değiştirildi.

Bulgular: Ağrısının yönetimi için fentanil infüzyonu ve parasetamol uygulandı. Takibinde ağız içindeki lezyonları gerilemediği ve buna bağlı beslenme güçlüğü olması nedeniyle dermatoloji önerisi ile lezyonlar üzerine hidrokortizon asetat ve hamamelis virginiana etken maddeli kremlerden ince tabaka halinde uygulandı. Hastamızın beslenmesinin iyi olması, aktif enfeksiyonunun olmaması üzerine üç ayda bir düzenli olarak dermatoloji poliklinik kontrolüne gelmesi önerileri ile taburcu edildi.

Sonuç: Epidermolizis bülloza hastalığının 4 alt tipi mevcuttur ve alt tipine göre hastalığın şiddeti ve yaygınlığı değişiklik gösterir. Genetik altyapısı olduğundan hastamızda da aile öyküsü ve akraba evliliği dikkat çekmekteydi. Lezyonların enfekte olmaması için düzenli yara bakımının temiz bir şekilde yapılması, eşlik edebilecek komplikasyonlar açısından hastaların ilgili bölümlerde takibi önemlidir.

P-131

ADA-2 Eksikliği: İki Kardeş Ve İki Farklı Klinik

Memnune Nur Çebi[1], Ayşe Gonca Kaçar[2], Simge Çınar Özel[2], Burcu Kılınç Oktay[2], Tülin Tiraje Celkan[2]

[1]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi- Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Adenosin deaminaz tip 2 eksikliği(DADA 2),eskiden CECR1 geni olarak adlandırılan ADA2'de fonksiyon kaybı mutasyonlarından kaynaklanan otozomal resesif bir hastalıktır.Başlangıçta ateş, poliartitis nodoza, liveo racemosa, erken başlangıçlı inme ve hafif immün yetmezlik ile kendini gösteren sendrom ilk kez 2014'te tanımlanmıştır.Klinik tablo ve başlangıç ??yaşı hastalar arasında farklılıklar göstermektedir ve şiddetli bulgular kemik iliği aplazisi, vaskülopati, immün yetmezlik, karaciğer hastalığı ve nörolojik bozukluklardır.Hastalık çeşitli hematolojik bulgularla ortaya çıkabilir.Bazı hastalarda sitopeni,hastalığın ilk belirtisi olabilir.DADA2'deki anemi tipi Diamond-blackfan anemisine (DBA) benzeyebilir.Bu hematopoietik özelliklerin gerçek kemik iliği aplazisi veya otoimmünite ile ilişkisi belirsizdir.Otoimmün hemolitik anemi ve trombositopeni,nötropeni ile de klinik bulgu veren hastalar da bulunmaktadır.Her ne kadar immün supresif tedaviler inflamasyonu geçici olarak kontrol altına alsa da immünolojik vasküler ve hematolojik fenotip için kesin tedavi kök hücre transplantasyonudur.

Yöntem ve Gereç: Retrospektif olgu analizi yapıldı.

Bulgular: Aralarında akraba evliliği olan anne babanın ilk gebelikten miadında 3200gr doğan erkek bebek 2.5 aylıkken ishal ve solukluk şikayetleriyle başvurdu.Tetkiklerinde Hb:2.9g/dl saptandı.Transfüzyon sonrası değerlendirilen hastanın osmotik frajilite testi normal,G6PD:3.4U/gHb olarak düşüktü.Kemik iliği aspirasyon değerlendirmesinde normosellüler kemik iliği,eritroid hipoaktivite,kesintisiz myelopoez ve normal megakaryopoez gözlenmesi üzerine Diamond blackfan anemisi olarak değerlendirilen hastaya steroid tedavisi başlandı.İzleminde yanıt alınamayınca siklosporin tedavisine geçildi.Hastamıza beş yıl önce kemik iliği nakli yapıldı,halen remisyonda izlenmektedir.İlk olgumuzun kardeşi 2.Olgumuzda 2 yaşında iskemik inme, 3 yaşında geçici iskemik atak gelişmesi üzerine gönderilen trombofili genetik panelinde homozigot PAI mutasyonu saptandı.Akraba evliliği olması ve her iki kardeşin farklı klinik özellikle düşünüldüğünde DADA2 düşünülerek genetik analiz gönderildi ve ADA-2 eksikliği tanısı konularak ikinci olgumuz da kök hücre transplantasyonuna yönlendirildi

Sonuç: Farklı semptom ve bulgularla gelen ve tanı koyduğumuz iki kardeş nedeniyle ADA2 eksikliğinin çok çeşitli fenotiplerle karşımıza çıkabileceğini vurgulamak istedik. Ayrıca genetik biliminin son yıllarda gelişimi ile DADA2 gibi son derece nadir ve değişken klinik spektrumu olan hastalıkların tanısı konulmaya başlandı.Yazımızla bu hastalıkların multidisipliner yaklaşımla izlenmelerinin gerekliliğini gösterdik.Hastanın bireysel olmaktansa aile hikayesiyle değerlendirilmesinin önemini vurgulamak istedik.

P-132

Osteomyelite bağlı stafilokokkal septisemi olgusu

Şevval Kaplan[1], Hülya Tıkıroğlu[1], Veysel Altındağ[1], Gülşen Kes[1], Gözde Apaydın[1], Pınar Önal[1], Rahşan Özcan[1], Ayşe Kalyoncu Uçar[1], Ahmet Baş[1], Sebuh Kuruğoğlu[1], Ali Şeker[1], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[1], Fatih Aygün[1], Fatma Deniz Aygün[1], Cezmi Haluk Çokuğraş[1]

[1]Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç: Osteomyelit, özellikle adölesan çağda stafilokokkal septisemi ve venöz tromboz gibi ciddi komplikasyonlarla seyredebilen, subakut/kronik olgularda abse formasyonu görülebilen lokalize kemik doku enfeksiyonudur. Antibiyoterapiye dirençli olgular, sekestrum eksizyonu ve cerrahi debridmandan fayda görebilir.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda covid pnömonisi öntanısı ile dış merkezden tarafımıza sevk edilen, yoğun bakım ünitemizde ve servisimizde takip edilen hastanın tanı konma ve tedavi sürecinden bahsettik.

Bulgular: Olgumuz 17 yaşında erkek hasta, sol uyluk posteriorunda ağrı, çarpıntı ve nefes darlığı şikayeti ile dış merkez başvurusunda çekilen Toraks BT'de bilateral infiltratif alanlar ve buzlu cam görünümü saptanması, solunum sıkıntısının olması ve septik görünümü dolayısıyla Covid pnömonisi öntanısı ile yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Yatışında alınan kanları üre:106 Cr:2.74 CRP:437,16 D-dimer:80 fibrinojen:546,51 şeklinde olan hasta hemodiyalize alındı ve plazmaferez yapıldı. Covid PCR testinin negatif sonuçlanması ve kan kültürlerinde MSSA üremesi olması üzerine stafilokokkal septisemiye bağlı ARDS olarak değerlendirilen hasta, izleminde bilateral pnömotoraks gelişmesi üzerine entübe edilerek tüp torakostomi uygulandı. Stabilizasyonu sağlanan hasta, ekstübe edildikten sonra tedavi devamı amacıyla çocuk izolasyon servisine transfer edilerek antibiyoterapisi düzenlendi. Hastanın servis izleminde çekilen toraks BT'sinde "bilateral pnömotoraks, akciğer parankiminde septik embolilere sekonder kaviter alanlar, sağ akciğer alt lob posterior segmentte pulmoner arter dalında 26 mm çapında anevrizmatik dilatasyon" saptanması üzerine bilateral drenaj kateteri takıldı. 2 yaşında iken geçirilmiş sol femur fraktürü ve yakın zamanda basketbol oynarken geçirilmiş minör travma öyküsü bulunan hastanın çekilen alt ekstremite MR'ı "sol sakroiliak kemikte osteomyelit, gluteal abse" şeklinde yorumlandı. Abse drenajı yapıldı ve destrükte kemik doku yüzeyinden küretaj materyali alındı. Hastanın çekilen karşılaştırmalı kontrol ekstremite MR'ında absenin sebat etmesi ve Toraks BT'sinde pulmoner arter anevrizmasının boyutlarında gerileme olması dolayısıyla rüptür riskinin azalması üzerine gluteal abse drenajı ve iliak kanat fenestrasyon operasyonu gerçekleştirildi.

Sonuç: Bu olgu ile özetle osteomyelite bağlı komplikasyonların ciddi mortalite ve morbiditeye yol açabileceğine dikkat çekmek istedik.

P-133

Gebelikte Favipiravir Kullanımının Fetal Etkileri

Oğuzhan TİN[1], Ersin ULU[2], Zeynep ALP ÜNKAR[2], Zekeriya Mehmet VURAL[2], Yıldız PERK[2]

[1]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D
[2]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Neonataloji B.D

Amaç: 2019 yılı itibariyle etki gösteren SARS-COV-2 virüsü, solunum yoluyla bulaşan üst solunum yolu enfeksiyonu kliniğinden ağır pnömoni ve multi organ yetmezliğine kadar geniş bir spektrum gösteren COVİD-19 hastalığına neden olmaktadır. Covid-19 tedavisinde kullanılan farmakolojik yaklaşımların fetüs üzerine etkileri belirsizliğini korumaktadır. Bu sunumda, gebeliğinin ilk trimesterinde COVİD-19 geçiren ve favipiravir kullanan bir annenin bebeğinden bahsedilecektir.

Yöntem ve Gereç: Covid-19 pandemisi süresince gebelikteki etkisi net olarak bilinmeyen covid-19 enfeksiyonu ve tedavisinde kullanılan olası teratojen ilaçların etkilerine dikkat çekmek amacıyla ilk trimesterde maternal covid enfeksiyonu ve devamında favipiravir kullanımına maruz kalan bir bebek vakası incelenmiştir.

Bulgular: Akraba evliliği olmayan anne babadan 34+6 GH, G3P2A0C0, C/S ile APGAR 7/8, erken preterm AGA bebek, antenatal takibinde anne ilk trimesterde Covid-19 (+) olup tam kür favipiravir tedavisi almış. Gebelik takibinde maternal ve fetal patoloji saptanmayıp doğum sonrası bebek evre 2 RDS kliniği ile yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Bebeğin kısa süreli non invaziv solunum desteği ile tedavisi tamamlandı. Favipiravirin terotejen olması nedeni ile gebelikte kullanılması önerilmemektedir. Bu nedenle hasta konjenital malformasyonlar açısından tetkik edildi. Fizik muayenesinde baş, gövde ve ekstremitelerde belirgin patoloji yoktu. Tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, üre kreatinin ve serum elektrolit düzeyleri normal sınırlarda saptandı. Ekokardiyografisi normal ve TFUS' da kranial patoloji saptanmadı. Batın ve üriner USG incelemeleri normal saptandı. Tam enteral beslenen, solunum sıkıntısı ve ek yakınması olmayan hasta şifa ile yakın izlem planlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Olgumuzda, son zamanlarda tüm dünyada görülen SARS-COV2 pandemisine gebeliğin ilk trimesterinde yakalanan ve teratojen olarak bilinen faviripavir tedavisi alan annenin bebeğinin doğum sonrası takibi ve bulgularından bahsedilmektedir. Gebeliğin ilk trimesterindeki enfeksiyon ve teratojen ilaç kullanımı majör fetal malformasyonlar ve gebelik kayıplarıyla ilişkili olup postnatal morbidite ve mortaliteye neden olabilecek anomalilere sebep olabilir. Henüz, gebelikte geçirilen Covid-19 hastalığının ve tedavide kullanılan ilaçların fetal ve uzun dönem etkileri netlik kazanmamış olup bu bebeklerin uzun dönem takipleri önem arz etmektedir.

P-134

Yüksek Doz Steroidle Tedavi Edilen Kırım Kongo Kanamalı Ateşi Olgusu

Gizem Mardinoğlu[1], Muhammed Güç[1], Koray Tan[1], Ayhan Erdem[1], Gürkan Atay[2], Enes Salı[3], Deniz Çakır[3]

[1]SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım
[3]SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon

Giriş: Kırım Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA) akut, viral, zoonotik bir hastalıktır. Tedavisinde seçenekler kısıtlıdır, genellikle destek tedavileri uygulanır. Burada KKKA tanısı alan, transfüzyon ihtiyacı olmadan yüksek doz steroid, IVIG ve ribavirin ile tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

Olgu: 13 yaşındaki kız hasta ateş, halsizlik şikayetleriyle acil servisimize başvurdu. Yüksek ateşi 5 gündür olan, 2 gün önce dış merkezde sırtından kene çıkarılma öyküsü olan hastanın 15 gün içinde Artvin ve Erzurum kırsal bölgelerine seyahat öyküsü vardı. Hasta olası vaka tanımına uyduğundan KKKA ön tanısı ile servise yatırıldı. Hastanın ateşi 37.8°C, KTA:118/dk, DSS:20/dk. TA:102/74mmHg SpO2:98 ölçüldü. Fizik bakısında genel durumu orta, bilateral pürülan olmayan konjonktiviti, gövde üst kısım ve üst ekstremitelerde belirgin makulopapuler döküntüsü vardı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tetkiklerinde WBC:1330/uL Neu:760/uL Lym:470/uL Plt:115000/uL Ferritin:3905ng/ml AST:155U/L, ALT:88U/L, CK:332U/L, INR:1.02 PT:13.5sn. PTT:35.1sn. SARS-CoV-2RtPCR negatif, SARS-CoV-2 Total Antikor negatifti. Hastaya ribavirin, kan ve idrar kültürleri alınarak doksisiklin ve sefotaksim başlandı. Ateş yüksekliği devam eden, trombositopenisi ve lökopenisi belirginleşen, ferritin ve aminotranferaz ve CK yüksekliği artan hastaya hemofagositoz bulguları nedeniyle IVIG 1 gr/kg verildi. 1 gün sonra trombositopenisi derinleşen hastaya yüksek doz metilprednisolon başlandı. Yüksek doz steroid tedavisinin 2. gününde genel durumunda düzelme oldu, koagulopati gelişmedi, hastanın trombositopenisi ve lökopenisi düzelmeye başladı. Hastanın KKKA plazma PCR sonucu pozitif saptandı. Kültürleri steril sonuçlandı, antibiyotikleri kesildi. Ribavirin 10 güne, metilprednisolon 5 güne (3 gün 10 mg/kg/gün, 2 gün 5 mg/kg/gün) tamamlandı. KKKA'ye bağlı hemofagositoz benzeri bulguları yüksek doz metilprednisolon tedavisiyle gerileyen hastanın kan transfüzyonu ihtiyacı olmadı. Klinik bulguları gerileyen, laboratuvar değerleri normale dönen hasta taburcu edildi, poliklinik kontrollerinde muayene ve laboratuvar bulguları normal saptandı.

Sonuç: Pandemi döneminde ateş halsizlik gibi semptomlarla başvuran hastalarda ayırıcı tanıda Kırım Kongo kanamalı ateşi düşünülmeli; kene teması, seyahat öyküsü sorgulanmalıdır. KKKA olgularında erken dönemde yüksek doz metilprednisolon tedavisi transfüzyon ihtiyacı olmadan iyileşme sürecine katkı sağlayabilmektedir.

P-135

Yenidoğanda Hiperbarik Oksijen Tedavisi İle İlgili Deneyimler

Gizem TOSUN[1], Elmas Zeynep İNCE[1], Duygu TUNÇEL[1], Leyla BİLGİN[1], Asuman ÇOBAN[1], Mustafa Törehan ASLAN[1]

[1]İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Bilim Dalı Neonatoloji Bilim Dalı

Giriş: Hiperbarik oksijen tedavisi (HBOT), yüksek basınçlı ortamda sürekli/aralıklı %100 oksijen uygulanmasıdır. Yenidoğanlarda HBOT konusundaki veriler sınırlıdır. Hipoksik iskemik ensefalopati, yara iyileşmesi, nekrotizan enterokolit, periferik trombozda kullanılmıştır. Bu yazıda HBOT uygulanan 3 yenidoğanla ilgili deneyimlerimiz paylaşılacaktır.

Yöntem ve Gereç:

Vakalar: Vaka 1. Gestasyon yaşı 36 hafta olan kız, PN 8.günde emme güçlüğü, hipotonisiteyle geç sepsis tanısıyla yatırılmış. Anneanne ve anne COVID-19 PCR pozitif, bebek negatif bulunmuş. PN 18. günde sol ayak 2-3-4. parmaklarda nekroz gelişen, ampütasyon planlanan hasta PN 21.gün ünitemize sevk edildi. Fizik muayenede sol ayak 2-3-4. parmaklarda ekimoz, nekroz mevcuttu. Sistem muayeneleri, Doppler ultrasonografı normaldi. D-dimer 1580 (<550), anti faktör Xa 0.53 (<0.1), protein C aktivitesi 33.7 (70-140), COVID-19 IgG ve IgM antikorları pozitifti. Enoksaparin ve 21 seans HBOT uygulandı. Tedavi sonrası parmakların dolaşımı tamamen düzeldi, ekstremite kaybı olmadı.

Bulgular: Vaka 2. Term kız bebekte, sol ön kolda ekimoz, ödem, ısı farkı, büllöz lezyon saptanmış, periferik nabızları alınamamış. Doppler ultrasonografide aksiller ve distal arterlerde kalibrasyon kaybı görülmüş. Heparin, iliomedin başlanan, amputasyon planlanan hasta, PN 1.günde ünitemize sevk edildi. Fizik muayenede, sol kolda periferik nabızlar alınamadı, dolaşım bozukluğu vardı. Enoksaparin, taze donmuş plazma verildi ve 28 seans HBOT uygulandı. Kompartman sendromuna bağlı ekstremitede kontraktür gelişen hasta ampütasyon gerekmeden fizik tedavi planlanarak taburcu edildi.

Vaka 3.Dikoryonik diamniyotik ikiz gebelikten 37.haftada doğan kız bebek omfalosel nedeniyle PN 5. ve 28. günlerde opere edilip karın cildi yamayla kapatıldı. İnsizyon çevresinde doku kaybı ve dolaşımın bozulması nedeniyle postoperatif 4.gün HBOT başlandı; 14 seans HBOT sonrası cilt dolaşımı düzelen bebek medikal yara bakımı uygulanarak taburcu edildi.

Sonuç: İskemik ve trombotik olaylarda HBOT yararlı olabilir. Literatürde arteriyel tromboz, hipoksik iskemik ensefalopati, nekrotizan enterokolit, purpura fulminans, yara iyileşmesi, kateterizasyon sonrası emboli nedeniyle HBOT uygulanan 14 yenidoğan bildirilmiştir. Vakalarımızda olduğu gibi neonatal ekstremite trombozlarında HBOT ampütasyonu önleyebilir ve nekroza ilerleyen ciddi yaralarda iyileşme sağlayabilir.

P-136

Hipokalseminin Nadir Nedenlerinden Kenny-Caffey Sendromu

Mustafa YILDIZ[1]

[1]İstanbul Göztepe Prof.Dr.Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Giriş: Kenny Caffey Sendromu (KCS), mikrognati, belirgin alın, mikroftalmi, gaga burun gibi dismorfik özellikler, mental motor retardasyon ön fontanel kapanmasında gecikme, boy kısalığı, uzun kemiklerde kortikal kalınlık ve meduller stenoz ile karakterize, neredeyse Orta Doğu'ya özgü bir sendromdur. Diş çürükleri, enamel defektleri, korneal opasite, hipoplastik tırnaklar, neonatal karaciğer hastalığı eşlik edebilir. Erken yaşlarda hipokalsemi ve hipoparatiroidi görülür. Görülme sıklığı 1:40.000-1:100.000'dir. Genellikle TBCE genindeki OR/tip1 veya OD/tip 2 kalıtılabilen mutasyonlar sonucu oluşur. Tip 1'de ciddi gelişme geriliği, küçük el ve ayaklar, mental gerilik, mikrosefali ve rekürren bakteriyal enfeksiyonlar görülür.

Olgu: Altı aylık, SGA'lı doğan , hipokalsemik nöbetlerle izlenen kız çocuk, dirençli ateşle başvurduğu dış merkezde, KCFT yüksekliği (AST:5164U/I, ALT:2108U/I) sebebiyle Çocuk Yoğun Bakım Ünitemize sevk edilmiştir. Fizik muayenesinde mikrognati, belirgin alın, derin küçük gözler, kısa ekstremiteler , büyüme gelişme geriliği, ön fontanel açıklığı, skleralarda hafif ikter izlendi.

Bulgular: Tandem MS, plazma ve idrar aminoasitleri, idrarda organik asitleri, serum amonyak, bakır, serüloplazmin, alfa-1 antitripsin düzeyleri ve kan gazı normaldi. Biyokimyada Ca:6.7mg/dl, P:9mg/dl geldi, diğer sonuçlar normaldi. CMV-IgM(-), CMV-IgG(+), serum ve idrar CVM-PCR'ların pozitif gelmesi üzerine Valgansiklovir başlanıldı.KCFT yüksekliği CMV enfeksiyonuna bağlandı. Parathormon:<1.2 pg/mL, vitamin-D:17ng/mL geldi. Uzun kemiklerde kortikal kalınlaşma, medüller daralma , kafatası osifikasyonunda azalma, kranial sütur ve ön fontanel kapanmasında gecikmesi, dismorfik yüz görünümü, büyüme gelişme geriliği, kısa ekstremiteler, hipokalsemi bulguları olan hastada hipoparatiroidi sendromlarından KCS tip 1 ön tanısı düşünüldü.

Tartışma: KCS 1966›da Kenny ve Linarelli tarafından bildirilmiştir. Dismorfik özellikler, büyüme ve gelişme geriliği, iskelet sisteminde bozukluklar ile tanınır; genellikle yaşamın ilk haftalarında hipokalsemik tetani yada jeneralize konvülziyonlar ile görülürken tanı nadiren yedinci aya kadar gecikebilir; T hücre disfonksiyonu, mikroorşidizm görülebilir.Radyolojik bulgular neredeyse tüm hastalarda bulunur, hipokalsemi, hiperfosfatemi ve hipoparatiroidi olması tanıyı destekler. Mortalite %30-35'dir. Tedavide uzun dönem kalsiyum ve vitamin D replasmanı önerilir. Sonuç olarak hipokalseminin ayrıcı tanısında nadir nedenlerinden KCS'nin akılda tutulması için bu olgumuzu sunduk.

P-137

Büyüme Geriliği Olan Çocukta Nalcn Gen Mutasyonu

Aslı Nur ÖREN LEBLEBİCİ[1], Şule PAPAĞAN[1], Ömer Faruk BEŞER[1], Fügen ÇULLU ÇOKUĞRAŞ[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji B.D.

Amaç: NALCN geni G proteinine bağlı reseptör ile katyon kanalı üzerinden otozomal resesif olarak kalıtılarak işlev görmektedir. NALCN gen mutasyonlarında infantil hipotoni, mental retardasyon, karakteristik yüz görünümü ve büyüme-gelişme geriliğiyle karşımıza çıkmaktadır. Bu bildiride nörolojik geriliği olup, kilo alamama yakınmasıyla başvuran, etiyolojik sebep olarak NALCN mutasyonu saptanan 1 yaş 11 aylık erkek hasta sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride nörolojik geriliği olup, kilo alamama yakınmasıyla başvuran, etiyolojik sebep olarak NALCN mutasyonu saptanan 1 yaş 11 aylık erkek hasta sunulmuştur.

Bulgular: İkinci aydan itibaren nazogastrik yoldan enteral olarak beslenen 11 aylık hasta kilo alamama, aralıklı kusma yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın kilosu 4015 gr (-4.4 SDS), boyu 62 cm (-2.12 SDS) idi. Retrognati, mikrognati ve yüksek damağı mevcuttu. Baş tutma, desteksiz veya destekli oturması yoktu. Aralarında ikinci derece akraba evliliği olan anne babadan 40. gestasyon haftasında sezaryen ile 2550 gr olarak doğan erkek hastada intrauterin gelişim geriliği ve uzamış sarılık öyküsü mevcuttu. Nörolojik açıdan etiyolojiye yönelik tetkiklerinde kranial MR görüntülemesi ve EMG si normal, uyku EEG' sinde ise biyoelektrik disorganizasyon mevcuttu. Metabolik tetkikleri normaldi. Yutmasını ve üst GİS anatomisini değerlendirmek için yapılan pasaj grafisinde torasik özofagus orta kısma kadar reflü saptanmıştı. Kromozom analizi 46,XY olarak saptanmıştı. WES analizinde NALCN geni homozigot VUS mutasyonu saptanmıştı.

Sonuç: NALCN mutasyonu gibi nadir ve nörolojik gelişimi etkileyen bir takım hastalıklarda beslenme etkilenebilmektedir. Hipotonisite, atipik yüz görünümü, eklem kontraktürleri ve büyüme geriliği olan hastalarda NALCN gen mutasyonunun da bu yakınmalara neden olabileceği akılda tutulmalıdır.

P-138

İnfluenza B Enfeksiyonu Sonrası Görülen Akut Benign Miyozit Vakası

Betül Orhan Kılıç[1], Serhat Kılıç[1], Taner Sezer[2]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Akut benign miyozit çocuklarda sık görülen, genellikle viral enfeksiyonlara ikincil oluşan ve kendini sınırlayan bir durumdur[1]. Anamnezde, ailede nöromüsküler hastalık öyküsü, şiddetli egzersiz veya travma, ilaç kullanımı, eşlik eden semptomlar ve yakın dönemde geçirilmiş enfeksiyonlar sorgulanmalıdır[2,3].

Yöntem ve Gereç: Burada influenza B enfeksiyonu sonrasında geçirilmiş miyozitli altı yaşındaki erkek çocuk sunuldu.

Bulgular: Altı yaşındaki erkek hasta ateş, öksürük nedeniyle pediatri polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde akciğerlerde nadir ral ve ronküs mevcuttu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Tetkiklerinden İnfluenza B virus antijeni pozitif gelen ve akciğer filminde solda parakardiyak infiltrasyonu saptanan hastaya bronkopnömoni tanısı ile oseltamir, klaritromisin, salbutamol ve budesonid tedavileri başlandı. Tedavinin beşinci günü hasta yere basamama ve baldırlarında ağrı şikayetleri ile yeniden polikliniğimize başvurdu. Yapılan kan tetkikleri; Aspartat aminotransferaz (AST): 113 U/L , alanin aminotransferaz (ALT): 151 U/L, Gama-glutamil transpeptidaz (GGT) :22 U/L ,Protrombin Zamanı (PT) - 10,8 saniye, Activated Partial Thromboplastin Time (APTT):24,5 saniye, Laktat dehidrogenaz (LDH): 379 U/L, Kreatinin kinaz (CK): 1975 U/L idi. Hastanın periferik yaymasında atipik hücre yoktu. Mevcut bulgularla hastada influenza B sonrası akut inflamatuar miyozit geliştiği düşünüldü. Hastanın tedavisine ibuprofen 10 mg/kg/gün eklendi, hastaya istirahat ve uygun sıvı alımı önerildi. İzleminde iki hafta içerisinde hastanın şikayetleri tamamen düzeldi ve kontrol kan tetkikleri normale döndü.

Sonuç: Akut benign myozit çocuklarda viral enfeksiyonlara sekonder olarak görülebilen, genellikle ilk bir hafta içinde kendini sınırlayan bir durumdur. Gribal şikayetleri olan hastalarda ayak üzerine basamama ve baldır ağrıları varlığında akut benign myozit akılda tutulmalıdır.

P-139

İntramusküler Korteksin Enjeksiyonuna Bağlı Gelişen Pediatrik Apse Olgusu

Can Yolcu[1], Yalçın Kara[1], Mahmut Can Kızıl[1], Ömer Kılıç[1], Berat Acu[1], Hüseyin İlhan[1], Ener Çağrı Dinleyici[1]

[1]Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş: Periferal cilt ve cilt altı apseleri çocukluk çağında sık olarak görülmektedir. Postenjeksiyon apse, enjeksiyon sonrasında ortaya çıkan cilt, cilt altı apselerin çeşitlerinden biridir. Cortexin hayvan beyni kökenli peptid hidrolizat türevi bir ilaç olup, birçok nörolojik hastalıkta kullanılmaktadır. Burada Cortexin enjeksiyonu sonrası apse gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu sunumu: Beş yaşında kız hasta, atipik otizm sebebiyle takipli olan hasta sol uylukta şişlik, kızarıklık, ısı artışı ile başvurdu. Öyküsünden, yaklaşık 1 hafta önce çocuk psikiyatrisi önerisiyle, intramusküler Cortexin enjeksiyonu yapıldığı öğrenildi. Enjeksiyon sonrası, sol uylukta, şişlik ve kızarıklık olduğu ve giderek arttığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, sol uyluk lateral yüzünde yaklaşık 5x5 cm şişlik, kızarıklık ve ısı artışı mevcuttu. Laboratuvar değerlerinde tam kan sayımı, akut faz reaktanları ve biyokimyasal parametreleri normal aralıktaydı. Yüzeyel ultrasonografide sol uyluk lateralinde, 5x5 cm boyutunda septasyonlar içeren heterojen görünümlü apse ile uyumlu lezyon izlendi. Çocuk cerrahi ve girişimsel radyoloji ile konsülte edildi. Hastaya ultrasonografi eşliğinde perkutan apse drenajı yapıldı. Apse materyalinden gönderilen kültür sonucunda Metisilin Dirençli Staphylococcus Aureus üremesi saptanan hastanın tedavisi Targocid olarak değiştirildi. Takibinde şişlik şikayetinin tekrar artması üzerine,tekrar apse drenajı yapıldı. İkinci drenaj sonrası şişlik şikayeti gerileyen hastanın kontrol ultrasonografisinde apse boyutlarında küçülme olduğu görüldü. Targocid tedavisi yedi güne tamamlan, sol uyluktaki şişliği tamamen gerileyen hasta, oral Bactrim tedavisi önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: İntramusküler enjeksiyon sonrası apseler, çocukluk çağında sık görülen yumuşak doku enfeksiyonlarıdır. Korteksin ise günümüzde birçok nörolojik hastalıkta kullanılan hayvan beyni kökenli bir polipeptittir. İntramusküler enjeksiyon sırasında, cilt dezenfeksiyonuna dikkat edilmeli, özellikle korteksin gibi hayvan protein deriveleri içeren ilaçlar kullanılırken daha da dikkatli olunmalıdır.

P-140

Pulmoner Hipertansiyonu Olan Ve Olmayan Konjenital Kalp Hastalıklı Çocuklarda Ortalama Trombosit Hacmi Değerlerinin Karşılaştırılması

Ece Canhilal Özütok[1], Demet Altun[1], Berkay Ekici[2], Serdar Ümit Sarıcı[1]

[1]Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

Amaç: Pulmoner arteriyel hipertansiyonu (PAH) olan ve olmayan konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuklarda ortalama trombosit hacmi ("Mean Platelet Volume", "MPV") değerlerinin incelenmesi, PAH varlığının MPV değerlerinde bir etkilenmeye yol açıp açmadığının araştırılması ve MPV değerlerindeki bir sapmanın PAH varlığını öngörmede kullanılabilecek bir parametre olup olmadığının araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: KKH tanısı ile kateter anjiografi yapılan hastaların dosya taramaları yapılmıştır. Kateter anjiografi raporları incelenerek pulmoner hipertansiyonu olan KKH tanılı hastalar Grup I ve pulmoner hipertansiyonu olmayan KKH tanılı hastalar Grup II olarak tanımlanmıştır. Çalışma grubunun tümünde hastaların geriye dönük tam kan sayımı sonuçları incelenerek kateter anjiografinin hemen öncesindeki sonuçları kaydedilmiştir. Bu iki grup demografik veriler ile laboratuvar ve kateter anjiografi parametreleri açısından karşılaştırılmıştır. KKH olan olgular içerisinden PAH'a sahip olanları öngörmede kullanılacak olan en ideal MPV eşik değeri ("cut-off" değer) belirlemek amacıyla "Receiver Operating Characteristic" (ROC) eğrisi analizi kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışma grubunun tümünde PAH sıklığı %44.1 olarak saptanmıştır. MPV değerleri Grup I'de Grup II'ye göre istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde daha yüksek olarak bulunmuştur (p= 0.017). ROC analizi sonucunda ise PAH'ı öngörmede kullanılacak en ideal MPV eşik değeri ("cut-off" değer) 7.3 olarak saptanmıştır.

Sonuç: KKH'li hastalarda PAH varlığının MPV değerlerinde artışa yol açtığı ve bu artışın PAH varlığını öngörmede kullanılabilecek bir parametre olduğu düşünülmektedir. 7.3 üzerindeki MPV değerlerinin %93 sensitivite değeri ile PAH'ı öngörmede kullanılabileceği sonucuna varılmıştır.

P-141

Cornelıa De Lange

Esmer ARICI[1]

[1]Fırat Üniversitesi Hastanesi

Amaç: Sıklığı 1/10,000-50,000 arasında değişen, Brachman de Lange sendromu olarak da bilinen Cornelia de Lange sendromu (CdLS), büyüme geriliği, motor ve mental retardasyon, hirsutizm, kısa boyun, mikrosefali, mikrognati, yüksek damak, tipik yüz görünümü, diş ve ekstremite anormallikleriyle karakterizedir (1, 2).

Holoprosensefali, prosensefalonun bilateral olarak serebral hemisferleri oluşturmak üzere bölünmesindeki yetersizlikten kaynaklanan bir anomalidir. Böyle bir yetersizlik yüz ve santral sinir sisteminde (SSS) orta hat defektlerine yol açmaktadır. Ağır ve kompleks anomalilere sahip olan holoprosensefalili olgular intrauterin dönemde ölürler.

Yöntem ve Gereç: Yenidoğan Yoğun Bakım Biriminde klinik, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri kullanılarak izlem yapılmıştır.

Bulgular: 23 yaşındaki annenin G4P1A3 NSVD ile 26W 3d, 1670 gr doğan erkek bebek. APGAR 1. dk: 6 5. dk:8 olarak değerlendirildi.

Öz geçmişinde annede 3 abort öyküsü mevcut.

Soy geçmişinde anne-baba arasında akrabalık yok

Fizik muayene va:1670 gr (3-10p) boy:42 cm(10-25p) bç:30cm(10-25p) , burun kökü basık solunum sistemi: doğal, kardiyovasküler sistem: 2/6 sistolik batın rahat hepatosplenomegali yok karında distansiyon yok ele gelen kitle yok extr her iki üst extremite hipoplazik , mikropenis mevcut. Testisler skrotumda bilateral palpe edilemedi. Tüm vucütta yaygın cutis marmaratus mevcut

Direk grafilerde bilateral ulna kemiği izlenmedi(Agenezi), metakarpal kemik ossifikasyonları izlenmedi.

Hemogram : normal , Biokimyasal parametreler normal,TFT , TİT, kan gazı normal, kan kx: üreme yok

Batın USG: Safra kesesinde safra çamuru ile uyumlu görünüm ve bilateral renal pelvis AP çapı 4.5 mm ile minimal ektaziktir.

EKO: 1,9 mm PDA, 3,4 mm perimembranöz VSD, 5,1 mm Aort çapı, 2 mm sekundum ASD

Göz muayenesi: Normal

Transfontanel USG :Normal

Pelvik USG: Normal

Skrotal USG: Bilateral inmemiş testis

Sonuç: Cornelia de Lange sendromu; atipik yüz görünümü, üst ekstremite anomalileri ve erken başlangıçlı simetrik IUGR tespit edilen her vakada ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Detaylı ultrason muayenesi ile diğer anomaliler kolaylıkla tespit edilebilir. Aileye verilecek genetik danışmanlık daha sonraki gebelikler için önem taşımaktadır.

P-142

İki Adolesan Olgu Nedeniyle Munchausen Sendromu

Deniz Erden[1], Eda Eyduran[1], Hakan Dedecengiz[1], Yavuz Demirçelik[1], Gülberat İnce[1], Gonca Özyurt[2], Kayı Eliaçık[1], Ali Kanık[3]

[1]Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları
[3]İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Yapay Bozukluk, Munchausen Sendromu olarak da bilinip, DSM-5'te Bedensel Belirti Bozuklukları ve İlişkili Bozukluklar başlığı altına alınmıştır. Yapay Bozuklukta belirgin bir kazanç yoktur. Hasta kendisinde veya bir başkasında bir hastalık ve/veya yaralanmanın semptomlarını taklit eder, oluşturur. Yapay Bozukluk genellikle 30'lu yaşlardan sonra ortaya çıkmakla birlikte çocuklarda da tanımlanmıştır. Olası bir yapay bozukluğun erkenden araştırılması ve tanı alması gereksiz medikal işlemlerden doğan komplikasyonları ve hastanın kendine zarar vermesini engelleyebilir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda adölesan yaş grubunda Munchausen Sendromu tanısı alan iki hasta sunulmuştur.

Bulgular: OLGU 1. On yedi yaş erkek hasta, ekstremite travması sebebiyle çoklu hastane başvuruları mevcuttu. Yumuşak doku enfeksiyonu tanısıyla yatırılıp tedavisi yapılırken kanlı kusma şikayetleri gelişti. Hemoglobin değerinde düşüş görülmeyen olgunun Üst gastrointestinal sistem endoskopisi olağan saptandı. Taburculuğundan 3 gün sonra kanlı kusma şikayeti ile tekrar başvuran hastanın yapılan tetkikleri normal olarak değerlendirildi, nazogastrik sonda ile takip edilen olgunun kırmızı köpüklü mide içeriği ile karışık geleni mevcuttu. Mide içeriğinden yapılan tetkiklerinde eritrosit hücresi saptanmadı. Organik sebepli kanama odağı saptanmadı. Munchausen Sendromu olarak değerlendirilerek Çocuk Psikiyatri izlemine alındı. OLGU 2. On altı yaşında kız hasta, 4 aydır gaita çıkışı olmaması ve fekaloid olarak tariflenen kusma şikayeti ile başvurdu. Bu şikayetlerle başka bir hastanede de uzun süre yatırılarak tetkik edildiği ve tarafımıza yönlendirildiği öğrenildi. Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Gastroenteroloji klinikleri ile birlikte gastrointestinal sistem görüntülemeleri yapıldı, kolon biyopsisi alındı, anal manometri yapıldı. Yapılan tetkiklerinde dahili ve cerrahi patoloji saptanmadı. Sağlık meslek lisesinde okuduğu öğrenilen hastanın genel sağlık durumu ile uyumsuz klinik belirtilerinin olması, semptomlarını açıklayacak patoloji bulunmaması, oral alımının iyi olması, kilo kaybı olmaması ve fekaloid kusmasının görülmemesi üzerine Munchausen Sendromu düşünülerek Çocuk Psikiyatri takibine alındı.

Sonuç: Munchausen Sendromu tanısı güç bir hastalıktır. Çocukluk yaş grubunda az rastlanmasına rağmen tekrarlayan hastane başvuruları olan, yapılan tetkiklerinde sonuç alınamayan hastalarda özellikle akla getirilmelidir.

P-143

Poliartrit ve fasiit ile seyredenateşin eşlik etmediği nadir bir FMF olgusu

Didem Kızmaz İşançlı[1], Önder Kılıçaslan[1], Irmak Emre[1], Melike Akar[2], Semih Dedeoğlu[3], Yunus İmren[3], Sezgin Şahin[4], Adem Karbuz[1]

[1]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul
[2]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
[3]Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul
[4]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Romatolojisi Kliniği, İstanbul

Amaç: Artrit şişlik, kızarıklık, ağrı ve ısı artışı ile karakterize olan akut veya kronik eklem inflamasyonudur. Artrit ile gelen çocuklar enfeksiyöz nedenler, romatolojik hastalıklar, ortopedik nedenler ve malignite açısından değerlendirilmelidir.

Yöntem ve Gereç: 5 aylık erkek hasta sol iç malleolde kızarıklık, şişlik, ısı artışı, her iki bacakta olan şişlik, hareketle olan hassasiyetle başvurdu. 3,5 aylık iken gelişimsel kalça displazisi nedeniyle pavlik bandaj uygulanmıştı. 17 gün sonra her iki alt ekstremitede şişlik, hareketle olan ağrı şikayetleri başlamış, ateş yüksekliği olmamıştı. Soygeçmişinde ve özgeçmişinde gelişimsel kalça displazisi dışında özellik yoktu.

Bulgular: Fizik incelemesinde sol iç malleolde kızarıklık ısı artışı ile her iki bacakta kalçadan ayaklara kadar şişlik, dokunmakla olan hassasiyet ve hareket kısıtlılığı vardı. Hemogramında beyaz küre 15700/uL, Hb 9,3 g/dL trombosit 981000/uL, CRP 186 mg/L, sedimentasyon 86 mm/saat, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Ampisilin-sulbaktam başlandı. Alt ekstremite doppler ultrasonografi normal bulundu, kontrastlı MRG'de sol kalça sublukse görüldü, bilateral koksofemoral eklemde sinovial kalınlaşma, kontrast tutulumu ile efüzyon ve bilateral alt ekstremitede ayak bileğine kadar uzanan fasiit izlendi. Akut faz reaktanlarındaki yükselme nedeniyle antibiyoterapisi genişletildi. Septik artit ön tanısıyla opere edildi. Patolojik incelemesi septik artrit ile uyumluydu. Kültür üremesi olmadı. Kemik sintigrafisi ise septik artrit tanısını desteklemiyordu. Enfeksiyöz etkenler, metabolik hastalıklar ve immün yetmezlikler açısından yapılan tetkikleri ile kemik iliği aspirasyonunda patoloji saptanmadı. Batın ultrasonografisi ve göz muayenesi normal bulundu. ANA, antidsDNA negatif bulundu. Geniş spektrumlu antibiyoterapiye rağmen akut faz reaktanı yüksekliği, artrit bulgularının devam etmesi üzerine, romatolojik etyolojiye yönelik steroid tedavisi başlandı. Kliniğinde düzelme görüldü, akut faz reaktanları negatifleşti. Otoinflamatuvar sendromlar ve FMF gen mutasyonu için tetkik gönderildi. MEFV geninde heterozigot p.Met680Ile ve p.Met694Val varyantları tespit edildi. Steroid tedavisine devam edildi. Kolşisin ve anti IL-1 tedavisi başlandı. Steroid tedavisi azaltılarak kesildi.

Sonuç: Ülkemizde sık görülmesine rağmen bu yaş grubunda nadir rastlanmasa da artrit kliniği ile başvuran infantlarda FMF aklımıza gelmelidir.

P-144

Nöbet Benzeri Aktivite ile Başvuran Nadir Bir Olgu, Paroksismal Tonik Upgaze

Ahmet Baysal[1], Elif Yüksel Karatoprak[2], Asuman Kıral[1], Sema Yıldırım[1]

[1]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul
[2]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nöroloji, İstanbul

Amaç: Non epileptik paroksismal olaylar, epileptik nöbetlere benzerler, süt çocukluğu döneminde sık görülürler ve epilepsiden ayrılması gerekir.

Yöntem ve Gereç: Paroksismal tonik upgaze(PTU); konjuge yukarı bakış atakları, yukarı bakışı kompanse etmek için eşlik eden boyun fleksiyonu ile beraber ataksi kliniğinden oluşan nöro-oftalmolojik bir olaydır. Ataksi kliniği her hastada fark edilmeyebilir. Ataklar kısa sürelidir. Başlangıç yaşı 1 ay-2 yaş arasında değişmektedir. Horizontal göz hareketleri korunmuştur. Semptomlar diürnal değişkenlik gösterir, genellikle uykuda geçer.

Bulgular: Olgumuz 20 aylık kız hasta ailesi tarafından uyanıkken fark edilen gözlerini tavana dikip sabit bakma bu esnada boynunu fleksiyona getirme şeklinde 1 saat içinde sık tekrarlayan nöbet benzeri aktivitesi olması üzerine hastanemize başvurdu. Başvurusunda nöbet aktivitesi yoktu. Ailenin video kaydı izlendiğinde aktivite esnasında hastanın sesli uyarılara cevap vermekte olduğu gözlenmiştir. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı, boyu ve baş çevresi 50 - 75SD ile uyumlu, bilinç açık, sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirilmiştir. Özgeçmişinde term 3100 gram doğum hikayesi ve motor mental gelişim basamaklarını zamanında tamamlamış, soygeçmişinde akraba evliliği saptanmamıştır. Gelişinde bakılan kan şekeri: 91 mg/dl, kan gazında pH: 7,38, pCO2: 35 mmHg , HCO3: 22,4 mmol/L, lac: 2,1 mmol/L, Na: 141 mmol/L, K: 4,4 mmol/L, iCa: 1,3 mmol/L saptanmış. İleri tetkiklerinde amonyak: 69 mg/dL , laktat:15 mg/dl , vitamin B12: 369 pg/mL, idrarda organik asit ve serum kantitatif aminoasit sonuçları normal saptanmıştır. Kontrastsız beyin MR ve EEG si normal sınırlarda izlenmiştir. Göz muayenesinde patoloji saptanmamıştır. 72 saatlik takibimizde nöbet benzeri aktivitesi olmayan hasta çocuk nöroloji poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edilmiştir.

Sonuç: PTU'nun çocuklarda başlangıcından itibaren 1-2 yıllık sürede kendiliğinden düzelmesi beklenmektedir. Eğer beraberinde ataksi, gelişme geriliği, konuşmada gecikme gibi nörolojik bulgular var ise; bu hastalarda kendiliğinden düzelme görülmeyebilir ve mutlaka ileri görüntüleme ve tanı yöntemleri ile hasta taranmalıdır. PTU›nun klinik prezentasyonunu tanımak, epilepsiden ayırt etmek hastaların tedavi ve prognozuna karar vermek için önemlidir.

P-145

Neurofeedback yöntemini kullanarak dikkat ve odaklanmanın geliştirilmesi çalışmasının DEHB ve DEHB tanısı olmayan çocuklarda incelenmesi

Dr. Neşe Saruhan[1]

[1]İstanbul Gedik Üniversitesi

Amaç: Günümüzde gençlerde ve çocuklarda sıkça karşılaştığımız Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğuna yönelik farklı tedavi yöntemleri geliştirilmektedir.

Bu araştırmanın amacı neurofeedback yönetimi ile bilişsel fonksiyonları -dikkat ve konsantrasyonu- geliştirmek üzere tasarlanan bilişsel eğitim uygulamasını birlikte kullanarak DEHB tanısı konmuş ve konmamış çocuklarda dikkat ve odaklanma gelişiminin izlenmesidir.

Yöntem ve Gereç: Katılımcılara ön-test olarak çevrimiçi "Genel Bilişsel Değerlendirme" testi yapılmıştır. Bilgisayara yüklenen BrainTrain Captain'sLog MindPower programı, Neurosky Mindwaver neurofeedback cihazı ile uyumlu bir şekilde kullanılarak, deneklerin bilişsel kapasitelerini arttırmak üzere 40 dakika süreli çalışmalar tasarlanmıştır. Program katılımcının ilerleme seviyesine göre çalışmalarını zorluk derecelerini arttırmaktadır. Neuosky cihazı başa yerleştirilerek, beynin elektriksel dalgaların algılanması ve MindPower programı ile uyumlu çalışması sağlanmıştır. Katılımcılar başarılı olduklarında ödül oyunlarında neurofeedback cihazının blueetooth aracılıyla katılımcının nöronları arasındaki elektriksel aktivite seviyelerini dijital formatta bilgisayara geçirerek, klavye veya fare kullanmadan sadece dikkatini yüksek tutarak oyun içerisinde gol veya basket topunu atabilmesini, balık tutabilmesini sağlamaktadır. Bu çalışmada 3 DEHB tanısı almış 3 DEHB tanısı olmayan 9-12 yaş aralığında toplam 6 çocukla gerçekleştirilmiştir. Bu projede yaklaşık 40 dakikalık 20 adet seanslar düzenlenmiştir. Tüm katılımcılara 20 seansın sonunda "Genel Bilişsel Değerlendirme" testi tekrarlanmıştır.

Bulgular: Ön test uygulamasında "Genel Bilişsel Değerlendirme" testinden 800 üzerinden DHEB tanısı olan çocukların toplam değerleri 248, 303, 447 ve DHEB tanısı olmayan çocukların toplam değerleri 517, 572, 600'dir. Son test uygulamasında DHEB tanısı olan çocukların 500 skorunun üzerinde ve DHEB tanısı olmayan öğrencilerin 600 skorunun üzerinde toplam puan aldıkları görülmektedir.

Sonuç: Sonuç olarak, neurofeedback yönetimiyle birlikte uygulanan bilişsel gelişim yazılım uygulamalarının katılımcılarım toplam "Genel Bilişsel Değerlendirme" değerlerini arttırdığını ve bu artış değerinin DHEB tanısı olan çocuklarda daha yüksek olduğu bulunmuştur.

P-147

Santral Venöz Kateter Takılması Sonrası Methemoglobinemi Gelişen Bir Akut Myeloid Lösemi Olgusu

Ozan Anıl Akın[1], Gizem Ergin[1], Mediha Akcan[2], Yusuf Ziya Aral[2]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Amaç: Eritrosit yapısında bulunan hemoglobin, normalde ferro (Fe^{+2}) formunda demir içeren ve dokulara oksijen taşınmasını sağlayan bir moleküldür. Hemoglobinin çeşitli oksidatif streslerle oksitlenmesi sonucu ferrik (Fe^{+3}) formun oluşması ve dokulara oksijen taşınmasının bozulması sonucu methemoglobinemi gelişir. Normalde, methemoglobin (MetHb) değeri hemoglobin değerinin %1'inden daha düşüktür.MetHb konsantrasyonu %15'i geçtiğinde siyanoz,hafif halsizlik gelişebilirken bazen asemptomatik seyreder. Düzey %30'u geçtiğinde taşikardi, halsizlik, bulantı,solunum sıkıntısı; %55'in üzerinde derin asidoz, letarji, stupor ve senkop görülebilirken, %70'in üzerindeki değerlerde ise ölümcül olabilmektedir. Methemoglobinemi konjenital veya edinsel nedenlere bağlı olarak gelişebilir. Çocukluklarda lokal anestezikler edinsel methemoglobinemi gelişiminde en çok suçlanan ilaçlardır.

Yöntem ve Gereç: Santral venöz kateter yerleştilmesi sonrasında lidokaine bağlı methemoglobinemi gelişen bir akut myeloid lösemi (AML) olgusu sunulmuştur

Bulgular: İki yaşında yeni tanı Akut Myeloid Lösemi olgusuna tedavisinin başlangıç sürecinde girişimsel radyoloji tarafından santral venöz kateter takıldı. İşlem öncesinde akciğer ve kardiyak problemi olmayan olgu servise alındıktan sonra bir saat içinde peroral siyanozu gelişti. Oksijen saturasyonu %85 idi. Fizik muayenesinde her iki akciğer solunuma eşit katılıyordu. Maske ile oksijen başlandı. Akciğer grafisinde pnömotoraks yoktu, kateterin yerinde olduğu görüldü. Kan gazında methb değeri %23.1 idi. Girişimsel radyoloji ile görüşüldüğünde lokal anestezik olarak lidokain kullanıldığı öğrenildi. Hastada ilaca bağlı methemoglobinemi düşünüldü. Yüksek akış O_2 başlandı. İntravenöz metilen mavisi bir doz verildikten sonra kademeli olarak O_2saturasyonun yükselip siyanozu geriledi ve methemoglobinemisi düzeldi.

Sonuç: Methemoglobinemi çocuklarda siyanozun ayırıcı tanısında her zaman akılda tutulmalıdır. Özellikle olgumuzda olduğu gibi girişimsel işlem sonrası ilk bir saat içinde siyanoz gelişen, dolaşım ve solunum sistemi bulgusu olmayan olgularda ayırıcı tanıda mutlaka methemoglobinemi düşünülmeli ve işlem sırasında lokal anestezik kullanımı sorgulanmalıdır.

P-148

Akut Böbrek Hasarı ile Başvuran Bir Juvenil Nefronofitizis Olgusu

Elife İslamoğlu[1], Mustafa Behçet Şimşek[1], Çağatay Nuhoğlu[1]

[1]Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Biz sunduğumuz bu olgu ile akut böbrek hasarı ile gelen hastalarda ultrasonografi bulgularında hiperekojen görünümün ayırıcı tanıda nefronofitizisi de düşündürmesi gerektiğini, genetik değerlendirmenin benzer kliniği olan olguların tanı ve izleminde mutlak başvurulması gereken önemli bir tanı yöntemi olduğunu düşünmekteyiz. Olgumuz ile bu yöne dikkat çekmeyi amaçlıyoruz

Yöntem ve Gereç: Nefronofitizis (NPHP) çocuklarda otozomal resesif son dönem böbrek yetmezliğinin önde gelen genetik bir sebebidir. Hastalığın etyolojisinden NPHP geninde meydana gelen mutasyonlar sorumlu tutulmaktadır. NPHP genellikle çocuk yaş grubunda başlayan böbreğin konsantrasyon yeteneğindeki bozulma neticesinde gelişen poliüri, noktüri, sekonder enürezis, polidipsi ve anemiye bağlı halsizlik gibi semptom ve bulgularla kendini gösterir. NPHP 1/1000000 olarak bildirilmiştir.

Bulgular: Halsizlik nedeniyle genel çocuk polikliniğinde tetkik edilen 14 yaş 6 aylık kız hastada böbrek fonksiyonlarında bozukluk fark edilmesi üzerine hastanemiz çocuk nefroloji bölümüne yönlendirildi. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Soy geçmişinde anne baba sağ ve sağlıklı bir erkek kardeşi olup özellik yoktu. Kırk beş kg (3-10P) ağırlığında, 155 cm (10-25P) boyunda olan hastanın tansiyonu 100/60 mm/Hg (25-50p) ölçüldü. Fizik muayenesi normaldi. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımında hemoglobin değeri 9 g/dL, MCV 83,7, .RBC 3,31 /mm3, kan biyokimyasında kreatinini 1,71 mg/dL, kan üre azotu 22 mg/dL, tam idrar tetkikinde idrar dansitesi 1005, pH 6 idi. Arteriyel kan gazı ve elektrolitleri normal sınırlarda saptandı. Hastaya bozulmuş böbrek fonksiyonları nedeniyle ultrasonografi planlandı. Batın ultrasonografisinde sol böbrek 101 mm, sağ böbrek 98 mm ölçülmüş olup yaşı ile uyumlu idi. Sağ böbrek üst polde 15 mm çapında kortikal soliter kist izlendi. Her iki böbrek ekojeniteleri grade 2-3 artmış, kortikomedüller ayrım kaybolmuştu. Hastanın ayırıcı tanılara yönelik ayrıntılı tetkikleri istendi. Parathormon değeri 707,3 pg/mL olup normal referans aralığından yüksekti, proteinüri saptanmadı. Diğer laboratuvar tetkikleri normaldi. Hastaya kliniğine uygun tedavi başlanarak etiyolojinin belirlenmesine yönelik böbrek biyopsisi planlandı

Sonuç: Hastanın genetik analiz incelemesinde NPHP1 geni exon 1-20 arasında homozigot delesyon ile Juvenil Nefronofitizis tanısı ile uyumlu sonuç saptandı.

P-149

Semptomdan Tanıya Multidisipliner Yaklaşımın Önemi: Juvenil Tip Miyastenia Gravis Olgusu

Gökcen Karamık[1], Nuray Öztürk[1], Mehmet Fatih Bütün[2], Alper Köker[3], Banu Nur[1], Şenay Haspolat[2], Ercan Mıhçı[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı, Antalya, Türkiye
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Antalya, Türkiye
[3]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Amaç: Pediyatri pratiğinde nadir karşılaşılabilecek Miyastenia Gravis olgusu sunulmuştur.

Bulgular: 10 yaşında kız hasta son aylarda kilo kaybı, katı gıdaları yutmada güçlük, marfanoid görünümü nedeniyle Çocuk Genetik polikliğinde değerlendirildi. Yeme takıntıları, anksiyetesi, halsizliği mevcuttu. 1. derece kuzen evliliği bulunan anne babadan miad CS ile 4050 gr 54 cm doğmuştu. Vücut ağırlığı -2,72**,** boy 1,09 SDS idi. Fizik muayenede malnutre görünüm, gözde her yöne bakış kısıtlılığı, nazone konuşması, toraks asimetrisi, 3/6 sistolik üfürümü, araknodaktilisi, alt ekstremite DTR'lerinde hipoaktiflik mevcuttu. Kas kuvveti, serebellar muayenesi normaldi. Hastada Miyastenia Gravis (MG), miyopatiler, polinöropatiler, santral patolojiler, Marfan sendromu, mitokondriyal sitopatiler, MNGIE sendromu, Niemann Pick Tip C, anoreksiya nervozaya sekonder Korsakoff ensefalopatisi ön tanıları düşünüldü. Yapılan tetkiklerde özafagus pasaj grafisi normal, mide pitotik, EKO'sunda MVP, MY görüldü. Total kreatin kinaz, tiroid fonksiyonları, tiamin, homosistein düzeyi, metabolik, çölyak tarama testleri, akciğer grafisi, batın USG, beyin, orbita, spinal MR görüntülemesi, EEG, repetetif EMG normaldi. Karyotip analizi 46,XX idi. *TYMP, NPC1-2* gen dizi analizi, *SMN1-2* geninde patojenik değişim tespit edilmedi. MG ön tanısı ile gönderilen ACh reseptör (AChR) antikoru negatif, anti-kasa spesifik kinaz (MuSK) antikoru pozitif sonuçlandı. Yatışı döneminde beslenme kalorisi düzenlendi, yüksek doz (100 mg/gün) tiamin, ACE inhibitörü, SSRI, çinko ve demir replasmanı başlandı. MG tanısı ile başlanan IVIG tedavisiyle semptomlarında azalma görüldü.

Sonuç: MG nöromusküler bileşkede antikor hasarına bağlı görülen otoimmün bir hastalıktır. Çocukluk çağında sıklığı 1-5/1,000,000'dir. Otoantikorlar AChR(%95) ve daha az sıklıkta da MuSK(%5) hedeflidir. Hastalarda kas yorgunluğu, güçsüzlüğü, gün içinde dalgalanmalar görülmesi tipiktir. 3 alt tipinden biri olan Juvenil MG'de sıklıkla sadece oküler kaslar(pitozis, çift görme, oftalmopleji) etkilenir. Jeneralize formda yutma güçlüğü, nefes darlığı, proksimal kas güçsüzlüğü görülebilir. Tanı semptom ve bulgulara dayanır. Antikor pozitifliği, anormal nörofizyoloji tanıyı destekler. Tedavide asetilkolin esteraz inhibitörleri, IVIG, steroid ve plazmaferez yer almaktadır. Timus görüntülemesi önemlidir. Multisistemi ilgilendiren, ilerleyen semptomları olan olgumuzla özenli ayırıcı tanı yapılmasının ve multidisipliner yaklaşımın önemini vurguladık.

P-150

Yenidoğan Uzamış Sarılığı: Hipertrofik Pilor Stenozlu Yenidoğan Olgusu

Hakan Arslan[1], Sema Tanrıverdi[2], Enes Arslan[3], İbrahim Tanrıverdi[3]

[1]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi neonatoloji Bilim Dalı
[3]Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Amaç: Term bebeklerde iki haftadan, preterm bebeklerde üç haftadan uzun süren sarılıklar uzamış sarılık olarak tanımlanır. Uzamış sarılıkların büyük çoğunluğu anne sütü sarılığıdır. Ancak anne sütü sarılığı demek için diğer nedenlerin dışlanması gerekir. Hipertrofik pilor stenozu enterohepatik dolaşımı bozarak uzamış sarılığa neden olabilir. Yaşamının 69. gününde uzamış sarılık, hipertrofik pilor stenozu saptanan ve pyloromyotomi ameliyatı yapılan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: olgu sunumudur

Bulgular: **Olgu:** Yirmi dokuz yaşında G1P1 anneden 33 haftalık olarak 2700 gram C/S ile dış merkezde doğan erkek bebek yaşamının 69. gününde sarılık ve kusma ile yenidoğan polikliniğine getirildi. Antenal öyküsünde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ağırlık 4100 g (50-90p), boy 50 cm (50-90 p), baş çevresi 35 cm (50-90p) saptandı. Bebeğin fizik muayenesinde topuklara kadar ikterik görünümdeydi. Diğer sistem bakıları olağandı. Hemogramında lökosit10100/mm^3, hemoglobin 9,5 g/dl, Hct %27,5, trombosit 743000/mm^3 saptandı. Biyokimyasında total bilirubin: 13,67 mg/dl, direkt bilirubin: 0,88 mg/dl idi. AST, ALT, albümin, üre, kreatinin, kan glukozu, iyonları normal ve CRP'si negatif bulundu. TSH:3,26 Uu/ml, fT3:2,3pg/ml fTt4:1,31ng/ml idi. Kan grubu ve Rh uyuşmazlığı yoktu. Direkt coombs negatifti. Retikülosit değeri %1,1 idi. G6PD: 26,68 UI/grHb idi. İdrarda indirgen madde negatif ve idrar bakısı normaldi. İdrar kültüründe üreme olmadı. Yaklaşık 15 gündür fışkırır tarzda safrasız kusması olan olgunun yapılan batın ultrasografisinde pilor uzunluğu 19 mm, çift duvar kalınlığı 13 mm, tek duvar kalınlığı 5 mm ölçüldü. Çocuk Cerrahisi ile görüşüldü ve olgu hipertrofik pilor stenozu olarak değerlendirildi. Ramstedt pyloromyotomi ameliyatı yapıldı. Operasyon sonrası kusmaları gerileyen olgu izleminin 4. günü taburcu edildi. Poliklinik kontrolünde sarılığı gerileyen olgunun kontrol total bilirubin değeri 2,7 mg/dl saptandı.

Sonuç: Uzamış sarılıklığı olan ve safrasız kusma yakınmasıyla getirilen bebeklerde hipertrofik pilor stenozu düşünülmeli ve fizik muayene, öykü ve laboratuar bulgularıyla birlikte batın ultrasonografisi de istenmelidir.

P-151

Yenidoğan Bebekte Sağ Atrial İzomerizm ve Kalıcı Pacemaker ile Tedavi Edilen AV Tam Blok

Ilayda Altun[1], Ersin Ulu[1], Nesrin Kaya[1], Aslan Yılmaz[1], Zeynep Alp Unkar[1], Emine Funda Oztunc[1], Ali Can Hatemi[2], Erkut Ozturk[3], Zekeriyya Mehmet Vural[1]

[1]Istanbul Universitesi Cerrahpasa-Cerrahpasa Tıp Fakültesi Cocuk Saglıgı ve Hastalıkları
[2]Başakşehir, Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Cerrahisi
[3]Başakşehir, Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi

Amaç: Erken embriyonik gelişim sırasında sol sağ aksis oryantasyonun bozulması ile torasik ve abdominal organların yerleşimin anormal olmasına heterotaksi, atrial izomerizm denir(1) Sol ve sağ atrial izomerizm olarak ikiye ayrılır.(2)

Sağ atrial izomerimde ciddi konjenital kalp patolojileri görülmektedir. Komplet atrioventrikuler septal defekt, total pulmuner damar dönüş anomalileri, büyük arterlerin transpozisyonu bulunabilir. Bilateral üç loblu akciğer, orta hatta transverse karaciğer, asplenia, situs inversus görülür. Sinüs ve AV düğüm çift olabilir. Baskın sağ sinüs düğümü olduğu için P dalgasının aksının normaldir. Farklı AV düğümlerden antegrad ileti değişen QRS paternleri görülebilir.

Sol atrial izomerizmde bilateral iki loblu akciğer ve polispleni görülür. Sinüs düğümü genellikle yoktur veya atretiktir. Fetal AV tam blok sıktır.

Yenidoğan bebeklerde AV tam blok 1 / 20.000 sıklıkta görülür. En sık eşlik eden yapısal kalp hastalığı sol atriyal izomerizmdir.

Yöntem ve Gereç: Bu yazıda sağ atrial izomerizm tanısı alıp, izlemde hemodinamik bozukluğa yol açan AV tam blok gelişmesi nedeni ile kalp pil ihtiyacı olan bir yenidoğan vakası sunulmuştur.

Bulgular: Eşiyle akrabalığı olmayan 23 yas?ındaki annenin ikinci gebelig?inden 39. gestasyonel haftada 2880 gram, sezeryan ile dog?an erkek bebeg?in prenatal dekstrokardi, komplet atrioventrikuler septal defekt, tek ventrikul, pulmuner stenoz tanıları mevcuttu.

Fizik muayenesinde atipik yüzü, yüksek damağı, yele boynu, pektus karinatum deformitesi ve tek umblikal arteri vardı. Kalp sesleri sağda ve tüm odaklarda üfürüm mevcuttu. EKG'de sinüs taşikardisi vardı. Ekokardiografide dekstrokardi, sağ atriyal izomerizm, komplet atriyoventriküler septal defekt, pulmoner stenoz mevcuttu. USG'de transvers karaciğer ve dalak agenezisi saptandı.

Saturasyonları düşmesi ile prostoglandin infuzyonu başlandı. 12. günde bradikardi ve hipotansiyon ve EKG'de AV tam blok gelişti. Atropine ve adrenalin infuzyonuna rağmen hemodinamik bozukluk ısrar etti. Sevkedildiği merkezde kalıcı pacemaker sonrası AV tam blok ve hemodinamik bozukluk düzeldi.

Sonuç: AV tam blok sol atriyal izomerizm ile daha sıktır, sağ atriyal izomerizm postnatal dönemde nadiren AV tam bloğa yol açabilir. Hemodinamik bozukluk varlığında AV tam blok, kalıcı pacemaker ile tedavi edilebilir.

P-152

Evre 4 Hepatik Ensefalopati Karaciğer Naklinde Kontrendikasyon Mu?

Dudu dDuygu ALTIN[1], Oğuz DURSUN[1], Arzu ARAS[1], Reha ARTAN[1]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Fulminan karaciğer yetmezliği, sarılığın farkedilmesinden sonraki sekiz hafta içinde ensefalopati ve koagülopati gelişmesidir. Karaciğer transplantasyonu endikasyonu olmakla birlikte evre 4 ensefalopati, kontrendikasyondur. Evre 4 ensefalopati fulminan karaciğer yetmezliği olan hastada karaciğer nakil sonrasında sekelsiz iyileştiğini göstermek istedik.

Yöntem ve Gereç: 15 yaşında erkek hasta; solunum yolu enfeksiyonu tedavisi amacıyla amoksisilin ve klaritromisin tedavisi sonrası sarılık geliştiği için incelenip izlenirken "karaciğer yetmezliği" nedeniyle yoğun bakımda beş gün yatışının ardından, karaciğer nakli endikasyonu ile hastanemize gönderildi.

Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Bulgular: Bilinç açık, belirgin ikter, hepatosplenomegali vardı. Wilson hastalığının fulminan karaciğer yetmezliği tanısı AST: 1300 ALT: 1367 Bilirubin 23,8/16,8 INR:3,9 İdrar bakırı: 315 micgm/gün bulgularıyla kondu. Çinko, d-penisilamin, pridoksin, asetilsistein, plazmaferez ve hiperamonyemi nedeniyle diyaliz yapılırken, hipersomni ile başlayan ensefalopati, birkaç günde EEGik ağır serebral disfonksiyon ile evre 4' e ilerledi. Bu nedenle acil karaciğer nakil bekleme listesinden çıkarıldı. Yoğun bakımı ve tedavisi sürdürüldü, iki gün sonra Flumazenil enjeksiyonu sonrasında spontan solunumu geri geldi, gözünü araladı, EEG monitörizasyonu evre 3 ensefalopati düşündürdü. Bilinci açıldı, ekstübe edildi ve yeniden karaciğer nakli listesine alındı, geçici arteriyel hipertansiyon ve monoparezi sorunu oldu. Hasta kadavradan karaciğer nakli sonrasında düzelerek sekelsiz sağlığına kavuştu.

Sonuç: Wilson hastalığı fulminan karaciğer yetmezliği ile fark edilebilir. Bu endikasyonla karaciğer transplantasyonunun mortalitesi yüksektir(1). Evre 4 hepatik ensefalopati, nakil için bilinen kontrendikasyon olsa da, etkin tedavi ile ağır serebral disfonksiyon gerileyebilir ve karaciğer nakli sonrasında sekelsiz iyileşebilir.

P-153

Demir Eksikliği Anemisi Kliniği ile Başvuran Hastada Meckel Divertikülü: Olgu Sunumu

Utku IŞIK[1], Ayşen TÜREDİ YILDIRIM[1], Yeşim YİĞİT[1], Hüseyin GÜLEN[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Meckel Divertikülü GİS'in en sık konjenital anomalisidir. Hastaların yaşamları boyunca ancak %3-6 arasında semptomatiktir. Semptomatik olduğunda GİS kanama, ileus veya divertikülit ile kendini gösterebilir. Meckel Divertikül'ünde kanama akut veya kronik olarak ya da az az veya masif olarak çok çeşitli şekillerde karşımıza çıkabilmektedir. Burada demir eksikliği anemisi kliniği ile başvuran ve sonrasında Meckel Divertikülü tanısı alan hasta nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: On yaşında kız hasta çabuk yorulma, halsizlik ve bulantı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde; genel durumu orta, ateş:36.1 C, SS:28/dk, KTA:140/dk ve TA:104/61 mmHg. cilt ve konjonktivalar soluk, S1-2 ritmik ve taşikardikti, organomegali saptanmadı. Hemogramında; Hgb:5,9gr/dl, MCV:71,7fl, Hct:18,8%, RDW:16,8%, RBC:2,62, PLT:322.000 idi. LDH:203 U/l, İndirekt Bilirubin:0,26 mg/dl, Total Bilirubin:0,32 mg/dl, koagülasyon testleri olağandı. Periferik yaymada; hipokrom mikrositer eritrositler, anizositoz mevcuttu. Retikülosit:2,43%, direkt coombs ve indirekt coombs negatif, demir:38,5 ug/dl, total demir bağlama kapasitesi:363g/dl, transferrin saturasyonu:%10, ferritin: 3 ng/dl bulundu. Demir Eksikliği Anemisi + B12 eksikliği tanısıyla 4mg/kg olarak demir replasmanı başlandı. Kontrol hemogramda Hgb:5,4gr/dl saptanması üzerine 15cc/kg ERT verildi. Beslenme bozukluğu olmaması üzerine, emilim bozukluğu ön tanısıyla bakılan Çölyak antikorları ve Helicobacter Pylori testi negatif olarak saptandı. Anamnezinde gaytada kanama öyküsü vermeyen hastanın GGK testi (+++) olarak bulundu. Demir tedavisi stoplandı, tedavinin kesilmesine rağmen, izleminde gaita renginin koyulaşması, gaytada pis kokunun artması ve macun kıvamına gelmesi, ardışık GGK pozitifliğinin ve ağrısız rektal kanamasının devam etmesiyle nedeniyle çekilen Meckel sintigrafisinde; Meckel Divertikülü açısından şüpheli sintigrafik bulgu görüldü ve Çocuk Cerrahisi tarafından divertikül eksizyonu yapıldı. Eksize edilen dokunun patolojisi; Meckel Divertikülü ve divertikülde ektopik mide dokusu ile uyumlu olarak sonuçlandı.

Sonuç: On yaş ve altı ağrısız alt GİS kanamalarında, şikayetlerini ifade edemeyen hastalarda, anemi tablosu görüldüğünde Meckel Divertikülü akla getirilmelidir. Bununla birlikte; Meckel Divertikülü'nde akut kan kaybına bağlı normositer anemi görülebileceği gibi kronik kan kaybına bağlı demir eksikliğinden kaynaklanan mikrositer aneminin de görülebileceği unutulmamalıdır.

P-154

Çocukluk Çağında Kutanöz Mastositoz Tanısıyla Takip Edilen Olgularımızın Değerlendirilmesi: Tek Merkez Sonuçları

Kadriye Karcılı Yalçın[1], Ebru Arık Yılmaz[2]

[1]Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Pamukkale Üniversitesi Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı

Amaç: Mastositoz dokularda mast hücre birikimi ile karakterize nadir bir hastalık grubudur. Çocukluk çağında en sık görülen tipi kutanöz mastositozlardır. Çalışmamızda kliniğimizde kutanöz mastositoz tanısı ile takibe alınan hastaların özelliklerinin verilmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Pamukkale Üniversitesi Çocuk Allerji Polikliniğinde Mart 2017-Mart 2021 tarihleri arasında kutanöz mastositoz tanısı alan olgular retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: On dört hastanın [9 (%64,3) erkek; 5 (%35.7 kız)] 13'ü (%93) ürtikerya pigmentoza;1'i (%7,1) soliter mastositoma tanısı almıştı. Başvuru yaşı 12,3 ay (7,7-25,3) (ortanca ve çeyrekler arası aralık) olup, en sık başvuru yakınmaları ciltte pigmente lezyon (%42,8) ve ciltte kızarıklıktı (%28,5). Hastaların 10'u (%71,4) dermatoloji kliniği tarafından yönlendirilirken, 1'i (%7,1) çocuk nöroloji; 1'i (%7,1) ise başka nedenle çocuk hastalıkları polikliniğinden yönlendirilmişti. Lezyon yerleşim yerleri sıklık sırasına göre gövde ve ekstremiteler (%42.8), sadece gövde (%28,6), baş-boyun (%14,3) ve üst ekstremite (%14,3) idi. Darier bulgusu hepsinde pozitifti. Olguların 5'inde (%35,7) şikayetlerini artıran en az bir tetikleyici vardı; sıcaklık (%21,4), basınç (%7,1), güneş (%7,1), soğuk (%7,1), besin (%7,1), ilaç (%7,1), enfeksiyon (%7,1), stres (%7,1). Hastaların 1'inde (%7.1) primer immun yetmezlik ve tekrarlayan hışıltı atakları vardı. Hiçbirinde aile öyküsü yoktu. Olguların tümünde tanı, deri biyopsisiyle doğrulandı. Serum bazal triptaz düzeyi hastaların 9'unda (%64.3) gönderildi; ortanca düzey 6,75 µg/L (4,76-17,2 µg/L) olup 1 (%7,1) hastada >20 µg/L saptandı, c-kit mutasyonu hastaların 3(%21,4)'ünde bakılmış olup negatifti. Olguların hiçbirinde anafilaksi gelişmedi. Tedavide yakınmalara yönelik en sık 2. kuşak antihistaminik (%85,7) kullanılmış olup %14,2'ünde lökotrien reseptör antagonisti eklenmişti. Takip süresi ortanca 40,5 (18,5-44,4) ay olup, 2 (%14,2) hastada remisyon saptandı.

Sonuç: Bulgularımız kutanöz mastositozlu çocukların çoğunlukla ciltte pigment değişikliğiyle dermatoloji kliniklerine başvurduklarını, lezyonların en sık gövde ve ekstremitelerde yerleştiğini ve hastaların bir kısmının erken çocukluk döneminde remisyona girdiğini göstermektedir. Çocukluk çağı ciltte pigment değişikliklerinde, ciltte nedeni açıklanamayan kaşıntı, ürtiker ve büllöz lezyonlarda kutanöz mastositoz ayırıcı tanıda düşünülmeli, darier bulgusu bakılarak çocuk allerji kliniklerine yönlendirilmelidir.

P-155

Çocuklarda demir eksikliği anemisi ile basit ateşli havale ilişkisi

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Arak University of Medical Sciences

Amaç: Basit ateşli havale, çocuklarda sinir sisteminin en sık görülen hastalığıdır. Demir eksikliğinin ateşli havaleyi ve nöron uyarılma eşiğini etkileyebileceğine dair hipotezler vardır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada dahil etme ve hariç tutma faktörlerine göre seçilen 382 çocuk, hastaneye yatış nedenlerine göre vaka (ateşli havale) ve kontrol olmak üzere iki gruba ayrıldı. Ateş düştükten sonra her çocuktan 5 ml kan örneği alınarak tam kan sayımı ve demir profil testleri yapıldı.

Bulgular: Olgu ve kontrol gruplarında yaşa göre en yüksek sıklık, 12-36 ay arası sütle beslenen çocuklarınkiydi (vaka grubunun %58.6'sı ve kontrol grubunun %40,3'ü). Her iki grupta da erkek ve kız çocuk oranları benzerdi . Ateşli havale grubunun kan indekslerinin ortalamaları ve bunların kontrol grubunun karşılık gelen ortalamalarıyla karşılaştırılması Tablo 3'te listelenmiştir. Bu tabloda görülebileceği gibi, Hb, Hct, MCV, MCH ve MCHC ortalamaları ateşli havale grubu, kontrol grubundakilerden anlamlı derecede yüksekti. Febril konvülsiyon grubunda Fe, TIBC ve ferritin ortalamaları da kontrol grubuna göre daha yüksekti ancak bu farklar anlamlı değildi. Ateşli konvülsiyon grubundaki ortalama RBC, kontrol grubundan daha yüksekti, ancak bu fark da anlamlı değildi. Ateşli gruptaki WBC ve trombosit sayıları kontrol grubundakilerden önemli ölçüde düşüktü. Ateşli havale grubunda 43 hasta ve kontrol grubunda 65 hasta demir eksikliği anemisinden muzdaripti (ve bu, $P < 0,001$'de anlamlı bir farktı). Ateşli havale grubunda, ailede pozitif nöbet nöbetleri kontrol grubuna göre daha sıktı ($P < 0.001$), ancak ailelerde anemi oluşumu açısından iki grup arasında anlamlı bir fark yoktu ($P = 0.476$).

Sonuç: Hb, Hct, MCV, MCH, MCHC gibi kan indeksleri açısından da febril konvülsiyon grubu ile kontrol grubu arasında anlamlı farklar vardı, bu nedenle tüm bu indeksler febril konvülsiyon grubunda kontrol grubuna göre daha yüksekti. Ateşli konvülsiyon grubundaki serum demir ve serum ferritin ortalamaları kontrol grubuna göre daha yüksekti, ancak bu farklar anlamlı değildi. Demir eksikliği çocuklarda ateşli havaleyi önleyebilir ve muhtemelen ateşte nöron uyarılma eşiğini yükseltebilir.

P-156

Parvovirus B19 İlişkili Çocukluk Çağının Akut Benign Miyoziti

Serhat Kılıç[1], Betül Orhan Kılıç[1]

[1]Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Çocukluk çağının akut benign miyoziti, genellikle okul çağındaki çocukları etkileyen, viral üst solunum yolu enfeksiyonundan sonra ortaya çıkan, simetrik baldır ağrısı ve yürüme güçlüğü ile karakterize kreatin fosfokinaz (CPK) yüksekliğinin eşlik ettiği bir klinik tablodur. Etiyolojide sıklıkla influenza virüsleri yer almaktadır. Ancak RSV, adenovirüslar, HSV, EBV, CMV, mikoplazma, parvovirus ve rotavirüs enfeksiyonlarına bağlı vakalar da bildirilmiştir. Burada nadir görülen bir hastalık olan Parvovirüs B19 enfeksiyonu ile ilişkili akut benign miyozit olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 3 yaş 10 aylık kız hasta, üç gündür devam eden ortalama 6 saat arayla aksiller 39 C ye yükselen ateş, halsizlik ve yürüme güçlüğü yakınması ile başvurdu. Genel durumu iyi, şuuru açık, vital bulguları normaldi.

Bulgular: Hastanın fizik muayenesinde kriptik tonsillit, gövdede basmakla solmayan makülopapüler döküntüleri vardı nörolojik muayenesi normaldi. Hastanın tetkiklerinde WBC:4830 /µl, Hb: 13.0 g/dl, Plt: 126.000 /µl, periferik yaymada nötrofil: %32, lenfosit:%56, monosit: %12 yaygın aktive lenfosit mevcut olup atipik hücre ya da hemoliz bulgusu yoktu. AST:63 U/L, ALT:46 U/L, LDH:360 U/L, CRP:2,1 mg/L, CPK: 1178 U/L, idrar analizi normal idi. Hastanın boğaz kültürü normal sonuçlandı. Etiyolojiye yönelik bakılan influenza, CMV ve EBV serolojik tetkikleri normal sonuçlanan hastanın Parvovirüs B19 IgM: 18,1 NTU(Pozitif), Parvovirüs B19 IgG: Negatif olarak saptandı. Hasta Parvovirüs B19 enfeksiyonu ilişkili akut benign miyozit tanısıyla hidrasyonu sağlanarak ayaktan günlük fizik muayene ile klinik olarak ve günaşırı laboratuar parametreleri açısından herhangi bir ilaç tedavisi verilmeden takip edildi. Bir hafta sonra yürüme güçlüğü ve döküntüleri düzelen hastanın yapılan tetkiklerinde hemogram ve transaminaz değerleri normal, CPK: 101 U/L, olarak sonuçlandı. Üç hafta sonra bakılan Parvovirüs B19 IgM:Negatif, IgG: 26,9 NTU(Pozitif) olarak saptandı.

Sonuç: Akut miyozitin en sık nedeni viral enfeksiyonlar olup ayırıcı tanı da Guillain-Barre Sendromu, transvers miyelit, menenjit, postenfeksiyöz serebellit akılda tutulmalıdır. Ateş, döküntü, yürüme güçlüğü, kas ağrısı olan hastalarda parvovirus B19 enfeksiyonu düşünülmelidir.

P-157

Solunum Sıkıntısı ile Prezente olan Chiliaditi Sendromu Olgusu

Ceren Şimşek[1], Emine Ergül Sarı[1], Bengisu Menentoğlu[1], Mehmet Bedir Akyol[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1], Arzu Kapdan[1], Hilal Kula[1]

[1]SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Chiliaditi sendromu nadir görülen bir sendromdur. Sıklıkla kolonun tek başına veya ince barsaklarla birlikte hepatodiafragmatik alana interpozisyonu sonucu olur. Çoğunlukla asemptomatiktir. Bu olgu sunumunda akut bronşiolit tanısıyla takip edilen ve yapılan ekokardiyografisinde kalbin net görülememesi üzerine toraks bt'de Chiliaditi Sendromu teşhisi konulan 1 yaş erkek hasta sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Hasta dosyası retrospektif dğerlendirilmiştir.

Bulgular: Çocuk acile solunum sıkıntısıyla gelen 1 yaş erkek hastanın fizik muayenesinde solunum sesleri bilateral eşit, her iki akciğer bazalde sibilan ral saptandı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde S1-S2 doğal, 1/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Solunum sıkıntısına yönelik inhaler tedavisi başlandı. Yapılan kan tetkiklerinde pH: 7.3, bikarbonat:19 mmol/L, glu:82 mg/dL, wbc: 13.530/mm^3, hgb:9.8 g/dL, plt:450.000/ mm^3, neu: 3700/ mm^3, lym:9130/ mm^3, crp:15 mg/L şeklinde sonuçlandı. Solunum sıkıntısı etyolojine yönelik çekilen postero-anterior akciğer grafisinde sağ parakardiyak infiltrasyon görüldü. Solunum sıkıntısı gerilemeyen hasta ileri tetkik ve tedavi amaçlı çocuk servisine interne edildi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide kalp net değerlendirilemedi. Çekilen kontrastlı toraks BT anjiografide kalp konfigürasyonu normal görünümde, sağ akciğer üst lob posteriorda ve her iki akciğer bazal segmentlerde atelektazi ve konsalidasyon alanları ve karaciğerin önünde genişlemiş kolonik ans izlendi. Bu radyolojik görüntü ile Chiliaditi Sendromu tanısı konuldu. Solunum sistemi bulguları gerileyen hasta çocuk göğüs hastalıkları ve çocuk cerrahi poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

Sonuç: Chiliaditi Sendromu oldukça nadir görülen bir anatomik anomalidir. Genel popülasyonda %0.003-0.025 arasında görülür. Çoğunlukla asemptomatiktir. Bulantı, kusma, kabızlık, hafif karın ağrısı veya nefes darlığından akut intermitant barsak obstrüksiyonuna kadar semptom gösterebilir. Sıklıkla radyolojik muayene esnasında saptanır. Acilde sık karşılaştığımız solunum sıkıntısıyla gelen çocuklarda ayırıcı tanıda nadir görülen Chiliaditi Sendromuyla karşılaştığımız için bu olguyu sunmak istedik.

P-158

Nadir Bir HLH Nedeni: Kikuchi Fujimoto Hastalığı

Mehmet İzzet ACAR[1], Funda TAYFUN KÜPESİZ[2], Tuğçe TURAL KARA[4], Oğuz DURSUN[3], Elif GÜLER[2], Nazan ÜLGEN TEKEREK[3], Alper KÖKER[3], Işınsu KUZU[5], Osman Alphan KÜPESİZ[2]

[1]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı
[3]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı
[4]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı
[5]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: Kikuchi-Fujimoto hastalığı (histiyositik nekrotizan lenfadenit) nadir görülen, klinik olarak servikal lenfadenit ve yüksek ateş ile seyreden, kendini sınırlayan ve daha çok genç kadınlarda saptanan bir hastalıktır. Sıklıkla Uzak Doğu Asya ülkelerinde rastlanılan bu nekrotizan lenfadenit ülkemizde nadir olarak görülmektedir. Kikuchi hastalığının patogenezi bilinmemekle birlikte, klinik sunum, seyir ve histolojik değişiklikler, T hücrelerinin ve histiositlerin enfeksiyöz bir ajana immün yanıtını göstermektedir ve bu hastalığa bağlı nadir olarak hemofagositik lenfohistiyositoz (HLH) görülebilmektedir. HLH klinik olarak belirgin hiperferritinemi, ateş, sitopeniler, hepatosplenomegali, koagülopati ve tedavi edilmezse end-organ hasarı sonucunda fatal seyreder. Bu hastalar için kemoterapötikler içeren tedavi uygulanmalıdır. Olgumuz, kliniğimize ateş şikayeti ile başvuran servikal lenf nodunun histopatolojik incelemesi Kikuchi-Fujimoto hastalığı ile uyumlu olarak tespit edilen ve HLH tablosunda uzun süre yatışı olan immunsupresif ve kemoterapötik tedavi alan hastayı içermektedir.

Bulgular: Olgu: 7,5 yaşında kız hasta ateş nedeniyle başvurup takibinde HLH tablosuna girip EBV pcr pozitifliği nedeniyle EBV'ye sekonder HLH nedeniyle izlenmiştir. Hastaya plazmaferez başlanıp klinik yanıt alınamayınca steroid tedavisi de eklenmiştir. Hastaya EBV pozitifliği nedeniyle bir kez rituksimab tedavisi verilmiştir. Hastanın alınan lenf nodu biyopsisi sonucu Kikuchi Fujimoto hastalığı, kısmen hemofagositik lenfohistiositoz ile uyumlu değişiklikler gösteren lenf nodu örneği, EBER seyrek pozitif olarak sonuçlanınca geçirilmiş EBV enfeksiyonu olarak değerlendirilip rituksimab tedavisi kesilmiştir. Hastaya HLH protokolü başlanıp, plazmaferezi 16 seansa tamamlanmıştır. Etoposid altında HLH kontrol altına alınamaması nedeniyle anakinra tedavisi eklenmiştir. Primer HLH tetkikleri negatif sonuçlanan hastanın etoposid tedavisi 8.haftada kesilmiştir. Hastanın anakinra tedavisi devamı planlanmıştır. Hasta ateşsiz 12. Gününde genel iyilik haliyle taburcu edilmiştir. Ayaktan izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: En sık klinik sunumu ateş ve lenfadenopati olan Kikuchi hastalığının otoimmün sendroma dönüşme riski pediatrik hastalarda daha yüksek olabilmektedir. Kikuchi olgularında HLH nadir de olsa görülebilmektedir. Bu olgumuzda ülkemizde nadir görülen bir hastalığın nadir görülen bir klinik prezentasyonuna dikkat çekmek istedik.

P-159

D Vitamini Eksikliğine Bağlı iki Olgu: Hipofosfatemik Rikets- Hipokalsemik Rikets

Berfin Çelik[1], Abdullah Harun Kubat[1], Ceren Şimşek[1], Emine Ergül Sarı[1], Esra Deniz Papatya Çakır[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: D vitamini eksikliğine bağlı Rikets hastalığı hipokalsemi ve/veya hipofosfatemiye bağlı klinik bulgularla prezente olabilir.Olgularımızı D vitamini eksikliğine dikkat çekmek amacıyla sunduk.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: OLGU1:İki yaş kız hasta yürümede bozukluk ve kilo kaybı yakınmalarıyla başvurdu.Mekonyum aspirasyon sendromu nedeniyle 10 gün YDYBÜ yattığı, 4ay anne sütü aldığı, D vitamini kullanmadığı öğrenildi.Fizik muayenede Boy:74cm(<3P), tartısı: 8800g(<3p), el bileklerinde genişleme ve 'O' bacak deformitesi vardı.Tetkiklerinde; kalsiyum(Ca):8.2mg/dl, fosfor(P):0.85mg/dl, alkalen fosfataz(ALP):962 U/l, intact-parathormon(PTH):255pg/ml, total protein:6.3g/dl,albumin:4g/dl, tübüler fosfor reabsorpsiyonu:%81 olarak belirlendi, hiperkalsiüri saptanmadı.Grafilerinde; radius distal epifizinde, tibia ve ulnar epifizlerde rikets bulguları saptandı. Hastaya hipofosfatemik rikets tanısıyla 50mg/kg/gün Fosfor ve 0.25µg/gün Kalsitriol başlandı.Yatışının 7. Günü klinik bulgularda düzelme olan, Ca:8mg/dl, P:2.6mg/dl, ALP:1465IU/ml, PTH:538pg/ml olarak taburcu edildi.

OLGU2:Dokuz aylık kız hasta jeneralize tonik-klonik nöbet geçirme yakınmasıyla acile başvurdu.İlk 6 ay yalnızca anne sütü aldığı, 6.aydan itibaren tamamlayıcı beslenmeye geçtiği, anne sütünü 9ay aldığı, D vitamini ve demir proflaksisinin yapılmadığı öğrenildi.Fizik muayenesinde kilo:7500 g(19p), boy:63cm (<3p), baş çevresi:43 (16p), fontanel açık 0.5*0,5cm,açık sistem muayeneleri doğaldı.Tetkiklerinde AKŞ:102mg/dL, albumin:4.7g/dL, alkalen fosfataz:943U/l, Ca:6.95mg/dL, fosfor: 3.92mg/dL, PTH:176pg/dL, 25-OH vitamin D :7.63ng/dL saptandı.Hastanın el-bilek grafisinde metafizde belirgin kadehleşme, çanaklaşma, kemiklerde yaygın osteoid matriks azlığı saptandı.Hasta nutrisyonel riketse bağlı hipokalsemik konvülziyon olarak değerlendirildi.Ca ve vitaminD replasmanı başlandı.Hipokalsemisi düzelen hasta, D vitamini ve oral Ca-laktat replasmanıyla taburcu edildi.Her iki olgu tedavileriyle çocuk endokrin poliklinik takibine alındı.

Sonuç: D vitamini yetersizliğini önlemek için anne ve bebeklerin yeterli güneş görmesini sağlamak ve bebeklere en az 1 tercihen 3 yaşına kadar 400IU/gün D vitamini uygulanmalıdır.

P-160

Yenidoğan Dönemindeki Serebrohepatorenal Sendrom Vakası

Oğuzhan TİN[1], Memnune Nur ÇEBİ[1], Ersin ULU[2], Zeynep ALP ÜNKAR[2], Zekeriya Mehmet VURAL[2], Yıldız PERK[2]

[1]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D
[2]İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Neonataloji B.D

Amaç: Zellweger sendromu; tüm dokuları etkileyen genetik bir hastalıktır. Peroksizom fonksiyonundaki bozulma ve çok uzun zincirli yağ asitleri birikimi sonucu dokularda çoklu fonksiyon kaybı görülür. Bu sunumda neonatal dönemde atipik yüz ve hipotonisite nedeniyle tetkik edilerek erken tanı alan bir hasta sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: İ.Ü.C-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi neonataloji bölümünde takip edilen 3 yaşındaki bir vaka bazlı olgu sunumudur.

Bulgular: Eşi ile 3.dereceden akraba olan annenin G2P1A0 olarak IVF gebelik sonrası 40.GH, C/S ile, tartı:3340 gr(53p), boy:52 cm(88p), baş çevresi: 34.5 cm(50p) cm, term AGA olarak doğan kız bebek. Antenatal fetal USG'de yalnızca bilateral ventrikülomegali saptanan hastanın polikistik böbrek hastalığı ve serebral çoklu malformasyonlar ile doğup süt çocukluğu döneminde ex olan bir kardeş öyküsü mevcut. Akrabalarında bilinen metabolik, genetik ve nörolojik hastalık bulunmamaktaydı. Doğum sonrası atipik yüzü, yetersiz solunum eforu ve hipotonisitesi olup non-invaziv solunum desteği alan hastanın 1/6 sistolik üfürümü mevcut ve yd refleksleri zayıf idi. Hipertelorizm, mikrognati, düşük kulak, kısa boyun, simian çizgisi, kamptodaktili mevcuttu. EKO'da ASD ve IVSH olan hastanın POMPE gen analizi negatif sonuçlandı. Postnatal ilk gün TFUSG'de sağa asimetrik bilateral ventrikülomegali saptandı. Üriner USG'de kortükomedüller ayrımın azaldığı, çoklu kistik yapıların görüldüğü parankim mevcuttu. Takibinde kolestaz bulguları gelişen hastada batın USG'de safra yolları patolojisi saptanmadı. Alfa-1 AT düzeyi, IR-Tripsinojen normal saptandı. Ursodeoksikolik asit başlandı. Temel metabolik tarama testlerinde patoloji saptanmadı. Çok uzun zincirli yağ asitleri, fitanik ve pristanik asit belirgin yüksek saptandı. Kontrol TFUSG'de periventriküler germinolitik kistler saptandı. Kontrol kranyal MRİ'de myelinizasyon bozukluğu, diffüz anormal kortikal gyral patternler saptandı. Klinik ve biyokimyasal bulguları serebrohepatorenal sendrom ile uyumlu olan hastanın genetik analizi Zellweger spektrum bozukluğu ile uyumlu saptandı. Beslenmesi metabolizma bilim dalı tarafından düzenlenerek A-D-E-K vitaminleri ve kolik asit tedavisi başlandı.

Sonuç: Zellweger spektrum bozukluğu, klinik ve laboratuvar bulguları zamanla ortaya çıktığı için, neonatal dönemde ağır hipotonisitesi, çoklu sistem tutulumu ve soy geçmişinde benzer vakalar olan hastalarda mutlaka akla gelmelidir.

P-161

Herediter Sferositoza Eşlik Eden Crigler-Najjar Tip II: İkteri Ağırlaştıran Bir Neden

İlkin Hajiyev[1]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Amaç: Herediter sferositoz (HS), eritrosit membran bozukluğuna bağlı hemolitik aneminin en yaygın nedenidir. Hafif olgularda belirtiler siliktir (1). Herediter sferositoz (HS), eritrosit membran bozukluğuna bağlı hemolitik aneminin en yaygın nedenidir. Hafif olgularda belirtiler siliktir. Aşağıda, kliniği "hafif-orta HS", indirekt hiperbilirübinemi düzeyi "ağır HS" ile uyumlu olan; bu uyumsuzluğun, eşlik eden Crigler-Najjar tip 2 (CN-II) ye bağlandığı bir hasta sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Aşağıda, kliniği "hafif-orta HS", indirekt hiperbilirübinemi düzeyi "ağır HS" ile uyumlu olan; bu uyumsuzluğun, eşlik eden Crigler-Najjar tip 2 (CN-II) ye bağlandığı bir hasta sunulmaktadır.

Bulgular: Yaşı 15 olan erkek hastanın , postnatal ikinci gün başlayan sarılığının uzun sürdüğü ve iki aylık iken bir dış merkezde "HS" tanısı aldığı, babasında da HS olduğu öğrenildi. Skleraları ve cildi tamamen ikterik olan hastanın splenomegalisi vardı (dalak sol midklavikular hatta 6 cm palpabl). Hemoglobin: 11 g/dl, hematokrit: % 29.31, MCV: 84.9 fl, ortalama eritrosit Hb konsantrasyonu: 36.5 g /dl, retikülosit: %13.09, total ve direkt bilirübin sırasıyla: 9.3 ve 0.41 mg/dl idi. Hastamız, Hb ve düzeltilmiş retikülosit değerleri ile "orta" HS ile; bilirübin değerinin >3 mg/dl olması nedeni ile "ağır" HS ile uyumlu bulundu. Hastada 9-10 mg/dl arasında olan total bilirübin düzeyi; total bilirübinin 2-5 mg/dl arasında seyrettiği Gilbert hastalığı ile değil, CN-II ile uyumlu idi. Bu nedenle incelenen CN-II 2 (UGT1A1) geninde A(TA)7TAA/A(-TA)7TAA homozigot mutasyon saptandı; "HS'e eşlik eden CN-II" tanısı konuldu. İzleminde kolesistit atakları ve safra taşı gelişen hastanın safra kesesi alındı. Fenobarbital tedavisi ile sarılık azaldı, ancak hasta ilaca devam etmedi.

Sonuç: Hastamızın indirekt bilirubin düzeyi ile Hb/retikülosit sayısı arasındaki uyumsuzluk, HS'e eşlik eden indirekt hiperbilirubinemi yapan diğer durumların, özellikle de hepatik glukuronosil transferazın kalıtsal eksikliğinin varlığını düşündürmüştür. HS hastalarında, sarılık ancak splenektomi sonrasında kaybolur. Ancak CN-II'nın eşlik ettiği HS olgularında , sarılık splenektomi sonrasında kaybolmaz, fenobarbital verilerek azalır. Bu olgu, indirekt bilirubin düzeyi ile Hb/retikülosit sayısı arasındaki uyumsuzluk varlığının dikkatle değerlendirilmesi gereğine dikkat çekmektedir.

P-162

Taşikardi İle Başvuran Tirotoksikoz Olgu Sunumu

Ülkiye Güngör[1], Merve Nur Kılıç[1], Emine Ergül Sarı[1], Esra Deniz Papatya Çakır[1], Mehmet Bedir Akyol[1], Aykut Uyar[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Tirotoksikoz, dolaşımda artan serbest t3 ve t4 etkisiyle metabolik aktivite hızlanmasına neden olan klinik bir tablodur. Olgumuzu yaş grubunda tirotoksikozun nadir görülmesi nedeniyle taşikardi ile gelen çocuklarda ayırıcı tanıda dikkat çekmek amacıyla sunduk.

Bulgular: **Olgu:** 5 yaş kız hasta bir aydır çarpıntı, terleme şikayetleri ile başvurduğu çocuk kardiyoloji polikliniğinde alınan tetkiklerinde TSH:0,01 µIU/mL ST4:7,77 ng/dL ST3: 29,2 pg/mL saptanarak tirotoksikoz düşünülmesi nedeniyle interne edildi. Soygeçmişinde teyzesinin hipotiroidisi olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı:17,2 kg (-0,9 SDS), boy:107 cm (-1,16 SDS) Solunum sesleri bilateral eşit doğal, kvs s1+ s2+ kta ritmik üfürüm duyulmadı. Cilt nemli ve ince; gözlerde canlı bakış izlendi. Guatr izlenmedi. EKG'de sinüs taşikardisi KTA:190 atım/dk görüldü. Alınan tetkiklerinde WBC:8310/mm^3 Hb:12,9 g/dl Plt:291000/mm^3 Neu:5470/mm^3 Lym:2000/mm^3 AST:71,2 U/L ALT:62,2 IU/L Anti-TPO:44,9 IU/mL Anti-TG:12,6 IU/mL TRB:21,8 IU/L saptandı. Tiroid ultrasonografisinde transver aksta sağ lob 15 mm, sol lob 13 mm her iki tiroid lobu heterojen eko yapısında olup RDUS incelemesinde bez vasküleritesi belirgin artış saptandı (tiroid inferno). Tiroid sintigrafisinde bilateral tiroid bezi boyutları hafif hiperplazik, aktivite tutulumu yüksek, background aktivite düşük düzeylerde izlendi. Sayım süresinin kısalması hipertiroidi bulgularını destekledi. Nodül lehine değerlendirilebilecek belirgin aktivite tutulum alanı izlenmedi. Ekokardiyografisi normal saptandı. Hastada Graves hastalığı düşünülerek çocuk endokrinoloji uzmanı önerisiyle propronolol 2 mg/kg/gün po, metimazol 0,5 mg/kg/gün po başlandı. Takiplerinde taşikardisi gerileyen, normotansif seyreden, agranülositoz izlenmeyen, transaminazları normal aralıkta olan hasta çocuk endokrinoloji poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

Sonuç: Çocuklarda hipertiroidinin en sık nedeni olan Graves hastalığının %5'i 15 yaş altında görülür. Kızlarda beş kat daha sıktır. Tirotoksikoz; çarpıntı, kilo kaybı, terleme, ishal, kas güçsüzlüğü gibi semptomlarla gelebilir. Çarpıntı şikayeti ile gelen çocuklarda ayırıcı tanıda tirotoksikoz mutlaka düşünülmelidir.

P-163

Multi-Sistem Langerhans Hücreli Histiyositozis Tanılı Bir Hastada Uzamış COVİD-19 Enfeksiyonu

Burcu Kılınç[1], Simge Çınar Özel[1], Ayşe Gonca Kaçar[1], Muhammed Alperen Eravşar[2], Gülşen Kes[3], Süheyla Ocak[1], Deniz Aygün[3], Alp Özkan[1], Haluk Çokuğraş[3], Hilmi Apak[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: COVID-19 enfeksiyonu normalde semptomların başlangıcından 10 gün sonrasına kadar bulaşıcı olarak kabul edilir. İmmün yetmezlikli hastalarda COVID 19 PCR pozitifliğnin ve bulaştırıcılığın daha uzun olduğu bildirilmiştir. Bu posterde 112 gündür SARS-CoV-2 PCR testi pozitif olarak devam eden multisitem langerhans hücreli histiositoz(LCH) olgusu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın bilgilerine Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji arşivindeki dosyasından ulaşılmıştır.

Bulgular: Multisistem, risk organ tutulumlu LCH tanılı 4 aylık erkek bebek, refrakter hastalık tanısıyla başlanan klofarabin tedavisinin 3. kürü sonrasında sitopeni, ateş ve hepatosplenomegali gelişmesi üzerine febril nötropeni tanısıyla yatırıldı. Antibiyoterapi ile eş zamanlı gönderilen SARS-CoV-2 PCR sonucu pozitif saptandı. Eşlik eden sepsis bulguları nedeniyle kemoterapiye ara verildi. Çoklu antibiyoterapi ve transfüzyonlarla izlendi. Sepsis bulguları, sitopenisi gerileyen hastanın periodik aralılarla bakılan SARS-CoV-2 PCR testi pozitif olarak kaldı. 10.08.2021'de taburcu olan hastanın PCR pozitifliği asemptomatik bir şekilde toplamda 112 gündür devam etmektedir. Bu süreçte henüz aşı olmamış anne ve babadan gönderilen PCR sonuçları negatif saptandı. Sekresyonları ile temaslı olan personellerde de PCR pozitifliği saptanmadı. Enfeksiyon hastalıklarının önerisi ile hasta izole olarak izlenmektedir.

Sonuç: COVID-19 enfeksiyonu sonrası iyileşen hastalarda, semptomların başlamasından sonra 12 haftaya kadar üst solunum örneklerinde SARS-CoV-2 RNA tespit edilmeye devam edebilir(2). Ciddi immün yetmezliği olan hastalarda 20 günden 143 güne kadar devam eden SARS-CoV-2 PCR pozitifliği tespit edilmiştir(3). 'Persistan pozitif' olan hastaların temaslı olduğu bireyler değerlendirildiğinde hiçbirinde enfeksiyon saptanmamıştır(4). Fakat viral RNA taşımaya devam eden hastalarda COVID-19 bulaştırıcılığının devam edip etmediğine dair kanıtlanmış çalışma yoktur. Bu hastalarda izlem ve tedavi planının nasıl yapılacağı konsundan standartize yaklaşımlar bulunmamaktadır.

P-164

Miks Anemilerin Eritrosit Parametreleri Üzerine Etkisi

Ayşe Elif Uysal[1], Deniz Aslan[2]

[1]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Nütrisyonel anemiler pediatrik yaş grubunda sıktır ve büyüme-gelişmeyi, mental fonksiyonları etkiler. Başlıca neden demir eksikliği anemisi (DEA) ve vitamin B12 veya folik asit eksikliğidir. Bunlar tek tek olabileceği gibi birlikte de gelişebilir. Tanıda tam kan sayımında eritrosit parametrelerindeki değişimlerden yararlanılır. DEA ile birlikte vitamin B12 ve/veya folik asit eksikliğinin bulunduğu durumlarda eritrosit parametrelerinin nasıl etkilendiği net değildir. Sık görülen bu durumda tam kan sayımında eritrosit parametrelerindeki değişimi bilmek erken tanı ve tedavi için önemlidir.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada Haziran 2018-Ocak 2021 arasında Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalına başvuran 1-17 yaş aralığında 26 DEA olgusu (WHO, ferritin <12 ng/ml ve/veya transferrin satürasyonu <%12) ve 28 miks anemi olgusu (WHO, DEA yanında folik asit <10 nmol/L ve/veya vitamin B12 düzeyi <203 pg/mL) incelendi. Kontrol grubu olarak benzer yaş aralığı ve cinste 20 sağlıklı çocuk değerlendirildi.

Üç grup tüm eritrosit parametreleri (HB, HCT, MCV, MCH, MCHC, RBC ve RDW) yönünden karşılaştırıldı. Grupların üçlü karşılaştırmaları için Kruskal Wallis testi, ikili karşılaştırmalar için Mann-Whitney-U testi kullanıldı.

Bulgular: Karşılaştırmalar sonucunda miks grupta median HB, MCV ve MCH değerlerinin kontrole göre düşük ama DEA kadar düşük olmadığı; HCT ve RBC değerlerinin kontrol ve DEAdan yüksek olduğu; MCHC değerinin kontrolden düşük ama DEAdan yüksek olduğu bulundu. RDWnin normale göre artmış ama DEA kadar geniş olmadığı bulundu. Vücut demir göstergeleri ferritin ve transferin satürasyonu kontrolden düşük ama DEAdan yüksek bulundu (tümü için $p < 0.05$).

Sonuç: Bu bulgularla, miks anemilerde eritrosit parametrelerinin DEAda olduğu kadar belirgin olmayıp normal gruba benzer seyrettiği, bu nedenle sadece tam kan sayımına dayanarak yapılan değerlendirmede tanının atlanabileceği sonucuna varıldı. Nütrisyonel anemi düşünülen olgularda tam kan sayımı ile eş zamanlı olarak ferritin, vitamin B12 ve folik asit düzeylerinin görülmesi miks eksikliklerin atlanmaması için gerekli görünmektedir.

P-165

Multikistik displastik böbrek ve ilgili epidemiyolojik faktörler

Parsa Yousefichaijan[1], Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Amirkabir Hospital ,Department of Pediatric ,Arak University of Medical Sciences , Arak, Iran

Amaç: Multikistik displastik böbrek (MCDK), bebeklik döneminde yan kitle olarak mevcut olan metanefriklerin anormal farklılaşmasının neden olduğu sporadik gelişimsel bir anormalliktir. Oligohidramnios veya solunum yetmezliği sonucu böbrek fonksiyon bozukluğuna veya ölüme yol açabilir. Bu araştırma, MCDK ile epidemiyolojik faktörler arasında olası bir bağlantı bulmayı amaçlamıştır.

Yöntem ve Gereç: İran›ın Arak kentindeki Amirkabir hastanesinin pediatri ve üroloji kliniklerinde ziyaret edilen çocukların epidemiyolojik özelliklerini araştırdık. MCDK ve epidemiyolojik faktörlerin ilişkisini değerlendirmek için epidemiyolojik özellikler; 1) MCDK tanı yaşı, 2) cinsiyet (erkek ve kadın), 3) aile eğitimi (lise altı, lise diploması, lisans ve yüksek lisans), 4) aile mesleği (çalışan, işçi, serbest meslek ve anneler için ev hanımı), 5) ailenin aylık ortalama maaşı (<300, 300-600 ve >600 $), 6) içme suyu (musluk suyu veya ev aletleri ile arıtılmış su) ,7) gelişme geriliği (FTT), 8) bodur büyüme, 9) yavaş büyüme, 10) iyi büyüme, 11) süt alımı (anne sütü veya süt tozu), 12) bebek BKİ (kg/m2) (<18.5, 18.5-24.9, 25-29.9 ve >30) , 13) kentsel veya kırsal yerleşim yeri ve 14) gebelik haftası (preterm <37, term 37-42 ve term>42.

Bulgular: Bu çalışmanın sonucu, yaş, aileler için ikamet yeri, cinsiyet, aile eğitimi/meslek/gelir, vücut kitle indeksi (VKİ), bodur büyüme, yavaş büyüme, iyi büyüme, süt alımı gibi epidemiyolojik faktörler arasında anlamlı bir ilişki göstermedi. , su alımı, gelişme geriliği (FTT) ve MCDK.

Sonuç: MCDK ve epidemiyolojik faktörlerin korelasyonuna ilişkin belgeler azdır. Çalışmamızın MCDK'lı çocukların predispozan durumlarını ve klinik sonuçlarını belirlemeye yönelik, MCDK'nın yönetimini iyileştirmeye bağlı patofizyolojiyi incelemek ve bu durumun düzeltilmesinin etki edip etmediğini bile değerlendirmek amacıyla daha ileriye dönük çalışmalara ivme kazandırmasını arzu ediyoruz. MCDK›nın frekansı. Belirtildiği gibi, daha önceki çalışmalar böbrek hastalığı ve KBH sıklığını artıran bazı doğum öncesi koşulların olduğunu göstermiştir. Muhtemelen çalışmamızdaki bazı maddeler ile diğerleri arasındaki farklılıklar, daha yüksek istatistiksel popülasyondan ve CKD'nin MCDK'dan daha genel bir tanımından kaynaklanmaktadır.

P-166

Fatal Seyreden Prune Belly Sendromu: Yenidoğan Olgu Sunumu

İzel KUTLU CAN[1], Sema TANRIVERDİ[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Prune-Belly Sendromu nadir bir konjenital hastalıktır. Karın duvarı kaslarında defekt, alt üriner traktüs obstrüksiyonu, diğer üriner anomaliler ve bilateral kriptorşitizm ile karakterizedir. Sendroma sıklıkla ekstremite deformiteleri, akciğer hipoplazisi, oligohidramnioz eşlik eder. Antenatal bilateral multikistik renal displazisi saptanan, doğduktan sonra Prune-Belly Sendromu tanısı alan ve ağır akciğer hipolazisi nedeniyle fatal seyreden bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: Yirmi yedi yaşında G1P0 anneden 36 haftalık 2230 gram acil C/S ile doğan erkek bebek doğumdan sonra solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Antenatal dönemde bilateral multikistik renal diplazi ve oligohidramnioz saptandığı belirtildi. Soygeçmişinde anne baba arasında 1. derece kuzen evliliği olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık 2240 g (10-25p), boy 45 cm (50p), baş çevresi 30 cm (10-25p) idi. Genel durumu kötü, kardiak nabız 110/dk solunum sayısı 50/dk (entübe), kan basıncı : 32/11 (22) mmHg, saturasyonu: %60 idi. Potter yüz görünümü mevcuttu. Küçük göğüs kafesi ve akciğer hipoplazisi mevcuttu, akciğer oskültasyonunda solunum sesleri alınamıyordu. Karın derisi buruşuk ve sarkık görünümdeydi, testisler skrotumda palpe edilemedi. bilateral pes ekinovarusu mevcuttu. Kan gazında PH: 7,17 PC02: 66,1 mmHg P02: 34,8 mmHg HC03: 19,2 mmol/L, BE:-4,4mmol/L, Laktat: 4,3 idi. Akciğer grafisinde akciğer hipoplazisi ve ağır RDS görünümü mevcuttu. Doğumhanede entübe edilen bebek mekanik ventilatörde SIPPV+VG modda izleme alındı. Fi02 ihtiyacı %100 olan hastaya intratrakeal surfaktan uygulandı. Gününe uygun parenteral sıvı desteği başlandı. Ampisilin ve Gentamisin antibiyoterapisi başlandı. Ağır akciğer hipoplazisi ve solunum yetmezliği olan bebek yaşamının 6. saatinde kaybedildi.

Sonuç: Prune-Belly Sendromu'nun patogenezi tartışmalıdır. Bu sendromda görülen renal anomalilerin ve özellikle akciğer hipoplazisinin ağırlığı hastalığın prognozunu belirlemektedir.

P-167

Tüberküloz Profilaksisinde İzoniazid (INH) Kullanımı Sonrası Gelişen İmmün Trombositopeni: Olgu sunumu

Mustafa Gençeli[1], Kübra Nur Erdoğan[1], Sipil Gençeli[1], Sevgi Pekcan[2], Hüseyin Tokgöz[3]

[1]Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Konya, Türkiye
[2]Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Göğüs BD, Konya, Türkiye
[3]Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji BD, Konya, Türkiye

Amaç: Tüberküloz, yüzyıllardır mortalite ve morbiditeye neden olan, dünyada önde gelen kronik granülomatöz, bulaşıcı bir hastalıktır.[1] Trombositopeni ilaç ilişkili ciddi bir yan etkidir ve çoğunlukla rifampisin ilişkilidir ancak az sayıda olsa da izoniazide (INH) bağlı bildirilen trombositopeni vakaları da mevcuttur.2 INH'a bağlı nadir görülen ve hayatı tehdit edebilen bir komplikasyon olan ımmün trombositopeni olgumuzu literatüre katkı sağlamak amacıyla sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: Olgu klinik ve laboratuvar verilerle takip edildi.

Bulgular: 8 yaş erkek olguya tüberküloz profilaksisi için INH profilaksisi başlandı. Başlangıçta lökosit: 10700/mm³, hemoglobin: 13.1 gr/dL, trombosit: 271000/mm³, AST: 19.9 IU/L, ALT: 10.6 IU/L olarak sonuçlandı. INH profilaksisinin 30. gününde vücudunda morluk şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde sol ön kolda 7 x 5 cm, sol dizde 3 x 3 cm, burun kökünde 3 x 2 cm ekimoz, gövdede, bacaklarda ve ağız içinde peteşiler saptandı, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde lökosit: 8630/mm³, hemoglobin: 11.4 gr/dL, trombosit: 4000/mm³, AST: 25.4 IU/L, ALT: 14.7 IU/L, koagülasyon parametreleri normal olarak sonuçlandı. Periferik yayma; % 65 parçalı, % 28 lenfosit, % 7 monosit görüldü, plateletler nadir tekli idi. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı, normosellüler zeminde malign infiltrasyon olmaksızın genç megakaryositlerde artış saptandı ve ITP ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 3). Hastaya 1 gr/kg' dan intravenöz immun globülin (IVIG) verildi, izoniazid profilaksisi kesildi. 2 gün sonra bakılan tam kan sayımı; lökosit: 6930/mm³, hemoglobin:11.4 gr/dL, trombosit: 38000/mm³ olarak sonuçlandı. Bir hafta sonra bakılan tam kan sayımı lökosit: 8310/mm³, hemoglobin:11.1 gr/dL, trombosit: 118000/mm³ olarak sonuçlandı.

Sonuç: Tüberküloz hastasından sağlam kişiye hava yoluyla bulaşır. Hasta ile yakın ve uzun süreli teması olanlarda bulaş riski fazladır. Bizim olgumuz da aynı evde yaşadıkları amcasının balgam kültüründe *Mycobacterium tuberculosis* üremesi sebebiyle bulaş açısından değerlendirme amaçlı tetkik edilmişti. Olgumuza mevcut durumu ile INH profilaksisi başlandı ve izleminin 30. gününde trombositopeni saptandı. Olgumuzda hayatı tehdit edebilen ciddi bir komplikasyon olan immun trombositopeni gelişmesi sebebiyle literatüre katkı sağlamak için olgu sunulmuştur.

P-168

İnguinal Herni Operasyonu Sonrası Gelişen Mortal Tablo: Tamof

Özge Kudu Akça[1], Ayşe Parlak[2], Çağlar Ödek[3], Arif Gürpınar[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
[3]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Trombositopeni ilişkili çoklu organ yetmezliği (TAMOF) sepsisin ayrı bir klinik tablosu olup ADAMTS-13 'ün bozulmuş aktivitesi ve endotel disfonksiyonu sonucu gelişen trombotik mikroanjiyopatidir. Yeni gelişimli trombositopeni (<100.000/mm^3) ve eşlik eden organ yetmezlikleri ile karakterizedir. Burada inguinal herni operasyonu sonrasında TAMOF gelişen bir olgudan bahsedilecektir.

Yöntem ve Gereç: 37 günlük erkek bebek, kusma, huzursuzluk, sağ kasıkta şişlik şikayetiyle başvurdu. İnkarsere inguinal herni ve perforasyon nedeniyle ince barsak rezeksiyon ve uç uca anastomoz uygulandı. Postoperatif dönemde septik görünüm, ateş yüksekliği, taşikardi ve solunum sıkıntısı olması nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine devralındı. Vital bulguları; VI 38°C,kalp hızı 221/dk,TA 123/83mmHg,SS 66/dk idi.Fizik muayenede;genel durumu kötü,dispneik, ikterik,-karın distandü ve ödemliydi. Hastada solunum,renal,hepatik,kardiyak yetmezliğe eşlik eden trombositopeni olması nedeniyle TAMOF düşünüldü. Mekanik ventilatöre bağlanıp milrinon ve furosemid infüzyonları ile antibiyoterapisi başlandı. TAMOF tanısıyla terapotik plazma değişimi (TPD) uygulandı. TPD 5. gün bradikardi ve hipotansiyon gelişmesi nedeniyle sonlandırıldı.Anüri gelişince CVVHD 15 gün süreyle uygulandı.Hastanın yatışının 16. gününden itibaren idrar çıkışı başladı ve trombosit değerlerinin yükseldiği görüldü.Hasta 24 günlük tedavi sonrasında sekelsiz olarak servise çıkartıldı.

Bulgular: Hastanın geliş laboratuvarında Hgb 8.4g/dL, PLT 37.800/mm^3, kreatinin 1.17mg/dL, total/direkt bilirubin 24/11.7 mg/dL, INR 1.4, PT 16.9 sn, aPTT 53sn, ferritin 1313 mg/L, D-Dimer 13.45 mg/L, troponin-I 578 ng/L, BNP 2623 mg/L, CRP 185 mg/L, prokalsitonin 88mg/L saptandı.

Sonuç: Sepsis düşünülen, yeni gelişimli trombositopenisi ve eşlik eden en az iki organ yetmezliği olan hastalarda TAMOF akla getirilmelidir. Patogenezde ADAMTS-13'ün azalmış aktivitesi ve vWF multimerleri yer alır(1)(Şekil 1).Bu nedenle tedavide TPD kullanımı dolaşımdaki inflamatuvar mediyatörleri ve antifibrinolitik molekülleri azaltıp,ADAMTS-13 aktivitesini arttırarak etkili olmaktadır.TPD' nin TAMOF tedavisindeki etkilerinin değerlendirildiği bir çalışmada TPD uygulanan hastaların 28 günlük mortalitesinin azaldığı gösterilmiştir(2). Olgumuzda medikal tedavilere ek olarak 5 gün uygulanan TPD'den sonra öncelikle hepatik ve kardiyak yetmezliğin, ardından diğer organ yetmezlikleri ve trombosit sayısının düzeldiği görüldü.En az iki organ yetmezliği gelişen ve trombositopenisi olan olgularda TAMOF'un düşünülmesi ve tedavide TPD kullanılması hayat kurtarıcıdır.

P-169

Dirençli Yenidoğan Dönemi Konvulsiyonlarında Düşünülmesi Gereken Nadir Bir Neden: Silfit Oksidaz Eksikliği

Cansu Badem[1], Pakize Cennetoğlu[1], İhsan Kafadar[1]

[1]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği

Amaç: Sülfit Oksidaz(SO), vücutta sülfitin sülfata oksidasyonunda son basamakta görev alan enzimdir. Sülfit oksidaz geni(SUOX) 12.kromozom üzerinde bulunur,mutasyonu otozomal resesif olarak kalıtılır. İzole SO eksikliği yenidoğan döneminde beslenme güçlüğü, huzursuzluk, hipertonisite ve dirençli nöbetlerle; geç dönemde mikrosefali, kaba yüz görünümü, motor-mental gerilikle karakterizedir.

Yöntem ve Gereç: Yenidoğan döneminde emme güçlüğü,huzursuzluk,hipertonisite ve dirençli nöbetleri gözlenen, bir aylık olduğunda bu şikayetleri belirginleşerek devam eden ve genetik testler sonucunda nadir görülen sülfit oksidaz eksikliği tanısını alan olgumuzu dirençli yenidoğan konvulsiyonlarının etyolojisinde sülfit oksidaz eksikliğine dikkat çekmek amacıyla sunuyoruz.

Bulgular: Birinci derece akraba evliliğinden IVF gebelikten 39+5 gebelik haftasında 3560 gram olarak doğan erkek çocuğunun, 14 gün süreyle mekonyum aspirasyonu, indirekt hiperbilirubinemi ve emmede zayıflık sebebiyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış hikayesi mevcuttu. Postnatal 15. gününde önce irkilme sonra kasılma tarzında nöbetleri izlendi. Fizik muayenesinde kraniyal ve sagittal süturlar belirgin, ön fontanel kapalı, hipotonus mevcut, göz takibi yoktu. Saçları ince telli ve seyrek, cildinde egzamatöz döküntüler mevcuttu. Aile hikayesinde babasında çoklu sayıda kardeş eksitus öyküsü vardı. Levatirasetam, Fenobarbital, Topiramat, Klonazepam tedavilerine rağmen nöbetleri devam eden bebeğin EEG'sinde epileptik deşarj izlenmedi. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde; gyruslar gelişmemiş, serebellar atrofi, yaygın ensefalomalezik alanlar, Dandy Walker Malformasyonu izlendi. Kraniyal tomografide III. ve lateral ventrikküllerde dilatasyon, retroserebellar mesafede BOS artışı ve IV. Ventrikül ile ilişkili kistik dilatasyon,serebellar atrofi,sağ frontoparietalde 12 mm kalınlıkta hiperdens subdural hematom, sol parietooksipital posteriorda hiperdens 7 mm subdural hematom izlendi. Metabolik tarama testleri normal sonuçlandı. Tüm egzon analizinde SUOX geninde homozigot mutasyon tesbit edilerek; İzole Sülfit Oksidaz eksikliği tanısı aldı.

Sonuç: Yenidoğan döneminde başlayan çoklu antiepileptik kullanımına rağmen devam eden dirençli nöbetler,nöromotor retardasyon,kranial görüntülemelerde kortikal atrofi,ventrikular dilatasyon izlenen akraba evliliğinden doğan yenidoğanlarda İzole Sülfit Oksidaz eksikliği gibi nadir görülen hastalıklar açısından genetik inceleme yapılması önemlidir. Hastamızda dirençli nöbete neden olabilecek;mekonyum aspirasyonu ve yoğun bakımda yatış hikayesinin olmasına rağmen ayırıcı tanıda diğer yenidoğan dönemi dirençli nöbet nedenlerinin araştırılması hastamızın tanılandırılmasını sağlamıştır.

P-170

Yenidoğan Döneminde Konjenital Şilotoraks Olgusu

Osman Fırat Çalışkan[1], Vedat Karataş[2], Ozan Göçmen[3], Esra Yazarlı[1]

[1]Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi
[3]Şırnak Devlet Hastanesi

Amaç: Şilotoraks plevral aralıkta lenfatik sıvı birikmesi olarak tanımlanır ve yenidoğan döneminde plevral efüzyonun nadir görülen nedenleri arasındadır. Konjenital şilotoraks görülme insidansı 1/10.000-15.000 dir. Erkeklerde 2 kat fazla görülmektedir. Etyolojide lenfatik sistem anormallikleri, mediastinal maligniteler, kromozomal anormallikleri gibi birçok neden sayılmaktadır. Ancak genellikle altta yatan etyoloji saptanamaz ve idiyopatik olarak değerlendirilir. Tedavisinde konservatif yaklaşım olarak tekrarlanan torasentez veya toraks tüpü ile sürekli drenaj, orta zincirli trigliseritleri içeren diyet uygulanmaktadır. Konservatif tedaviye yanıt alınmayan hastalara oktreotid tedavisi uygulanabilir. Medikal tedaviye yanıtsız hastalarda cerrahi tedavi yöntemleri kullanılmaktadır.

Bu bildiride konservatif tedaviye yanıtsız konjenital idiyopatik şilotoraks tanılı yenidoğan hasta sunuldu.

Yöntem ve Gereç: 35 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan olarak 38 hafta 4 gün sezaryan ile, 2985 gr ağırlığında doğan erkek bebek doğum salonunda ağır solunum sıkıntısı nedeniyle entube edilerek yenidoğan yoğun bakım servisine yatışı yapıldı. Hastanın prenatal dönemde plevral efüzyon öyküsü mevcuttu. Hastanın akciğer grafisinde sağ hemitoraksta diffüz opasite artışı görüldü. Yapılan toraks ultrasonografide de sağ toraksta 5 cm plevral efüzyon saptandı. Sağ toraks tüpü takıldı. Plevral sıvı analizinde trigriserit 13 mg/dl, LDH 153 U/L, protein 3 gr/dl, albumin 2g/dl saptandı. Hastaya ampisina genta tedavisi başlandı. Postnatal 3. gün extube edildi. Postnatal 5. gün plevral sıvının şiloz karekterde olduğu görüldü. Plevral sıvı analizinde trigriserit 602 mg/dl saptandı. Konjenital şilotoraks tanısıyla hastaya orta zincirli yağ asitlerinden zengin diyet başlandı. Etyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Takibinde plevral sıvı drenajı devam eden hastaya yatışının 9. günü octreotid tedavisi başlandı. Octreotid tedavisi ile plevral sıvı drenajı azaldı. Yatışının 14. günü toraks tüpü çekildi. Octreotid tedavisi 10 gün uygulandı. Yatışının 23. günü hasta şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Yenidoğan döneminde plevral effüzyon ayırıcı tanısında şilotoraks akla gelmesi gereken durumlardan biridir. Konservatif tedaviye dirençli vakalarda octreotid tedavisinden başarılı sonuçlar alınmaktadır.

P-171

Prematür Doğum Öyküsü Ve Hipogamaglobulinemisi Olan Olguda Cmv Meningoensefaliti: Olgu Sunumu

Ceren Altıntaş Meşe[1], Merve İşeri Nepesov[1], Özlem Erdede[1], Erdal Sarı[1], Nihan Uygur Külcü[1], Necmiye Öztürk[1], Abdülkadir Bozaykut[1]

[1]İstanbul SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları EAH

Amaç: Sitomegaloviru?s (CMV) enfeksiyonu konjenital ve edinsel hastalıg?a yol açabilmektedir. Edinsel CMV enfeksiyonları genellikle sessiz ve asemptomatikken, immünsupresyon durumlarında ağır klinik tablolara neden olabilmektedir. Burada hipogamaglobulinemisi olan prematüre doğan bebekte edinsel CMV enfeksiyonuna bağlı olası meningoensefalit vakası sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu retrospektif olarak dosya bilgilerine göre hazırlandı.

Bulgular: 25 yaş G1P1A0 anneden 32 gebelik haftasında 2100 gr C/S ile ikiz eşi olarak doğan hastamızın prematürite nedeniyle 28 gün yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü mevcuttu. Bu dönemde konjenital CMV enfeksiyonu lehine bulgu gözlenmemişti. Postnatal 49. gününde Serratia Marcescens menenjiti tanısıyla 21 gün tedavi görmüştü. Taburculuktan ondört gün sonra (3 aylıkken) ateş, kusma, emmede azalma ve huzursuzlukla başvurdu. Muayenesinde ateş odağı belirlenemeyen hastanın hemogramında lökosit: 15.800/mm3, CRP: 91,7 mg/L, serum biyokimya değerleri normal aralıktaydı. Kan, BOS ve idrar kültürü alınarak ampirik meropenem tedavisi başlandı. BOS glukoz: 50,6 mg/dL, protein: 990 mg/L, BOS hücre sayımı: 42 hücre/mm3 olarak sonuçlandı.

Yatışının 48. saatinde CMV multiplex PCR pozitif saptanan ve takiplerinde 12 saat içerisinde iki kez gözlerde sabit bakma, kollarda kasılma şeklinde nöbeti gözlenen, genel durumunda kötüleşme olan hastaya IV gansiklovir ve levetirasetam tedavisi başlandı. Plazma CMV-PCR: 2188 IU/mL, BOS CMV-PCR: 129 IU/mL olarak sonuçlandı. Kranyal tomografisinde patoloji saptanmadı. Kranyal MR görüntülemesinde myelinizasyon geriliği, corpus callosum inceliği saptandı, ensefalit lehine patolojik sinyal değişikliği veya kontrast tutulumu izlenmedi. BERA değerlendirmesi normaldi. Göz muayenesinde CMV enfeksiyonunu destekleyen bulgu saptanmadı. Gansiklovir tedavisinin 72. saatinden itibaren hastanın klinik bulguları belirgin düzeldi. İmmün yetmezlik açısından incelenen hastanın hipogamaglobulinemisi saptandı. Çocuk immünoloji izlemine alındı. Anti HIV sonucu negatif saptandı.

Tedavinin yedinci gününde plazma CMV-PCR: 933 IU/Ml, 18. gününde plazma CMV-PCR negatif saptandı. Üç hafta indüksiyon, 1 hafta idame IV gansiklovir tedavisi uygulanan hastamız olası immün yetmezlik açısından takip ve tetkikleri devam ettiği için oral valgansiklovir profilaksisiyle taburcu edildi.

Sonuç: Edinsel CMV enfeksiyonu çoğunlukla selim seyrederken, prematüre bebeklerde veya altta yatan immunsupresyon durumunda ağır tablolara yol açabilmektedir.

P-172

"Slime" İlişkili Kontakt Dermatit

Ezgi Balkarlı[1], Elif Kıymet[1], Elif Böncüoğlu[1], Aybüke Akaslan Kara[1]

[1]SBÜ Dr.Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi EAH

Amaç: Ev yapımı "slime" alerjik ve irritan kontakt dermatite(ICD) neden olabilen popüler bir çocukluk çağı hobisidir[1]. Slime; tıraş köpükleri, borik asit içeren kontakt lens solüsyonları, yapıştırıcılar ve deterjanlar dahil olmak üzere çeşitli kozmetik ve ev ürünlerinin karıştırılmasıyla elde edilen ev yapımı bir oyun jelidir.

Son zamanlarda popüler ve bilimsel literatürde slime›ın elastik özelliklerini sağlamak amacıyla kullanılan borik asitin neden olduğu ciddi dermatit, tırnak değişiklikleri, kimyasal cilt yanığı vakaları vurgulanmıştır[2,3,4]. Bizler de tedavi edilebilir bu dermatitin farkındalığını artırmak amacıyla bu olguyu sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: 13 yaşında bilinen hastalığı olmayan kız hasta, ev yapımı boraks içeren slime ile oynaması sonrasında gelişen ellerde veziküler döküntü, erüpsiyon, kaşıntı şikayeti ile pediatrik alerji kliniğine başvurdu.

Bulgular: Hastanın fizik muayenesinde, ellerde eritemli beyaz plaklar ve en büyüğü 2x2 cm'ye ulaşan beyaz içi dolu veziküller mevcuttu [fig.1. 2]. Veziküller kurutlanması, irinli görünümü nedeniyle sekonder enfeksiyonu düşündürmekteydi. Böylelikle hastaya sekonder enfeksiyonlu slime dermatiti teşhisi koyuldu.? Hastanın laboratuvar tetkiklerinde akut faz değerleri yüksek bulundu. Sekonder enfeksiyona yönelik ampisilin-sulbaktam tedavisi başlandı.?

Semptomlarının hastanın slime ile teması sonrasında gelişmesi, tablonun slime içeriğindeki irritan veya alerjen yapıdaki borakstan kaynaklandığını düşündürdü. Uygun tedaviden ve bu ürünlerle cilt temasından kaçınıldıktan sonra klinik düzeldi.

Sonuç: Ev yapımı slime pratiğimizde çocuklarda el dermatitinin önemli bir tetikleyicisidir. Klinik tablo slime bileşenleri ve maruz kalma miktarına bağlı olarak değişmektedir [5].

Slime içeriğindeki bileşenlerin uzun süreli kullanımında, yüksek konsantrasyonlarda tahriş edici olması, cilt bariyerinin bozulması ve hassasiyet riskinin artmasıyla özellikle kontakt dermatit riski artmaktadır. Bu nedenle, bizim vakamızda önce ICD'nin, ardından izotiazolinonlar, kokular gibi güçlü ve parabenler gibi düşük riskli alerjenlerin, son olarak da boraksla ilişkili cilt yanıklarının neden olduğu alerjik kontakt dermatit tablosu gelişmiştir.?

Slime'ın oyun çağındaki çocuklarda kullanımının yaygınlaşmasıyla birlikte slime dermatiti, çocuklarda el dermatiti ayırıcı tanısında yer alması gereken önemli bir etiyolojik faktördür. Bizler de yaygın ve önlenebilir bu durum hakkında farkındalık yaratmak amacıyla bu vakanın altını çiyoruz.

P-173

Akut Ataksi ile Başvuran Serebellit Olgusu: Olgu Sunumu

Dilan EKİCİ[1], Muzaffer POLAT[1], Hasan YÜKSEL[1], Sibğatullah Ali ORAK[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Akut ataksi, çocuklarda dengesiz yürüyüşle kendini gösterir, Hayatı tehdit eden süreçler (beyin tümörleri, kafa içi kanama, menenjit, serebellar abse, akut demiyelinizan ensefalit, beyin sapı ensefaliti) hızlıca tanımlanmalıdır. Biz de bu burada akut ataksi ile başvurup serebellit tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: 1 hafta önce ateş yüksekliği olan 6 yaş kız hasta, daha sonra halsizlik bilinç bulanıklığı, yürümede bozukluk, gözlerde kayma gelişmesi sebebiyle başvurdu. hastanın fizik muayenesinde vital bulguları stabildi, bilinç acık, Glaskow Koma Sakalsı (GKS) 15, pupiller ızokorık ışık refleksi +/+, konusma yavaslamıs, çevreyle ilgisi azalmış, tandem yürüyüşü ataksik, disdiadokinezi ve dismetri mevcut, motor muayene olağan, patellar refleks hipoaktif, MİK saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hasta, kafa içi yer kaplayan kitle, kanama, postenfeksiyöz serebellitler (ADEM? Bicker Staff? Millier Fisher?), MİS-C ensefaliti ve SSS akut enfeksiyonu ve toksik maruziyet ön tanıları ile tetkik edildi. Hemogramda WBC:9350 hemoglobin:11,4g/dl, CRP:2,11mg/dl'ydi, elektrolit dengesizliği yok, karaciğer ve böbrek fonkiyon testleri olağandı. Lomber ponksiyon yapıldı, BOS direk bakısında 10 lökosit, pandy(-) saptandı. BOS biyokimyasında protein:113mg/dl glukoz:58mg/dl'ydi. BOS menenjit paneli negatif saptandı. Hastaya ampirik olarak sefotaksim, asiklovir başlandı. Demiyelinizan hastalıkları dışlamak için kontrastlı kraniyal MR ve difüzyon MR çekildi. Difüzyon MR'da leptomeningeal parlaklaşma görüldü, serebellit ile uyumlu değerlendirildi. Kraniyal MR'da serebellumda kortikal ödem, sulkuslarda silinme izlendi. Akut enfeksiyöz serebellit ile uyumlu MR bulguları olan hastada arefleksi olması sebebiyle postenfeksiyöz nedenler dışlanamadığından 2 gün 1gr/kg olarak IVIG verildi. Postenfeksiyöz serebellit etiyolojisi açısından EBV, CMV, HIV negatif, Nörobruselloz açısından Brucella Rose Bengal negatif saptandı. Covid PCR negatif saptandı. Otoimmun ensefalitler açsından anti-MOG, anti NMO, anti GQ1b antikorları tetkikleri negatif saptandı. Labirentit ekarte edildi. Toksik maruziyet açısından anamnez negatifti. IVIG tedavisine yanıt vermeyen hastaya serebellit tanısı ile pulse steroid tedavisi başlandı. Hastanın ataksi bulguları geriledi. Steroid tedavisi azaltılarak sonlandırılan hasta şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Akut ataksi ile gelen hastalarda acil patolojiler dışlandıktan sonra serebellit tanısına yönelik incelemelere geçilmelidir.

P-174

Atipik Seyirli Bir Abetalipoproteinemi Olgu Sunumu

Ahu Ekren[1], Deniz Kor[1], Derya Bulut[1], Sebile Kılavuz[2], Burcu Köşeci[1], Esra Kara[1], Gökhan Tümgör[1], Neslihan Mungan[1]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
[2]Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

Amaç: Çalışmanın amacı atipik seyirli bir abetalipoproteinemi olgusunu sunmaktır.

Yöntem ve Gereç: Abetalipoproteinemi, plazmada düşük kolesterol ve trigliserid düzeyleriyle karakterize, otozomal ressesif geçişli bir kalıtsal metabolik hastalıktır.[1] İnce barsakta bulunan mikrozomal trigliserid transfer proteinin (MTTP) işlevsel kaybına neden olan *MTTP* genindeki mutasyonlara bağlı olarak görülür.[1] Klinik bulguları; kilo düşüklüğü, steatore, hepatomegali, gece görmesinde bozukluk, spinoserebellar ataksi, koagülopati ve miyopatidir. Olgular sıklıkla hayatın ilk yılında ishal ve kilo düşüklüğüyle başvururlar.[2] Yağda eriyen vitaminlerin yetersiz emilimlerine bağlı semptomlar da olabilir. Tanı kolesterol ve trigliserid düzeylerinin düşük olmasıyla düşünülür ve genetik çalışmayla doğrulanır. Tedavide, yağda eriyen vitaminler, orta zincirli trigliserid ve esansiyel yağ asiti desteği verilir. Erken tanı/tedaviyle nörolojik ve oftalmolojik komplikasyonlar önlenebilir.[3]

Bulgular: Daha önceden bilinen bir yakınması olmayan 13 yaşındaki kız hasta kas ağrısı ve kramp nedeniyle dış merkeze başvurusunda CK, AST, ALT yüksekliği saptanması üzerine etiyolojik araştırma için yönlendirilmişti. Hastanın zamanında 3000 gr doğduğu, mental-motor gelişiminin yaşına uygun seyrettiği öğrenildi. Anne-babası akrabaydı. Fizik muayenesinde: Ağırlığı 25-50.p, boyu 5-10.p idi. Sistemik ve nörolojik muayenede 2cm hepatomegali dışında patoloji saptanmadı. Laboratuvar incelemede; AST 113 U/L, ALT 170 U/L, CK: 165 U/L, trigliserid: 32 mg/dL, HDL kolesterol: 40 mg/dL, LDL kolesterol: 19 mg/dL, Apo-B: 3,5 (66-117) mg/dL, Apo-A: 95,5 (119-228) mg/dL, Vitamin-A: 25,4 (µg/dL), Vitamin-E: 0,19 (mg/dL) idi. Hastada abetalipoproteinemi düşünülerek yapılan genetik analizde *MTTP* geninde tanımlanmamış homozigot c.974C>A mutasyonu saptandı. Hastanın göz muayenesi normaldi.

Sonuç: Abetalipoproteinemi lipoprotein metabolizmasının nadir görülen bir hastalığıdır. Erken yaşlarda yağlı gaita, tartı alamama/kaybı, büyüme geriliği, nörolojik bulgular ve görme bozukluğu gibi klasik bulgulara, daha ileri yaşlarda ise CK, AST, ALT yüksekliğine neden olabilmektedir. Olgumuz, ishal veya kilo alamama gibi başvurusuna kadar herhangi bir sorun tanımlamaması, hepatik tutulum dışında nörolojik veya oftalmolojik bulgusu olmaması ve yeni bir mutasyonla nispeten hafif klinik seyri dolayısıyla ilginç bulunarak sunuldu.

P-175

Yenidoğanda Kardiyak Rabdomyom Olgu Sunumu

Hasan ZAN[1], Halil SAĞIR[1], İzel ÖZTÜRK[1], Sabahattin Ertuğrul[1], Alper AKIN[1], İbrahim DEGER[1]

[1]Dicle Pediatri

Amaç: En sık görülen kalp tümörü Kardiyak rabdomyom olup 1/4000 oranında görülmektedir. Kardiyak rabdomyom ilk kez 1982 yılında tanımlanmıştır. En erken tanısı 15. gestasyon haftasında saptanmaktadır, anacak genellikle 2.trimester da saptanıp 3. Trimestera doğru gerilemektedir. Asemtomatik seyirden, prenatal kalp yetmezliği, hidrops fetalis, ölü doğum ve ani ölümlere neden olabilen ciddi semptomatik seyir gösterebilir. Bu olgumuzda intrauterin dönemde rambdomyom tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: Çocuk kardiyolojisi tarafından yapılan ekokardiyografik incelemede her iki ventrikülde çok sayıda düzgün sınırlı hiperekojen kitle imajı izlendi.

Bulgular: 26 yaşındaki annenin 36. gestasyonel haftasında yapılan ekokardiyografi incelemede 10x7 mm boyutunda rabdomyom görüldü. Anenin birinci gebeliğinde birinci canlı doğum olarak 37. Haftada 3100 gram ağrılığında doğan erkek hasta, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine rabdomyom tanısı ile yatırıldı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde ağırlık, boy ve baş çevresi persentilleri doğum haftası ile uyumlu olup kardiyak 2/6 sistolik masum üfürüm vardı. Hastanın diğer sistem muayeneleri olağandı. Hastaya elekrokardiyogram çekildi ve sinüs ritminde normal olarak değerlendirildi. En büyüğü sol ventrikül arka duvarında ve mitral lateral kapağa yakın olup 9,5 x 120 mm ölçülmüş olup rabdomyom olarak değerlendirildi (Resim). Ayrıca küçük müsküler ventriküler septal defekt, hafif triküspit yetmezlik saptandı. Hastaya kardiyak açıdan müdahale düşünülmedi ve çocuk kardiyoloji poliklinik kontrol önerildi. Kardiyak rabdomyomlar tuberoskleroz ile ilişkli olduğundan dolayı TSC genetik mutasyon gönderildi. Çocuk kardiyoloji ve genel çocuk polikliniği önerileriyle hasta yatışının beşinci gününde taburcu edildi. TSC gen mutasyonu tespit edilmedi. Takipleri devam etmektedir.

Sonuç: Kardiyak rabdomyom genellikle asemptomatık seyretsede ciddi kardiyak etkilerin olması ve bu hastaların büyük çoğunluğunda tuberoskleroz eşlik etmesinden dolayı erken tanı alması çok önemlidir. Bu yüzden gebelik izlemlerinde fetal ekokardiyografinin önemi açısından toplum bilgilendirilmeli ve rutin taramanın bir parçası haline getirilmesi için çalışmalar yapılmalıdır

P-176

Nadir Bir Kusma Nedeni : Mide Çıkım Tıkanıklığı Sendromu

Melisa Hürrem OMAÇ[1], Zeynep KEMER[1], Arzu ARAS[3], Özlem TOLU KENDİR[2], Reha ARTAN[3]

[1]Akdeniz Üniversitesi Hastanesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]Akdeniz Üniversitesi Hastanesi , Çocuk Acil ABD
[3]Akdeniz Üniversitesi Hastanesi , Çocuk Gastroenteroloji ABD

Amaç: Mide Çıkım Tıkanıklığı Sendromu; distal mide, pilor veya proksimal duodenumun tam veya kısmi tıkanmasına bağlı mide içeriğinin proksimal duodenumun ötesine geçemediği durumları kapsar. Peptik ülsere bağlı kazanılmış MÇTS tanısı alan, endoskopik balon dilatasyonu ile başarılı tedavi edilmiş kız hasta, MÇTS' nın nedenleri tartışılmak amacıyla sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Dört yaşında kız hasta günde 2-3 kez beslenme sonrası kusmayla başvurdu. Kusmanın iki hafta önce başladığı, yemeklerden sonra olduğu, sindirilmemiş gıda parçaları içerdiği öğrenildi. Özgeçmişinde özellik bulunmadı. Fizik muayenesinde deri turgoru bozulmuş, mukozaları kuru idi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Yapılan tetkiklerinde, Hb:12,6 g/dL, Lökosit: 20.000/mm3, Nötrofil: 14.840/mm3; Sodyum 129 mEq/L, Potasyum 3,06 mEq/L, Klor 80 mEq/L, pH 7.59, pCO2 24.3, HCO3 23.3, Baz açığı 3.4, Laktat 1.49 mmol/L?olup, hasta hipokloremik hipokalemik dekompanse respiratuar alkaloz olarak değerlendirildi. İdrar incelemesi normal sonuçlandı. Ayakta direkt karın grafisinde (resim1) pelviste yarım ay şeklinde görülen radyolüsen-radyoopak alan dikkat çekmekteydi. Ultrasonografide mide distansiyonu dışında bir bulgu yoktu.

Endoskopik incelemesinde; özofagus distal ucunda yoğun hiperemik alanlar izlendi. pilor halkası etrafında hiperemi, iyileşmekte olan ülsere alanlar ve pilorik stenoz izlendi. Duodenuma pilorik darlık nedeniyle geçilemedi.

Özefagus mide duodenum pasaj grafisinde (resim2-3-4) mide ileri derecede dilate olup alt sınırı pelvise kadar iniyordu. Bir saat sonra çekilen grafisinde opak maddenin mide içerisinde olduğu, pilorun distaline geçiş olmadığı gözlendi. Gastrin düzeyi normal aralığın üstünde (294 pg/mL) olduğundan ön planda geçirilmiş ülsere bağlı stenoz düşündü.

Hastanın bir hafta beslenmesine ara verilip, TPN desteği verildi sonrasında çekilen pasaj grafisinde (resim 5-6-7) mide dilatasyonunun belirgin gerilediği ve duodenuma az miktarda kontrast madde geçebildiği görüldü; fakat katı gıdalara uyum sağlayamayan hastaya endoskopik balon dilatasyonu uygulandı. İşlem sonrası hastanın uyumu gözetilerek beslenmesine devam edildi. Katı gıdayla beslenmeye uyum sağlayan hasta taburcu edildi. Kontrollerinde kilo artışı olduğu görüldü.

Sonuç: MÇTS, nadir görülen bir komplikasyon olmasına rağmen, beslenme güçlüğü olan, ısrarcı kusmalara sahip olan çocuklarda akla gelmesi gereken durumlardan biridir.

P-177

Anne Ben Artık Hiç Yürüyemeyecek miyim? Akut Benign Çocukluk Çağı Myoziti Olgusu

Ece Özdemir[1], Adnan Barutçu[2], Ümmühan Çay[3], Saliha Barutçu[4], Nurdan Evliyaoğlu[2]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[4]Mehmet Akif Ersoy 2 Nolu Aile Sağlığı Merkezi, Adana, Türkiye

Amaç: Benign akut çocukluk çağı miyoziti, çoğunlukla okul çağındaki erkekleri etkileyen, nadir görülen, kendi kendini sınırlayan bir kas hastalığıdır. Tipik olarak viral bir hastalığı takiben ve istirahatten sonra; ani başlayan bacak ağrısı ve baldır kaslarında hassasiyet ile yürümeyi reddetme veya yürüyememeyle karakterizedir. Kandaki kreatin fosfokinaz(-CPK) seviyeleri yükselmiştir(1,2).

Yöntem ve Gereç: İlgili literatür dikkate alınarak hazırlanan olgu sunumu.

Bulgular: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 3 yaşında erkek hastanın 4 gündür hafif ateş, boğaz ağrısı, iştahsızlık, burun akıntısı ve öksürük şikayetleri mevcutmuş. Aile bu süreçte hastaya ibuprofen süspansiyon vermiş. Sabah anne ve baba yatak odalarının kapısına çocuğun ağlayarak ve emekleyerek geldiğini; ayağa kalkamadığını, yürüyemediğini görmeleri üzerine polikliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın herhangi bir travma öyküsü yoktu. Ateşi 37,8°C ölçüldü. Fizik muayenede; orofarenks hiperemik olup her iki kuadriseps ve gastrokinemius kaslarının palpasyonunda hassasiyet mevcuttu. Derin tendon refleksleri normoaktifti. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Kan tetkiklerinde: WBC:4200/mm^3, Hgb:11,8gr/dl, Hct:%33,8, Trombosit:157000/mm^3 olarak saptandı. Periferik yaymada lenfomonositoz mevcuttu. CPK:472 U/L(38-277) olup bunun dışındaki tüm akut faz reaktanları ve biyokimyasal tetkikler normal sınırlardaydı. TORCH, EBV, Borrelia, Mikoplazma, Parvo-B19 serolojileri negatifti. Covid-19 PCR test sonucu negatifti. Nazofarengeal sürüntü örneği alınarak; semptomatik tedavi, bol hidrasyon ve istirahat önerildi. 3 gün sonraki kontrolünde hasta polikliniğe koşarak girdi. Herhangi aktif şikayeti kalmamıştı. Sürüntü örneğinde Parainfluenza virüs Tip-3 pozitif olarak raporlandı.

Sonuç: Üst solunum yolu enfeksiyonlarına bağlı gelişebilen çocukluk çağının akut miyoziti; en sık influenza virüsüne sekonder gelişse de Parainfluenza virüs, RSV, HSV, EBV, CMV, Mikoplazma, Adenovirüs, Rotavirüs gibi etkenler nedeniyle de görülebilmektedir(3). CPK yüksekliğine bazen ALT ve AST yüksekliği de eşlik etmektedir. Literatürde genellikle 200-10,000U/L arasında saptanan CPK düzeyleri daha yüksek de olabilir(3). Progresif olmayan ve sıklıkla kendini sınırlayan bir durum olsa da özellikle nörolojik muayene dikkatle yapılmalı; ayrıntılı öykü, klinik ve laboratuvar bulguları ile patolojik muayene bulguları varlığında guillain barre sendromu ve kas distrofileri gibi hastalıklar ayırıcı tanıda mutlaka akla gelmelidir.

P-178

Yenidoğanda Çift Taraflı Koanal Atrezi

Melih Gönen[1], Arzu Kapdan[1], Nazan Neslihan Doğan[2], Özgül Salihoğlu[2]

[1]Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye
[2]Yenidoğan Kliniği, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Koanal atrezi, nazal kavite ile nazofarinks arasındaki açıklığın tek veya çift taraflı obstrüksiyonudur. Her 5000-8000 canlı doğumda 1 görülür, vakaların 2/3'ü tek taraflıdır, kızlarda daha sıktır. Çift taraflı olması durumunda hayatı tehdit eden acil bir durumdur, klasik olarak doğumda solunum sıkıntısı gelişir, acil entübasyon gerektirir. Hastaların %50-60'ında diğer konjenital anomaliler (CHARGE, Treacher Collins, Kallman, Pfeiffer, VATER/VACTERL sendromları) eşlik edebilir.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 20 yaşındaki annenin 38+6 haftalık ilk gebeliğinden uzamış doğum eylemi nedeniyle sezaryen ile 3120 gram ağırlığında doğan erkek bebek, postnatal solunum sıkıntısı nedeniyle doğum salonunda pozitif basınçlı ventilasyon(PBV) uygulanıp, PBV uygulamasına yanıt alınamaması üzerine entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatışı yapıldı. Anne baba arasında akrabalık bulunmayan bebeğin 1. Dakika APGAR skoru: 6, 5. Dakika 9 olarak saptandı. Doğum salonundaki canlandırma sonrası yapılan fizik muayenesinde 6 Fr nazogastrik sonda ile her iki burun deliğinden geçilememesi üzerine Kulak-Burun-Boğaz (KBB) bölümüne konsülte edildi. Yapılan muayenede her iki burun deliğinde nazogastrik sonda ile 3 cm'de direnç ile karşılaşıldı. Çift taraflı koanal atrezi ön tanısıyla hastadan ince kesitli paranazal sinüs BT istendi. Çekilen paranazal sinüs BT görüntülemesinde bilateral koanal bölge dar olup 2 mm ölçüldü. Bu bölgelerde obstrüksiyona yol açan yumuşak doku dansiteleri izlendi. Eşlik eden ek anomali varlığı açısından hastaya ekokardiyografi, batın ultrasonografi, kraniyal MR görüntülemeleri yapıldı. Tıbbi Genetik ve Göz bölümlerine konsülte edildi. Yapılan görüntüleme ve göz dibi incelemesinde ek patoloji saptanmadı. Eşlik edebilecek sendromlara yönelik gen analizi gönderildi. Hasta yaşamının 3.gününde opere oldu. Operasyon sonrası 1 gün entübe takip edilen hasta yaşamının 21. Gününde spontan oda havasında solur şekilde yenidoğan yoğun bakım ünitemizden taburcu edildi.

Sonuç: Çift taraflı koanal atrezi, doğumdan hemen sonra solunum sıkıntısı, siyanoz semptomlarıyla bulgu veren acil bir doğuştan anomalidir. Yenidoğanın ilk muayenesinde nazogastrik sonda ile her iki burun deliğinden geçilerek koanal açıklıklar kontrol edilmeli ve burun deliklerinden geçilemeyen her bebekte koanal atreziyi mutlaka aklımızda tutmalıyız.

P-179

Yapısal Semptomlarla Başvuran Olguda Koinsidans: Takayasu Arteriti ve Bruselloz

Gülçin Ünlü[1], Fatih Haşlak[2], Mehmet Yıldız[2], Aybüke Günalp[2], Amra Adroviç[2], Sezgin Şahin[2], Kenan Barut[2], Özgür Kasapçopur[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Bu sunumda ateş, kilo kaybı, omuz ve sırt ağrısı gibi yapısal semptomlarla başvuran 13 yaşında bir kız hastanın ayırıcı tanısını irdelemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Vaka sunusu

Bulgular: On üç yaş kız hasta, 2 ay önce başlayan aralıklı ateş, halsizlik, 10 kg tartı kaybı (vücut ağırlığının %25'i), omuz, sırt ve kalça ağrısı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Şüpheli tüberküloz teması ve çiğ süt tüketim öyküsü olan hasta uzamış ateş etyolojisi açısından tetkik edilmeye başlandı. Akut faz reaktanlarında yükseklik saptanan hastanın gönderilen viral seroloji, bakteriyel kültür ve tüberküloz tetkiklerinde patolojik özellik saptanmadı. Wright tüp aglütinasyon testi gönderildi, 1/20 oranında düşük pozitif saptanması üzerine bruselloz tanısıyla doksisiklin ve rifampisin tedavisi başlandı. Ateş odağı açısından yapılan görüntülemelerinde bilgisayarlı göğüs tomografisinin inceleme alanına giren kesitlerinde bilateral karotid arter, subklavian arter ve aort duvar kalınlığında artış saptanmış olup Takayasu arteriti ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Takibinde hipertansif saptanan hastanın aynı zamanda dört ekstremitede kan basıncı farkı da saptanması üzerine tanı amaçlı pozitron emisyon tomografisi çekildi; bilgisayarlı tomografide saptanan tutulum alanlarında vasküler enflamasyonla uyumlu bulgular görüldü. Takayasu arteriti ve bruselloz tanısı alan hastanın tedavisine steroid, siklofosfamid ve metotreksat eklendi. Hastanın klinik tablosunun tedaviye dramatik olarak yanıt verdiği gözlendi.

Sonuç: Bruselloza bağlı aortit olabileceği de bilinmektedir, ancak hastanın antibiyotik tedavisi bittikten sonra dahi semptomlarının süreğen olması ve immünsüpresif tedavi sonrası dramatik düzelmiş olması göz önüne alındığında bu olguda Takayasu arteriti ve brusellozun koinsidental olarak saptandığı düşünülmektedir. Yapısal semptomlarla başvuran, özellikle adölesan kızlarda kan basıncı ölçümüne dikkat edilmeli ve yüksek saptanması halinde ayırıcı tanıda Takayasu arteriti mutlaka düşünülmelidir. Takayasu arteriti, atlandığı ve tedavi edilmediği takdirde ciddi organ iskemilerine bağlı morbiditeye sebep olabilir.

P-180

Neonatal Atriyal Flatter Olgusunun Elektriksel Kardiyoversiyonla Tedavisi

Nursena Koloğlu Ateş[1], Döndü Ceren Suna[1], Nesrin Kaya[1], Aslan Yılmaz[1], Mehmet Vural[1], Reyhan Dedeoğlu[1], Funda Öztunç[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa

Amaç: Fetal taşiaritmi, tüm gebeliklerin %0,4 ila %0,6'sında meydana gelen nadir bir durumdur.Atriyal flatter (AF) ise tüm fetal taşiaritmilerin %26 ila %29'unu oluşturur. Fetal taşikardiler kalp yetmezliği, fetal hidrops, erken doğuma neden olabilir. Fakat erken prenatal tanı ve hızlı tedavi ile vakaların çoğu iyi prognoz göstermektedir. Fetal ve yenidoğan döneminde görülen AF'lerin tedavisinde antiaritmik ilaçlar ve senkronize kardiyoversiyon uygulanabilir. Fetal dönem AF tedavisinde ilk sırada digoksin olmak üzere flekainid, sotalol ve amiodaron gibi antiaritmik ilaçlar kullanılmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Bu olgumuzda antenatal takiplerinde fetal taşikardi saptanan hastanın izleminde elektrokardiyoversiyon uygulamasını sunduk.

Bulgular: 28+ 6 GH'da fetal taşikardi saptanması nedeniyle çocuk kardiyoloji kliniğimize yönlendirilen gebe 34 yaşında primipar anneydi. Yapılan fetal ekokardiyografide fetal kalp hızı ortalama 217-224/dk olup supraventriküler taşikardi, sol ventrikül fonksiyonlarında azalma ve batında asit saptanmıştı. Antenatal tedavi amacıyla anneye digoksin ve flekainid tedavileri başladı. Antiaritmik tedavi başlandıktan sonra fetal asit ,kalp yetmezliği tablosu ve fetal kalp hızı 130-140/dk'lara geriledi. Gebenin izleminde 32.GH'da kaşıntı şikayeti ve transaminazlarda yükselme görülünce gebelik kolestazı olarak değerlendirildi ve flekainid tedavisi kesildi. Anne servikal açıklık gelişmesi nedeniyle acil sezeryana alındı. Apgar 7/9 olarak 2610 g doğan erkek bebeğin kalp hızı 190-200/dk'larda, oksijen satürasyonu %95 ve tansiyonu normal aralıktaydı. Hastanın çekilen EKG'si atriyal flatter olarak değerlendirildi. Hastaya adenozin uygulaması sonrasında hastanın flatter dalgaları daha net seçildi ve atriyal flatter tedavisinde en etkili yöntem olan elektriksel kardiyoversiyon 1kg/j olarak uygulandı. Hasta sinüs ritmine döndü ve kalp atım hızı 120/dk'lara kadar geriledi. Hastaya tedavi devamı için propronolol ve digoksin tedavisi başlandı. Takiplerinde propronolol tedavisi kesilerek digoksin tedavisine devam edilen hastanın taşikardisi tekrarlamadı.

Sonuç: Fetal taşiaritmiler antenatal dönemde erken tespit edilip tedavisine erken başlanırsa hidrops fetalis, kalp yetmezliği bulguları ve prematüre doğum önlenebilir.Atriyal flatterin tedavisinde ilaç tedavisinin yanınında elektriksel kardiyoversiyon da etkili bir tedavi metodudur.

P-181

Retrobulbar Kitle İle Prezente Ekstragonadal Germ Hücreli Tümör Olgusu

Hüseyin Çağrı BULUT[1], Nihal BOZ[1], Serhan KÜPELİ[1], Arbil AÇIKALIN[2], Gülay SEZGİN[1], İbrahim BAYRAM[1]

[1]Çukurova Üniversitesi Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı
[2]Çukurova Üniversitesi Patoloji Bilim Dalı

Amaç: Teratomlar;her üç germ katmanından köken alan dokulardan oluşan tümörlerdir(1).Pediatrik germ hücreli tümörler;çocukluk çağı tümörlerinin %2-3'ünü oluşturur,ender görülürler,klinik bulgu ve yerleşimleri farklılık gösterir(1,2). Çocukluk yaş grubunda,erişkinden farklı olarak gonad dışı yerleşimi sık olmakla birlikte orbita yerleşimi nadirdir(% 0.8) (1,3).Bu yazıda,sol gözde proptozis nedeniyle izlenen bir olgu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: 35 yaşında annenin 3.gebeliğinden,36 GH'nda,3100 gr doğan, 40 günlük kız bebek, sol üst ve alt göz kapağında şişlik nedeni ile başvurdu.Fizik muayenesinde;sol gözde proptozis saptandı,ek bulgu yoktu. Orbita ve beyin MR'ında;sol retrobulber alanda yaklaşık 30x25mm boyutlarında,lobule konturlu ve heterojen sinyalli lezyon (hemanjiom lehine) raporlandı.İnfantil hemanjiom düşünülen hastanın EKO'sunda PFO dışında ek patoloji saptanmadı,abdominal USG'si normaldi.Hastaya 2mg/kg/g dozunda propranolol başlandı.İlk kontrolerinde şişliğinde belirgin gerileme saptandı.Takibinde şişliğinde ciddi artış görülmesi üzerine çekilen orbita ve beyin MR'ında;progrese sol retrobulber kitle 49x18mm,beyin parankimi normal raporlandı.Serebral/servikal MR anjiosu normaldi.Hastaya 1mg/kg/g dozunda metilprednizolon tedavisi başlandı.Bulgularında gerileme saptanmayan hasta için metilprednizolon 2mg/kg/g dozuna çıkıldı,biopsi yapıldı.B-hCG:3.69,AFP:26073 olarak saptanan hastanın doku biopsisi mixt germ hücreli tümör [immatur teratom (nöroepitelyal komponent oranı %30)+matur teratom+yolk sac tümör] olarak bildirildi.Evreleme için çekilen toraks ve abdomen BT'si normal olarak raporlandı.Hastaya 3 kür BEP (bleomisin, etoposid, cisplatin) kemoterapisi verildi.Kemoterapi sonrası orbita ve beyin MR'ında sol retrobülber progrese tümör 46x35mm raporlandı.Hastaya sol göz ekzenterasyonu yapıldı.Operasyon sonrasında tümör görülmedi,cerrahi sınırda tümör yoktu.Ekzenterasyon patolojisi; immatur teratom ve matur glial doku varlığı,şeklinde bildirildi.Hastanın son değerlerinde B-Hcg:0.29,AFP:8.7 olarak saptandı.Postop 2 kür BEP kemoterapisi planlanan hastanın kemoterapi sonrası tedaviye yanıtı değerlendirilecektir.

Bulgular: Germ hücreli tümörler(GHT);iki veya üç germinal tabakadan (ektoderm,endoderm ve mezoderm) gelişen çeşitli tipte matür ve/veya immatür somatik dokular içeren tümörlerdir.Genellikle gonadlarda ortaya çıkan nadir tümörlerdir. Ekstragonadal olarak en çok mediyasten, retroperiton,pineal gland ve presakral bölgede görülürler.Primer olarak orbital yerleşimi nadir bildirilmiştir.

Sonuç: Proptozis nedeni ile başvuran,6 ayın altındaki infantlarda malignansi ayırıcı tanısında,ekstragonadal GHT de düşünülmelidir ve progresif tümörlerde tanısal amaçlı erken biopsi akılda tutulmalıdır.

P-182

Çocukta Glomerülonefritin Nadir Bir Nedeni: Bruselloz

Buket Esen Ağar[1], Aslıhan Kara[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Yaşar Doğan[3], Uğur Deveci[3], Asiye Elvan Kumkayır[3]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ
[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenmesi Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Bu bildiride makroskobik hematüri ile başvuran ve brusella tanısı alan, brusella tedavisi ile beraber glomerulonefriti düzelen 12 yaşındaki erkek hastamızı bildiriyoruz.

Bulgular: Üç gündür ateş, bulantı, kilo kaybı ve halsizlik şikayetleri olan hayvancılık ile uğraşan 15 yaşında erkek hasta çay renginde kanlı idrar şikayeti ile başvurdu. Son 2 yıl içinde iki defa daha kanlı idrarının olduğunu ve başka bir sağlık kuruluşunda verilen antibiyoterapi ile düzeldiğini belirten hastanın muayenesinde genel durumu iyi, tansiyon ve diğer vital bulguları normaldi. Kilosu <3 persentildi. Splenomegali 3cm ve servikal bölgede 1cm nin altında çok sayıda lenfadopati saptandı. İdrar mikroskobisinde %30 dan fazla dismorfik özellikte eritrosit >409/HP olup idrar proteini negatifti. Tam kan sayımı normaldi. Serum üre 61 mg/dl, kreatinin 1 mg / dL ile artmıştı. Elektrolitleri normaldi. AST 149 U/L, ALT 129 U/L, LDH 623 U/L ile artmış, total protein 5.5g/dl, albümin 3.2 g/dl ile düşük saptandı. C-reactive protein (CRP) 17,6 mg/L (0-5 mg/L) olarak yüksek bulundu. Koagulasyon tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri, C3, C4 ve ASO değerleri normaldi. Doku transglutaminaz IgA negatif saptandı. Karaciğer enzimlerindeki yükseklik nedeni ile bakılan alfa 1 antitripsin, amonyak, kan gazı, seruloplazmin, viral markerları normal olarak değerlendirilirken rose bengal ve brusella tüp aglütinasyonu 1/320 ile pozitif saptandı. Bir hafta sonra bakılan brusella tüp aglütinasyon titresi 1/640 olarak artmıştı. Yapılan abdominal ultrasonografide bilateral parankim ekosu grade I RPH, pelviste 1,5 cm ene ulaşan serbest mayii ve splenomegali (dalak kraniokaudal boyutu 14,5 cm) izlendi. Renkli renal doppler ve portal ven doppler incelemesi normaldi. Hastaya brusella tedavisi gentamisin, doksisiklin ve rifampisin olarak başlandı. İzlemlerinde sırası ile makroskobik ve mikroskobik hematürileri düzeldi, serum albümini, üre ve kreatinin değerleri, AST ve ALT normale döndü. Aktif şikayeti olmayan hastanın ayaktan takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Brusellaya bağlı glomerülonefrit nadiren bildirilmiş olup, özellikle endemik bölgelerde, çocuklarda hematüri etiyolojisinde brusellanın düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

P-183

Akut Serebellit Kliniği ile Başvuran MIS-C Olgu Sunumu

Osman Orkun Cankorur[1], Gözde İrem Odabaş Selçuk[1], Gökhan Kaya[1], Neslihan Zengin[2], Alkan Bal[3]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı
[3]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

Amaç: COVID-19 ilişkili Multi-Sistem Enflamatuar Sendrom (MIS-C); hastada son 6-8 hafta içinde aktif COVID-19 varlığı, çevresinde COVID-19 ile uyumlu öykü bulunması ile çoklu sistemi tutan bir enflamatuar sendromdur. Tanı kriterleri arasında 3 günü geçen ateş, COVID-19 enfeksiyonu kanıtı, en az iki sistem tutulumu (döküntü veya konjonktivit, hipotansiyon-şok, miyokard disfonksiyonu, koagülopati, GİS semptomları, böbrek sistemi tutulumu, nörolojik tutulumu), inflamasyon belirteçlerinde artış, lenfopeni, nötrofili, hipoalbüminemi, bakteriyel sepsisin ve stafilokokal toksik şok sendromunun dışlanması yer almaktadır. Acil servisimize akut serebellit kliniği ile başvuran hipotansiyonu ve covid antikor pozitifliği olan MIS-C olgusu anlatılacaktır.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka sunumunda; 3 günden uzun süren ateş, ataksi ve dizartri ile başvuran 14 yaş erkek olgu ele alınmıştır.

Bulgular: 14 yaşında erkek hasta 3 günden uzun süren ateş, ataksi ve dizartri ile başvurdu. Klinik takipte solunum sıkıntısı ve hipotansiyon gelişti. Ekokardiyografik görüntülemede düşük ejeksiyon fraksiyonu ve mitral kapak yetmezliği saptandı. COVID-19 antikoru pozitif olarak görüldü. IVIG, steroid ve aspirin tedavisine dramatik yanıt gözlendi.

Sonuç: COVID-19 enfeksiyonu hikayesi ve nörolojik bulguları olan çocuk hastalarda MIS-C'nin ön tanıda düşünülmesi ve bu açıdan incelenmesi tedavi ve prognoz açısından büyük önem taşımaktadır.

P-184

Meningomiyoloseli ve 22q11.2 Delesyonu Olan Bir Yenidoğan Olgusu: Kousseff Sendromu

Gülay Sönmez Demir[1], Hacer İnci Soysal[2], Özmert Muhammet Ali Özdemir[1], Emrah Egemen[3], Gökhan Ozan Çetin[4], Hacer Ergin[1]

[1]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı
[2]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı
[4]Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Amaç: Meningomiyoloseli ve 22q11.2 Delesyonu Olan Bir Yenidoğan Olgusu: Kousseff Sendromu

Yöntem ve Gereç: Kromozom 22q11 delesyonu, DiGeorge sendromu, velokardiyofasiyal sendrom dahil olmak üzere bir grup doğumsal bozukluklarla ilişkilidir. Bu bozukluklar; kalp defektleri, anormal yüz, timus hipoplazisi veya aplazisi, yarık damak, hipokalsemi ve kromozom 22 anlamına gelen CATCH 22 sendromu kısaltmasıyla temsil edilmekte ve delesyon 22q11.2 olarak bilinmektedir. 22q11.2 delesyonları, Cayler sendromu, Noonan sendromu, Kousseff sendromu ve Opitz GBBB sendromu gibi bir grup sendrom olarak ortaya çıkabilen bir fenotipik spektrum ile ilişkilidir. Kromozom 22q11 delesyonuna nöral tüp defektleri %1'in altında, oldukça nadir eşlik etmektedir. 22q11.2 delesyon sendromlarından biri olan Kousseff sendromu; diğer sendromlara göre daha nadir görülüp sakral nöral tüp defekti ve konjenital kalp hastalığının bir kombinasyonudur.

Bulgular: Olgumuz 36 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden son adet tarihine göre 38 haftalık sezaryen ile 2770 gr doğan, antenatal takiplerinde lomber bölgede meningosel kesesi izlenen bir kız bebekti. Hastanın fizik muayenesinde alt ekstremiteler hareketli ama hipoaktifti, bilateral ayaklarda yakalama refleksi yoktu, anal refleks alınamadı, yumuşak damak posterior bölgede yarık damak ve kardiyak muayenede tüm odaklarda 3/6 pansistolik üfürüm saptandı. Meningomyelosel nedeniyle beyin cerrahisi tarafından opere edildi ve postnatal 11. gününde ventrikülopariyetal şant takıldı. Hastanın ekokardiyografisinde; perimembranöz 4,5-5 mm boyutlarında ventriküler septal defekt (VSD), sekundum atriyal septal defekt (ASD, 6 mm), aort %20 dekstropoze olarak izlendi. Klinik takiplerinde geç hipokalsemi gelişen hastaya uygun tedavi verildi. Posteroanterior akciğer grafisinde timus gölgesi gözlenmeyen hastada timüs hipoplazisi/aplazisi olarak değerlendirildi.

Sonuç: Meningmyelosel, ASD, VSD, yarık damak, geç hipokalsemi ve timüs hipoplazisi/aplazisi olan hastadan 22q11.2 delesyonu düşünülerek genetik tetkik gönderildi. Genetik olarak 22q11.2 delesyonu saptanan hasta Kousseff Sendromu olarak değerlendirildi. Meningomiyolosel ve kromozom 22q11 delesyonu birlikteliği nadir görülmesi nedeni ile bu olgu sunuldu.

P-185

Spinal Kord Bası Bulgularıyla Gelen Ewing Sarkom

Kübra Dağ[1], Volkan Köse[1], Derya Özyörük[1], Sonay İncesoy Özdemir[1], Neriman Sarı[1], İnci Ergürhan İlhan[1]

[1]Ankara Şehir Hastanesi

Amaç: Bu olguyla yürüme bozukluğu, sırt ve bacak ağrısı şikayetiyle gelen adolesan hastalarda ayrıntılı nörolojik muayene yapılması ayırıcı tanıda malignitenin gözönünde bulundurulmasının önemini vurgulamak istedik.

Yöntem ve Gereç: Laboratuar tetkiklerinde serum laktik dehidrogenaz enzimi(512 IU/L) ve sedimantasyon (84 mm/saat) yüksekliği dışında anormallik saptanmadı. Spinal tomografide sakral bölgede yumuşak doku komponenti olan kemik kaynaklı kitle tespit edildi.

Bulgular: 15 yaşında kız hasta, giderek şiddeti artan sırt ve bacak ağrısı, yürümede güçlük şikayeti ile başvurdu. Son üç gündür de idrar ve gaita yapamama şikayetleri eklenen hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde anne baba birinci derece akrabaydı. Dedelerinden birinde böbrek malignitesi diğerinde SSS tümörü öyküsü vardı. Fizik muayenesinde genel durumu kötü. Alt ekstremite hareketleri kısıtlı ve ağrılıydı. Bilateral alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri alınamadı. Sağ alt ekstremitede belirgin olmak üzere kas gücü kaybı ve bilateral alt ekstremitelerde duyu kaybı saptandı.

Sonuç: Spinal kord bası bulguları olan hastaya deksametazon başlandı. Nörolojik semptomları gerilemeyen hastaya kitle eksizyonu yapıldı. Patolojisi Ewing sarkom olarak sonuçlandı. Operasyon sonrası nörolojik anormalliklerde düzelme saptanan hastaya Euroewing 99 kemoterapi protokolü başlandı.

P-186

Ebeveynlerin Ağız Ve Diş Sağlığı İle İlgili Bilgi Ve Davranış Düzeyleri

İlke AKTAŞ[1], Özlem ERDEDE[1], Rabia Gönül SEZER YAMANEL[1]

[1]İstanbul Zeynep Kamil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Bu çalışmanın amacı ebeveynlerin ağız-diş sağlığı hakkındaki bilgi ve davranışlarını belirlemektir. Bu amaç doğrultusunda, anne-babaların demografik bilgileri ile ağız-diş sağlığı konusundaki bilgi ve davranışları arasındaki ilişki durumunun nasıl değiştiği de incelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Çalışma, 2017 Aralık-2019 Ocak yılları arasında Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniğine başvuran 269 ebeveyn ile gerçekleştirilmiştir. Nicel araştırma yönteminin kullanıldığı bu çalışmada veriler anket yoluyla elde edilmiştir. Ağız ve Diş sağlığı ile ilgili ebeveynlerin bilgi ve davranış düzeyini belirlemeye yönelik; demografik özellikleri içeren 4 soru, kendisi ve çocuğu ile ilgili diş bakım uygulamalarını içeren 18 soru, bilgi düzeyini sorgulayan 19 soru ve kişisel görüşü değerlendiren 4 soru olmak üzere toplam 45 soru içeren anket yüz yüze görüşme tekniği ile uygulandı.

Bulgular: Araştırmaya 231 (%85,9) kadın, 38 (%14,1) erkek olmak üzere 269 ebeveyn katılmıştır. Ebeveyn yaş ortalaması 30,6 ± 6,9 yıl idi (dağılım: 18-62 yaş). Eğitim düzeyleri incelendiğinde en çok ortaöğretim (118 kişi; % 43,9) ve ilköğretim mezunu (109 kişi; % 40,5) ebeveyn mevcuttu. Sadece 33 kişi (% 12,3) üniversite mezunuydu ve okuma yazma bilmeyen 5 kişi (%1,9) vardı. Ebeveynlerin beslenme, flor tedavisi ve diş ipi kullanımı ile ilgili bilgileri yeterli değildi. Eğitim düzeyi ile toplam doğru cevap sayıları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu (p=0,133).

Sonuç: Sonuç olarak aileleri tarafından çocuklarına doğru bilgi verilmesi ve uygun davranış modeli geliştirilmesi, çocukların ağız ve diş sağlığını olumlu etkileyecektir. Çocuk olsun erişkin olsun ağız ve diş sağlığının korunması ve geliştirilmesinde düzenli periyodlarla yapılan eğitim programları yanında okul ve ailenin katkısı da önemli bir yer tutmaktadır.

P-187

Periferik nöropati tablosu ile presente olan SARS-cOV-2 ilişkili multisistem enflamatuar sendrom olgusu

Çiğdem Kaplan[1], Müjgan Arslan[1], Hüseyin Aydın[1], Muhammed Köşker[2]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
[2]Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Multisistem inflamatuar sendrom (MIS-C), SARS Cov 2 ile ilişkili hayatı tehdit eden yeni bir pediatrik hastalıktır. Çoklu organ yetmezliğine sebep olabilecek aşırı enflamatuar yanıt olarak tanımlanmaktadır. COVİD 19 enfeksiyonundan 3-4 hafta sonra belirtiler başlar, birçok organ tutulumu ile farklı hastalığı taklit ederek tanıda gecikmeye sebep olabilir.

Yöntem ve Gereç: Olgu.

Bulgular: 9 yaşında erkek hasta kusma, karın ağrısı sonrasında başlayan yürüyememe yakınması ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Başvurudan bir ay önce kardeşi Covid-19 enfeksiyonu geçirmişti. Muayenede; her iki alt ekstremitede güçsüzlük (3/5), duyu kaybı ve ataksisi vardı. Alt ekstremitede derin tendon reflkesleri alınmıyordu. Batında yaygın hassasiyet vardı. Yapılan tetkik ve fm bulguları ile SARS- Cov-2 ilişkili multisistem enflamatuar sendrom tanısı aldı. Klinik şiddet sınıflamasına göre ağır olarak değerlendirildi; 2 gr/kg/gün intravenöz immünoglobulin (IVİG) ve 30 mg/kg/gün steroid tedavisi aldı. Geniş spektrumlu antibiyoterapi başlandı. Hastanın ateşi ve enfeksiyon parametreleri IVİG tedavisinden sonra 5. günde geriledi. Klinik durum iyileştikçe tüm destek tedavisi azaltılarak kesildi fizik tedavi programına alınarak taburcu edildi.

Sonuç: COVİD-19 temas öyküsü ve farklı sistem tutulumu olan hastaların ayırıcı tanısında mutlaka MIS-C yer almalı, uygun tedavi hastalara erken dönemde başlanmalıdır.

P-188

Bir Çocukta Tüm Ekstremitelerin Kontrol Edilemeyen Hareketleri: Sydenham Koresi

Yasemin Funda KORKMAZ[1], Muhammet BULUT[2], Zeynep Çağla MUTLU[2], Filiz EKİCİ[2]

[1]Akdeniz Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji

Amaç: Burada uykuda kaybolan istemsiz ekstremite hareketleri, istemli yapılan yazı yazmada bozulma, konuşmada bozulma nedeniyle tarafımıza başvuran, 2 ay önce geçirilmiş streptokok enfeksiyonu öyküsü olan ve ekokardiyografik valvuliti saptanıp Sydenham kore tanısı alan 11 yaşındaki bir kız olguyu sunuyoruz.

Yöntem ve Gereç: Akut romatizmal ateş hastalığının majör kriterlerinden olan sydenham koresine tanı konularak tedavisinin planlanması ciddi sekelleri önleyebilmektedir.

Bulgular: 11 yaş kız hasta 5 gün önce ellerde uyuşma şikayeti başlayan sonrasında kollarda,bacaklarda istemsiz hareket, yazı yazmanın bozulması, konuşmada bozulma şikayeti eklenmesi üzerine acil servise başvurdu. Uyku sırasında istemsiz hareketleri tariflemeyen hastanın 2 ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın vital bulguları yaşına uygundu. Fizik muayenesinde bilinç açık ,oryante koopere idi. Orofarenks muayenesinde hiperemi, pürülan postnazal akıntı mevcuttu. Nörolojik muayenesinde dismetri ve istemsiz extremite hareketleri mevcut olan hastanın diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Hastada ön planda kore düşünülmüş olup etiyolojisi açısından tetkikleri planlandı .

Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 10.1 gr/dL, lökosit 9540/mm3, trombosit 400.000/mm3, sedimentasyon hızı: 29 mm/saat, C-reaktif protein 2,8 mg/dL, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitleri ve idrar tetkiki normaldi. ASO 656 IU/ ml ve boğaz kültüründe st.pyogenes üredi. Antinükleer antikor , anti-dsDNA, ANCA tetkikleri normaldi. Toksikoloji tetkikleri negatifti. Telekardiyografi ve elektrokardiyogram normaldi. Ekokardiyografik incelemede renkli ve CW Doppler ile birinci derecede mitral ve triküspit yetmezliği saptandı. Klinik bulguları ile hastaya Sydenham koresi tanısı konuldu ve haloperidol tedavisi başlandı. Hastanın şikayetlerinin devam etmesi üzerine valproik asit tedavisi başlandı.1 hafta sonra hastanın istemsiz hareketlerinde azalma saptandı ve 1 ay içinde şikayetleri tamamen kayboldu. Hastaya depo penisilin ile sekonder profilaksi ve takip önerildi.

Sonuç: Sydenham koresi olan hastalar sıklıkla davranışsal veya psikiyatrik bir hastalık olarak yanlış teşhis edilebilirler. Erken teşhis ve uygun yönetim ile akut romatizmal ateşle ilişkili potansiyel ciddi sekeller önlenebilir.

P-189

Kreatinin Kinaz Yüksekliğinin Bir Sebebi Olarak Walker-Walburg Sendromu

Abdullah ERİNCİK[1]

[1]Fırat Üniversitesi Hastanesi

Amaç: Walker-Warburg sendromu(WWS), serebral, serebellar ve oküler anomalilerin görüldüğü konjenital musküler distrofi ile karakterize OR geçişli bir hastalıktır.1.2/100000 oranında görülür.WWS, konjenital müsküler distrofiler içinde en ciddi olan formdur. Hastalık genelikle doğumda ve erken süt çocukluğu döneminde bulgu verir. Nadiren görüntüleme teknikleri sayesinde prenatal tanısı mümkündür(2).Laboratuvar bulguları arasında yüksek CK düzeyleri, miyopatik/distrofik kas patolojisi ve alfa distroglikan yapısında farklılık bulunmaktadır(1).Burada doğumdan sonra CK yüksekliği saptanması üzerine yapılan değerlendirme sonrası WWS tanısı konulan bir olgunun sunulması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Yenidoğan YBÜ'de tedavi altına alınan hasta mevcut klinik ve laboratuvar değerleri ile incelendi.

Bulgular: 24 yaşındaki anneden G2P2 olarak C/S ile 38W doğan erkek hasta ünitemize yatırıldı.Prenatal USG polihidraminos, korpus kallozum agenezisi, holoprozensefali, bilateral ventrikülomegali ve kolposefali tanıları mevcuttu.Anne baba kuzenidi.Hastanın kardeşinin benzer klinik bulgularla yenidoğan döneminde öldüğü öğrenildi.Hastanın muayenesinde BÇ 39 cm(>97 p),VA 3075 gr(50-75 p),boyu 48 cm(25-50 p)idi.Hastaneye yatışta bakılan tetkiklerinde CK 15020 U/L (39-308U/L) saptandı.Hemogram,CRP ve biyokimyasal parametreler normal bulundu.Beyin tomografisinde hidrosefali, korpus kallozum agenezisi ve Dandy-Walker malformasyonu saptandı.Kardiyak muayenede, pulmoner odakta 2/6 üfürümü olan hastanın ekokardiyografik incelemesinde ASD saptandı.Oftalmolojik muayenede bilateral ön segment doğaldı; fundoskopide maküla gelişiminin olmadığı, optik diskin hipoplazik olduğu ve yaygın pigment azlığı, retina dekolmanı, hiperplastik primer vitreus bulguları saptandı.Mevcut muayene bulguları ile WWS tanısı konulan hasta Çocuk YBÜ'de takip edilmektedir.

Sonuç: WWS, göz ve beyin bulguları, konjenital müsküler distrofi ve çok yüksek CK düzeyi ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren letal seyirli bir hastalıktır.Tip II lizensefali, hidrosefali, serebellar hipoplazi, mikroftalmi, gözde iridokorneal anomaliler, katarakt, retinada displastik değişiklikler ve konjenital müsküler distrofi bu sendrom için tanı koydurucu kriterlerdir(3).WWS'nun fenotipik spektrumu oldukça geniştir.Beyin, göz ve kas bulgularının yanı sıra yarık dudak-damak, mikro penis, inmemiş testis, renal displazi, imperfore anüs,microtia,oditor kanal yokluğu,iletim tipi işitme kaybı,hidrensefali ve anorşi gibi bulgular da bildirilmiştir(3).OR kalıtım gösteren bu sendromda tekrarlama riski %25 olup, prenatal ultrosonografi ile erken dönemde sadece santral sinir sistemi malformasyonları tespit edilebilmektedir(4).

P-190

Konjenital Afibrinojenemi Ve Geçici Hiperlökositoz Birlikte Seyreden Olgu Sunum

Halil SAĞIR[1], Hasan ZAN[1], Sibel TANRIVERDİ YILMAZ[1], Sabahattin ERTUĞRUL[1], İbrahim DEGER[1], Veysiye Hülya ÜZEL[1]

[1]Dicle Pediatri

Amaç: Sekonder hemostazda temel rol oynayan pıhtılaşma faktörleri eksiklikleri en sık faktör 8 ve faktör 9 iken fibrinojen (faktör 1), faktör 2,5,7,12 ve13 eksiklikleri nadir görülür. Konjenital afibrinojenemi tahminen görülme sıklığı 1/1.000.000 olup otozomal resesif geçiş gösterir. Ciddi kanama bozukluğu yapmasından dolayı erken tedavi verilmesi gerekir. Acil servise yaygın ekimozları ile başvuran beş günlük bebekte tespit edilen Konjenital Afibrinojenemi ile birlikte geçici hiperlökositoz olgusu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: Hastanın acil polikliğinde alınan tetkiklerde hemoglobin 10,5 g/dL, lökosit 173.000 /mm^3 trombosit: 228000 /mm^3, koagülasyon parametreleri çalışma zamanında pıhtılaşma olmadığından dolayı çalışılamadı.

Bulgular: 20 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci canlı doğum olarak 38 hafta 3000 gr doğan bebek postnatal 3. gününde vücudunda morluk ve göbekte kanama başlayan bebek 5 günlük iken acil polikliniğimize sosyal hizmetler aracılığıyla getirildi.Boyun ve göğüs ön yüzünde en büyüğü 6x5 cm boyutuna ulaşan ekimozları vardı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Anne ve babası birinci derecede (annenin abisi tarafından istismara uğradığı) akraba olduğu bilinen hasta sosyal hizmetler tarafından getirildiğinden dolayı aile öyküsü detaylandırılamadı.Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine kanama diatezi, erken neonatal sepsis ön tanılarıyla yatırıldı. K vitamini sonrası bakılan koagülasyon parametreleinde çalışma zamanında pıhtılaşma olmamasından dolayı hastaya günde 2 defa taze donmuş plazma (TDP) verildi. Hastanın transfontanel ve batın ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Hastanın lökosit yüksekti formül lökosit %48 polimorf nüveli lökosit, %52 lenfosit, trombosit yeterli kümeli olarak değerlendirildi. Hastanın takiplerinde 4 gün boyunca günde 2 defa TDP verilmesi sonrasında parsiyel tromboplastin zamanı 27 saniye, protrombin zamanı 12 saniye, fibrinojen değerleri 71 mg/dL olarak ölçülebildi. Hastanın bakılan diğer faktör düzeyleri yaşa göre normal aralıktaydı. Hastaya FGB homozigot gen mutasyonu saptandı. Yoğun bakım ünitesinde en son bakılan tetkiklerinde fibrinojen 51 mg/dL olarak ölçülmüş olup haftalık TDP alınması amacıyla çocuk hematoloji poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.

Sonuç: Yenidoğan döneminde göbek kanaması,ekimozla gelen hastalarda faktör eksiklikleri ön tanılarda mutlaka olmalı ve ciddi kanamalara neden olabileceğinden erken dönem tedavisi ivedilikle başlanmalıdır.

P-191

Yenidoğan Döneminde Atipik Bir Hirschsprung Olgusu

Ozan Anıl Akın[1], Abdullah Barış Akcan[2], Ayşe Anık[2], Sezen Özkısacık[3], Ali Onur Erdem[3], Dilara Akın[4], İbrahim Meteoğlu[4]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Neonatoloji Bilim Dalı
[3]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
[4]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Amaç: Hirschsprung Hastalığı (HH), parasempatik ganglion hücrelerinin yokluğu sonucunda oluşan kolonun fonksiyonel obstrüktif patolojisidir. Nadir görülen bu hastalıkta belirtiler yaş grubuna göre değişebilmektedir. Hirschsprung Hastalığı (HH) olan yenidoğanların %90'ında ilk 24 saatte mekonyum çıkışı olmamaktadır. Son yıllarda hastaların çoğuna yenidoğan döneminde tanı konulabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Atipik bir Hirschsprung Hastalığı olgumuzu sunmayı amaçladık.

Bulgular: 36 yaşında sigara içen oligohidroamniozlu annenin 7.gebeliğinden 2.yaşayan olarak 38.gestasyonel haftada 2900 gram olarak doğan olguya doğum salonunda pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmış,Sarnat evre 2,Thompson Skoru 10 olarak değerlendirilen olguya terapötik hipotermi tedavisi başlanmıştır.İlk iki gün gaita çıkışı olan olgunun postnatal 3.gününde batın distansiyonu gelişti. Safralı gelenleri başlayan olgunun direk grafisinde dilate barsak ansları mevcuttu. Hastaya kolon grafisi çekildi ve mikrokolon içerisinde mekonyum pelletleri izlendi. Hasta mekonyum ileus ön tanısıyla opere edildi ve ileostomi açıldı.İzlemde proksimal stomadan sadece gaz gelmesi, barsak içeriği gelmemesi ve safralı gelenlerinin azalmaması nedeniyle Hischsprung Hastalığı olabileceği düşünülüp olgu tekrar operasyona alındı. İleostominin yaklaşık 60cm proksimalinde, geçiş zonu olduğu düşünülen segment izlendi. Seviyeleme yapılarak frozen biyopsiler gönderildi ve ganglion hücresi izlenen ve transizyonel zon olduğu düşünülen alanın hemen proksimalinden jejunostomi yapıldı. Bu alanın distal kesimlerinde ise ganglion hücresi izlenmedi. İzlemde herhangi bir sorun yaşanmadı.

Sonuç: Hirschsprung hastalığı klasik semptomlar dışında atipik bulgularla ve zamanlamayla da karşımıza çıkabilmektedir.Olgumuzda ilk iki gün gaita çıkışı olup şikayetlerin üçüncü gün başlaması, kolon grafisinin mekonyum ileusu düşündürmesi dikkat edilmesi gereken noktalardır.Yenidoğan döneminde abdominal distansiyonu olan tüm olgularda Hirschsprung hastalığı ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

P-192

Hipotonik Bebek Nedeni Olarak Prader-Willi Sendromu

Fatma Betül Seymen[1], Muhittin Bodur[2]

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

Amaç: Prader Willi Sendromu (PWS) azalmış fetal hareketler, neonatal dönemde santral hipotoni, beslenme güçlüğü, karakteristik kraniofasial görünüm, hipogonadotropik hipogonadizm, büyüme ve gelişme geriliği ,mental retardasyon ile karakterizedir. Bu sendromun paternal 15. kromozomun q11-13 bölgesinin gen delesyonu sonucu geliştiği görülmüştür. Burada dismorfik yüz görünümü, hipotonisite ve beslenme güçlüğü gibi karakteristik PWS bulgularına sahip 6 aylık erkek bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: **OLGU:**

6 aylık erkek olgu, 1 aylıkken hipotonik ve beslenme güçlüğü olması nedeniyle çocuk nöroloji polikliniğimize başvurdu. Hasta 37.haftada sezaryen ile doğum sonrası ağlamasının zayıf olması,beslenememe ve hipotonik olması nedeni ile erken neonatal sepsis tanısı ile yenidoğan yoğun bakımda yatış olmuş ve sonrasında tarafımıza yönlendirilmiştir. Hastamızda; badem şeklinde göz yapısı, dolikosefali, retrognati ve ince üst dudak yapısı gibi dismorfik yüz bulguları gözlendi. Nörolojik muayenesinde uyaranlara cevabının zayıf olduğu, başını tutamadığı, emmesinin zayıf, santral hipotonisitesinin olduğu görüldü. Sitogenetik incelemede normal karyotipe sahip hastamızda Floresan insitu hibridizasyon (FISH) yöntemi ile yapılan inceleme 'SNRPN(15q11/15q24):delesyon saptanmıştır.' olarak sonuçlandı. Aile, PWS'nin ileri çocukluk döneminde gelişebilecek ek patolojiler (zeka geriliği, obezite, hipotalamik ve hipofizer disfonksiyon) yönünden bilgilendirildi ve genetik danışmanlık verildi.

Sonuç: Hipotonik bebeklerde ayırıcı tanı yapılması ve tanının kesinleştirilmesi uzun sürmektedir. Ayırıcı tanıda santral sinir sistemi hastalıklarından, alt motor nöron hastalıkları, metabolik ve genetik hastalıklara kadar birçok neden düşünülebilir. Prader Willi Sendromu, dismorfik bulgular ve hipotonisitenin belirgin olduğu sendromlardan biridir. Bu olgu sunumu ile hipotonik hastalarda nöromotor gelişme geriliği bulguları ile özellikle dismorfik bulguların eşlik ettiği durumlarda moleküler genetik inceleme ile genetik sendromlarında değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmıştır.

P-193

Nefrolitiazisli Çocuklarda Adjuvan Tedavi Olarak Oral Çinko Sülfat: Randomize, Çift Kör, Plasebo Kontrollü Bir Klinik Çalışma

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Amirkabir hospital , Department of Pediatric Nephrology , Arak University of Medical Sciences , Arak , Iran

Amaç: Bazı kanıtlar çinkonun kristalizasyon ve kristal büyümesinin inhibitörleri arasında önemli bir yere sahip olduğunu bildirdiğinden, nefrolitiazisli çocuklarda adjuvan tedavi olarak oral çinko sülfatın etkinliğini değerlendirmeye karar verdik.

Yöntem ve Gereç: Bu randomize, çift kör, plasebo kontrollü bir klinik çalışmaydı. İlk nefrolitiazisli 1 ay ile 11 yaş alınan 102 çocuk alınmıştır. Hastalar rastgele iki grup grup (müdahale kontrol grubu) ayrıldı. Müda için konservatif 3 ay boyunca taşlar. Kontrol grubu, yine 3 ay boyunca konservatife ek olarak plasebo aldı. Hastalar 9 ay sütunlarındaki taşların değeri ve değerlendirilerek 5 aşama 2. (tedavi sonrası 1., 3., 6. ve 9. ayların sonunda) ultrasonografi ile takip edildi.

Bulgular: Sadece ilk ayın sonunda, ortalama sayı (müdahale: 1,15 ± 3,78, kontrol: 1,3 ± 2,84) (P = 0,001) ve boyut (cm) (müdahale: 0,51 ± 1,76, kontrol: 0,62 ± 1,39 (P) = 0.001) taşların oranı müdahale grubunda önemli ölçüde daha düşüktü ve diğer noktalarda, tek başına konservatif tedaviye kıyasla oral çinko adjuvan tedavisinde anlamlı bir terapötik etkinlik yoktu. Ayrıca 9 aylık takipte her iki gruptaki taş sayısı ve boyutu anlamlı olarak azaldı (her ikisi de: P < 0,0001), müdahale grubundaki azalma kontrol grubu ile fark göstermedi.

Sonuç: Nefrolitiazisli çocuklarda çinko ile adjuvan tedavi ardışık tedaviden daha etkili değildir.Sonuçlarımıza dayanarak çinko nefrolitiazisli çocuklarda idrar taşlarının tedavisi üzerinde önemli bir klinik etkiye sahip olamasa da, klinik çalışmaların ciddi eksikliği nedeniyle çinkonun üriner taşlar üzerindeki etkisinin değerlendirilmesine ilişkin gelecekteki klinik çalışmalar önerilmektedir. çinko gibi elementlerin üriner taş oluşumundaki rolü Çinkonun üriner taş oluşumundaki rolü üzerine yapılan laboratuvar çalışmalarının sonuçları arasında çelişkiler vardır, taş oluşturuculara kıyasla daha yüksek veya daha düşük serum ve/veya idrar çinko seviyeleri gösterir. Çinkonun üriner taşlardaki klinik rolü için laboratuvar çalışmalarında sağlıklı kontroller için geçerli bir neden olamaz. Çalışmamızın kısıtlılığı, izlemin uzun sürmesi nedeniyle ebeveynlerin işbirliği yapmamış olmasıdır.

P-194

Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bölümüne Trombositopeni İle Başvuran Bir Yaş Altı Hastaların Değerlendirilmesi

Ece Ayyıldız[1], Zeynep Gürses[1], Gökalp Rüstem Aksoy[2], Salih Güler[2], Melike Sezgin Evim[1], Adalet Meral Güneş[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Trombositopeni hem kanama riski taşıyarak hayatı tehdit etmesi hem de altında yatan hastalıklar nedeniyle ayrıntılı tahlil ve takip edilmesi gereken bir bulgudur. Bu çalışmada, trombositopeni ile değerlendirilen hastaların demografik özellikleri, aldıkları tanıları, etiyolojileri ve prognozlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç:

2010-2020 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji bölümüne başvuran, bir yaş altında trombositopeni ile değerlendirilen hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. Trombositopeni için uluslararası idiyopatik trombositopenik purpura (İTP) çalışma grubunun aldığı trombositopeni sınırı 100,0 K/µL kabul edildi. Hastaların tanı yaşı, cinsiyet dağılımı, başvurudaki trombosit, hemoglobin ve lökosit değerleri; takiplerinde aldıkları tanıları, prognozları, İTP tanısı alan grubun demografik özellikleri, atak sıklıkları, süreleri ve dönemleri, ilişkili olduğu durumlar (aşı, enfeksiyon vb.) değerlendirildi.

Bulgular: Trombositopeni saptanan 72 hastadan 26'sı(%36) kız, 46'sı(%64) erkekti. Değerlendirilen vaka grubunda ortalama yaş 6,6 (1-12) ay idi. Tam kan sayımlarının ortanca lökosit değeri 9,05 (0,73-159) K/µL; hemoglobin değeri 10,6 (3,91-16,2) g/dL; trombosit değeri 36,3 (0,42-95,3) K/µL idi. Hastaların etiyolojileri malignite 14 (%19,4), ITP 25 (%33,7), EBV'ye sekonder 13 (%18), ilaca sekonder 6 (%8,3), nutrisyonel 2(%2,7), kemik iliği yetmezlikleri 6 (%8,3), konjenital trombositopeni 2 (%2,7), diğerleri 5 kişi (%6,9) şeklinde dağılmaktaydı. Toplam vaka sayının 9'unda (%12,5) trombositopeniye lökoz eşlik ediyordu. 31 kişide (%43) izole trombositopeni, 22 kişide (%30,5) bisitopeni, 10 kişide (%14) pansitopeni saptandı.

İTP tanısı alan 25 kişinin 16'sı(%64) erkek, 9'u (%36) kızdı. 13(%52) kişi Ekim-Mart aylarında tanı alırken, 12(%48) kişi Nisan- Eylül aylarında tanı almıştı. 5(%20) hastada atak öncesi aşılama öyküsü, 13'ünde (%52) enfeksiyon öyküsü ve 1(%4) tanesinde hem aşılama hem de enfeksiyon öyküsü mevcutken; 6(%24) hastada aşı veya enfeksiyon öyküsü bulunmamaktaydı. 21(%84) hastada trombositopeni atağı bir daha gözlenmezken, 2 (%8) hasta kronikleşmiş ve 2(%8) hasta ataklarla seyretmişti. 11(%44) hastaya IVIG verilirken, 14'ü(%56) tedavisiz izlenmişti.

Sonuç: Trombositopeni, çocukluk çağında sık karşılaşılan hematolojik bir bulgudur. Eşlik eden fizik muayene bulguları ve diğer seri anormallikleri dikkatle değerlendirilmelidir.

P-195

Şuur Bulanıklığı İle Gelen Bır Hastada İntoksikasyon Olgu Sunumu

Derya ÇAĞIRAN[1], Hasan ZAN[1], Mehmet Kadri TOY[1], Halil SAĞIR[1], Ayfer GÖZÜ PİRİNÇÇİOĞLU[1]

[1]Dicle Pediatri

Amaç: Acil servise başvuran hastaların yaklaşık olarak yüzde üç ile beş kadarı şuur bulanıklığı ile başvurmaktadır . Travmatik olmayan hastalarda etiyolojiyi aydınlatmak için hasta yakınları her konuda sorgulanmalıdır. Bunların temelinde kronik hastalıklar, beslenme düzeni , daha önce olup olmadığı , ilaç intoksikasyonu ve istismar gelmektedir. Bazı vakalarda bunların birlikteliği de görülmektedir. Bu olgumuzda 2 yaşında dilate kardiyomiyopati tanısı mevcut olan ve kalp transplantasyonu planlanan hastanın acil servisimize şuur bulanıklığı ile başvurup olanzapin intoksikosyonu olarak tespit edilmiş bir olgu sunumu anlatılacaktır .

Yöntem ve Gereç: Görüntülenme: yapılan ekokardiyografik incelemede ejeksiyon fraksiyonu %49, dilate kardiyomiyopati ve hafif mitral yetersizlik saptanmış.

Bulgular: 2 yaşında kız hasta 10 aylıkken dilate kardiyomiyopati tanısı konulup tarafımız ve dış merkezce takipli hasta dün başlayan halsizlik yakınması ve baş ağrısı şikayetlerinin olduğunu belirtiyor.Evde kısa bir süre sonra uyuyan , sonrasında gözünü açmakta zorlandığını hissedince dış merkez acil servise başvuruyor.Dış merkez acil serviste beyin bilgisayarlı tomografisi cekilip (dıs merkezde cekilen bilgisayarlı tomografisi uzman radyolog tarafından yorumlandı ve kranial bir hadise görülmediği ödem, kanama ya da kitle olmadığı ifade edildi.) tarafımıza ayaktan yönlendiriliyor.Acil servisimize başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde bilinç durumu konfüze ,geliş glaskow koma skalası 10,pupiller bilateral miyotik , ışık refleksi alınamıyor, ağrılı uyarana fleksiyon yanıtı var. Laboratuvar incelemesinde:kan gazı, tam kan,biyokimya ve kardiyak markerlar normal olarak değerlendirildi.Beyin bilgisayarlı tomografi ve kranial manyetik rezonans görüntülenmeleri normal olarak saptandı. Hastada ön planda intoksikasyon düşünüldü. Aile intoksikasyon konusunda sorgulandı fakat herhangi bir madde alımının olmadığını belirtti.Hasta yoğun bakım servisine yatırıldı.24 saat gözlem sonucu şuur açık olan hastada ataksik yürüyüş , kas rijiditesi saptandı.Hastanın yoğun bakım yatışı yapıldığında idrarda narkotik ve ilaç tarama tetkikleri gönderildi.İdrarda olanzapin saptandı.Aile bireyleri intoksikasyon hakkında sorgulanarak kuzeninin olanzapin etken maddesi içeren ozaprin tablet kullanıldığı öğrenildi.Klinik takiplerinde herhangi bir semptomu olmayan hasta kontrol önerileriyle taburcu edildi.

Sonuç: Acil servise şuur bulanıklığı ile başvuran her hastada mutlaka intoksikasyon sorgulanmalı ve aileye bu konunun ciddiyeti anlatılmalıdır.

P-196

Yenidoğanda Sepsis Benzeri Tabloda Parekovirus Menenjiti

Fatma Narter[1], Zeynep Tözendemir[1], Şirin Sedef Baş[1], Yasemin Akın[1]

[1]Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

Amaç: İnsan parekovirüsleri sıklıkla doğumdan sonraki ilk yıl içinde gastrointestinal ve solunum sistemi enfeksiyonları etkeni olarak görülmektedir. Yenidoğanlarda ise sepsis benzeri sendrom ve meningoensefalite neden oldukları bilinmektedir. Parekovirüse bağlı santral sinir sistemi enfeksiyonlarının iyi seyirli olduğu düşünülse de, ensefalit ve nörolojik sekellere sebep olabilen ağır tabloları da bildirilmiştir.

Yüksek ateş, sepsis benzeri bir klinik ile başvuran, yatırılıp parekovirüs menenjiti tanısı konulan ve konjenital kalp hastalığı olan 24 günlük bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: Otuzbir yaşında annenin G2P2A0 gebeliğinden sezaryen ile 3890 g doğan; bilinen çift çıkışlı sağ ventrikül+ventriküler septal defect+pulmoner stenoz+patent foramen ovale tanıları ile çocuk kardiyolojiden takipli olan kaptopril ve furosemid kullanan 24 günlük erkek hasta bir gündür olan ateş, huzursuzluk, inleme ve emmede azalma şikayeti ile başvurdu. Fizik bakısında genel durumu orta, huzursuz , peroral siyanozu, inlemesi ve subkostal çekilmesi vardı. Ateşi 37.4°C, solunum sayısı 64/dk, kalp tepe atımı 164/dk, oksijen satürasyonu preduktal %82 postduktal %87, 2/6 üfürüm mevcuttu. Laboratuvarında lökosit sayısı 7800/mm3, hemoglobin 13.4 g/dL, trombosit sayısı 517.000/mm3 , CRP ve prokalsitonin değerleri negatif saptandı. Biyokimya, idrar analizi normaldi. Solunum yolu polimeraz zincir reaksiyonu panelinde etken saptanmadı. EKO'da endokardit bulgusu saptanmadı.

Hastaya ampisilin ve gentamisin tedavileri başlandı. Yatışının 2. gününde ateş yüksekliği devam etmesi üzerine hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısında görünüm hafif hemorajik, bol eritrosit ve 33 lenfosit görüldü. Sepsis benzeri kliniği ve beyin omurilik sıvısı(BOS) bulguları sebebiyle herpes simpleks virüs de düşünülerek tedaviye intravenöz asiklovir eklendi , antibiyotikleri vankomisin ve sefepim olarak değiştirildi. Hastanın viral panelinde parechovirus saptanması üzerine asiklovir 2. günde stoplandı. Kraniyal manyetik rezonans incelemesi normal saptandı. Kan, idrar ve BOS kültüründe üreme saptanmadı ve antibiyotikleri 5. günde kesildi. Hasta yatışının 9. gününde taburcu edildi.

Sonuç: Yenidoğanda ateş, sepsis benzeri durumlarda parekovirüs gibi viral sebepler de akla gelmelidir. BOS'da polimeraz zincir reaksiyonu testinin kullanılarak viral etkenlerin gösterilmesi ile yatış ve antibiyotik süresi kısaltılabilir.

P-197

Türkiye'de Visseral Leishmaniasisin Nadir Bir Etkeni: Leishmania Donovani

Semra Bayturan[1], Hülya Türkmen[1], Ecem Yiğit[1], Ayşen Türedi Yıldırım[1], Hüseyin Gülen[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Tropikal ve subtropikal bölgelerde görülen Leishmaniasis, Phlebotomus (yakarca) aracılığıyla bulaşan bir zoonozdur . Kala-azar denilen visseral leishmaniasis (VL), kutanöz ve mukokutanöz leishmaniasis olmak üzere 3 ana formu vardır. Leishmaniasis uygun tedavi edilmediğinde ölümcül olabilen bir hastalıktır. VL'da en sık etken Leishmania infantum olup, ülkemizin güneyinde yapılan çalışmada Leishmania donovani'nin de etken olarak görülmeye başladığı bildirilmiştir. Göç ve küresel ısınmanın etken değişiminde rol aldığı değerlendirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: olgu sunumudur

Bulgular: 8 yaşında erkek olgu, bir aydır kaşıntı, gece terlemesi, ateş yüksekliği ve bir hafta önce tüm vücutta döküntü şikayeti olması üzerine dış merkez başvurusunda organomegali ve pansitopeni saptanarak sevk edildiği öğrenildi. Özgeçmişinde enfeksiyon, şüpheli hayvan teması ve seyahat öyküsü belirtilmedi. Soygeçmişinde anne ve baba arasında akrabalık dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde ateş 38,5°C ölçüldü. Batın muayenesinde karaciğer 2 cm, dalak 10 cm ele geliyordu, Traube kapalıydı. Lenfadenopati saptanmadı. Diğer sistem muayenesi normal bulundu. Laboratuvar incelemelerinde kan şekeri, serum elektrolitleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hb: 9.1 g/dL, lökosit 2270/mm^3, PNL %27(610/mm^3), lenfosit %62(1400/mm3), monosit %11(260/mm3), trombosit 96.000/mm^3 bulundu. Total protein 8,5 g/dL, albumin 3,1 g/dL, globulin 5,4 g/dL, eritrosit sedimentasyon hızı 45 mm/sa, C-reaktif protein 4 mg/dL saptandı. Periferik yayma değerlendirmesinde atipik hücre-blast izlenmedi. Batın USG de karaciğer 156 mm (81-120 mm), dalak 157 mm (27-130 mm) saptandı. Olgunun ev ortamı tekrar sorgulandığında durgun su birikintisine yakın yaşadığı öğrenildi. Kemik iliği aspirasyonunun mikroskobisinde bol leismania amastigotları görüldü. Leishmania Serolojisi (IFAT) IgG 1/1024, NNN (Novyi-Mcneal-Nicolle) besiyerinde Leishmania donovani üremesi saptandı. VL tanısıyla Lipozomal Amfoterisin B tedavisi başlandı (3 mg/kg/gün, 7 gün). Tedavinin 2. gününde ateş yüksekliği, 5. gününde pansitopeni, 2. ayında organomegali geriledi.

Sonuç: Türkiye'de VL'de en sık etken L. İnfantum'dur. L. Donovani daha çok kutanöz leishmaniasis etkeni olup, nadir bir VL etkeni olması sebebiyle sunulmuştur.

P-198

Nadir Görülen Bir Mukopolisakkaridoz Türü: Morquio Sendromu - Olgu Sunumu

Elif Nur Bakır[1], Süleyman Bayraktar[1], Duygu Güneş Gül[1], Murat Elevli[1]

[1]Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Mukopolisakkaridozlar glikozaminoglikanların yıkımında görevli lizozomal enzim eksikliği ile karakterize depo hastalıklarıdır. Eksik olan enzim ve biriken maddeye göre Tip 1'den 9'a kadar farklı tipleri bildirilmiştir. Mukopolisakkaridozlarda, kemik, eklem, kalp, akciğer, gastrointestinal sistem ve santral sinir sistemi etkilenebilmektedir. Burada nadir görülen bir tür olan Morquio sendromlu olgu ile konuya dikkat çekmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Hastanın tetkik, görüntüleme ve konsultasyon sonuçları bilgisayar ortamında tarandı.

Bulgular: Pnömoni nedeniyle çoklu yatış öyküsü olan 2 yaşında erkek hasta serviste yatarken solunum sıkıntısı olması nedeniyle çocuk yoğun bakıma interne edildi. YANKO tedavisi ile solunum sıkıntısı geriledi. Miadında 3000 gr doğan hastanın anne babası 2. Derece akrabaydı. Fizik muayenede hipotonisite, kaba yüz görünümü, burun kökü basıklığı, displastik kulak, genu valgus, ambigus genitale, hepatosplenomegali mevcuttu. Konsültasyonlar sonucu hastanın gözünde katarakt, ekosunda dilate kardiyomiyopati saptandı. Kromozom analizi 46,XX olarak sonuçlandı. Takiplerinde nöbetleri olması üzerine levetirasetam tedavisi başlandı. Kranial MR, MR sprektroskopi çekildi, metabolik hastalık ile uyumlu saptandı. Hastadan lizozomal enzim paneli gönderildi. Tetkik sonucu beklerken hastanın hepatosplenomegalisi arttı, koagülopati, hipoalbuminemi ve asit gelişti, tekrarlayan replasman ve parasentez uygulamalarına uygulamalarına rağmen klinik tablosu kötüleşen hasta ex oldu. Tetkik sonucunda beta galaktazidaz enzim eksikliği saptanan hastaya Morquio Sendromu tip B tanısı kondu.

Sonuç: Otozomal resesif kalıtım gösteren Morquio sendromu tip IV MPS'dir. Tip 4A galactosamine-6-sulfatase enzim eksikliğine bağlı, 4B beta galaktozidaz eksikliğine bağlı olarak ortaya çıkar. Morquio sendromu, bir yaş civarında belirginleşen kısa boy, eklem gevşekliği ve kemik tutulumu ile karakterize bir hastalıktır. Pektus karinatum ve genu valgum hastaların çoğunda vardır. Korneal opasiteler, kalp kapak hastalıkları, ilerleyici işitme kayıpları ve diş anomalileri görülebilir. Bu hastalık için gen tedavisi gündemde olup, çalışmalar devam etmektedir. Özellikle solunum sistemi ve yürüme fonksiyonları bozulmadan yapılan tedaviler daha başarılı sonuçlar vermektedir . Sonuç olarak, hastalık saptandıktan sonra enzim tedavisinin en kısa sürede başlanması morbidite ve mortaliteyi azaltacaktır. Ayrıca taşıyıcıların belirlenmesi ve genetik danışma ile yeni hastaların önüne geçilmesi oldukça önemlidir.

P-199

Kawasaki Hastalığında Görülen Nadir Komplikasyon: Dev Koroner Arter Anevrizması Gelişen Olgu

Gülden İnceoğlu[1], Uzm. Dr. Abdüsselam Genç[1], Uzm. Dr. Hasan Türkmen[1], Uzm. Dr. Tuğberk Akça[1], Doç. Dr. Fahrettin Uysal[2], Prof. Dr. Özlem Mehtap Bostan[2]

[1]Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı
[2]Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

Giriş: Kawasaki Hastalığı (KH) akut, ateşli kendi kendini sınırlayan çocukluk çağının sistemik bir vaskülitidir. Ana bulgular ateş, konjunktivit, deri ve mukoz membran tutulumu ve servikal lenfadenopatidir. Ağırlıklı olarak koroner arter olmak üzere pek çok orta çaplı arteri tutan ve bu nedenle önemli mortalite ve morbidite sebebi olan bir hastalıktır. Kawasaki hastalığı kendini sınırlayan bir hastalık olmakla beraber, tedavi edilmeyenlerin %20-25'inde koroner arter tutulumu görülmektedir. Koroner arter değişiklikleri; belirti vermeyen koroner arter dilatasyonundan dev koroner arter anevrizmasına kadar değişmekte olup komplike olan hastalarda anevrizma rüptürü, miyokard enfarktüsü ve ani ölümlere neden olabilir.

Yöntem ve Gereç: OLGU: 14 aylık erkek olgu. 6. ay aşısı uygulandıktan sonra ateş yüksekliği nedeniyle dış merkeze başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde döküntü ve lenfadenomegali saptanması üzerine MIS-C ve Kawasaki Hastalığı ön tanıları ile IVIG, metilprednizolon tedavisi verilmiş. Ekokardiyografik değerlendirilmesinde her iki koroner arterde dev anevrizma saptanan hastaya dış merkezde başlanan enoksaparin tedavisine aspirin eklendi. Metilprednizolon tedavisi uygulandı.

Bulgular: Hastanın ardışık yapılan ekokardiyagrafilerinde: sağ koroner arter 2,3 mm , 3,2 mm , 7,2 mm ; sol ana koroner arter 2,9 mm, 3,2 mm, 8,9 mm saptandı.

Sonuç: Literatürde Kawasaki hastalığına bağlı gelişen koroner arter tutulumlarının doğal seyrinde bu lezyonların regrese olabileceği, değişmeden kalabileceği, rekanalizasyon veya kollateteral gelişimi olsun yada olmasın stenotik yada obstrüktif lezyona progrese olabileceği bildirilmiştir (3).

Sonuç olarak, döküntü ve antibiyotiğe yanıt vermeyen ateş ile gelen, özellikle 4 ay ve 5 yaş arasındaki hastalarda, diğer döküntülü hastalıkları taklit edebilen Kawasaki hastalığı ayırıcı tanılar içerisinde düşünülmeli ve erken tanı ve tedavinin ciddi kardiyovasküler komplikasyonları önlemede etkin olduğu unutulmamalıdır.

P-200

Nadir Bir İntrakranial Kalsifikasyon Nedeni: Coffin Siris Sendromu

İbrahim Orçun Coşgun[1], Yılmaz Akbaş[1], Çiğdem El[1], Serdar Mermer[2]

[1]Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]Mersin Şehir Hastanesi Genetik Bölümü

Amaç: Coffin-Siris sendromu (CSS) mental motor retardasyon, kısa beşinci parmak distal falanksları, küçük veya eksik beşinci parmak ve ayak tırnakları, kaba yüz görünümü ve hipertrikoz ile karakterize nadir bir sendromdur.

İlk olarak 1970 yılında Coffin ve Siris tarafından tanımlanmıştır (Coffin ve Siris, 1970). Çeşitli genlerdeki mutasyonlara bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Farklı genlerdeki mutasyonların sıklığı şu şekildedir: *ARID1B1* (%65), *ARID1A* (%7), *SMARCB1* (%12), *SMARCA4* (%11), *SMARCE1* (%2) ve *PHF6* (%2). Kesin tedavisi yoktur, destekleyici tedavi önerilir. özellikle intrakranial kalsifikasyonu ve dismorfik bulguları olan hastalarda CSS akılda tutulması gereken bir durumdur.

Yöntem ve Gereç: Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde yaygın yapısal anomalilerle birlikte intrakranial kalsifikasyonu da mevcut olan 5 aylık CSS tanısı alan bu olguyu paylaşmak istedik.

Bulgular: Beş aylık erkek hasta gelişim geriliği ve mikrosefalisi olması üzerine polikliniğimize başvurdu. Miad sezeryan ile 2900 gr olarak doğmuş.Antenatal takiplerinde hidrosefalisi olduğu belirtilmiş.

Fizik muayenesinde mikrosefali, burun kökü basıklığı, yüksek damak, düşük kulak, elde 5. Parmak distal falanksında kısalık mevcuttu. Hastanın ışık obje takibi yoktu, üst extremitede tonuş ve derin tendon refleksinde artış mevcuttu.

Hastaya yapılan tetkiklerde;

İşitme testi: Normal

EKO: Minimal Mitral Yetmezlik

Beyin MRG: Sağ lateral ventrikül frontal horn komşuluğunda kistik ensefalomalazi, serebral-serebellar atrofi,sol parietal bölgede şizensefali yaygın periventriküler bant kalsifikasyon izlendi.

Hastanın dismorfik bulguları ve beyin MRG'nde mevcut olan çoklu yapısal anomaliler nedeniyle tüm exom sekanslama yapıldı. Sonuç; SMARCA4 geninde c.782C>G heterozigot mutasyon şeklinde geldi. Anne ve babanın genetik tahlillerinin normal gelmesi nedeniyle de novo mutasyon olarak kabul edilip hastaya CSS tanısı konuldu

Sonuç: Coffin Siris sendromu farklı genlerde meydana gelen mutasyonlar sonucu ortaya çıkan bir antitedir. En sık ARID1B1 ve SMARCB1 geninde mutasyon sonucu ortaya çıkıyor. Tipik sendromik görünüm yanı sıra kafa içinde kalsifikasyon saptadığımız hastamızda intrakranial kalsifikasyon etyolojisi araştırılırken CSS nin unutulmamasını vurgulamak istedik.

P-201

A vitamini takviyesi, klinik semptomların iyileştirilmesinde etkilidir. akut olan kızlarda idrar yolu enfeksiyonları ve böbrek skarının azaltılması piyelonefrit: randomize, çift kör, plasebo kontrollü bir klinik çalışma çalışması

Parsa Yousefichaijan[1]

[1]Amirkabir hospital , Arak University of Medical Sciences , Arak , Iran

Amaç: Tubulointerstisyel inflamasyonun renal skar oluşumunda rol oynadığına inanılmaktadır. Akut piyelonefrite ikincildir. A vitamini, hasarlı mukozal yüzeylerin yeniden epitelizasyonunda rol oynayan bir anti-inflamatuar ajandır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmanın amacı, A vitamini takviyesi ile kombinasyon halindeki etkinliğini değerlendirmektir. APN'li kızlarda idrar yolu enfeksiyonu semptomlarını iyileştirmek ve renal skar oluşumunu önlemek için antibiyotikler. Çalışma tasarımı: Bu randomize, çift kör, plasebo kontrollü klinik çalışma, 2 yaşındaki 90 kız çocuğu üzerinde yürütülmüştür. 12 yaşına kadar. UTI'leri olan ve DMSA sintigrafisine göre teşhis edilen ilk APN atağı olan hastalar uygunluk açısından değerlendirildi. Hastalar rastgele iki gruba ayrıldı 10 gün oral A vitamini (müdahale) veya 10 gün plasebo (kontrol) alan enfeksiyonun akut fazı sırasında antibiyotiklere ek olarak. Klinik yanıt birincil olarak kabul edildi sonuç [deneme tedavisi süresince İYE semptomlarının süresi] ve ikincil sonuçlar (hayır DMSA tarama sonuçlarında başlangıca göre tedaviden 6 ay sonra değişiklik, iyileşme ve/veya kötüleşme).

Bulgular: Yetmiş dört hasta (A vitamini grubu: 36 hasta, plasebo: 38 hasta) analize dahil edildi. Ortalama yaş 5.25 ± 1 yaşındaydı. Plasebo grubunda üç hasta ve A vitamini grubunda 2 hasta grupta vezikoüreteral reflü vardı . Ateş süresi (A vitamini grubu: 1.8 gün, plasebo: 3.1 gün, idrar sıklığı (2,8 güne karşı 1,3 gün,) ve yetersiz beslenme A vitamini grubunda anlamlı olarak daha düşüktü. İkinci 99 mTc-DMSA taramasının ardından lezyonların kötüleşmesi A vitamini ve plasebo gruplarında sırasıyla 8 ve 17 hastada gözlendi. A vitamini grubunun %63.8'i ve plasebo grubunun %21'i fotopenik bölge. A vitamini intoleransı kanıtı yoktu.

Tartışma: Sonuçlarımız, A vitamini takviyesinin böbrek yetmezliğine ikincil böbrek skarını azaltmadaki etkinliğini göstermektedir. APN'li kızlarda APN ve ateş, idrar sıklığı ve yetersiz beslenme süresi.

Sonuç: A vitamini takviyesi, İYE'nin klinik semptomlarını iyileştirmek ve azaltmak için etkilidir. İlk APN'li kızlarda APN'yi takiben böbrek hasarı ve skar oluşumu. Bununla birlikte, daha büyük randomize klinik çalışmalar Bu etkileri doğrulamak için daha uzun takip gereklidir.

P-202

Süt Çocukluğu Döneminde Alt Gastrointestinal Kanama İle Başvuran Nadir Bir Lenfanjiyom Olgusu

Nisan Üçer Bahadır[1], Dilek Güler[1], Nafiye Urgancı[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Alt gastrointestinal sistem kanamaları çocuklarda acil müdahale gerektiren treitz ligamentinin distalinden kaynaklanan kanamalardır. Yenidoğan döneminde sonra ilk 2 yaş içinde en sık anal fissürler,alerjik kolit,Invajinasyon,invaziv enterokolit ve meckel divertikülü alt gıs kanamaya neden olmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Lenfanjiomlar süt çocukluğu ve çocukluk döneminde anormal lenfatik sistem gelişimine bağlı nadir görülen konjenital kaynaklı benign kitlelerdir. Genellikle multilokule yapıda, dilate vasküler kistik lezyonlar ile karakterizedir. Çocukluk çağı olgularının yaklaşık %95 baş boyun bölgesinde görülmekle birlikte çok nadiren karın içinde de yerleşebilir. Karın içi lenfanjiomların tanısı bası bulguları geliştiğinde ya da oluşan komplikasyonlara bağlı (kanama, enfeksiyon) konulur. Tedavide asemptomatik olgular izlenebileceği gibi semptomatik olgularda yerleşimine göre cerrahi rezeksiyon primer tedavidir. Burada alt gastroentestinal sistem kanaması ile başvuran ve lenfanjiyom tanısı almış bir vaka sunulmuştur.

Bulgular: Beş aylık erkek hasta rektal kanamayla çocuk acil polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 37 gebelik haftasında sezeryan doğum, üç ay önce kardiyak operasyon öyküsü olan hastanın büyüme ve gelişmesi yaşıtlarıyla uyumluydu. Hematokezya biçiminde kanaması olan hastanın anal fissrüsü, alerjk kolit yönünden şüpheli öyküsü yoktu. Yapılan batın ultrasonu meckel divertikülüti açısından şüpheli ve meckel sintgrafisi kanama ile uyumlu saptanan hastanın laparoskopisi normal saptandı. Kolonoskopisinde ileum girişinde ödemli, üzerinde damarlanma ve ülsere görünümde polipoid lezyon görüldü. Kanama takibi yapılan hastaya çocuk cerrahisi tarafından ileoçekal val rezeksiyonu ve ileokolonik anostomoz yapıldı. Hastanın patoloji sonucu lenfanjiyom ile uyumlu saptandı. Operasyon sonrası tekrar kanaması olmayan hastanın takipleri çocuk gastroenteroloji bölümümü tarafından devam etmektedir.

Sonuç: Lenfanjiomalar ender görülen benign tümörler olmakla birlikte alt gastrointestinal kanamanın nadir bir nedenidir. Literatürdeki olgularda başvuru bulguları karın ağrısı, kusma ve kabızlıktır. Tanısında radyolojik görüntüleme yöntemleri ile düşünülse bile kesin tanı ve tedavi genellikle laparotomi ile olmaktadır. Alt gastrointestinal kanama sıklığı 1 yaş altı çocuklarda nadir görülmektedir. Kanama ile başvuran olgularda yakın klinik gözlem, radyolojik ve girişimsel incelemeler önemlidir. Etiyolojiye yönelik öncelikle sık görülen etkenler araştırılırken kanaması devam eden olgularda lenfajiyomalar da akılda bulundurulmalıdır.

P-203

Schimke İmmüno-Osseöz Displazi Ve Steroide Dirençli Nefrotik Sendrom Birlikteliği

Aslıhan Kara[1], Buket Esen Ağar[1], Metin Kaya Gürgöze[2], Saadet Akarsu[3], Serkan Kırık[4], Yaşar Doğan[5]

[1]Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Elazığ
[2]Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nefroloji ve Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Elazığ
[3]Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Elazığ
[4]Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Elazığ
[5]Fırat Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı Bilim Dalı, Elazığ

Amaç: Bu bildiride steroide dirençli nefrotik sendrom gelişen, geçici iskemik atakları olan Schimke immüno-osseöz displazisi (SIOD) tanısı alan hastayı sunuyoruz.

Bulgular: 10 yaşında erkek hasta göz kapaklarında şişlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde kilo ve boyu <3 persentildi. Tansiyonu normaldi, vücutta yaygın olarak 3-8mm çaplı kahverengi lekeleri, ince saç telleri, hipertelorizm ve düşük kulak mevcuttu. Burun kökü belirgindi. Dişleri küçük, boynu kısa, göğüs ön-arka çapı artmıştı. Sesi oldukça tizdi. Pretibial ve bufissür ödemi olan hastanın 24 saatlik idrarda nefrotik düzeyde proteinürisi olup, serum albümini 2,5gr/dl olarak düşük, serum kolesterolü yüksekti. Nefrotik sendrom tanısıyla prednizolon başlandı. Serumda üre, kreatinin ve elektrolitleri normaldi. On gün sonra şiddetli baş ağrısı, güçsüzlük, tansiyon yüksekliği (160/100mm/Hg) olması üzerine başvurdu. Sol alt ve üst ekstremitede 3/5 kas gücü kaybı ve dizartisi olup serum albümini 2,5gr/dl olarak düşüktü. Fibrinojen 592 ile artmıştı, diğer koagulasyon parametreleri normaldi. Beyin magnetik rezonans ile posterior reversible ensefalopati sendromu veya embolik akut enfarkt olabileceği bildirildi. Antihipertansif tedavi ile asetilsalisilik asit başlandı. İzlemlerinde yine sol ekstremitede güç kaybı, baş ağrısı nedeniyle bakılan magnetik rezonans görüntülemesinde yeni iskemik alanlar saptandı, enoksaparin sodyum başlandı. Nörolojik semptomları düzelen ancak steroide yanıtsız proteinürisi olan hastanın böbrek biyopsisinde fokal segmental glomerüloskleroz saptandı. Önce siklosporin, sonra yan etki gelişmesi üzerine takrolimusa geçildi. İskemik atakları nedeniyle SMARCAL-1 gen analizi ve tromboz genetiği gönderildi. SMARCAL-1 geninde daha önce tanımlanmamış c1027_1034delTTCGAGGC(p.Phe343ArgfsTer13) yeni bir homozigot mutasyon saptandı. Ayrıca homozigot MTHFR ve heterozigot Faktör V R2 mutasyonu ve PAI-4G/5G polimorfizmi de trombofili etkeni olarak saptandı. Halen enoksaparin, ACEİ, takrolimus, amlodipin ile kısmi remisyonda takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Büyüme geriliği, iskelet displazisi olan çocuklarda SIOD'nin olabileceğini, bu hastalarda steroide dirençli nefrotik sendromun geç çocukluk döneminde ortaya çıkabileceğini, bu nedenle SIOD olduğundan şüphelenilen hastaların şikayetleri yokken bile proteinüri, hipertansiyon açısından yakından izlenmesi ve iskemik ataklarla başvuran hastalarda eşlik edebilecek tromboz genetiğinin araştırılmasının uygun olacağını düşünmekteyiz.

P-204

Tüberküloz Peritoniti Taklit Eden Ve Spontan Klinik Tümör Lizis Sendromu İle Ortaya Çıkan Burkitt Lenfoma

Hasan Yanık[1], Dildar Bahar Genç[2], Ercüment Petmezci[3]

[1]S.B.Ü. Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]S.B.Ü. Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji
[3]S.B.Ü. Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Yoğun Bakım

Amaç: Burkitt lenfoma çocukluk çağının en sık görülen batın kaynaklı lenfomasıdır.Olgular sıklıkla abdominal kitleye bağlı bası ve obstrüksiyon bulgularıyla başvurur.Burada nadir başvuru ve tutulum şekli olarak;tümör lizis sendromuna(TLS) bağlı akut böbrek yetersizliği bulguları saptanan,tüberkülöz peritonit düşünülen izole peritoneal tutulumlu burkitt lenfoma olgusu sunulmaktadır.

Bulgular: 13 yaş erkek hastada,beş gün önce başlayan karında şişlik,karın ağrısı ve idrar yaparken yanma şikayetleri vardı.İdrar yolu enfeksiyonu ön tanısıyla sefiksim tedavisi başlanan,şikayetleri düzelmeyen hasta hastanemiz çocuk acil servisine başvurdu.Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu.Kuzeni tüberküloz tanısıyla tedavi görmekteydi.Fizik bakıda genel durumu orta,ateş:36,7°C,solunum sayısı:24/dk,nabız:108/dk,kan basıncı:110/78mmHg saptandı.Ortopneikti,solunum sesleri bilateral azalmıştı,batın distandü görünümdeydi,serbest assit mevcuttu.Tetkiklerinde ürik asit:13.6mg/dl,LDH:1674U/L,hemogram ve diğer biyokimya tetkikleri normal saptandı.Solunum sıkıntısı nedeniyle 2000cc/m^2 idame mayi,allopurinol tedavisi başlandı.Batın tomogafisinde yaygın serbest sıvı,peritoneal yüzeylerde diffüz kalınlık artışı,ince barsak ve kolonik ansların duvarlarında diffüz kalınlaşmalar,yaygın omental kek görünümü izlendi.İntraperitoneal alanlarda belirgin LAP ayırt edilmemesine rağmen radyoloji tarafından ayırıcı tanıda intraabdominal tüberküloz düşünülmüştü.Parasentez ile yaklaşık 150cc seröz vasıfta içerik aspire edildi.Hücre sayımında,lökosit:17000/mm^3,eritrosit:2000/mm^3,LDH:5089U/L,protein:3946.7mg/dl,glukoz:8.7mg/dl saptandı.Akım sitometrik immünfenotipleme ve patoloji sonucu lenfositlerin %88'i matür B hücreli lenfoma ile uyumlu saptandı.24 saat dolmadan hastada anüri,kreatinin yüksekliği gelişti.NHL-BFM 2012 lenfoma protokülüne göre önfaz tedavisi başlatıldı.İdrar çıkışı olmayan hastanın tetkiklerinde .Ürik asit düşmesine rağmen kreatinin yüksekliği,hiperfosfatemi,hipokalsemi gelişti.Hemodiyafiltrasyon(HDF) başlandı. Kesintisiz 72 saat HDF yapıldı.Postdiyaliz tetkikleri kreatinin yüksekliği,hiperfosfatemi,hipokalsemi nedeniyle 72 saat daha HDF uygulandı.5 günlük önfaz tedavisi sonrasında hastanın batın distansiyonu,assiti geriledi,yüksek doz metotreksatlı tedavi böbrek yetersizliği ve ilacın serozal boşluklarda birikme özelliği nedeniyle CC protokolü ile değiştirildi. İdrar çıkışı olan,kreatinin:1.12mg/dl olan, elektrolit imbalansı olmayan hastanın HDF'nu sonlandırıldı.İzlemde periton sıvısında aside dirençli basil görülmedi, kültürde üreme olmadı.

Sonuç: Sporadik tipte burkitt lenfoma en sık batın kaynaklı olarak gözlenir,izole periton tutulumu son derece nadir başlangıç şeklidir.TLS yüksek tümör yükü olan,kemoterapötiklere duyarlı,lökosit sayısı yüksek akut lösemilerde,burkitt tipi lenfomalarda görülür.Böbrek tutulumu,üriner tıkanıklık,nefropati,dehidratasyon,hipotansiyon,hipovolemi,nefrotoksik ilaçlar,yetersiz hidrasyon riski artırır.Kontrol altına alınamayan TLS'nin kesin tedavisi diyalizdir.Hastamızda da izlemde hızla akut böbrek hasarı tablosu gelişmiş ve diyaliz ile sekelsiz şifa sağlanmıştır.

P-205

Akut Ataksi ile Başvuran Serebellit Olgusu: Olgu Sunumu

Dilan EKİCİ[1], Muzaffer POLAT[1], Hasan YÜKSEL[1], Sibğatullah Ali ORAK[1]

[1]Manisa Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi

Amaç: Akut ataksi, çocuklarda dengesiz yürüyüşle kendini gösterir, Hayatı tehdit eden süreçler (beyin tümörleri, kafa içi kanama, menenjit, serebellar abse, akut demiyelinizan ensefalit, beyin sapı ensefaliti) hızlıca tanımlanmalıdır. Biz de bu burada akut ataksi ile başvurup serebellit tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu Sunumu

Bulgular: 1 hafta önce ateş yüksekliği olan 6 yaş kız hasta, daha sonra halsizlik bilinç bulanıklığı, yürümede bozukluk, gözlerde kayma gelişmesi sebebiyle başvurdu. hastanın fizik muayenesinde vital bulguları stabildi, bilinç acık, Glaskow Koma Sakalsı (GKS) 15, pupiller ızokorık ışık refleksi +/+, konusma yavaslamıs, çevreyle ilgisi azalmış, tandem yürüyüşü ataksik, disdiadokinezi ve dismetri mevcut, motor muayene olağan, patellar refleks hipoaktif, MİK saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Hasta, kafa içi yer kaplayan kitle, kanama, postenfeksiyöz serebellitler (ADEM? Bicker Staff? Millier Fisher?), MİS-C ensefaliti ve SSS akut enfeksiyonu ve toksik maruziyet ön tanıları ile tetkik edildi. Hemogramda WBC:9350 hemoglobin:11,4g/dl, CRP:2,11mg/dl'ydi, elektrolit dengesizliği yok, karaciğer ve böbrek fonkiyon testleri olağandı. Lomber ponksiyon yapıldı, BOS direk bakısında 10 lökosit, pandy(-) saptandı. BOS biyokimyasında protein:113mg/dl glukoz:58mg/dl'ydi. BOS menenjit paneli negatif saptandı. Hastaya ampirik olarak sefotaksim, asiklovir başlandı. Demiyelinizan hastalıkları dışlamak için kontrastlı kraniyal MR ve difüzyon MR çekildi. Difüzyon MR'da leptomeningeal parlaklaşma görüldü, serebellit ile uyumlu değerlendirildi. Kraniyal MR'da serebellumda kortikal ödem, sulkuslarda silinme izlendi. Akut enfeksiyöz serebellit ile uyumlu MR bulguları olan hastada arefleksi olması sebebiyle postenfeksiyöz nedenler dışlanamadığından 2 gün 1gr/kg olarak IVIG verildi. Postenfeksiyöz serebellit etiyolojisi açısından EBV, CMV, HIV negatif, Nörobruselloz açısından Brucella Rose Bengal negatif saptandı. Covid PCR negatif saptandı. Otoimmun ensefalitler açsından anti-MOG, anti NMO, anti GQ1b antikorları tetkikleri negatif saptandı. Labirentit ekarte edildi. Toksik maruziyet açısından anamnez negatifti. IVIG tedavisine yanıt vermeyen hastaya serebellit tanısı ile pulse steroid tedavisi başlandı. Hastanın ataksi bulguları geriledi. Steroid tedavisi azaltılarak sonlandırılan hasta şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Akut ataksi ile gelen hastalarda acil patolojiler dışlandıktan sonra serebellit tanısına yönelik incelemelere geçilmelidir.

P-206

Feokromositoma: Olgu Sunumu

Diğdem Bezen[1], Saniye Berna Hamilçıkan[2], Onur Adıgüzel[2], Ulaş Yurtsever[2], Ali İhsan Dokucu[3]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Endokrinolojisi
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi

Amaç: Feokromositoma, adrenal medulla ve otonomik nöral gangliyonların oluştuğu embriyonik nöral katlantının kromaffin dokularından kaynaklanan nadir bir nöroendokrin tümördür ve çocukluk çağındaki hipertansiyon nedenlerinin %0,2-0,6'sını oluşturur. Burada baş ağrısı, kusma şikayeti ile başvuran bir feokromositoma olgusu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: 15 6/12 yaş erkek hasta, 3 gündür olan baş ağrısı, kusma şikâyeti ile başvurdu.

Bulgular: 15 6/12 yaş erkek hasta, 3 gündür olan baş ağrısı, kusma şikâyeti ile başvurdu. Öyküsünde 40 yaşında annenin 4. gebeliğinden miadında NSVY ile 3000 (-0,89 SDS) gr doğduğu öğrenildi. Anne baba arasında 1.derece kuzen evliliği vardı, 6 kardeşi sağlıklıydı. Fizik muayenesinde tartı 45,9kg. (-2,1 SDS), boy 133,7cm. (-5,6 SDS), VKİ:25,6 kg/m^2 (+1,1 SDS) olup, genito-üriner sistem haricen erkek, puberte evre 5 idi. Sistem muayenelerinde dehidratasyon bulguları vardı ve sistemik arteryel kan basıncı (SAKB): 180/100 mmHg idi. Dört ekstremitede de SAKB yüksek olan hastanın yapılan karın USG'sinde sağ surrenal lojda 30x33 mm boyutunda, heterojen yapıda, hipoekoik kitlesel lezyon saptandı. Kronik hipertansiyon komplikasyonlarından sol ventrikül hipertrofisi ve evre 4 hipertansif retinopati de saptanan hastada ön tanıda feokromositoma düşünüldü. İdrarda noradrenalin 2128 pg/ml (N:<420) ve normetanefrin 2634 pg/ml (N:<200) ile yüksek bulundu. Çekilen batın MR'da da sağ sürrenalde 36x32x23 mm boyutlu kitlesel lezyon izlendi. Feokromositoma tanısı konan hastaya preoperatif hazırlık amaçlı antihipertansif olarak alfa bloker başlandı. SAKB kontrol altına alınan hastaya sağ laparoskopik adrenelektomi yapıldı. Postoperatif dönemde SAKB'nın ilaç desteği gerekmeden hızla normale döndüğü görüldü.

Sonuç: Çocuklarda hipertansiyon nadir görülen bir bulgu olsa da etiyoloji için ayırıcı tanının yapılıp, altta yatan nedene göre tedavinin doğru planlanması önemlidir.

P-207

Herediter Sferositoza Eşlik Eden Crigler-Najjar Tip II: İkteri Ağırlaştıran Bir Neden

İlkin Hajiyev[1], Zeren Barış[2], Lale Olcay[3]

[1]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji ABD
[3]Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji

Amaç: Herediter sferositoz (HS), eritrosit membran bozukluğuna bağlı hemolitik aneminin en yaygın nedenidir. Hafif olgularda belirtiler siliktir (1). Herediter sferositoz (HS), eritrosit membran bozukluğuna bağlı hemolitik aneminin en yaygın nedenidir. Hafif olgularda belirtiler siliktir. Aşağıda, kliniği "hafif-orta HS", indirekt hiperbilirübinemi düzeyi "ağır HS" ile uyumlu olan; bu uyumsuzluğun, eşlik eden Crigler-Najjar tip 2 (CN-II) ye bağlandığı bir hasta sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: Aşağıda, kliniği "hafif-orta HS", indirekt hiperbilirübinemi düzeyi "ağır HS" ile uyumlu olan; bu uyumsuzluğun, eşlik eden Crigler-Najjar tip 2 (CN-II) ye bağlandığı bir hasta sunulmaktadır.

Bulgular: Yaşı 15 olan erkek hastanın , postnatal ikinci gün başlayan sarılığının uzun sürdüğü ve iki aylık iken bir dış merkezde "HS" tanısı aldığı, babasında da HS olduğu öğrenildi. Skleraları ve cildi tamamen ikterik olan hastanın splenomegalisi vardı (dalak sol midklavikular hatta 6 cm palpabl). Hemoglobin: 11 g/dl, hematokrit: % 29.31, MCV: 84.9 fl, ortalama eritrosit Hb konsantrasyonu: 36.5 g /dl, retikülosit: %13.09, total ve direkt bilirübin sırasıyla: 9.3 ve 0.41 mg/dl idi. Hastamız, Hb ve düzeltilmiş retikülosit değerleri ile "orta" HS ile; bilirübin değerinin >3 mg/dl olması nedeni ile "ağır" HS ile uyumlu bulundu. Hastada 9-10 mg/dl arasında olan total bilirübin düzeyi; total bilirübinin 2-5 mg/dl arasında seyrettiği Gilbert hastalığı ile değil, CN-II ile uyumlu idi. Bu nedenle incelenen CN-II 2 (UGT1A1) geninde A(TA)7TAA/A(-TA)7TAA homozigot mutasyon saptandı; "HS'e eşlik eden CN-II" tanısı konuldu. İzleminde kolesistit atakları ve safra taşı gelişen hastanın safra kesesi alındı. Fenobarbital tedavisi ile sarılık azaldı, ancak hasta ilaca devam etmedi.

Sonuç: Hastamızın indirekt bilirubin düzeyi ile Hb/retikülosit sayısı arasındaki uyumsuzluk, HS'e eşlik eden indirekt hiperbilirubinemi yapan diğer durumların, özellikle de hepatik glukuronosil transferazın kalıtsal eksikliğinin varlığını düşündürmüştür. HS hastalarında, sarılık ancak splenektomi sonrasında kaybolur. Ancak CN-II'nın eşlik ettiği HS olgularında , sarılık splenektomi sonrasında kaybolmaz, fenobarbital verilerek azalır. Bu olgu, indirekt bilirubin düzeyi ile Hb/retikülosit sayısı arasındaki uyumsuzluk varlığının dikkatle değerlendirilmesi gereğine dikkat çekmektedir

P-208

Plazmaferez Tedavisi Uygulanan Metformin İntoksikasyon Olgusu

Merve Karaca Şahin[1], Berfin Ayla Hastürk[1], Cansu Durak[2], Fatih Aygün[2], Muhlis Cem Ar[3]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Yoğun Bakım BD
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları ABD, Hematoloji BD

Amaç: Bu posterde yüksek doz metformin alımı nedeniyle ciddi laktik asidoz gelişen; sürekli renal replasman tedavisi(S-RRT) ve plazmaferez tedavisi uygulanan bir hastayı sunarak, literatür bilgileri doğrultusunda etkin tedavinin tartışılmasını amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Metformin aşırı doz alımında erken tanı ve doğru tedavi yaklaşımları morbidite ve mortaliteyi önemli oranda azaltabilmektedir.

Bulgular: On beş yaşında kız hasta, 1 saat önce intihar amaçlı 50 gram metformin içmesi nedeniyle çocuk acil servisine başvurdu. Nazogastrik sonda takılarak gastrik lavaj yapıldı, aktif kömür uygulandı. Kan gazında laktat 6.6mmol/L saptandı. Başvurusunun 2.saatinde hasta çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Hastanın yatışında genel durumu orta, bilinci açık, oryante-koopere, oda havasında saturasyon:%100, nabız:90/dakika, kan basıncı:98/44 mmHg idi. İncelemelerinde pH:7.24, $paCO_2$:33.4mmHg, HCO_3:15mmol/L, laktat:10.6mmol/L, kan şekeri:116mg/dL, kreatin:1.44mg/dL olarak saptandı. Tam kan sayımı, kan üre nitrojen düzeyi, karaciğer fonksiyon testleri, kreatin kinaz ve kardiyak enzimleri referans aralığındaydı. Hastada metformin kaynaklı yüksek anyon açıklı laktik asidoz düşünülerek %8.4 sodyum bikarbonat infüzyonu intravenöz olarak başlandı. Hastaya yatışının 1.saatinde SRRT başlandı. SRRT'nin 4.saatinde yeterli sıvı desteği ve sodyum bikarbonat replasmanına rağmen laktik asidozu derinleşen hasta entübe edildi ve mekanik ventilatöre bağlandı. SRRT'nin 7.saatinde ağır refrakter laktik asidozu(20 mmol/L) olan hastaya plazmaferez tedavisi uygulandı. Laktat seviyeleri, SRRT başlatılmasından ve bir seans plazmaferezden 20 saat sonra kademeli olarak normale geriledi. 18 saat vazopressör ihtiyacı olan hasta 2.gün ekstübe edildi. Toplam 30 saat devamlı venövenöz hemodiyafiltrasyon(-CVVHF) uygulanan hasta böbrek fonksiyon testleri normal oması ve klinik durumunun stabil seyretmesi üzerine 4.günde taburcu edildi.

Sonuç: Metformin yüksek doz alımı sonrasında tedavi olarak ilacın uzaklaştırılması, vital bulgu takibi, idrar alkalinizasyonu ve hemodiyafiltrasyon (SRRT veya aralıklı hemodiyaliz) uygulanabilir. Tüm bu takiplerine rağmen ağır refrakter laktik asidozu olan hastamıza SRRT'nin 7. saatinde plazmaferez tedavisi uyguladık. Laktat seviyeleri, SRRT başlatılmasından ve bir seans plazmaferezden 20 saat sonra kademeli olarak normale geriledi. Bu olgumuzda metformin intoksikasyonunda plazmaferez tedavi alternatifini hastanın klinik ve laboratuvar bulgularına göre göz önünde bulundurmamız gerektiğine dikkat çekmek istedik.

P-209

Seronegatif Otoimmun Hepatit Nadir Prezentasyonu: Akut Taşlı Kolesistit

Didem Gülcü Taşkın[1], İlknur Aslan[2], Süreyya Burcu Görkem[3], Aslıhan Alpaslan[4], Hamit Mert Güzeldağ[5], Zerrin Özçelik[6]

[1]Çocuk Gastroenteroloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[2]Çocuk Yoğun Bakım, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[3]Çocuk Radyoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[4]Patoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[5]Girişimsel Radyoloji, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye
[6]Çocuk Cerrahi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

Amaç: Otoimmun Hepatit, çok farklı klinikler ile prezente olabilen, özellikle kız cinsiyette daha sık görülen tedavi edilmediği takdirde 2-3 yıl içinde karaciğer yetmezliği ile sonuçlanması açısından erken tanı ve tedavisi önemli bir hepatit tablosudur. Biz bu olgumuz ile otoantikorları negatif olması nedeniyle tanı koymakta zorlandığımız Seronegatif Otoimmun Hepatit tanılı hastamızı sunmak istedik.

Yöntem ve Gereç: 12 yaş erkek hasta, 1 haftadır varolan sarılık, karın ağrısı ve kusma şikayeti ile Acil Servisimize başvurdu. Yapılan Abdomen Ultrasonografisin'de safra kesesi hidropik ve taş ile dolu olarak değerlendirildi. Akut Taşlı Kolesistit tanısı ile antibioterapi başlanarak yatırıldı.

Bulgular: İlk bakılan AST/ALT: 578/1240 IU/L, Tbil/Dbil: 3,14/0,93 mg/dl, PT/INR: 13,2 sn/1,09 idi. Akut Hepatit etiyolojisi açısından bakılan Viral serolojisi ve bakteriyel etkenler açısından negatif idi. Hemoliz etyolojisi için bakılan tetkikleri normal idi. Seruloplazmin ve otoantikor testleri normal idi. Karaciğer biyopsisi yapıldı. Yatışı sırasında gerekli destek tedavilerine rağmen hastanın karaciğer fonksiyon testleri ve bilirubin değerleri yükselmeye devam etti. Plazmafarez tedavisi başlandı. Plazmafarez tedavisi sırasında Alerjik Ürtikeryal plaklar gelişen hastanın tedavisi durdurularak prednol ve avil desteğine başlandı. Hastanın prednol tedavisi sonrası bilirubin değerleri ve karaciğer fonksiyon testlerinde düşme gözlendi. Karaciğer biyopsisinde portal alanlarda lenfoplazmositer ağırlıklı mikst inflamasyon ve interface hepatit, yer yer hepatositlerde rozet formasyonu izlenmesi üzerine Seronegatif Otoimmun Hepatit tanısı konularak tedavisi başlandı. Hastanın 1.ay kontrolünde karaciğer fonksiyon tesleri normale dönmüş idi.

Sonuç: Seronegatif Otoimmun hepatit, sıklığı gittikçe artmaktadır. Çocuk hastalarda % 20 gibi hatta bazı çalışmalarda % 27,7 oranlarına kadar yükselmektedir. Nedeni açıklanamayan her akut ve kronik hepatit tablosu ile prezente olan hastada Seronegatif Otoimmun Hepatit tanısı ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

P-210

17 Yaşındaki Bir Ergende Lerkanidipin Zehirlenmesi

Volkan BAYAR[1], İrem KURUGÖLLÜ[1], Elif ÇELİK[1], Aykut ÇAĞLAR[1]

[1]Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Kalsiyum kanal blokerleri (KKB) ile zehirlenmeler ciddi sistemik bulgulara neden olabilen zehirlenmelerdir. KKB'leri ya dihidropiridin ya da dihidropiridin olmayan blokerlerdir. Dihidropiridin bloker doz aşımında, arteriyel vazodilatasyon ve refleks taşikardi görülürken, çok yüksek dozlarda miyokardı da etkileyerek aritmilere, bradikardiye ve negatif inotropiye neden olabilir. Dihidropiridin KKB Lerkanidipinin, çocuklarda toksik doz aralığı bilinmemektedir. Diğer KKB'lerinden en önemli farkı yarılanma ömrünün uzun (10.5 saat) olması nedeni ile toksik etkilerinin geç başlayıp uzun sürebilmesidir.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka bildiğimiz kadarıyla, çocuklarda Lerkanidipinin aşırı doz alımına bağlı gelişen şok tablosu ilişkin ilk vakadır.

Bulgular: 17 yaşında kız hasta, özkıyım amacıyla 30 adet lerkanidipin hidroklorür içeren LERCADİP 10 mg adlı ilacın oral alımından 2 saat sonra baş dönmesi şikâyetiyle acil servisimize getirildi. Başvurusunda: Glasgow Koma Skoru 15, solunum hızı 16/dk, kalp hızı 136/dk, kan basıncı 80/44 mmHg, spO2 %100 idi. Alınan kan gazı, kan şekeri, laboratuvar parametreleri ve çekilen EKG'si normaldi. Aktif kömür uygulandı. İki kez 20cc/kg'dan %0.9 sodyum klorür yüklemesine rağmen sistolik kan basıncı 80 mmHg'nın üzerine çıkmadı. Bunun üzerine 15 dakika boyunca 10 ml %10 kalsiyum glukonat verildi. Hipotansiyonun devam etmesi nedeni ile çocuk yoğun bakım ünitesi transfer edilerek orada 0,5 IU/kg/h insülin tedavisi (hiperinsülinemik öglisemi), noradrenalin infüzyonu 0.2mikrog/kg/dk'dan başlandı. (0.3 mikrog/kg/dk'ya çıkıldı). Ancak hipotansiyonu persiste olması üzerine epinefrin infüzyonu tedaviye eklendi (0,1 mikrog/kg/dk). Noradrenalin ve adrenalin toplam 30 saat içinde yavaş yavaş kesildi. Hiperinsülinemik öglisemi tedavisine 4 saat daha devam edilmesi ardından azaltılarak kesildi. Takibinde normotansif seyreden olgu ertesi gün çocuk servisine nakledildi. Psikiyatrik değerlendirmenin ardından kabulünden üç gün sonra taburcu edildi.

Sonuç: Bu vaka, dihidropiridin kalsiyum kanal blokörü lerkanidipin üzerinde doz aşımı sonrasında şok tablosu gelişen ve önerilen bir dizi erken tedavi sonrasında sağlığına kavuşan ilk pediatrik vakadır. Zamanında tanınıp tedavi edilmediği zaman ise ölümcül olabilmektedir.

P-211

Copa Sendromu

Gulustan Musayeva[1], Hüseyin Arslan[2], Azer Kılıç Başkan[2], Evrim Hepkaya[2], Özge Meral[2], Sebuh Kuruğoğlu[4], Özgür Kasapçopur[3], Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı[2], Haluk Çokuğraş[2]

[1]İstanbul Universitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul.
[2]İstanbul Universitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul
[3]İstanbul Universitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul
[4]İstanbul Universitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, İstanbul

Amaç: COPA sendromu ilk kez 2015 yılında tanımlanan vücudun farklı sistemlerini, özellikle eklem, akciğer ve böbrekleri etkileyen otoimmun, nadir bir genetik hastalıktır. Coamater protein complex I (COPI)'nin alt birimi olan alfa (COPA) genindeki mutasyonlardan kaynaklanır. Semptomlar genellikle 5 yaşından önce ortaya çıkar. Eklem bulguları yanında akciğerde kistler, foliküler bronşiyolit ve diffüz alveolar hemoraji gibi pulmoner bulgular sık tanımlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Bu posterde çocuklarda nadir görülen COPA sendromu olgusu sunulmaktadır.

Bulgular: İki yaşından itibaren yürüme güçlüğü nedeniyle tetkik edilerek juvenil romotoid artrit (JRA) tanısını ve tedavi alan 15 yaşındaki kız hasta nefes darlığı şikayetinin olması nedeni ile tetkik edildi. Fizik muayenesinde bilateral solunum sesleri az işitilmekle birlikte çomak parmak ve eklemlerinde deformite mevcuttu. Laboratuar testlerinde sedimentasyon yüksekliği, romatoid faktör (RF), antinükleer antikor (ANA) ve anti-DsDNA pozitifliği mevcuttu. Solunum fonksiyon testinde restriktif akciğer hastalığı bulguları saptandı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral buzlu cam görünümü, septal kalınlaşma ve kistik lezyonlar bulunan hastanın bronkoalveoler lavaj örneklemesinde makrofajlar, polimorf nötrofiller ve az sayıda lenfositler görüldü. Hastanın akciğer biyopsi sonucu foliküler bronşiolit ile uyumlu raporlandı. Hastada interstisyel akciğer hastalığı ve eklem tutulumu olması üzerine gönderilen gen analizinde COPA geninde heterozigot mutasyon (c.690G>T;p.K230N(NM_001098398) varyantı) saptanarak tanısı doğrulanan hastaya Janus kinase (JAK) inhibötürü olan tofasitinib tedavisi başlandı. Hastanın fizik bakısında solunum sistemi bilateral eşit, doğal, ral ve ronkus yok. Kardiyovasküler, batın ve nörolojik muayenesi doğal. Hastanın bilateral el eklemlerinde, dirseklerde, diz ve ayak parmak eklemlerinde kontraktürler mevcut.

Sonuç: COPA sendromu, literatürde çok az sayıda olgunun tanımlandığı bir hastalıktır. Hastalığın başlangıç semptomları ve şiddeti kişiden kişiye çok değişebilmektedir. Diffüz alveoler hemoraji, akciğerde yaygın kistik lezyonlarla birlikte romatolojik bulguları bulunan her hastada bu sendrom akla gelmelidir.

P-212

Serebral Palsi Hastalarında Konuşma Bozuklukları Ve İlişkili Faktörler

Vüsal Hasanov[1], Serap Bilge[2], Gülen Gül Mert[2], Mihriban Özlem Hergüner[2], Faruk İncecik[2], Nazlı Totik[3], Şakir Altunbaşak[2]

[1]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[2]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Adana, Türkiye
[3]Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dali, Adana, Türkiye

Amaç: Serebral palsi (SP) gelişmekte olan beyinde doğum öncesi, doğum süreci ve doğum sonrasında gelişen, ilerleyici olmayan, hareketi kısıtlayan, kalıcı motor işlev kaybı, postür ve hareket bozukluğudur. Farklı komorbiditeler SP'li hastaların yaklaşık yarısında görülür, sıklıkla birden fazla bulunur. Konuşma bozukluğu da bu durumlardan biridir.

Bu çalışmanın amacı SP'li hastalarda konuşma bozukluğu ile birliktelik gösterebilecek faktörlerin saptanmasıdır.

Yöntem ve Gereç: Bu çalışmada Ocak 2019-Aralık 2020 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nöroloji Polikliniği`nde düzenli takibe gelen serebral palsi tanılı hastalarda konuşma bozukluklarının görülme sıklığı ve ilişkili faktörler araştırıldı. Hastaların anamnez, fizik muayene ve tetkik sonuç bilgileri yapılandırılmış hasta kayıt föyleri kullanılarak kayıt altına alındı. Motor disfonksiyonun şiddeti Palisano ve arkadaşları tarafından geliştirilen ve 2007 yılında genişletilerek revize edilen Kaba Motor Fonksiyon Sınıflama Sistemi (GMFCS) kullanılarak belirlendi. Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 20.0 paket programı kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi 0.05 olarak alındı.

Bulgular: Çalışmamızdaki hastalardan 48'inde (%72.7) farklı şiddette konuşma bozuklukları SP'ye eşlik ediyordu, bunlardan 24'ü (%36.4) hiç konuşamıyordu. Konuşma bozuklukları SP klinik tipi, GMFS seviyesi, paraşüt cevabının varlığı, yürüme yaşı, mental retardasyon ve evebeynlerin eğitim düzeyi ile ilişkili bulundu ($p<0.05$). Hemi- ve diparezik spastik tip SP'li hastalarda konuşma bozuklukları diğer klinik tiplere göre daha az sıklıkta görüldü. Yürümeye başlama yaşının gecikmesi ile konuşma bozukluklarının görülme sıklığı da artmış olarak tespit edildi ve yürüyemeyen hastalarda daha fazla saptandı (%86.8). GMFS IV veya V, paraşüt cevabının olmaması, orta veya ağır derecede zeka geriliğinde de konuşma bozukluğu daha fazla görüldü. Evebeynleri lise ve daha yukarı eğitim düzeyine sahip olan hastalarda konuşma bozuklukları diğerlerine göre daha az görüldü. Konuşma bozuklukları ile bakılan diğer parametreler arasında anlamlı ilişki tespit edilmedi ($p>0.05$)

Sonuç: SP hastalarında konuşma bozukluğunun görülme sıklığının; motor bozukluğun ağırlığı, SP klinik tipi, orta/ağır mental retardasyon varlığı ve evebeynlerin eğitim düzeyi ile ilişkili olduğu saptandı.

P-213

Neonatal Osmotik İshalin Nadir Ancak Ciddi Sebebi: Konjenital Glukoz-Galaktoz Malabsorbsiyonu

Mediha Bulut[1], Yeliz Kutat[1], Abdurrahman Akgün[1], Mustafa Aydın[1], Erdal Taşkın[1]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Elazığ,Türkiye

P-214

Medulloblastomun Tek Semptomu Başağrısı Olabilir mi?

Nilüfer Uyar[1], Aykut Uyar[2]

[1]Beylikdüzü Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi,Bakırköy Dr.Sadi Konuk SUAM,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Medulloblastom, çocukluk çağında en sık görülen primer malign beyin tümörlerindendir. En sık 5-15 yaş aralığında görülür. Baş ağrısı ise genel pediatri polikliniğinde en çok karşılaşılan semptomlardandır. Bu olguda birkaç aydır devam eden ve günlük hayatı aksatmayacak şiddette baş ağrısı olan 12 yaş erkek hastanın medulloblastom tanısı aldığını anlatarak aslında ne kadar önemli bir bulgu olabileceğini göstermeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Retrospektif olgu sunumu yapılacaktır.

Bulgular: 12 yaş erkek hasta birkaç aydır süregelen,her gün olan,birkaç saat devam eden, başın her yerinde hissedilen, günlük aktiviteyi kısıtlamayacak şiddette olan baş ağrısı şikayetiyle çocuk polikliniğine başvurdu. Anamnezinde, hastanın 2 hafta önce de aynı şikayetle acil servise başvurduğu orada waters grafi çekildiği ve sinüzit tedavisi aldığı ama buna rağmen baş ağrısı şikayetinin devam ettiği öğrenildi. Baş ağrısı dışında ek bir şikayeti bulunmamaktaydı. Özgeçmişinde 1 yıl önce apendektomi operasyonu geçirme dışında özellik yok, fizik muayene bulguları normal, tansiyon 100/70 mmHg olarak saptandı. Alınan rutin hemogram ve biyokimya tetkiklerinde özellik görülmedi. Çekilen kranial MR'da 'sağ frontobazal düzeyde 2.5x3 cm boyuta sahip lobülasyon gösteren ve içerisinde mikrokistik komponentlere sahip, sağ temporal lob anteriorda ve sağ frontobazal parankimde belirgin ödeme yol açmış kitlesel lezyon mevcut olup olgunun metastaz açısından primer malignite öyküsü eşliğinde değerlendirilmesi uygundur' şeklinde raporlandı. Hasta çocuk hematoloji onkoloji ve pediatrik beyin cerrahi bulunan üst merkeze sevk edildi. Hastanın orada medulloblastom tanısının kesinleştiği,metastazının bulunmadığı, opere edildiği ve halen radyoterapi ve kemoterapi tedavisi almakta olduğu öğrenildi.

Sonuç: Medulloblastom infratentoriyal bölgede olan evre 4 beyin tümörüdür. Tanısında altın standart beyin MR dır.Hastamızda olduğu gibi diğer kafa içi basınç artışı semptomları olmadan sadece baş ağrısı ilk semptomu olabilmektedir. Poliklinik pratiğimizde en sık karşılaştığımız semptomun, maligni beyin tümörlerinin ilk bulgusu olabileceği unutulmamalı ve görüntüleme endikasyonları göz önünde bulundurularak görüntüleme istenmelidir.

P-215

Radyolojik Bulgu Olmaksızın Ortaya Çıkan Bir Pontoserebellar Hipoplazi Tip 2D Olgusu

Dr. Mert ALTINTAŞ[1], Dr. Nurşah YENİAY SÜT[2], Prof. Dr. Ömer BEKTAŞ[2], Dr. Miraç YILDIRIM[2], Prof. Dr. Serap TEBER[2]

[1]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Giriş: Pontoserebellar hipoplaziler (PCH), genellikle prenatal başlangıçlı, pons ve serebellum hipoplazisiyle karakterize, şiddetli psikomotor geriliğin görüldüğü, otozomal resesif, nadir bir heterojen nörodejeneratif hastalık grubudur. OMIM veri tabanında olguların klinik, radyolojik, biyokimyasal özelliklerine ve ilişkili gen kusurlarına göre 13 pontoserebellar hipoplazi tipi tanımlanmıştır.

Selenosistein sentezinde rol oynayan SEPSECS genindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkan PCH tip 2D (PCH2D) spastisite, hipertoni, ilerleyici mikrosefali, ataksi ve bilişsel gelişimin gecikmesini içeren, ayrıca aksonal nöropati, optik sinir atrofisi, mitokondriyal disfonksiyon ve erken başlangıçlı epileptik ensefalopati gibi durumların da bildirildiği, radyolojik olarak ponsun nispeten korunduğu progresif serebellar atrofiyle karakterize çok nadir bir PCH alt tipidir.

Yöntem ve Gereç: Aşağıda, dengesiz yürüme ve sık düşme şikayetleriyle tarafımıza başvuran, radyolojik bulguları henüz gelişmemesine karşın genetik mutasyonun gösterilmesiyle PCH2D tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: **OLGU:** Ebeveynlerinde 1. derece akrabalık dışında özgeçmiş ve soygeçmişinde anlamlı bir özellik bulunmayan 6,5 yaşında erkek hasta, 18 aylıkken yürümeye başlamasıyla fark edilen, sabahları daha belirgin dengesiz yürüme ve sık düşme şikayetleriyle 4,5 yaşında tarafımıza başvurdu. Başvuru muayenesinde; bilateral her iki yöne horizontal nistagmus, sağ gözde strabismus, ara ara geniş tabanlı ataksik yürüyüş ve yürümeye başladıktan bir süre sonra gelişen tutunma ihtiyacı dışında patolojik bulgu gözlenmeyen hastanın ataksi etiyolojisine yönelik bakılan radyolojik incelemelerinin normal sınırlarda olması ve tetkiklerinden tanısal bir sonuç alınamaması üzerine hastadan tüm ekzom analizi (WES) gönderildi. WES sonucunda SEPSECS geninde muhtemel patojenik c.1321G>A (p.Gly441Arg) değişikliğinin homozigot olarak tespit edilmesiyle hasta Pontoserebellar Hipoplazi tip 2D (PCH2D) tanısını aldı. Tekrarlayan MR incelemelerinde patolojik bulguya rastlanmayan hasta halen aralıklı radyolojik inceleme ve nöroprotektif, bilişsel ve fiziksel destek planı ile tarafımızca takip edilmektedir.

Tartışma: PCH2D sağlıklı bir beyin gelişimi ve işlevi için kritik olan selenoproteinlerin sentezinde rol alan SEPSECS genindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkan son derece nadir görülen bir PCH alt tipidir. Olgumuz bazı SEPSECS mutasyonlarının, radyolojik bulgu olmaksızın geç başlangıçlı nörodejenerasyona yol açabileceğini göstermekte olup literatüre katkı niteliği taşımaktadır.

P-216

Wilson Hastalığı ve Covid-19 enfeksiyonu

Mehmet Deniz ERHAN[1], Begüm DÖNMEZ[1], Döne SAVURAN[1], Atacan KOÇER[1], Orkun TOLUNAY[1]

[1]S.B.Ü. Adana Şehir Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Wilson hastalığı, tanısı erişkin döneme kadar gecikebilen bir çocukluk çağı hastalığıdır. Wilson hastalığı bakır metabolizmasının nadir rastlanan, OR bir hastalığıdır. Hastalık karaciğer, SSS, böbrekler, kornea, iskelet sistemi ve diğer organlarda yoğun bakır birikimi nedeniyle oluşur. Dünya genelinde hastalığın prevalansı 1/30 000'dir. Covid 19 pandemisi sırasında kronik hastalıklar SARS-CoV-2 ile infekte olma riskini arttırdığı gibi, infekte hastalarda da hastalığın seyrini önemli derecede etkileyerek yoğun bakım ihtiyacının artmasına neden olmakta ve mortaliteyi arttırmaktadır. Burada 17 yaşında Covid-19 enfeksiyonu geçiren Wilson hastalıklı olgu sunulmaktadır.

Yöntem ve Gereç: 17 yaşında, kız hasta, 5 yıl önce Wilson hastalığı tanısı almış. Wilentin 250 mg 2x1, Çinko ve B vitamini kullanıyormuş, son 10 gündür Wilentin ilacını kullanmamış. Karın ağrısı, bulantı ve nefes darlığı şikayetleri 3 gündür mevcut olup SARS-CoV-2 RT PCR sürüntü testi Covid-19 İngiliz varyantı çıkması üzerine yatışı yapıldı.

Bulgular: Fizik muayenesinde farinkste hiperemi, bilateral akciğerlerde solunum seslerinde kabalaşma ve batında hassasiyet mevcuttu. Tetkiklerinde beyaz küre 7.700 mm3, lenfosit 1600 mm3, trombosit 157.000 mm3, ALT 69 U/L, prokalsitonin 0.03 mg/dl, CRP 0.4 mg/dl, Fibrinojen 148 mg/dl, D-dimer 12030 mcg/L idi. Hastanın akciğer grafisi normal değerlendirildi. Hastanın takibinde 3 .günde vücudunda ekimotik döküntüleri gözlemlenirken, trombosit sayısı 7.000 mm3'e düştü. Çocuk hematoloji ile konsulte edilerek hastaya 1 gr/kg IVIG ve trombosit suspansiyonu verildi. Yatışının 5. Gününde trombositleri 53.000 mm3, 10.günde 169.000 mm3 olarak ölçüldü. Hasta kliniğinin iyi, laboratuvar değerlerinin normal olması üzerine izolasyon önerisi ve izolosyan sonrası kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Hastanın kontrolde kliniği ve laboratuvar sonuçları (Trombosit 202.000 mm3) normaldi.

Sonuç: Covid-19 enfeksiyonu ile yüksek riskli komorbid hastalar; Kronik solunum hastalıkları, kronik kalp hastalıkları, hipertansiyon, diyabetus mellitus, kronik böbrek yetmezliği, karaciğer hastalıkları, gebelik, transplantasyon yapılmış olanlar, immunosupresif ilaç kullananlar, kanser ve obezitedir. Bu vakamızda olduğu gibi Wilson hastalığı gibi kronik seyirli bir hastalıkta da Covid-19 enfeksiyonu transfüzyon gereksinimi doğurabilecek kadar ciddi trombositopeniye neden olabilmektedir.

P-217

Yenidoğanda Klippel-Trenaunay Sendromu

Fatma Narter[1], Sedef Şirin Baş[1], Zeynep Tözendemir[1], Yasemin Akın[1]

[1]Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

Amaç: Klippel-Trenaunay sendromu, nadir görülen ve sporadik konjenital bir hastalıktır. Kapiller malformasyon(porto şarabı lekesi), variköz venler, kemik ve yumuşak doku hipertrofisi klasik üçlüsüdür. Periferik ve viseral tutulum görülebilmesi önemli bir morbidite ve mortalite kaynağı olabilir.

Klippel-Trenaunay sendromu düşünülen yenidoğan olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu.

Bulgular: Otuzbir yaşında G3P3 anneden 37 5/7 haftada normal spontan doğum ile 3350 g doğan erkek yenidoğanın doğum sonrası muayenesinde sol kolda belirgin şişlik; yüz, sol gövde ve kolda ciltte yaygın şarap lekesi şeklinde lezyon izlenmesi üzerine hasta yenidoğan ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde yüzünde morluk ve peteşi, sol kolda diffüz ödem ve hiperemi, hipertrofi, yüzün sağ altına kadar ilerleyen boynun solunda ,göğsün sol ön ,koltukaltı ve sırtın 1/3 ünü kaplayan porto şarabı görünümlü lezyon izlendi. Sağ kol çevresi 9 cm, sol kol çevresi 16 cm saptandı. Moro refleksi solda zayıf alındı.

Laboratuvarında tam kan sayımında lökosit sayısı 9400/mm^3 ,hemoglobin 16.4 g/dl, hematokrit %49.3, trombosit sayısı 184.000/ mm^3saptandı. Biyokimyası ve enfeksiyon belirteçleri normaldi. Ekokardiyografisinde interatriyal şant akımı, hafif triküspid yetmezliği, patent duktus arteriyozus saptandı. Sol üst ekstremite doppler ultrasonunda venöz yapılar normalden geniş, cilt altı yumuşak dokular ve kas planları arasında bu venöz yapılar ile ilişkili yaygın kollateral venöz yapılar izlendi. Omuz kuşağında ve göğüs sol üst duvarında benzer yapıda venöz oluşumlar görüldü. Arteryel doppler incelemede yüksek debili arteriovenöz şant akım örnekleri saptandı. Yatışının 4.gününde gelişen belirgin takipne nedeniyle hiperdinamik kalp yetmezliği düşünüldü ve hastaya furosemid ve kaptopril başlandı. Tekrarlanan doppler usg de arteriovenöz malformasyon lehine bulgular izlendi ve anjiyografi ile korelasyonu önerildi. Yatışının 7. gününde duktusun küçüldüğü görüldü. Takipnesi gerileyen hastanın kaptopril ve furosemid tedavisi stoplandı. Sol koldaki arteriovenöz malformasyon için konvansiyonel anjiografi ve multidisipliner takip planı ile 12. günde taburcu edildi.

Sonuç: Klippel-Trenaunay sendromu tanısının erken dönemde konulması ve uygun destek tedavisine zamanında başlanmasının, venöz yetersizliğin ve komplikasyonların önlenmesinde önemli rolü vardır.

P-218

Parainfluenza ne zamandan beri el ayak ağız hastalığı etkeni oldu?

Meltem Yılmaz[1], Özge Özçelik[1], İrem Kuter[1], Didem Kızmaz İşançlı[1], Önder Kılıçaslan[1], Irmak Emre[1], Adem Karbuz[1]

[1]Çocuk Enfeksiyon Kliniği, Prof.Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş: Paramiksovirüsler alt grubunda yer alan Parainfluenza virüs(PIV)zarflı RNA virüsleridir.PIV'lerin 4 grubu olup üst solunum yollarında hastalık oluştururlar. PIV-3 RSV'den sonra en sık bronşiyolit ve pnömoni etkeni olarak görülmektedir. PIV tip 3 ilkbaharve yaz aylarında görülür.Nadir olarak otitis media,parotit,aseptik menenjit gelişebilmesine karşın literatürde döküntü yaptığına dair çalışmaya rastlanmamıştır.

Yöntem ve Gereç: Döküntü şikâyeti ile başvuran solunum panelinde PIV Tip-3 saptanan bir olgu sunduk.

Bulgular: Olgu: 2,5 yaşında kız hasta 3 gündür olan döküntü, disfaji ve 39 derece ateş şikâyeti ile başvurdu.Ateşinin ilk günden sonra olmadığı döküntülerin el ayak ve ağız çevresinde başlayıp yayıldığı öğrenildi.Orofarenks lezyonları nedeniyle oral alımı azalan hasta yatırıldı.Özgeçmişinde G5P2 anneden 36 GH 2800 gr doğum öyküsü mevcut. Annesinde ve kardeşinde Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA) tanısı olması üzerine 6 aylıkken AAA tanısı almış kolşisin kullanıyor.Adenoidektomi operasyonu geçirmiş.Aşıları yaşına uygun yapılmış.Soygeçmişinde anne 31 yaşında bilinen FMF tanılı,baba 29 yaşında bilinen astım tanılı,akrabalık yok 1 sağ kız kardeş mevcut.Fizik bakıda ağız çevresinde, ellerde avuç içlerinde, bez bölgesinde ve ayak tabanlarında maküler tarzda birleşme eğilimi olmayan döküntü mevcut olup orofarenks muayenesinde üst damakta enantemler gözlendi.Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.Alınan tetkikleri normaldi. Hastaya hidrasyon ve analjezik başlandı.Takibinde döküntüler extremitelere doğru yayıldı ve makülovezikül kaşıntılı döküntüler gözlendi.Sses kısıklığı ve öksürük şikayeti başladı.Dinlemekle solunum sesleri doğaldı.Nazofarenksinden alınan Solunum Yolu Viral Panel örneğinde Parainfluenza virüs tip-3 saptandı.Hastadan Herpes virüs tip1-2 IgM ve IgG ve Varisella Zoster IgM ve IgG gönderildi, negatif saptandı.

Sonuç: Etkeni Picornaviridae ailesinden Echovirus, Coxsackievirus A5,A7,A9,A10,B2,B5,A16 ve Enterovirus 71,72 olarak bildirilen el ayak ağız hastalığı tipik klinik bulgular ile tanı alır.Özellikle 5 yaş altı çocuklarda solunum yollarını tutan Parainfluenza virüsüyle el ayak ağız hastalığı literatürde bildirilmemiştir. Klinik olarak el ayak ağız hastalığı tanısı konan ve olası diğer virüslerin saptanamadığı hastada solunum yolu panelinde PIV virüsü saptanmıştır. Bu olgu ile PIV,el-ayak-ağız hastalığı etkenleri arasında da gösterilebilmelidir.

P-219

İki Çocuk Olguda Anakinra Tedavisine Yanıt Veren Covid-19 İlişkili Hemofagositoz

Ahmet Celalettin Atuğ[1], Sevliya Öcal Demir[2], Melce Nur Atıcı[1], Aynur Alizada[1], Özgür Kasapçopur[6], Kübra Öztürk[4], Muhterem Duyu[3], Sertaç Arslanoğlu[5]

[1]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastaklıkları Anabilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastaklıkları, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul
[3]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastaklıkları, Çocuk Yoğun Bakım, İstanbul
[4]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastaklıkları, Çocuk Romatoloji, İstanbul
[5]İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastaklıkları, Neonatoloji, İstanbul
[6]İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Ciddi COVID-19 patogenezinde hiperinflamasyonun rolü olduğu düşünülmektedir, bu sebeple anti-inflamatuvar ajanlar tedavide yerini almaya başlamıştır.

Yöntem ve Gereç: Burada COVID-19 hastalığına ikincil hemofagositoz gelişen ve interlökin-1 (IL-1) reseptör antagonisti Anakinra ile başarılı şekilde tedavi edilen iki çocuk olguyu sunduk.

Bulgular: Olgu 1, bilinen epilepsi, dikkat eksikliği hiperaktivite tanıları olan 10 yaş erkek hasta ateş ve döküntü şikayetleri ile başvurdu. SARS-CoV-2 PCR testi pozitif, akciğer grafisinde infilitrasyonu olan hastanın tetkiklerinde wbc:5500/uL, nötrofil:3290/uL, lenfosit:1600/uL, plt:127000/uL, d-dimer:4,05mg/L, crp:9,32mg/L idi. Kan ve idrar kültürleri alınan hastaya seftriakson, teikoplanin, favipiravir ve deksametazon (1x6mg/doz) tedavileri başlandı. İzlemde ateşi devam edip, oksijen ihtiyacı artan hastaya 5. gün pulse steroid (metilprednisolon 1x1500mg/doz, 3 gün) başlandı, çocuk yoğun bakım ünitesinde 8 gün YANKOT ile solunum desteği aldı. Pulse steroid sonrası başta ateşi düşmüş olan hastanın 1 hafta sonra tekrar yüksek ateşi gözlendi, laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayısı:7200/uL, nötrofil:3560/uL, lenfosit:3100/uL, plt:80000/uL, d-dimer:6,72mg/L, crp:15,84mg/L idi. Hastaya Anakinra 2x 100 mg dozunda başlandı, Anakinra tedavisinin üçüncü gününde hastanın ateşleri düştü, oksijen ihtiyacı azaldı, laboratuvar değerleri normal sınırlara geriledi. Anakinra tedavisi belirtilen dozda 14 güne tamamlandı, hasta sekelsiz olarak taburcu edildi.

Olgu 2, bilinen epilepsi ve otizm tanılı 16 yaşında erkek hasta ateş nedeniyle başvurdu. SARS-CoV-2 PCR testi pozitif, akciğer grafisinde infilitrasyonu olan hastanın tetkiklerinde beyaz küre sayımı:4100/uL, nötrofil:2850/uL, lenfosit:800/uL, plt:144000/uL, d-dimer:0,36mg/L, crp:44,6mg/L olan hastaya seftriakson, teikoplnin, deksametazon tedavileri başlandı. Ancak izlemde ateşleri devam etti, yüksek akut faz değerleri gerilemedi, lenfopeni tekrar gözlendi. Hastaya yatışının 6. günde metilprednisolon (1x100 mg/doz) başlandı, bu tedavinin 48. saatinde hastanın hala ateşi düşmeyince Anakinra tedavisi başlandı. Anakinra tedavisine yanıt alındı, bir hafta 2x100mg, bir hafta 1x100 mg dozunda verildi, hasta sekelsiz taburcu edildi.

Sonuç: SARS-CoV-2 enfeksiyonuna ikincil gelişen hemofagositoz, COVID-19 tanılı çocuk hastada uygun antibiyotik ve antiviral tedaviye rağmen uzayan ateş durumunda düşünülmelidir. Steroid tedavisine de yanıt alınamıyorsa iyi bir prognoz için IL-1 reseptör antagaonisti olan Anakinra tedavisi düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler : anakinra, COVİD-19, hemofagositoz

P-220

COVİD-19 Pandemisi Süresince Vitamin D Replasmanı Gerekli mi?

Betül Orhan Kılıç[1], Serhat Kılıç[1], Eylem GÜL[2]

[1]Başkent Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Başkent Üniversitesi Biyoistatistik Anabilimdalı

Amaç: İlk kez Aralık 2019'da Çin' de Wuhan kentinde ortaya çıkan koronavirüs enfeksiyonu (Covid-19); Mart 2020' de dünya çapında bir pandemi olarak ilan edilen bir hastalıktır (1). Hükümetler, bu bulaşıcı virüsün yaygınlığını önlemek amacıyla sosyal izolasyon ve maske gibi ciddi kısıtlayıcı önlemler almıştır. Bu araştırmada; Covid 19 pandemisi süresince çocuklarda vitamin d eksikliği saptanma olasılığının pandemi öncesi iki yılla karşılaştırılması hedeflenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği'ne Mart 2019-Nisan 2021 tarihleri arasında başvuran hastaların hastane kayıtları geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. Katılımcıların serum vitamin d düzeylerinin bakıldığı dönemlere göre ayrılarak üç grup halinde (Grup 1: 2018 Ekim- 2019 Mart, Grup 2: 2019 Ekim-2020 Mart ve Grup 3: 2020 Ekim-2021 Mart) değerlendirilmiştir. Çocukların D vitamini düzeyleri; Endokrin Birliği sınıflandırması doğrultusunda; "25(OH)D düzeyi; <12 ng/mL ise D vitamini eksikliği, 12-20 ng/mL ise D vitamini yetersizliği, >20 ng/mL ise normal D vitamini düzeyi" olarak kabul edilmiştir[2]. İstatistiksel değerlendirmeler için SPSS v25.0 paket programı kullanılmıştır.

Bulgular: Araştırmamıza, Başkent Üniversitesi Hastanesi 'ne son üç yıldır başvuran ve serum (25(OH) kolekalsiferol düzeyi bakılan 375 çocuk dahil edilmiştir. Bakılan d vitamini düzeylerinin %27,1'inin (n=102) 2018 Ekim ile 2019 Mart , %35,3'ünün (n=133) 2019 Ekim 2020 Mart ve %37,7'sinin (n=142) 2020 Ekim ile 2021 Mart tarihleri aralığında bakıldığı tespit edilmiştir. Covid-19 pandemisi süresince, pandemi önceki iki yıla kıyasla daha düşük düzeyde serum 25 (OH) kolekalsiferol saptanma olasılığının daha yüksek olduğu görülmüştür (p=0.039). Covid-19 pandemisi süresince, d vitamini eksikliğinin (d vitamini düzeyi <12 ng/mL) istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha fazla oranda saptandığı bulunmuştur (p=0.010).

Sonuç: Erişkinlerin dahil edildiği bazı araştırmalarda, Covid 19 pandemisi süresindeki karantina dönemlerinin D vitamini seviyeleri üzerinde klinik olarak anlamlı etkiler oluşturmadığını göstermiştir (3). Çalışmamızda pandemi sırasında çocuklarda D vitamini eksikliği olasılığının pandemi öncesi iki yıla kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede sık rastlandığını tespit ettik. bu açıdan çocuklardaki d vitamini eksikliği açısıdan dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler : Covid-19, çocuk, dvitamini

P-221

Sinüzitin nadir bir komplikasyonu: Pott's puffy tümörü

Nazan ÖZTÜRK[1], Serap YARAŞLI[1], Yasin YILMAZER[1], Mustafa Özgür PİRGON[1]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakultesi Hastanesi

Amaç: Pott's puffy tümör frontal sinüzitin nadir ama önemli bir komplikasyonudur. Sinüzit nedeniyle meydana gelen pürülan oluşumun frontal kemik içinde yayılması ile ortaya çıkar. Pott's puffy tümörünün intrakranial komplikasyonları kortikal ven trombozu, epidural apse, subdural ampiyem, beyin apsesi, serebrit gibi durumlardır.

Bulgular: Olgumuzdaki 17 yaş erkek hasta baş ağrısı, ateş ve sol göz etrafında şişlik şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Hastanın bilinen ek hastalığı yoktu. Hastaya bir hafta önce baş ağrısı şikayetleri olması üzerine sinüzit tanısı ile semptomatik tedavi başlanmış. Hastanın fizik muayenesinde sol göz etrafı ödemli ve hiperemikti. Frontal bölgede hassasiyeti mevcuttu.Dış kulak yolu doğal, timpanik memranı ve orofarenksi doğaldı. Laboratuvar değerlerinde CRP: 163 mg/L, prokalsitonin: 78 ng/ml ve lökositozu mevcuttu. Çekilen Orbital bilgisayarlı tomografi (BT) pansinüzit ve preseptal selülit lehine yorumlandı, hastaya seftriakson başlandı. Tedavinin 48. saatinde ateşleri devam eden hastanın glabella ve sol göz etrafında ödem artışı oldu. CRP gerilemişti ancak lökositozu devam ediyordu. Hastanın tedavisine vankomisin ve metronidazol eklendi. Kranial manyetik rezonans (MRG) ile yeniden değerlendirilen hastaya frontal ve maxiller sinüs drenajı ve sol frontal sinozotomi uygulandı. Hastanın takiplerinde sağ göz etrafında ödemi ve hiperemisi gelişti. Ateş ve baş ağrısı şikayetleri gerilemedi. Kontrastlı kranial MRG ile yeniden değerlendirilen hastada sol frontal subdural ampiyem geliştiği saptandı. Hastaya genel anestezi altında subdural ampiyem drenajı ve sağ frontal sinozotomi uygulandı. Hastanın takiplerinde orbita etrafındaki ödemi azaldı. Hastanın baş ağrıları geriledi. Laboratuvar testlerinde CRP negatifleşti, lökositozu geriledi. Hastanın parenteral antibiyoterapisine 6 hafta devam edilmesi planlandı.

Sonuç: Frontal sinu?zit olarak başlayan sonrasında Pott's puffy tümör komplikasyonu olarak devam eden bu hastalıkta bas? ag?rısı, periorbital o?dem, bulantı, ateş ve glabella bo?lgesinde s?is?lik ve hassasiyet en sık görülen bulgulardandır. Subdural ampiyem, epidural apse ve beyin absesi gibi intrakraniyal komplikasyonlar ic?in risk fakto?ru? olan bu hastalıkta etkin medikal ve cerrahi tedavi birlikte yürütülmelidir.

Anahtar Kelimeler : pott's puffy tümörü, sinüzit

P-222

Süt Çocukluğu Döneminde Afebril Konvülsiyon Kliniği İle Başvuran Çocuk İhmali Olgusu

Ceren Doğan[1], Süleyman Bayraktar[1]

[1]İstanbul Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Bu metinde afebril konvülsiyon kliniği ile başvuran, postiktal dönemi uzun süren ve detaylı anamnez neticesinde esrar maruziyeti olduğu anlaşılan çocuk ihmali olgusunu sunmayı amaçladık.

Bulgular: Daha önce sağlıklı olan 11 aylık normal gelişim gösteren erkek çocuk, jeneralize tonik klonik nöbet ile acil servise başvurdu. Hastanın özgeçmişinde konvülsiyon öyküsü ve kronik ilaç kullanımının olmadığı öğrenildi. Acil servis başvurusunda ek şikayeti olmayan hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 80/46 mmHg, nabzı 98/dk, ateş 36.6 ^{0}C olan hastanın ışık refleksi bilateral alınıyordu. Acil servis takiplerinde bir kez jeneralize tonik klonik nöbeti olan hastanın tek doz ıv midazolom tedavisi ile nöbeti kontrol altına alındı. 30 dakika içerisinde genel durumu bozulan pupilleri midriyatik olan hasta glaskow koma skalasının 9'a gerilemesi üzerine yoğun bakım servisine alındı. Solunumu yüzeyelleşen hasta entübe edildi. İntravenöz sıvı tedavisi başlanan hastanın elektrolitler, tam kan sayımı, laktat, kan şekeri, kan gazı, göğüs röntgeni, elektroensefalogram (EEG) ve kraniyal görüntüleme tetkiklerinde anormallik gözlenmedi. Alınan detaylı anamnez sonucu, babasının sigara paketinde yer alan esrar içerikli maddenin çocuk tarafından çiğnendiği ve yutulduğu öğrenildi. Bunun üzerine toksikoloji laboratuvarına gönderilen idrar numunesinde kannabinoid düzeyinin 180ng/ml üzeri (eşik değer 50 ng/ml) olduğu tespit edildi. İzleminin ikinci gününde vital bulguları stabil seyreden, nöbet şikayeti tekrarlamayan hasta ekstübe edildi. Yatışının üçüncü gününde enteral beslenen, genel durumu iyi olan, kontrol tetkikleri normal olarak değerlendirilen hasta; adli tıp hekimine konsulte edildi. Sosyal hizmetler birimi ve hastane polisine bildirimi yapılan hastanın yakınlarından bilgilendirilmiş onam formu alındı. Hasta yatışının 4. gününde sağlıklı şekilde babasına teslim edilerek taburcu edildi.

Sonuç: Çocuklarda psikoaktif toksik madde maruziyeti önemli bir halk sağlığı sorunudur. Ani başlangıçlı idiyopatik nöbet, letarji, uykuya meyil ve psikomotor değişiklik durumlarının bir arada görüldüğü klinik tablolarda kannabinoid maruziyeti akılda bulundurulmalıdır. Hekimler, çocuk hastalara bütüncül yaklaşmalıdır. Hasta ve yakınlarından detaylı anamnez alınmalıdır. Çocukların psikolojik gelişimini olumsuz yönde etkileyebilecek durumlar fark edilip, gerekli kurum ve kuruluşlara bildirim yapmalıdır.

Anahtar Kelimeler : çocuk ihmali, kannabinoid intoksikasyonu, konvülsiyon

P-223

SPENCD tanılı bir hastada makrofaj aktivasyon sendromu

Şengül Çağlayan[1], Taner Coşkuner[1], Kadir Ulu[1], Ömer Faruk Özbay[1], Ezgi Yalçın[2], Safa Barış[2], Betül Sözeri[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji
[2]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji

Giriş: Spondiloenkondrodisplazi (SPENCD), nadir görülen, ACP5 genindeki fonksiyon kaybına neden olan mutasyonlar sonucu oluşan, otozomal resesif kalıtılan bir iskelet displazidir. Etkilenen bireylerde iskelet anomalileri, nörolojik bulgular ve otoimmun hastalıklar görülebilir. Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS), T lenfositlerinin ve makrofajların aşırı aktivasyonu ve proliferasyonunu sonucu oluşan hayatı tehdit eden bir durumdur.

Yöntem ve Gereç: Bu vaka sunumunda MAS kliniğiyle başvuran SPENCD tanılı bir hasta sunulacaktır.

Olgu Sunumu: Üç yaşında SPENCD tanısı ile takipli kız hasta, iki haftadan uzun süren ateş, öksürük ve ishal nedeni şikayetleri ile dış merkezden tarafımıza sevk edildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumu orta-kötü, bilinci açık, cutis marmoratus mevcut, taşikardisi (kta:178) , taşipnesi(dss:32) ve 4 cm hepatomegalisi mevcuttu. Oda havasında bakılan saturasyonu %80 olması nedeniyle hastaya geri solumasız maskeyle oksijen başlandı. Tetkiklerinde Wbc: 31100/mm3 Hb: 7g/dl Hct %20,7 Plt: 87.000/mm3 Eritrosit Sedimentasyon Hızı: 2 C-Reaktif protein (CRP): 14,9 mg/l, AST: 88 u/l, ALT:29u/l, Ferritin:3462 ng/ml, Fibrinojen:210 mg/dl, Trigliserid: 365 mg/dl saptandı. Bakılan COVİD antikorları ve PCR negatifti. Printo kriterlerine göre hasta MAS kabul edilerek çocuk yoğun bakımda izleme alındı. Yapılan ekokardiyografide dilate kardiyomiyopati saptanması üzerine hastaya digoksin,lasix ve dopamin başlandı. Hastaya üç kez pulse steroid ve sekiz gün anakinra tedavileri verildi. Takiplerinde MAS tablosu gerileyen, ateşi olmayan hastanın kontrol tetkiklerinde CRP:negatif AST:69 U/L Ferritin:424 ng/ml Trigliserid:174 mg/dl Plt:254000/mm3 olarak saptanması üzerine hasta oral metilprednizolon tedavisiyle taburcu edildi.

Tartışma: Klinik olarak vertebral wedging, metafiziel epifizyal displazi, hipotiroidi, intrakraniyal kalsifikasyonları olan hasta, bakılan ACP5 geninde c.772-790del homozigot mutasyon saptanması üzerine SPENCD tanısı almıştır. Uzamış ateş, genel durum bozukluğu nedeniyle başvurusunda yapılan tetkiklerinde MAS tablosu gelişen hastada tedavi ve klinik izlemi sunulmuştur. Mevcut MAS tablosunun spesifiye edilememiş bir enfeksiyon etkenine sekonder olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler : mas, pediatri, spencd

P-224

Takayasu arteriti ve COVID -19 enfeksiyonu ile tetiklenen ANCA vasküliti birlikteliği

Şengül Çağlayan[1], Gülçin Otar Yener[2], Kadir Ulu[1], Taner Coşkuner[1], Meryem Güzel[1], Sevinç Kalın[3], Hakan Yazan[4], Seher Erdoğan[5], Betül Sözeri[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi; Çocuk Romatoloji
[2]Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi; Çocuk Romatoloji
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi; Çocuk Radyoloji
[4]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi; Çocuk Göğüs Hastalıkları
[5]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi; Çocuk Yoğun Bakım

Giriş: Takayasu arteriti, etyolojisi bilinmeyen, nadir görülen, büyük damar tutulumu ile seyreden kronik granülomatöz bir vaskülittir. En sık aort ve ana dalları tutulur. Pulmoner arter tutulumu sık görülmesine rağmen hemoptizi ya da solunum bulguları nadiren görülür.

Amaç: Bu vaka sunumunda abdominal aorta ve renal arter tutulumu ile Takayasu arteriti tanısı alan ve COVİD sonrası diffüz alveolar hemoraji ile başvurup ANCA vasküliti tanısı alan bir vakayı sunmayı amaçladık

Olgu sunumu: 17 yaşında Suriye'li kız hasta, Takayasu arteriti ön tanısı kanlı kusmaları nedeniyle dış merkezden sevk edildi. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu orta, soluk görünümde, solunum sesleri doğal DSS:20/dk, KTA:90/dk, saptandı. Hastanın dört ekstremite arasında tansiyon farkı saptanmadı fakat hipertansiyonu mevcuttu. Akut faz reaktanları negatif saptandı. Hastanın öyküsünden iki ay önce kanlı kusma ve dışkılama şikayeti ile dış merkeze başvurduğu, kanama odağı açısından yapılan üst gastrointestinal sistem endoskopisinin normal olduğu öğrenildi. Abdominal bilgisayarlı tomografi(BT) anjiografide, abdominal aort duvar kalınlığında artış, lümende daralma, bilateral renal arterlerde stenoz saptandı. Hastaya PrES/EULAR/PRINTO kriterlerine göre takayasu arteriti tanısı konuldu. İzlemde hemoptizisi oldu. Toraks BT'sinde yaygın alveolar infiltratlar ve interlober septal kalınlaşmalar saptandı. COVİD enfeksiyonu için şüpheli olarak değerlendirilmekle birlikte ön planda diffuz alveolar hemoraji düşünülen hastaya bronkoskopi yapıldı, bronş mukozası frajile görünümde ve kanama odakları izlendi. Bronkoalveolar lavaj örneklerinde hemosiderin yüklü makrofajlar izlendi. Covid IgG, IgM pozitif saptandı. Hastaya intravenöz immunglobulin ve pulse steroid tedavisi başlandı. Hemoptizinin devam etmesi nedeniyle siklofosfamid eklendi. Gönderilen ANCA-IFA ve MPO-ANCA tetkikleri pozitif saptandı. Antihipertansif tedaviye rağmen hipertansiyonu dirençli seyreden, bilateral renal arter stenozu olan hastaya balon anjioplasti yapıldı. Başarılı sonuç alınarak tansiyonun regüle seyrettiği gözlendi.

Sonuç: Takayasu arteritinin nadiren küçük damar tutulumu ile seyretmesi ve ANCA vaskülitlerinin büyük damar tutulumu yapmaması nedeni ile hastamız Takayasu zemininde gelişmiş, COVİD ilişkili ANCA vasküliti olarak değerlendirilmiştir. Ortak tedavi olarak hastaya pulse steroid ve siklofosfamid tedavileri verilmiştir.

Anahtar Kelimeler : anca, covıd-19, hemoptizi, takayasu, vaskülit

P-225

Çocukluk çağı yağlı karaciğer ve karaciğer kitlesinin nadir bir nedeni: HNF1A (MODY tip 3) gen mutasyonu

Enes Çevik[1], Farinaz Nazmi[4], Hale Kırımlıoğlu[2], Evrim Özmen[3], Serdar Ceylaner[5], Çiğdem Arıkan[1]

[1]Koç Üniversitesi Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü
[2]Acıbadem Üniversitesi Patoloji Ana Bilim Dalı
[3]Koç Üniversitesi Hastanesi Radyoloji Bölümü
[4]Koç Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü
[5]İntergen Genetik Tanı Merkezi

Amaç: Çocuklarda karaciğerde kitle nadir olup, ayırıcı tanıya hepatosellüler karsinom (HCC), hepatik adenom (HA), hepatik anjiyom ve fokal nodüler hiperplazi (FNH) girmektedir.[1] Çoğu hastada HCC ve adenom gelişimi metabolik hastalıklara sekonderdir.[1,2] Adenom bu kitlelerin %5'ini oluşturmakta olup obezite, Fankoni anemisi, familyal adenomatozis polipozis, glikojen depo hastalıkları varlığında sıklığı artmıştır.[1,2] Bu yazıda HNF1A mutasyonuna bağlı diyabet olmaksızın karaciğerde adenom gelişimi saptanan erkek hasta ile FNH ile izlenen anne sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: VAKA: 12 yaşında erkek olgu hızlı kilo alımı nedeniyle başvurduğu endokrinoloji bilim dalında kilo vermesi önerilerek izleme alındı. Yapılan üst batın USG'sinde karaciğer 5. segmentte lobüle konturlu hiperekojen solid kitle lezyon, 6-7. segmentte düzensiz konturlu kalsifiye heterojen lezyon ve karaciğer parankiminde grade 1 hepatosteatoz izlendi. Laboratuvar incelemelerinde glukoz, HOMA-IR, HbA1c, trigliserit, LDL-kolesterol, ürik asit, AFP, CA19-9, CEA seviyeleri normal sınırlarda bulundu. Batın MRI'da 5. segmentteki lezyonun "rapid washout" özelliği göstermesi üzerine yapılan lezyon biyopsisi beta-catenin negatif hepatosellüler adenom lehine yorumlandı.

Bulgular: Hastanın annesinde hepatik adenomatozis ve tekrarlayan kanama ataklarının FNH olarak değerlendirilmiş olması ve babanın ailesinde yaygın diyabet öyküsü olması sebebiyle hasta ve annesinden kan örneği alınarak "whole exome genome sequencing" yapıldı. WES çalışmasında hasta ve annesinde HNF1A (MODY tip 3) geninde heterozigot varyant c.526C>T (p.Gln176Ter)-rs75472882 tespit edildi. Hasta ve annesine bilgi verilerek kilo kontrolü ve HCC gelişimi açısından takibe alındı.

Sonuç: Bu olgudan yola çıkarak HA benign lezyon olarak kabul edilse de kanama ve malign dejenerasyon riski taşıması sebebiyle diyabetik MODY tip-3 hastalarında adenom açısından takip yapılması gereklidir.[1,2,3,4] Aynı şekilde hepatik adenom saptanan hastalarda da MODY tip-3 için tarama ve diyabet varlığının araştırılmasını öneriyoruz.

Anahtar Kelimeler : hepatik adenom, karaciğerde kitle, yağlı karaciğer

P-226

Distoni ile İlişkili Hipermanganazemi Tip - 2 Tedavisinde Şelasyon Tedavisinin Etkinliği

Mirsaid Aghalarov[1], Duhan Hopurcuoğlu[2], Tanyel Zübarioğlu[2], Gözde İnci[2], Saffa Ahmadzada[2], Ece Öge Enver[2], Ertuğrul Kıykım[2], Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Distoni ile ilişkili hipermanganazemi tip - 2 (HMNDYT2), yaşamın ilk yıllarında ağırlıklı olarak kazanılmış motor gelişim basamaklarının kaybı ile karakterize, otozomal resesif geçişli bir nörodejeneratif hastalıktır. Etkilenen bireylerde daha sonradan distoni, spastisite, bulbar disfonksiyon ve parkinsonizmin değişken özellikleri dahil olmak üzere hızla ilerleyen anormal hareketler gelişebilir ve ambulasyon kaybına neden olabilir. Mental retardasyon motor etkilenmeden daha az sıklıkla görülmektedir. Bozukluk, nöronlar için toksik olan anormal manganez (Mn) birikiminden kaynaklanır. Plazma ve idrardaki Mn seviyeleri, bu bozuklukluğun erken tanınması için faydalı araçlardır. Şelasyon tedavisi erken başlanırsa klinik fayda sağlayabilir. Bu biyobelirteçler, şelasyon tedavisi uygulandıktan sonra klinisyenlerin daha hızlı ve doğru tanı koymasına ve hastalığın ilerlemesini izlemesine yardımcı olabilir.

Yöntem ve Gereç: Bu sunumda distoni ile ilişkili hipermanganazemi tip-2 tedavisinde şelasyon uygulamasının önemi vurgulanmıştır.

Bulgular: Daha önceden bilinen hastalığı olmayan nöromotor gelişimi zamanında ilerleyen 6 yaş kız hasta, 2 yaşından sonra yürürken ve otururken düşme, konuşamama, vücutta yaygın distoniler nedeniyle tarafımıza yönlendirilmiş. Metabolik değerlendirmeleri normal olan hastanın, çekilen kraniyal görüntülemesinde her iki kapsula interna posteriorunda yaygın T1 hiperintens, T2 hipointens alanlar mevcut olup, dejeneratif metabolik hastalık ile uyumlu bulgular görülmüştür.

Sonuç: Hastadan, yapılan tüm ekzon analiz sonucunda SLC 39A14 mutasyonu saptanmıştır. Hastamızdaki klinik bulgular otozomal resesif "*Distoni ile ilişkili hipermanganazemi tip – 2*" ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Sonrasında disodyum kalsiyum edtat ($Na_2CaEDTA$) ile şelasyon tedavisi başlanmıştır. Hastaya düzenli olarak ayda bir şelasyon tedavisi verilmiş, öncesi ve sonrası kan ve idrar manganez düzeyi değerlendirilmiştir. Tedavinin 6. ayında klinik ve laboratuvar değerlendirmesinde, hastanın kliniğinin ilerlemediği, distonilerinin azaldığı, motor fonksiyonlarının arttığı ve kan manganez düzeyinin azaldığı görülmüştür. Bu olgudaki amacımız, hipermanganezemi tedavisinde şelasyon tedavisinin etkinliğini belirtmek, zamanında başlanan tedavinin hastanın motor ve mental becerilerinin geri kazanmasında önemli role sahip olduğunu vurgulamaktır.

Anahtar Kelimeler : Distoni, Hipermanganazemi, Şelasyon Tedavisi

P-227

Transvers Testiküler Ektopi ile Persistan Müllerian Kanal Sendromu - Anti-Müllerian Hormon Yeni Mutasyon Saptanan Olgu Sunumu

Zülal YILMAZ[1], Damla GEÇKALAN SOYSAL[1], Mine URFALI[3], Veysel Nijat BAŞ[2]

[1]Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D
[2]Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinoloji
[3]Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıbbi Genetik A.D

Amaç: Persistan müllerian kanal sendromu; embriyolojik dönemde erkek iç genital organlarının gelişiminden sorumlu olan Anti Müllerian hormonunun(AMH) yetersiz salgılanması veya reseptör mutasyonu/yetersizliği nedeniyle müllerian organların erkek tipinde gelişemediği sendromdur(1).Testiküler atrofisi saptanan persisten müllerien kanal sendromunda yeni saptanan bir mutasyonu bildirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Hastanın bilgileri hastane otomasyon sisteminden alınmıştır.Hastanın ailesinden onam alınmıştır.

Bulgular: 29günlük erkek hasta, üç gündür kasıkta şişlik şikayetiyle başvurdu.Soygeçmişinde ve özgeçmişinde özellik olmayan hastanın muayenesinde inkarsere inguinal herni saptanması, redükte olmaması üzerine acil opere edildi. Operasyonda kese içinde bilateral tuba, fibrialar ve gonadlar görülmesi üzerine biyopsi alındı.Dış genital yapısı erkek, iç genital yapılar dişi yönünde saptanan hasta cinsiyet gelişim bozukluğu nedeniyle tetkik edildi.Cinsiyet gelişim bozukluğu ön tanısıyla hormon seviyeleri ACTH, LH, prolaktin, E2, total ve serbest testosteron, 17-OHP düzeyleri normal, AMH:0.18ng/mL(sınırın çok altında) saptandı.Biyopside atrofik testis, karyotip analizi 46XY saptandı.AMH değerinin çok düşük olduğundan AMH DNA dizi analizi istendi ve AMH geninde homozigot c.555+1G>T mutasyonu saptandı.Hastaya transvers testiküler ektopinin eşlik ettiği persistan müller kanalı sendromu(AMH gen defekti tip3) tanısı konuldu.

Sonuç: Gebeliğin erken dönemlerinde her iki cinsiyette de müllerian ve wolf yapıları birlikte bulunmaktadır.Anti müllerian hormon, müllerian yapıların gelişimini baskılayarak dişi iç genital yapıların oluşumunu engellerken erkek iç genitallerin oluşumunu destekler(2,3).Erkek fetusta mutasyonlar sonucunda iç genital dişi gelişmektedir(3,4).Tip3 PMDS dişi tipi testisler, overler gibi abdomen içinde uterus yanlarında yer alır.En nadir tip bu şekildedir ve genellikle AMHR2 mutasyonunda bu klinik tablo gözlenmektedir.Hastamızda kese içerisinde bilateral tuba, fimbria ve gonadlar görüldüğü için Tip3 olarak değerlendirilmiştir.Reseptör mutasyonlarında AMH düzeylerinin yüksek veya normalken, gen defektlerinde AMH düzeyleri düşüktür.Olgumuzda, total testosteron düzeyi normal olmasına rağmen tam virilize olması ve AMH düzeyinin düşük olması ön planda mutasyonu düşündürdü.Hastamızın AMH geninde homozigot c.555+1G>T mutasyonu saptanmış olup literatürde daha önce bildirilmemiş olduğu için novel mutasyon olarak değerlendildi.

İnguinal herni/bilateral inmemiş testisli erkek fenotipinde olan olguların, iç genital yapıların cinsiyet gelişim bozukluklarının erken dönemde saptanması ve genetik analizin önemine dikkat çekildi.

Anahtar Kelimeler : Anti Müllerian Hormon, Cinsel Farklılaşma Bozuklukları

P-228

Prematüre Retinopatisinde Biyokimyasal Parametrelerin İlgi Çekici Etkisi

Sinan Uslu[1], Cihan Zamur[1], Ayşegül Uslu[2], Evrim Kıray Baş[1], Ebru Türkoğlu Ünal[1], Ali Bülbül[1]

[1]Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[2]Kağıthane Devlet Hastanesi

Amaç: Prematüre Retinopatisi (PR) potansiyel olarak görme kaybı ve bozukluklarına yol açan yenidoğan döneminin en önemli hastalıklarından biridir. Yaşam şansı artan özellikle küçük prematüre bebeklerde PR görülme şansı da yükselmektedir. Çalışmamızda PR ile biyokimyasal bozukluklar arasındaki ilgi çekici ilişki irdelenmektedir. Prematüre Retinopatisi (PR) potansiyel olarak görme kaybı ve bozukluklarına yol açan yenidoğan döneminin en önemli hastalıklarından biridir. Yaşam şansı artan özellikle küçük prematüre bebeklerde PR görülme şansı da yükselmektedir. Çalışmamızda PR ile biyokimyasal bozukluklar arasındaki ilgi çekici ilişki irdelenmektedir.

Yöntem ve Gereç: Hastanemiz etik kurulu onayı sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi gören ≤32 gebelik haftalık ilk ROP muayenelerine kadar viabilitesi sağlanan son 5 yıldaki prematüre bebeklerin dosyaları retrospektif olarak incelendi. Bebekler PR olup olmadıklarına göre 2 gruba ayrılarak biokimyasal bozuklukların varlığı arasındaki ilişkileri istatiksel olarak karşılaştırıldı. Normal dağılım varlığı için Shapiro-Wilk testi, normal dağılım gösteren parametrelerde bağımsız student t-testi, göstermeyenlerde Mann Whitney U testi ve PR gelişimine etki eden biyokimyasal parametrelerin belirlenmesinde ise çoklu regresyon uygulandı.

Bulgular: Çalışmada 234 prematüre bebek ele alındı. Bu bebeklerin 89'unda (%38) PR saptandı. PR saptanan bebeklerde saptanmayanlara göre hipo/hiperglisemi, hipokalsemi, hiponatremi, hipokalemi istatiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek oranda saptandı. PR saptanan ve saptanmayan bebekler için sırasıyla: **Hipoglisemi**; 32 (%36,0) vs 28 (%19,3) (p=0,005) **- Hiperglisemi;** 29 (%32,6) vs 17 (%11,7) (p<0,001) - **Hipokalsemi;** 66 (%74,2) vs 89 (%61,4) (p= 0,045) **- Hiponatremi;** 45 (%50,6) vs 35 (%24,1) (p<0,001) **- Hipokalemi;** 27 (%30,3) - 13 (%9,0) (p<0,001).

Sonuç: Prematüre retinopatisi saptanan prematüre bebeklerde hemen tüm temel biyokimyasal parametrelerdeki bozuklarının daha yüksek görülmesi oldukça ilginç bir bulgudur. Literatürde diabet ile vaskuler endotelial growth faktör (VEGF) regülasyonunda bozukluğun tetiklediği PR arasında tartışmalı ilişki bildirilmektedir (1). Fakat kalsiyum, sodyum ve potasyum metabolizması ile PR ilişkisine yönelik çalışmalar son derece sınırlıdır ve veriler net değildir (2,3). Özellikle VEGF'in biyokimyasal parametreler ile çok yönlü karşılıklı ilişkisinin fizyopatolojik yeni yaklaşımların irdelenmesinde yönlendirici olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler : Biyokimyasal bozukluklar, Prematüre, Retinopati

P-229

Diyabette Beslenme ile İlgili Doğru Bilinen Yanlışlar

Didem GÜNEŞ KAYA[1], Hande TURAN[2], S. Olcay EVLİYAOĞLU[2]

[1]İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
[2]İUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Endokrinolojisi

Amaç: Tip1 diyabet çocukluk çağında en sık görülen kronik endokrin hastalıktır.Ülkemizde ve dünyada sıklığı giderek artmaktadır.Bu artış diyabetin ve beslenme tedavisinin daha görünür ve popüler olasına sebep olmaktadır.Diyabet yönetiminde beslenme ana belirleyicilerden biridir.Beslenmeyi çevreleyen birçok diyabet efsanesi vardır, ancak sağlıklı ve doğru beslenme her diyabetli için bireysel olarak yapılandırılmış bir planı içerir.Bu çalışmada diyabetlilerin beslenme ve besinlerle ilgili inanış ve tutumları değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinolojisi Polikliniği'nde takipli çocuk ve adolesanlar arasından rutin poliklinik kontrolü için başvuran ve çalışma için gönüllü olan 104 olgu çalışmaya dahil edildi.Olguların biyokimyasal bulguları dosyalarından alındı ve 26 sorudan oluşan ve diyabetle ilgili beslenme inanışlarını sorgulayan anket uygulandı. Anket soruları Amerika, İngiltere, Avustralya ve Almanya Diyabet otoritelerinin resmi internet sitelerindeki 'Diabetes myts and facts' başlıkları altındaki maddelerden ve ülkemize özgü inanışlar için de internette sosyal medyada ve klinik takipte ekiplere sorulan sorulardan hazırlanmıştır.Anket sorularının ve ifadelerin netliği anlaşılırlığını belirlemek için 20 kişiden oluşan bir pilot çalışma planmış ve alınan geri bildirimlerle anlam karmaşasına sebep olacak 4 soru anketten çıkarılarak anket 26 soruya düşürülmüş ve olgulara uygulanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 104 olgu(77 kız 27 erkek) dahil edildi.Olguların yaş ortalamaları 13,5±5,2 yıl ve ortalama diyabet süreleri 8,7±10,2 yıl olarak belirlendi.Olguların HbA1c ortalamaları %8,1±1,9 idi.Olgular metabolik kontrol açısından iyi (HbA1c<7),orta(HbA1c 7-9) ve kötü kontrollü (HbA1c>9) olarak sınıflandırıldı.Anket sonuçları değerlendirildiğinde ortalama doğru cevap sayısı 17,1±4,3 tü.Olgularda iyi metabolik kontrol ile toplam doğru sayısı arasında anlamlı ilişki tespit edildi.(p=0,002)Olguların en sık yanlış yanıtladığı 5 soru ise Tablo1 de gösterilmektedir.

Sonuç: Tip1 diyabet tedavisinde ve metabolik kontrolün sağlanmasında, insülin tedavisi ve kan şekeri izleminin yanı sıra; beslenmenin planlanması ve beslenme eğitimi büyük önem taşımaktadır.Beslenme eğitimi planlanırken diyabetle ilgili toplumsal inanışlar, besinlerle ilgili yanlış fikirler, tutumlar ve popüler olan güncel beslenme eğilimleri ile ilgili de bilgi vermek metabolik kontrolün iyileştirilmesine yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler : beslenme, doğru bilinen yanlışlar, Tip 1 diyabet

P-230

Çocukluk çağında fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları sıklığı

Nevzat Aykut Bayrak[1], Nihan Uygur Külcü[2], Özlem Erdede[2]

[1]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme
[2]SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç: Fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları (FGSH), gastrointestinal fonksiyonları etkileyen belirgin yapısal veya biyokimyasal anormallikler olmaksızın kronik veya tekrarlayan semptomlarla karşımıza çıkan rahatsızlıklardır. FGSH teşhisi semptom temelli Roma IV kriterlerine dayanmaktadır. Toplumda pediatrik FGSH'lerin sıklığının belirlenmesi sağlık hizmetlerinin daha etkin ve ekonomik sunulmasına katkı sağlayacaktır. Amacımız, Roma IV FGB tanı kriterlerini kullanarak Türkiye'de çocukluk çağı FGSH'lerin sıklığını ve olguların özelliklerini belirlemektir.

Yöntem ve Gereç: Herhangi bir yakınma nedeniyle çocuk polikliniklerine başvuran hastalara refakat eden 4 yaşından büyük çocuklar ebeveynlerinin onayıyla çalışmaya alındı. Bilinen bir kronik hastalığı olanlar ve başka herhangi bir organik hastalık için tedavi görenler çalışma dışı bırakıldı. Tüm çocuklar bir çocuk doktoru tarafından değerlendirildi, yüz yüze sorgulanarak Roma IV FGSH kriterlerine göre FGSH araştırıldı. Fizik muayene bulguları, öz ve soy geçmiş, demografik özellikler kayıt edildi.

Bulgular: Değerlendirilen 1424 vakanın 1260'ı (ortalama yaş:11,01±4,39 yıl, %47,4 kız) çalışmaya alındı. Olguların 553'ünde (%43,9) en az bir FGSH vardı. FGSH olan ve olmayan olgular arasında yaş ve cinsiyet dağılımı açısından fark yoktu. Yaş ve cinsiyete göre düzeltilmiş lojistik regresyon analizinde FGSH ile anne-baba yaşı, doğum şekli ve sosyoekonomik durum arasında bir ilişki saptanmadı (p>0,05). Olguların 36'sında (%6,5) birden fazla FGSH saptandı. Tüm olguların %24,6'sında kabızlık, %12,1'inde irritabl bağırsak sendromu, %2,3'ünde siklik kusma, %2,3'ünde fonksiyonel karın ağrısı, %2,1'inde ruminasyon, %1,9'unda fonksiyonel kusma ve %1,3'ünde fonksiyonel ishal tanısı konuldu. Olgular çocuk (<11 yaş, n=662) ve genç erişkin (>11 yaş, n=598) olarak gruplandırıldığında, FGSH'nin çocuk yaş grubunda istatistiksel anlamlı olarak daha sık görüldüğü (%47,0 vs. %40,5, p<0,05) ve kabızlık tanısının bu istatistiksel sıklıktan sorumlu olduğu izlendi (%28,9 vs. %19,9, p<0,01, ki-kare:13,57, OR:1,45).

Sonuç: Çalışmamızda, sağlıklı çocuklarda bile FGSH sıklığının yüksek olduğu, özellikle 11 yaş altında kabızlığın sık olduğu, ama ebeveynlerin/olguların bu durumdan öncelikli olarak yakınmadığı gözlenmiştir. Hekim şüphelenmez ve ayrıntılı sorgulamazsa çoğu hastada FGSH tanısı atlanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, Fonksiyonel gastrointestinal sistem hastalıkları, irritabl bağırsak sendromu, kabızlık, Roma 4 kriterleri

P-231

Neonatolojide Bir İkilem: Rektal Kanama Endişesi İle İnek Sütü Protein Alerjisi İhtimali

Gonca Vardar[1], Mine Özdil[1], Sinan Tüfekçi[2]

[1]Neonatoloji Bölümü,Atatürk Şehir Hastanesi, Balıkesir, Türkiye
[2]Neonatoloji Bilim Dalı, Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tekirdağ, Türkiye

Amaç: İnek sütü protein alerjisi (İSPA) kanlı dışkılama ve karın şişliği gibi semptomlara yol açarak yenidoğanlar, özellikle preterm bebeklerde, cerrahi hastalıklar, sepsis ve nekrotizan enterokoliti taklit edebilmektedir. Bu çalışmada annesin eliminasyon diyeti uygulanan ve anne sütü ile beslenen İSPA tanılı 17 term ve preterm bebeğin klinik bulguları, ayırıcı tanı ve tedavi yöntemlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Ekim 2018-Şubat 2021 tarihleri arasında rektal kanama şikayeti olan 17 term ve preterm bebeğin dosyaları retrospektif olarak incelendi. Klinik semptomlar, laboratuvar bulguları, tanı ve tedavide kullanılan yöntemler kayıt edilerek analiz edildi.

Bulgular: Rektal kanama başlangıç zamanı 28-40 (medyan 38) gestasyon haftalar arasında idi. İnek sütü protein alerjisi tanısı alan hastaların %47,1'i prematüre idi ve nekrotizan enterokolit ile benzerlik nedeniyle tanıda zorluk yaşandı (%62,5). İSPA tanılı hastaların %76,5'inde kanlı dışkılama, %11,8'inde mukuslu dışkılama, %5,9'unda kusma ve %5.9'unda abdominal kolik ilk semptomdu. Anneye eliminasyon diyeti başlandıktan sonra dışkıda makroskopik kanın kaybolma median zamanı ise 72 saat olarak saptandı. Tüm hastalar anne sütü ile beslenmekteydi. Annenin eliminasyon diyetine adaptasyonu süresince hastaların %29,4'üne aminoasit bazlı mama, %70,6'sına ise ileri derecede hidrolize mama verildi. İnek sütü ve yumurta spesifik Ige hastaların %76,4 (n=13) ünde çalışıldı, pozitiflik saptanmadı. Eozinofili hastaların %29,4›ünde görüldü, %11.8 (n=2)inde hafif, %17.6 (n=3)sında ise orta dereceliydi.

Sonuç: İnek sütü protein alerjisi kanlı dışkılama ve eozinofili ile prezente olan, iyi görünen bebeklerde akılda tutulmalıdır. Yenidoğan döneminde tanı, eliminasyon diyeti ile konmaktadır ve anne sütü ile beslenmenin devam edilmesi teşvik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler : inek sütü protein alerjisi, preterm, rektal kanama, yenidoğan

P-232

Turner Sendromlu Çocuklarının Klinik ve Laboratuvar Bulgularının Retrospektif Olarak İncelenmesi: Tek Merkez Deneyimi

Dilek Bingöl Aydın[1], Hande Turan[1], Elvan Bayramoğlu[1], Yavuz Özer[1], Gürkan Tarçın[1], Oya Ercan[1], Olcay Evliyaoğlu[1]

[1]İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Amaç: Turner Sendromu X kromozomunun kısmi veya tam eksikliği ile ortaya çıkan ve farklı genotip ve fenotip bulguları ile seyreden bir genetik hastalıktır. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen Turner sendromlu vakalarının genetik ve klinik özelliklerinin paylaşılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 1994-2021 yılları arasında Cerrahpaşa Çocuk Endokrin Kliniğine başvuran ve Turner Sendromu tanısı alan 29 olgu çalışmaya alındı. Olguların başvuru yakınmaları, genetik ve klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, aldıkları tedaviler ve takipte gelişen endokrinopatiler incelendi. Olgular klasik ve mozaik Turner olarak gruplandırılarak klinik özellikler karşılaştırıldı.

Bulgular: Olguların %10,3'ü (n=3) prenatal dönemde tanı almıştı. Başvuru yaşları ortalaması 10,66±4,03 yıldı. Karyotip %44,8 olguda 45,X, %55,2 olguda mozaik (45,X/46,XX, 45X,46,XY, 46,X i(Xq), 45,X/46,Xi(X), 46,Xi(X), 45,X/46 Xr) saptandı. Başvuru yakınmaları, boy kısalığı (%79,3), adet görememe (%13,7), prenatal tanı (%13,7), obezite (%10,3), işitme bozukluğu (%0,03) ve sendromik yüz görüntüsü (%0,03) idi. Karyotipi 45,X/46,XY olan 3 olgunun ve 2'sinde SRY çalışıldı ve (+) saptandı. Üç hastada gonadektomi yapıldı. Olgularda en sık göz bulguları ve kubitus valgus belirlendi (%65,5, %65,5). Üç hastada Leri Weill Sendromu, Kabuki Make-up Sendromu ve galaktozemi eşlik etmekte idi. Olguların %75,9'u (n=22) büyüme hormonu eksikliği, %10,3'ü (n=3) biyoinaktif büyüme hormonu tanılarını aldı. Olgulara ortalama 14,84±2,29 yaşında östrojen replasmanı başlandı. Takibe devam eden hastalarda tiroid bozukluğu, insülin direnci ve dislipidemi sırasıyla %24,1, %58,6, %20,7 oranında saptandı. Klasik ve mozaik Turner karşılaştırıldığında mozaik Turner olgularında büyüme hormonu eksikliği anlamlı düzeyde yüksek saptandı (p=0,03). Klasik Turner olgularının HDL düzeyleri mozaik olanlara göre anlamlı düzeyde yüksekti (p=0,01). Klasik ve mozaik Turner olguların laboratuvar bulguları Tablo1'de özetlenmiştir.

Sonuç: Literatüre göre Turner Sendromunda hastalarının genotipine göre ortaya çıkabilecek fenotip öngörülememekle birlikte bazı genotiplerde daha sık beklenen bulgular vardır. Bu bağlamda Turner sendromu tanısı koyulan tüm hastalar multidisipliner yaklaşım ile görülebilecek patolojiler açısından taranmalıdır.

Anahtar Kelimeler : boy kısalığı, mozaik Turner, Turner Sendromu

P-233

Çocuk Servisinde Takip Edilen COVİD-19›lularda Asemptomatik Hepatobiliyer Tutulumun Değerlendirilmesi

Bengisu Menentoğlu[1], Emine Ergül Sarı[1], Hasret Ayyıldız Civan[1], Nevin Hatipoğlu[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1]

[1]SBÜ İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: SARS-CoV-2' nin, Anjiotensin dönüştürücü enzim-2 reseptörüne sahip kolanjiyositlere direk bağlanıp karaciğer hasarına neden olduğu bilinmektedir. Kolanjiyositler; rejenerasyon, immün yanıt mekanizmaları dahil olmak üzere karaciğer fizyolojisinde önemli rol oynamaktadır, fonksiyonlarının bozulması hepatobiliyer hasara neden olur. COVID-19 vaka serilerinde de bu hasarın göstergesi olarak kolestatik belirteçlerin yükseldiği rapor edilmiştir. Bu çalışmamızda COVID-19'un asemptomatik hepatobiliyer sistem tutulumunun sıklığını belirlemeye çalıştık.

Yöntem ve Gereç: SBÜ İstanbul Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH'de, 01.11.2020-15.05.2021 tarihleri arasında, akut semptomatik COVID-19 enfeksiyonu geçiren ve COVID-19 PCR pozitif olan hastalar retrospektif tarandı, 82 hasta çalışmaya dahil edildi. PCR pozitif hastalarda transaminaz düzeyleri, kolestaz enzimleri, bilirubin değerleri, koagülasyon tetkikleri, albümin düzeyi incelendi. Doğumsal metabolik hastalık tanılı, hepatobiliyer sistemi etkileyen kronik hastalığı olan ve hepatobiliyer sistem şikayetleri olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Bulgular: Hastaların %100'ünün (82) COVID-19 PCR'ı pozitif, %61'i erkek (50), %39'u (32) kızdı. Hastaların yaş ortalaması 78 ay, ortalama yatış süresi 7,8 gün saptandı. Hastaların %75,6'sı pnömoni, %14,7'si sepsis, %7,3'ü ensefalit tanısı ile yatırıldı; %41,5'inde ateş en sık semptomdu. Hastaların %76,8'nin kronik hastalığı yokken %9,78'nin serebral palsi, %4,87'sinin Down Sendromu tanısı mevcuttu. Hastalarımın %21'inde ALT yüksekliği, %65'inde AST yüksekliği, %15,9'unda INR uzunluğu, %3,7'sinde albümin düşüklüğü tespit edildi. Hastalarımızın %3,7'sinde total bilirubin yüksekliği, %9,8'inde direkt bilirubin yüksekliği, %12,5'inde GGT, %6,1'inde ALP yüksekliği saptandı. Hastaların %26,8'ine karın ultrasonografisi yapıldı; bu hastaların %76,2'sinin sonucu normal iken %23,8'inde hepatomegali saptandı.

Sonuç: COVID-19 hastalığı en sık solunum sistemini etkilese de hepatobiliyer tutulumun da olduğu bilinmektedir. Çalışmamızda hastaların asemptomatik hepatobiliyer sistem tutulumunun olduğunu gözlemledik. COVID-19 nedeni ile hastanede yatan hastalarda transaminaz düzeylerine, kolestaz enzimlerine, koagülasyon testlerine bakılmasını, gereklilik halinde karın ultrasonografisi istenmesini öneriyoruz. COVID-19'un hepatobiliyer sistem üzerine etkilerini belirlemek için daha çok çalışmaya, özellikle ilerleyen dönemlerde kalıcı hasarı belirleyebilmek için de prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler : COVID-19, hepatobiliyer

P-234

Çocuk acil servisle ilgili şikayetlerin değerlendirilmesi

İbrahim Hakan Bucak[1], Ahmet Küçük[1], Hüseyin Tanrıverdi[1], Habip Almış[1], Fedli Emre Kılıç[1]

[1]Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç: Çocuk acil servisler morbiditesi ve mortalitesi yüksek hastaların başvurduğu, hastalara 24 saat kesintisiz hizmet sunulan hastane birimlerdir. Çocuk acil servislerden sağlık hizmeti alan hasta ve hasta yakınları herhangi bir nedenle şikayetçi olmaktadır. Bu çalışmada çocuk acil servisle ilgili yapılmış olan şikayetlerin incelenmesi amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: Çalışmada 01.12.2019-01.12.2020 tarihleri arasında, üçüncü basamak bir üniversite hastanesi çocuk acil servisine başvuran, herhangi bir nedenle hasta/hasta yakınlarının SABİM (TC Sağlık Bakanlığı İletişim Merkezi), CİMER (TC Cumhurbaşkanlığı İletişim Merkezi) ve Sağlık Müdürlüğüne vasıtası ile şikayetleri incelendi.

Bulgular: Çalışma döneminde 32 adet şikayet olduğu tespit edildi. Şikayetlerin %81,3'ünün SABİM'e yapıldığı, en sık şikayet sebebinin (%50) "muayene süresi için uzun süre beklemek" olduğu, şikayetlerin %78,1'inin baba tarafından yapıldığı, şikayetçi olan ebeveynlerin %37,5'inin çocuklarını muayene ettirmeden hastaneden ayrıldığı belirlendi. Olguların sonlanım durumları incelendiğinde %53,1'inin reçete verilerek taburcu edildiği görüldü. Hastane yatışı yapılan olgular ise %9,4 oranında idi. Çalışmaya dahil edilen 32 olgunun 17 (%53,1)'si erkek, 15 (%14,9)'i kız, olguların yaş ortalaması 6,09 ± 5,12 (1-17) yıl idi.

Sonuç: Çalışmada elde edilen veriler ışığında çocuk servis şikayetlerinin genel konusunu muayene için bekleme süresi oluşturmaktadır. Ancak asıl odaklanılması gereken ise şikayet edilen olguların hastane yatışı gerektiren durumda olabileceği ve şikayetçi olan ebeveynlerin çocuklarını muayene ettirmeden sağlık tesisinden ayrılmış olduğu gerçeğidir. Konu ile ilgili çok merkezli çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, Çocuk Acil Servis, Şikayet

P-235

Bilateral Multikistik Displazik Böbrek: Olgu Sunumu

Muhammed Ali Çınar[1], Samet Benli[2], Mustafa Aydın[2]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı

Amaç: Multikistik Displazik Böbrek (MKDB) insidansı 1:4000'dır. Erkeklerde kızlara göre iki kat daha sık görülür. Genellikle unilateraldir ve tüm böbrek etkilenir. Olguların ancak %5 civarında bilateral tutulum olur. Burada Bilateral MKDB tanısıyla izlenen bir kız olgu sunuldu.

Bulgular: Dış merkezde 33 yaşındaki anneden NSVY ile 2300 gram ağırlığında doğan kız hastaya, antenatal takiplerinde bilateral MKDB tanısı konulmuş. Hastanın postnatal 5. günde renal yetmezlik tablosu gelişmesi nedeniyle tarafımıza sevki yapıldı. Ünitemizde yapılan üriner sistem ultrasonografisinde Sağ böbrek boyutu 20 mm, parankim ekojenitesi 2 RPH; Sol böbrek boyutu 25 mm, parankim ekojenitesi 2-3 RPH, en büyüğü 6 mm boyutta kistler izlendi. Fizik muayenede pretibial ve labial ödemi olan, tetkiklerinde üre 204 mg/dL, kreatinin 4,2 mg/dL saptanan hastaya periton diyaliz katateri açılarak diyaliz başlandı. Hastadan postnatal 7. gününde alınan sT4 0.63 ng/dL , TSH 3.81 IU/mL saptanması nedeniyle hasta ötiroid sendromu düşünüldü. Takiplerinde, kan kültüründe psödomonas ve periton sıvısı kültüründe klebsiella üremesi saptanması üzerine uygun antibiyoterapi başlandı. Antibiyoterapi sonrası kontrol periton sıvısı ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Böbrek yetmezliğinin poliürik fazına bağlı hiponatremisi gelişen hastanın mayisindeki sodyum konsantrasyonu arttırıldıktan sonra kliniğinin düzeldiği görüldü. Aralıklı bakılan serum biyokimyasında Üre 204-70 mg/dL, Kreatinin 2,1-4,2 değerleri arasında bulundu. Kan basıncı yüksek seyreden hastaya Kaptopril (0,05 mg/kg) başlandıktan sonra tansiyon arteriyel değerleri normal sınırlarda seyretti. Hastaya postnatal 35. günde kalıcı periton diyalizi takıldı; aileye periton diyalizi eğitimi verilerek taburcu edildi.

Sonuç: Multikistik displazik abdominal kitlenin infantlarda en sık, yenidoğanlarda ise 2. en sık nedeni olmakla birlikte çocuklarda böbreğin en yaygın kistik hastalıklarındandır. Solid kistik displazi, Multikistik displazik böbrek ve Hidronefrotik form olarak 3 farklı formu vardır. Etyoloji net olarak açıklanmamıştır. Antenatal tanı alan hastaların uygun bir merkezde doğumlarının sağlanması veya doğduktan sonra sevk edilmesi prognoz yönünden önemlidir.

Anahtar Kelimeler : Multikistik displazik böbrek, Periton diyalizi, Prognoz, Yenidoğan

P-236

Granülomatöz Polianjiitis (Wegener Granülamatozu) tanılı hastada SSS tutulumu

İlke Baş[1], Erdem Şimşek[1], Sanem Keskin Yılmaz[1]

[1]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastanesi

Giriş: Granülomatöz Polianjiitis (GPA-Wegener) küçük ve orta büyüklükteki arterlerin nekrotizan granülomatöz inflamasyonu ile seyreden, alt-üst solunum yollarını ve böbrekleri etkileyen sistemik vaskülittir. Genellikle anti nötrofil sitoplazmik antikorlar (cANCA) ve proteinaz3 (PR3) ilişkilidir.GPA, çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır.Tahmini yıllık insidansı 1/1000000'dan daha azdır. Yazıda; santral sinir sistemi tutulumu ile seyreden Granülomatöz Polianjiitis (Wegener) tanılı bir olgu sunulmuştur.

Yöntem ve Gereç: OLGU:15 yaşında erkek hastanın 2 yıl önce başlayan sık öksürük ve solunum sıkıntısı yakınmasına izlemde konuşmada bozulma,yutmada zorlanma,trigeminal sinir trasesinde ağrı eklenmiş. Yapılan tetkiklerinde intrakranial (posterior fossada) kitle saptanmış ve eksizyonel biyopsi yapılmış. Patolojik inceleme Granülomatöz Polianjiitis(Wegener) ile uyumlu bulunmuş. Bir yıl oral deksametazon tedavisi almış ve yakınmaları gerilemiş. Deksametazon kesilirken yakınmaları tekrarlayan hasta çocuk nörolojisi polikliniğine getirildi. Fizik bakıda;VA:27kg(<3p),boy:142cm(<3p),baş çevresi:52cm(50p) olarak ölçüldü. Vital bulguları normal ve normotansifti. Gövdede yaygın maküler döküntüleri mevcuttu. Solunum sistemi muayenesi olağandı. Nörolojik muayenesinde; Trigeminal sinir maxiller ve mandibuler dallarında hiperaljezi mevcuttu. Sol hipoglossal sinir parezisi mevcuttu. Tat alma duyusu normaldi.Göz-Kulak Burun Boğaz ayrıntılı bakısı olağandı.

Bulgular: Hastanın hemogram, rutin biyokimyasal testler, hipofiz ve tiroid hormon düzeyleri normaldi. ANCA profil p-ANCA (IFA+) pozitif, Ig'ler ve subgruplarının seviyeleri normaldi. Lenfosit paneli normal sonuçlandı. Yüksek rezolusyonlu akciğer tomografisi ve solunum fonksiyon testleri normaldi. Kranial MRG'da sağda "meckel mağarası" bölgesinde dural kaynaklı kontrast tutan kitlesel lezyon saptandı. Cilt döküntülerinden alınan cilt biyopsisi ve dış merkez eksizyonel biyopsi preparatları değerlendirildi; Nonspesifik nekrotizan granülomatöz lezyon, Granülomatöz Polianjiitis (Wegener) ile uyumlu olarak yorumlandı. Hastaya; trigeminal hiperaljezisi nedeniyle karbamazepin başlandı.Vaskülit tanısına yönelik 5 gün pulse; ardından oral 1mg/kg şeklinde idame metilprednizolon başlandı.Yakınmaları gerileyen olgu poliklinik izlemi için yönlendirildi.

Sonuç:Granülomatöz Polianjiitis (Wegener) genellikle alt-üst solunum yolu ve böbrek tutulumu triadı ile seyretse de %10-45 oranında SSS bulguları görülebilmektedir. SSS tutulumunda "Meckel mağarası" olarak tanımlanan bölgenin tutulumu ve kraniyal sinir tutulumları tipiktir. Sunulan olgu çocukluk çağında nadir görülen bir hastalığın atipik klinik prezantasyonunu yansıtması nedeniyle önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler : Granülomatöz Polianjiitis, SSS tutulumu, Wegener

P-237

Oral Yoldan Verilen Oftalmik Damlanın İnfantta Neden Olduğu Zehirlenme: Bir Olgu Sunumu

Şükriye ÖZDE[1], Nurcan ÜNAL[2]

[1]Düzce Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Gaziantep Nizip Devlet Hastanesi

Özet: Oftalmik damlalar topikal olarak kullanıldıklarında bile pediatrik popülasyonda ciddi sistemik yan etkilere neden olabilirler. Bu yazıda timolol-birimodine karışımı içeren topikal bir preparatın kolik ağrı damlası sanılarak oral yoldan verilmesi sonucu bir süt çocuğunda gelişen intoksikasyon olgusu sunulmuştur. 4 aylık sağlıklı kız bebek aniden genel durumunda bozulma ve uykuya eğilim nedeniyle acil servise getirilmiştir.

Yöntem ve Gereç: Yapılan değerlendirmede hasta hipotansif, hipotonik ve solunumu yüzeyeldi. Gerekli ön tetkikleri yapılarak sepsis, menenjit ve metabolik hastalık ön tanıları ile pediatri yoğun bakım ünitesine interne edildi. Yapılan değerlendirmede enfeksiyon bulgusuna rastlanmadı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Kardiyak biyomarkerları normaldi. Direkt grafilerinde özellik yoktu.

Bulgular: İntoksikasyon açısından değerlendirilmek üzere hastaya yakın tarihte verilen ilaçlar kontrol için aileden istendi. İlaç kontrolü yapılırken, ailenin kolik ağrı damlası yerine yanlışlıkla hastanın babaannesine ait ve glokom tedavisi için kullanılan timolol-birimodine içeriğine sahip göz damlasından beş damla oral yolla verdiği öğrenildi.

Sonuç: Destek tedavisini takiben 12. saatinde hastanın bilincinin açıldığı, solunumunun düzeldiği, daha canlı ve aktif olduğu görüldü. Genel durumu düzelen hasta dördüncü gün yoğun bakım ünitesinden taburcu edildi.Bebeklerde, oküler ilaçların sistemik etkileri yetişkinlere göre daha büyük bir etkiye sahip olabilir, potansiyel olarak daha uzun bir süre için daha yüksek plazma seviyeleri ve ciddi sistemik yan etki riski çok daha fazladır. Bu olgu topikal olarak uygulanan oftalmik damlaların bebeklerde santral sinir sistemi depresyonu ve kardiyojenik şok gibi yaşamı tehdit eden advers olaylara bile neden olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler : infant, intoksikasyon, kardiyojenik şok, santral sinir sistemi depresyonu, timolol-Birimodine

P-238

Neonatal Dönemde Nadir Bir Disritmi: Konjenital Junctional Ektopik Taşikardi

Burcu ÇİL[1], Mete Han KIZILKAYA[1]

[1]Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Yenidoğan döneminde kardiyak aritminin tüm şekilleri görülebilirken taşiaritmiler içerisinde en sık görüleni supraventriküler taşikardiler (SVT) olup nadiren önemli atriyal taşikardi tipleri görülebilmektedir. Bunlardan en önemlisi ise konjenital junctional ektopik taşikadidir (JET). Konjenital JET erken tedavi edilmemesi durumunda yüksek morbidite ve mortaliteye yol açan fatal bir aritmidir. Burada doğum sonrası 12. saatinde tanı alan ve tedavisi planlanan JET'li olgu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: Hastanemizde miadında normal doğumla 3600 gr doğan yenidoğan; postnatal takiplerinde takipneik solunumu olması üzerine TTN, konjenital pnomoni ön tanıları ile yenidoğan ünitesine yatırıldı. Ampisilin ve gentamisin tedavisi başlanıp nazal IPPV modda mekanik ventilatöre bağlanarak takibe alındı. Monitorize izlenen hastanın kalp tepe atımı (KTA)>200/dk ve elektrokardiyografisinde (EKG) dar QRS'li taşikardi saptandı; SVT ile uyumluydu. Hastaya 0,1mg/kg'dan adenozin IV bolus yapıldı, yanıt alınamaması üzerine adenozin tedavisi 0,2mg/kg'dan tekrarlandı. KTA'nda düzelme olmaması üzerine 2 kez senkronize kardiyoversiyon uygulandı, 10µg/kg/dk'dan amiodaron infüzyonu başlandı, oral propranolol ve 1mg/kg'dan lasix tedavileri uygulandı. Mevcut antiaritmik tedavilere rağmen KTA: 160-180/dk olan ve RR'lar düzensiz seyreden hastada AV disosiasyon görülmesi üzerine konjenital JET düşünüldü.

Bulgular: Takiplerinde solunum sıkıntısı artan hasta entübe edildi, tiroid fonksiyon testlerinde bozulma olması nedeniyle amiodaron tedavisi kesildi, hastanemizde flekainid olmadığı için başlanamadı. Genel durumu bozulan hastanın ailesinden onam alınarak öncesinde işitme ve görme testleri yapıldıktan sonra 0,1 mg/kg/gün'den oral Ivabradin tedavisi başlandı. İlk dozdan 4 saat sonra KTA:95/dk'e düştüğü ve sinüs ritmine dönüştüğü görüldü. İzlemlerinde solunum sıkıntısı gerileyen ek tedavi ihtiyacı kalmayan hastanın kontrol holterlerinde KTA ortalamasının 160/dk'dan 140/dk'ya gerilediği ve günlük %50-75 oranında sinüs ritminde seyrettiği görüldü. Ivabradin tedavisi ile taburcu edilen hastanın tedavisinin 2. ayında kalp hızı kontrolünün sağlandığı ve büyük oranda sinüs ritminde seyrettiği görüldü.

Sonuç: Konjenital JET infantil dönemde yüksek morbidite ve mortalite ile seyreden fatal bir disritmi olmakla birlikte literatür ışığında Ivabradin bu hasta grubunda monoterapi veya çoklu ilaç uygulamalarında belirgin fayda sağlamaktadır. Bu olgu yenidoğan döneminde dahi güvenle kullanılabileceği amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : aritmi, infant, ivabradin, junctional ektopik taşikardi

P-239

İştahsizlik Büyüme Gelişme Geriliği midir?

MERVE ÖZEN[1], PINAR ZENGİN AKKUŞ[2]

[1]SBÜ ZEYNEP KAMİL EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ,ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
[2]SBÜ ZEYNEP KAMİL EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ,GELİŞİMSEL PEDİATRİ

Amaç: İştahsızlık terimi ebeveynler tarafından beklenenden az besin tüketen, zor ve seçici yemek yiyen çocuklar için kullanılır. Dünya Sağlık Örgütü,beslenme bozukluğunu, altta yatan organik patolojisi olmayan çocuklar için mantıklı ve yeterli bakım veren birinin varlığında, beslenme güçlüğü veya besini reddetme ya da uygun ve yeterli besin kaynakları varlığında aşırı seçicilik olarak tanımlamıştır (1).Gelişememe, büyümek için yetersiz kalori alan çocuklarda ortaya çıkan endişe verici bir durumdur.İştah kaybı yeme bozukluğunun bir çeşidi olarak yetersiz besin alımının sık görülen bir sebebidir.

İştahsız çocukta değerlendirilmesi gereken önemli noktalardan biri ailenin bu konudaki algısının gerçeği yansıtıp yansıtmadığı ve bu durumdan çocuğun büyüme ve gelişmesinin ne kadar etkilendiğidir

Yöntem ve Gereç: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine Ağustos 2018-2021 yılları arasında ailesi tarafından "iştahsız ve zayıf" olarak algılanan hastalar arasından rastgele seçilen 33 hasta yaş,cinsiyet,büyüme ve gelişme persentilleri ve anemi tetkikleri(b12,hemogram,ferritin) hasta kayıtlarından tarandı.

Bulgular: Olguların başvuru yaşı 15 ay ile 14 yaş 8 ay arasında değişmekte olan 18 'i erkek(%54),15'i kız(%45) hastadan oluşmaktaydı.İştahsızlık süresi minimum 1 hafta ile maksimum 5 yıl arasında değişkenlik göstermekteydi.1 hasta premature doğum öyküsü,1'i café au lait lekeleri nedenli takipli,kronik hastalığı olmayan olgulardı.

Yalnızca 8(%24) hastanın vitamin b12 değeri 300 pg/ml altındaydı.Ferritin 16 olguda(%48) 30 ng/ml altında idi ancak t(üm olguların Hb değerleri 11 g/dl üzerinde olup o yaş grubuna göre belirlenen normal aralıktaydı.Ağırlık persentilleri 3,8p ile 99p aralığında (ortalama 46,7p) boy 2,5p ile 99p (ortalama 65,1p)olduğu görüldü

Sonuç: Çocukluk çağında iştahsızlık ve yeme sorunları nedeniyle doktora getirilen sağlıklı çocukların oranı %20-35 arasında değişmektedir. Bu durum hekimler tarafından sıklıkla normal durumun abartılması olarak değerlendirilir (2). Çocuğun beslenmesi ve büyümesi ile ailelerin beklentileri çoğu kez farklı olabilir. Bazı çalışmalar az ve seçici yemek yediği belirtilen çocukların bu durumdan büyüme ve sağlık durumlarının etkilenmediğini gösterirken (3,4) bazı çalışmalar bu çocukların yaşıtlarına göre daha yavaş büyüdüklerini göstermiştir.İştahsızlığın büyüme ve gelişmeye etkisi ile ilgili daha geniş serilerde uzun dönem çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler : Büyüme, İştahsız çocuk, malnutrisyon, vitamin eksikliği

P-240

MIS-C 'de Tedavi Öncesi ve Sonrası İnflamatuar Belirteçlerin Değerlendirilmesi

Arif İsmet ÇATAK[1], Erhan KARAASLAN[1], Kübra GÜNEŞ[2]

[1]Tokat Gaziosmanpaşa Üniversite Hastanesi
[2]Tokat Devlet Hastanesi

Amaç: Severe acute respiratory syndrome coronovirus (SARS-CoV-2) çocuklarda gelişen multisistemik inflamatuvar sendrom(MIS-C) 'unda immature granulosit sayı ve yüzdesinin hastalık öncesi ve sonrası dönemde nasıl değiştiğini kontrol grubu ile karşılaştırarak incelemeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmaya 01.01.2021-31.05.2021 tarihleri arasında SARS-Cov-2 enfeksiyonu geçirmiş ve semptom, fizik muayene ve laboratuar parametreleri sonrası MIS-C tanısı alan 14 çocuk hasta ve 19 sağlıklı gönüllü dahil edildi. MIS-C tanısı alan hastalara tedavi olarak metilprednizolon, IVIG, asetilsalisilik asit tek ya da kombine olarak uygulandı. Hastaların tanı anındaki ve tedavi sonrası beyaz küre, mutlak nötrofil sayısı (MNS), immatür granülosit(IG) sayısı ve yüzdesi, sedimentasyon, C-reaktif protein(CRP), prokalsitonin düzeyleri kaydedildi.

Bulgular: MIS-C tanısı almış 14 hastanın 5'i kız 9'u erkekti. Yaş ortalamaları 5.23±3.3 idi. Yaş ve cinsiyet açısından kontrol grubu ile MIS-C grubu arasında fark izlenmedi (p=0.119). Hasta grubunda tedavi sonrasında IG sayı ve yüzdesi, MNS CRP, sedimatasyon, prokalsitonin düzeylerinde tanı anına göre istatistiksel olarak anlamlı olarak azalma saptandı. Tedavi öncesi ve sonrasında MNS hariç tüm parametreler kontrol grubuna göre yüksek izlendi.

Sonuç: MIS-C'de IG sayı ve yüzdesi de diğer parametreler gibi tedavi sonrası azalmakta, buna rağmen tedavi sonrası dönemde kontrol grubuna göre yüksek izlenmektedir. Bu nedenle inflamatuar hastalık olan MIS-C'de takip parametresi olarak kullanılabilir. MIS-C tanısı almış hastalarda IG sayısı ve yüzdesi için cut-off belirtebilmek için daha fazla hasta ile yapılmış çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır .

Anahtar Kelimeler : Belirteç, Granulosit, İnflamasyon, MIS-C, SARS-COV-2

P-241

Aşı Reddinin Beraberinde Getirdiği Sorun: Yenidoğanın Geç Hemorajik Hastalığı

Hilal Betül Salar[1], Bengisu Menentoğlu[1], Emine Ergül Sarı[1], Sadık Sami Hatipoğlu[1], Zülfükar Gördü[2]

[1]SBÜ Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi
[2]Aydın Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Aşı tereddüdü ve reddinin yaygınlaşması doğumdan sonra K vitamini uygulanmasının reddini de beraberinde getirdi. Bu yazıda yenidoğanda K vitamini profilaksisinin ve eksikliğinin önemini vurgulamayı amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Olgu sunumu

Bulgular: 48 günlük erkek hasta huzursuzluk, inleme şikayetleriyle acilimize başvurdu. Özgeçmişinde aşılarının yapılmadığı ve doğumda K vitamini profilaksisinin uygulanmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde ajitasyon ve cilt solukluğu dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın tetkikleri BK:20190/mm3 Hgb:6,5 g/dl Trombosit:406000/mm3 MCV:94 fL LDH:534 U/L CRP:4 mg/dl olarak sonuçlandı. PA akciğer grafisinde kostofrenik sinüsler künt görünümdeydi. Anemisi saptanan hastadan etyolojiye yönelik tetkikler istendi. Koagülometrede PTZ:>120 sn, aPTT>210 sn, INR>10 Fibrinojen:329 mg/dl olarak saptandı. Tam idrar tetkiki normal, gaitada gizli kan ve direkt coombs negatif sonuçlandı. Transfontanel ve karın ultrasonlarInda kanama saptanmazken, akciğerlerde bilateral 2,5 cm kadar plevral efüzyon izlendi. Ekokardiyografide özellik saptanmadı. Kranial MR' da kanama izlenmedi.

Hastada yenidoğanın geç hemorajik hastalığı düşünülerek hastaya 2 mg K vitamini, 15 ml/kg TDP, 20 ml/kg eritrosit süspansiyonu replase edildi. K vitamini ve TDP'den 6 saat sonra alınan kontrol tetkiklerinde INR:1,2 PTZ:13,8 sn aPTT:23,9 sn olarak saptandı.

Kontrol tetkiklerinde hemotokrit düşüşü izlenmeyen, koagülometresi normal seyreden, plevral efüzyonu gerileyen hasta, aile aşılar hakkında bilgilendirilerek taburcu edildi.

Sonuç: Bebeklik döneminde K vitamini eksikliğine bağlı hemorajik hastalık, başvuru zamanına göre erken (24 saat içinde), klasik (1 hafta içinde) ve geç (2 hafta ile 6 ay arası) olarak sınıflandırılır. Özellikle geç başlangıçlı K vitamini eksikliği kanaması yaşamı tehdit edici olabilir. Bu nedenle tüm yenidoğanlara doğumdan hemen sonra K vitamini profilaksisi uygulanmalıdır.

Vakamızda anemi ile birlikte koagülopati olması ve K vitamini tedavisine hızlı yanıt vermesi K vitamini eksikliğine bağlı hemorajik hastalık düşündürmüştür, ancak hastada kanama tespit edilememiştir. Hastanın plevral efüzyonu az miktarda olduğu için girişim ve analiz yapılamamıştır. Literatürde K vitamini eksikliğinin hemorajik plevral efüzyona neden olduğu bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler : aşı reddi, geç hemorajik hastalık, K vitamini

P-242

Nötrofil-Lenfosit Ve Trombosit-Lenfosit Oranları Obez Hastalarda Steatoz İle İlişkili midir?

Sibel Yavuz[1], Cemil Oktay[2]

[1]Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Adıyaman, Türkiye
[2]Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji BD, Adıyaman, Türkiye

Amaç: Obezite, vücutta sağlık için risk oluşturacak düzeyde anormal veya aşırı yağ birikimi olarak tanımlanmaktadır. Çocuklarda klinik olarak obezite yaşa ve cinsiyete göre vücut kitle indeksi (VKİ) persentilinin %95 ve/veya üstünde olması olarak tanımlanır (1). Günümüzde obezitenin çocukluk yaş grubunda görülme sıklığı geçmiş yıllara göre artmıştır (2-4) Bu çalışmada çocuklarda, obezitenin ciddi bir komplikasyonu olan steatoz öngörmede nötrofil-lenfosit oranı (NLO) ve platelet-lenfosit oranının (PLO) kullanılabilirliğini araştırdık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamıza Haziran 2020-Ağustos2021 tarihleri arasında kliniğimizde obezite ile takip edilen 69 hasta dahil edildi. Hastalar steatoz olmayanlar (n=34) ve steatoz olanlar (n=35) olmak üzere iki gruba ayrıldı. Hastaların dosyalarından yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı (kg), boy, VKİ(kg/m^2), laboratuvar testleri, batın ultrasonografi bulguları standart veri toplama formuna kaydedildi.

Bulgular: Steatoz olmayan hasta grubunda 34 hasta, steatoz olan grupta 35 hasta var idi. Steatoz olmayan hasta grubunda yaş ortalaması 136±34.3 ay, steatoz olan hasta grubunda ise yaş ortalaması 131.9 ±35.3 ay idi. Steatoz olan gruptaki hastaların 22 hasta (%62.9) grade 1 steatoz, 13 hasta (%37.1) grade 2 steatoz mevcut idi. Steatoz olmayan obez hasta grubundaki hastaların vücut ağırlığı 67.5 kg, ortalama boy 151.5 cm, ortalama VKİ 27.8 ve VKİ SDS 2.4 olarak ölçüldü. Steatoz olan obez hasta grubundaki hastaların vücut ağırlığı 62 kg, ortalama boy 150 cm, ortalama VKİ 27.1 ve VKİ SDS 2.3 olarak ölçüldü. Her iki grupta kilo, boy, VKİ ve VKİ SDS değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Gruplar arasında karşılaştırma yapıldığında NLO'ı ve PLO'ı steatoz olan grupta yüksek idi. NLO'ı steatoz olmayan grupta 0.94(0.78-1.54), steatoz olan grupta 1.57(1.05-2.21), (p:0.005) idi. PLO'ı steatoz olmayan grupta 83.9(67.3-111.7), steatoz olan grupta 106.6(93.4-138.2), (p:0.003) idi.

Sonuç: Obezite nedeni ile takip edilen hastalarda hızlı sonuç veren tam kan sayımından elde edilen beyaz küre, nötrofil sayısı, trombosit sayısı gibi bazı parametreler steatoz öngermede yardımcı olabilir. NL0 ve PLO, obez hastalarda steatoz tahmini için basit, kolay ve bağımsız belirteç olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler : nötrofil lenfosit oranı, obezite, trombosit lenfosit oranı

P-243

Çok nadir görülen Alazami sendromu olan bir ailede klinik ve genetik bulguların irdelenmesi

Büşra Hotaman[1], Esra Karabıyık[1], Gulhan Adife Ercan-Sencicek[2], Dilek Uludağ Alkaya[1], Tufan Kutlu[4], Ali Kafadar[3], Kaya Bilguvar[2], Beyhan Tüysüz[1]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı Çocuk Genetik Bilim Dalı
[2]Department of Neurosurgery, Program on Neurogenetics, Yale Medical School, Yale University, New Haven, Connecticut, USA
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi
[4]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç: Alazami sendromu, LARP7 genindeki homozigot mutasyon sonucu ortaya çıkan ve yaygın gelişimsel gerilik, mikrosefali, ciddi boy kısalığı ve dismorfik yüz bulguları ile karakterizedir. Bugüne kadar 11 aileden 23 olgu bildirilmiştir. Bu sunumun amacı Alazami sendromu tanısı konulan 18 yaşındaki proband ve erişkin yaştaki kuzeninde klinik bulguları inceleyip çok nadir olan bu sendromda fenotipik bulguları genişleterek literatüre katkıda bulunmaktır.

Yöntem ve Gereç: Periferik kandan yapılan kromozom analizi normal bulunduktan sonra sonra Yale Üniversitesi ile ortak yapılan mikrosefali projesi kapsamında Tüm ekzom dizileme analizi yapıldı. LARP7 geninde homozigot frameshift varyant (c.829dupA:p.K276fs) saptandı. Probandda bu varyant sanger analizi ile doğrulandıktan sonra, ailede yapılan segregasyon çalışmasında aynı varyant etkilenmiş kuzende homozigot, ebeveyn ve kardeşlerde heterozigot olarak saptanmıştır.

Bulgular: Anne ve babası birinci kuzen akraba olan dokuz yaşında kız olgunun ilk fizik muayenesinde bebeklikten bu yana devam eden yutma güçlüğü yakınmasının yanı sıra, mikrosefali, boy kısalığı ve basık burun kökü, hipertelorizm, mongoloid göz aksı, epikantal kıvrım derinde gözler, kalkık ve geniş burun, kısa filtrum, geniş ağız, ve kalın dudaktan oluşan Alazami sendromunun tipik dismorfik yüz bulguları, yaygın gelişimsel gerilik ve skolyozu mevcuttu. Hasta da ayrıca küçük el ve ayaklar, klinodaktili, oligodonti ve strabismus saptandı. IQ:35 idi, sadece 2 kelimlelik cümle kurabiliyordu. Endoskopi ve ÖMD normal bulundu. Gastroözofagial reflu tanrısı konuldu. 18 yaşında yapılan muayenesinde final boyu -4.5 SDS, baş çevresi -4.1 SDS idi. Ekokardiografide küçük ASD, böbrek ultrasonografisinde bilateral küçük böbrekler, kranial MR incelemesinde ise dar foramen magnum ve platibazi de eşlik ettiği görülmüştür. Etkilenmiş kuzeninde benzer yüz bulguları mikrosefali ve boy kısalığı vardı.

Sonuç: Bu sunumunda Alazami Sendromu'nun bilinen fenotipik özelliklerini yanı sıra ciddi yutma güçlüğü, oligodonti, küçük böbrekler, dar foramen magnum ve platibazi gibi ek bulgular tanımlanarak klinik bulguları genişletilmiştir.

Anahtar Kelimeler : alazami sendromu, dismorfik yüz, mikrosefali, yaygın gelişimsel gerilik

P-244

Kliniğimizde Son 10 Yılda Yatan Septik Artrit Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi

Furkan Koçaslan[1], Ayşe Karaaslan[1], Zeynep Tözendemir[1], Ceren Çetin[1], Mehmet Semiz[1], Yasemin Akın[1]

[1]S.B.Ü.Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç: Septik artrit, çocukluk çağında ciddi kalıcı sekellere hatta bazı vakalarda hızlı ilerleyerek mortaliteye yol açabilmektedir. Çalışmamızda; septik artrit ön tanısıyla kliniğimizde yatan çocukların özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda kliniğimizde, 01 Ocak 2010-31 Aralık 2020 tarihleri arasında septik artrit ön tanısı ile yatırılmış 18 yaş altı hastalar retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmaya, septik artrit ön tanısı ile kliniğimize yatırılan 26 hasta dâhil edilmiştir. Hastalarımızın 15(%57,69)'i erkek, 11(%42,31)'i kızdan oluşmaktadır. Erkeklerin yaş ortalamaları 8,96±4,42 yıl, kızların yaş ortalamaları 8,46±4,83 yıldır. Tutulan bölge dağılımları; sol diz 7(%26,92), sağ diz 6(%23,08), sağ kalça 5(%19,23), sol kalça 2(%7,69), sağ ayak bileği 2(%7,69), sol el bileği 2(%7,69), sol ayak bileği 1(%3,85) ve sağ dirsek 1(%3,85) şeklindedir.

Klinik olarak hastaların; 19(%73,08)'unda ağrı, 17(%65,38)'sinde hareket kısıtlığı, 13(%50)'ünde ısı artışı, 8(%30,77)'inde şişlik, 3(%11,54)'ünde ateş, 1(%3,85)'inde huzursuzluk saptanmıştır. Laboratuar bulgularında ortalama olarak; WBC sayısı 13884,23±4210,08 hücre/mcL (4000-24200 hücre/mcL), sedimantasyon 65,24±34, mm/saat (17-127 mm/saat), CRP 95,88±63,04 mg/dL (7-239 mg/dL) olarak bulunmuştur. Radyolojik bulgularda; ultrasonografide 12(%46,15) hastada efüzyon saptanmıştır. Manyetik rezonans görüntülemede ise; hastaların 25(%96,15)'inde eklem tutulumu, 5(%20)'inde eşlik eden osteomiyelit, 3(%12)'ünde apse, 1(%3,85)'inde efüzyon, 1(%4,00)'inde ise yabancı cisim gözlenmiştir. Olgularımızdan 11(%57,89)'inde, ponksiyon sıvısında hücre varlığı görülmüştür ve 14(%83,85) hastada debritman yapılmıştır. Ponksiyon sıvısı değerlerinde ortalama olarak; hücre sayısı 295070,09±897553,39 hücre/mm3 (750-3000000 hücre/mm3), ponksiyon sıvısındaki PNL oranı %89,45±8,68 (%75-%99) olarak saptanmıştır. Hastaların 20(%76,96)'sinde eklem sıvısı kültürü yapılmış, 4(%15,38)'ünde *Staphylococcus aureus*, 1(%38,5)'inde *Salmonella enterica,* 1(%38,5)'inde *Streptococcus pyogenes* üremesi gözlenirken, 14(%53,85)'ünde üreme olmamıştır. Hastalarımızın ortalama; intravenöz tedavi süresi 19,23±10,85 gün (4-50 gün), oral tedavi süresi 13,24±6,70 gün (7-30 gün), total tedavi süresi 27,85±13,98 gün (4-50 gün) bulunmuştur.

Sonuç: Septik artrit ön tanılı hastalarda erken teşhis ve tedaviye hızlı başlamak oldukça önemlidir. Tanı konulduktan sonra debritman yapılıp uygun antibiyoterapiyi başlamak gerekir. Hastaya multidisipliner yaklaşılmalıdır. Yapılan eklem ponksiyonu ve alınan kültürler, ampirik başlanan antibiyotik tedavilerin düzenlenmesi açısından oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler : çocuk, radyoloji, septik artrit

P-245

Akut Gastroenterit Tanılı bir Olguda CMV Enfeksiyonuna bağlı Uygunsuz Antidiüretik Hormon Salınımı Sendromu

Nuran Küçük[1], Şirin Sedef BAŞ[1], Merve GEÇER[1], Yasemin AKIN[1]

[1]Kartal Dr.Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi

Amaç: Uygunsuz Antidiüretik Hormon Salınımı Sendromu(UADHS) hiponatremiyle uygun olmayan biçimde idrarda sodyum(Na) yoğunluğunun artması, yüksek yoğunluklu idrar ve damar içi sıvı hacminin normal veya hafifçe artmış olmasıdır. Serebral olaylar, paraneoplastik sendromlar ve ilaçlara bağlı gelişebilir.

Yöntem ve Gereç: Üç gün önce ateş ve kusma ile dış merkezde Augmentin reçete edilen hasta 1 gündür ishal şikayeti de eklenmesi ve kusmasının gerilememesi ile yatırıldı. Fizik muayenede cilt turgor tonusu normal olan hastanın patolojik muayene bulgusu yoktu.Tetkiklerinde BK:8550uL, trombosit:425.000uL, Hb:9,6gr/dl, CRP:0,7mg/L, üre:13mg/dl, kreatinin:0,23mg/dl, ürik asit:2,8mg/dl, Na:128mmol/lt, K:3,58mmol/lt, Cl:93mmol/lt, AST:89U/L, ALT:168U/L ve idrar dansitesi 1020 idi. Ateş:36,6°C, KTA:102/dk, SS:24/dk ve TA:100/60mm/Hg idi.Önce 120cc/kg'dan hidrasyon başlanan hastanın 4 saat sonraki Na:126mmol/lt, K:3,6mmol/lt, Cl:96mmol/lt, ürik asit:1,7mg/dl, AST:123U/L, ALT:185U/L olup kan gazı normaldi.

Bulgular: Hastanın serum ozmolaritesi 258osml/lt olarak düşük, idrar ozmolaritesi 800osml/lt olarak yüksek, idrar sodyum atılımı yüksek ve serum ürik asit düşük olunca Uygunsuz ADH Sendromu olarak kabul edildi. Sıvısı kısıtlaması yapıldıktan 4 saat sonra Na:134mmol/lt ve idrar dansitesi 1015 oldu. Gaita tetkiklerinde özellik yoktu. Viral serolojide CMV IgM pozitif olarak saptandı. Yatışının 3. gününde kusma ve ishal olmayıp idrar dansitesi 1006, Na:134mmol/lt, ALT:80U/L, AST:78U/L olmuştu. Yatışının 4. gününde dansite:1015 ve Na:137mmol/lt olup mayisi stoplandı. Olgumuzdaki UADHS, CMV enfeksiyonuna bağlandı. İshali ve kusması şiddetli olmayan olgunun dehidratasyon bulguları yoktu ve karaciğer fonksiyon testleri de hafif yüksekti. Sıvı kısıtlaması ile sodyum normal sınırlara gelmişti ve volüm dengesinde sorun olmadı.

Sonuç: Akut gastronterit tanılı bir olguda hiponatremi varlığında uygun sodyum replasmanı ile sodyum yükselmez ve beklenilenin aksine dehidratasyon bulguları yoksa, ürik asit düşüklüğü de eşlik ediyorsa UADHS akla gelmelidir. Serum ve idrar ozmolaritesi hesaplanıp mümkünse idrarda sodyum da bakılmalı ve sıvı kısıtlaması yapılmalıdır.UADHS etyolojisinde CMV gibi viral enfeksiyonlar olabileceği de hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler : CMV enfeksiyonu, Hiponatremi, uygunsuz AdH

P-246

Romatolojik Hastalıkları Taklit Eden Cıva İntoksikasyonu Olgusu

Muhammed AYDIN[1], Mehmet YILDIZ[2], Fatih HAŞLAK[2], Amra ADROVİÇ[2], Sezgin ŞAHİN[2], Kenan Barut[2], Özgür KASAPÇOPUR[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatoloji BD

Amaç: Cıva intoksikasyonu, bir çok sistemi etkileyebilmekte ve bulguları farklı hastalıklarla karışabilmektedir. Romatolojik açıdan değerlendirme için yönlendirilen ve cıva intoksikasyonu saptanan olgu sunulacaktır.

Yöntem ve Gereç: On beş yaşında erkek hasta yaklaşık kırk gün önce ateş,döküntü şikayetiyle dış merkez başvurusunda kızamık tanısıyla takip edilmiş.Bir ay sonra eklem ağrıları gelişmesi üzerine tetkik edilmiş,tam kan sayımı,karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal saptanmış.İdrar tetkikinde nefrotik düzeyde proteinüri saptanması nedeniyle bakılan C3,C4 değerleri normal,ANA ve HLA B27 negatif sonuçlanmış.Hipertansiyon,döküntü ve eklem ağrıları şikayetleri sebat edince romatolojik hastalık ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmişti.

Bulgular: Başvuru muayenesinde genel durumu iyi,nörolojik değerlendirmesi normaldi.Kan basıncı değeri 140/100 mmHg (>95.persantil) saptandı.Kardiyovasküler ve solunum sistemi muayenesi doğaldı.Her iki elde ve gluteal bölgede belirgin,tüm vücutta yaygın basmakla solmayan,ciltten kabarık olmayan eritematöz döküntüler mevcuttu.İzleminde ajitasyon,bilinç düzeyinde dalgalanma ve ardından başta ve sağ üst ekstremitede fokal karakterde atım tarzında nöbet gelişti.Antiepileptik tedavi başlandı,MR incelemesinde bilateral oksipitoparietal bölgede sinyal artışı saptanan hasta posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES) ön tanısıyla yoğun bakım izlemine alındı.İki günlük yoğun bakım takibi sonrası bilinç düzeyinin ve kan basıncı değerlerinin stabil seyretmesi üzerine izlemine acil serviste devam edildi. Öykünün derinleştirilmesiyle şikayetlerinin başlama zamanında diğer aile bireylerinde de benzer döküntü,halsizlik ve alt ekstremitelerde yanma,karıncalanma hissinin olduğu fakat yaklaşık bir hafta sürerek geçtiği öğrenildi.Toksik madde maruziyetinden şüphelenilen ailenin parlak,akışkan maddeyle temasının olduğu öğrenildi.Cıva intoksikasyonundan şüphelenilen hastanın kan cıva düzeyi 47 ug/g kreatinin(N<5) saptandı. Şelasyon (dimerkaptosüksinikasid,DMSA) tedavisi başlandı. İzleminde ajitasyon ve bilinç değişikliği azalmakla beraber devam ettiği için haloperidol,nöropatik tarzda her iki ayakta yanma ve karıncalanma şikayetine yönelik gabapentin,kan basıncı kontrolü için alfa bloker ve beta bloker tedavisi eklendi.Endokrinolojik tutulum açısından bakılan TSH değeri normal,sT4 düzeyi yüksek saptandı,hipertiroidi tanısıyla izleme alındı. Kontrol beyin MR incelemesinde bulgularda gerileme izlendi.EEG ve EMG ile normal olarak değerlendirildi.

Sonuç: Hipertansiyon ve vaskülitik cilt bulgularıyla başvuran hastalarda cıva intoksikasyonu akla gelmelidir. Tanının konulabilmesi için ayrıntılı bir öykü şarttır. Çevredeki diğer bireylerin de maruziyet açısından sorgulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler : cıva, hipertansiyon, intoksikasyon, PRES, vaskülit

P-247

Kızamık Kapıyı Kaç Kere Çalar? Alır Sazı Eline: Aşılıyım, Aşılısın, Aşılılar

Cemile Kübra Zeybek[1], Şahika Koçak[2], Özlem Aydın[2], Pınar Zeybek[3], Sema Yılmaz[1]

[1]Uşak Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Uşak, Türkiye
[2]Uşak Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği, Uşak, Türkiye
[3]Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir, Türkiye

Amaç: Kızamık ateş, öksürük, konjonktivit ve 3 günden uzun süren jeneralize eritematöz makülopapüler döküntü ile karakterize bir hastalıktır (1). Modifiye kızamık ise kızamığa karşı kısmi immun kişilerde görülen hafif seyirli kızamık formudur. Bulaştırıcılık, klasik kızamığa göre oldukça az görülmektedir (2). Biz iki doz kızamık-kızamıkçık-kabakulak (KKK) aşısına rağmen kızamık gelişmiş bir olgu sunarak bu konudaki farkındalığı artırmak istedik.

OLGU: Huzursuzluk, burun akıntısı ve döküntü şikayetleriyle polikliniğimize getirilen 13 aylık kız hastanın 5 gün önce şikayetlerinin başladığı, ateşin hiç olmadığı, döküntü şikayetinin ise iki gün önce yüz bölgesinden başlayıp daha sonra tüm vücuda yayıldığı öğrenildi. Bulaş hikayesi yoktu. Ulusal aşı takvimine göre 9. ve 12. aylarda KKK aşısı yapılmıştı. Soy geçmiş anamnezi normaldi. Fizik muayenesinde orofarinks hiperemisi ile yüzde, gövdede ve ekstremitelerde yaygın makülopapüler özellikte, basmakla solan döküntüsü mevcuttu (Resim-1). Hastanın laboratuvar incelemesinde WBC:11.810/mm^3, ANS:2000/mm^3, ALS: 8950/mm^3, Hgb: 11,2 gr/dl, PLT: 680.000/mm^3, CRP<1,0 mg/L saptandı. Diğer biyokimya testleri normaldi. Kızamık IgM ve PCR testi pozitif gelmesi üzerine hastaya iki gün, günde 200.000 IU oral A vitamini (3) başlandı. Hastanın izleminde 3 gün sonra döküntüleri tamamen geriledi.

Sonuç: Kızamık, çocukluk çağında görülen ağır bir bulaşıcı bir hastalık olup, aşıyla büyük ölçüde bağışıklık sağlanabilmektedir. Türkiye'de 2002 yılında «Kızamık Eliminasyon Programı» yürütülmeye başlanmıştır. Bu program ile kızamık olgu sayıları oldukça azalmış ancak 2011 yılından itibaren vaka sayılarında ciddi artışlar görülmeye başlamıştır. Bunun nedenleri olarak son zamanlarda artan aşı reddi ve göçmenler sayılabilir (4). Çocukluk çağı döküntülü hastalıklarında, ulusal aşı programı tam olsa bile kızamığın ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler : aşı, çocuk, döküntü, kızamık

P-248

İnfektif Endokardit Tanili ÇocukAstaların Değerlendirilmesi, Tek Merkez Deneyimi

Çağlanur Katipoğlu[1], Helen Bornaun[2]

[1]SağlıkBilimleriÜniversitesi,KanuniSultanSüleymanEğitimveAraştırmaHastanesi,ÇocukSağlığıveHastalıklarıKliniği,İstanbul
[2]Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Doğal veya prostetik kalp kapaklarının, endokardın ve kalp içi cihazların enfeksiyonu olarak tanımlanan infektif endokardit çocukluk çağında ciddi morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu çalışma ile 2011-2021 yılları arasında infektif endokardit tanısı ile tedavi edilen çocukların demografik, klinik, mikrobiyolojik, laboratuvar ve radyolojik bulguları ile klinik seyirlerinin, komplikasyonlarının geriye yönelik olarak incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Çalışmamızda, 2011-2021 yılları arasında Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde infektif endokardit tanısı ile takip ve tedavi edilen 17 hasta geriye yönelik olarak incelendi.

Bulgular: Modifiye Duke kriterlerine göre 11 hasta olası infektif endokardit (%64,7), 6 hasta kesin infektif endokardit (%35,3) olarak değerlendirildi. Olguların 3'ünde (%17,6) risk faktörü saptanmadı. En sık gözlenen risk faktörü 7 hastada (%41,1) prematürite, uzun süreli yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış ve damar içi katater kullanımıydı. İkinci sıklıkta risk faktörü olarak ise 6 hastada (%35,2) doğumsal kalp hastalığı saptandı. Olguların 10'unda (%58,8) kan kültürlerinde üreme saptandı ve en sık izole edilen ajan *Candida Albicans*'tı(%17,6). 6 hastada (%35,3) komplikasyon gelişmedi. 5 hastada kalp yetmezliği (%29,4), 3 hastada (%17,6) perikardiyal effüzyon, 2 hastada (%11,7) cerrahi operasyon ihtiyacı, pulmoner hipertansiyon gelişimi, supraventriküler taşikardi, birer hastada akut böbrek yetmezliği, sağ parietotemporal infarktlara bağlı ekstremitelerde güçsüzlük, safra kesesinde taş, hemoptizi gözlendi. 6 hasta herhangi bir komplikasyon gelişmeden taburcu edildi (%35,2). 2 hasta tedavi sırasında hastanede kaybedildi (%11,7). İncelenen olguların yalnız birinde tekrarlayan infektif endokardit (%5.8) gelişti. Ortalama hastane yatış süresi 64.5 gündü.

Sonuç: Doğumsal kalp hastalığı olan hastaların yaşam sürelerinin uzaması, yenidoğan yoğun bakım ünitesi gibi santral venöz katater uygulamalarının yaygın kullanıldığı ünitelerin yaygınlaşması ve bu merkezlerin ölüm oranlarının azalması ile infektif endokardit görülme sıklığı artmış ve sık görülen mikroorganizmaların sıklık sırası değişmiş, fungal mikroorganizmalar üst sıralara yükselmiştir. Hastalığın sıklığındaki artışa rağmen ölüm oranlarının azalması ise klinisyenlerin infektif endokardit tanısını daha erken koyabilmesi ve erken tedavi başlanması ile ilişkilendirilebilir.

Anahtar Kelimeler : candida albicans, İnfektif endokardit, kan kültürü, yenidoğan yoğun bakım ünitesi

P-249

COVID-19 Pandemisinin Prematüre Yenidoğanlarda Serum 25-hidroksivitamin D Düzeyine Etkisi

Erbu Yarcı[1], Emre Baldan[2]

[1]Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa, Türkiye
[2]Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa, Türkiye

Amaç: Vitamin D desteği başlanmamış yenidoğanlarda maternal vitamin D düzeyleri neonatal 25-hidroksivitamin D'nin en önemli belirleyicisidir olup aktif vitamin D sentezi için en önemli faktörlerden biri de güneş ışığı maruziyetidir. COVID-19 pandemisi ile birlikte yönetimlerin sokağa çıkma yasağı uygulamaları ve pandemi koşullarının yarattığı bilinmezlik ve endişe nedeni ile bireyler daha uzun süre evde vakit geçirmeye yönelmişlerdir. Bu çalışmada pandemi öncesi dönemde doğan prematüre yenidoğanlar ile COVID-19 pandemisi sonrası dönemde doğan prematüre yenidoğanların serum 25-hidroksivitamin D (25-OHD) düzeylerinin retrospektif olarak karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: 1 Nisan 2019 ile 1 Mart 2020 tarihleri arasında doğan ve yatırılarak izlenen pretermler pandemi öncesi grubu (Grup I), gebelik yaşı 32 hafta veya altında olan 1 Nisan 2020 ile 1 Mart 2021 tarihleri arasında doğan ve yatırılarak izlenen pretermler pandemi sonrası grubunu (Grup II) oluşturmaktadır. Çalışmanın birincil sonucu iki grubun 25-OHD düzeylerinin karşılaştırılmasıdır.

Bulgular: Pandemi öncesi grubunda 59, pandemi sonrası grubunda 62 preterm çalışmaya dahil edildi. Ortanca 25-OHD düzeyleri açısından farklılık saptanmadı(Grup I:10,5 ng/ml, Grup II:14,3; p=0.052). 25-OHD düzeyine göre gruplandığında gruplar arası farklılık saptanmadı. Ancak mevsimlere göre gruplar ortanca 25-OHD düzeyleri açısından karşılaştırıldığında, pandemi sonrası dönemde ilkbahar (Grup I:9 ng/ml, Grup II:16ng/ml; p=0.0001) ve yaz mevsimi (Grup I:7,8ng/ml, Grup II:17,8ng/ml;p=0.025) ortanca 25-OHD düzeyleri, pandemi öncesi döneme göre daha yüksek saptanırken sonbahar mevsimi ortanca 25-OHD düzeyi daha düşük saptandı (Grup 1:16,2ng/ml, Grup II:11,5ng/ml; p=0.048). Buna karşın kış mevsimi 25-OHD düzeyleri açısından iki grup benzer özellikte idi (Grup 1:12,8ng/ml, Grup II:11,8; p=0.53).

Sonuç: Yenidoğanlar, fizyolojik özellikleri, gelişim süreçleri ve hastalıkları açısından pediatrik yaş grubunda özel bir öneme sahiptir. Prematüre yenidoğanlar ile tek merkez olarak yürütülen bu çalışma literatürde COVID-19 pandemisinin 25-OHD düzeylerine olası etkilerini değerlendiren ilk çalışmadır. Daha fazla sayıda hasta ile yapılacak çalışmaların sonuçları doğrultusunda pandemi dönemlerinde maternal / neonatal vitamin D desteğine ilişkin farklı sonuçlara ulaşılabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler : 25-hidroksivitamin D düzeyi, COVID-19, pandemi, prematüre

P-250

Pediatride Görülen Hukuki Sorunlar

Cengiz Bayram[1]

[1]Hasan Kalyoncu Üniversitesi

Amaç:

Çocuk Hekimliğinde Yaşanan Güncel Hukuki Problemler

Son dönemlerde sosyal medyanın yaygın kullanımı ile beraber, birçok alanda olduğu gibi sağlık alanında da farklı uygulamalar gündeme gelmektedir. Bu durumdan anne ve babalar da etkilenmekte ve klasik tıbbın bazı uygulamalarına karşı direnç gösterebilmektedirler. Başta aşı karşıtlığı olmak üzere birçok uygulamaları yaptırmak istememekte ve ortaya hukuksal sorunlar çıkabilmektedir.

Yöntem ve Gereç: Teorik Metin ve Hukuki Dava Derlemesi

Bulgular:

Aşı Uygulamaları ile İlgili Yaşanan Hukuki Sorunlar

Ülkemizde yasal olarak sadece kuduz aşısı ve çiçek aşısı zorunlu olarak yapılması gereken aşılardır.

Tarama Testlerinde Yaşanan Hukuki Sorunlar

Bebeklerde yapılan tarama testlerinde ailenin yaptırmama şeklinde bir hakkı bulunmamaktadır.

K-Vitamini Yaptırılmaması ile Yaşanan Hukuki Sorunlar

Yenidoğanın hemorajik hastalığı K vitamini eksikliği sonucu ortaya çıkan bir tablodur.

Çocuk İçin Zorunlu Olan Müdahalelere Ailenin Rıza Göstermemesi

Anne ve baba bebeğin yasal temsilcileri olmasına rağmen bu temsil bazı durumlarda çocuğun üstün yararı nedeniyle sınırlandırılır. Bebeklerin yaşam hakları tehlikeye girdiklerinde ailenin bebek üzerindeki yasal temsil hakları kalkmaktadır.

ROP Açısından Yaşanan Hukuki Sorunlar

Tıptaki gelişmelerin sonucunda son dönemlerde prematüre bebeklerin yaşama oranlarının artması, prematüre retinopatisi dediğimiz durumun daha da artmasına sebep olmuştur.

İlaç ve Tedavi Red Durumlarına Genel Bakış

İlaç tedavilerinde öncelikle kullanılacak ilaç ile ilgili aile bilgilendirilmeli ve riskleri konusunda aile aydınlatılmalıdır. Steriodler başta olmak üzere birçok ilaç çocuklarda istenmeyen yan etkilere sebep olabilmektedir. Ailenin bunları bilmeye ve gerekirse tedaviyi ret etme hakkına sahiptir.

[1] Yeni doğanlarda Kvitamini Uygulaması Genelgesi, 2004/57, T.C. Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü

Sonuç: Pediatride son zamanlarda rastlanan hukuki sorunlar ele alınıp ve değerlendirmeler yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler : hekim sorumluluk, malpraktis, pediatri

P-251

Tüberküloz Hastalığı İçin Tedavi Gören Hastaların Ürik Asit Değerlerinin Seyrinin İncelenmesi

Nilüfer Uyar[1], Nevin Hatipoğlu[2], Aykut Uyar[3], Sadık Sami Hatipoğlu[3]

[1]Beylikdüzü Devlet Hastanesi
[2]Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Ataştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği
[3]Sağlık Bilimleri Üniversitesi,Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Çalışmamızda tüberküloz hastalığı nedeniyle takip edilmekte olan hastaların tedavi öncesi ve tedavi sırasındaki ürik asit düzeyleri incelenerek hiperüriseminin sık görülen bir ilaç yan etkisi olduğunu ve tedavi sırasında ürik asit seviyelerinin kontrol edilmesi gerektiğini göstermeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereç: Araştırmamıza,Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Biriminde, Eylül 2013 ile Şubat 2019 tarihleri arasında klinik özellikler ve radyoloji bulguları ile tüberküloz hastalığı olarak değerlendirilen, mikrobiyolojik incelemeyle tüberküloz tanısı desteklenen 0-18 yaş hastalar dahil edildi. Hasta bilgileri ve tetkik sonuçları retrospektif olarak hasta dosyalarından incelendi.

Bulgular: Olguların pirazinamid dozları 12 - 40 mg/kg/gün arasında değişmekte olup, ortalama 26,94±4,73 mg/kg/gün olarak saptanmıştır. Olguların %5,3'ünün (n=7) 20 mg/kg/gün' den az, %63,9'unun (n=85) 20-30 mg/kg/gün arasında, %11,3'ünün (n=15) 30 mg/kg/gün ve %19,5'inin (n=26) 30-40 mg/kg/gün arasında pirazinamidaldığı gözlendi. Ürik asit üst sınırı hastanemiz laboratuarı baz alınarak 4.7 mg/dl olarak belirlendi.Tanı anında yapılan 1. ölçümde olguların %15,2'sinde (n=19) ürik asit yüksekliği gözlenirken, 2. ayda yapılan ölçümde olguların %66,2'sinde (n=88) ürik asit yüksekliği gözlenmekte, 3. ayda yapılan ölçümde ise olguların %61,2'sinde (n=60) ve 4. aydaki ölçümde ise olguların %32,6'sında (n=15) ürik asit yüksekliği gözlendi. Genel itibariyle olgularda 2.aya kadar ürik asitin yükseldiği sonrasında düşüşe geçtiği görüldü. Pirazinamid dozlarına göre olguların 1. ölçüm, 2. ölçüm, 3. ölçüm ve 4. ölçüm ürik asit değerleri, istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermemektedir (p>0,05). Yaşları 0-4 arasında olan olgularda mediastinal tüberküloz lenfadenit görülme oranı, yaşları 5-17 arasında olan olgulara göre anlamlı düzeyde düşük saptandı (p=0,012; p0,05). Yaş gruplarına göre olgularda akciğer tutulumu görülme oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmazken intratorasik tüberküloz lenfadenit tutulumu görülme oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı (p=0,006; p<0,01).

Sonuç: Tüberküloz tedavisi planlanan hastaların tedavi öncesi ürik asit seviyelerini öğrenip tedaviye başlamak, özellikle ürik asit ilişkili hastalık anamnezi olan olgularda ortaya çıkabilecek komplikasyonların gözden kaçırılmamasını ve gerektiğinde ürik asit düşürücü tedavinin düzenlenmesi gibi gerekli önlemlerin erken alınmasını sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler : hiperürisemi, pirazinamid, tüberküloz, ürik asit

P-252

Karında Şişlik Yakınması Olan ve İnfantil Hepatik Hemanjiomu Saptanan Olgu

Hatice Nur Genç[1], Esra Kılıç[1], Uğur Deveci[2], Yeşim Eroğlu[3], Yeşim Eroğlu[3], Hamiyet Hekimci Özdemir[4]

[1]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı
[3]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı
[4]Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dal

Amaç: İnfantil hepatik hemanjiom (IHH) çocukluk çağında, ilk yıllarda sık rastlanılan benign vaskuler tümörlerdir. Tanısı hastaların klinik öykü, fizik bakı ve radyolojik görüntülemeleri sonucunda konulmaktadır. Çocuk hasta grubunda karın şişliği karşılaşılan bir yakınmadır.

Yöntem ve Gereç: Bu bildiride sadece karın şişliği yakınması olan ve fizik bakı ve radyolojik tetkikler sonucunda IHH tanısı ile tedavi planı yapılan bir olgu sunulacaktır.

Bulgular: Başvuru yaşı 8 ay olan olgu karında şişlik yakınması ile başvurdu. Bilinen hastalığı olmayan hastanın, öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik bakısında batın distandü ve karaciğer kot altında 7 cm, yumuşak kıvamlı olarak ele geliyordu, ciltte herhangi bir lezyon görülmedi, diğer sistem bakısı olağan sınırlardaydı. Laboratuarında hemogramda hipokrom mikrositer anemi dışında özellik yoktu. Kan biyokimyasında transaminazlar ve karaciğer fonksiyon testleri olağan sınırlardaydı. Hepatomegali etiyolojisi amaçlı çekilen batın ultrasonda karaciğer boyutu artmış ve parankiminde büyüğü 3.5 cm boyutta periferal yoğun vaskülaritesi bulunan hipoekoik solid lezyonlar saptandı. Bunun üzerine çekiken batın MRG'da karaciğer parankimini tama yakın dolduran, büyüğü yaklaşık 3 cm çaplı olan, T2A hiperintens, düzgün sınırlı, periferden merkeze kontrastlanma gösteren çok sayıda nodüler lezyon olup radyolojik olarak infantil hemanjiomlar ile uyumlu bulundu. Karaciğerde lezyon saptanması üzerine bakılan kan α-feto protein düzeyi:377 ng/ml (yaşa göre normali :8,5± 5,5) olarak bulundu. Fizik bakı bulguları ve tipik kesitsel radyoloji değerlendirmesi sonucunda olgunun tanısı infantil hepatik hemanjiom olarak kabul edildi. Komplikasyon bulguları olmayan, radyolojik tanısı kuşku uyandırmayan olguya cerrahi işlem düşünülmedi. Tedavisinde öncelikle propanalol tedavisi (1-3mg/kg/gün) başlandı. Tedavinin 4.ayında fizik bakıda hepatomegalinin gerilediği görüldü ve radyolojik olarak da lezyonlarda belirgin regresyon saptandı. Propanalol tedavisinin 8.ayında olup tedavisi sorunsuz devam etmektedir

Sonuç: İHH karaciğerde görülen tüm pediatrik tümörlerin yaklaşık %1-2'sini oluşturur. Olguların büyük kısmı infantil yaştadır . Erkek/kız oranı 2/1 olarak görülür. Bizim olgumuzun da yaşı 8 ay, cinsiyeti kızdır. Klinikte başvuru nedeni kitlenin büyüklüğü ve yerleşim yerine göre değişebilir. Semptomların şiddeti ve tümör büyüklüğü tedaviyi etkileyen parametrelerdir.

Anahtar Kelimeler : İnfantil hepatik hemanjiom, karında şişlik, vasküler tümör

P-253

Covid-19 ilişkili venöz sinüs trombozu

Nazan ÖZTÜRK[1], Hakan SALMAN[1], Ebru YILMAZ KESKİN[1], Müjgan ARSLAN[1], Nurhan AKYÜREK[1], Mustafa AKÇAM[1]

[1]Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakultesi

Amaç: Covıd-19 enfeksiyonu çocuklarda daha hafif seyretmekle birlikte bazen ciddi olgularla karşılaşılmaktadır. Bunların içerisinde tromboembolik olaylar olabilmektedir. Burada nadiren rapor edilen sinüs ven trombozu gelişen bir olgu sunulmak istenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Hastanemiz çocuk servisinde takip edilen bir olgu sunulmuştur.

Bulgular: Bilinen bir hastalığı olmayan 15 yaş kadın hasta baş ağrısı, nöbet geçirme, bilinç bulanıklığı şikayetleri ile başvurdu. Fizik incelemesinde ense sertliği, duyu ve motor defisiti yoktu. Göz dibi incelemesinde optik diskin kabarık olduğu görüldü. Laboratuvar: BK 21700/mm3, CRP 28 mg/L, Plt 312 bin/mm3, ALS 1800/mm3, prokalsitonin negatifti. Biyokimyasal anormallik yoktu. Dış merkezde çekilen beyin manyetik rezonans (MRG) görüntülemesinde bir anormallik rapor edilmemesi üzerine yapılan lomber ponksiyonda BOS basıncı yüksek, BOS protein 30 mg/dL ve şekeri 63mg/dL (SKŞ 91 mg/dL), direkt mikroskopisinde 10 lökosit/mm3 görüldü. Menenjit-ensefalit ekarte edilemediği için hastaya seftireakson, asiklovir, diazomid ve levatirasitam başlandı. Takipte 4. gününde baş ağrıları şiddetlenip laterji gelişen hastada sol hemiparazi ve fasiyal paralizi gelişti. Kraniyal MRG tekrarlandı. Sağ parietal bölgede sinüs ven trombozuna sekonder enfarkt alanı saptandı. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde 2 aydır adet düzensizliği için doktor önerisi ile oral kontraseptif (Diane-35) kullandığı, 2 ay önce ailede Covid-19 enfeksiyonu olduğu öğrenildi. Hastamızın Covid-PCR testi negatif ancak Covid-19 antikorlarında (IgA , IgM ve IgG) pozitiflik saptandı. BOS kültüründe mikroorganizma izole edilemeyen hastanın antibiyotikleri kesildi. MR venografisinde süperior sagital sinüs, verteks sol pariyatal lob kortikal venlerin bir kısmında, sağ parietal sinüste subtotal dolum defektine bağlı tromboz görüldü. Enoksaparin 100 Ü/kg/doz, günde 2 doz SC başlandı. Kliniği yavaş yavaş düzeldi, 10. gün diazomid kesildi. Kontrol difüzyon MRG'sinde tromboz alanında akımın arttığı, enfarkt alanında gerileme olduğu saptandı. Nöbeti tekrarlamayan, nörolojik bulguları gerileyen hasta enoksoparin ile taburcu edildi.

Sonuç: Pandemi sürecinde beklenmedik tablolarla karşılaşıldığında öncelikle Covid-19 enfeksiyonunun rolü değerlendirilmelir. Olgumuzdaki oral kontraseptif kullanımı her nekadar tromboembolik olayları işaret etse de tek başına mevcut klinikteki rolu tartışmalıdır. Tromboembolik olaylar nadir olsa da pandemi sürende akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler : covid-19, sinüs ven trombozu

P-254

Donnai Barrow Sendromu Olan İki Hastanın Klinik Ve Genetik Bulgularının Değerlendirilmesi

Özge KAYNAR[1], Dilek ULUDAĞ ALKAYA[2], Nur CANPOLAT[3], Beyhan TÜYSÜZ[2]

[1]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
[2]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul
[3]İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Donnai Barrow Sendromu; homozigot *LRP2* (low density lipoprotein receptor-related protein 2) mutasyonu sonucu meydana gelir. Atipik yüz, sensorinöral işitme kaybı, ileri derecede myopi, retinopati, iris kolobomu ve kalp problemleri ile karakterizedir. Kalpte VSD ve çift süperior vena cava, diyafragma hernisi, umbilikal herni, omfalosel, böbrekte proteinuri ve bikornuat uterus görülebilir. Nörolojik bulgular arasında korpus kallosum agenezisi ve büyüme gelişme geriliği yer alır. Bu çalışmanın amacı Donnai Barrow Sendromu tanısı konulmuş iki kardeşin uzun süreli takip bulgularını sunmaktır.

Yöntem ve Gereç: Klinik tanısı konulan hastaların *LRP* dizi analizi klinik ekzom paneli içinde yapılmış ve biallelik novel c.10715 G>A (p.C357Y) mutasyonu saptanmıştır.

Bulgular: Birinci kuzen akraba olan anne babanın etkilenmiş iki çocuğundan ilki 15 yaş kız, diğeri ise 11 yaş erkekti. Her iki çocuğun ileri derecede sensorinöral işitme kaybı ve myopisi, dar alın, proptotik gözler, hipertelorizm, basık burun kökü ve maksilla hipoplazisini kapsayan atipik yüz bulguları mevcuttu. Ekokardiyografi, Kranial MR ve diyafragma hernisi açısından yapılan üst GIS pasaj grafisinde patoloji saptanmadı. Bikornuat uterus açısından istenen pelvik USG normal saptandı. Biyokimyasal tetkiklerinde proteinüri, D vitamini eksikliği mevcuttu. Kemik grafilerinde osteoporotik görünüm mevcut olup kemik ölçümünde Z skoru -3 saptanmıştı. Böbrek biyopsisi fokal glomeruler skleroz ile uyumlu bulundu. Hastalarda mevcut olan atipik yüz görünümü, işitme ve görme kaybı, proteinüri nedeniyle Donnai Barrow Sendromu düşünüldü. Her iki hastada da *LRP2* dizi analizinde homozigot mutasyon saptandı.

Sonuç: Donnai Barrow Sendromu nadir görülmekle birlikte atipik yüz bulguları, ileri derecede işitme ve görme kaybı, eşlik eden proteinürisi olan hastalarda akla gelmelidir. Hastalığın erken teşhisi ilerleyici komplikasyonların önüne geçebilmek için çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler : Donnai Barrow Sendromu, Myopi, Proteinüri, Sensorinöral işitme kaybı

P-255

Çocuklarda serum demir ve çinko düzeyi ile febril konvülziyon arasındaki ilişki

Öznur Bulut[1], Özlem Bostan Gayret[1], Meltem Erol[1], Övgü Büke[1]

[1]Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Febril konvülziyon (FK) çocuklarda en sık gözlenen konvülziyon tipi olmasına rağmen etyopatogenezi tam olarak bilinememektedir. Etyopatogenezinde en c?ok suc?lanan u?c? temel fakto?r ates?, genetik yatkınlık ve yas?tır. Daha sonrasında tetikleyici faktör olarak demir, çinko ve immünglobulin eksikliği ile sitokin ve interferon mekanizmasının üzerinde durulmuştur. Çalışmamızın amacı febril konvülziyon ile serum demir ve çinko düzeyi arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Yöntem ve Gereç: Prospektif ve kesitsel olarak planlanan bu çalışmaya, Ağustos 2020 ile Mayıs 2021 tarihleri arasında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği'ne başvuran 5 ay-5 yaş aralığındaki çocuklar alınmıştır. Hasta grubuna febril konvülziyon ile çocuk acil servise başvuran 53 çocuk; kontrol grubuna nöbet öyküsü veya başka hastalığı bulunmayan ve rutin kontrol amaçlı polikliniğe başvuran 53 sağlıklı çocuk dahil edilmiştir. Her hasta bir ay sonra poliklinik kontrolüne çağırılarak tam kan sayımı, serum demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin, serum çinko ve diğer rutin biyokimya tahlilleri alındı. Elde edilen sonuçlar istatistiksel yöntemlerle analiz edildi.

Bulgular: Çalışmamıza katılan çocukların 61'i (%57,5) erkek ve 45'i (%42,5) kızdı. FK geçiren c?ocuklarda erkek/kız oranı 1.21/1 bulundu. İlk kez FK geçirme yaş aralığı 7 ile 60 ay arasında değişmekte olup, yaşları ortalaması 19,6 aydı. İlk 2 yılda FK görülme oranı ise %58,9'du. Olguların birinci derece akrabalarda FK göru?lme sıklığı %15,1, ailesinde epilepsi görülme sıklığı %7,5 bulunmuştur. En sık saptanan enfeksiyon %71,7 oranla üst solunum yolu enfeksiyonu olarak bulundu. Hasta grubunun %83'ü ilk kez FK geçirmekte iken, %17'si iki veya daha fazla kez FK geçirmekteydi. FK geçiren grupta kontrol grubuna göre serum demir ve serum çinko değerleri istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulunmuştur (Sırasıyla p:0,000; p:0,000; p<0,05).

Sonuç: Febril konvülziyon gelişimi serum demir ve çinko düzeyleri ile yakından ilişkilidir. Bu parametrelerin belirli bir eşik değerin altına du?s?mesi ile FK'nın tetiklendig?i so?ylenebilir. Demir, çinko seviyelerinin normal aralıkta tutulması ile FK geçirme oranları düşürülerek çocuklarda gereksiz ilaç kullanımının önüne geçilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler : çinko eksikliği, demir eksikliği, febril konvülziyon

P-256

Başarılı emzirmede dış etmenlerin rolü: Destekleyici ve/veya örseleyici faktörler açısından sağlık çalışanları ve sosyal çevrenin etkileri

Pınar Şahin[1], Ezgi Barış[2], Perran Boran[2]

[1]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlık Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Amaç: Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) ilk 6 ay sadece anne sütü önermekte, ülkemizde de "Bebek Dostu Hastane" politikaları kapsamında annelere, emzirme danışmanlığı hizmetleri sunulmaktadır. Bununla birlikte sağlık personellerinin bazı yaklaşımları ve sosyal çevre, emzirme başarısını etkileyebilmektedir. Bu niteliksel çalışmamızda, durum analizi yapılarak, emzirme danışmanlığı sunduğumuz iki anne-bebek ikilisi örneği üzerinden emzirme danışmanlığının başarı ve başarısızlık sebepleri incelenmiştir.

Yöntem ve Gereç: Çocuk sağlığı izlem polikliniğimizde izlenen ve emzirme sorunu saptanan, prenatal takiplerinde problem saptanmayan, 28 yaşında anneden miadında doğan 29 günlük ve 26 yaşında anneden miadında doğan 26 günlük iki ayrı anne-bebek ikilisi emzirme başarısını etkileyebilecek faktörler açısından durum çalışması ile gözlem yapılarak ve yarı-yapılandırılmış görüşmelerle değerlendirildi. Annelere emzirme danışmanlığı verildi. Anne-bebek ikilisinde emzirme gözlendi ve betimsel notlar kayıt edildi. Vaka birde emzirme video ile kayıt altına alındı.

Bulgular: Her iki vakaya da emzirme danışmanlığı verilmiş olmasına rağmen birinci vakada tartı alımı yeterli olup başarılı emzirme sağlandı. İkinci vakada ise tartı alımı yetersiz olduğu için almakta olduğu formül süt kesilemeden emzirme desteklendi. Birinci vakada başarıyı etkileyen faktörler, annenin aile içinde emzirme için desteklenmesi ve aile büyüklerinin anneye yardım etmesi, annenin emzirme konusundaki motivasyonu ve özgüveninin desteklenmesi olarak saptandı. Bunun yanında açık havada zaman geçirmenin anne-bebek iyilik halini desteklediği gözlendi. İkinci vakada başarıyı olumsuz etkilediği düşünülen sağlık çalışanlarıyla ilişkili faktörler, doğum sonrası yeterli bir emzirme danışmanlığı verilmeden anneye formül süt önerilmesi ve bebeğin hep bez ve kıyafetleri ile tartılması nedeniyle kilo alımının net olarak takip edilememesi, sosyal çevre ile ilişkili faktörler ise annenin tek bakım veren olması nedeniyle dinlenememesi, önerileri uygulayamaması ve çevresinden formül süt kullanımı konusunda baskı görmesi olarak değerlendirildi.

Sonuç: Emzirme sorunlarının zamanında tespiti ve emzirme danışmanlığı verebilen merkezlere yönlendirilmesi erken müdahale açısından önemlidir. Emzirme danışmanlığı verilirken sosyal çevrenin de anneye destek olması, emzirme başarısında önemli bir faktör olduğundan danışmanlık esnasında annenin güçlendirildiği aile merkezli bir yaklaşım benimsenmelidir.

Anahtar Kelimeler : emzirme, emzirme danışmanlığı, sağlık çalışanlarının emzirmede rolü, sosyal pediatri, vaka sunumu

P-257

Çocuk Acil Serviste İleri Yaşta Tanı Alan Diafragma Hernileri

Aziz Kılınç[1], Ibrahim Hakan Bucak[1], Emre Kılıç[1], Hüseyin Tanrıverdi[1], Habip Almış[1]

[1]Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç: Konjenital diafrgma hernisi çocukluk çağında erken dönemde özellikle doğum sonrası klinik bulgu ile karşımıza çıkmaktadır. Doğum sonrası ilk bir ay semptomatik bulgu vermeyen olgular geç başlangıçlı olarak kabul edilmektedir. Bu çalışmada çocuk acil servise tekrarlayan alt solunum sistemi enfeksiyonu ile başvuran ve diafragma hernisi tanısı konulan iki olguya ait verilerin paylaşılması amaçlandı.

Yöntem ve Gereç: **Olgu 1**

62 aylık erkek hasta çocuk acil servise öksürük nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Başvuru anında ilk fizik muayene bulgusu olarak alt solunum sistemi enfeksiyonunu düşündüren bulgular mevcut idi. Akciğer direk radyolojik görüntülemede şüpheli diafragma hernisi olması üzerine, akciğer tomografisi görüntülemesi yapıldı. Sonuç diafragma hernisi olarak raporlandı.

Bulgular: **Olgu 2**

110 aylık erkek hasta çocuk acil servise öksürük ve boğaz ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın mevcut bulgularının pnömoni düşündürmesi nedeniyle akciğer direk radyolojik görüntülemesi yapıldı. Diafragma hernisi düşünülen olgunun akciğer tomografi görüntülemesinde kesin tanı Morgagni hernisi olarak raporlandı.

Sonuç: Klinik bulguları paylaşılan olguların tekrarlayan akciğer enfeksiyonu bulgularının bulunması nedeniyle hangi yaş grubunda olursa olsun diafragma hernisi düşülmelidir. Konjenital diafragma hernileri tanı konulmadığı takdirde morbidite ve mortalite ile sonuçlanabileceği için ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektiği sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler : acil, çocuk, diafragma hernisi

P-258

Erken Repolarizasyon Saptanan Çocuk ve Adolesanlarda Aritmi ve Ani Ölüm Riskinin Kalp Hızı Değişkenliği ile Değerlendirilmesi

Ahmet Fatih Arınç[1], Şule Arıcı[2], Figen Akalın[2]

[1]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi - Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
[2]Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi - Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Amaç: EKG'de saptanan Erken repolarizasyon (ER)'un iyi huylu olduğu düşünülmekle birlikte, aynı paternin fatal aritmi ve ani ölümle ilişkilendirilmesi, Erken Repolarizasyon Sendromu'nun tanımlanması nedeniyle tartışmalı hale gelmiştir. Çalışmamızda ER görülen çocuklarda ani ölüm ve aritmi riskinin artıp artmadığını EKG ve kalp hızı değişkenliği parametrelerini kullanarak araştırdık.

Yöntem ve Gereç: Çalışma grubu, 6-18 yaş arasında ER saptanan, kontrol grubu aynı yaş grubunda ER saptanmayan sağlıklı çocuklardan oluştu. Hasta ve kontrol grubundaki çocuklar öykü, fizik muayene, Ekokardiyografi (EKO), 12 derivasyonlu EKG, 24 saatlik Holter monitorizasyonu ile değerlendirildi. Risk değerlendirilmesi EKG üzerinde P dispersiyonu, QTc dispersiyonu, JT dispersiyonu, Tp-e dispersiyonu; 24 saatlik Holter kayıtlarından "Time domain" parametreleri SDNN, SDANN, SDNN-i, r-MSSD, pNN50 ve "Frequency domain" parametreleri HF, LF, VLF, LF/HF kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Çalışma grubu 7-18 yaş arasındaki (14,09±3,0 yaş) 13 kız, 19 erkek, kontrol grubu 7-18 arasındaki (13,40±3,4 yaş) 12 kız, 18 erkek çocuktan oluştu.

Çalışma grubunda kalp hızı kontrol grubuna oranla düşüktü (p=0,020). P dispersiyonu, QTc dispersiyonu, Tp-e dispersiyonu açısından gruplar arasında fark bulunmadı. JT dispersiyonu çalışma grubunda yüksekti (p=0,025). Çalışma grubunda interventriküler septum daha kalındı (p=0,030). Çalışma grubunda LF/HF (p=0,045) ve uyanıkken ölçülen HF ve LF/HF (p=0,046, p=0,036) daha yüksekti. Yedi-12 yaş grubunda JT dispersiyonu ve TP-e dispersiyonu kontrollere oranla yüksekti (p=0,035 ve p=0,025). Oniki-18 yaş grubunda kalp hızı düşük (p=0,021), uyanıklık LF/HF yüksekti (p=0,028). Erkeklerde kalp hızı değişkenliği parasempatik aktivite lehine artmıştı. İnferolateral derivasyonlarda J dalgası görülenlerde, sadece inferior derivasyonda görülenlere göre kalp hızı yüksek, uykuda SDNN ve VLF düşüktü (p=0,049 , p=0,040 ve p=0,040).

Sonuç: Çocuklarda tesadüfen saptanan ER'nin ani ölüm ve aritmi açısından risk taşımadığı, artmış parasempatik aktivite ile ilişkili olduğu, inferolateral ER'un nisbeten daha riskli olabileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler : aritmi, erken repolarizasyon, kalp hızı değişkenliği

P-259

D Vitamini Eksikliği Olan Çocuklarda Retina Sinir Lifi Tabakası Kalınlığının Optik Koherens Tomografi İle Değerlendirilmesi Ve D Vitamini Tedavisinin Bulgular Üzerine Etkisi

Demet Altun[1], Filiz Orhon[2], Pınar Özer[3], Serdar Ümit Sarıcı[1], Ahmet Şengün[3]

[1]Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
[3]Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Serum 25(OH)D düzeyleri normal ve düşük olan çocuklarda retina sinir lifi tabakası (RSLT) kalınlığının optik koherens tomografi (OKT) ile değerlendirilmesi ve D vitamini tedavisinin RSLT üzerine olan etkisinin saptanması amaçlanmıştır.

Yöntem ve Gereç: Randomize kontrollü prospektif çalışma, 60 hasta ve 60 sağlıklı çocuk olmak üzere toplam 120 katılımcı ile tamamlanmıştır. 25(OH)D vitamini du?zeyi <12 ng/mL olanlar DVE, 12-20 ng/mL arasındakiler D vitamini yetersizliği tanısı konularak "hasta grubu"na alınmıştır. 2000 IU/gün D vitamini tedavisi 6 hafta uygulanmış ve sonrasında 600 IU/gün koruyucu dozda D vitaminine devam edilmiştir. 25(OH)D vitamini du?zeyi≥20 ng/mL çocuklar "kontrol grubu"na alınmıştır. Tüm katılımcıların oftalmolojik muayenesi ve SD-OKT cihazı ile RSLT kalınlıklarının ölçümü gerçekleştirilmiştir. D vitamini tedavisi başlanan hastaların tedavi sonrası 6. ayın bitiminde serum 25(OH)D vitamini düzeyi analiz edilmiş, göz muayeneleri ve RSLT ölçümleri tekrar edilmiştir.

Bulgular: Tedavi öncesi sağ temporal RSLT kalınlığı kontrol grubuna göre anlamlı düzeyde düşüktür. Kontrol grubunun yaşları ile sağ ve sol göz temporal&nasal RSLT kalınlıkları arasında düşük; sağ ve sol göz averaj RSLT kalınlıkları arasında orta derecede ters yönlü korelasyon saptanmıştır. Hasta grubundaki olguların tedavi sonrası sağ ve sol göz averaj, sol göz temporal&nasal RSLT kalınlıkları tedavi öncesi değerlerine göre anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur.

Sonuç: DVE olan çocuklarda RSLT'nin değerlendirildiği ve tedavinin retina üzerine etkisinin araştırıldığı literatürdeki ilk çalışmadır. DVE olgularının tedavi öncesi temporal RSLT kalınlığının sağlıklı çocuklara göre düşük saptanması DVE'nin retinada disfonksiyona yol açarak özellikle temporal kadranda RSLT kalınlığında incelmeye neden olduğunu düşündürmektedir. Yaş almayla birlikte RSLT kalınlığında incelme olduğu görülmüştür. Klinisyenler yaş almayla birlikte oluşan fizyolojik kaybı dikkate almalı ve erken patolojik incelmeden ayırt edebilmelidirler. Çocuklarda D vitamini tedavisinin RSLT üzerine olumlu etkisinin olduğu saptanmış ve daha yüksek D vitamini düzeylerine ulaşıldıkça diğer kadranlardaki kalınlıklarda da artış gözlenebileceği öngörülmüştür. RSLT kalınlığının ırklar arasında farklılık gösterdiği göz önüne alındığında çalışmamız Türk çocuk popülasyonunun anatomik özelliklerini ve RSLT kalınlığı varyasyonlarını ortaya koymak için öncü niteliği taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler : Çocuk, D vitamini eksikliği, optik koherans tomografi, retina sinir lifi tabakası kalınlığı

/Turkpediatri

/turkpediatri

/TurkPediatriKRM

DERNEK İLETİŞİM BİLGİLERİ
TÜRK PEDİATRİ KURUMU
Tel : 0212 632 86 33 • Faks : 0212 632 86 33
E-Mail: info@turkpediatri.org.tr

ORGANİZASYON SEKRETARYASI
SOLO EVENT
Tel: 0212 279 00 20 • Faks: 0212 279 00 35
E-Mail: turkpediatri2021@soloevent.net