



8. GENÇ PEDIATRİSTLER KONGRESİ

&

5th CONGRESS OF PAEDIATRIC ASSOCIATION OF THE BALKAN

2-5 KASIM 2023

HİLTON İSTANBUL BAKIRKÖY, TÜRKİYE



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI

İÇİNDEKİLER

KURULLAR	3
KURS PROGRAMI	6
BİLİMSEL PROGRAM	7
5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan - Summary of Lectures	20
5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan - Oral Presentations	22
5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan - Poster Presentations	83
8. Genç Pediatristler Kongresi - Kurs Konuşma Özetleri	104
8. Genç Pediatristler Kongresi - Konuşma Özetleri	149
8. Genç Pediatristler Kongresi - Sözel Bildiriler	233
8. Genç Pediatristler Kongresi - Poster Bildiriler	329

8. Genç Pediatristler Kongresi

Kurullar

Türk Pediatri Kurumu Başkanı

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

Kongre Başkanları

Doç. Dr. Serhat Güler

Uzm. Dr. Önder Kılıçaslan

Uzm. Dr. Gözde Sever

Kongre Sekreterleri

Uzm. Dr. Övgü Büke

Uzm. Dr. Özge Günal

Uzm. Dr. Duhan Hopurcuoğlu

Yönetim Kurulu Üyeleri

Doç. Dr. Kenan Barut

Prof. Dr. Ömer Faruk Beşer

Prof. Dr. Cengiz Candan

Prof. Dr. Nur Canpolat

Prof. Dr. Fügen Çullu Çokuğraş

Prof. Dr. Bülent Karadağ

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

Prof. Dr. Ertuğrul Kıyıkım

Prof. Dr. Mehmet Vural

Prof. Dr. Çiğdem Aktuğlu Zeybek

**Yönetim Kurulu Üyeleri soy isimlerine göre alfabetik olarak yazılmıştır.*

Düzenleme Kurulu

Gizem Adan	Ece Kuduban
İdil Ak	Selin Mine Kurtoğlu
Berfin Aktağ	Selen Mandel Işıklı
Ebru Altınok	Özge Marangoz
Ezgi Nur Arüv	Begüm Nalçakan Güneş
Mehmet Emre Bayram	Esra Okutucu
Özden Can	Pınar Önal
Kardelen Çelikel	Ceren Öncel
Ahsen Çolakoğlu	Beliz Özalkan
İrem Çoşkun	Ayşe İrem Özkoç
Cansel Damar Kısakürek	Ece Ayşenur Özyaman
Gamze Demir	Şevval Özyıldırım
Hakan Demir	Eymen Pınar
Kaan Can Demirbaş	Barış Polat
Şükrü Can Duman	Sevde Polat
Serap Ece	Esra Sadık Özmen
Meral Ekşi	Selma Saraç Alkan
Alperen Eravşar	Sercan Semerci
İleyda Ergün	Melek Sönmezocak
Mercan Ezelsoy	Pelda Suna
Hatice Betül Gemici Karaaslan	Ayşe Ece Şimşek
Sevde Berce Karakaya	Ramazan Talşik
Ferah Diyar Karaman Can	Cansu Tatar Atamanalp
Metin Göksel Gök	Miraç Berfu Tokuç Ülgen
Merve Gül	Arlin Tunç
Nisa Simge Güleç	Salih Turunç
Reyhan Gülergün	Nur Sema Türkmen
Simay Buse Gülümser	Güşta Uysal Gür
Şeyma Gümüş	Tuba Üstün
Özge Kalmaz	Nazmiye Yeni
Hasan Karakaş	Mertkan Yıldırım
Nihal Kazar	Eda Yıldız
Azer Kılıç Başkan	Duygu Yılmaz
Canan Koban	Meltem Yılmaz Aksoy
Betül Kösa	Beste Yüksel Saçlı

**Soy isimlerine göre alfabetik olarak yazılmıştır.*

5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan Committees

President of the 5. Congress of Paediatric Association of the Balkan

Özgür Kasapçopur

Secretary of the 5. Congress of Paediatric Association of the Balkan

Amra Adroviç

Members of the Board of Directors

Albanian Pediatric Society

Gjeorgjina Kuli-Lito

Association of preventive pediatrics of Montenegro

Maja Kavariç

Bulgarian Pediatric Association

Ivan Litvinenko

Romanian Society of Social Pediatrics

Tudor Lucian Pop

Pediatric Society of Bosnia and Herzeqovina

Hajrija Maksic

Societatea Romana De Pediatrie

Doina Anca Plesca

Croatian Pediatric Society

Aida Mujkiç

Slovenian Paediatric Society

Matjaž Homšak

Greece Pediatric Association

Andreas Konstantopoulos

Turkish Pediatric Association

Amra Adroviç

Kenan Barut

Ömer Faruk Beşer

Haluk Çokuğraş

Fügen Çullu Çokuğraş

Serhat Güler

Ayşe Ayzıt Kılınç

Ayça Kıyıkım

Ertuğrul Kıyıkım

Çiğdem Aktuğlu Zeybek

Pediatric Society of Republic Kosovo

Ramush Bejiki

Pediatric Association of Macedonia

Aspazija Sofijanova

**Soy isimlerine göre alfabetik olarak yazılmıştır.*

KURS PROGRAMI

BESLENME KURSU 2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Başkanlar: Tanju Başarır Özkan, Özlem Durmaz	
09:00-09:45	Tamamlayıcı Beslenmede Yenilikçi Yaklaşımlar - Zerrin Önal
09:45-10:30	Pratik Uygulamalarda Hafif-Orta Malnutrisyona Yaklaşım - Ahmet Baştürk
10:30-11:00	KAHVE MOLASI ⇄
11:00-11:30	Besin Alerjilerinde Beslenme Yaklaşımı - Didem Gülcü
11:30-12:00	Fonksiyonel Sindirim Sistemi Hastalıklarında Beslenme Yaklaşımı - Cansu Altuntaş
12:00-12:45	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️

ÇOCUK ALERJİ VE DERMATOLOJİ KURSU 2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Başkanlar: Haluk Çokuğraş, Zeynep Topkarcı	
09:00-09:30	Yenidoğan Döneminden Çocukluk Çağına Sağlıklı Cilt Fizyolojisi ve Cilt Bakımı - Ayşe Deniz Akkaya
09:30-10:00	Ergenlikte Sık Gözlenen Cilt Sorunları ve Tedavisi (Akne, Tüylene vb.) - Zeynep Topkarcı
10:00-10:30	Çocuk Alerji-İmmünoloji Pratiğinde Cilt Döküntüleri - Esra Özek Yücel
10:30-11:00	KAHVE MOLASI ⇄
11:00-11:30	Ağır Kutanöz İlaç Reaksiyonlarına Pratik Yaklaşım - Şükrü Çekiç
11:30-12:00	Alerjik Cilt Testleri; Ön Hazırlık, Endikasyonlar ve Kontrendikasyonlar - Pınar Uysal
12:00-12:45	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️

YENİDOĞANDA PRATİK YAKLAŞIMLAR KURSU 2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Başkanlar: Fahri Ovalı, Mustafa Ali Akın	
09:00-09:45	Ülkemizde Yenidoğan Taramaları - Emel Altuncu
09:45-10:30	Yenidoğanın Metabolik Acilleri - Sabahattin Ertuğrul
10:30-11:00	KAHVE MOLASI ⇄
11:00-11:30	Yenidoğanda Beslenmenin Optimizasyonu - M. Törehan Aslan
11:30-12:00	Riskli Yenidoğanın Taburculuk ve Takibinde Temel Noktalar - Ersin Ulu
12:00-12:45	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️

ACİL VE YOĞUN BAKIM KURSU 2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Başkan: Demet Demirkol	
09:00-09:45	Olgularla Asit Baz Denge Bozukluklarına Yaklaşım - Fatih Aygün
09:45-10:30	Solunum Yetersizliğinde Güncel Yaklaşım - Tolga Besci
10:30-11:00	KAHVE MOLASI ⇄
11:00-11:30	Entübasyonda Risk Oluşturabilecek Hastayı Anlayalım ve Önleyelim - Sinem Oral Cebeci
11:30-12:00	Kritik Hastada Ateş - Selda Hançerli Törün
12:00-12:45	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️

BİLİMSEL PROGRAM

02 Kasım 2023, Perşembe
PROF. DR. SEZAI BEDRETTİN TÜMAY SALONU

12:45-13:30	AÇILIŞ-SEZAI BEDRETTİN TÜMAY ÖDÜLLERİ
13:30-14:15	UYDU SEMPOZYUMU Büyüme Geriliği: Yalnızca Bugünlerine Değil, Yarınlarına da Etki Ediyoruz Oturum Başkanı: Vildan Ertekin Konuşmacı: Funda Çetin
14:15-15:45	Sık Karşılaştığımız Sorun; Fonksiyonel GI Bozukluklar Oturumu Oturum Başkanları: Raşit Vural Yağcı, Fügen Çullu Çokuğraş -Süt Çocuklarında İpek Ülkersoy, Erkan Akkuş, Ömer Faruk Beşer -Büyük Çocuklarda Funda Çetin, Doğan Barut
15:45-16:15	KAHVE MOLASI ⇌
16:15-17:00	UYDU SEMPOZYUMU Mucize Molekül: Lactoferrin Oturum Başkanı: Ertuğrul Kıyıkım Konuşmacı: Demet Soylu
17:00-18:30	Sosyal Pediatri Oturumu Oturum Başkanları: Mehmet Tekin, Muhammed Burak Selver, Meltem Erol -Emzirmede İkinci Şans: Vakalarla Relaksasyon Övgü Büke, Sercan Semerci -Tamamlayıcı Beslenmeye Geçiş Hatice İşrak Öztürk, Menekşe Rüveyda Karataş -Sık Görülen Vitamin ve Mineral Eksiklikleri Güncel Tanı ve Tedavi Önerileri Betül Aknar, Abdulqani Gülyüz

02 Kasım 2023, Perşembe
PROF. DR. ÖZDEMİR İLTER SALONU

14:15-15:45	Hipoksik İskemik Ensefalopati Oturumu Oturum Başkanları: Fatma Nurgül Köksal, Özmert Muhammet Ali Özdemir, Gökhan Büyükkale -HİE'de Etiyoloji ve Tanı Kriterleri Yücel Pekal, Musa Turgut -HİE'de Erken Dönem Tedavi Yaklaşımları Murat Ekinci, Gülşen Acar -HİE Yenilikçi Tedaviler ve Gelecek Elif Naz Barlas, Muhammed Selim Karadağ
15:45-16:15	KAHVE MOLASI ⇌
17:00-18:30	Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Oturumu Oturum Başkanları: Ayşenur Bahadır, Deniz Tuğcu, Emine Türkan -Olgularla Kanama Bozuklukları Belen Ateş, Meltem Yılmaz -Olgularla Çocukluk Çağında Batın Kitleleri Şifa Şahin, Ece Melis Adalet Peker -Transfüzyonlar; Endikasyonlar-Kırmızı Bayraklar Berkay Cihan Üreyener, İpek Mavi

02 Kasım 2023, Perşembe

BALKAN PEDIATRİ KONGRESİ SALONU

Ena Farma Ürün Lansmanı Brofine Konuşmacı: Cihan Avaroğlu
16:00-16:15 Bale gösterisi
16:15-16:45 Brofine sunum

2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Sözel Sunumlar Salon 1	
14:15-15:45	Sözel Bildiri Oturumu 1 Oturum Başkanları: Hüseyin Kılıç, Turgay Çokyaman SS-001 Ümran Pota SS-002 Nilay Güneş SS-003 Begüm Yılmaz SS-004 Hazal Helin Doğan SS-005 Nisa Simge Güleç SS-006 Fitnat Uluğ SS-007 Sevde Nur Türker SS-008 Emine Erdemsiz SS-009 Simay Armağan Yalvaç SS-010 Esra Küçük
17:00-17:40	Sözel Bildiri Oturumu 3 Oturum Başkanları: Hikmet Tekin Nacaroğlu, Nurşen Çiğerci Günaydın SS-020 Muhammed Fatih Erbay SS-021 Ezgi Telli SS-022 Berfu Vurmaz Mammadov SS-023 Ceren Öncel SS-024 Büşra Kara Yiğit
17:50-18:30	Sözel Bildiri Oturumu 5 Oturum Başkanları: Mehmet Taşdemir, Sezgin Şahin SS-030 Gizem Adan SS-031 Çağla Çağlı Pişkin SS-032 Hülya Acar Türk SS-033 Özge Kalmaz

2 KASIM 2023, PERŞEMBE	
Sözel Sunumlar Salon 2	
14:15-15:45	Sözel Bildiri Oturumu 2 Oturum Başkanları: Feyza Ustabas, Gonca Keskindemirci SS-011 Mehmet Cengiz SS-012 Didem Gülcü Taşkın SS-013 Ayşe Takım SS-014 Fazilet Esen SS-015 Yunus Emre Örgün SS-016 Merve Küskü SS-017 Hikmet Kardelen Sarihan SS-018 Kubilay Göktaş SS-019 Hakan Demir
17:00-17:40	Sözel Bildiri Oturumu 4 Oturum Başkanları: Halil Uğur Hatipoğlu, Burcu Bursal SS-025 Ümmü Seleme Mumcu SS-026 Özge Metin Akcan SS-027 Esra Nur Tabak SS-028 Simay Armağan Yalvaç SS-029 Barış Polatdemir
17:50-18:30	Sözel Bildiri Oturumu 6 Oturum Başkanları: Özgür Kızılca, Reyhan Dedeoğlu SS-035 Ece Demirbaş SS-036 Halise Zeynep Genç SS-037 Kardelen Çelikel SS-038 Kent Ozan Keskin SS-039 Demet Kangel

2 KASIM 2023, PERŞEMBE

	<p>Poster Presentation 1 (BALKAN) Chairs: Pınar Önal, Burcu Bursal</p>
18:30-19:30	<p>PP-001 Canan Koban PP-002 Behiye Benaygöl Kaçmaz PP-003 Nurhayat Karakaya PP-004 Zeynep Kılıç PP-005 Elif Dede PP-006 Nurhayat Karakaya PP-007 Nurhayat Karakaya PP-008 Nurhayat Karakaya PP-009 Neslihan Mete Atasever</p>
	<p>Poster Presentation 2 (BALKAN) Chairs: Hüseyin Kılıç, Aydılek Dağdeviren Çakır</p>
18:30-19:30	<p>PP-010 Cemile Busra Olcucu PP-011 Yasir Maghdeed PP-012 Eray Tunce PP-013 Mihrimah Selcen Bağcı PP-014 Emese Zsigrai PP-015 Berfu Tokuc Ulgen PP-016 Assad Alibrahim PP-017 Amr Hawal PP-018 Mercan Ezelsoy PP-019 Yasir Maghdeed</p>
	<p>Poster Presentation 3 (BALKAN) Chairs: Aykut Bayrak, Mehmet Yıldız</p>
18:30-19:30	<p>PP-020 Adisa Çengic PP-021 Tuğçe Çakır PP-022 Nurhayat Karakaya PP-023 Ege Erucar PP-024 Rama Ahmed Fraij PP-025 Mehmet Cengiz PP-026 İrina Zolkina PP-027 Zübeyde Şeker PP-028 Buğra Balkan</p>
	<p>Poster Presentation 4 (BALKAN) Chairs: Dilek Uludağ, Tanyel Zübarioğlu</p>
18:30-19:30	<p>PP-029 Saadat Huseynova PP-030 Saadat Huseynova PP-031 Burak Ütiik PP-032 Saadat Huseynova PP-033 Sevde Berce Karakaya PP-034 Sabina Garayeva PP-035 Amr Hawal PP-036 Batuhan Palalioğlu PP-037 Irmak Emre PP-038 Nazlı Hashemi</p>
	<p>Poster Sunumları 5 Oturum Başkanları: Manolya Kara, Meltem Erol</p>
18:30-19:30	<p>PS-001 Behiye Benaygöl Kaçmaz PS-002 Ayşe Ece Şimşek PS-003 Boray Bildirici PS-004 Leyla Beşel PS-005 Çiğdem Kırmacı PS-006 Anida Firzi Bala PS-007 Firat Ateş PS-008 Buse Erkal PS-009 Mustafa Gençeli PS-010 Nazmiye Yeni PS-011 Hüseyin Çeliktaş</p>
	<p>Poster Sunumları 6 Oturum Başkanları: Halise Zeynep İşcan, Öykü Tosun</p>
18:30-19:30	<p>PS-012 Şule Berra Gültekin Durmaz PS-013 Kent Ozan Keskin PS-014 Semiha Sena Nur Katmer PS-015 İzzettin Kaya PS-016 Büşra Yağız Yıldırım PS-017 Gizem Özkan PS-018 Ebru Deniz Yurtsuz PS-019 Abdullah Çınaroğlu PS-020 Şeyma Gümüş PS-021 Celal Vilgen PS-022 Mustafa Armut PS-023 Beyza Kavalcı</p>
	<p>Poster Sunumları 7 Oturum Başkanları: Emel Çakar, Oya Köker Turan</p>
18:30-19:30	<p>PS-024 Ulkar Nabiyeva PS-025 Ayşe İrem Özkoç PS-026 Nazlı Melisa Ertem PS-027 Gökçe Nuran Cengiz PS-028 Ayna Atayeva PS-029 İlayda Ergün PS-030 Şeyma Çelik PS-031 Reyhan Gülergün PS-032 Esra Alakaş PS-033 Halime Aslan Erözkan</p>

18:30-19:30	Poster Sunumları 8 Oturum Başkanları: Nilüfer Göknar, Esra Karabağ Yılmaz PS-034 Hande Kandemir PS-035 F. Başak Burçak Çilesiz PS-036 Sinem Soylu PS-037 Hatice Kübra Tülübaş PS-038 Semanur Aksoy PS-039 Mehmet Burak Arabacı PS-040 Ömer Yılmaz Ulutaş PS-041 Merve Elif Ercivan Aydın PS-042 Şeyma İrem Aksoy PS-043 Shahri Khudiyeva PS-044 Tuğçe Güney Yıldırım PS-045 Fatma Uzun
18:30-19:30	Poster Sunumları 9 Oturum Başkanları: Mesut Dursun, Gökhan Büyükkale PS-046 Muhammet Hocaoğlu PS-047 Gizem Aslan PS-048 Eymen Pınar PS-049 Merve Gül PS-050 Özlem Yüksel PS-051 Dilara Ülgen PS-052 Ceyda Özkan PS-053 Hasret Geçer Yerlikaya PS-054 Şeyda Aktaş PS-055 Elif Özcan PS-056 Sercan Semerci PS-057 Zeynep Sena Gürsoy
18:30-19:30	Poster Sunumları 10 Oturum Başkanları: Nilgün Karadağ, Sabahattin Ertuğrul PS-058 Yücel Pekal PS-059 Yücel Pekal PS-060 Ozan Hayzaran PS-061 Cansu Tatar Atamanalp PS-062 Betül Kösa PS-063 Buşra Zeynep Yılmaz PS-064 Meryem Eslem Biçen PS-065 Mehmet Cengiz PS-066 Erva Aydınlı Çınaroğlu PS-067 İdil Kanat PS-068 Ceylin Eylül Karakaş PS-069 Ece Ayşenur Özyaman

03 Kasım 2023, Cuma
 PROF. DR. SEZÂİ BEDRETTİN TÜMAY SALONU

09:00-10:00	Çocuk Enfeksiyon Oturumu Oturum Başkanları: <i>Ergin Çiftçi, Nazan Dalgıç</i>
	-Ateşli Döküntülü Hastalıklar; Ayırıcı Tanı Beliz Özkalkan, Lütfiye Şahin Keskin -Kızamık; Eski Düşman, Yeni Gündem Bensu Bersun Gök, Shahla Taba Tabai
10:00-11:00	Çocuk Radyoloji Oturumu Oturum Başkanları: <i>Sebah Kuruoğlu, Azer Kılıç Başkan</i> Olgularla Radyolojik Çözümler -Gastroenteroloji Mehmet Emre Bayram -Göğüs Hastalıkları Ahsen Çolakoğlu -Nöroloji Berfin Aktaş
11:00-11:30	KAHVE MOLASI ⇌
11:30-12:15	UYDU SEMPOZYUMU Güncel Rehberler Eşliğinde İnek Sütü Protein Alerjisi Yönetimi Oturum Başkanları: <i>Fügen Çullu Çokuğraş, Cansın Saçkesen</i> Konuşmacılar: Ömer Faruk Beşer, Esra Yücel
12:15-13:15	Çocuk Yoğun Bakım Oturumu Oturum Başkanları: <i>Özlem Tezol, Binnaz Çelik Tekatli</i> -Şok Bulguları Olan Çocuğa Yaklaşım Hatice Kübra Konak, Esra Nur Tabak -Bilinç Değişikliği Olan Hastaya Yaklaşım Esra Küçük, Seyhan Sürmeli
13:15-14:15	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️
14:15-15:15	Sosyal Oturum 7 Pencereden Pediatri Oturum Başkanları: <i>Övgü Büke, Önder Kılıçaslan, Özge Günel</i> Seda Ocak, Berrak Öztosun, Yasemin Ersöz, Merve Tosyalı, Mustafa Gençeli, Duhan Hopurcuoğlu, Emel Hatun Aytaç Kaplan
15:15-16:00	UYDU SEMPOZYUMU İSPA ve Güncel Gelişmeler Oturum Başkanı: <i>Ömer Faruk Beşer</i> Konuşmacı: Hikmet Tekin Nacaroğlu
16:00-16:30	KAHVE MOLASI ⇌
16:30-17:30	Aşı Oturumu Oturum Başkanları: <i>Emel Gür, Feyza Umay Koç</i> -Rutin Dışı Güncel Aşılamaya Takvimi Derya Evcil, Esra Karabiberler -Aşı Kontrendikasyonları; Doğru Bilinen Yanlışlar Gözde Sever, Arlin Tunç
17:30-18:30	Enürezis Oturumu Oturum Başkanları: <i>Ozan Özkaya, Cengiz Candan</i> -Gece İdrar Kaçırma Mehmet Taşdemir, Doruk Gül -Gündüz İdrar Kaçırma Esra Karabağ Yılmaz, Nisa Simge Güleç

03 Kasım 2023, Cuma
 PROF. DR. ÖZDEMİR İLTER SALONU

09:00-10:00	Çocuk Alerji Oturumu Oturum Başkanları: <i>Emine Dibek Mısırlıoğlu, Nurşen Çiğerci</i> -Korkulu Rüya; Anafilaksi Fatma Sümeyye Sertoğlu, Umur Mazlum -Ürtiker mi? Vaskülit mi? Ayırıcı Tanı Zekiye Şahin, Funda AYTEKİN GÜVENİR
10:00-11:00	Probiyotik Oturumu Oturum Başkanları: <i>Tayfun Uçar, Şirin Güven</i> -Akut Gastroenteritlerde Probiyotik Kullanımı Gözde Ercan, Mücteba Sezen -Geçmişten Geleceğe Probiyotikler Metehan Özen
11:00-11:30	KAHVE MOLASI ⇌
12:15-13:15	Çocuk Romatoloji Oturumu Oturum Başkanları: <i>Betül Sözeri, Nuray Aktay Ayaz, Kenan Barut</i> -Akut Arteriyel Tıkanma ile Başvuran Olguda Tanılandırıcı Yaklaşım Gizem Yılmaz, Mehmet Dedeler, Elif Kılıç Könte -Süreçten Artritle Başvuran Olguda Ayırıcı Tanı Eray Tunce, Şerife Gül Karadağ
13:15-14:15	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️
16:00-16:30	KAHVE MOLASI ⇌
16:30-17:30	Çocuk Göğüs Hastalıkları Oturumu Oturum Başkanları: <i>Erkan Çakır, Gamze Özgürhan</i> -Güncel Rehberler Eşliğinde Bronşiolit Tedavisi Serap Ece, Aslı Kıbrıs -Hangi Çocukta Astım? Astım Tanı ve Ayırıcı Tanısı Hakan Yazan, Meral Ekşi

17:30-18:30	Sık Görülen Enfeksiyonlar Oturumu Oturum Başkanları: <i>Soner Sertan Kara, Özge Metin Akcan</i>
	-Olgularla Pnömoni Yönetimi Songül Canan Çelik, Muhammet Hocaoğlu -Üst Solunum Yolu Enfeksiyonlarına Kılavuzlar Eşliğinde Yaklaşım Mustafa Genceli, Talha Üstüntaş

3 KASIM 2023, CUMA**Sözel Sunumlar Salon 1**

09:00-10:00	Sözlü Bildiri Oturumu 7 Oturum Başkanları: <i>Ersin Ulu, Mustafa Ali Akın</i>
	SS-040 <i>Betül Demir Akyüz</i> SS-041 <i>Hatice Hilal Özgüner</i> SS-042 <i>Ezgi Yangın Ergon</i> SS-043 <i>Musa Turgut</i> SS-044 <i>Ahsen Güler</i>

3 KASIM 2023, CUMA**Sözel Sunumlar Salon 2**

09:00-10:00	Sözlü Bildiri Oturumu 8 Oturum Başkanları: <i>Atilla Çayır, Bahar Özcabı</i>
	SS-045 <i>Hazal Arıkan Gacemer</i> SS-046 <i>Erdem Toprak</i> SS-047 <i>Ayben Leblebici</i> SS-048 <i>Hasan Karakaş</i> SS-049 <i>Tayyar Ayberk Borak</i> SS-050 <i>Sabina Sharifova Mirzayev</i>

5th Congress of the Paediatric Association of the Balkan
Scientific Program

3 rd November 2023, Friday	
	Opening Session
09:00-09:30	Moderators: Haluk Çokuğraş, Fügen Çullu Çokuğraş, Özgür Kasapçopur Özgür Kasapçopur: Welcome message Fügen Çullu Çokuğraş: Young pediatricists: A journal from Turkey to Europe (a new platform for young pediatricists from Balkan region) Mehmet Yıldız: Founder of Young Pediatricists from Balkan Region
09:30-10:15	Moderators: Hajrija Maksic, Besma Ismaili Pocesta, Azpasija Sofijanova, Mehmet Vural -Prevention of RSV infection-our experiences. Mirna Sarajlic -Babies better born: How to improve experience of the child birth? Aida Mujkic -Ultrasound-guided central line placement in pediatric patients. Amila Sidran
10:15-10:30	Coffee Break ☞
10:30-11:15	Moderators: Georgina Kuli Lito, Ayşe Ayzit Kılınc Sakalli, Matjaz Homsak -Bacterial meningitis in pediatric age: New challenges. Georgina Kuli Lito -Measles: A new threat for pediatric population. Deniz Aygün -Varicella and its complications. Blerina Gjoni
11:15-12:00	Moderators: Reyhan Dedeoğlu, Ertuğrul Kiykim, Kenan Barut -Diagnostic and therapeutic approach to PSVT in children. Ramush Bejiqi -Exercise and sports in congenital heart disease: to do or not to do. Cristina Radulescu -Pediatric myocarditis: A sentinel of non-cardiac chronic disease? Gabor Mogyorosy
12:00-12:15	Coffee Break ☞
12:15-13:00	Moderators: Doina Plesca, Bülent Karadağ, Ayça Kiykim -Influenza in children in the context of the COVID-19 pandemic Anca Draganecu -Tuberculosis in childhood: A Hungarian experience. Zsofia Csizsek -Cases TB after Pandemic : Complicated forms and unusual consequences of TB in childhood. Zorica Zivkovic
13:00-14:00	Lunch Break 🍽️
14:00-14:45	Moderators: Tudor Pop, Aykut Bayrak, Vildan Ertekin -New developments in liver diseases of childhood Tudor Pop -Liver and kidney ultrasound elastography in children with either hypertension or chronic kidney disease Mirjam Mocnik -Drug induced hepatotoxicity: an underestimated issue in pediatric population. Çiğdem Arıkan
14:45-15:30	Moderators: Ivan Ivanov, Süheyla Ocak, Cengiz Candan -Comprehensive genetic evaluation of Bulgarian children with syndromic craniosynostosis Trayan Delchev -Autoimmune Polyendocrinopathy Candidiasis Ectodermal Dystrophy (APECED) syndrome: A clinical perspective. Marko Simunovic -Challenges and novel therapeutic approaches in pediatric non-Hodgkin lymphoma. Emese Zsigrai
15:30-15:45	Coffee Break ☞
15:45-16:45	Moderators: Özgür Kasapçopur, Nur Canpolat, Sezgin Şahin -Challenges in pediatric antiphospholipid syndrome (Virtual) Tadej Avcin -MIS-C: Is a new form of Kawasaki disease? Fatih Haşlak -Long-term outcome of oligoarticular juvenile idiopathic arthritis Mojca Zajc Avramović - The clinical manifestations of EBV infection in childhood. Diana Shtembari
17:00-18:00	General Assembly of the Balkan Pediatric Association

3rd November 2023, Friday

Hall 1

	Oral Presentation Chairs: <i>Burcu Bursal, Cansu Altuntaş</i>
10:00-11:00	OP-001 Beste Eren OP-002 Gözde Sever OP-003 Pınar Önal OP-004 Mertkan Yıldırım OP-005 Hüseyin Arslan OP-006 Berrak Oztosun
	Oral Presentation Chairs: <i>İlker Yücel, Başak Koç</i>
12:15-13:15	OP-011 Ceren Turkozkan OP-012 Duygu Yılmaz OP-013 Elif Akman OP-014 Betül Gemicı Karaaslan OP-015 Gábor Moggyorósy
	Oral Presentation Chairs: <i>Hande Turan, Nelgin Gerenli</i>
16:30-17:30	OP-021 Ivanka Paskaleva OP-022 Zeynep Karakaya OP-023 Beliz Su Gundogdu OP-024 Taylan Şahin OP-025 Gürkan Tarçın OP-026 Ebru Mısırlı Özdemir
	Oral Presentation Chairs: <i>Pınar Yılmazbaş, Fatma Deniz Aygün</i>
17:30-18:30	OP-033 Leyla Beşel OP-034 Georgina Tzanakaki OP-035 Nurhayat Karakaya OP-036 Meltem Yılmaz Aksoy OP-037 Ayşenur Levent

3rd November 2023, Friday

Hall 2

	Oral Presentation Chairs: <i>Ayşe Ağbaş, Seha Kamil Saygılı</i>
10:00-10:45	OP-007 Aylin Gençler OP-008 Mirjam Močnik OP-009 Gökçen Erfidan OP-010 Metin Şenol
	Oral Presentation Chairs: <i>Amra Adrovic, Mehmet Yıldız</i>
12:15-13:00	OP-016 Şeyma Türkmen OP-017 Gülcan Özomay Baykal OP-018 Sıla Atamyıldız Uçar OP-019 Mergül Halilova OP-020 Ayşe Sena Donmez
	Oral Presentation Chairs: <i>Sare Güntülü Şık, Fatih Haşlak</i>
16:30-17:30	OP-027 Fatih Aygün OP-028 Fatih Aygün OP-029 Nurhayat Karakaya OP-030 Fatih Aygün OP-031 Fatih Aygün OP-032 Ebru Şahin

3 KASIM 2023, CUMA

13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 1 Oturum Başkanları: Fatih Aygün, Sinem Oral Cebeci</p> <p>PS-070 Beyhan Berna Akpara PS-071 Emre Şenel PS-072 Cansu Pelin Altay Tan PS-073 Gamze Demir PS-074 Enise Toköz PS-075 Gülçe Ceren Barlas Kunt PS-076 Selin Tepeli PS-077 Ezgi Nur Arıv PS-078 Seda İrem İnan PS-079 Abdiaziz Yusuf Abdi PS-080 Hasan Ali Telefon PS-081 Emre Şenel</p>
13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 2 Oturum Başkanları: Deniz Özçeker, Emine Dibek Mısırlıoğlu</p> <p>PS-082 Ahmet Yeni PS-083 Melek Sare Türkoğlu PS-084 Nihal Kazar PS-085 Ömer Faruk Doğan PS-086 Sueda Öztürk PS-087 Meliha Çankaya PS-088 Berfin Aktaş PS-089 Halime Kurt PS-090 Mustafa Serdar Usta</p>
13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 3 Oturum Başkanları: Elvan Bayramoğlu, Eda Çelebi Bitkin</p> <p>PS-091 Tuğçe Çakır PS-092 Fatmanur Emre Çiçek PS-093 Beyza Yılmaz PS-094 Vildan Duman PS-095 Serap Ece PS-096 Mehmet Emre Bayram PS-097 Sümeyye Yürük PS-098 Betül Cığal PS-099 Büşra Dündar PS-100 Sümeyya Korkmaz PS-101 Cihan Göktaş</p>
13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 4 Oturum Başkanları: Özge Metin Akcan, Yelda Türkmenoğlu</p> <p>PS-102 Songül Canan Çelik PS-103 Bensu Bersun Gök PS-104 Ahmet Gerekan PS-105 Fatoş Genç Sağıroğlu PS-106 Ebru Altınok PS-107 Perihan Elmaağaç PS-108 Eda Yıldız PS-109 Ecenur İzzete Derelioğlu PS-110 Arlin Tunç PS-111 Ahsen Çolakoğlu</p>
13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 5 Oturum Başkanları: Selda Hançerli Törün, Adem Karbuz</p> <p>PS-112 Mertkan Yıldırım PS-113 Sedanur Çelik PS-114 Fatma Beşiroğlu Çetin PS-115 Elif Ece Kara PS-116 Gunel Nusratzade PS-117 Büşra Dündar PS-118 Şüheda Solak PS-119 Bahadır Güney PS-120 Bilgi Saygı PS-121 Aygül Şahbazova</p>
13:15-14:15	<p>Poster Sunumları 6 Oturum Başkanları: Hasret Civan Ayyıldız, Güzide Doğan</p> <p>PS-122 Yağmur Ecem Bayram PS-123 Büşra Aydoğan PS-124 Yaşar Doğan PS-125 Sevde Polat PS-126 Cevriye Betül Tunç Demirci PS-127 Hatice Zeliha Kılıç PS-128 Cansel Damar Kısakürek PS-129 Şevval Özyıldırım PS-130 Canan Koban PS-131 Ece Melis Adalet Peker PS-132 Selin Taşan PS-133 İrem Nur Yılmaz PS-134 Kardelen Çelikel</p>

13:15-14:15	Poster Sunumları 7 Oturum Başkanları: Başak Koç, Süheyla Ocak PS-135 Gökçe Nuran Cengiz PS-136 Vafa Gahramanova PS-137 Şükrü Can Duman PS-138 İrem Coşkun PS-139 Selma Alkan PS-140 Murat Babahanoğlu PS-141 Berkay Cihan Üreyener PS-142 Gül Fidan Çekirge PS-143 Şuheda Dilara Çınar Türkyılmaz PS-144 Büşra Dilara Karabulut PS-145 Şeydanur Kurban PS-146 Perihan Gökçen Demirel Sıpcıkoğlu PS-147 Zehra Çetin
13:15-14:15	Poster Sunumları 8 Oturum Başkanları: Sema Saltık, Elif Yüksel Karatoprak PS-148 Ezgi Yılık PS-149 Derya Evcil PS-150 Fatma Ece Atik PS-151 Seda İbrahimova PS-152 Esmâ Akboğa PS-153 Kubilay Pıçaklar PS-154 Talha Üstüntaş PS-155 Hatice Kübra Körpe Boğaz PS-156 Hatice Ulusoy Kalkan PS-157 Adnan Buğra Çabuk
13:15-14:15	Poster Sunumları 9 Oturum Başkanları: İpek Dokurel Çetin, Turgay Çokyaman PS-158 Esra Karabiberler PS-159 Zeynep Türkmen PS-160 Emre Sağlam PS-161 Melek Sönmezocak PS-162 Nur Benli Çok PS-163 Rahime Hasna Güler PS-164 Ahmet Ömer Altan PS-165 Melisa Gürbüz PS-166 Shahla Taba Tabai PS-167 Esra Okutucu
13:15-14:15	Poster Sunumları 10 Oturum Başkanları: Nalan Karabayır, Hüseyin Dağ PS-168 Zehra Çetin PS-169 Seyhan Sürmeli PS-170 Güşta Uysal Gür PS-171 Esra Sadık Özmen PS-172 Nihan Havva Özbek PS-173 Merve Kışioğlu PS-174 Rahime Gündüz PS-175 Zeynep Efşan Başer Sinoplu PS-176 Sıla Nur Taşkömür PS-177 İpek Mavi PS-178 Merve Kışioğlu PS-179 Aydan Seydaliyeva

04 Kasım 2023, Cumartesi
PROF. DR. SEZÂİ BEDRETTİN TÜMAY SALONU

09:00-10:00	Uzamış Sarılık ve Metabolik Hastalıklar Oturumu Oturum Başkanları: Abdülkadir Bozaykut, Muhammed Asena
	-Olgularla Uzamış Sarılık Güsta Uysal, Erdal Sarı -Olgularla Metabolik Hastalıklar; Nasıl Şüphelenelim? Simay Buse Gülümser, Duhan Hopurcuoğlu
10:00-11:00	Sık Görülen Endokrinolojik Problemler Oturumu Oturum Başkanları: Bumin Dündar, Atilla Çayır
	-Diyabetik Ketoasidoz; Tanı ve Tedavi Yönetimi Serap Kılıç Kaya, Damla Didem Şentürk -Hipotiroidi; Ne Zaman Tedavi Edilmelidir? Tuba Üstün, Diğdem Bezen
11:00-11:30	KAHVE MOLASI ☞
11:30-12:15	UYDU SEMPOZYUMU Mutlu Çocukların Sırrı: Çinko ve C Vitamini Oturum Başkanı: Haluk Çokuğraş Konuşmacı: Emin Ünüvar
12:15-13:15	Çocuk Kardiyolojisinde Aciller Oturumu Oturum Başkanları: Funda Öztunç, Erkut Öztürk, Özgür Kızılca
	-Acil Servis ve Poliklinikte Kardiyak Belirteçler; EKG-Laboratuvar Ferah Diyar Karaman, Özge Kalmaz -Acil Serviste Aritmi; Tanı ve Tedavi Yaklaşımları Cansu Badem Kaya, Ali Nazım Güzelbağ
13:15-14:15	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️
14:15-15:15	Acil Serviste Bir Gün Oturumu Oturum Başkanları: Kamil Şahin, Murat Tutanç
	-Acil Serviste Karın Ağrısı Halil Uğur Hatipoğlu, Cansu Tatar Atamanalp -Acil Serviste Zehirlenme Zeynep Şenocak, M. Mustafa Güneylioğlu
15:15-16:00	Tedavi Edilebilir Doğumsal Metabolik Hastalıklar- Mukopolisakaridozlar Oturum Başkanı: Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek Konuşmacı: Ertuğrul Krykım
16:00-16:30	KAHVE MOLASI ☞
16:30-17:30	Çocuk Nörolojisinde Aciller Oturumu Oturum Başkanları: Sema Saltık, Kürşat Bora Çarman, Turgay Çokyaman
	-Status Epileptikus Tanı ve Tedavide Güncel Yaklaşımlar Canan Koban, Nur Çebi -Olgularla Akut Ortaya Çıkan Yürüme Bozukluğu Sevde Nur Türker, Perihan Elmaağaç
17:30-18:30	Pediyatri Pratiğinde Özel Hekimlik Oturum Başkanları: Fügen Çullu Çokuğraş, Emin Ünüvar, Metin Karaböcüoğlu Ayşe Sokullu Cihan Avaroğlu Semra Akman

04 Kasım 2023, Cumartesi
PROF. DR. ÖZDEMİR İLTER SALONU

09:00-10:00	Çocukluk Çağı Enfeksiyonları Oturumu Oturum Başkanları: Sami Hatipoğlu, Çağatay Nuhoğlu
	-0-90 Günlük Çocukta Ateş; Güncel Rehberler Eşliğinde Değerlendirme Çağla Çiftçi, Kübra Çelik -Çocukluk Çağı Yumuşak Doku Enfeksiyonları Gizem Aslan, Hülya Kaçmaz
10:00-11:00	Çocuk Göğüs Hastalıklarında Sık Görülen Problemler Oturumu Oturum Başkanları: Velat Şen, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı
	-Olgularla Geçmeyen Öksürük Ergün Çetin, Şükran Tan -Olgularla Akciğer Grafisi Okuma Mertkan Yıldırım, Hüseyin Arslan
11:00-11:30	KAHVE MOLASI ☞
12:15-13:15	Akılıcı Antibiyotik Kullanımı ve Aşı Karşıtlığı Oturumu Oturum Başkanları: Haluk Çokuğraş, Vefik Arıca
	-Akılıcı Antibiyotik Kullanımı Adem Karbuz -Aşı Karşıtlığı Hikayeleri Önder Kılıçaslan
13:15-14:15	ÖĞLE YEMEĞİ 🍽️
14:15-15:15	Olgu Örnekleriyle Büyümeyen Çocuk Oturumu Oturum Başkanları: Yaşar Doğan, Elvan Bayramoğlu
	-Endokrin Gözüyle Hasan Karakaş, Merve Gül -Gastroenteroloji Gözüyle Şükran Akgeyik, Fatmanur Emre Çiçek
16:00-16:30	KAHVE MOLASI ☞

	Çocuk Nefrolojisinde Sık Karşılaşılan Problemler Oturumu Oturum Başkanları: <i>Aysun Karabay Bayazıt, Mustafa Koyun</i>
16:30-17:30	-Olgularla Çocukluk Çağında Hematüri Ömer Çapar, Ecenur Kurt Azaklı -İdrar Yolu Enfeksiyonlarında Güncel Yaklaşımlar Vafa Gahramanova, Çağla Çağlı Pişkin
	İmmün Yetmezliklere Yaklaşım Oturumu Oturum Başkanları: <i>Elif Karakoç Aydınler, Çiğdem Aydoğmuş</i>
17:30-18:30	-Hangi durumlarda şüphe edelim? Zeynep Akyüncü, Nur Bayram -İmmün Yetmezliklerde Laboratuvar ve Tanı Algoritmaları Melek Yorğun Altınbaş, Ebru Altınok

**5th Congress of the Paediatric Association of the Balkan
Scientific Program**4th November 2023, Saturday

	Moderators: <i>Arlinda Maloku, Şükrü Hatun, İvan İvanov</i>
09:00-09:45	-New developments in pediatric diabetes Olca Evliyaoğlu -Autoimmune thyroiditis in childhood: various presentations and clinical approach. Gül Yeşiltepe Mutlu -Low carbohydrate (ketogenic diet) in children with obesity. Ivanka Paskaleva
09:45-10:30	Moderators: <i>Demet Demirkol, Amra Adrovic, Çiğdem Aktuğlu Zeybek</i> -New innovative therapy cost benefit for pediatric population. Azpasija Sofijanova -Role of plasmapheresis in pediatric COVID-19 Demet Demirkol -Metabolic myopathies. Danijela Petkovic Ramadza
10:30-10:45	Coffee Break ☺
10:45-11:30	Moderators: <i>Esra Özek, Oya Köker, Aida Mujkic</i> -The role of RSV infection in pediatric pathology: Vaccine perspectives. Doina Plesca -Predicting reaction severity in children allergic to peanuts: insights from Slovene outpatient allergy clinics. Tadej Petek -Allergic manifestations of inborn errors of immunity (primary immunodeficiencies) Velma Mulaosmanovic
11:30-12:00	Closing Remarks

05 Kasım 2023, Pazar

09:00-10:00	TÜRKİYE'DE PEDIATRİNİN GELİŞİMİ Moderatör: <i>Haluk Çokuğraş</i>
10:00-11:00	PEDIATRİDE YAŞANAN GÜNCEL SORUNLAR Moderatör: <i>Ömer Faruk Beşer</i>
11:00-12:00	GELECEKTE PEDIATRİ HEKİMLİĞİ VE TEKNOLOJİ Moderatör: <i>Serhat Güler</i>

5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan Summary of Lectures

Measles: A New Threat For Pediatric Population

Deniz Aygün

Measles is a highly contagious, potentially fatal, but vaccine-preventable disease caused by *Measles morbillivirus*, also known as measles virus, which is classified in the genus *Morbillivirus*, the family Paramyxoviridae. Measles virus is an enveloped virus of about 100–300 nm in diameter and contains a single-stranded, negative-sense, non-segmented RNA.

Humans are the only natural hosts of measles virus, although experimental infection of non-human primates is possible and contributes to our knowledge of viral pathogenesis. Measles virus is spread by respiratory droplets and secretions. The incubation period, which has a log-normal distribution, is about 10–14 days and possibly up to 23 days, and symptoms can persist for up to 3 weeks. The infectious period starts 4 days before and lasts until about 4 days after the onset of rash. Traditionally, measles is a childhood disease, and is estimated to have caused more than 4 million deaths per year worldwide in the prevaccination era. Measles is highly contagious, and a single infected case is thought to cause, on average, 12–18 secondary cases in a completely susceptible population (basic reproduction number, $R_0=12-18$), although estimates have been suggested to vary widely depending on the epidemiological setting. Because of the high transmissibility of measles virus, a vaccine coverage (with two doses of measles-containing vaccine) of at least 95% of the eligible population is required to obtain sufficient levels of herd immunity to achieve and maintain the elimination of measles. To reach such high coverage, routine immunisation programmes often have to be complemented by additional immunisation activities.

Although, traditionally, the suspected measles case definition comprises maculopapular rash, fever, and at least one of cough, coryza, or conjunctivitis, clinical symptoms in previously vaccinated people can be milder or even absent (known as modified measles). Measles complications are most frequently observed in children younger than 5 years and adults older than 20 years, as well as in pregnant women and in individuals who are immunocompromised or malnourished. Although many different organ systems can be affected, complications of the respiratory tract (pneumonia—either due to measles virus or, more commonly, to secondary viral or bacterial infections—otitis media, and laryngotracheobronchitis) and the digestive tract (diarrhoea and stomatitis) are most common.

With the availability of a safe, cheap, and effective vaccine since the 1960s, measles seemed to be an easy target for elimination and even eradication through the mass vaccination of children. Measles vaccines are available as monovalent, bivalent, trivalent or tetravalent formulations. The number of reported cases of measles worldwide decreased by 84% between 2000 and 2016. The COVID-19 pandemic has had serious effects on vaccination programmes and surveillance systems. In 2022, about 83% of the world's children received one dose of measles vaccine by their first birthday through routine health services – the lowest since 2008. Approximately 22 million infants missed at least one dose of measles vaccine through routine immunization in 2022. Community-wide vaccination is the most effective way to prevent measles. All children should be vaccinated against measles. The vaccine is safe, effective and inexpensive.

5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan Oral Presentations

OP-001 Abstract full text

Approach to Drug Eruptions in Patients Hospitalized at the Department of Pediatric Infectious Diseases of Cerrahpasa Medical Faculty

Beste Eren¹, Gözde Apaydın Sever¹, Gülşen Kes¹, Pınar Önal¹, Zeynep Meriç², Hatice Betül Gemici², Esra Özek Yücel², Ayça Kıyıkım², Fatma Deniz Aygün¹, Haluk Çokuğraş¹

¹Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Pediatric Infectious Diseases Department, Istanbul, Turkey

²Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Pediatric Allergic and Immunological Diseases Department, Istanbul, Turkey

Drug reactions are potentially harmful effects of drugs and the most frequently affected organ in the body is the skin. Cutaneous adverse drug reactions can be seen in 10% of hospitalized patients and in 1-3% of multimedicated patients. Almost any drug can induce these reactions, but antibiotics, nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) and antiepileptics are the most frequently involved. The eruptions have a wide spectrum ranging from mild pigmentation to toxic epidermal necrolysis (TEN) and drug rash with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS). It can be diagnostically challenging as they may potentially mimic any dermatosis.

In our study, we aimed to present the clinical features of the patients who were followed up with the diagnosis of drug reaction and raise awareness of these skin reactions and to ensure their easy recognition, rapid and correct treatment by healthcare staff.

Between February 2022 and September 2023, 20 patients diagnosed with drug allergy among a total of 597 patients hospitalised in our clinic were retrospectively analysed. The patient's age, gender, comorbidities, presence of known drug allergy, type of drug allergy, the morphology of skin lesions, accompanying systemic findings, latency time between drug administration and the appearance of cutaneous lesions and duration of symptoms were recorded. At the diagnostic stage, criteria such as history of current drug use, presence of findings compatible with drug reaction, exclusion of other possible etiologies that may cause this picture and improvement of the symptoms with discontinuation of the responsible agent were used. Reactions that developed within 1 hour after drug administration were considered as early reactions and the others as late reactions.

The incidence of drug allergy in inpatients in our clinic was 3.3%. Of the twenty patients, 9 (45%) were female and 11 (55%) were male. The mean age was 8.9 years. Immunological, neurological, gastroenterological, metabolic, rheumatological and neurological diseases were associated in 8 patients (40%). All patients developed cutaneous allergy and one of them (5%) developed anaphylaxis. Maculopapular rash was observed in 13 patients (65%), acute urticaria in 4 patients (20%), angioedema in 1 patient (5%), anaphylaxis in 1 patient, and no patient developed TEN or Stevens-Johnson syndrome. One patient was evaluated as DRESS. Four (20%) patients had a known history of drug allergy. Single agent use was responsible for 12 (60%) and combined drug use for 8 (40%) of the cases. When the responsible agents were analysed; beta-lactam in 16 (80%) patients (cephalosporins in 10, carbapenem in 2, ampicillin in 2, amoxicillin + clavulonate in 1, penicillin in 1), vancomycin in 7 (35%), clindamycin in 4 (20%), teicoplanin in 3 (15%), lincosamide in 1, IVIG in 1, NSAID in 2 and oral iron preparat (ferrosanol duodenal) in 1 patient. In eleven patients (55%), the interval between the intake of the suspected drugs and the development of the rash was less than one hour.

The diagnosis of allergic skin reactions in children is difficult. No diagnostic test is sufficient for a definitive diagnosis of drug allergy. About 10% of children are declared as allergic to antibiotics, with beta-lactams being the most common causative agents. Mild cutaneous reactions such as maculopapular exanthema or urticaria are the most common presenting complaints of drug allergy in the pediatric population. However, it can be challenging to distinguish drug-induced allergy from reactions due to infections or other reasons. Therefore, it is important to assess and record the time relationship between the administration of the drug and the occurrence of the reaction and in which manner it occurs.

Evaluation of Fever Cases Under 3 Months

Gozde Apaydin Sever¹, Fatma Deniz Aygün¹, Haluk Cokugras¹

¹Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Paediatric Infectious Diseases Department, Istanbul, Turkey

Objective: Fever is the most common complaint for infants and children brought to the emergency department. Most febrile children younger than 3 years will have a clinically apparent source of infection. However, in approximately 20% of these children, a source cannot be identified by history and physical examination alone. In acute fever without source, when present, evaluation is done for determining children with probable occult bacteremia and serious bacterial infections and for preventing the condition from progressing to a life-threatening process such as meningitis or sepsis.

Various infectious diseases ranging from minor to life-threatening infections can be seen in previously healthy infants and children from birth to 36 months of age. In acute fever without source, when present, evaluation is done for determining children with probable occult bacteremia and serious bacterial infections and for preventing the condition from progressing to a life-threatening process such as meningitis or sepsis. Management of cases with acute fever without source was reviewed in this article.

Methods: The medical records of patients under 3 months of age who were hospitalized due to fever in the Pediatric Infection Service of our Faculty between January 2023- September 2023 were retrospectively examined. The demographic data, clinical, laboratory, radiological and microbiological findings of the patients were evaluated.

Results: Thirty patients were included in the study. All patients were coming from home. Patients were brought to the emergency room with complaints of fever, restlessness, inability to feed and vomiting. All patients had fever over 38 degrees. None of the patients had a chronic disease requiring follow-up. All patients were full vaccinated. The average length of hospitalization was 14 days. The average age of the patients was 50.5±5,25 (55-90) days. 50% of them (n=15) were female and 50% (n=15) were male. 76% (n=23) of the patients had late neonatal sepsis, 13% (n=4) had urinary tract infection, 6.5% (n=2) had acute gastroenteritis, 3.5% (n= 1) was hospitalized with a diagnosis of ventriculopritoneal shunt infection. The average levels of leukocyte was 9850 /mm³, neutrophil: 3400 /mm³, lymphocyte: 4150 /mm³, CRP: 2.38 mg/dl, procalcitonin: 0.138 ng/ml. Lumbar puncture was performed on 28 patients. The families of 2 patients did not approve of lumbar puncture. No signs of meningitis were detected in the CSF of any patient. No bacterial growth was detected in the blood, spinal fluid or urine cultures of 63% (n=19) of the patients, coagulase-negative Staphylococcus aureus growth was detected in 23% (n=7), E.coli was found in the urine culture in 6.5% (n=2) and Klebsiella spp growth was detected in urine culture in 6.5% (n=2). Viral respiratory tract examination was performed. Sars Cov-2 was detected in 23% (n=7) of the patients, RSV was detected in 3% (n=1) of the patients and no viral agent was detected %74 (n=22) of the patients. 70% (n=21) of the patients treated with ampicillin and cefotaxime combination, 20% (n=6) of the patients treated with vancomycin-ceftriaxone and no antibiotic treatment was given %10 (n=3) of the patients.

Conclusion: When the acute phase reactants of patients with bacterial growth detected in their cultures are compared with the acute phase reactants of patients with no growth; no statistically significant difference was detected. Our study highlighted the characteristics and clinical courses of young children with fever without a source who were admitted to a community hospital, as well as several different approaches utilized by the treating physicians. No true bacteremia cases were identified during the study period, and all the enrolled patients had a good prognosis without hospital readmission.

Intraventricular Antibiotic Treatment for Pediatric Ventriculoperitoneal Shunt Infections

Pınar Önal¹, Ali Metin Kafadar², Haluk Çokuğraş¹

¹Istanbul University- Cerrahpaşa Medical Faculty- Department of Pediatrics- Division of Pediatric Infectious Diseases

²Istanbul University- Cerrahpaşa Medical Faculty- Department of Neurosurgery

Hydrocephalus is a disorder in which cerebrospinal fluid (CSF) accumulation in the cerebral ventricles or subarachnoid region has increased, resulting in ventricular dilation. Cerebrospinal fluid (CSF) shunts provide the chance of transferring excessive amount of CSF to another part of the body for absorption. Diagnosis of shunt infections is based on pathological findings in the examination of CSF, accompanied by clinical suspicion. Shunt infections can present with fever, headache, nausea/vomiting, lethargy or altered mental status. Symptoms of shunt infections are related to distal insertion site. Ventriculoperitoneal (VP) shunt infections may manifest with peritonitis or ventriculoatrial (VA) shunt infections may present with fever and bloodstream infection. Even with most proper management and surgical technics, shunt infections may occur and result in long hospital stays, healthcare costs, neurological complications and mortality. Complete removal of an infected CSF shunt and replacement with an external ventricular drain combined with intravenous antimicrobial therapy is recommended in patients with infected CSF shunts (*strong, moderate recommendation*). In our study, we aimed to present the clinical characteristics of children who are diagnosed with shunt infection and received intraventricular antibiotic treatment. We conducted a retrospective analysis of all children who were diagnosed with shunt infection and had no response to routine iv antibiotic therapy and shunt removal combination. The diagnosis of VP was achieved with symptom (headache, nausea, vomiting, seizure, change of consciousness, fever) and findings (fever, change of consciousness, redness of the shunt, meningeal irritation sign) or with BOS taken from the shunt reservoir or with direct puncture from the ventricle of the patient with possible shunt infection. If there is reproduction in the cerebrospinal fluid or there is no reproduction in BOS, > 10/mm³ WBC and low glucose levels (< 45 mg/dL) and high protein levels (> 100 mg/dL) in BOS direct examination were considered as VP shunt infection. Eight children with VP shunt infection were included. Six (75%) of the patients were male. Age: 2 months-11 years (median age:16 months). Congenital malformations were the most common underlying reasons for hydrocephalus in which intraventricular antibiotics had been used (62,5%). The median duration of intraventricular treatment was 26 days (14-40 days). All children had received intraventricular treatment in combination with intravenous antimicrobial treatment. All children had a high C reactive protein value while 50% of them had an elevated procalcitonine value. Increased CSF protein value had been found in 87% of patients (35-288 mg/dl). CSF glucose levels ranged between 12-66 mg/dl. (75%). All patients had pleocytosis in their CSF. Patients' clinical data was summarized in Table-1. During the follow-up of children, no adverse effects related to medication were noted. Long-term follow up of one patient revealed a moderate degree of hearing loss (Case 1). Except for one patient (shunt infection with *Acinetobacter*), no recurrent bacterial growth was observed in the cultures of patients receiving intrathecal treatment. In literature most common used intraventricular antibiotics are colistin and tigecyclin. Şahin et al and Curebal et al reported intraventricular usage of tigecyclin in shunt infections due to resistant *enterococcus* and Carbapenem-resistant *Klebsiella pneumoniae* successfully. Nepesov et al reported a similar health care associated meningitis because of resistant *Klebsiella pneumoniae*. Colistin (5 mg) was used in this case for 2 weeks and clinical improvement has been achieved. In our study, we used colistin in 3 patients for 14-31 days. Case 7 with Dandy-Walker malformation had received colistin for 31 days due to recurrent *Acinetobacter* growth in CSF. All children's treatment has been successful and the treatment process has been completed with new shunt replacement. Case 1- 9 year old boy who was diagnosed with tuberous sclerosis and *Pseudomonas* related VP shunt infection and ventriculitis had received intraventricular amikacin in combination with intravenous meropenem+colistin treatment. After 4 weeks of treatment, ventriculitis image in tomography had totally regressed and his clinical condition improved. Ventriculitis is inflammation of ependymal lining of the cerebral ventricles and the most common reasons are meningitis, trauma and shunt infections. Treatment options are not clear but there are few cases in which antibiotics and intraventricular antimicrobials were used similar to our case. The addition of intraventricular treatment to children unresponsive to conventional intravenous antibiotics and shunt removal therapy resulted in an improvement in cerebrospinal fluid findings in 87,5% of cases. During the follow-up of children, no adverse effects related to medication were reported. Secondary shunt infections was identified in 2 patients with *candida albicans*, however, a positive clinical

response was achieved with intravenous antifungal treatment. Intraventricular plus intravenous antibiotic administration is a promising therapy, especially in selected critical patients with shunt infections. In adults, there are numerous reported methods for the treatment of shunts infections. In pediatric patients, there are only a few case reports in the literature. Even in challenging cases like ventriculitis, IVT stands as a valuable option. Further studies of the appropriate IVT pediatric treatment dosage are still required.

OP-004

Iron Deficiency Anemia in Cystic Fibrosis Patients: Frequency, Diagnosis and Risk Factors

Mertkan Yıldırım¹, Mehmet Emre Bayram¹, Hüseyin Arslan², Azer Kılıç Başkan², Hamit Çollak², Süheyla Ocak³, Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı², Haluk Cezmi Çokuğraş²

¹Istanbul University-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Medical Faculty Pediatric Health and Diseases Clinic , Istanbul

²Istanbul University-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Medical Faculty Pediatric Pulmonology , Istanbul

³Istanbul University-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Medical Faculty Pediatric Hematology and Oncology , Istanbul

Objective: Iron deficiency anemia (IDA) is associated with increased morbidity and mortality in many chronic diseases. Data on the diagnosis and treatment of anemia in cystic fibrosis (CF) patients are very limited. This study aimed to determine the frequency and diagnostic method of IDA in CF and to identify the risk factors that play a role in the development of this anemia.

Methods: 74 CF patients who were followed up at the Cerrahpaşa Medical Faculty Pediatric Chest Diseases outpatient clinic between 2022 and 2023 were included in the study. Demographic, clinical and laboratory characteristics of the patients, presence of colonization, concomitant diabetes, liver disease and pancreatic insufficiency were recorded from their files. Patients with active infection or pulmonary exacerbation were excluded from the study. Transferrin saturation \leq 16% was considered iron deficiency.

Comparison of Research Variables Between Two Groups

Research Variables	Total (N=74)	Group 1 (N=36)	Group 2 (N=38)	P value
Male n(%)	37(50)	21(58.3)	16(42.1)	0.16
Age (Year)	8.5 \pm 5.1	9.3 \pm 5.5	7.8 \pm 4.6	0.21
BMI SDS	-0.4 \pm 1.1	-0.6 \pm 1.1	-0.1 \pm 1.1	0.04
Sweat Test Average	88.5 \pm 27.6	88.4 \pm 29.1	88.7 \pm 26.6	0.95
FEV1	80.3 \pm 23.5	81.7 \pm 27.6	78.4 \pm 17.3	0.67
FVC	86.1 \pm 19.2	86.7 \pm 21.8	81.4 \pm 15.9	0.84
Ferritin	27.8 \pm 13	25.9 \pm 10.6	29.5 \pm 14.8	0.43
Hemoglobine	12.2 \pm 1.1	11.8 \pm 1.1	12.6 \pm 1.08	0.006
CRP	5.1 \pm 13.2	6.2 \pm 10.9	4.1 \pm 15.1	0.17
Procalcitonin	0.07 \pm 0.05	0.007 \pm 0.04	0.07 \pm 0.05	0.79
Pancreatic Insufficiency n(%)	67(90.5)	32(88.9)	35(92.1)	0.63
Pseudomonas Colonization n(%)	26(35.1)	16(44.4)	10(26.3)	0.04
Diabetes n(%)	4(5.4)	3(8.3)	1(2.6)	0.27
Liver Disease n(%)	11(14.9)	7(19.4)	4(10.59)	0.28
CFTR Modulator Use n(%)	8(10.8)	3(8.3)	5(13.2)	0.5
Antacid Use n(%)	23(35.4)	12(38.2)	11(32.4)	0.59

Results: The average age of the patients was 8.59 \pm 5.17 years, and 50% were female and 50% were male. IDA was present in 38.4% of the patients. There was no statistically significant difference between those with IDA and those without IDA in terms of age, gender, sweat test values, and gene analysis ($p > 0.05$). However, low BMI Z-score ($p = 0.043$) and pseudomonas colonization ($p = 0.047$) were detected as risk factors for IDA formation. There was no statistically significant difference between those with IDA and those without IDA in terms of serum ferritin levels, pancreatic insufficiency rates, diabetes, liver disease frequency and modulator use ($p > 0.05$).

Conclusion: Iron deficiency anemia has been detected in a significant proportion of CF patients. Ferritin levels are not a guiding parameter in the diagnosis of IDA in these patients due to systemic inflammation. Low BMI-Z score and the presence of pseudomonas colonization in patients were found to be associated with the development of iron deficiency. Early detection and evaluation of anemia will contribute to improving CF care.

Keywords: Cystic Fibrosis, Iron Deficiency Anemia

Evaluation of Patients Presenting to the Pediatric Emergency Department with Hemoptysis

Hüseyin Arslan¹, Azer Kılıç Başkan¹, Sinem Oral Cebeci², Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı¹, Haluk Çokuğraş¹

¹ Istanbul University Cerrahpaşa-Cerrahpasa Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatric Pulmonology

² Istanbul University Cerrahpaşa-Cerrahpasa Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatric Emergency

Objective : Hemoptysis is defined as the expectoration of blood-tinged sputum derived from the lower respiratory tract with coughing (1). Hemoptysis occurs as a result of erosion of the vascular structures that provide the circulation of the lungs. Hemoptysis is a rare presenting symptom of diseases in children. There is little data on the aetiology of haemoptysis in children. Although it is a rare symptom in children, it can be life-threatening (2). The causes vary according to geographical conditions and age. Although cystic fibrosis (CF) is the most common cause of hemoptysis in children in developed countries, tuberculosis and various chronic lung infections are the leading causes in underdeveloped countries (3). Diffuse alveolar haemorrhage may also be a manifestation of rarer but serious diseases such as vasculitis or pulmonary haemosterosiderosis. In a study of 228 children with hemoptysis by Cross-Bu et al. in 228 children with hemoptysis, the most common causes were cystic fibrosis (65%), congenital cardiopathies (16%), infections (16%), tumours (2.6%) and other causes (14%).

In bronchiectasis, there is hyperplasia, tortuosity and dilatation of the bronchial arteries, triggering anastomosis between both systems. Recurrent infections may cause erosion of the bronchial arteries as a result of chronic inflammation, which explains the bleeding. Foreign bodies may damage the airway wall and cause hemoptysis in the bronchial circulation. In vasculitic diseases or diffuse alveolar haemorrhage, hemoptysis occurs due to diffuse inflammation of vascular structures (4). Very few studies on hemoptysis in childhood have been published in Turkey. In this study, we aimed to review the etiology, clinical course, and outcome of hemoptysis in children.

Methods: The medical records of patients admitted to the paediatric emergency department of Istanbul University-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Medical Faculty between January 2017 and 2022. Patients with hemoptysis related to upper airway pathologies or gastrointestinal systems were excluded from the study. In addition, hemoptysis due to bleeding disorders and primary haematological causes, cases secondary to trauma and patients with tracheostomy were excluded. Demographic data, clinical findings and treatment status of 45 patients with hemoptysis. Patient demographic and clinical variables analysed using standard descriptive statistics.

Results: Forty-five patients with hemoptysis, 25 (55.5%) were female and 20 (44.5%) were male. The mean age of the patients was 12.9±4.5 years (maximum age 22 years, minimum 4 months). 12 (26.6%) patients were in childhood, 31 (68.8%) were in the adolescents and 2 cystic fibrosis patients (4.4%) were older than 18 years. The most common causes of hemoptysis were respiratory tract infections 10 (22.5%) and CF 8(17.7%). However, 11 (24.5%) patients could not be diagnosed despite all the detailed investigations. Other causes were included tuberculosis in 3 (6.6%) patients, rheumatic causes in 3 (6.6%) patients (Anca-associated vasculitis, Behçet's disease), idiopathic pulmonary hemosiderosis in 2 (4.5%) patients, cardiac causes and pulmonary arteriovenous malformation in 1 (2.2%) patient each. Foreign body aspiration, idiopathic bronchiectasis, neurenteric cyst, malignancy, hydatid cyst, and organizing pneumonia were the causes of hemoptysis in 1(2.2%) patient each (The causes of hemoptysis are shown in Table 1).

Table 1. Etiology of Pediatric Hemoptysis

Diagnosis	Number of patients	Percentage (%)
Respiratory tract infections	10	22.5
Cystic fibrosis	8	17.7
Tuberculosis	3	6.6
Cardiac cause	1	2.2
ANCA-associated vasculitis (MPO-ANCA)	1	2.2
Wegener's granulomatosis (c- ANCA)	1	2.2
Behcet's disease	1	2.2
Pulmonary arteriovenous malformation	1	2.2
Foreign body aspiration	1	2.2
Bronchiectasis	1	2.2
Hydatid cyst	1	2.2
Neuroenteric cyst	1	2.2
Malignancy	1	2.2
Organized Pneumonia	1	2.2
Idiopathic pulmonary hemosiderosis	2	4.5
Idiopathic-	11	24.5
Total	45	100

27 patients (60%) had mild hemoptysis, 14 patients (31%) had moderate hemoptysis and 4 patients (9%) had massive hemoptysis (Table 2. Hemoptysis and clinical variables). Patients with massive hemoptysis were diagnosed with CF, pulmonary arteriovenous malformation, Wegener's granulomatosis and neuroenteric cyst. 4 patients (9%) patients with massive hemoptysis underwent embolization. Eleven patients (26.7%) patients with no diagnosis were adolescents with mild hemoptysis. Flexible bronchoscopy was performed in 31 (68.8%) of all patients to clarify the cause of hemoptysis. Of these patients, 3 had massive, 7 had moderate and 21 had mild hemoptysis. Hemosiderin-laden macrophages were detected in bronchoalveolar lavage in 3 patients (6.6%). The underlying cause was ANCA-associated vasculitis, idiopathic pulmonary hemosiderosis and neuroenteric cysts in one patient each. Bronchiectasis was observed in 10 patients (22%). CF was the cause of bronchiectasis in 8 of these patients. Anticoagulant therapies were started to control bleeding, appropriate antibiotic treatment was started in patients with underlying infection, and medical treatments such as steroids were started in patients diagnosed with idiopathic pulmonary hemosiderosis, rheumatic diseases and organizing pneumonia. One patient with hemoptysis due to foreign body aspiration-induced bronchiectasis underwent segmentectomy. Embolization was performed in 4 patients with massive bleeding who did not respond to medical treatment and surgical treatment was performed in 2 cases (Table 2. Hemoptysis and Clinical Variables).

Table 2. Hemoptysis and Clinical Variables

Amount of hemoptysis	Mild	Large	Massive	Total
Number of patients	27	14	4	45(100%)
≤10 years	8	2	1	11(24.4%)
>11 years	19	12	3	34(75.6%)
Unknown	9	2	-	11(24.5%)
Bronchiectasis	3	6	1	10(22.2%)
Fiberoptic bronchoscopy	19	9	3	31 (68%)
Hemosiderin-laden macrophages	-	2	1	3(6.6%)
Medical treatment	16	10	-	26(57.7%)
Untreated follow-up	11	2	-	13(28.8%)
Bronchial artery embolization	-	-	4	4(8.8%)
Surgical treatment	-	2	-	2 (4.5%)

Discussion: Hemoptysis in childhood is mostly mild and self-limiting and is rarely life-threatening. Although most patients have mild hemoptysis, it is a source of concern for families. The etiology of hemoptysis may depend on the community, the region, the clinic, the patient profile and the investigation method. The most common causes of hemoptysis have been reported to be lower respiratory tract infections, foreign body aspiration in young children and bronchiectasis secondary to CF. However, there are also rare, important and different causes.

In our study, the majority of patients were in the adolescent age group (68.8%). The most common cause of hemoptysis was respiratory tract infection (22.5%). The second most common cause was cystic fibrosis (17.7%). A 10-year retrospective study evaluating hemoptysis in children showed that CF was the most common cause (65%), followed by congenital heart disease (16%) and infection, and similar to our study hemoptysis was most commonly in the adolescent age group (2).

Hemoptysis is a relatively late complication of CF in adolescents and young adults. It has been reported as the most common CF-related hemoptysis in the USA and European countries (5). In our study, CF was the second most common cause. CF-related bronchiectasis is a common cause of hemoptysis in children and adolescents. Small-volume hemoptysis with sputum is frequently observed in children and young adults with CF, especially during pulmonary exacerbations. In our study, all 8 CF patients with hemoptysis had bronchiectasis. Only one of these patients had a recurrent severe massive hemorrhage. This patient, who underwent bronchial arterial embolization three times did not have another massive bleeding again. 3 of the other CF patients had mild hemoptysis and 4 patients had moderate hemoptysis that responded to medical treatment.

In a previous study on the etiology of hemoptysis in children in Turkey, although respiratory tract infections were the most common cause similar to our study, CF was a rarer cause unlike our study (6). This difference may be explained by the older age of the CF patients in our case series and the increased life expectancy of these patients in our country in recent years. Although it is worrying that this complication may increase with the increasing life expectancy of CF patients, the risk of hemoptysis may decrease in the future with the use of highly effective modulatory therapies in CF (7).

Congenital heart disease, another common cause of hemoptysis, was seen in one patient (2.2%) in our study, which is different from the rates of 17%-25% reported in previous studies (8). This may be explained by the low density of cardiac surgery patients in our center. In this study, tuberculosis, which was considered to be the main cause of hemoptysis in the past and is still an important health problem and cause of hemoptysis in underdeveloped countries, was detected in three patients (6.6%) (9). All patients with pulmonary tuberculosis were adolescents. One patient had moderate bleeding. Hemorrhage was observed in fiberoptic bronchoscopy. Hemoptysis regressed with medical treatment in all patients. Considering the fact that our country has been subjected to intense immigration from countries with higher prevalence of tuberculosis in recent years, tuberculosis should always be kept in mind in the differential diagnosis.

Foreign body has also been shown to be among the common causes of hemoptysis in young children (10). In our study, the cause of recurrent hemoptysis in a patient with bronchiectasis was foreign body (2.2%). Hemoptysis completely resolved

after surgical removal of the related segments. The low rate of patients with foreign bodies in our study may be explained by the fact that our patients were in the low-risk age group in terms of aspiration due to their high average age.

Rheumatic causes, which are very rare causes of hemoptysis in children, were present in 3 patients (6.6%) in the adolescent age group. While the patient with Behçet's disease and other Anca-related vasculitis (MPO-ANCA) responded to medical treatment, the patient with Wegener's disease required bronchial artery embolization due to massive bleeding. Although there are mostly case reports in the literature in children, it should be considered among the possible causes of hemoptysis (11). Idiopathic pulmonary hemosiderosis (IPH) is a rare disease in children that is characterized by abnormal hemosiderin deposition in the lungs and causes hemoptysis due to diffuse alveolar hemorrhage. The diagnosis is made by observation of hemosiderin-laden macrophages in bronchoalveolar lavage fluid obtained by fiberoptic bronchoscopy and by excluding causes that may cause intrapulmonary and extrapulmonary hemorrhage (12). In our study, two patients were diagnosed with IPH and hemosiderin-laden macrophages were detected in only one of the patients.

In most cases of pediatric hemoptysis, the amount of bleeding is minimal and symptoms improve with conservative treatment. In the present study, 60% of cases had minimal hemoptysis and most cases (86%), hemoptysis resolved with follow-up and medical treatment alone. However, hemoptysis recurs, especially in CF patients with underlying problems such as chronic bronchiectasis. In previous studies, massive bleeding was observed in approximately 5% of patients (13). The overall mortality rate due to hemoptysis is close to 13%. Massive hemorrhage was present in 4 (9%) patients and cystic fibrosis, pulmonary arteriovenous malformation, Wegener's granulomatosis and neurenteric cyst were the underlying causes. In our series, the etiology was variable in children with massive hemorrhage and no death due to massive hemoptysis was observed. These differences may be attributed to underlying diseases, the amount of bleeding or differences in the criteria used to define massive hemorrhage.

Thirty-one (68%) patients underwent fiberoptic bronchoscopy to clarify the etiology of hemoptysis, with normal bronchoscopy results in 24 cases. Hemoptysis was the primary indication for bronchoscopy in only 45 children (11.2% of bronchoscopies). In the literature, the rate of bronchoscopy performed with the indication of hemoptysis was reported as 0.8% in only one study, and this difference may be because we did not include the causes of pseudo hemoptysis in the study, the high number of patients with bronchiectasis and the adulthood of the patient group, and the decrease in the number of bronchoscopies due to the Covid 19 pandemic and difficulties in patient selection.

In conclusion, the causes of hemoptysis in children may vary according to regions, communities and centers. In our study, the most common causes of hemoptysis were respiratory tract infections and CF. In our country, the frequency of hemoptysis in children with cystic fibrosis is increasing with increasing life expectancy. Keeping in mind that hemoptysis may be due to very rare causes in children, a detailed medical history and physical examination should be performed. Targeted laboratory and imaging studies and bronchoscopic examinations should be performed when necessary.

References

1. Godfrey S. Pulmonary hemorrhage/hemoptysis in children. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37:476.
2. Coss-Bu JA, Sachdeva RC, Bricker JT, Harrison GM, Jefferson LS. Hemoptysis: a 10-yr retrospective study. *Pediatrics* 1997;100: E7.
3. Fabian MC, Smitheringale A. Hemoptysis in children: the hospital for sick children experience. *J Otolaryngol* 1996; 25:44.
4. Batra PS, Holinger LD. Etiology and management of pediatric hemoptysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:
5. Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: Pulmonary complications: Hemoptysis and pneumothorax. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 82:298-306).
6. Eyüboğlu, Tuğba Şişmanlar, and Ayşe Tana Aslan. "Çocuklarda Hemoptizi: Bazen Önemsiz Bazen Ürkütücü." *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi* 11.2: 112-115.
7. Mall MA, Mayer-Hamblett N, Rowe SM. Cystic Fibrosis: Emergence of Highly Effective Targeted Therapeutics and Potential Clinical Implications. *Am J Respir Crit Care Med* 2020; 201:1193
8. Sim J, Kim H, Lee H, Ahn K, Lee SI. Etiology of hemoptysis in children: a single institutional series of 40 cases. *Allergy Asthma Immunol Res.* 2009;1(1):41-44. doi:10.4168/aaair.2009.1.1.41
9. Wong K, Reyin L, Hsia S. Major hemoptysis in adolescents. *Indian J Pediatr* 2005; 72:537-538.

10. Tom LWC, Weisman RA, Handler SD. Hemoptysis in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980;89: 419–24.
11. Massachusetts General Hospital. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 30-2002. An eight-year-old girl with fever, hemoptysis, and pulmonary consolidations. *N Engl J Med* 2002; 347:1009–1017
12. Zhang Y, Luo F, Wang N, et al. Clinical characteristics and prognosis of idiopathic pulmonary hemosiderosis in pediatric patients. *J Int Med Res* 2019; 47:293.
13. Batra PS, Holinge LD. Etiology and management of pediatric hemoptysis, *Arch. Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:377-82

Second-Hand Smoke Exposure In Children with Asthma: Are Parents Aware Of The Danger?

Berrak Oztosun¹, Azer Kilic Baskan¹, Ayse Ayzit Kilinc Sakalli¹, Haluk Cokugras¹

¹Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Pediatric Pulmonology

Introduction: Passive smoking exposure is responsible for the mortality of around 1.2 million people worldwide. Children are the most susceptible to secondhand smoke (SHS) exposure, and approximately 500 million children are exposed to SHS (1,2). It is known that SHS exposure increases both morbidity and mortality by causing many diseases, such as sudden infant death syndrome, lower respiratory tract infections, asthma, otitis media, cognitive disorders, and childhood cancer (3,4). Although smoking has been prohibited in indoor workplaces and public places in Turkey since July 2009, we have severe doubts about public awareness.

Asthma is a heterogeneous disease characterized by chronic airway inflammation with symptoms like cough, wheezing, and dyspnea. Smoking is recognized as a prominent environmental risk factor for the development of asthma. Research shows SHS causes children to have more frequent and severe asthma attacks (5,6).

There are three different methods mainly used to demonstrate passive smoking exposure. Surveys are the most common method because they are simple to administer and cost-effective, but false reporting is a big issue. Another issue is that no scaled survey exists to estimate secondhand smoke exposure. Biomarkers specific to SHS exposure are nicotine and its metabolites (e.g., cotinine) and metabolites of 4-(methylnitrosamino)-1-(3-pyridyl)-1-butanone (NNK). Cotinine is the preferred biomarker for SHS exposure, which can be measured using blood, saliva, or urine. We can also measure air nicotine concentration (7-10).

Although the relationship between smoking and childhood asthma has been known for many years, it remains uncertain whether parents are aware of the risks of SHS and how to protect their children from it. This study aims to demonstrate SHS exposure in children with asthma by analyzing cotinine levels detected in blood samples and conducting an SHS assessment questionnaire to the parents.

Method: The study included 100 children aged 6-18 years diagnosed with asthma according to the GINA Guidelines at Cerrahpaşa Medical Faculty's Department of Pediatric Pulmonology. The study consists of a control group of 100 healthy children between the ages of 6 and 18 who underwent examination at the Department of Pediatrics in Cerrahpaşa Medical Faculty. The study excluded active smokers and children with chronic respiratory diseases other than asthma. Demographic characteristics, eosinophil, total IgE values, outcomes of skin prick test, and spirometry results were recorded. The serum cotinine levels were measured using the enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) method, and an SHS assessment questionnaire was administered to the parents.

Results: Asthma patients had a mean age of 12.15±3.25 years, while the control group had 13.48±3.29 years. The age at diagnosis of the patients was 6.7±4.07 years, and the duration of treatment was 21.65±24.2 months. Patients with asthma had average spirometry results of FEV₁:100.01±15.83%, FEV₁/FVC:101.14±11.01%, and PEF:84.7±17.41%. The mean eosinophil count was 7.22%, and the mean total IgE level was 609 IU/ml. %75 of asthmatic patients have a positive skin prick test result. Our cohort's median cotinine level was 11.06ng/ml. Children with asthma had lower cotinine levels (9.11ng/ml) compared to healthy children (13.38ng/ml) (p<0.001). The SHS assessment survey revealed no significant differences between the two groups regarding parental smoking habits.

Discussion: Although there are no defined thresholds for serum cotinine levels, based on the data in the scientific literature, serum cotinine levels are expected to be 100 ng/ml or higher in daily smokers and below 10 ng/ml in individuals who do not smoke daily. Serum cotinine levels can increase to 25ng/ml or higher in individuals exposed to extremely high levels of secondhand smoke. In a review of 51 studies published between 1985 and 2020, researchers observed significant variation in cotinine cut-off levels over time and between countries. In recent studies conducted in The United States (US) and Europe, the cut-off level for serum cotinine was determined mainly as 0.05 ng/ml. The median cotinine level of our cohort is 11,23 ng/ml. If we compare our cotinine levels with the studies conducted in The US or Europe, we can see that our results are significantly high (11-12).

Secondhand smoke is regarded as a risk factor for pediatric asthma. Contrary to the results, cotinine levels in asthmatic patients are expected to be higher based on this information.

All patients in our asthma cohort were diagnosed with asthma before the study and have been observed in our outpatient clinic for an average of 6.8 years.

At each visit to our Outpatient clinic, parents of all patients are informed about SHS exposure. Research shows that these interventions with families can effectively minimize children's exposure to cigarettes, leading to a reduction in cotinine levels (13-16).

Conclusion: When we compared the cotinine results of our research with the results of studies conducted in developed countries, our results were significantly higher (11,12). This demonstrates that exposure to SHS is still a serious environmental issue in our country.

Interventions with parents about SHS are essential to reduce SHS exposure in children. The lack of a systematic national study on SHS exposure in Turkey causes a significant challenge to raising awareness. It is crucial to assess the exposure of children to passive smoking, which can help increase public awareness and aid in the development of tobacco control policies.

References

1. World Health Organization. Tobacco – Fact Sheet [Internet]. Vol. 2507, World Health Organization. Tobacco – Fact Sheet. 2020. p. 1–9. Available from: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/tobacco>
2. Öberg M, Jaakkola MS, Woodward A, Peruga A, Prüss-Ustün A. Worldwide burden of disease from exposure to second-hand smoke: A retrospective analysis of data from 192 countries. *Lancet*. 2011;377 (9760):139–46.
3. Vanker A, Gie RP, Zar HJ. The association between environmental tobacco smoke exposure and childhood respiratory disease : a review. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2017;11 (8):661–73. Available from: <https://doi.org/10.1080/17476348.2017.1338949>
4. Jones LL, Hashim A, McKeever T, Cook DG, Britton J, Leonardi-Bee J. Parental and household smoking and the increased risk of bronchitis, bronchiolitis and other lower respiratory infections in infancy: systematic review and meta-analysis. 2011;1–11.
5. He Z, Wu H, Zhang S, Lin Y, Li R, Xie L, Li Z, Sun W, Huang X, Zhang CJP, Ming WK. The association between secondhand smoke and childhood asthma: A systematic review and meta-analysis. *Pediatr Pulmonol*. 2020 Oct;55(10):2518-2531. doi: 10.1002/ppul.24961. Epub 2020 Jul 24. PMID: 32667747.
6. Hannah Burke, Jo Leonardi-Bee, Ahmed Hashim, Hembadoon Pine-Abata, Yilu Chen, Derek G. Cook, John R. Britton, Tricia M. McKeever; Prenatal and Passive Smoke Exposure and Incidence of Asthma and Wheeze: Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatrics* April 2012; 129 (4): 735–744. 10.1542/peds.2011-2196
7. Avila-Tang E, Elf JL, Cummings KM, Fong GT, Hovell MF, Klein JD, et al. Assessing secondhand smoke exposure with reported measures. Vol. 22, *Tobacco Control*. 2013. p. 156–63.
8. Pérez-Ríos M, Schiaffino A, López MJ, Nebot M, Galán I, Fu M, et al. Questionnaire-based second-hand smoke assessment in adults. *Eur J Public Health*. 2013;23 (5):763–7.
9. Torres S, Merino C, Paton B, Correig X, Ramírez N. Biomarkers of exposure to secondhand and thirdhand Tobacco smoke: Recent advances and future perspectives. Vol. 15, *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2018.
10. Avila-tang E, Al-delaimy WK, Ashley DL, Benowitz N, Bernert JT, Kim S, et al. Assessing secondhand smoke using biological markers. 2013;164–71.
11. Avila-Tang E, Elf JL, Cummings KM, Fong GT, Hovell MF, Klein JD, et al. Assessing secondhand smoke exposure with reported measures. Vol. 22, *Tobacco Control*. 2013. p. 156–63.
12. Mourino N, Ruano-Raviña A, Varela Lema L, Fernández E, López MJ, Santiago-Pérez MI, et al. Serum cotinine cut-points for secondhand smoke exposure assessment in children under 5 years: A systemic review. *PLoS One*. 2022;17 (5)

May):1-17.

13. Rosen LJ, Myers V, Hovell M, Zucker D, Ben Noach M. Meta-analysis of Parental Protection of Children From Tobacco Smoke Exposure. *Pediatrics* [Internet]. 2014 Apr 1;133 (4):698-714. Available from: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/133/4/698/32753/Meta-analysis-of-Parental-Protection-of-Children>
14. Hovell MF, Meltzer SB, Zakarian JM, Wahlgren DR, Emerson JA, Hofstetter CR, et al. Reduction of Environmental Tobacco Smoke Exposure Among Asthmatic Children: A Controlled Trial. *Chest* [Internet]. 1994 Aug;106 (2):440-6. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0012369215442217>
15. McIntosh NA, Clark NM, Howatt WF. Reducing Tobacco Smoke in the Environment of the Child with Asthma: A Cotinine-Assisted, Minimal-Contact Intervention. *J Asthma* [Internet]. 1994 Jan 2;31 (6):453-62. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/02770909409089487>
16. Ashley MJ, Ferrence R. Reducing children's exposure to environmental tobacco smoke in homes: issues and strategies. *Tob Control* [Internet]. 1998 Mar 1;7 (1):61-5. Available from: <https://tobaccocontrol.bmj.com/lookup/doi/10.1136/tc.7.1.61>

OP-007

Assessment Of Caregiver Burden, Depression And Quality Of Life Levels Among Mothers Of Children With Chronic Kidney Disease Compared To A Control Group In Southeast Turkey: A Structural Equation Modeling Study

Aylin Gençler¹, Fethiye Kılıçaslan²

¹Harran University Faculty of Medicine, Department of Child Health and Diseases, Department of Pediatric Nephrology

²Harran University Faculty of Medicine, Department of Child and Adolescent Mental Health Diseases

Objective: Taking care of a child with chronic kidney diseases (CKD) may be linked with adverse effects in the parents' mental health. The causes of mental health problems associated with childcare are still not fully understood. This study aimed to assess the intensity of caregiver burden, depression and quality of life levels in mothers of children with CKD compared to a control group and to identify selected mental health predictors.

Methods: Mothers of children diagnosed with chronic kidney disease who were followed up in Pediatric Nephrology outpatient clinics were included as the case group. Mothers with similar demographic characteristics were taken as the control group. The study data were obtained using the Sociodemographic Data Form prepared by the researchers, and the Zarit Burden Interview, the Beck Depression Inventory, and The World Health Organization Quality of Life (WHOQOL-Bref).

Results: Within the study period, 72 children with CKD and 78 control children were enrolled along with their mothers. The groups did differ significantly in terms of maternal psychopathology ($p=0.024$). The most common maternal psychopathology among mothers was Major Depressive Disorder. Caregiver burden and depression levels among mothers of children with CKD were significantly elevated compared to controls. Quality of life levels among mothers of children with CKD were significantly decreased compared to controls. Caregiver burden was found to predict quality of life in mothers of children with CKD ($\beta = -0,539$; $p < 0,050$).

Conclusion: Psychological support should be provided to mothers of child with CKD. Addressing caregiver burden may be beneficial for quality life of mothers.

Keywords: Chronic Kidney Disease, Caregiver Burden, Mothers, Quality of life, Depression

OP-008

Liver and Kidney Ultrasound Elastography, and Body Composition Analysis in Children With Either Hypertension or Chronic Kidney DiseaseMirjam Močnik¹, Sonja Golob Jančič¹, Nataša Marčun Varda¹¹Department of Paediatrics, University Medical Centre Maribor, Maribor, Slovenia

Objective: Ultrasound elastography is a novel ultrasound technique being extensively researched in various fields of paediatrics. Ultrasound elastography showed increased liver stiffness in children with chronic kidney disease or hypertension along with increase of kidney stiffness when obesity was present. The aim of this study was therefore to investigate liver and kidney ultrasound elastography in children with either hypertension or chronic kidney disease in association with body composition and fat mass.

Methods: 37 patients with chronic kidney disease (group 1), 46 patients with hypertension (group 2) and 31 healthy participants as control group were included in the study. In all, body impedance measurement, liver and kidney ultrasound elastography were performed.

Results: Liver elastography showed increased stiffness in both research groups ($p=0.008$ in group 1 and $p<0.001$ in group 2) compared to the control group. Additionally, all participants were divided according to overweight (43 participants) and normal-weight status (71 participants), where both liver ($p<0.001$) and kidney elastography parameters ($p<0.001$ for left and $p=0.007$ for right one) were significantly higher in the group of overweight subjects. Analysing the body impedance results, liver elastography parameters correlated significantly with fat free mass ($p=0.001$), total body water ($p=0.001$) extracellular water ($p=0.006$), body cell mass ($p=0.001$), phase angle ($p=0.002$) and only weakly with fat mass ($p=0.041$). On the contrary, kidney elastography parameters correlated significantly with fat mass ($p<0.001$ for both kidneys), but not with all other body impedance results.

Conclusion: Liver elastography showed increased stiffness in children with either chronic kidney disease or hypertension, further aggravated by overweight. In the latter case, kidney stiffness also increased and correlated significantly with fat mass, measured by body impedance, but not with other body composition parameters. These were associated with liver elastography parameters, where the association with fat mass was only weak.

Keywords: ultrasound elastography, children, liver, kidneys, body composition

OP-009

Long-Term Follow-up Results of the Children Diagnosed with IgA Vasculitis Nephritis; Single Center ExperienceGökçen Erfidan¹, Belde Kasap Demir²¹Gazi Yaşargil Education and Research Hospital, Pediatric Nephrology Clinics²İzmir Katip Çelebi University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Nephrology and Rheumatology

Objective: IgA vasculitis (IgAV), also called Henoch-Schönlein purpura, is the most common small-vessel vasculitis of childhood. The important prognostic factor is renal involvement. This study aimed to evaluate the long-term follow-up results of cases with IgAV nephritis (IgAVN).

Methods: The demographical, clinical and laboratory data of the pediatric patients diagnosed with IgAVN and underwent kidney biopsy between 2010-2020 were retrospectively analysed.

Results: A total of 22 children were included with an average follow-up period of 51±28 months. The mean age at diagnosis was 9.3±3.7 years, and 59.1% were male. At admission, 31.8% of the patients were hypertensive. Mean serum creatinine was 0.58±0.13 mg/dl, mean eGFR was 128±23 ml/min/1.73m². There was only one patient with eGFR<90 ml/min/1.73m². In urinalysis, 95% had erythrocyte positivity. the median protein/creatinine ratio was 1.8 (0.2-8.9) mg/mg, and nephrotic range proteinuria was found in 50%, while only 2 patients (9%) had hypoalbuminemia. According to the ISKDC classification of biopsy findings, Stage-1 was seen in 13.6%; Stage-2 in 59.1%; Stage-3 in 22.7%; Stage-4 in 4.5%. According to MEST scoring, M1 was 63.6%; E1 was 22.7%; S1 was 13.6%; T1 was 9.1% and crescents were found in 27.3%. During clinical course, 22.7% of the patients were followed-up with only ACEI. Steroids were used in 77.3%, pulse steroids in 31.8%, cyclosporine in 13.6%, azathioprine in 9.1%, and cyclophosphamide in 9.1%. At last visit, hypertension was detected in 9% of the patients. Mean serum creatinine was 0.69±0.18 mg/dl, and eGFR was 138±22 ml/min/1.73m². None of them had eGFR<90 ml/min/1.73m². In urinalysis, erythrocyte positivity decreased to 60%, and the median spot urine protein/creatinine ratio was 0.13 (0.03-0.59) mg/mg. Nephrotic level proteinuria or hypoalbuminuria was not detected in any patient, and proteinuria was completely resolved in 77.3% of them. None of the patients required renal replacement therapy during the follow-up.

Conclusion: As shown in this study, IgAVN is a disease that can lead to chronic findings such as persistent proteinuria, microscopic hematuria and hypertension in long-term follow-up, although it is generally considered to have a benign course in childhood. Therefore, close follow-up should be continued, especially in patients with severe nephrological involvement at the time of diagnosis.

Keywords: child, HSP, IgA vasculitis, glomerulonephritis

OP-010 Abstract full text

The Prevalence of ARAS and ADAS Genetic Inheritance is Higher than Expected in Childhood Alport SyndromeMetin Senol¹, Esra Karabag Yilmaz², Seha Saygılı², Ayse Agbas², Yasemin Ozluk³, Nur Canpolat²¹Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics²Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatric Nephrology³Istanbul University Medical Faculty, Department of Pathology

Objective: Alport syndrome (AS) caused by mutations in COL4A3, COL4A4, or COL4A5. According to the inheritance pattern, AS is classified as X-linked AS (XLAS), autosomal recessive AS (ARAS), or autosomal dominant AS (ADAS). Chronic kidney disease (CKD) is important clinical manifestation, 13% of children develops end-stage kidney disease (ESKD). Our study aimed to define clinical and genetic characteristics, and determine prognosis of AS in children.

Methods: A total of 25 (15 male) children with AS were included in this retrospective, single-center study. Data on demographics, family history, clinical and laboratory characteristics, histopathological and genetic test results, treatments, and outcomes were analyzed. CKD was defined as an estimated glomerular filtration rate (eGFR) less than 90 ml/min/1.73 m² and ESKD was defined as an eGFR <15 ml/min/1.73 m².

Results: The median age was 16.7 (10.6;20.1) years, age at diagnosis was 9.4 (6.10;12.2) years and follow-up duration was 4.3 (2.2;9.6) years. The prevalence of parental consanguinity was 46%. Of the patients, XLAS accounted for 23%, ARAS for 35%, and ADAS for 38%. COL4A3 mutation was the most common genetic abnormality (58%). Nine patients (35%) had hearing loss, 3 patients (11%) had ocular abnormalities. Fourteen patients (56%) presented with proteinuria or hematuria. Five patients (20%) had CKD and one had ESKD on admission. Twenty patients (77%) were receiving ACEi or ARB. At last visit, 11 patients had CKD, of these patients, 4 were XLAS, 5 were ARAS, 2 was ADAS. Patients with CKD had significantly lower eGFR and higher urine protein (mg/m²/24 hour) at admission than patients without CKD (p=0.014 and p<0.001, respectively). There were no significant differences in terms of gender, age at presentation, genetic mutation and inheritance pattern between patients with CKD or without CKD; however, the median age at last visit was higher in CKD group (p=0.001).

Conclusion: In our cohort, the prevalence's of ARAS and ADAS were higher than reported in other series. Children with AS may present with CKD and even ESKD on admission. Progression to ESKD during childhood can be observed which was 16% in our cohort. Family screening is important for early diagnosis and treatment.

OP-011 Abstract full text

Evaluation of Children With Immune ThrombocytopeniaCeren Türközkan İbiş¹, Sema Yıldırım², Aylin Canbolat Ayhan², Fahri Ovalı²¹Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Introduction: Immune thrombocytopenia (ITP) is an autoimmune disorder in which the antibody-sensitized thrombocytes are destroyed in the reticuloendothelial system (1). Thrombocyte count is below $100 \times 10^9/L$. It is the most common cause of thrombocytopenia among pediatric population (2). Peak age is 2-5 years. Its incidence is reported 2-5/100.000 (3). Etiologically, it is classified as primary and secondary ITP. Another classification is based on the duration of the disease: Acute, persistent and chronic ITP (4).

In the pediatric population, ITP is generally self-limited and benign disorder (5). Symptoms are generally mild and often asymptomatic. Most common symptoms are petechiae, purpura, ecchymosis and mild mucosal bleeding such as epistaxis or gingival bleeding. Mortal bleeding is quite rare; intracranial hemorrhage incidence is under 1% (6).

Treatment of ITP is symptomatic (5). Intravenous immunoglobulins (IVIg) and corticosteroids are used for the initial treatment. Thrombopoietin receptor agonists (TPO-RA). Rituximab and immunosuppressant agents are used for chronic or refractory disease. Splenectomy is another option for treatment (3).

In this study, we aim to examine the demographic, clinical and laboratory features of ITP patients, find out the etiological factors, examine and compare treatment options and analyze the effects of these parameters on the progress of the disease.

Materials and Methods: 154 patients were included in this study. We retrospectively reviewed the medical records of all patients under 18 years diagnosed with ITP at the Hematology Clinic and Pediatrics Clinic in İstanbul Medeniyet University, between January 2015- December 2022. Demographic features, medical history of the patient and the family, clinical features, laboratory findings, treatment of the disease and the response to the treatment, the duration of the disease are reviewed and recorded.

The patients were divided into three groups according to age (0-2, 2-10 and 10-18 years) and thrombocyte count ($>20 \times 10^9/L$, $20-50 \times 10^9/L$ and $50 \times 10^9/L$). The bleeding symptoms were classified as minor (mucosal bleeding, petechiae, purpura, etc. with no need of blood transfusion) and major (intracranial hemorrhage or other life-threatening bleeding with the need of blood transfusion). According to the response to the treatment, the patients were divided into three groups: Complete response, responsive and non-responsive disease. According to the prognosis, the patients were grouped as acute, persistent and chronic. Patients aged under one month and above 18 years and who discontinued follow-up visits under 12 months are dismissed from this study.

Statistical analysis was performed using IBM SPSS 23.0 (IBM Corp., Armonk, NY) package program. Number (n) and percentage (%) for descriptive categorical variables, mean \pm standard deviation (SD) when normal distribution assumption was met for continuous variables, and median (median) values were determined if not. Normality assumption was checked with the Kolmogorov Smirnov test, Fisher's Exact Test, Pearson chi-square test. Yates and Bonferroni corrections were used to analyze the relationships between categorical variables. Kruskal Wallis H test and post hoc Bonferroni correction were used for non-parametric comparison of continuous variables of more than two independent groups. Univariate and multivariate logistic regression analysis was performed to determine the independent risk factors associated with dependent variables in patients, and variables with $p < 0.05$ in univariate analyses were included in the multivariate model. Obtained results are presented with odds ratio (OR) and 95% confidence intervals. $p < 0.05$ values were considered statistically significant.

Results: Of the 154 patients with ITP, 79 (51.3%) were girls. Mean age was 5 ± 4.1 years, median age was 4.3 years (1 month, 17.8 years).

Admissions to hospital were mostly during winter (n=54; 35.1%), mostly in January (n=24; %15.6%).

Etiologically, 62 (40.3%) patients had an infectious disease before the diagnosis of ITP and upper respiratory tract infections were the most common (n=38; 57.5%) among them.

Most common findings were ecchymosis (n=84; 54.5%) and petechiae (n=67; 43.5%). The demographic and clinical data are shown on Table 1.

The mean thrombocyte count was $18.5 \pm 19.7 \times 10^9/L$ and the mean MPV was 10.4 ± 1.9 fL. Of the 116 patients went through viral serology or PCR tests and parvovirus (n=6; 5.2%). COVID-19 (n=5; 7.5%) and EBV (n=4; 3.4%) were the most detected agents among all. Laboratory data are shown on Table 2.

'Wait and watch' strategy had followed for 40 patients and the mean duration was 12.3 ± 4.1 (8-51) days. 21 (13.6%) of them were only observed through the whole phase. Thrombocyte counts of the remaining 19 patients hadn't increased as expected. thus 8 (5.1%) of them received IVIG therapy. 1 (0.6%) received corticosteroids and 10 (6.5%) received both corticosteroids and IVIG therapy.

73 (47.4%) patients received solely IVIG therapy as initial therapy. 3 (1.9%) of them received solely corticosteroids. 30 (19.4%) patients received both IVIG and corticosteroids. One (0.6%) received IVIG, corticosteroids and anti-D Ig altogether. 5 (3.2%) patients regarded as steroid-resistant.

17 (11%) of the patients received second-line therapy and eltrombopag was the mostly (94%) used agent. One patient was resistant to all medical agents therefore he had a splenectomy.

According to the prognosis, 89 (60.1%) patients were acute, 25 (16.9%) were persistent, 23 (34.0%) were chronic ITP. Mean age of the acute ITP patients was 3.4 ± 2.8 and chronic patients were 7.5 ± 4.5 years. Among age groups, acute disease was significantly higher below 2 years of age and chronic disease was significantly higher between 10-18 years of age ($p < 0.001$). Comparative data among prognostic groups are shown on Table 3.

When the duration of the disease according to the initial treatment was examined, it's seen that the 'wait and watch' patients tend to become persistent (40%) or chronic (52.9%) ($p < 0.001$). The rate of chronicity in those who received corticosteroids was higher (70.6%) compared to acute (14.6%) and persistent (32%) groups ($p < 0.001$). IVIG as initial therapy made no statistical difference among groups ($p = 0.101$).

The mean duration of disease is 3 ± 5 months in the observation group. 3 ± 7 months in the IVIG group and 33 ± 35 months in the corticosteroid group and 16 ± 18 months in those who both received IVIG and corticosteroids ($p < 0.001$). The remission time was shorter among those who only received IVIG therapy compared to only corticosteroids ($p = 0.002$) and combination of IVIG and corticosteroids ($p < 0.001$). In addition. among patients who didn't receive any therapy. the remission time was shorter compared to corticosteroids ($p = 0.030$) and combination of IVIG and corticosteroids ($p = 0.005$).

Eleven (13.9%) of 79 patients who received only IVIG therapy were non-responsive. 27 (34.2%) of them were completely responsive and 41 (51.9%) were responsive. 1 (25%) of 4 patients who only received corticosteroid therapy was non-responsive. 1 (25%) was completely responsive and 2 (50%) were responsive. 10 (20.8%) of 48 patients who received both IVIG and corticosteroids were completely responsive. 25 (52.1%) were responsive and 13 (27.1%) were non-responsive. According to the treatment responses. statistically there was no difference among IVIG. corticosteroids or combination therapy ($p = 0.295$) (Table 4).

Discussion: The mean age at referral is 1-6 years for ITP (7). In a Croatian study, the mean age was reported 5.7 ± 4.4 and in an Argentinian study it was reported 4.6 ± 3.8 (8,9). Similarly. in our study the mean age was found to be 5 ± 4.1 years. Many studies accomplished in different centers around the world have shown that the incidence of chronicity increases if the patient is aged above 10 years old at referral (7,10). ASH 2019 guideline states the spontaneous remission rate under 1 year of age is 74%, while it is 62% above 10 years and 20-45% in the adult population (3). In our study. the mean age of acute ITP is 3.4 ± 2.8 years and chronic ITP is 7.5 ± 4.5 years. The patients who were diagnosed under 2 years old tend to be acute whereas 10 years and older patients were more likely to be chronic, just as shown in the literature.

The most common presentation of ITP is petechiae and ecchymosis (11). Neunert et al reports that the most common bleeding symptoms are seen on the skin (i.e. petechiae. purpura. ecchymosis. etc.) and mucosal bleeding (epistaxis) is the second common finding (12). In our study, 19.5% of our patients didn't have any bleeding symptoms at referral. Petechiae, ecchymosis and wet purpura were the most common findings. Those patients with bleeding symptoms tend to be in the acute group. In the chronic group, initial symptom was mostly ecchymosis and it was statistically significant. However,

when petechiae was the initial symptom, then it is more likely to be acute disease. In conclusion, presence of petechiae at referral was related to acute disease.

In a meta-analyze with 12 studies, it is shown that higher initial thrombocyte counts increase the risk of chronicity (13). Many different studies report that when the thrombocyte count is $20 \times 10^9/L$ or above, the risk for chronic disease would be higher (9,10,14). Correlatively to the previous studies, in our study we observed that when the initial thrombocyte count was less than $20 \times 10^9/L$, the prognosis would be acute.

ITP is a self-limiting and benign disease. 'Watch and wait' is a popular strategy instead of immediate medical therapies. It is reported that early medical treatment doesn't prevent complications or chronicity (3). Güngör et al followed 'wait and watch' strategy for 11.8% of their study population and found out that the incidence of chronicity was higher compared to the medically treated population (10). Roganovic et al followed the same strategy for 77% of their study group and there was no significant difference according to the recovery time, compared to the medically treated population (8). In our study 13.2% of our patients didn't receive any medical therapy and this had no significant effect on chronicity.

It is proven that none of the first-line therapies of ITP have an advantage over another. However, use of corticosteroids is recommended in the first step because of the ease of access and utilization (3). Many studies showed a very rapid increase of thrombocyte counts and complete response with IVIG therapy. There isn't any proof of any effects on the remission time or prognosis of any choice of therapy (10,15,16). In common with the previous studies, in our study we have observed that IVIG therapy didn't prevent from chronicity. When 73 patients who received only IVIG therapy were observed, the incidence of acute disease was significantly higher. Similarly, remission time was significantly shorter among those patients.

Corticosteroids are recommended to use for a short period, as they have many adverse effects (3). It is shown that there is no difference between long-term and short-term usage of corticosteroids. High-dose methylprednisolone regime and low-dose corticosteroid administration for 5-7 days were compared; faster response was achieved with high-dose methylprednisolone whereas there were no different prognostic results between the two regimens (3,17-20). In our study, we reached a higher chronicity rate among the patients who used corticosteroids. The results were also similar with those who used high-dose methylprednisolone. Besides, all corticosteroid regimens were statistically related to chronic disease. As a result, the remission time was longer among those. There was no significant conclusion about the treatment response.

The biggest limitation of our study is that it is a retrospective study. Since our study is single-center and covers a limited period of time. it is not appropriate to make generalizations. More reliable information should be obtained on the factors that play a role in the etiology of ITP. risk factors affecting chronicity. and treatment choices through a multicenter. long-term. prospectively designed study.

ITP is a benign disease with a very low mortality rate and tends to resolve spontaneously. For this reason. less invasive methods should be preferred instead of aggressive treatment practices. It will be sufficient to perform detailed blood tests to elucidate the etiology.

References

1. Nugent DJ. Immune Thrombocytopenic Purpura of Childhood. Hematology [Internet]. 2006 Jan 1 [cited 2022 Oct 11];2006(1):97–103. Available from: <https://ashpublications.org/hematology/article/2006/1/97/19685/Immune-Thrombocytopenic-Purpura-of-Childhood>
2. Singh G. Bansal D. Wright NAM. Immune Thrombocytopenia in Children: Consensus and Controversies. The Indian Journal of Pediatrics [Internet]. 2020;87(2):150–7. Available from: <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03155-4>
3. Neunert C. Terrell DR. Arnold DM. Buchanan G. Cines DB. Cooper N. et al. American Society of Hematology 2019 Guidelines for Immune Thrombocytopenia. Blood Adv. 2019;3(23).
4. Rodeghiero F. Stasi R. Gernsheimer T. Michel M. Provan D. Arnold DM. et al. Standardization of Terminology. Definitions and Outcome Criteria in Immune Thrombocytopenic Purpura of Adults and Children: Report From an International Working Group. Vol. 113. Blood. 2009.
5. Blanchette V. Bolton-Maggs P. Childhood Immune Thrombocytopenic Purpura: Diagnosis and Management. Vol. 55. Pediatric Clinics of North America. 2008. p. 393–420.

6. Sezgin Evim M. Baytan B. Meral Güneş A. Childhood Immune Thrombocytopenia: Long-term Follow-up Data Evaluated by the Criteria of the International Working Group on Immune Thrombocytopenic Purpura Çocukluk Çağında İmmün Trombositopeni: Uluslararası İmmün Trombositopeni Çalışma Grubunun Kriterlerine Göre Uzun İzlem Verilerinin Değerlendirilmesi. 2014;31:32–9.
7. Kühne T. Diagnosis and Management of Immune Thrombocytopenia in Childhood. *Hamostaseologie*. 2017;37(1).
8. Roganovic J. Letica-Crepulja M. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: A 15-year Natural History Study at the Children's Hospital Rijeka. Croatia. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2006 Oct 15;47(S5):662–4. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.20995>
9. Donato H. Picón A. Martinez M. Rapetti MC. Rosso A. Gomez S. et al. Demographic Data. Natural History. and Prognostic Factors of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Children: A Multicentered Study from Argentina. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2009 Apr;52(4):491–6. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.21872>
10. Güngör T. Arman Bilir Ö. Koşan Çulha V. Güngör A. Kara A. Azık FM. et al. Retrospective Evaluation of Children with Immune Thrombocytopenic Purpura and Factors Contributing to Chronicity. *Pediatr Neonatol*. 2019;60(4).
11. Koçak Ü. Aral YZ. Kaya Z. Öztürk G. Gürsel T. Evaluation of Clinical Characteristics. Diagnosis and Management in Childhood Immune Thrombocytopenic Purpura: A Single Center's Experience. *Turkish Journal of Pediatrics*. 2007;49(3).
12. Neunert CE. Buchanan GR. Imbach P. Bolton-Maggs PHB. Bennett CM. Neufeld E. et al. Bleeding Manifestations and Management of Children with Persistent and Chronic Immune Thrombocytopenia: Data from the Intercontinental Cooperative ITP Study Group (ICIS). *Blood* [Internet]. 2013 May 30;121(22):4457–62. Available from: <https://ashpublications.org/blood/article/121/22/4457/31351/Bleeding-manifestations-and-management-of-children>
13. Heitink-Pollé KMJ. Nijsten J. Boonacker CWB. De Haas M. Bruin MCA. Clinical and Laboratory Predictors of Chronic Immune Thrombocytopenia in Children: A Systematic Review and Meta-analysis. Vol. 124. *Blood*. 2014.
14. Kuhne T. Berchtold W. Michaels LA. Wu R. Donato H. Espina B. et al. Newly Diagnosed Immune Thrombocytopenia in Children and Adults: A Comparative Prospective Observational Registry of the Intercontinental Cooperative Immune Thrombocytopenia Study Group. *Haematologica* [Internet]. 2011 Dec 1;96(12):1831–7. Available from: <http://www.haematologica.org/cgi/doi/10.3324/haematol.2011.050799>
15. Erduran E. Aslan Y. Gedik Y. Orhan F. A Randomized and Comparative Study of Intravenous Immunoglobulin and Mega Dose Methylprednisolone Treatments in Children with Acute Idiopathic thrombocytopenic purpura. *Turkish Journal of Pediatrics*. 2003;45(4).
16. Shirahata A. Fujisawa K. Ishii E. Ohta S. Sako M. Takahashi Y. et al. A Nationwide Survey of Newly Diagnosed Childhood Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Japan. *J Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. 2009 Jan;31(1):27–32. Available from: <https://journals.lww.com/00043426-200901000-00007>
17. Provan D. Arnold DM. Bussel JB. Chong BH. Cooper N. Gernsheimer T. et al. Updated International Consensus Report on the Investigation and Management of Primary Immune Thrombocytopenia. *Blood Adv* [Internet]. 2019 Nov 26;3(22):3780–817. Available from: <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/3/22/3780/428877/Updated-international-consensus-report-on-the>
18. Monteagudo E. Astigarraga I. Cervera Á. Dasí MA. Sastre A. Berruero R. et al. Protocol for the Study and Treatment of Primary Immune Thrombocytopenia: ITP-2018. *Anales de Pediatría (English Edition)*. 2019;91(2).
19. De Mattia D. Del Principe D. Del Vecchio GC. Jankovic M. Arrighini A. Giordano P. et al. Acute Childhood Idiopathic Thrombocytopenic Purpura: AIEOP Consensus Guidelines for Diagnosis and Treatment. *Haematologica*. 2000;85(4).
20. Guidelines for the Investigation and Management of Idiopathic Thrombocytopenic Purpura in Adults. Children and in Pregnancy. *Br J Haematol* [Internet]. 2003 Feb;120(4):574–96. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1046/j.1365-2141.2003.04131.x>

Table 1. Demographic and clinical data

	n(%)	VARIABLE	n(%)
Girl	79(51.3%)	Acute upper tract infection	38(57.5%)
Boy	75(48.7%)	Viremia	9(13.6%)
0-2 years	48(31.1%)	Acute gastroenteritis	8(12.1%)
2-10 years	82(56.4%)	Acute lower tract infections	4(6%)
10-18 years	14(12.3%)	Urinary tract infections	2(3%)
Winter	54(35.1%)	Otitis media	2(3%)
Spring	30(19.5%)	Tonsillitis	1(1.5%)
Summer	39(25.3%)	Acute appendicitis	1(1.5%)
Fall	31(20.1%)	No symptoms	30(19.5%)
Presence of autoimmune disease	4(2.6%)	Ecchymosis	84(54.5%)
Family history of ITP	4(2.6%)	Petechia	67(43.5%)
Positive viral tests	27(28.4%)	Wet Purpura	13(8.4%)
Positive autoimmune markers	17(23.1%)	Purpura	5(3.2%)
Vaccination in previous 2 week	6(3.9%)	Gingival bleeding	3(1.9%)
Infections in previous 2 weeks	62(40.3%)	Hematochezia	2(1.3%)

Table 2. Laboratory data

VARIABLE	Median (Min-Max)	Mean±SD
Thrombocyte count (x10 ⁹ /L)	11 (1-87)	18.578±19.708
MPV (fL)	10.7 (6-15.7)	10.4±1.9
PDW (fL)	16.3 (12.7-24.3)	16.7±2
Hemoglobin (g/dL)	12 (7.9-16.7)	11.9±1.3
White blood cells (x10 ³ /L)	9.1 (2.230-24.8)	9.893±3.754
Eosinophil (mm ³)	200 (0-910)	252±214
CRP (mg/dl)	0.2 (0-62.9)	4.7±10.9
Sedimentation (mm/h)	14 (2-72)	19.8±18.7
Ferritin (ml/ng)	38 (1.4-852)	74±120

Table 3. Demographic. clinical and laboratory data according to prognosis

	AcUTE N(%)	PERSISTeNt N(%)	chRONic N(%)	p
>2 Years	40(44.9%) ^a	5(20%) ^{a,b}	3(8.8%) ^b	<0.001
2-10 Years	46(51.7%) ^a	16(64%) ^a	20(58.8%) ^a	<0.001
10-18 Years	3(3.4%) ^a	4(16%) ^{a,b}	11(32.4%) ^b	<0.001
girls	42(47.2%)	14(56%)	21(61.8%)	0.319
boys	47(52.8%)	11(44%)	13(38.2%)	0.319
summer	25(28.1%)	2(8%)	11(32.4%)	0.013
fall	19(21.3%)	3(12%)	7(20.6%)	0.013
winter	34(38.2%)	13(52%)	6(17.6%)	0.013
spring	11(12.4%)	7(28%)	10(29.4%)	0.013
no triggers	43(48.3%)	16(64%)	25(73.5%)	0.031
TRIGGER FACTORS	46(51.7%)	9(36%)	9(26.5%)	0.031
no symptoms	11(12.4%) ^a	10(40%) ^b	7(20.6%) ^{a,b}	0.007
symptomatic	78(87.6%) ^a	15(60%) ^b	27(79.4%) ^{a,b}	0.007
Ecchymosis	52(58.4%) ^{a,b}	8(32%) ^b	22(64.7%) ^a	0.029
Epistaxis	4(4.5%)	3(12%)	1(2.9%)	0.302
Petechia	46(51.7%) ^a	9(36%) ^{a,b}	9(26.5%) ^b	0.030
Purpura	3(3.4%)	0(0%)	1(2.9%)	0.999
wet purpura	10(11.2%)	0(0%)	2(5.9%)	0.162
gingival bleeding	1(1.1%)	1(4%)	0(0%)	0.362
Hematochezia	2(2.2%)	0(0%)	0(0%)	0.999
thrombocyte count				
<20x10 ⁹ /L	69(77.5%) ^a	13(52%) ^b	20(58.8%) ^{a,b}	0.037
20-50x10 ⁹ /L	15(16.9%) ^a	8(32%) ^a	8(23.5%) ^a	0.037
>50x10 ⁹ /L	5(5.6%) ^a	4(16%) ^a	6(17.6%) ^a	0.037
MPV				
<11 fl	71(79.8%)	16(64%)	30(88.2%)	0.075
>11 fl	18(20.2%)	9(36%)	4(11.8%)	0.075
Hemoglobin				
<12.5 g/dl	66(74.2%)	22(88%)	29(85.3%)	0.192
>12.5 g/dl	23(25.8%)	3(12%)	5(14.7%)	0.192

PDW				
25-65%	40(44.9%)	12(48%)	20(58.8%)	0.308
<25%	12(13.5%)	4(16%)	7(20.6%)	0.308
>65%	37(41.6%)	9(36%)	7(20.6%)	0.308
WHITE BLOOD CELLS				
4-11 x10 ³	77(86.5%)	23(92%)	33(97.1%)	0.287
>11x10 ³	9(10.1%)	2(8%)	0(0%)	0.287
<4x10 ³	3(3.4%)	0(0%)	1(2.9%)	0.287
Eosinophile				
<500/mcl	74(83.1%)	21(84%)	29(85.3%)	0.959
>500/mcl	15(16.9%)	4(16%)	5(14.7%)	0.959
CRP				
0-5 mg/dl	68(79.1%)	14(77.8%)	25(83.3%)	0.858
>5 mg/dl	18(20.9%)	4(22.2%)	5(16.7%)	0.858
Sedimentation rate				
0-15 mm/h	17(65.4%)	7(70%)	7(53.8%)	0.730
>15 mm/h	9(34.6%)	3(30%)	6(46.2%)	0.730
Ferritin				
20-200 ng/ml	32(91.4%)	12(85.7%)	16(88.9%)	0.956
>200 ng/ml	2(5.7%)	1(7.1%)	1(5.6%)	0.956
<20 ng/ml	1(2.9%)	1(7.1%)	1(5.6%)	0.956

Table 4. Treatment response to initial therapy

Treatment. n(%)	Treatment response to initial therapy			p
	Non-responsive (n=28)	Complete response (n=42)	Responsive (n=83)	
IVIG	11(%13.9)	27(%34.2)	41(%51.9)	0.295
Corticosteroids	1(%25.0)	1(%25.0)	2(%50.0)	0.295
IVIG+Corticosteroids	13(%27.1)	10(%20.8)	25(%52.1)	0.295

Evaluation of Sepsis in Pediatric Patients Undergoing Hematopoietic Stem Cell Transplantation

Duygu Yılmaz¹, Bilge Atlı¹, Tülin Arslan Şimşek¹, Çetin Timur², Mustafa Asım Yörük², Pınar Çıragil³, Nevin Yalman²

¹Yeditepe University Faculty of Medicine, Department of Child Health and Disease, Istanbul, Turkey

²Yeditepe University Faculty of Medicine, Department of Child Health and Disease, Division of Pediatric Hematology and Oncology Istanbul, Turkey

³Yeditepe University Faculty of Medicine, Department of Microbiology

Objective: Sepsis, a life-threatening condition characterized by a dysregulated host response to infection, is a critical concern contributing to substantial mortality and morbidity among patients undergoing hematopoietic stem cell transplantation (HSCT). This complex medical procedure involves the transplantation of blood-forming stem cells, which is typically used to treat various hematologic disorders, including leukemia, lymphoma, and aplastic anemia. Our study centers on a comprehensive investigation of individuals who developed bacterial sepsis following bone marrow transplantation at our specialized medical facility. In our pursuit of understanding the underlying factors and outcomes associated with sepsis in HSCT patients, we have conducted an in-depth analysis of various aspects. This includes a meticulous examination of the patient population, taking into account factors such as age, underlying conditions, and the type of HSCT (autologous or allogeneic). We also pay close attention to the timing of sepsis development in relation to the transplantation procedure, as this can provide valuable insights into the associated risks. Furthermore, our research delves into the microbiological aspects of sepsis in these patients. We have systematically examined the bacterial pathogens responsible for sepsis through rigorous blood culture analysis. This investigation aims to identify the spectrum of causative microorganisms, their antimicrobial susceptibility profiles, and potential trends in antibiotic resistance. Understanding the specific bacteria involved can facilitate the development of more targeted and effective treatment strategies. Our ultimate goal is to enhance the clinical management of sepsis in the context of HSCT, potentially leading to improved patient outcomes and a reduction in the overall burden of this life-threatening condition within this specialized patient population.

Methods: Between 2020 and 2023, patients who underwent bone marrow transplantation at Yeditepe University Faculty of Medicine Pediatric Bone Marrow Transplantation Center were examined. Patients who were diagnosed with sepsis based on positive blood cultures within the first 100 days post-transplantation were included in the study. We retrospectively evaluated age, gender, primary diagnosis, transplant characteristics, sepsis timing, fever duration, isolated pathogens, leukocyte count, neutrophil count, C-reactive protein (CRP) levels, time to blood culture negativity, and graft-versus-host disease (GVHD).

Results: Between 2020 and 2023, a total of 21 bone marrow transplants were performed at our hospital. Among these, 11 patients developed positive blood cultures within the first 100 days post-transplant and were diagnosed with sepsis. Of these patients, 2 were female, and 9 were male, with an average age of 8.5 (± 5.0) years. Out of the 11 patients, 7 had acute lymphoblastic leukemia (6 in relapse), 2 had thalassemia major, and 2 had aplastic anemia. All patients received allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (HSCT). Among them, 6 received transplants from matched unrelated donors (MUD), 2 from haploidentical donors, 2 from matched family donors (MFD), and 1 from a matched sibling donor (MSD). Regarding the source of stem cells, 72.7% came from peripheral blood, 9.2% from bone marrow, and 18.1% from bone marrow combined with peripheral blood. The average CD34 cell count was $8.42 \times 10^6/\text{kg}$ (± 9.07). The median time for neutrophil and platelet engraftment was 15 (14-21) days and 17 (11-28) days, respectively, and no engraftment failures were observed. Fever post-transplant led to positive blood cultures with a median time of 14 (0-68) days. One patient had two different pathogens isolated. Positive blood cultures were observed at 37 (14-42) days posttransplantation in cases of Gram-positive pathogens, and at 9 (1-68) days posttransplantation in cases of Gram-negative pathogens. Various bacteria were isolated, including *Enterobacter cloacae* complex, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas oryzihabitans*, *Brevundimonas diminuta/cesicularis*. Median fever duration during sepsis was 5 (2-10) days. In terms of sepsis diagnosis, the median white blood cell count was $1990/\text{mm}^3$ (0-16870), the median neutrophil count was $1470/\text{mm}^3$ (0-13550), and the mean CRP was 97.3 mg/dL (± 83.6). Empirical antibiotic treatment with meropenem and teicoplanin, adjusted based on susceptibility, was followed by supportive therapies including granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF),

intravenous immunoglobulin, and pentaglobulin, were administered as needed. Notably, 36% had BK virus viremia, 54% had CMV viremia, and GVHD and other complications were observed. Following treatment, fever subsided within a median of 4 (2-15) days, and CRP returned to normal within a median of 12 (0-28) days. The median time for blood culture negativity was 2 (1-5) days. Post-transplant, 36% of patients had BK virus, and 54% had CMV viremia. Galactomannan positivity and fungal isolations were not observed in our patients. Six patients had grade I-II graft-versus-host disease (GVHD), and 18% developed posterior reversible encephalopathy syndrome. Veno-occlusive disease was not observed in any of our patients.

Conclusion: Prolonged pre-transplant chemotherapy and grafts from mismatched donors are potential risk factors for sepsis in HSCT patients. Gram-negative pathogens correlated with increased mortality. This study underscores the importance of early detection and tailored interventions to improve outcomes in pediatric HSCT recipients.

OP-013

Evaluation of Changes in Skin Oil and Moisture Content with Treatment in Children with Atopic DermatitisElif Akman¹, Uğur Altaş², Mehmet Yaşar Özkars²¹İstanbul Ümraniye Training&Research Hospital, Pediatrics²İstanbul Ümraniye Training&Research Hospital, Pediatric Allergy&Immunology

Objective: Atopic dermatitis (AD) occurs due to the loss of the barrier function, and decrease in the moisture&oil content of the skin. Some studies showed that children with AD have less skin moisture&oil. We wanted to investigate whether skin moisture&oil increase after treatment with moisturizers, topical corticosteroids and calcineurin inhibitors.

Methods: 55 children (0-18 years) who were on follow-up with AD were included. Skin moisture&oil levels were measured with a portable pen-shaped LCD Display Digital Skin Moist Oil Analyzer (Reyoung-Beauty, Guangdong, China) device from the cubital fossa before and 1 month after the treatment. Sociodemographic characteristics (age, gender etc.), eosinophils, total IgE values, allergy tests, SCORAD (Severity Scoring of Atopic Dermatitis Index) scores before and after treatment were evaluated. Patients with a SCORAD score >25, that is, moderate or severe atopic dermatitis, were included. Allergen sensitivities were evaluated with skin prick test and/or allergen-specific IgE values. Medium or high potency topical corticosteroids were given in active, and pimecrolimus or tacrolimus was given in proactive treatment. Patients were divided into treatment groups and their skin moisture&oil measurements were evaluated.

Results: 55 patients (28 were female, 27 were male) were included, 67.3% (n=37) had severe and 32.3% (n=18) had moderate AD. The median of the patients' percent skin moisture&oil before treatment were 30.0 and 24.0, and were 38.0 and 28.0 after treatment, respectively. Increase in skin moisture and oil percentages after treatment were statistically significant for both (p<0.001 and p=0.022, respectively). 27 patients used medium potency steroid cream(MPSC). 28 patients used high potency steroid cream(HPSC). Pre- and post-treatment skin moisture and SCORAD scores in both groups were significantly different. 28 patients used pimecrolimus and 27 used tacrolimus. Pre- and post-treatment skin moisture and SCORAD scores in both groups were significantly different.

Skin moisture, oil and SCORAD score before and after treatment in atopic dermatitis patients and skin moisture and oil in the control group

	Patients with AD	P values
	Median (min-max)	
Moist- Before treatment	30,0 (10,0-55,0)	<0,001
Moist-After treatment	38,0 (15,0-60,0)	
Oil- Before treatment	24,0 (16,0-49,0)	0,022
Oil-After treatment	28,0 (18,0-50,0)	
SCORAD-Before treatment	67,7 (25,0-96,0)	<0,001
SCORAD-After treatment	10,0 (5,0-40,0)	

Pre- and post-treatment skin moisture, oil and SCORAD values in medium potency and high potency topical corticosteroids

	Moderate potency TKS (n=27)	P value	High potency TKS (n=28)	P value
	Median (min-max)		Median (min-0,001max)	
Moist- Before treatment	31,0 (12,0-55,0)	<0,001	30,0 (10,0-45,0)	<0,001
Moist-After treatment	38,0 (16,0-60,0)		38,5 (15,0-59,8)	
Oil- Before treatment	25,0 (16,0-49,0)	0,517	23,5 (16,0-49,0)	0,012
Oil-After treatment	26,0 (18,0-48,0)		30,0 (19,1-50,0)	
SCORAD-Before treatment	60,0 (25,0-89,6)	<0,001	70,0 (25,0-96,0)	<0,001
SCORAD-After treatment	10,0 (5,0-30,0)		17,5 (5,0-40,0)	

Skin moisture, oil and SCORAD values before and after treatment in Pimecrolimus and Tacrolimus patients

	Pimecrolimus (n=28)	P value	Tacrolimus (n=27)	P value
	Median (min-max)		Median (min-max)	
Moist- Before treatment	30,5 (10,0-55,0)	<0,001	30,0 (11,0-45,0)	<0,001
Moist-After treatment	37,3 (15,0-60,0)		40,0 (15,0-57,0)	
Oil- Before treatment	24,5 (16,0-49,0)	0,170	24,0 (16,0-49,0)	0,060
Oil-After treatment	26,0 (19,0-48,0)		30,0 (18,0-50,0)	
SCORAD-Before treatment	68,9 (25,0-90,0)	<0,001	65,7 (25,0-96,0)	<0,001
SCORAD-After treatment	15,0 (5,0-40,0)		10,0 (5,0-40,0)	

Conclusion: SCORAD scores were significantly lower, and skin moisture&oil values of patients were significantly higher after treatment than before treatment. In MPSC group, only skin moisture level were significantly higher, but in HPSC group, both skin moisture&oil levels were higher after treatment.

Keywords: atopic dermatitis, skin oil, skin moisture, topical calcineurin inhibitors, topical corticosteroid

OP-014

Inflammation May Play a Role in the Prognosis of Ataxia-Telangiectasia: Evaluation of Urine and Serum Pterins

Betul Gemici Karaaslan¹, Esra Isat², Selami Ulas⁴, Mehmet Serif Cansever³, Zeynep Meric¹, Sezin Aydemir¹, Tanyel Zubarioglu², Cigdem Aktuglu Zeybek², Cigdem Aydogmus⁴, Ayca Kiykim¹, Ertugrul Kiykim², Haluk Cokugras¹

¹Istanbul University, Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatric Immunology and Allergy

²Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics, Division of Nutrition and Metabolism, Istanbul University- Cerrahpasa, Istanbul, Turkey

³Department of Medical Services and Techniques, Vocational School of Health Services, Istanbul University-Cerrahpaşa, Istanbul, Turkey

⁴Department of Pediatric Immunology and Allergy, University of Health Sciences, Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Istanbul, Turkiye

Objective: The ATM-protein phosphorylates several proteins that affect DNA-repair and apoptosis. ATM regulates oxidative stress signaling pathways, glutathione synthesis, and mitochondrial homeostasis. As a result, DNA damage, oxidative stress, infection, and inflammation occur. IL -8, a proinflammatory cytokine, is secreted in neutrophil granulocytes for a longer period of time in A-T patients compared with healthy controls, as shown in previous studies. In addition, the IL -6 response was impaired. The previous studies suggest that an impaired proinflammatory response may exacerbate tissue injury. Previous studies have shown that elevated pterin levels are a reliable indicator of inflammation. Therefore, we examined pterin levels in AT patients and healthy controls to investigate the role of inflammation in the pathophysiology of AT.

Methods: Thirty-one patients with A-T and 138 age-matched healthy control subjects were enrolled in this study (control subject records were from a previous study). Each patient underwent a comprehensive physical examination, and those with evidence of active infection were excluded from the study. Pteridine(PT), neopterin(NEO), biopterin(BIO), monapterin(MON), isoxanthopterin(ISO), and pterin-6-carboxylic acid(6PTC) were measured as pteridine metabolites in urine and serum. Kynurenine (KYN) and tryptophan (TRP) were also measured in serum. The results were evaluated in relation to creatinine to standardize the measurements and to assess the correlation between the results and clinical findings.

Results: The study included 31 patients (mean age 115,5 months (SD:56,78) and 61% of the patients was female). The 6PTC/CRE, NEO/CRE, ISO/CRE, BIO/CRE and PT/CRE ratios of the AT patients were significantly higher than control group (all of p <0,0001). Also NEO/BIO ratio was significantly low (p<0,0001). The serum pterins analysis revealed that all of the levels of pterins were significantly higher (p<0,0001). As expected KYN/TRP ratios of the patients were correlated and significantly higher than controls (p<0,0001). Interestingly, the NEO/BIO ratios in the serum of the two groups did not differ significantly.

Results of the patients

	Control Group		Median		AT Group		Median		P Value
	Mean±SD(n%)	n	50,95	96	Mean±SD(n%)	n	56,78	101	
Age	104,5	±	50,95	96	115,5	±	56,78	101	0,337
Gender	Female	50%					61%		0,243
6PTC/CRE	8,86	±	46,44	0,27	149,22	±	89,92	145,83	<0,0001
NEO/CRE	2,3	±	3,58	1,96	35,68	±	65,43	17,47	<0,0001
ISO/CRE	4,45	±	7,44	1,83	78,20	±	108,04	32	<0,0001
BIO/CRE	3,77	±	7,97	1,44	161,96	±	499,24	61,17	<0,0001
PT/CRE	1,88	±	3,89	0,45	28,1	±	42,79	14,03	<0,0001
NEO/BIO	1,09	±	1,38	0,69	0,375	±	0,7	0,3141	<0,0001
6PTC (serum)	30,01	±	18,73	26,75	134,61	±	148,6	91,99	<0,0001
NEO (serum)	5,9	±	4,99	4,53	62,43	±	49,02	49,82	<0,0001
MON (serum)	9,13	±	3,43	9,23	33,92	±	36,89	18,32	<0,0001
ISO (serum)	12,02	±	12,86	7,5	96,59	±	66,82	69,36	<0,0001
BIO (serum)	8,72	±	7,24	7	124,34	±	58,94	121,54	<0,0001
PT (serum)	10,33	±	10,1	7,36	173,19	±	84,68	157,9	<0,0001
KYN	1,79	±	1,7	1,3	4,92	±	5,58	2,95	<0,0001
TRP	78,8	±	36,78	88,78	86,46	±	33,94	78,98	>0,05
KYN/TRP	0,025	±	0,03	0,017	0,0726	±	0,14	0,0364	<0,0001

Conclusion: The increase in pterin metabolites in AT patients is an indicator of chronic inflammation without infection. Moreover, the correlation between the level of pterin metabolites and clinical features may have predictive power for prognosis. Thus, these studies have shown that inflammation is hyperactive in AT patients even without infections.

Keywords: Ataxia Telangiectasia, Inflammation, Pterins

OP-016 Abstract full text

Clinical Characteristics and Treatment Patterns in Juvenile Localized SclerodermaŞeyma Türkmen¹, Betül Sözeri¹¹Health Sciences University, Ümraniye Training and Research Hospital, Clinic of Pediatric Rheumatology, Istanbul, Turkey

Objectives: Juvenile localized scleroderma (LS) is the predominant form of scleroderma found in children. This chronic autoimmune condition is characterized by persistent inflammation and fibrosis that mainly affects the dermis and subcutaneous tissue. Although its typical presentation primarily targets these skin layers, there are rare instances where it can extend to involve the musculoskeletal system. This study aimed to evaluate the clinical and demographic characteristics of patients followed in our clinic with a diagnosis of juvenile LS.

Methods: In this study, the patients diagnosed with LS between June 2016 and February 2023 at the Health Sciences University Ümraniye Training and Research Hospital Pediatric Rheumatology clinic. 22 patients were included in the study. The clinical and laboratory findings of the patients, the treatments applied so far, and the course of the disease were retrospectively scanned from their files.

Results: In this study of 22 LS patients, most were girls (72.7%), diagnosed at a median age of 7.3 years, with a follow-up period averaging 48 months. The predominant subtype was linear scleroderma (40.9%), with rare occurrences of pansclerotic morphea (1 patient) and en coup de sabre (2 patients). Contractures developed in one pansclerotic morphea case. Two en coup de sabre patients had Parry-Romberg syndrome. Half of the patients had multiple lesions, and in 81.8% of these cases, lesions were bilateral. Disease severity scores were median mLoSSI 10.5, LoSDI 3.5, and PGA-A 2.5. Positive ANA was observed in 63.6%, and ENA in 22.2%, with specific subtypes identified. Most patients received treatment, including topical (77.3%) and systemic (95.5%) options, with methotrexate being the preferred systemic agent. Two patients received biological treatment, and two underwent phototherapy.

Conclusion: This study enhances our comprehension of the clinical aspects and treatment patterns in juvenile localized scleroderma (LS) among children. However, further research, including long-term follow-up studies, is needed to fine-tune treatment approaches and enhance the overall quality of life for pediatric LS sufferers.

Keywords: Child, clinical findings, localized scleroderma,

OP-017 Abstract full text

Prevalence and Characteristics of Juvenile Fibromyalgia Syndrome in FMF Patients

Gülcan Özomay Baykal¹, Betül Sözeri¹

¹Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul

Introduction: Juvenile Fibromyalgia (JFMS) is a chronic pain condition characterized by widespread musculoskeletal pain, fatigue, difficulty sleeping, and impairment in physical activity.

It affects 1-6% of children, especially adolescents, and is **more common in girls**.

Factors such as **ethnicity, genetic predisposition, socio-cultural characteristics and psychological state** of the population affect the incidence.

Generally, it is accompanied by

Sleeping disorder

chronic headache

irritable bowel syndrome

subjective soft tissue swelling

Fibromyalgia

The coexistence of fibromyalgia and inflammatory rheumatic diseases has been demonstrated in adult patients, and it has been reported that FM may accompany 13% of Rheumatoid Arthritis (RA) patients.

Familial Mediterranean Fever (FMF), which constitutes an important part of childhood rheumatic diseases, are chronic diseases with symptoms such as pain, swelling and morning stiffness in the joints.

JFMS Diagnostic Scale

In ACR2010 criteria, measurement is made with Widespread Pain Index (WPI) and Symptom Severity Scale (SS).

WPI; It is a scale that can be scored between 0 and 19 and is obtained by the patient stating the painful areas during the last week.

Patients with a WPI score of ≥ 7 and an SS score of ≥ 5 or a WPI score of 3-6 and an SS score of ≥ 9 , whose symptoms have continued at the same intensity for 3 months and who do not have another disease that would explain the pain, are diagnosed with FM.

PSAT score (sum of WPI + SS scores) indicates the severity of JFMS.

Objective: The aim of this study is to evaluate the frequency of Juvenile Fibromyalgia (JFMS) in patients diagnosed with Familial Mediterranean Fever (FMF) with joint symptoms and compare with healthy control groups.

Method: Patients who applied to Pediatric Rheumatology Clinic at Ümraniye Training and Research Hospital between January-April 2023 with FMF diagnoses, and healthy control group who applied to general pediatrics were included.

The pain and symptom assessment scale (PSAT) used for JFMS diagnosis was applied and output data were analyzed with the widespread pain index (WPI) and symptom severity scale (SS).

Individuals evaluated in accordance with these criteria:

- 69 FMF patients
- 60 healthy controls

Those diagnosed with FM were examined by analyzing the widespread pain score (WPI) and symptom severity scale (SS).

Results: A total of 69 patients and 60 healthy controls were included in the study, in the patient group, 55% (n: 38) were female and 45% (n: 31) were male.

Among the healthy controls, 60%(n=36) were female and 40%(n=24) were male

The proportion of genders across the two groups (patients and healthy controls) were identical.

In the study,

- The median age of the patients included was 16 years (12-18)
- The median age of the healthy control group was 14 years (12-18).

JFM was diagnosed in 6% (n:4) of 69 FMF patients and 2% (n:1) in 60 healthy control groups.

When two groups were compared, it is observed that JFMS is much common among FMF patients, but statistically no significance was detected ($p>0.05$).

Median disease duration was 5 (1-16) years.

The median age of patients diagnosed with JFM was 17 (12-18) years.

Of those diagnosed with JFM, 80% (4) were female and 20% (1) were male, a statistically significant difference was detected ($p < 0.05$).

Conclusion: In patients with FMF who complain of chronic musculoskeletal pain, tiredness, and weakness, JFMS diagnosis should always be considered in clinical evaluation.

There was no statistically significant difference between having a family history of rheumatic disease or neurological disease and being diagnosed with JFMS ($p>0.05$).

- Myalgia → Tiredness → Muscle Weakness → Headache → Irritability

In patients with complaints of chronic musculoskeletal pain, fatigue and weakness, who are followed up with diagnoses of FMF, the possibility of a concomitant diagnosis of JFMS should be considered and taken into consideration in clinical evaluation.

It is aimed to draw attention to the importance of evaluating the diagnosis and treatment of JFMS in this group of patients who apply to the pediatric rheumatology clinic.

OP-018 Abstract full text

Does MEFV Variants Have Effect On PFAPA Patients?

Sıla Atamyıldız Uçar¹, Koray Tan¹, Betül Sözeri¹

¹Umraniye Training and Research Hospital

Introduction: Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis (PFAPA) syndrome is the most common periodic fever syndrome in children younger than 5 years of age. This autoinflammatory disease is characterized by attacks typically lasting between 2 to 8 weeks with an episode of 4 days. The diagnosis criteria is to exclude other diseases with recurrent fever. Glucocorticoids are the treatment of choice, along with acetaminophen and ibuprofen, to relieve the fever episodes. *MEFV* gene variants can be detected in PFAPA patients. Colchicine is the first-line drug in Familial Mediterranean Fever (FMF) patients and can be used for PFAPA patients' prophylactic treatment.

Objective: Our study aims to present the demographic features and clinical course of patients who match the criteria of PFAPA syndrome and compare *MEFV* gene sequence variant results.

Method: 190 patients who were diagnosed with PFAPA syndrome and studied for *MEFV* gene sequencing between January 2016 and July 2022 at Umraniye Training and Research Hospital were included in our study. Patient age of symptom, age of diagnosis, gender, symptoms at diagnosis, *MEFV* gene sequence results were retrospectively scanned from medical electronic patient files.

Statistical analyses were performed using IBM SPSS software version 25.0 (SPSS, Inc., IL, Chicago). The Mann-Whitney U test was used to compare non-normally distributed variables. Chi-square test was used to compare categorical variables, p value of less than 0.05 was considered statistically significant. The variables were examined by using analytical methods (Kolmogorov-Smirnov and Shapiro-Wilk's tests). ANOVA test was used to compare the variables of patients with positive and negative *MEFV* variant results.

Results: A total of 190 patients were included in our study; 89 were female (46.8%), and 101 were male (53.2%). Of the 70 *MEFV* gene variant-positive patients, 34 were female (48.6%), and 36 were male (51.4%). Of the 120 *MEFV* gene variant-negative patients, 55 were female (45.6%) and 65 were male (54.2%). No correlations were found between gender comparisons ($p=0.717$).

In our study group, the median diagnosis age was 42 months, and the median age of symptom onset was 22 months. In the *MEFV* variant-positive group, the median diagnosis age was 39 months and the median age of symptom onset was 22 months. No correlations were found in the median diagnosis age ($p=0.547$) and median age of symptom ($p=0.742$) between variant positive and negative groups.

High fever, tonsillitis, and aphthous stomatitis were the most common presenting clinical symptoms in both groups but no correlation was found. However, patients with *MEFV* gene variant have significantly higher myalgia at onset ($p<0.005$).

Among patients with *MEFV* gene variant, 59 (31.1%) of them were heterozygote, 4 (2.1%) of them were homozygote, 7 (3.7%) of them had compound heterozygote mutation. The most common gene variations were heterozygote M694V, E148Q, and V726A; 24 (34.3%), 20 (28.6%), and 11 (15.6%) respectively. No distribution difference was found between the *MEFV* variant groups in age of diagnosis and symptom onset age.

Conclusion: In our study, patients with PFAPA syndrome have similar gender distribution, median age at onset and diagnosis regardless of *MEFV* variant results. Adding colchicine to the treatment may show better response because nearly 40% of our PFAPA patients carry *MEFV* gene variants.

OP-019 Abstract full text

Burnout Among Medical Doctors Working in Pediatric Intensive Care Units in Bulgaria - A Pilot Study

Mergyul Halilova¹, Darina Krumova¹, Darina Krumova², Tanya Teneva³, Tanya Teneva⁴, Dimitar Pechilkov⁵, Daniela Avdzhieva - Tzavella³, Daniela Avdzhieva - Tzavella⁴, Blagomir Zdravkov⁴, Violeta Iotova¹, Violeta Iotova²

¹UMHAT "St. Marina" Varna/Bulgaria

²Department of Paediatrics, Medical University of Varna

³Department of Paediatrics, Medical University of Sofia

⁴SBALDB "Prof. Dr. Ivan Mitev" Sofia

⁵National Cardilogic Hospital of Sofia, Paediatric Postoperative Intensive Care Unit and Reanimation

Introduction: Paediatric intensive care (PIC) is the **special care and treatment** services provided in the paediatric intensive care units (PICUs) of hospitals for children aged 0 – 18 years with a critical illness;¹

- PICU staff members provide complex and end-of-life care for the most critically ill and injured babies and children and their families;²
- The work is compounded by the **staggered working hours**, situations raising **ethical questions**, such as disability or end of life, and **prognostic uncertainty**, such as severe congenital anomalies;
- Other particularities are the highly **technical nature** of the care provided; the daily **exposure** to the physical and psychological suffering and emergency situations, which are by definition **unpredictable**.³

¹Köroğlu TF et al., Istanbul: Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Derneği; 2008

²Moynihan KM, Alexander PMA, Schlapbach LJ, Millar J, Jacobe S, Ravindranathan H, et al. Epidemiology of childhood death in Australian and New Zealand intensive care units.

³Zana-Taïeb E, Kermorvant E, Beuchée A, Patkai J, Rozé JC, Torchin H; on the behalf of the French Society of Neonatology. Excessive workload and insufficient night-shift remuneration are key elements of dissatisfaction at work for French neonatologists. Acta Paediatr.

National survey

Received: 23 March 2023 | Revised: 6 June 2023 | Accepted: 9 June 2023

DOI: 10.1111/apa.16871

ORIGINAL ARTICLE

ACTA PAEDIATRICA WILEY

Excessive workload and insufficient night-shift remuneration are key elements of dissatisfaction at work for French neonatologists

Elodie Zana-Taïeb^{1,2,3} | Elsa Kermorvant^{3,4} | Alain Beuchée⁵ | Juliana Patkai^{1,2} | Jean-Christophe Rozé⁶ | Héroïse Torchin^{1,2,3,7} | on the behalf of the French Society of Neonatology

- This is a pilot research, which was conducted to study burnout among medical professionals in PICUs in Bulgaria;
- The survey was Conducted in September 2023 and consisted of 93 questions;
- It was provided by the authors (Elodie Zana-Taïeb, and team), translated and adapted to Bulgarian working conditions;
- 3/5 PICUs in the country participated. The survey was completed by 20 doctors (**71,4 %** of total staff);
- It was anonymous and included questions such as gender, age and position, etc.

PICUs in Bulgaria

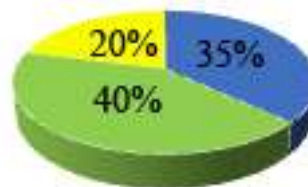


SEX



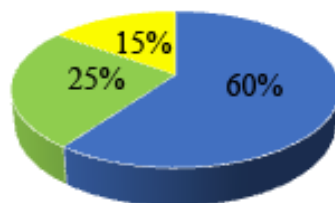
■ Male ■ Female

AGE

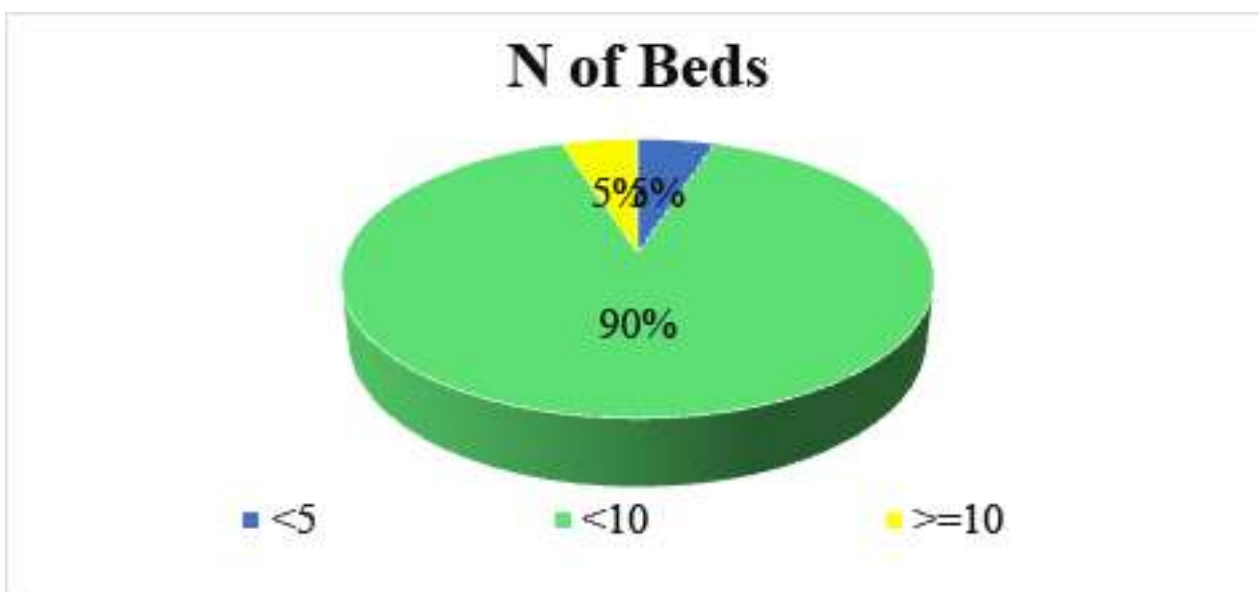
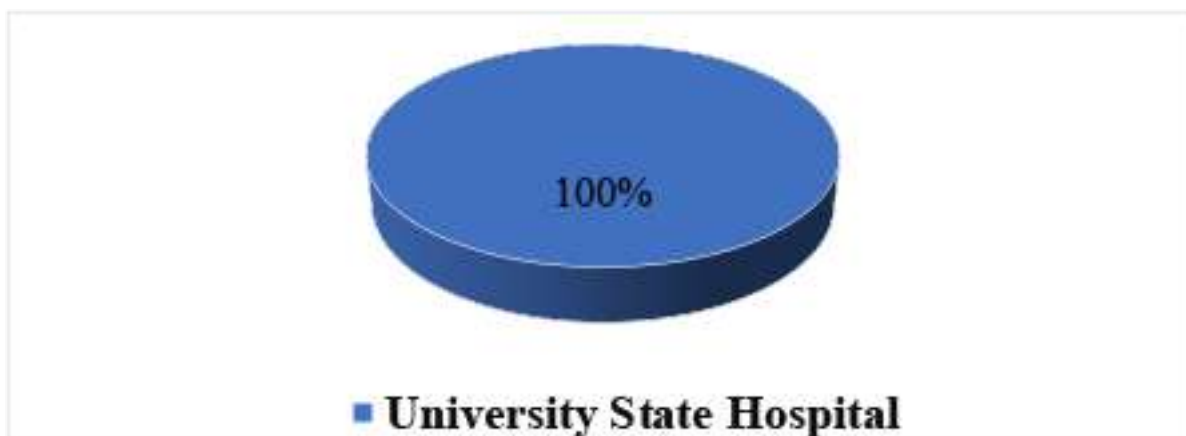
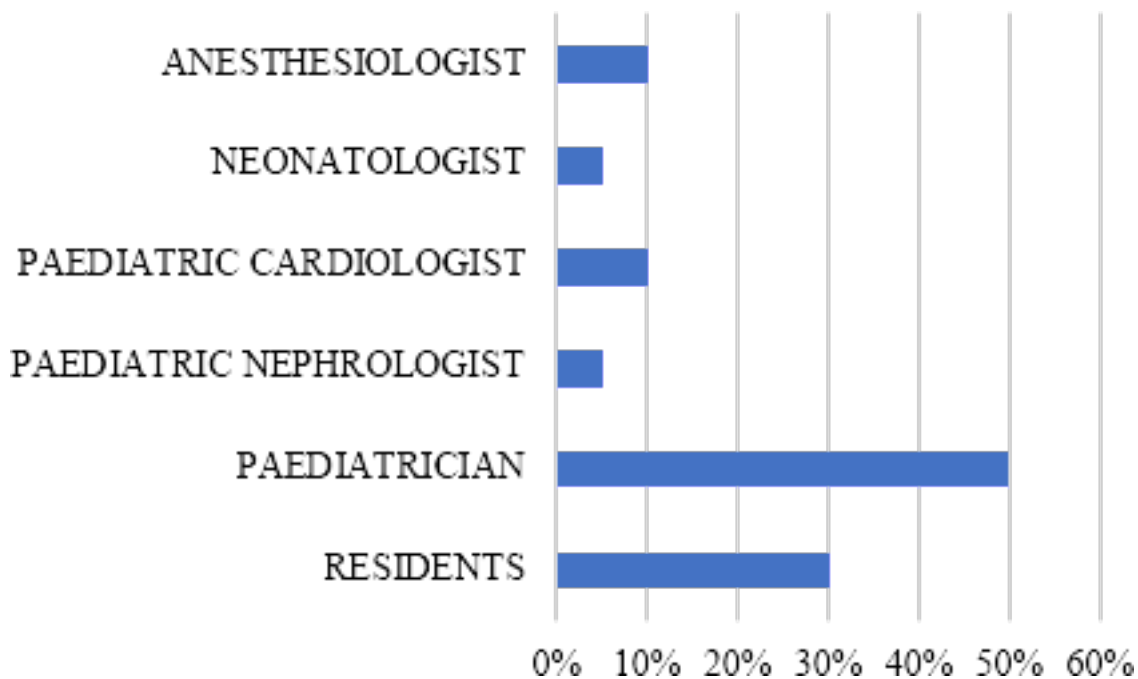


■ <30 Y ■ 30-45 Y ■ >

WORK EXPERIENCE



■ <5 Y ■ 5-10 Y ■ >10 Y

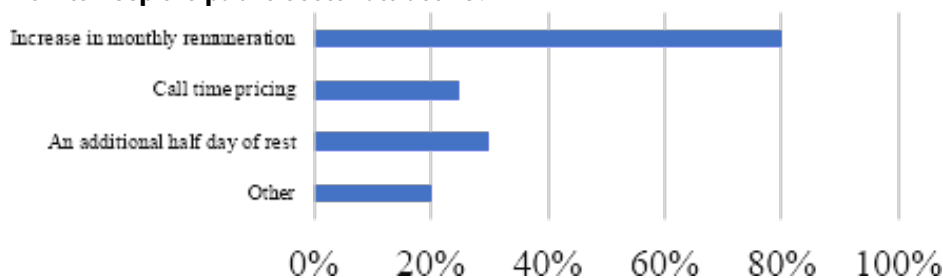


An Alarming Truth...

- A total of **68.4%** of the respondents report that they work between 40-50 hours a week;
- Among the surveyed, 73.7% defined their workload as **heavy but manageable**;
- **72.2%** categorized themselves as “unsafe” in the PICU due to work overload;
- An episode of burnout and depression with anxiety was experienced by **79%**;

- **52.6%** reported sleep disorders.
- More than once a week **36.8%** feel exhausted, **42.2%** feel „crushed“ by work and **73.7%** define themselves as overworked;
- Of all respondents, **52.6%** use less than 25 days of annual leave and **42%** of the surveyed had to interrupt their annual leave at least once due to administrative reasons;
- **94.4%** of respondents are on duty in the ward and the duration of duty is 12 hours;
- An average shifts per month are more than 12 for **63.2%** of respondents.
- **41.2%** work at home in their free time;
- **63.2%** of respondents visit the workplace on weekends, even they are not on call;
- **50 %** of respondents are available outside of working hours;
- **47.4%** were questioned in court cases;
- Work-related emotional burden, including stress when dealing with life-threatening emergencies, was identified by **68.4%**;
- **68.4 %** sometimes think about leaving the medical institution where they work and realizing themselves in the private sector.

How to keep the public sector attractive?



Still, 79 % of respondents would choose to be paediatricians again!!!

Desired changes...

- Free time for family;
- No administrative commitments;
- Psychological support for medical personnel;
- Better payment;
- More annual leave;
- Younger doctors want better structured and higher quality training, better organization of work, work according to generally accepted protocols.

Conclusion:

- The working conditions and the specifics of the activity of PICUs can have significant consequences on the mental health of the practitioners;
 - The current results elucidate that the PICU staff **already suffers** from **severe burnout** and disturbed personal lives;
- Urgent** measures are needed in order to preserve the current level of PICUs and to plan their future improvement.

OP-020

The Role of MEFV Gene Mutation in PFAPA Syndrome PhenotypeAyse Sena Donmez¹, Serap Kilic Kaya¹, Turgay Aras¹, Atilla Cayir¹, Amra Adrovic²¹Pediatrics, Erzurum City Hospital²Pediatric Rheumatology, Erzurum City Hospital

Objective: PFAPA syndrome (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and cervical adenitis) is a chronic disease of unknown etiology, characterized by periodic high fever attacks accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis, sometimes associated with headache, abdominal pain or joint pain. PFAPA syndrome is the second most common autoinflammatory disease, following Familial Mediterranean fever (FMF). FMF is caused by the MEFV gene mutation, inherited in autosomal recessive manner. The main drug used in the treatment is colchicine. Colchicine treatment has been found to be effective in cases of MEFV gene mutation carriers detected in PFAPA syndrome patients. In this study, we aimed to evaluate the clinical features and their relation to genetic mutation results in patients with periodic fever (FMF and PFAPA syndrome) who applied to the Pediatric Rheumatology and Pediatric Outpatient department at Erzurum City Hospital.

Methods: A total of 128 patients with periodic fever (FMF and PFAPA) were blindly included in this study. The patients' complaints, clinical findings and genetic analysis results were evaluated. The detected mutations were divided into 3 groups: exon 10, non-exon 10 and those with no mutation detected.

Results: Of the 128 patients participating in our study, 66 were women and 22 were men. The mean age was 7.49 years (minimum 1 - maximum 16). Abdominal pain was present in 34.8% of patients (Table 1). Exon10 MEFV gene mutation was detected in 96 (75%) patients, non-exon10 MEFV gene mutation was detected in 16 (12.5%) patients, and no mutation was detected in 16 (12.5%) patients. When comparing clinical features according to the underlying MEFV gene mutation, we could not find any statistically significant differences according to underlying MEFV gene mutations (Table 2).

Table 1. Application Complaints

Application complaints	Percentage
Fever	%35,2
Stomach pain	%31,8
Throat pain	%8,9
Artralgia	%6,8
Foot pain	%4,7
Vomiting	%3
Diarrhea	%1,3
Leg pain	%1,7
Irritability	%1,7
Weakness	%0,8
Rash	%0,8
Afthous stomatitis	%0,8
Joint swelling	%0,8
Other (constipation,nausea, shortness of breath)	%1,7

Table 2. Comparison of Mutation with Clinical Findings

Clinical Findings	Exon10 (%) Number: n	Nonexon10 (%) Number: n	Negative Mutation (%) Number: n
Fever	%71,7 (n:76)	%15,1 (n:16)	%13,2 (n:14)
Stomach pain	%76,2 (n:77)	%13,9 (n:14)	%9,9 (n:10)
Periodic fever	%71,3 (n:72)	%14,9 (n:15)	%13,9 (n:14)
Artralgia	%77,1 (n:74)	%11,5 (n:11)	%11,5 (n:11)
Servical lymphadenopathy	%70 (n:21)	%6,7 (n:2)	%23,3 (n:7)
Skin finding	%77,8 (n:14)	%16,7 (n:3)	%5,6 (n:1)
Afthous stomatitis	%65,8 (n:25)	%15,8 (n:6)	%18,4 (n:7)

Conclusion: PFAPA syndrome and FMF share common clinical features making the differential diagnosis challenging. The underlying MEFV gene mutation is not helpful in differential diagnosis of those two period fevers. Clinical diagnosis represents the mainstone in the differntiating those two conditons, in countries endemic for FMF.

Keywords: Periodic fever, Exon10, MEFV

OP-022

Assessment Of serum Mg Level and Its Corelation with Vitamin D, Vitamin B12 and Ferritin Levels in Children During Routine Check-ups; is Serum Mg a Guide for Combination Therapy?Mehmet Cengiz¹, Servet Yüce², Zeynep Karakaya Altun³¹Eskişehir Yunus Emre Government Hospital, Pediatrics Clinic²Istanbul University Medical Faculty Department of Public Health³Marmara University Pendik Training and Research Hospital, Pediatrics

Objective: Magnesium (Mg) as an essential element plays important roles in many physiological functions. A low level of Mg can also be linked to vitamin D and B12 deficiencies, suggesting the potential for combination therapy, as recommended in some studies. The main objective was to evaluate serum Mg levels, their ratios with Ca, and their association with laboratory parameters, including vitamin levels and ferritin, in children without chronic conditions.

Methods: Single-center, retrospective study conducted on children aged 3-18 years. Sixty-eight patients who visited our clinic from 1st July to 30th September 2023 for routine examination were included. Patients with underlying chronic conditions and those taking vitamins/magnesium supplements in the previous 6 months were excluded. Demographic data, clinical and laboratory parameters (serum Mg, Ca, vitamin D, B12 levels, and ferritin) were recorded and analyzed. The SPSS package program version 29.0 was used for the analysis.

Results: The mean age of the children was 6.63 ± 3.39 years. 57.4% identified as male. 67.6% children applied for routine checkup while remaining had complaints of fatigue, loss of appetite and growth arrest (32.3%). 11, 8% children fell <3rd percentile for weight. 2.9% children had weight >95th percentile. The mean height percentile was 44.67 ± 30.84 cm and only 2 children (2.9%) had ≤ -2 SDS. Regarding laboratory evaluation the mean Ca was 9.76 ± 0.39 mg/dL, Mg level was 2.1 ± 0.15 mg/dL. None of the children had hypo/hypercalcaemia. 2.9% had hypomagnesaemia. 44.1% children had elevated Ca/mg ratio, 23.5% had Mg/Ca level ≤ 0.2 . Majority of children had insufficient/deficient vitamin D level (76.8%). 14.3% of children had vitamin B12 deficiency. 76.80% children had low iron storage. Both comparison and correlation analysis did not show any significant relation of vitamin deficiencies and ferritin levels with serum level of Ca, Mg, Ca/Mg or Mg/Ca ratios ($p > 0.05$).

Conclusion: In this series of children without chronic conditions, serum level of Mg was usually within the normal range. Only 2 patients had hypomagnesaemia. Significant portion of the population had Vitamin D/B12 deficiencies as well as low iron storage. High Ca/Mg ratio and low Mg/Ca level are identified in some of our children which were found as risk factors in previous reports. Neither comparison analysis nor correlation analysis showed significant result to demonstrate relation of vitamin deficiencies with serum Mg level. Chronic Mg deficiency could not be analyzed in our series however our result conclude that serum Mg level could not be a guide to routinely combine Mg therapy in case of vitamin D and B12 deficiencies.

Keywords: Magnesium level, Vitamin D deficiency, Vitamin B12 Deficiency

OP-023

Characteristics of Liver Involvement in Children with Celiac Disease: A Multi-center Retrospective Study

Duygu Ucku¹, Nuray Uslu Kizilkan², Beliz Su Gundogdu¹, Guzide Dogan³, Nelgin Gerenli⁴, Ertug Toroslu², Omer Faruk Beser⁵, Fugen Cullu Cokugras⁵, Cigdem Arıkan²

¹Koc University School of Medicine, Istanbul, Turkey

²Koc University Hospital, Department of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Istanbul, Turkey

³Bezmi Alem Vakif University, Department of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Istanbul, Turkey

⁴Departments of Pediatric Gastroenterology, University of Health Sciences, Umraniye Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey

⁵Cerrahpasa School of Medicine, Department of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Istanbul, Turkey

⁶Koc University Research Center for Translational Medicine, Istanbul, Turkey

Objective: Liver involvement in Celiac disease (CD) is a known phenomenon, which ranges from mild liver test abnormality to autoimmune hepatitis (AIH). The extend of the liver involvement in CD is elusive as the long-term follow up, characteristics and prognosis. Therefore, this retrospective multi-center study aims to provide the prevalence of abnormal liver enzymes and outcome of associated autoimmune liver disease in children with CD.

Methods: Medical records of children with CD who were followed in 5 centers between January 2016 and December 2022 were reviewed and children who had no liver tests at admission and follow up were excluded. Data on demographics, coexisting liver diseases, and laboratory workups including aspartate transaminase (AST), alanine transaminase (ALT) and gamma glutamyl peptidase (GGT) values at the time of diagnosis and on a GFD were retrieved from medical records.

Table 1

Liver tests	At admission	6th month	1 year	p value
ALT (IU/L)	18.5 (17.25)	17 (13.3)	16 (8)	0.005
AST (IU/L)	33.5 (16)	29.5 (12.8)	27.5 (8.8)	<0.001
GGT (IU/L)	9.5 (5)	10 (3)	9 (4)	0.757

Median (IQR) values of ALT, AST and GGT levels at admission, 6 months and 1 year in the cohort

Results: 265 (mean age 6.6 years (range 0.9-17)); male/female: 95/170) patients were included. Overall, liver test abnormality was 26.4%. ALT, AST, and GGT elevation were observed at 5.7% (n=15), 20% (n=53), and 1.9% (n=5), respectively. Liver tests normalized in 82% in the 6th month and in 97% in the 1st year. There was no significant correlation between liver test abnormality and Marsh grading. Age at diagnosis significantly negatively correlated with baseline AST and ALT levels. Patients with persistent elevation of liver enzymes and AIH serology positivity: 10 patients underwent liver biopsy who had persistent abnormal liver tests and liver autoantibody positivity. Pathological examination revealed AIH in 6 patients and non-specific findings in 4. AIH frequency was 2.3% and all of them received standard immunosuppressive therapy, but 2 of 6 required liver transplantation due to liver failure during follow-up.

Image 1

		Age at diagnosis	ALT	AST	GGT
Spearman's rho	Age at diagnosis	1.000	-.193*	-.512*	.114
			.009	<.001	.182
	Sig. (2-tailed)				
	N	185	184	182	140

** . Correlation is significant at the 0.01 level (2-tailed).
* . Correlation is significant at the 0.05 level (2-tailed).

Correlation of admission ALT, AST, GGT levels with admission serum IgG, IgA, TTGIgA and anti-Gliadin IgA levels.

Image 2

			ALT	AST	GGT	Albumin	Albumin/g	TT (g/dl)	Anti-Gliadin IgG
Baseline (n=10)	ALT	Correlation Coefficient	1.000	.720*	.250*	.280	.099	.099	.037
		Sig. (2-tailed)		<.001	.003	.263	.491	.492	.888
	n		10	10	10	10	10	10	10
1st year (n=10)	ALT	Correlation Coefficient	1.000	1.000	.380	.000	-.200	.000	-.007
		Sig. (2-tailed)		<.001	.001	.983	.037	.908	.988
	n		10	10	10	10	10	10	10
2nd year (n=10)	ALT	Correlation Coefficient	1.000	.700*	1.000	.400	.000	-.002	-.008
		Sig. (2-tailed)		.003	<.001	.001	.818	.999	.999
	n		10	10	10	10	10	10	10

*. Correlation is significant at the 0.01 level (2-tailed).
 *. Correlation is significant at the 0.05 level (2-tailed).

Correlation of age of diagnosis with admission ALT, AST and GGT levels.

Conclusion: Liver tests abnormalities at initial presentation was not rare and most of them normalized at 1st year. However, despite a small percentage of children developed AIH, they should be followed up closely.

Keywords: celiac, autoimmune, autoimmune hepatitis, transaminase, hepatology

OP-024

Effect of Intraoperative Lactate Levels on Postoperative Complication Rate and Mortality in Pediatric Liver Transplantation PatientsTaylan Sahin¹, Doruk Gül², Cansu Altuntas²¹Istinye University Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology²Istinye University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

Objective: It is known that elevated lactate levels during liver resection have negative effects on mortality and morbidity, but there are limited studies investigating this relation in pediatric liver transplant patients. The aim of this study is to investigate the effects of arterial blood lactate levels on postoperative complications and mortality in pediatric liver transplantation.

Methods: Patients who had pediatric liver transplantation in Istinye University Bahçeşehir Liv Hospital between January-2019 and August-2023 were included in the study. Demographic data, laboratory values and postoperative results were recorded.

Results: 83 patients are included, median age (interquartile range (IQR)[min-max]) was 24(11-92[4-216]) months. The most common etiology was biliary atresia. 22 (26.5%) of patients admitted to pediatric intensive care unit (PICU) in an intubated condition, 61 (73.5%) had extubation in the operating room. Mean anesthesia duration was 315.4±81.9min and mean anhepatic duration was 44.7±10.5min. Postoperatively mean lactate level at the admission to PICU was 4.2±2.5 mmol/L. Positive correlation was detected between Pediatric End-Stage Liver Disease (PELD) scores, anesthesia duration, intraoperative bleeding amount, and lactate values ($p=0.038$, $r=0.229$; $p=0.019$, $r=0.257$; $p=0.010$, $r=0.281$, respectively). Also, higher lactate levels are correlated with longer PICU stay ($p=0.001$, $r=0.431$). A total of 22 (26.5%) patients developed complications in the postoperative period, and 5 (6%) patients had reintubation. Receiver Operating Characteristic (ROC) curve analysis showed that the probability of mortality and postoperative complications was higher above the threshold value of 5.5 mmol/L for lactate (Area under the curve (AUC):0.799, $p=0.001$; AUC:0.693, $p=0.002$, respectively). Similarly, lactate level was below the threshold value of 5.5 mmol/L was positively associated with extubation in the operating room (AUC: 0.680, $p=0.012$).

Conclusion: The results of our study show that high arterial lactate levels are associated with postoperative complications and mortality in pediatric liver transplantations. In addition, high blood lactate levels detected intraoperatively may affect the decision to extubate in the operating room.

Keywords: pediatric liver transplantation, mortality, lactate

OP-025

Triiodothyronine as Add-On Therapy in Children with Hypothyroidism with Persistent Elevated TSH Despite Appropriate Levothyroxine Treatment: A Single-Center ExperienceGürkan Tarçın¹, Aysun Ata¹¹Adana City Training and Research Hospital, Department of Pediatric Endocrinology, Adana, Türkiye

Objective: Although the treatment goal for children with hypothyroidism is to maintain thyroid function tests within the normal range, TSH levels can remain elevated despite appropriate levothyroxine (LT4) treatment. Elevated TSH levels have been associated with an increased prevalence of thyroid nodules and pituitary hyperplasia, and even linked to cardiovascular disease in adults. Here, we aim to retrospectively report data on children with hypothyroidism treated with LT4, who were subsequently initiated on triiodothyronine (T3) due to significantly elevated TSH levels (>10 mIU/L), despite having free T4 levels near the upper limit of the normal range.

Methods: Patients' demographic, biochemical, and imaging data, as well as treatment details, were obtained from medical records. For children under 2 years of age, 1/8 tablet was added daily, and for children over 2 years old, a daily dose of 1/4 tablet was added using tablets containing 25 mcg of T3. Medication doses were adjusted within 2 months based on the evaluation of TSH, fT4, and fT3 levels.

Results: Twenty-eight patients (10 males, 18 females) were included in the study. The etiology of hypothyroidism was thyroid agenesis in 18 patients, hemiagenesis in 4 patients, hypogenesis in 4 patients, and seronegative thyroiditis in 2 patients. All patients were on T4 treatment, and the median age at the initiation of T3 therapy was 3.6 years (2 months-8.5 years). When T3 therapy was added, the median TSH level was 13.8 mIU/L (10.1–156.0) (normal: 0.34–5.6), and the median fT4 level was 1.16 ng/dL (1.08–1.29) (normal: 0.61–1.38). T3 therapy was initiated with a daily 1/8 tablet for the 4 patients under 2 years old, while the remaining 24 patients were started on a daily 1/4 tablet. With this treatment plan, after a median of 5.5 weeks, TSH levels returned to the normal range in 18 patients, while in the 6 patients who started on a daily 1/4 tablet of T3, TSH was oversuppressed. Therefore, treatment continued with a daily 1/8 tablet, and TSH, fT4, and fT3 levels remained within the normal range on follow-up.

Conclusion: Our experience demonstrates that T3 therapy is effective in normalizing high TSH levels in patients receiving appropriate LT4 treatment.

Keywords: triiodothyronine, hypothyroidism, levothyroxine, hyperthyrotropinemia

OP-026 Abstract full text

Evaluation of the Frequency and Time Course of Side Effects Associated With Metformin Use In Obese Adolescents As Related to Weight Loss: A Prospective Single-Centre Observational Study

Ebru Mısırlı Özdemir¹, Aydılek Dağdeviren Çakır¹, Mehmet Bilge Özakçe², Ahmet Uçar¹

¹University of Health Sciences, Şişli Hamidiye Etfal Practices and Research Centre, Department of Pediatric Endocrinology & Diabetes, İstanbul, Turkey.

²Private statistician, İstanbul, Turkey

Background: Metformin is a well-known biguanide approved for treatment of Type2 Diabetes. Metformin is not considered as an anti-obesity drug despite its common off-label use. Currently, there are no data regarding the profile of metformin related gastrointestinal side effects (MRGSE) in obese adolescents.

Aim: To identify the frequency and time course of MRGSE in obese adolescents and assess the presence of any association of side effects with change in BMI standard deviation (Δ BMI-SD).

Patients and methods: 200 consecutive treatment-naïve adolescents with exogenous obesity aged 10-17yr were enrolled. Metformin was given (maximum dose: 2g/d) to 100 obese patients with glucose intolerance and/or insulin resistance (IR) in addition to standard dietary and life style related recommendations. Standard clinical and biomedical evaluations were performed. MRGSE profile; i.e. nausea, vomiting, diarrhea, abdominal pain and the severity of these side effects was recorded and evaluated with a validated likert scale questionnaire on a monthly basis. Associations between metformin dose, severity of side effects and Δ BMI-SD were investigated.

Results: 173 patients (103females) with the median age of 13.5 yr completed the study. The median BMI-SD at presentation was 2.3 (range:1.8-3.8). Compared to patients in the untreated group, patients in the metformin treated group (MTG) (n=98) had similar BMI-SD (p=0.09) and higher HOMA-IR (p=0.02); as expected. Δ BMI-SD was higher in the MTG than in the untreated group at the sixth month when compared to baseline BMI-SD, but not significantly (p=0.074). In the MTG; severe, moderate and mild MRGSE were noted in 13(13.7%), 14(14.7%), 9(9.5%) patients; respectively at the first month of follow-up. The majority of MRGSE diminished significantly at the fourth month (p=0.007). At the sixth month, 13(14%) patients had MRGSE with varying degrees of severity. The presence of MRGSE was unrelated to gender, BMI and HOMA-IR (p> 0.05; for all). In the MTG, the decrease in BMI-SD was greater at the first and second months of follow-up in the patients with MRGSE than those without (p=0.036 and p=0.048; respectively). These significant differences in Δ BMI-SD owing to MRGSE did not persist on further follow-up.

Conclusions: The frequency of MRGSE was variable in our cohort with the majority subsiding at the fourth month. The initial mild decrease in BMI-SD during metformin treatment owing to MRGSE disappeared on follow up, thereby confirming the absence of a direct association of metformin use with weight loss in parallel to the decline in IR.

OP-027 Abstract full text

Evaluation of mortality Factors for Continuous Renal Replacement Therapy in the Pediatric Intensive Care UnitFatih AYGÜN¹, Şevval KAPLAN KILIÇ¹, Fatma Deniz AYGÜN¹¹Istanbul University-Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics

Acute kidney injury (AKI) is among the most common causes of increased mortality and morbidity in the pediatric intensive care unit (PICU). Continuous renal replacement therapy (CRRT) is the mainstay treatment for AKI in children, as it allows continuous and programmed removal of fluids, which is tolerated better hemodynamically. Defining the risk factors of CRRT related to mortality and morbidity will help improve the outcomes of patients in the PICU. In this study, we aimed to show that CRRT treatments is an easy procedure in the PICU

Materials and Methods: PICU at Istanbul University-Cerrahpasa has 25 beds, 21 ventilators, and 10 isolation rooms for treating children who are 1 day to 18 years old. We performed a retrospective analysis of the records of all patients admitted in the PICU between February 2020 and June 2023. Patients with PICU stay duration of <24 hours and those who died on the first day of admission were excluded. Demographic data and reason of hospitalization were recorded. The patients were divided into two groups: with and without a history of CRRT.

Results: Between February 2020 and June 2023, 1853 children were admitted to our PICU and 140 patients were considered eligible for the present study. Mechanical ventilation, inotropic drugs usage, duration of hospitalization, AKI, blood component transfusion, hydrocortisone usage, plasma exchange and mortality were the stated possible risk and prognostic factors, and these risk factors were considered to be indicators of our study

Discussion: We determined most significant relationship between inotropic drug usage and CRRT (OR, 70.611). The need for MV support is another risk factor associated with poor prognosis in PICU patients and we found significant result in the study (OR, 47.586). we did not find any significant correlation between mortality and NIV usage. Hypoalbuminemia was associated with a higher mortality in children. Therefore, we determined the relationship between mortality and hypoalbuminemia. The OR for hypoalbuminemia was 8.066. The same relationship was found with hydrocortisone usage, plasma exchange, red blood cell transfusion, and IVIG usage. CRRT is a life-saving treatment, it has some disadvantages, such as requirement of technical expertise, follow-up of hemodynamic and coagulation parameters, and need for vascular access and anticoagulation

Therefore, we closely controlled the clinical and laboratory parameters of the patients during CRRT in our unit. We did not observe serious mechanical complications (e.g., pneumothorax or severe hemorrhage) related to CRRT. Children who receive CRRT have an increased mortality, which is higher than the predicted severity of their underlying disease. The survival rate of our patients who received CRRT was 70%, which is similar to the literature. The mortality rate was related the underlying disease more than CRRT usage in the study. In conclusion, MV and inotrope drug need are closely related to increased mortality in CRRT patients

Sepsis is a Serious Problem Among Critically Ill Children: Retrospective Study of the 464 CasesFatih Aygün¹, [Berfin Ayla Hasturk](#)¹, Fatma Deniz Aygün¹¹Istanbul University-Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics, Fatih, Istanbul, Turkey.

Introduction: Infections are a common cause of mortality in the pediatric intensive care unit (PICU) with mortality rates of up to 50% depending on the infection's origin. Infants and young children have especially high risks, based on the immaturity of their immune system, their lack of prior exposure to antigens, and their physical barriers' relative permeability to microorganisms. In addition, children in the PICU are vulnerable to infections because invasive devices are frequently used during their hospitalization. Early infection detection is critical in the PICU, and we aimed to determine the prevalence, risk factors, and prognosis of infections in our PICU.

Materials and Methods: PICU at Istanbul University-Cerrahpasa has 25 beds, 21 ventilators, and 10 isolation rooms for treating children who are 1 day to 18 years old. For invasive procedures such as CRRT, plasma exchange, leukapheresis and extracorporeal membrane oxygenation (ECMO), newborns were rarely admitted to the PICU. Electronic and medical records were retrospectively searched to collect data regarding the **1853** patients who were admitted to the PICU for various critical illnesses between **February 2020 and June 2023**

We excluded patients with a PICU stay duration of <24 h, patients who died during the first day after admission, and multi-bacterial culture results. Patients with the diagnosis of sepsis at admission to intensive care unit were included in the study. Patients with sepsis/septic shock were enrolled in the study using criteria according to the Surviving Sepsis Campaign Guidelines. Severe sepsis was defined as the presence of at least two criteria out of four SIRS criteria, plus suspected infection with at least one organ dysfunction

Results: Between February 2020 and June 2023, **1853** children were admitted to our PICU and **464** patients were considered eligible for the present study. Mechanical ventilation, inotropic drugs usage, duration of hospitalization, AKI along with CRRT, presence of tracheostomy, blood component transfusion, PCT>100, blood culture positivity, hydrocortisone usage, plasma exchange and mortality were the stated possible risk and prognostic factors, and these risk factors were considered to be indicators of our study.

Discussion: The present study revealed that gram negative bacterial infections, especially **Pseudomonas and Acinetobacter** in patients with sepsis was associated with poor outcomes in critically ill children. Thus, early detection of the infections in PICU is vitally important. Procalcitonin rises more rapidly than C-reactive protein in case of infection and decline more quickly in terms of recovery. Because of this feature, high PCT levels have been considered as a well diagnostic marker for septic shock. Acute kidney injury is also associated with mortality and prolonged hospitalization and considered as an independent risk factor in the bad prognosis. Thus, early recognition and prevention of kidney injury are of vital importance. Mechanical ventilation does not only provide respiratory support, it also improves gas exchange and diminishes pulmonary work load. In a multicenter study performed in PICU, the frequency of MV support was 30%, and MV was associated with poor prognosis. Mechanical ventilation (especially prolonged), inotropic drugs usage, duration of hospitalization, AKI along with CRRT, blood component transfusion, fungal infection, Acinetobacter and Pseudomonas infections were the stated possible risk and prognostic factors for mortality in our study. High PCT elevation has been shown to increase morbidity, but, the same association was not found between procalcitonin and mortality.

OP-029 Abstract full text

Supporting Clinical Decisions with Rapid Molecular Diagnostic Pneumonia Panel in Pediatric Intensive Care Unit: Single Center Experience in Turkiye

Nurhayat Karakaya¹, Yalcin Kara², Mahmut Can Kizil², Ebru Kacmaz³, Gürkan Bozan³, Eylem Kırıl³, Omer Kılıç², Ener Cagri Dinleyici³

¹Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Infectious Diseases

³Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Intensive Care Unit

Introduction: Lower respiratory tract infections are the leading cause of morbidity and mortality in children worldwide. It is crucial to promptly conduct diagnostic investigations in order to determine the microbiological cause of pneumonia, since this is necessary to ensure the appropriate delivery of antibiotic therapy to each individual patient. We evaluated results of rapid molecular diagnostic pneumonia panel in children with LRTI in pediatric intensive care unit (PICU).

Patients and Methods: Rapid molecular diagnostic pneumonia panel (BioFire™, FilmArray pneumonia plus panel; FA-PP) findings (71 results of 46 children) in a tertiary care PICU between 2019 and 2023, were retrospectively reviewed.

Results: At least one bacterial pathogen was detected in 57 cases. 77% of children had underlying conditions. 70.4% of children need invasive mechanical ventilation and 54.4% had ventilator-associated pneumonia. *Pseudomonas aeruginosa* (50.8%), *Acinetobacter calcoaceticus baumannii complex* (42%), and *Klebsiella pneumoniae* (38.6%) are the most common detected pathogens with FA-PP. Of the 33 cases diagnosed with VAP, more than one pathogen were identified in 65.9% of cases, with the most commonly identified bacteria being *K. pneumoniae* (43.1%), *P. aeruginosa* (38.6%), and *Acinetobacter calcoaceticus baumannii complex* (31.8%). According to the FA-PP results, the same antibiotic therapy was continued in 39.4% of cases, escalated in 54.5% and de-escalated in 6.1%.

Conclusion: The utilization of FA-PP has some beneficial effects, including the prompt delivery of findings, which is faster compared to conventional approaches. Additionally, this approach enables the identification of resistance profiles in children diagnosed with pneumonia in the PICU. Consequently, these test results have facilitated the organization of antibiotic treatment strategies, including escalation and de-escalation approaches. The detection of resistance patterns has been exclusively seen by the implementation of molecular testing, prompting a reevaluation of the isolation technique in accordance with the obtained data.

Keywords: pneumonia; ventilatory associated pneumonia; rapid molecular diagnostic panel; pediatric intensive care unit; antibiotic resistance

OP-030 Abstract full text

Evaluation of Therapeutic Plasma Exchange in 236 Critically Ill Children.Fatih Aygun¹, Yaren Akan¹¹Istanbul University-Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics, Fatih, Istanbul, Turkey.

Therapeutic apheresis is a treatment modality that processes whole blood through medical technologies for the purpose of separating it into components and removing identified pathological cellular or plasma components. Therapeutic plasma exchange (TPE) is an extracorporeal procedure that involves separating the plasma from whole blood and removing large molecular weight substances from the plasma. After this separation, plasma is discarded and replaced with either fresh frozen plasma or albumin. TPE can improve organ function by decreasing inflammatory and anti-fibrinolytic mediators and correcting haemostasis by replenishing anticoagulant proteins and factors. In this study, we investigated the reliability, indications, and efficacy of TPE in PICU patients

Materials and Methods: PICU at Istanbul University-Cerrahpasa has 25 beds, 21 ventilators, and 10 isolation rooms for treating children who are 1 day to 18 years old. We performed a retrospective analysis of the records of all patients admitted in the PICU between January 2014 and June 2023. Patients with PICU stay duration of <24 hours and those who died on the first day of admission were excluded. Demographic data and reason of hospitalization were recorded. PICU at Istanbul University-Cerrahpasa has 25 beds, 21 ventilators, and 10 isolation rooms for treating children who are 1 day to 18 years old. We performed a retrospective analysis of the records of all patients admitted in the PICU between January 2014 and June 2023. Patients with PICU stay duration of <24 hours and those who died on the first day of admission were excluded. Demographic data and reason of hospitalization were recorded. Results: Between January 2014 and June 2023, 2886 children were admitted to our PICU and 236 patients (1161 TPE sessions) were considered eligible for the present study. Mechanical ventilation, inotropic drugs usage, duration of hospitalization, AKI, blood component transfusion, hydrocortisone usage, renal replacement treatment, and mortality were the stated possible risk and prognostic factors, and these risk factors were considered to be indicators of our study.

Discussion: In this study sepsis (42.8%) was the most frequent indication for TPE. The ASFA considers sepsis with MODS to be a category III. Category III means that optimum role of apheresis therapy is not established. However, TPE was associated with decreased mortality in adult patients with sepsis and sepsis-related MODS. In addition, early TPE usage were showed that they reduced mortality in pediatric patients with sepsis related MODS. A multicenter observational longitudinal cohort study in children found TPE was associated with reduced 28-day mortality and improved PELOD scores from baseline. Therefore, we use TPE for severe sepsis patients and we observed positive effect on organ functions. The removal of inflammatory mediators appears to play a role in treatment of acute liver failure and inflammatory mediators can remove by some apheresis techniques. Some studies have suggested that TPE use in liver failure decreases the need for vasopressors, induces regression of hepatic encephalopathy, and positively affects body nitrogen balance. Therefore, aggressive TPE has been used as a bridge to liver transplantation. In our study, seven of the liver failure patients were transplanted after TPE treatments. The favored pathogenesis of Guillain-Barre syndrome (GBS) is autoimmune antibody-mediated damage to peripheral nerve myelin. TPE can accelerate motor recovery, decrease time on the ventilator, and decrease time to attainment of other clinical milestones. In our study, five GBS patients were healed after TPE treatments and relapse didn't occur. TPE is a life-saving treatment, it has some disadvantages, such as requirement of technical expertise, follow-up of hemodynamic and coagulation parameters, and need for vascular access and anticoagulation. However, we did not observe serious mechanical complications (e.g., pneumothorax or severe hemorrhage) related to TPE. With experienced team and close follow-up, TPE is reliable and effective in critically ill patients, including low body weight

OP-031 Abstract full text

Failure of Non-invasive Ventilation Can Be Associated with Increased Risk of Mortality and Morbidity in Critically Ill ChildrenFatih Aygün¹, Ahmet Bera Aygün¹¹Istanbul University-Cerrahpasa Medical Faculty, Department of Pediatrics, Fatih, Istanbul, Turkey.

Mechanical ventilation is one of the most important components of modern intensive care practice and is one of the most common reasons of intensive care admissions .In the last 20 years, non-invasive mechanical ventilation (NIV) has undergone significant breakthrough improvement to treat acute respiratory failure .It can successfully reduce the need for invasive mechanical ventilation, decrease respiratory workload, and improve gas exchange and oxygenation. Previous studies report it to be a successful alternative to treat children with bronchiolitis, post-extubation respiratory failure, pneumonia, pulmonary edema, and status asthmaticus .NIV failure drastically increases the risk of mortality and morbidity .We have not yet determined the most appropriate and effective NIV technique in the PICU. Therefore, we aimed to examine the efficacy, complications, and outcome of NIV in the critically ill children

Materials and Methods PICU at Istanbul University-Cerrahpasa has 25 beds, 21 ventilators, and 10 isolation rooms for treating children who are 1 day to 18 years old ,The patient data admitted to the PICUs from February, 2020 to June, 2023 were extracted from both electronic and written medical records (conforming to the ethical principles for medical research), and we included patients who received NIV in this study .We excluded the patients with a history of a PICU stay lasting less than 24 h, who died on the first day of admission, and with incomplete data. The patients' sex, age, diagnosis at admission, duration of NIV, pediatric risk of mortality (PRISM-III) score, duration of intensive care unit stays, NIV modes, NIV outcome, NIV timing, and mortality were investigated

We divided the patients two groups according to NIV types as PCV, and PSV and compared their prognostic and laboratory results .The first NIV was included in the study .We compared clinical and laboratory variables for both successful and failed NIV groups .We used Maquet Servo-i® and Servo-s® (Maquet Critical Care, Solna, Sweden) as ventilators. We covered the skin and the mask or the nasal cannula with wound dressing (Plus ulcer sheath, Comfeel, Coloplast®; Peterborough, Cambridgeshire, UK). All patients were continuously monitored during NIV treatment. A nasogastric tube was placed in all patients to avoid gastric distension or vomiting. NIV failure criteria;Patients were intubated if the blood pH value was < 7.25, pCO₂ > 65 mmHg, and SpO₂ < 85% (FiO₂ > 80%) or no improvements in respiratory rate, Glasgow coma scale, and respiratory workload during NIV support

Hemodynamic or electrocardiographic instability, inability to protect the airways or to manage copious tracheal secretions were attributed to NIV failure, Intubation was accepted as a criterion for NIV failure

Results: Between February 2020 and June 2023, 1853 children were admitted to our PICU and 516 patients were considered eligible for the present study. Patient mortality was 6.2% (32 patients) .The most frequent diagnosis at admission was primary respiratory disease (63.4%), followed by neurologic or metabolic diseases (17.1%) .Respiratory system diseases were most commonly lower respiratory tract infections such as bacterial or viral pneumonia

Discussion: Here, we report that NIV was effective and safe in treating respiratory failure in critically ill children, with only 32 patients dying post administration. Patients with successful NIV required fewer inotropic drugs, had shorter PICU stays, and lower mortality rates during the follow up. Several factors possibly affect the success or failure of NIV, such as the NIV indication, severity and type of the respiratory failure, the timing of NIV implementation; and the expertise of the health care team .Follow-up was performed according to NIV protocol. Routine blood gas was taken at the first hour, and was monitored every 4 hours on the first day. Therefore, the success rates in the patients receiving NIV therapy in our study was similar to those observed literatures. NIV is a support modalities for respiratory distress in the PICU, associated with a significant decrease in the PICU intubation rate. Therefore, NIV failure may have significant predictive value. Appropriately following protocols during NIV treatments have fewer complications and higher success rates

Hyponatremia in Pediatric Intensive Care: Impact on Mortality and Morbidity in Bronchiolitis and AsthmaEbru Güney Şahin¹, Yaşar Yusuf Can¹, Halit Çam¹¹Sancaktepe Şehit Prof Dr İlhan Varank Training and Research Hospital

Introduction: Hyponatremia is a common electrolyte disorder encountered in pediatric intensive care units. Studies have shown that in cases of bronchiolitis and asthma, the presence of hyponatremia is associated with an increased length of hospital stay and a greater need for respiratory support. This study aims to investigate the impact of hyponatremia on mortality and morbidity in patients treated in the pediatric intensive care unit with bronchiolitis and asthma.

Methods: In our study, we retrospectively examined the data of 256 patients aged between 1 and 216 months who were admitted with a diagnosis of asthma or bronchiolitis to the Pediatric Intensive Care Unit of Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Training and Research Hospital between September 2021 and September 2023. We evaluated age, gender, PRISM III score, the presence of comorbid diseases, mortality, length of hospital stay, sepsis, the need for invasive and non-invasive mechanical ventilation (IMV), continuous renal replacement therapy (CRRT), total plasma exchange (TPE), and the requirement for inotropic support.

Results: We identified the most common accompanying diseases as neurological diseases and chronic respiratory diseases. Approximately 25% of the patients required invasive mechanical ventilation, while 86% of the patients were treated with non-invasive mechanical ventilation. Serum sodium levels below 130 mEq/l were considered as hyponatremia, and hyponatremia was present in 44 patients (17%) (Table 1).

Table 1: Clinical characteristics of patients

		N=259
Gender, n (%)	Female	155 (59,8%)
	Male	
	104 (40,2%)	
Age (month), median (min-max)		13 (1-207)
PRISM III score		2 (0-25)
Comorbid disease, n=58 (%)	Neurological diseases	21 (36,2%)
	Respiratory diseases	18 (31%)
	Genetic diseases	7 (12,1%)
	Other	12 (20,7%)
Mortality, n (%)		7 (2,7%)
Length of stay (day), median (min-max)		5 (1-14)
Sepsis, n (%)		38 (14,7%)
Requirement of IMV, n (%)		66 (25,5%)
Duration of IMV, days median (min-max)		6 (1-102)
Requirement of TPE, n (%)		4 (1,5%)
Requirement of CRRT, n (%)		2 (0,8%)
Requirement of inotropic agents, n (%)		15 (5,8%)
Sodium, median (min-max)		138 (124-153)
Hyponatremia, n (%)		44 (17%)
Requirement of NIMV, n (%)		227 (87,6%)
Duration of NIMV, days median (min-max)		3 (1-29)

Time of NIMV		Initial	197 (86%)
Post extubation			
32 (14%)			
NIMV failure			18 (7,9%)
NIMV type, n=229 (%)		HFNC	197 (86%)
	NIV PS		21 (4,8%)
	NIV PC		16 (9,2%)

Hyponatremia was compared with normonatremia in terms of sepsis, the need for invasive mechanical ventilation, CRRT, TPE, inotropic agent requirement, length of hospital stay, and mortality rates. No statistically significant increase was detected in the rates of invasive mechanical ventilation, inotrope therapy, hospital stay and mortality in hyponatremic patients (p=0.32, p=0.146, p=0.753, p=1). It was found that hyponatremia did not have a statistically significant relationship with the factors increasing mortality and morbidity (Table 2).

Table 2: Relationship of hyponatremia with prognostic factors

	Hyponatremia		p
	Yes, n (%)	No, n (%)	
Sepsis	10 (26,3%)	28 (7,37%)	0,097
Requirement of IMV	10 (15,2%)	56 (84,8%)	0,32
Requirement of CRRT	0 (0,0%)	2 (100,0%)	1,000
Requirement of TPE	2 (50,0%)	2 (50,0%)	0,432
Requirement of inotropic agents	5 (33,3%)	10 (66,7%)	0,146
Length of stay (day), median (min-max)	6 (1-114)	5 (1-84)	0,753
Mortality	1 (14,3%)	6 (%85,7)	1,000

Conclusion: Although our study concluded that initial hyponatremia did not cause a statistically significant increase in mortality and morbidity, it should be acknowledged that fluid-electrolyte balance and related complications may affect the success of treatment. Electrolyte replacement therapies should be appropriately regulated. Additionally, more frequent use of hypertonic fluids in accordance with current fluid resuscitation guidelines contributes to reducing the frequency of hyponatremia. Larger-scale studies are needed for a more comprehensive analysis.

Keywords : Asthma, Bronchiolitis, Hyponatremia, Pediatric Intensive Care

OP-033 Abstract full text

Evaluation of Disease Severity in Patients with Rhinovirus and Enterovirus Detected in Respiratory Multiplex PCR PanelLeyla Beşel¹, Adem Karbuz¹, Irmak Emre¹, Didem Kızmaz İşançlı¹, Çiğdem Kırmacı¹, Önder Kılıçaslan¹, Zeynep Kılıç¹¹ Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu City Hospital, Pediatric Infectious Diseases Clinic, Istanbul

Introduction: Rhinovirus (RV) and Enterovirus (EV) are RNA viruses belonging to the Enterovirus genus of the Picornaviridae family. There are more than 200 RV and EV types that can infect human, classified as RVs (RV-A, B, and C) and EVs (EV-A, B, C, and D). The clinical spectrum of RV/EV infections ranges from asymptomatic or mildly symptomatic presentation to severe lower respiratory tract infection (LRTI) requiring respiratory support in intensive care units.

Materials and Methods: Respiratory multiplex polymerase chain reaction (PCR) samples for etiology in children aged 0-18 who were hospitalized and followed up between February 1, 2021 and December 31, 2022 were retrospectively scanned. Patients with RV and EV detected in PCR samples were examined based on age, gender, duration of hospitalization, need for intensive care, mechanical ventilation requirement, laboratory data, imaging findings, and concurrent presence of other viruses. The clinical impact of RV/EV types detected alone or in combination with other viruses was evaluated in small children with severe lower respiratory tract infections (LRTI).

Results: A total of 158 children with RV and EV positive detections were included in the study. The mean age of the cases was 42.5 months, with 94 (59.5%) being male and 64 (40.5%) female. Among these children, 27 (17.1%) required pediatric intensive care. When the cases were examined, RV / EV was the sole cause in 114 children (72.2%), RV / EV + respiratory syncytial virus (RSV) was in 10 patients (6.3%), RV / EV + SARS was COV2 in 9 patients (5.7%). There were 5 patients with RV/EV+adenovirus (3.2%), 3 patients with RV/EV+Pararinfluenza type 3 (1.9%), and 3 patients with RV/EV+Bocavirus (1.9%). RV / EV + multiple viral factors were detected at lower rates. Among the 27 patients admitted to intensive care, RV/EV was the sole pathogen in 18 cases (66.7%). The highest co-detection rate was RV/EV + RSV, observed in 5 patients (18.5%). Among the admitted patients, 32 (20.3%) received non-invasive mechanical ventilation, and 5 (3.2%) required invasive mechanical ventilation. The rate of RSV positivity in patients admitted to intensive care was statistically significantly higher than those not requiring intensive care.

Conclusion: In children admitted to pediatric intensive care with severe illness, RV/EV alone was detected in 72.2% of cases. Additionally, the presence of concurrent RSV positivity was found to increase the need for pediatric intensive care. It is suggested that multiple viral co-infections with viruses other than RSV might lead to a decrease in the severity of the patients' clinical condition.

OP-035 Abstract full text

Evaluation of Pediatric Invasive Bacterial Infections after COVID-19 Pandemic

Nurhayat Karakaya¹, Yalçın Kara², Mahmut Can Kızıl², Ömer Kılıç²

¹Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Pediatric Infectious Disease Unit, Eskisehir, Turkey

Objective: Invasive bacterial infections are among the most common causes of mortality and morbidity all over the world. With this study, we aimed to evaluate pediatric invasive bacterial infections seen with the relaxation of COVID-19 pandemic measures.

Materials-Methods: Twenty-five children who were followed up in Medical Faculty Hospital between December 2022 and February 2023 with the diagnoses of pulmonary effusion/empyema, bacteremia, mastoiditis, and toxic shock syndrome were included in the study. The clinical, epidemiological and laboratory findings of the cases were evaluated.

Results: Of the twenty-five children included in the study, 13 (52%) were boys and the median age of the study population was 70 (9-204) months. Pleural effusion/empyema was diagnosed in 16 (71%), mastoiditis in 7, bacteremia in 8, and toxic shock syndrome in two cases. Pathogenic microorganisms were identified in at least one culture and multiplex polymerase chain reaction (PCR) test in fifteen cases. While only medical treatment was given to 8 cases, surgical and medical treatment was applied to 17 cases. Thirteen patients needed critical care. The average hospital stay was 12 (4-26) days, and one patient died during hospitalization.

Conclusion: Invasive bacterial infections especially the incidence rates of cases with invasive Group A streptococcal infection (iGAS) have increased after the pandemic. Early recognition of cases and initiation of appropriate treatment in the early period are of critical importance. For this reason, both health professionals and the society should be informed about the disease and its early findings

Keywords: Bacteremia, pandemics, pediatrics

OP-036 Abstract full text

Comparison of Serum Ischemia Modified Albumin Levels with Healthy Population of Child Patients Between 1 Months -5 Years in Pediatric Department due to Lower Respiratory Tract Infection And Investigation of Role Predicting Prognosis in Community-Acquired PneumoniaMeltem Yılmaz Aksoy¹, Hüseyin Dağ², Emine Türkkan², Okan Dikker², Adem Karbuz²¹Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Sancaktepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi²İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

Introduction and Purpose: Lower respiratory tract infection (LRTI) consists of tracheitis, bronchiolitis, bronchitis and pneumonia infections or combinations of these diseases. According to data of World Health Organisation (WHO) in 2020, deaths of children under 5 years-old is around 5 million. Most of death causes are preventable or treatable. According to data 2019, LRTI is the 3rd most common disease in children under 6 years old in Turkey. It was determined that 7.4% of deaths of children under 5 years of age were due to respiratory system diseases.

Pneumonia is an infection of lower respiratory tract system. Medical history and physical examination are used for diagnosis of pneumonia. Considering the whole world, WHO has recommended that every disease with fever and tachypnea should be treated like pneumonia until proven otherwise. In this way, diagnosis of pneumonia, which is the main cause of mortality in children under 5 years old, will not be missed. Consequently, mortality and morbidity will decrease. Community-acquired pneumonia (CAP) is a pneumonia, which etiologic agents originate from the community, early diagnosis and treatment of disease is life-saving. There is no objective criteria for the assessment of prognosis.

Bronchiolitis is a subgroup of LRTIs characterised by inflammation of the small airways and, an important cause of mortality and morbidity in children under 2-years old. Bronchiolitis is an infection of the lower respiratory tract with inflammation following upper respiratory tract symptoms such as runny nose and cough. Appropriate treatment of patients with lower respiratory tract infection is important to reduce mortality in children under 5-years old. Consequently, it is vital to use appropriate markers to diagnose the disease.

One of the markers, which have been using recently is Ischemia Modified Albumin (IMA). Albumin has more than one metal binding site. Ischemia Modified Albumin formed due to oxidative stress and ischemia after cobalt binding. Level of IMA increases in the blood within minutes due to oxidative stress and ischemia then decreases to normal levels within 12-24 hours. It is used in disease involving ischemia and oxidative stress such as ischemic cardiovascular diseases, cerebrovascular events, diabetes mellitus, renal failure and thyroid diseases.

The aim of this study was to compare the levels of IMA under 5 years old patients with LRTI and healthy individuals, and to investigate the diagnostic value of IMA in CAP.

Material and Methods: This study is a prospective case-control study involving patients who were hospitalised for LRTI in the Pediatrics Clinic, İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu City Hospital in between December 2022 and February 2023. Patients were classified as CAP and bronchiolitis according to their medical history and physical examination findings at the time of presentation to hospital. For control group of the study, children who had no comorbidities and complaints from general pediatric polyclinic from of our hospital are selected. All patients in both groups were under 5-years old.

The study consisted of 85 subjects, whom of 30 patients diagnosed with CAP, 30 patients diagnosed with bronchiolitis and 25 healthy control subjects.

Gender, age, medical history, comorbidities, physical examination findings at the time of diagnosis, type of oxygen support, whether there was a need for follow-up in the intensive care unit and the duration of hospitalization, hemograms, CRP, PRC and IMA levels were recorded for both groups.

Blood samples from the brachial veins of the study and control groups were collected in empty vacuum tubes which were initially covered with gel to measure IMA levels. After the blood coagulated in the tubes, they were centrifuged at 1200g and 3000 rpm for 10 min, and then the upper remaining serum parts were collected into Eppendorf micro centrifuge tubes and stored at -80 °C. All blood samples were analyzed with ELISA method. The results were reported as ng/dl.

Inclusion Criteria

- Acute Bronchiolitis and CAP, According World Health Organization diagnostic criteria
- Those admitted to the pediatric clinic,
- Patients aged 1 month to 5 years,
- Patients with parental consent,
- Those who do not have any chronic disease.

Exclusion Criteria

- Those without parental consent,
- Those with a history of usage steroid like medicine with in the last month,
- Those with a history of cerebrovascular disease,
- Congenital heart disease,
- Those with a history of prematurity,
- Neutropenic patients,
- Patients with a hospital admission in the last 4 weeks,
- Patients with abnormal albumin levels,
- Immunocompromised patients,
- Patient age is less than 1 month,
- Patient age is older than 5 years,

Results: In the study, 85 children ages between 2 months and 60 months, of whom 53 (62.4%) are male and 32 (37.6%) are girls. Mean age was 24.84 ± 20.01 months and median age was 23 months. There is no statistically difference between mean age and gender of groups. There is no statistically difference between IMA levels and anthropometric parameters in the LRTI group. In the LRTI group WBC parameter in hemogram is statistically significantly higher than the control group. In the LRTI group, CRP ve PRC levels are statistically significantly higher than the control group. In the control group, IMA levels is statistically significantly lower than bronchiolitis and pneumonia groups. There is no statistically difference between bronchiolitis and pneumonia groups. There is no significant correlation of CRP, PRC and lactate with IMA levels in LRTI, pneumonia and bronchiolitis groups.

Discussion: In our study, IMA levels were found to be statistically significantly higher in the LRTI group than in the control group. Based on the current literature review, our study is the first study in which IMA values were investigated for diagnosis in patients diagnosed with LRTI in childhood. And there is no study has been found in the literature to investigate the IMA levels in patients diagnosed with bronchiolitis. This study may contribute to the literature as it is the first study investigating the IMA value in predicting prognosis for CAP in pediatric patients.

Bolat kale et al. in a study consisting of 81 adults and 81 control cases, the diagnostic importance of IMA value for the diagnosis of CAP was examined. Measured IMA and CRP levels were found to be significantly higher in the study group than in the control group. Kaefer et al. found that the IMA and CRP levels measured in patients diagnosed with type 2 diabetes mellitus were significantly higher than the control group. However, they found a weak correlation between IMA and CRP. We also found the IMA and CRP values measured in patients diagnosed with LRTI to be statistically higher than the control group.

It is known that IMA levels increase with hypoxia and oxidative stress. Hypoxia may develop during asthma exacerbation. Doğru et al. In their study, which included 26 patients diagnosed with asthma and 26 control group patients, they measured IMA levels in 3 groups: during the asthma exacerbation, 4 weeks after the asthma exacerbation, when the asthma was asymptomatic, and the control group. They found the IMA levels of the patients during the exacerbation to be significantly higher than the control patient group. Again, a positive correlation was observed between asthma exacerbation severity and IMA levels. In our study, we found the IMA levels of our patients diagnosed with bronchiolitis, which we know to be an

inflammatory process triggered by viral pathogens, to be statistically significantly higher when we compared them with the control group.

Samir et al. In a study involving 98 cases (55 with Beta thalassemia major, 43 in the healthy control group), they examined the relationship between the anti-oxidant capacities of the groups and IMA levels and found a significant inverse correlation. It has been shown that IMA levels may be among the oxidative stress markers for beta thalassemia major patients.

In our study, we compared IMA levels in CAP patients, in which we thought that oxidative stress caused by hypoxia predicts prognosis, with the duration of hospitalization of the patients and we did not find a statistically significant difference.

This is because; in CAP, hospitalization criteria include the age of the patient, findings indicating the severity of CAP, and if the parents do not comply with the treatment and the family's home care conditions are inadequate, hospitalization may be made and the length of stay may be extended if necessary. More studies are needed regarding the role of IMA in predicting prognosis in CAP.

Conclusion

In our study, we found that IMA can be used as a new and early marker in LRTI disease, which is one of the leading causes of death in children under 5 years of age.

With this new marker, we anticipate that there will be no delay in the diagnosis of patients and thus mortality and morbidity rates will decrease.

The sensitivity and specificity of IMA for the diagnosis of LRTI was 83.3% and 76%, respectively. We have shown that the sensitivity and specificity are similar to other diagnostic markers. We think that this study will contribute to the literature.

This study is also the first to show that IMA value can be used as a diagnostic marker in bronchiolitis. In our study, IMA value was found to be significantly higher in the diagnosis of community-acquired pneumonia

It showed that IMA did not have sufficient evidence to predict prognosis in CAP. However, it is obvious that more studies are needed.

Should We Administer Hepatitis B Vaccination to Children With Nephrotic Syndrome?Ayşenur Levent¹, Nimet Pınar Yılmazbaş¹, Hasan Dursun¹¹SBU Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu City Hospital, Pediatrics Clinic

Objective: Nephrotic syndrome (NS) is a widespread kidney disorder characterized by the presence of massive levels of protein in the urine, low blood albumin levels, and edema in children. Hepatitis B virus (HBV) infection is a significant cause of morbidity and mortality worldwide (1). Vaccination against HBV has been shown to be highly effective in preventing infection and complications (2). The relationship between Nephrotic syndrome and HBV infection has been a subject of research for many years. This study aims to examine the relationship between NS, proteinuria, and Hepatitis B surface antibody (anti-HBs antibody) levels in children.

Methods: In our study, retrospectively, anti-HBs values obtained from 52 patients, who are being followed up as outpatients in our pediatric nephrology clinic, at the time of diagnosis and during remission after nephrotic syndrome treatment were examined. Demographic, clinical and some laboratory findings of the patients were evaluated from medical records. As a control group, HBV antibody levels of 110 healthy children between the ages of 1-18, who had their anti-HBs antibody levels measured at our hospital for any reason, were included in the study.

Results: In the patient group, the average pre-treatment anti-HBs was found 25.37 mIU/mL, and the average post-treatment anti-HBs was 35.50 mIU/mL (Table 1). The control group's average anti-HBs was determined 96.17 mIU/mL. The pre- and post-treatment anti-HBs values were statistically significant and lower compared to the control group (Table 2). There was no significant difference in anti-HBs values before and after treatment; however, it was observed that the values significantly increased in patients who were seronegative before treatment (Table 3).

Table 1. The relationship between pre-treatment and post-treatment anti-HBs levels

	Mean	SD	Minimum	Maximum	P value
Pre-t. Anti-HBs (mIU/mL)	25,37	36,62	0,00	153,70	0,234
Post-t. Anti-HBs (mIU/mL)	35,50	61,3	2,00	273,00	

Wilcoxon Signed Rank Test, SD; Standart Deviation, Pre-t.; Pre-treatment, Post-t.; Post-treatment

Table 2. The analysis of the relationship between the patient group (pre- and post-treatment) and the control group with age and anti-HBs variables.

	Group	N	Mean	P
Age (month)	Control Group	110	125,6	0,139
	Patient Group	52	141,5	
	Total	162	-	
Anti-HBs (mIU/mL)	Control Group	110	96,17	0,00
	Patient G. (pre-treatment)	52	25,37	
	Patient G. (post-treatment)	52	35,50	0,00
	Total	162		

Mann-Whitney U Test, N; Number

Table 3. The relationship between pre-treatment and post-treatment anti-HBs values in patients who were seronegative before treatment (Anti-HBs <10 mIU/mL)

	Mean	SD	Minimum	Maximum	P Value
Pre-t. Anti-HBs (mIU/mL)	3,24	2,56	0,00	9,75	0,001
Post-t. Anti-HBs (mIU/mL)	10,01	13,40	2,00	64,7	

Wilcoxon Signed Rank Test, SD; Standart Deviation, Pre-t.; Pre-treatment, Post-t.; Post-treatment

Discussion: In children diagnosed with nephrotic syndrome, factors such as low immunoglobulin levels, opsonization deficiency, and protein depletion contribute to increased susceptibility to infections (3). The presence of HBV infection negatively affects the course of NS. Therefore, regular monitoring of serology and vaccination status against Hepatitis B infections in patients diagnosed with NS is considered an effective method to prevent potential morbidity and mortality associated with the disease (4). European Consensus Group guidelines have concluded that previously vaccinated healthy children do not require additional booster doses for Hepatitis B. However, in children with immunodeficiency, the anti-HBs level should be assessed every 6-12 months, and if it falls below 10 mIU/mL, a booster dose should be administered (5). In this context, we believe that identifying vaccine seronegativity during the remission period should be monitored at regular intervals, and a roadmap should be established for revaccination as needed.

References: 1-) El Bakkali L, Rodrigues Pereira R, Kuik DJ, Ket JC, van Wijk JA. Nephrotic Syndrome in The Netherlands: A Population-Based Cohort Study and A Review of The Literature. *Pediatr Nephrol.* 2011 Aug;26(8):1241-6.

2-) Angeletti A, Lugani F, La Porta E, Verrina E, Caridi G, Ghiggeri GM. Vaccines and Nephrotic Syndrome: Efficacy and Safety. *Pediatr Nephrol.* 2022 Dec 13:1–14.

3-) Kemper MJ, Altrogge H, Ganschow R, Müller-Wiefel DE. Serum Levels of Immunoglobulins and IgG Subclasses in Steroid Sensitive Nephrotic Syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2002 Jun;17(6):413-7.

4-) Yıldız N, Sever L, Kasapçopur Ö, Çullu F, Arısoy N, Çalışkan S. Hepatitis B Virus Vaccination in Children with Steroid Sensitive Nephrotic Syndrome: Immunogenicity And Safety? *Vaccine.* 2013 Jul 18;31(33):3309-12.

5-) Neupane N, Krishnamurthy S, Jagadisan B, Dhodapkar R. Hepatitis B Seroprotection in Pediatric Nephrotic Syndrome. *Indian Pediatr.* 2019 Aug 15;56(8):659-662.

Keywords: anti-HBs, child, immunization, nephrotic syndrome, vaccine

5th Congress of the Pediatric Association of the Balkan Poster Presentations

KEEP IN MIND {"Bordatella pertussis"} IN PROLONGED AND EPISODIC COUGH

Canan Koban¹, Elif Nur Orkan¹, Eldar Bakirov¹Beste Eren², Gülşen Kes², Gözde Apaydın Sever², Pınar Önal², Fatma Deniz Aygün², Haluk Çokuğraş²¹ Istanbul University- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Medical Faculty Hospital, Department of Pediatrics² Istanbul University- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Medical Faculty Hospital, Department of Pediatrics, Department of Pediatric Infectious Diseases

INTRODUCTION

Whooping cough is a bacterial infection caused by a bacteria called "*Bordatella pertussis*". It is highly contagious and primarily affects the lungs and airways, spreading through respiratory droplets. The highest risk of transmission occurs during the catarrhal stage. The average incubation period for *B. pertussis* is 7 to 10 days, with a range of 6 to 20 days. The classic presentation of pertussis includes paroxysms of coughing, an inspiratory whoop and post-tussive vomiting. Pertussis is a clinical diagnosis. Laboratory testing is not necessary to make a diagnosis, but it is often performed to confirm it, particularly when contact prophylaxis is required. To make a definitive diagnosis, a nasopharyngeal sample should be collected, and a PCR test should be performed. As for treatment, any one of the macrolide antibiotics can be used, but commonly, azithromycin is administered for five days for pertussis treatment and prophylaxis in young infants. **Herein, we present a case involving with prolonged and episodic cough, she was diagnosed as pertussis infection.**



CASE

A one-and-a-half-month-old girl was admitted to our emergency department with a cough and wheezing that started a week ago. She experienced long-lasting, recurrent and severe coughing episodes accompanied by post-tussive vomiting, but she didn't have any complaints in between. Her seven-year-old brother also had a cough, but his was mild and not episodic. Her blood count showed lymphocytic leukocytosis (11.100/ μ L) and acute phase reactants were negative (CRP: 1.09, procalcitonin: 0.09). No growth was found in the blood culture. Her physical examination was unremarkable. No pathologic sounds like rale or ronchus were detected. There were no significant findings like consolidation, lymphadenopathy or infiltration on the lung X-ray. Based on the clinical features and blood test results, patient was provisionally diagnosed with whooping cough and hospitalized. After nasopharyngeal sample was taken to confirm *Bordatella pertussis*, the patient was given 10 mg/kg/day of azithromycin for 7 days. Five days later, the PCR test came back positive.



In the patient's postnatal history, she was in the neonatal intensive care unit for 7 days due to an abscess in her breast on the 25th day of her life. She has had a 1x0.5 cm submandibular lymphadenopathy since birth. Therefore, she consulted to pediatric immunology department regarding immunodeficiency, and a superficial soft tissue ultrasound was performed. According to the ultrasound, she had torticollis in the submandibular area, not a lymphadenopathy. The other immunological tests like IgA, IgM, IgG, IgE, NBT, RTE, IF were within the normal range for her age. We ruled out any immunodeficiency syndrome with these results. During the treatment, the frequency of the patient's coughing and vomiting episodes decreased. A week later, she was discharged from hospital, no oral antibiotic therapy was prescribed. Her follow up appointment was scheduled for seven days later.

DISCUSSION

Whooping cough is a vaccine preventable disease, so it is crucial to encourage patients to follow the national vaccination schedule. Acellular pertussis vaccine is administered in five doses to children at 2, 4, 6 and 18 months and then, at 4-6 years as a booster. It has been part of the routine immunization calendar since 2008. With the inclusion of pertussis vaccine in the routine immunization schedule, whooping cough has become a rarely seen disease in the population. However, it is still observed in infants, particularly those who are unvaccinated, and can be quite mortal. It should be kept in mind when unvaccinated infants present to the emergency department with complaints of a prolonged cough. Clinical suspicion plays a vital role in both diagnosis and treatment. While pertussis infection typically responded well to macrolide therapy, if left untreated, it can lead to tragic outcomes, including sudden infant death due to apnea, pneumonia and seizures.

Keywords: pertussis, post-tussive vomiting, prolonged cough, unvaccinated infants

REFERENCES :

- 1) <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/whooping-cough/symptoms-causes/syc-20378973>
- 2) https://www.uptodate.com/contents/pertussis-infection-in-infants-and-children-clinical-features-and-diagnosis?search=pertussis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1



Pediatric Intracranial Abscess Cases: A Rare but Serious Infection

Behiye Benaygül Kaçmaz¹, Demet Demirkol², Ayşe Büyükcamlı¹, Pulat Akın Sabancı³, Aydın Aydoseli³, Ayper Somer¹, Selda Hançerli Törün¹

¹Istanbul University, Istanbul Faculty of Medicine Department of Child Health and Diseases, Department of Pediatric Infectious Diseases

²Istanbul University, Istanbul Faculty of Medicine Department of Child Health and Diseases, Department of Pediatric Intensive Care Unit

³Istanbul University, Istanbul Faculty of Medicine, Department of Brain and Nerve Surgery

ABSTRACT:

Intracranial abscess is rare in children and should be considered if there are symptoms such as seizures, headache, vomiting and especially if there is an underlying predisposing cause. Mortality rates decrease with early diagnosis and treatment. Three cases of intracranial abscess with different clinical and laboratory findings were evaluated retrospectively from hospital registry system and patient files.

CASES

Case 1: Three-month-old male was evaluated after he had seizure in the pediatric intensive care unit, epileptiform anomaly was observed in left temporo-occipital region in the electroencephalogram, level-yielding liquid images were observed in lateral ventricle lumens in cranial MRI. Pulmonary banding surgery was performed with diagnosis of conotruncal cardiac anomaly during antenatal period. Due to multiple focal brain abscesses, ceftazidime, liposomal amphotericin B, and vancomycin treatments were started, 4 separate EVD catheters were inserted to ensure 4 ventricle drainage. After *C.albicans* growth in CSF sampling, IV fluconazole and intraventricular liposomal amphotericin B treatment were started. Control CSF samples were sterilized, V/P shunt was placed in right and left temporal regions. The patient was tracheostomized and discharged with antiepileptic and prophylactic fluconazole treatment.

Case 2: One-month-old male infant born prematurely at 29 weeks of gestation developed hydrocephalus secondary to germinal matrix hemorrhage, ventriculoperitoneal shunt was inserted. Cranial MRI scan taken because of seizures revealed ventriculitis and 1 cm abscess in right lateral occipital horn. EVD was placed on patient and due to growth of methicillin-sensitive *S.aureus* in CSF culture, IV vancomycin and meropenem and intrathecal vancomycin treatments were applied. Control imaging showed that abscess had regressed. EVD was taken and V/P shunt was installed.

Case 3: Six-month-old male was hospitalized in NICU due to respiratory distress. Patient was admitted with fever and vomiting that had been occurring every day and after each feeding for approximately 1 month. In cranial MRI, abscess was detected at the base of 4th ventricle and third ventriculostomy was performed. Patient was discharged in full recovery with intravenous vancomycin and meropenem treatment.

We observed significant neurocognitive improvement with the early diagnosis and treatment methods applied in these three cases, and we did not find any evidence of new abscess foci in the control cranial imaging. We have achieved successful results with early clinical suspicion, correct diagnosis and treatment in the presence of risk factors.

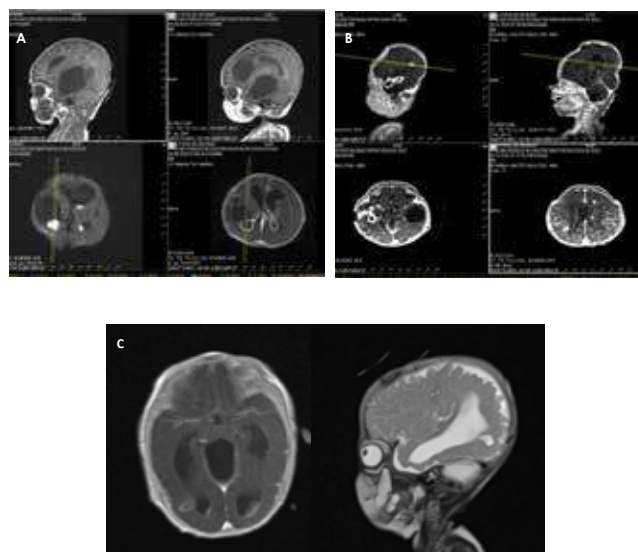


Figure 1: Cranial MRI images of case 1 A) before treatment B) after treatment C) Cranial MRI images of case 2

CONCLUSION:

CNS infections can be life-threatening and important for rapid diagnosis and early treatment through imaging and repeated laboratory examinations, especially for newborns and patients with high risk factors. Vomiting is common in childhood and makes diagnosis difficult because it involves many differential diagnoses. The incidence of invasive and central nervous system (CNS) fungal infections is still associated with poor outcomes despite advances in diagnostic techniques and the use of new antifungal agents. With early diagnosis and appropriate treatment, the course of the disease is determined and life expectancy changes.

References

1. Pappas, P.G., et al., *Clinical practice guidelines for the management of candidiasis: 2009 update by the Infectious Diseases Society of America*. Clin Infect Dis, 2009. 48(5): p. 503-35.
2. Blyth, C.C., et al., *Not just little adults: candidemia epidemiology, molecular characterization, and antifungal susceptibility in neonatal and pediatric patients*. Pediatrics, 2009. 123(5): p. 1360-8.
3. O'Brien, D., et al., *Candida infection of the central nervous system following neurosurgery: a 12-year review*. Acta Neurochir (Wien), 2011. 153(6): p. 1347-50.

A Pediatric Mediterranean Spotted Fever Case With Clinical Features of Pseudotumor Cerebri

Nurhayat Karakaya¹, Mahmut Can Kızıl², Yalçın Kara², Ömer Kılıç², Coşkun Yazar³, Ener Çağrı Dinleyici⁴

¹Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Infectious Diseases

³Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Neurology

⁴Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Intensive Care Unit



- Objective:** Mediterranean Spotted Fever (MSF), caused by *Rickettsia conorii*, is an endemic disease around the Mediterranean, characterized by fever, rash, headache and myalgia. In this case report, a 17 year old pediatric MSF case is presented with typical MSF symptoms accompanying to the clinic of pseudotumor cerebri.
- Case:** In addition to typical MSF symptoms (pink-purple, non-pruritic, purpuric rashes, approximately 3x3 cm in size that did not fade when pressed were present on the inner surface of both arms (figure-1)), the patient also had suspicious meningismus findings. In the laboratory tests, acute phase reactants were elevated. Considering being in the pandemic period, with the present symptoms the patient was evaluated in terms of Multisystemic Inflammatory Disease (MIS-C), Hemophagocytotic Lymphohistiocytosis (HLH) and malignancy (as thrombocytopenia and lymphopenia were added to high acute phase reactant levels) but the symptoms did not fulfill the diagnostic criteria for these diseases. Upon the continuation of the headache; double vision complaint developed; considering the diagnosis of pseudotumor cerebri with the current findings, Acetazolamide treatment was initiated. High fever persisted despite of all laboratory and invasive procedures to find the diagnosis. Therefore the history of the patient was questioned again; working in the forest intermittently, and a history of occasional insect and tick bites were found. To evaluate Crimean-Congo Hemorrhagic Fever and Rickettsial diseases, blood samples were sent to public health department. In the serological examinations *Rickettsia Conori* Ig M was detected positive in the immunofluorescent antibody (IFA) test. With MSF and Doxycycline treatment was started. Regarding the ESCMID study group for Rickettsial diseases, the diagnosis score of our patient was appropriate with MSF and Doxycycline treatment was started. On the third day of Doxycycline, patient's complaints decreased dramatically.
- Conclusion:** As a result; although our country is among in the endemic regions for rickettsiosis, the recognition and awareness is limited. The history of living in rural areas, exposure to ticks should definitely be questioned in patients who present with typical MSF symptoms especially in the summer. In cases which MSF is suspected, the availability to gold standard reference laboratory tests such as IFA should be facilitated. It should be kept in mind that patient clinical findings in addition to



- Keywords:** mediterranean spotted fever, *r. conorii*, rickettsiosis, tick bite



"IS THE CAUSATIVE AGENT OF MUMPS ALWAYS THE MUMPS VIRUS?"



Zeynep Kılıç¹, Leyla Beşel¹, İrmak Emre¹, Çiğdem Kırmacı¹, Önder Kılıçaslan¹, Didem Kızmaz İşançlı¹, Zeynep Tutar Çelik¹, Adem Karbuz¹

Introduction

Acute parotitis, once a common childhood disease, has significantly decreased in frequency in the community with the increase in mumps vaccination. The disease typically presents with symptoms of headache, high fever, and weakness, followed by the typical parotitis prodrome (pain in jaw movements, difficulty in swallowing, swelling, pain, and redness in front of the ear at the level of the parotid gland). The disease usually self-limits, and complete recovery is observed. Most cases occur at the end of winter and the beginning of spring. Despite vaccination policies, mumps remains the most common cause of parotitis, but other viral and bacterial agents should also be considered. This article presents a case of parotitis caused by Parainfluenza virus 3.

Case

A 6-year-old male patient with no known disease presented to our emergency department with complaints of high fever around 38°C, that started 3 days ago and swelling, redness, and pain in the front of the left ear that developed 1 day later. The patient was admitted to our Pediatric Infection service for treatment. The patient's systemic examination was normal. There was swelling present, extending from the left parotid region to beneath the left jawline, crossing the mandibular angle and being tender to palpation (Figure 1).

The superficial ultrasound examination revealed an enlargement of the left parotid gland with a slightly heterogeneous appearance of the parenchyma. In the tests performed, the amylase value was 451 U/L, while other biochemical, hemogram parameters, and acute phase reactants were within normal limits. The patient had received the MMR (Measles, Mumps, Rubella) vaccine at the age of 1. Serological tests for the etiology of parotitis, including Mumps IgM, EBV IgM, CMV IgM and Parvovirus IgM were all negative. The respiratory viral panel identified the presence of Parainfluenza virus 3.

The patient received intravenous hydration support and nonsteroidal anti-inflammatory treatment. During follow-up, a reduction in swelling and tenderness on the left cheek was observed. The patient's follow-up amylase levels returned to normal. Pain during jaw movements and swallowing also improved. With significant reduction in symptoms and improvement in the condition, the patient was discharged with appropriate recommendations.

Results

While the mumps virus is commonly identified as a causative agent in cases of acute parotitis, seasonal respiratory viral pathogens should also be considered. In patients with acute viral parotitis, significant improvement in symptoms is typically observed with symptomatic treatment alone.



Figure 1. Swelling, redness, and pain in the front of the left ear

Keywords

viral parotitis, mumps, parainfluenza

Etiological Evaluation of Lymphadenopathies in Children

Nurhayat Karakaya¹, Mahmut Can Kızıl², Yalçın Kara²



¹Eskişehir Osmangazi University, Pediatrics, Eskişehir, Turkey
²Eskişehir Osmangazi University, Pediatric Infection, Eskişehir, Turkey



Objective: Lymphadenopathies are one of the most common reasons for hospital admission in childhood. While lymphadenopathies mostly occur in the follow-up of infectious diseases; autoimmune diseases, chronic diseases and malignancies may also be encountered in the etiology of lymphopathy. This study aimed to investigate the clinical, epidemiological and etiological features of pediatric cases presenting with lymphadenopathy.

Material and Methods: 380 pediatric cases who were followed up for acute/chronic lymphadenopathies in the Pediatric Infectious Diseases Clinic at Eskişehir Osmangazi University Hospital between January 2015 and January 2023 were analysed in the study. The clinical and epidemiological characteristics, laboratory and radiological findings and treatments of the cases were evaluated retrospectively.

Results: The average age of the cases included in the study was 84 months and 65% of the cases were male. The most common findings at hospital admission were swelling on the neck (81%), fatigue (29%), fever (23%) and loss of appetite (14%), respectively. The most common anatomical location of lymphadenopathies were cervical (80.5%), submandibular (9.5%), and axillary (5.2%) regions. Ultrasound was performed in 98% of the cases, and computer tomography was performed in 5%. While medical treatment was applied to 35% of the cases, surgical treatment was applied to 22 cases. According to the etiological features; 359 (94%) patients had infectious lymphadenopathies and 21 (6) had non-infectious lymphadenopathies. The most common infectious agents were non-specific lymphadenitis (68%), Epstein Barr Virus (12.8%), Cytomegalovirus (3.6%), suppurative lymphadenitis (1.9) and tuberculous lymphadenitis (1.8%). Of the non-infectious lymphadenopathy cases, 11 had rheumatological diseases, 6 had haemato-oncological malignancy, and 4 had congenital cysts. While diagnostic biopsy was performed in 27 cases, granulomatous lymphadenitis was detected in 16 of the biopsied cases, lymphoma in 4 cases, Langerhans cell histiocytosis in 1 case, congenital cyst in 4 cases and reactive lymphadenopathy in 2 cases. When infectious and non-infectious lymphadenopathy cases were compared, fever was more common symptom in the non-infectious group (p: 0.02) and the lymphadenopathy size was larger in the non-infectious lymphadenopathy group (p: 0.04). In the non-infection group, the lymphadenopathy had hard and conglomerate character (p: 0.03, p: 0.04). Computer tomography was more commonly used in the non-infectious group (p: 0.01).

Conclusion: Although lymphadenopathies in childhood are mostly due to infectious causes, especially in prolonged or unresponsive cases; rheumatological diseases, hemato-oncological malignancies and congenital cysts should be kept in mind. Obtaining a detailed history and a complete physical examination constitute the first and most important step in the differential diagnosis of cases presenting with lymphadenopathies.

Keywords: etiology, lymphadenopathy, pediatric

Investigation of Change in Etiology of Pleural Effusions in Children with the COVID-19 Pandemic

Nurhayat Karakaya¹, Yalcin KARA², Mahmut Can KIZIL², Gürkan BOZAN³, Eylem KIRAL³, Mehmet Surhan Arda⁴, Hüseyin İlhan⁴, Çiğdem Öztunalı⁵, Tercan US⁶, Omer KILIC², Ener Cagri DINLEYICI³

¹Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Pediatric Infectious Diseases

³Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine , Department of Pediatric Intensive Care Unit, Eskisehir, Turkey

⁴ Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Pediatric Surgery, Eskisehir, Turkey

⁵ Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Radiology Unit, Eskisehir, Turkey

⁶Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Department of Microbiology, Eskisehir, Turkey



Objective: Pleural effusion is a complication of bacterial pneumonia which has a particular importance due to its significant morbidity and mortality in children. The aim of this study was to investigate the prognostic factors and etiology of pleural effusion in children.

Materials-Methods: Pediatric patients followed up for pleural effusion between January 2012 and December 2022 at Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine were included in the study. Clinical and etiological features, laboratory and radiological results and treatment regimens were evaluated retrospectively.

Results: The median age of 59 patients included in the study was 100 (7-216) months and 55.9% were girls. The most common etiologic causes were parapneumonic, tuberculous pleurisy, rheumatologic, and cardiac diseases. The most common bacterial pathogens were; *Streptococcus pyogenes*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae*. In the post-pandemic period, while tuberculosis pleurisy cases are decreasing, there is an increase in effusions due to *Streptococcus pyogenes*. While only medical treatment was given to 39% of the cases, tube thoracostomy was applied to 55%, thoracotomy and decortication to 18.6%, and thoracentesis to 8.5% of the cases. The mean hospital stay was 12 days, 54.2% of the cases were hospitalized in the ward and 45.8% in the intensive care unit.

Conclusion: *Parapneumonic effusions are the most common cause of pediatric pleural effusions. After the COVID-19 pandemic, while tuberculosis pleurisy cases are decreasing, there is an increase in Streptococcus pyogenes induced effusions/empyemas.*

Keywords: pleural effusion. pediatric. COVID-19 pandemic

Stenotrophomonas Maltophilia Infections In Children: Evaluation of Clinical Characteristics, Risk Factors and Treatment Options

Nurhayat Karakaya¹, Mahmut Can Kızıl², Yalçın Kara², Ömer Kılıç², Coşkun Yazar³, Ener Çağrı Dinleyici⁴

¹Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Infectious Diseases

³Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Neurology

⁴Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Intensive Care Unit



Objective: *Stenotrophomonas maltophilia* is a pathogen of increasing importance in healthcare-associated and community-acquired infections. In this study, we aimed to evaluate the clinical and epidemiological features, risk factors, and treatment regimens of pediatric patients with *Stenotrophomonas maltophilia* infection.

Material and Method: We included 102 culture samples from 83 pediatric cases where *Stenotrophomonas maltophilia* growth was detected in sterile body fluids between 2015 and 2023 in Eskisehir Osmangazi University Faculty of Medicine Clinic. We evaluated the clinical and epidemiological characteristics, risk factors and treatment regimens of the cases.

Results: The median age of the cases was 36 (2-192) months. 60.2 % of the cases were male, and 39.8 % were female. The most common risk factors are; prior intensive care admission (80.7%), central catheterization (85.5), prior glycopeptide use (78.3%), prior cephalosporin use (63.9%), prior carbapenem use (73.5%), total parenteral nutrition (57.8%) and mechanical ventilation (59%) The most commonly used antimicrobial agents in treatment are, respectively, levofloxacin (39.2%), TMP-SMX (15.7%), colistin (23%), ceftazidime (4.9%), tigecycline (3.9%). Of the *Stenotrophomonas maltophilia* isolated from the culture, 98% were susceptible to levofloxacin, 84.5% were susceptible to TMP-SMX, and 74.5% were susceptible to ceftazidime. There was no difference between levofloxacin, TMP-SMX, colistin, ceftazidime treatments, and mortality rates.

Conclusion: *Stenotrophomonas maltophilia* should be considered, especially in patients with risk factors such as prior intensive care administration and broad-spectrum antibiotic use, when starting an empirical treatment or revising treatment. In cases where *Stenotrophomonas maltophilia* growth is detected, pathogenicity or contamination/colonization should be differentiated, and treatment should be arranged accordingly. Although levofloxacin and TMP-SMX are the first choice drugs, when considered in polymicrobial infections, antibiotics such as colistin and tigecycline should be considered among the treatment options.

Keywords: *Stenotrophomonas maltophilia*, children, risk factors, treatment.



Butane Gas Inhalation in Children and Adolescents with Lighter Fluid: Two Cases with Variable Outcomes

Cemile Busra Olcucu¹, Sanem Yilmaz², Hasan Tekgul²

¹Division of Pediatric Neurology, Hitit University Corum Erol Olcok Training and Research Hospital, Corum, Turkey

²Division of Pediatric Neurology, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Ege University, İzmir, Turkey

OBJECTIVES

- Butane gas, a volatile gas that can be detected in lighter fluids, is considerably simpler and affordable to obtain.
- Butane gas inhalation with abusive use has risen significantly in recent years, especially among adolescents.
- Butane gas rapidly penetrates vital organs and can cause cardiac arrest and/or hypoxia-asphyxia if used repeatedly or in high doses.
- We aimed to present two cases of butane gas inhalation with variable outcomes by lighter fluid.

CASES

CASE1: 16 y , F

- Loss of consciousness at home
- Asystole→10 minutes of CPR→VF→defibrillation→PICU
- Low perception and vocal responsiveness, limited orientation and cooperation, and significant ataxia
- EEG: Slowing of the back-ground rhythm
- MRI: T2-FLAIR hyperintensity in the bilateral thalamus (Fig1)
- After 3 days→perception and communication improved, her verbal output fully developed, and her neurological exam was normal
- Referred to a child and adolescent substance abuse treatment center

CASE2: 9 y , M

- Unconsciousness after inhaling lighter fluid
- Cardiac arrest→25 minutes of CPR→VF→defibrillation→PICU
- Required tracheostomy and nasogastric tube, no vocal reaction but responded to painful stimuli, significant spasticity
- EEG: Slowing of the back-ground rhythm
- MRI: T2-FLAIR hyperintensity in the bilateral putaminal and caudate nuclei, as well as in both parieto-occipital areas (Fig2)
- After 10 days→spastic tetraplegic and required intensive rehabilitation

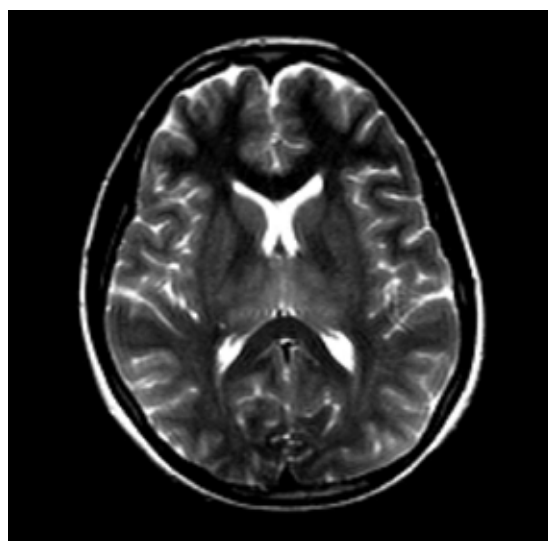


Figure1: Hyperintensity in bilateral thalamic regions on T2/Flair MRI

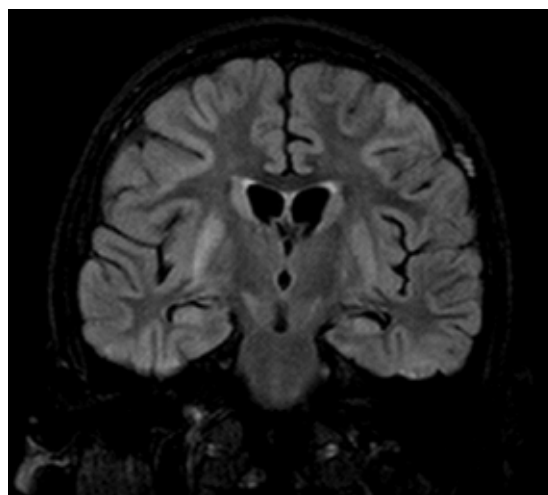


Figure2: Hyperintensity in bilateral putamen and caudate nuclei and also in bilateral cerebral hemispheres, predominantly parietooccipital regions, on T2/Flair MRI

CONCLUSION

- By replacing oxygen in the body's tissues with butane gas after high dose inhalation, hypoxia, unconsciousness, and arrhythmias result.
- Butane gas inhalation in high doses causes ischemia in brain and cardiac tissue, which frequently results in irreversible neurocognitive damage.
- As demonstrated in the cases, neurocognitive prognosis varied from moderate to severe neurological outcome.
- We intended to draw attention to the fact that lighter fluid, one of the most easily available and affordable volatile substances, may significantly increase teenagers' mortality and morbidity.

References

1. Özdemir E, Eş H, Demir M, Üzün İ. Forensic medical evaluation of deaths resulting from inhalation of cigarette lighter refill fuel in Turkey. *Leg Med.* 2017;24:1-6. doi:10.1016/j.legalmed.2016.10.008.
2. Alunni V, Gaillard Y, Castier F, Piercecchi-Marti M-D, Quatrehomme G. Death From Butane Inhalation Abuse in Teenagers: Two New Case Studies and Review of the Literature. *J Forensic Sci.* 2018;63(1):330-335. doi:10.1111/1556-4029.13520
3. AlRabiah AA, AlShamrani AM, AlMass AA. Cardiac Arrest due to Butane Gas Inhalation in an 18 Years Old Boy. *Case Rep Emerg Med.* 2019;2019. doi:10.1155/2019/2461346.
4. Pamuk U, Gürsu HA, Emeksiz S, Özdemir-Sahan Y, Çetin I. A rare cause of fatal cardiac arrhythmia: Inhalation of butane gas. *Turk J Pediatr.* 2018;60(6):755-756. doi:10.24953/turkijped.2018.06.021.



PEDIATRIC MUNCHAUSEN SYNDROME: CASE REPORT



Berfu Tokuç Ülgen¹, Furkan Dumandag¹, Feyza Cizgici¹, Betül Sezer Cetindamar¹, Mine Kalyoncu², Merve Selçuk², Tuğçe Kalamam³, Sıtkı Tıplamaz³, Almala Pınar Ergenekon², Ela Erdem Eralp², Yasemin Gökdemir², Bülent Karadağ²

¹Marmara University Faculty of Medicine, Pediatrics, İstanbul

²Marmara University Faculty of Medicine, Pediatrics, Pediatric Pulmonology, İstanbul

³Marmara University Faculty of Medicine, Forensic Medicine, İstanbul

Entrance

Munchausen syndrome is a psychological condition in which a person pretends to be sick or deliberately produces symptoms of illness in himself. We aimed to draw attention to Munchausen syndrome with our case in which we had difficulties in the diagnosis process.

Case

A 16-year-old girl patient, who was being followed up with the diagnoses of primary hypertension and operated VSD, applied to the pediatric emergency department with a complaint of headache. During her follow-up, she was hospitalized because her blood pressure levels were not stable.

Her discharge was planned on the seventh day. Before discharge, the patient complained of bleeding from the mouth when coughing or vomiting. No bleeding focus was detected in the upper airway evaluation performed by the ENT Department and in the upper gastrointestinal system endoscopy performed by pediatric gastroenterology department.

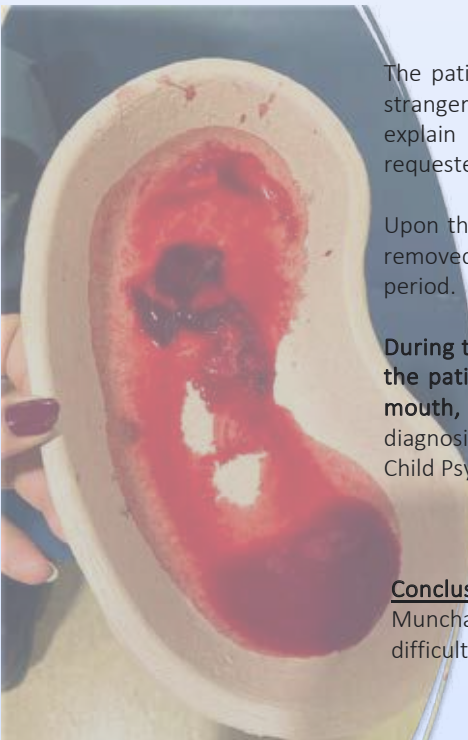
There were no pathological findings in the cardiological evaluation and Echocardiography.

As her complaints persisted, pediatric pulmonology department evaluated with flexible bronchoscopy, no bleeding focus was observed in flexible bronchoscopy. Tuberculosis tests were normal, sputum cultures were negative.

The patient was sought for vasculitis and bleeding diathesis, but no etiological cause was detected. Platelet values, coagulation and rheumatological tests were within normal range.

Rigid bronchoscopy was performed on the patient, whose hemoptysis continued every day and at least once a day, and no pathology or bleeding focus was observed in the airway.

In the patient's examinations, the hemoglobin value showed a gradual decrease (hgb: 11.3; 8.3 g/dL).



The patient had a history of sexual abuse, once within the family and once by a stranger. Despite all advanced examinations, **no organic cause could be found** to explain the bleeding. Child Psychiatry and Forensic Medicine consultation was requested with the preliminary diagnosis of Munchausen syndrome.

Upon the recommendation of forensic medicine, the patient's intravenous line was removed and it was observed that she had no complaints of hemoptysis during this period.

During the patient interview conducted by forensic medicine, it was learned that the patient drew blood from his own intravenous line, stored this blood in her mouth, and then coughed it up or vomited. The patient was discharged with the diagnosis of Munchausen Syndrome to be followed up by the Forensic Medicine and Child Psychiatry departments.

Conclusion:

Munchausen syndrome is a diagnosis that should be kept in mind, especially in difficult cases that cannot be diagnosed, especially in the adolescent age group.



Prader Willi Syndrome Diagnosed with NGS :A Case Report



Mercan EZELSOY¹, İsmail Hakkı AKBEYAZ², Burcu KARAKAYALI², Gülten ÖZTÜRK², Elif ACAR ARSLAN², Olcay ÜNVER², Dilşad TÜRKDOĞAN²

¹Marmara University, Faculty of Medicine, Department Pediatrics

²Marmara University, Faculty of Medicine, Department Pediatrics, Division of Pediatric Neurology

Objective: Prader-Willi Syndrome (PWS) is a rare genetic disorder characterized by hypotonia, developmental delay, and feeding difficulties in early infancy. Increased appetite and obesity become more evident, particularly after first year of life, in addition to mental retardation, short stature, and endocrine abnormalities. We describe a case of PWS in a newborn who presented with intrauterine growth retardation (IUGR) and hypotonia, conclusively diagnosed through genetic analysis using next-generation sequencing (NGS)-based copy number variation (CNV).

Case: A male neonate was born at 37 weeks of gestation by cesarean section to an 18-year-old G1P1 mother due to breech presentation. Due to his hypotonicity and insufficient respiratory effort, he required positive pressure ventilation (PPV) for 60 seconds upon birth. Consequently, he was admitted to the neonatal intensive care unit (NICU) due to feeding difficulties and respiratory distress. Screening for SMA yielded negative results, and he was discharged after a 28-day NICU stay. At four months of age, he was referred to the pediatric neurology outpatient clinic for his slow movements and floppiness. On admission his height, weight, and head circumference were 64 cm (3-10p), 7kg (3-10p), 41 cm (10-25p) respectively. On examination, the pathological findings were growth retardation- generalized hypotonia, diminished deep tendon reflexes, and some dysmorphic features like almond-shaped eyes, short neck, small hands, and feet.

Routine blood analysis and metabolic tests were normal, and his brain MRI was unremarkable. To expedite the diagnostic process, NGS was performed, revealing a heterozygous deletion encompassing the region 15q11.2 with gain of methylation for the imprinted region. As a result, PWS diagnosis was established.

Conclusion: PWS arises from a loss of function of specific genes on chromosome 15. It manifests with hypotonia, feeding difficulties in infancy, and excessive eating in early childhood. PWS is among the most common causes of floppy infant syndromes. In neonates with feeding difficulties and hypotonia, PWS should be considered as a potential diagnosis. Early diagnosis and rehabilitation can enhance the quality of life for affected individuals, delay the onset of obesity, and facilitate early endocrinological treatment. Although PWS can be diagnosed with single gene sequence analysis and DNA methylation analysis, nowadays NGS can be a good option for diagnosis because of its quick results, cost-effectiveness also wide coverage for possible diseases.

Keywords: hypotonia , obesity , Prader Willi Syndrome



ATYPICAL PRESENTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: PREECLAMPSIA

Tuğçe Çakır¹, Betül Kuzeyli², Gülden Sincan³, Zerrin Orbak⁴

¹Ataturk University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Ataturk University Faculty of Medicine, Department of Internal Medicine

³Ataturk University Faculty of Medicine, Department of Haematology

⁴Ataturk University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus (SLE); It is a multisystemic inflammatory disease that etiology is uncertainly known. SLE is most often diagnosed with weakness, fever and mucocutaneous manifestations. Although preeclampsia is a rare prevalence of SLE, pregnancy is known to exacerbate SLE.

Methods: The aim of this case was to describe an adolescent pregnant woman diagnosed SLE with preeclampsia.

Case Reports: At the age of seventeen, twenty-four weeks pregnant has come to a routine check up. Vital signs measured blood pressure 160/100 mmHg. Blood tests resulted in hemoglobin 9.1 g/dl, platelet 48.000/m³, white blood cell 8210/m³. There were +3 proteinuria in the complete urine test and kidney function tests were within normal range. Due to severe preeclampsia, the patient was taken to emergency cesarean section. After the operation, the patient was consulted by the obstetric clinic because of the continuation of the patients's bicytopenia and proteinuria. The patient, who did not have a known systemic disease in the anamnesis, had no active complaints. There was no feature in the resume and genealogy. When the patient's tests for etiology were done; direct and indirect coombs tests detected as positive and reticulocyte 2.2%. Of the autoantibodies, ANA (++++), anti-Ds DNA IgM 160U/ml and pANCA were detected as positive. C3 0.62 mg/dL and C4 0.04 mg/dL, and the microprotein/creatinine ratio were 1,8 high. (Figure 2) Based on the current clinical and laboratory findings, the patient was diagnosed with SLE. Pulse steroid therapy has been started. Thrombocytopenia and anemia were seen to improve after treatment. (Figure 1) In addition, antiphospholipid syndrome (APS) and catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) were also considered due to the development of pulmonary embolism during prosecution. However, it was ruled out by negative detection of antiphospholipid antibodies.

	On Admission	On Discharge
HEMOGLOBİN	9.1 g/dl	12,5 g/dl
PLATELET	48.000/m ³	205.000/m ³
WBC	8210/m ³	10500/m ³

FIGURE 1

ANA +++++	Anti Ds DNA+
Direct Coombs+	Low Compleman

FIGURE 2

Discussion: SLE exacerbations during pregnancy are often in the form of retention of neuromotor and hematological systems in the 2nd trimester. The level of the high anti-Ds DNA autoantibody, low C3 and C4 values, thrombocytopenia and proteinuria are significant in showing exacerbation. Preeclampsia is a major cause of morbidity and mortality in pregnancy. It is characterized by thrombocytopenia, hypertension, proteinuria. Complement levels are 10-15% high. In preeclampsia secondary to lupus, complement levels are low, as seen in our case. In this case; it is remarkable because the patient is diagnosed with preeclampsia secondary to lupus in pregnancy, while there are not usual symptoms and signs that may suggest SLE before.

Keywords: Adolescent, Preeclampsia, Systemic Lupus Erythematosus.

References:

- 1- Kuhn A, Bonsmann G, Anders HJ, Herzer P, Tenbrock K, Schneider M. The Diagnosis and Treatment of Systemic Lupus Erythematosus. *Dtsch Arztebl Int.* 2015 Jun 19;112(25):423-32. doi: 10.3238/arztebl.2015.0423. PMID: 26179016; PMID: PMC4558874.
- 2- Trindade, V.C., Carneiro-Sampaio, M., Bonfa, E. *et al.* An Update on the Management of Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus. *Pediatr Drugs* 23, 331–347 (2021). <https://doi.org/10.1007/s40272-021-00457-z>

Autoimmune Thrombocytopenia in Antiphospholipid Syndrome: A case report

Nurhayat Karakaya¹, Selcan Demir²

¹Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

²Eskisehir Osmangazi University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Rheumatology



Background: Antiphospholipid syndrome (APS) is a systemic autoimmune disorder characterized by venous and/or arterial thrombosis in the presence of persistently positive antiphospholipid antibodies (aPL); namely lupus anticoagulant antibody (LA), anticardiolipin antibody (aCL) and beta 2 glycoprotein (aB2GP). The classification of APS is based on the updated Sapporo criteria, which requires the presence of at least one clinical event and one persistently (over 12 weeks) positive aPL (1,2). Here, we present a 16-year-old patient who developed sinus vein thrombosis while being followed up for chronic resistant autoimmune thrombocytopenia and was subsequently diagnosed with APS.

Case: A 16 year old girl followed up in an external center with the diagnosis of chronic idiopathic autoimmune thrombocytopenia for 3 years and was referred to our clinic for the detection of ANA and Anti ds DNA positivity. She had received intravenous immunoglobulin (IVIG), pulse methylprednisolone and oral steroid treatment for 2 years. Since the thrombocytopenia did not improve and vertebral fracture as a complication of longterm steroid use occurred, Eltrombopag treatment was started. One year before the referral to us, she had also developed sinus vein thrombosis which was attributed to the concomitant use of steroid and Eltrombopag treatment. The physical examination was normal. She still had thrombocytopenia and Coombs positive hemolytic anemia. Autoantibody profile except ANA and anti-ds-DNA were negative. The complement levels were within normal limits. LA was found persistently positive at high titers. Considering the thrombocytopenia, coombs positive hemolytic anemia, history of sinus venous thrombosis and LA positivity at high levels, the patient was diagnosed with APS. Eltrombopag treatment was terminated; Rituximab, hydroxychloroquine and low dose steroid were initiated. Her thrombocytopenia and anemia resolved. After 8 months, she is still on hydroxychloroquine and antiaggregant treatment without any recurrence.

Conclusion: Due to the rarity of APS during childhood, the diagnosis is more challenging and requires a high level of suspicion in all children presenting with thrombosis. Specific hematologic manifestations that are not part of the Sapporo classification criteria can be seen more commonly in children with APS. Since the prognosis is significantly improved with treatment on time, early diagnosis is very important in children.

Lyme Disease in an Immunocompromised Child with Acute Lymphoblastic Leukemia

Ege Eruçar³, Gizem Zengin Ersoy¹, Murat Sütçü⁴, Nazlı Hashemi¹,
Ozan Özkaya⁵, Özlem Başoğlu Öner², Rama Ahmed Fraij³

¹ Pediatric Hematology and Oncology, Altınbaş University Medical Park Bahçelievler Hospital, Istanbul, Turkey

² Pediatric Hematology and Oncology, İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura City Hospital, İstanbul, Turkey

³Altınbaş University Faculty of Medicine, İstanbul, Turkey

⁴ Pediatric Infectious Diseases, İstinye University Liv Bahçeşehir Hospital, İstanbul, Turkey

⁵ Pediatric Romatology, İstinye University Liv Bahçeşehir Hospital, İstanbul, Turkey

Keywords : lyme disease, pediatric oncology, rare infectious diseases

BACKGROUND

Leukemia is the most common malignancy of childhood, accounting for 30% of cases of childhood cancer. ALL is the most common subtype of leukemias, accounting for approximately 80% of cases. Lyme disease is a common tick-borne infection that can cause a variety of symptoms, including rash, fever, headache, and fatigue. In immunocompromised patients, Lyme disease can be more severe and can lead to complications such as arthritis, meningitis, and heart problems.

CASE PRESENTATION

A 1-year-8-month-old female patient applied to an external center with swelling of right temporal zone after fall. After 3 weeks hyperemia and enlargements of swelling was observed. On the soft tissue USG lymphadenopathy was observed and further investigations were done. Prior to biopsy Amoxicillin treatment was administered and biopsy was obtained from right supra auricular hyperemic lesion. After biopsy Non-Hodgkin Lymphoma (Burkitt like) was diagnosed.

The patient applied to our center with Non-Hodgkin Lymphoma diagnosis accompanied with complaints of decreased appetite, febrile fever.

Family History :

Mother : Age 25, healthy

Father : Age 29, healthy

Grandfather from maternal side : Grown up around Chernobyl

Uncle from maternal side : Exitus because of GI cancer.

Grandmother from paternal side : Exitus because of liver cancer



Figure 1 : The patient developed erythematous circular lesions with surrounding crusts and centralized blister forms of erythema migrans.

At our center, lymph node biopsy was obtained from right supra auricular zone and resulted as CALLA(+) B acute lymphoblastic leukemia / B lymphoblastic lymphoma. ALL IC-BFM 2009 protocol is initiated.

CASE PRESENTATION

After Protocol II was finished the patient had complaint of developed erythematous rash with pale center in the upper extremities, especially in the lower extremities, limping in the left leg when walking, and morning stiffness in the left knee.

Dermatology : Subcutaneous lesions were observed. Skin findings related to leukemia or chemotherapeutics, sweet syndrome like vasculitic reaction were suspected after examination. One week of methylprednisolone treatment is applied. No regression was observed and skin punch biopsy was obtained.

Skin Punch Biopsy : Inflammation, infiltration and necrobiosis at subcutaneous adipose tissue which is enriched with neutrophils. Histopathological imaging made consideration of infectious panniculitis.

Orthopedics : Patient is consulted for left knee pain and swelling along with detected erythema iododum lesion and painful hepatomegaly findings. After examination patient was evaluated as reactive arthritis. Cold compression, continuum of antibiotic therapy, exercise and symptom follow up was recommended. After 4 days patient's left knee circumference increased and mobility was decreased and joint puncture was done.

Synovial Fluid Analysis :
No microorganism growth was observed.
Glucose : 27 mg/dL
LDH : 364 U/L
Total Protein : 2,5 g/dL

Rheumatology : Patient is consulted for monoarthritis. Acute rheumatoid fever and septic arthritis was considered as a pre-diagnosis.

Synovial culture was negative. Echocardiography was inconsistent with ARF.

Infectious Diseases : Borrelia IgG and IgM, Bartonella IgG and IgM are done for pre-diagnosis of Lyme disease..

Borrelia burgdorferi Ig M : NEGATIVE <0,100 IU/mL
Borrelia burgdorferi Ig G : NEGATIVE <0,100 IU/mL
Bartonella henselae Ig M : NEGATIVE Index 0,023
Bartonella henselae Ig G : NEGATIVE Index <1:100

Borrelia burgdorferi Ig M Western Bloot Confirmation : NEGATIVE
Borrelia burgdorferi Ig G Western Bloot Confirmation : NEGATIVE

Infectious Diseases : After the results were negative synovial fluid sample was sent for dark field microscopy. Spirochetes were observed and Lyme Disease was diagnosed.



The patient was treated with a combination of antibiotics, including Ceftriaxone, Metronidazole, Azithromycin, Doxycycline.

The patient's mother was also diagnosed with Lyme disease and was treated with the same antibiotic combination.



Figure : 2 Regressed erythema migrans lesions after 6 months of Doxycycline treatment

RESULTS

The patient's ALL is in remission and post-treatment follow ups are being done every 3 months. Patient's lesions regressed after 2 weeks of Azitromycin, 2 weeks of Metronidazole, 4 weeks of Ceftriaxone, 6 months of Doxycycline and treatment.

CONCLUSION

This case report highlights the importance of considering Lyme disease in patients with compatible clinical findings, even if the patient has no history of insect bites. Since the patient is immunocompromised no immune response to infection may be generated and immunohistochemistry tests were resulted negative. Lyme disease can be difficult to diagnose in immunocompromised patients, but dark field microscopy of joint fluid can be a useful diagnostic tool.

REFERENCES

Kaplan, Joel A. (2019). Leukemia in Children. Pediatrics in Review, 40(7), 319–331. doi:10.1542/pir.2018-0192
Shapiro, E. D. (2014). Borrelia burgdorferi (Lyme Disease). Pediatrics in Review, 35(12), 500–509. doi:10.1542/pir.35-12-500
Maraspin V, Ružić-Sabljić E, Lusa L, Strle F. Course and outcome of Early Lyme borreliosis in patients with hematological malignancies. Clin Infect Dis. 2015 Aug 1;61(3):427-31. doi: 10.1093/cid/civ341. Epub 2015 May 8. PMID: 25956890.

A successful stem cell transplantation (SCT) for a complicated pediatric case of Dyskeratosis Congenita (DC)

Rama Ahmed Fraji¹, Shahd Elsadig¹, Ebubekir Mohamadou¹, Ardahan Koprulu¹, Loujain Elsadig³, Basak Adakli Aksoy⁴, Gürcan Dikme²

1. Altinbas University, Medical Park Bahceievler Hospital 2. I.A.U. VM Medical Park Rara Hospital Hemato Oncology 3. Altinbas University Medical Faculty 4. Altinbas University, Medical Park Bahceievler Hospital Pediatric Hemato Oncology

Objectives:

- ✓ Investigation of the SCT treatment outcome on a 4-year-old boy diagnosed with DC.
- ✓ Evaluation of the optimal conditions necessary for a successful SCT implementation in a DC patient.
- ✓ Emphasis on the importance of post-SCT follow-up to control any possible complications.

Case presentation:

- ✓ A 4-year-old boy with a pre-diagnosed case of **Dyskeratosis Congenita (DC)** presented with oral leukoplakia, nail dystrophy, and reticulated skin hyperpigmentation and peeling on the face and hands. WES tests results showed a homozygous mutation in the **TINF2 gene**, which was compatible with DC.
- ✓ A **first SCT** was done to the patient from the compatible non-relative donor.
- ✓ Chimerism analysis, which was sent one month after transplantation, was found to be **non-chimeric**. The picture of aplastic anemia continues. Therefore, a second bone marrow transplantation was planned.
- ✓ The **second SCT** was done from a 10/10 matched unrelated donor (MUD)
- ✓ Neutrophil engraftment occurred on +13 days, and platelet engraftment occurred on +18 days. **Chimerism was found to be 99%**, and the patient did not report any critical complaints. After the removal of the permanent catheter, the fully chimeric patient was sent back to their home country for follow-up visits every 3 months.

Introduction:

- DC is a rare inherited bone marrow failure syndrome defined by a diagnostic triad (Fig.1 & Fig.2).

Figure 1: DC diagnostic triad

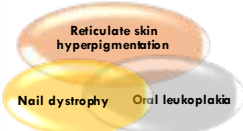


Figure 2: Physical findings of DC



- Patients with DC demonstrate short telomeres and premature aging of hematopoietic stem cells resulting in bone marrow failure (Fig.3).

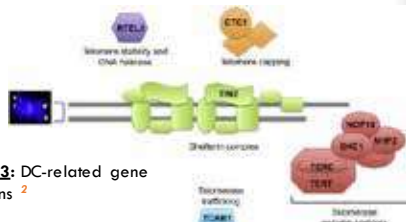
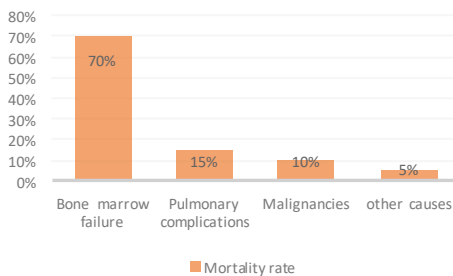


Figure 3: DC-related gene mutations²

- Death occurs in patients with DC mainly due to severe bone marrow failure (Walne & Dokal, 2009)³ (Fig.4).

Figure 4: Causes of death in DC patients



- In literature, SCT is considered a potential, yet risky, treatment approach as it is assumed to carry a higher mortality rate and non-significant effect on long-term survival.
- In this paper, we will discuss a child patient with complicated DC successfully treated with the second SCT leading to an optimal survival outcome.

Discussion:

- Our case presents a DC patient with a positive outcome after undergoing a second SCT (Fig. 5).

Figure 5: Results of first and second SCT in our patient

First transplantation	Second transplantation
Donor: Matched-unrelated donor	Donor: 10/10 compatible Matched unrelated donor
Conditioning regimen: Fludarabine-Cyclophosphamide and ATG	Conditioning regimen: Fludarabine- Melfelan and ATG
Chimerism: non-chimeric	Chimerism: 99%
Post-SCT complications: a non-displaced fracture in the tibia- short leg circular cast was applied.	Post-SCT complications: left foot fracture - plaster cast was applied

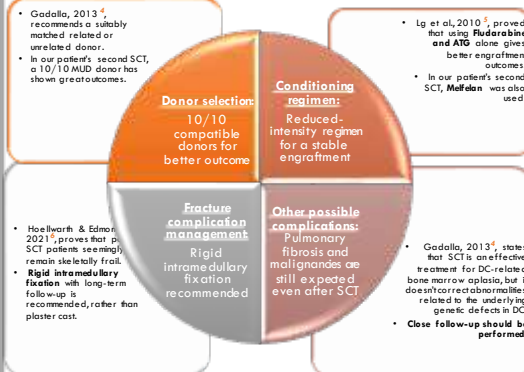


Figure 6: Comparing our case with literature

- Our case study proves that with a proper SCT implementation including:
 - ✓ a correct donor selection
 - ✓ reduced-intensity conditioning regimen

DC patients suffering from severe bone marrow failure can be successfully treated showing a positive survival outcome.

- However, it is limited by the inability to make statistical inferences, since our case is only a qualitative study of a rare disease. A larger collaborative study with well-defined clinical phenotypes and laboratory characterizations is needed to validate and expand on our observations.

Future directions:

- ✓ SCT can be considered a curative treatment for bone failure in patients with DC.
- ✓ 10/10 HLA-compatible donors for better outcomes.
- ✓ Reduced-intensity regimen for a stable engraftment
- ✓ Managing post-SCT fracture complication with rigid intramedullary fixation.
- ✓ Long-term surveillance particularly for pulmonary fibrosis and cancers (secondary to the DC genetic defect itself):
 - Regular pulmonary function tests
 - Screening for skin cancer

References



A Case of Spontaneous Pneumothorax in a Patient Presenting to the Emergency Department with Sudden Onset Chest Stabbing and Tightness Complaints

Dilan Aslan, Hazal Nur Ünal, Mehmet Cengiz
Eskişehir Yunus Emre State Hospital, Eskişehir, Turkey



Purpose: The sudden development of pneumothorax without any parenchymal disease or trauma in the lungs is referred to as primary spontaneous pneumothorax (PSP). It is more commonly observed during adolescence, particularly in tall, slender boys. The risk is increased in individuals who smoke or are exposed to passive smoking. Due to its rarity, there is limited literature on pediatric cases. Therefore, treatment planning in children is mostly carried out similarly to adults, as the natural course of the disease is not well-known in pediatric patients. In this case, we aimed to discuss the patient's presenting complaint and clinical condition after the treatment.

Case: Our patient was a 17-year-old male. He had an asthenic appearance. He was 181 cm tall and weighed 61 kilos, and the patient had no history of smoking, but it was learned that the parents at home smoked. The patient presented to the emergency room complaining of sudden onset of chest tightness and shortness of breath. On his examination, lung auscultation findings had decreased on the left side. The patient had a respiratory rate of 28 per minute and had no retractions. Heart auscultation findings were normal, there was no additional murmur. Other physical examination findings were normal. There were no abnormalities in the hemogram and biochemistry parameters taken. Measured as SaO₂:96 on room air. In the chest x-ray taken, a pneumothorax line was evident on the left side (Figure-1). The patient was admitted to have a thorax tube inserted in consultation with the pediatric surgeon. Under local anesthesia, a chest tube was inserted from the 4th intercostal space in the anterior axillary line under the left breast and closed underwater drainage was performed. Tubal oscillation was observed and the patient's existing complaints regressed. The patient, whose control chest x-ray showed no pneumothorax line (Figure-2), was discharged on the 7th day of hospitalization to come for a check-up, with breathing exercises and rest recommended.

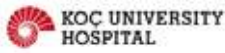


Figure-1



Figure-2

Conclusion: The pathogenesis of PSP is unknown in the pediatric age group. It is seen to develop mostly after the rupture of apical blebs and bullae in adults. Since there are no large case series in the pediatric age group, the approach is applied similar to adults. The presence of a smoking parent at home increases the risk of PSP in the child. PSP recurrence rate in children; First recurrence rates are reported as 5% and second recurrence rates as 56%. In older children, sudden onset of chest pain, feeling of tightness in the chest, and shortness of breath should be evaluated for PSP until proven otherwise.



Postinfantile Giant Cell Hepatitis : Facing the unknown



Buğra Balkan, Ertuğ Torosluz, Mihrimah Selcen Bağcı, Nuray Uslu Kızılkaz, Çiğdem Arıkanz, Nuray Tezcans

1. Koc University Hospital, Department of General Pediatrics, Istanbul
2. Koc University Hospital, Department of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition, Istanbul
3. Koc University Hospital, Department of Pathology, Istanbul

Introduction and Aim

Giant cell hepatitis (GCH) is a relatively common form of liver disease in neonates but remains exceedingly rare in adults. GCH is defined by giant, multinucleated cells believed to arise from an abnormal hepatocyte response to various stimuli. The pathophysiology remains poorly understood, although a multitude of medications, viruses, autoimmune conditions, and malignancies have been implicated. We present a case of GCH with Direct Coombs positivity in a teenager who well responded to immunosuppressive treatment.

Case

A previously healthy 10-year-old male patient was admitted to the hospital with jaundice, tired and subsequent tests uncovered increased transaminase levels. The patient's history revealed that six months prior, during an upper respiratory tract infection, blood tests had shown transaminase levels spiking to 7-8 times the standard range. There is no history of using any medications or herbal products. His vaccination was up to date. Family history is irrelevant.

Physical examination upon admission, was unremarkable except jaundice, cervical lymphadenomegaly (<1 cm, mobile).

Laboratory test results are showed ALT: 1681 U/L, AST: 1322 U/L, GGT: 142 U/L, LDH: 498 U/L, ALP: 350 U/L, Total Bilirubin: 2.77 mg/dL, Direct Bilirubin: 2 mg/dL, Albumin: 45.5 g/L, aPTT: 29s, PT: 12s, INR: 1.14. WBC, RBC, Hb, platelet, were 6.94 K/uL, 4.72 M/uL, 13.8 g/dL, 254 K/uL respectively. 'Direct Coombs' was positive but peripheral blood smear was not compatible with hemolytic anemia. The hepatobiliary ultrasound was reported as normal.

The viral panel which included anti-HAV IgM, HBs antigen, Anti-HBc IgM, EBV VCA IgM, levels of serum ceruloplasmin, serum and 24-hour urine copper, anti-transglutaminase IgA, total IgA, alpha-1 antitrypsin, creatinine kinase, liver autoantibodies including antinuclear, anti-mitochondrial, and anti-smooth muscle antibodies, liver kidney microsomal antibodies were all within standard ranges, ruling out potential infectious diseases, Wilson's disease, Celiac Disease, Alpha-1 antitrypsin deficiency, possible muscular conditions, and autoimmune liver diseases. Imaging showed no biliary obstruction.

Liver biopsy demonstrated as "Giant-cell hepatitis pattern, mild hepatocanalicular cholestasis, severe parenchymal necroinflammatory activity accompanied by eosinophils, along with periseptal and periportal fibrosis, and portal-portal bridging." (Figure 1).

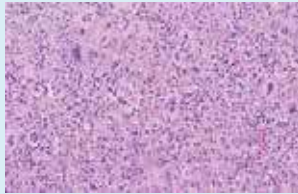


Figure 1. The histopathological examination of the liver showed giant cell hepatitis cholestasis with porto-portal fibrosis.

Various Etiological Agents of Post Infantile Giant Cell Hepatitis

Drugs and medication	Methotrexate, clometacin, 6-mercaptopurine, p-aminosalicylic acid, vinyl chloride, amitriptyline, chlorthalidopoxide, and chlorpromazine and herbal medicine
Autoimmune diseases	Systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, polyarthritis, ulcerative colitis, autoimmune hemolytic anemia, primary sclerosing cholangitis, and autoimmune hepatitis (AIH), polyarteritis nodosa, and primary biliary cirrhosis
Viral causes	Hepatitis A, B, C, E Epstein-Barr virus (EBV), HIV Parvovirus-like virus Herpesvirus 6A infection, and human papillomavirus
Miscellaneous	Hypereosinophilia, chronic lymphocytic leukaemia, lymphoma, sarcoidosis, Kugelberg-Welander syndrome, hypoparathyroidism, Sickle cell anaemia, and post transplant

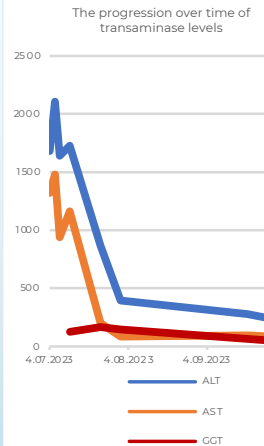


Figure 2. The progression over time of transaminase and cholestatic panel values is shown in table.

Methylprednisolone (2 mg/kg/d), Vitamin E, and Ursodeoxycholic acid therapy were started and Azathioprine was added to therapy at the end of 2nd week of steroid therapy. Steroid therapy gradually tapered and adjusted according to aminotransferase levels. Liver tests were decreased slowly (Figure 2) and biochemical remission was achieved end of 4 months. He remains well without symptoms of cholestasis or hemolysis with 5 mg/day prednisolone and 2 mg/kg/day azathioprine treatment.

Discussion

PIGCH is very rare in older children and adults. It is an unusual regenerative or degenerative hepatocytes response to various noxious stimuli, characterized by the presence of multinucleated cells in liver with generally dismal clinical outcome. In this case, the possible reasons for GCH were excluded with extensive workup. Only Direct Coombs positivity without any hemolysis was accepted as a piece of autoimmune evidence. Therefore, immunosuppressive treatment was started.

Post infantile giant-cell hepatitis (GCH) with autoimmune hemolytic anemia (AIHA) is a rare condition that manifests early in childhood. The precise causes and pathogenesis of this condition remain inadequately understood, although it is presumed to be autoimmune in nature.

Furthermore, evidence points to an autoimmune etiology due to its association with Coombs-positive autoimmune hemolytic anemia, and the positive response to immunosuppressive therapies, B-cell depletion therapy with rituximab, and with intravenous immune globulins.

Conclusion

Post-infantile GCH is associated with various conditions.

Patients should be carefully evaluated and monitored for long-term outcomes.

References

1. Nastasio S, Matarazzo L, Marco Sciveres M, Maggiore G. Giant cell hepatitis associated with autoimmune hemolytic anemia: An update. *Translational gastroenterology and hepatology*. 2021.
2. Kashyap R, Sarangi JN, Choudhry VP. Autoimmune hemolytic anemia in an infant with giant cell hepatitis. *Am J Hematol*. 2006.
3. Hartman C, Berkowitz D, Brik R, Arad A, Elhasid R, Shamir R. Giant cell hepatitis with autoimmune hemolytic anemia and hemophagocytosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001.
4. Weinstein T, Valderrama E, Pettei M, Levine J. Early steroid therapy for the treatment of giant cell hepatitis with autoimmune hemolytic anemia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1993.
5. Quartier P, Brethon B, Philippet P, Landman-Parker J, Le Deist F, Fischer A. Treatment of childhood autoimmune haemolytic anaemia with rituximab. *Lancet*. 2001.

Acknowledgements

Buğra Balkan, MD, Koc University Hospital, General Pediatrics
E-mail: bbalkan@kuh.ku.edu.tr

Herkese Açık

HOW RELIABLE ARE NATURAL PRODUCTS?

ANAPHYLAXIS-LIKE REACTION IN A NEWBORN AFTER INGESTING FELTY GERMANDER (TEUCRIUM POLIUM) EXTRACT

Burak Ütük¹, Mehtap Durukan²

¹Department of Child Health and Diseases, Midyat State Hospital

²Department of Neonatology, Mardin Training and Research Hospital

Case: We present a case of a term newborn born at 40 weeks with a birth weight of 3950 grams. Sixteen hours after birth, the infant developed facial and eyelid edema and erythema (Figure 1). Physical examination revealed scattered urticaria-like rashes on the trunk, but no additional symptoms were observed. Vital signs remained stable and the baby was admitted to the neonatal intensive care unit for further evaluation and monitoring. Subsequent history-taking revealed that the baby had been given felty germander (Lat. *Teucrium polium*) extract, a local traditional remedy, by boiling the herb (Figure 2). The National Poison Control Center was consulted and monitoring for hepatotoxicity, including clinical and laboratory parameters, was recommended. The patient exhibited an elevated prothrombin time (PT) of 21.7 seconds, activated partial thromboplastin time (aPTT) of 41.8 seconds, an international normalized ratio (INR) of 1.75, and leukocytosis (white blood cell count: 35,700/ μ L with neutrophils: 22,300/ μ L). Hydration was initiated, leading to a decline in leukocytosis (white blood cell count: 21,100 with neutrophils: 9,000) and methylprednisolone was administered at a dose of 1 mg/kg. However, the INR continued to rise (1.75 to 2.19) and no significant improvement in the clinical condition was observed, the patient prompting referral to a specialized center. At postnatal 36 hours, there was an increase in the eyelid edema and skin erythema, which was considered the second peak of symptoms (Figure 3). During this time, it was discovered that the infant's mother had also ingested the same herb extract. Breastfeeding was discontinued and formula feeding was initiated. The prolonged INR was attributed to hepatotoxicity and vitamin K was re-administered. Daily coagulation and biochemical monitoring were performed. The infant's leukocytosis improved, INR returned to normal, liver enzyme values did not increase and clinical symptoms completely resolved. After three days of formula feeding, breastfeeding was reintroduced. The baby continued to exhibit normal clinical and laboratory findings and was discharged on the 6th day of follow-up.

Conclusion: In the newborn period, apart from breast milk, no natural products should be given to the baby. Exposures like these can lead to irreversible or, as in our case, reversible outcomes that may threaten the baby's life.

1. *LiverTox: Clinical and Research Information on Drug-Induced Liver Injury. Germander section.* Bethesda (MD): National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases; 2012.







Figure 1. Initial presentation of the patient



Figure 2. *Teucrium Polium*



Figure 3. Second peak

CONGENITAL CARDIAC ANOMALIES WITH 22q11.2 DELETION SYNDROME: CASE SERIES OF DIGEORGE SYNDROME FROM ISTANBUL

SEVDE BERCE KARAKAYA¹, NURDAN EROL², ABDULLAH ALPINAR², ABDULKADİR BOZAYKUT¹

¹ Zeynep Kamil Women's and Children's Diseases Training and Research Hospital, Child Health and Diseases
² Zeynep Kamil Women's and Children's Diseases Training and Research Hospital, Child Health and Diseases, Department of Pediatric Cardiology

OBJECTIVES DiGeorge syndrome (22q11.2 deletion) is one of the most common mutations seen in 1/4000 live births and is caused by the anomalies of the 3rd and 4th pharyngeal pouches. Therefore, it has different clinical and genetic transitions, which may present in various clinical outcomes. Cardiac pathologies are prevalent in those cases, so in our study, we aim to investigate patients with genetically diagnosed DiGeorge syndrome in our pediatric cardiology clinic follow-up.

METHODS Cases with genetic diagnoses who were seen and followed up in the pediatric cardiology outpatient clinic between March 2018 and September 2023 were retrospectively scanned from hospital records. Clinical and echocardiographic findings of the cases were evaluated.

RESULTS This study included 18 cases, 10 boys and eight girls. The ages ranged from 1 month to 9 years and 6 months at the time of the last examination. The majority of cardiac pathologies were conotruncal anomalies. Other anomalies included conoventricular septal defects and/or atrial septal defects and aortic arch anomalies. Cardiac pathologies are shown in Table 1. Two patients had no pathology. Nine of the patients (50%) had undergone or needed surgery for cardiac pathology. Pathologies of other systems and frequent infections were also present. Patients' follow-up requires various departments. In our case, a series % of 50 of the patients have motor mental retardation and needed, most commonly, child neurology and developmental pediatrics follow-up. In addition, hypocalcemia is found in 22% of the patients in our cases; they are in routine child endocrinology follow-ups. Two patients have thymic hypoplasia/agenesia, proved by imaging, and four of the patients are in the child immunology and allergy follow-up. Atypic facies are evident in four patients.

Table 1: Echocardiographical findings of the patients

CASE	SEX	AGE	CARDIAC PATHOLOGY – FINDINGS
1	M	9 m	Atrial Septal Defect
2	M	6y 1m	Tetralogy of Fallot
3	M	7y 9m	Double outlet right ventricle
4	M	4y 4m	Tetralogy of Fallot
5	M	9y 6m	Double aortic arch
6	F	4y	Aortic Arch Interruption (Type B)
7	F	5 y 2 m	Normal cardiac structure
8	M	6y 1m	Ventricular Septal Defect -Pulmonary Atresia
9	F	1y 1m	Ventricular Septal Defect
10	F	2m	Tetralogy of Fallot
11	M	4 y 5 m	Ventricular Septal Defect
12	F	6 m	Ventricular Septal Defect, Pulmonary stenosis
13	M	4 y 6 m	Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve
14	F	4 m	Ventricular Septal Defect,PFO
15	M	4y 3 m	Tausing Bing anomaly, Total pulmonary venous return anomaly
16	M	1 m	Aberrant left subclavian artery
17	F	2 y 7 m	Normal cardiac structure
18	F	5y 4 m	Atrial septal defect, peripheral pulmonary stenosis

What to keep in mind when suspected/diagnosed?

- Ecocardiogram to evaluate conotruncal abnormalities,
- Complete blood count
- T and B lymphocyte subset panels
- Flow cytometry to assess T cell count
- Immunglobulin levels
- Vaccine titer for evaluation of response to vaccines
- Serum ionized calcium nad phosphorus levels
- Parathyroid hormone level
- Chest xray for thymic shadow evaluation
- Renal ultrasound for possible renal and genitourinary defects
- Serum creatinine
- TSH
- Testing fot growth hormone deficiency

CONCLUSION In patients with DiGeorge syndrome, cardiac pathologies accompany the syndrome, as well as many organ system pathologies including thymus hypoplasia, hypocalcemia, heart defects, and dysmorphic facial characteristics. Some of these pathologies require cardiac intervention and cardiologic follow-up. In addition, coordinating patient follow-up with other departments will be beneficial in evaluating and treating all components of this syndrome. Multicenter studies with larger groups will contribute to the understanding of this issue.

REFERENCES:

- Wilson DJ, Burn J, Scambler P, Goodship J. DiGeorge syndrome: part of CATCH 22. *J Med Genet.* 1993 Oct;30(10):852-6. doi: 10.1136/jmg.30.10.852. PMID: 8230162; PMCID: PMC1016569.
- Lackey AE, Muzio MR. DiGeorge Syndrome. [Updated 2023 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK549798/>

ONE OF THE CAUSES OF NEWBORN EMERGENCIES: HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: A CASE REPORT

Özge Nur Turan¹, Batuhan Palaloğlu¹, Nurdan Erol², İlter Arifoğlu Barış³, Güner Karatekin³

¹Department of Pediatrics, University of Health Sciences, Zeynep Kamil Women's and Children's Hospital

²Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences, Zeynep Kamil Women's and Children's Hospital

³Department of Neonatology, University of Health Sciences, Zeynep Kamil Women's and Children's Hospital

Objective

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a fatal congenital heart disease in which the left-sided structures of the heart fail to develop significantly and requires urgent intervention. Although prenatal diagnosis is usually made, it can be easily missed in undiagnosed or unmonitored pregnant women and may present to the hospital with very serious clinical findings in the first days of life. In this report, we present a case of HLHS presenting with shock.

Case

A male baby born at 37th gestational week as G2P2, 3440 grams by normal vaginal delivery was discharged with normal findings. He was admitted to the emergency department with complaints of worsening general condition and poor sucking in 48-72 hours after birth. On examination; cutis marmoratus on the skin, peripheral pulses were weak, fever was 36.7C, saturation was 97%, tachycardic, tachypneic, respiratory sounds were natural, no murmur, no organomegaly. The patient was hypotonic. Blood glucose 45mg/dl, PH 6.97, PCO2 55.6mmHg, HCO3: 13mmol/L, Acute base deficit -19mmol/L, Lactate 14.9mmol/L were found in blood gas. Cultures were taken with a prediagnosis of sepsis and ampicillin+cefotaxime was started. He was immediately admitted to the neonatal intensive care unit, intubated and bicarbonate infusion was given for acidosis. Leukocyte 23030mm³, hemoglobin 15,2g/dl, platelet 229.000m³, CRP 1.82mg/dl, ALT 190U/l, AST115U/l, creatinine 1,65mg/dl, sodium 146mg/dl, Ca 8.4mg/dl were found. No pathology was observed on cranial ultrasonography. PGE1 0.01mcg/kg/min infusion and dobutamine 5mcg/kg/min infusion were started considering the possibility of aortic coarctation. Pediatric Cardiology consultation and echocardiography revealed that the left ventricle was hypoplastic, mitral and aortic valves were significantly stenotic, the transverse arch and the isthmus were severely hypoplastic, a ductus arteriosus was about to close and bidirectional flow was observed. HLHS was diagnosed with these findings.



Conclusion

HLHS is a pathology dependent on the ductal circulation. Patients may present with metabolic acidosis with closure of the ductus arteriosus. It is important to keep in mind ductus-dependent congenital heart anomalies such as HLHS in patients presenting with shock and acidosis as in our case. We wanted to emphasize the importance of upper and lower blood pressure, saturation measurements and femoral pulse in neonatal examination.

Keywords

CONGENITAL HEART DISEASE , CRITICAL CARE MANAGEMENT , HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME , NEWBORN



A CASE OF PERTUSSİS WITH LEUCOMOID REACTION



Irmak Emre, Leyla Beşel, Zeynep Kılıç, Çiğdem Kırmacı, Önder Kılıçaslan, Didem Kızmaz İřançlı, Emine Türkkan, Mey Talip, Adem Karbuz

Introduction

Bordatella pertussis (*b. pertussis*), the causative agent of pertussis, is a gram-negative, aerobic, non-spore-forming, nonmotile coccobacillus. Pertussis is a very contagious disease and transmission occurs through droplets. Classical pertussis most often occurs as a primary infection in unvaccinated children aged 1 to 10 years, and its duration may be 6 to 12 weeks or longer. After an incubation period lasting seven to ten days, the catarrhal period with nonspecific findings ends in a week or two. Cough attacks that begin at the end of the catarrhal period are characteristic of whooping cough. In the complete blood count, the leukocyte count is between 15,000 and 100,000/mm³ and lymphocytosis is typical.

The higher the leukocyte count, the worse the prognosis. In this case, we wanted to present a case of pertussis with leukemoid reaction.

Case

A 3-year-10-month-old male patient with no known disease was admitted to the pediatric emergency department with complaints of vomiting and cough that had been going on for 2 weeks. The patient's white blood cell count was found 78.870/mm³ in the examinations performed because she had been vomiting blood for the last 2 days. It was dominated by lymphocytes. There was no pathology on chest radiography. The patient was admitted to the pediatric infection service for further examination and treatment. There was no feature in his family history. It was learned that he had no vaccinations in his resume. On physical examination, there were diffuse rales, subcostal retraction and tachypnea in the lungs. Other system examinations were normal. Ampicin, sulbactam and azithromycin were started for possible infectious agents. Due to increased respiratory distress during follow-up, high-flow oxygen was administered to the patient and she was taken to the pediatric intensive care unit. The patient, who was in intensive care for two days, was transferred to the service when she no longer needed intensive care. Bone marrow aspiration was performed after atypical cells were seen in the peripheral smear during hematology consultation, and no pathology was detected. B. Pertussis was detected in the respiratory tract viral panel. Antibiotic treatment was discontinued on the 10th day of her hospitalization, and her leukocyte count decreased to 19000 / mm³ on the 14th day.

Results

Pertussis can be easily diagnosed by clinical and laboratory findings, especially by cough attacks. Studies conducted in recent years have shown an increase in the incidence of pertussis in other countries and in our country. With this case, we wanted to emphasize the importance of administering the pertussis vaccine in childhood

Keywords

Bordatella Pertussis, lokomoid reaction, pertussis

8. Genç Pediatristler Kongresi Kurs Konuşma Özetleri

Beslenme Kursu

Pratik Uygulamalarda Hafif ve Orta Malnütrisyonu Yaklaşım**Ahmet Baştürk**

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Malnütrisyon

Büyüme ve gelişme için gerekli olan bir yada daha fazla besin öğesinin vücut dengesini bozacak şekilde yetersiz veya dengersiz 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 alışkanlıkları) gibi nedenlerdir

Sekonder Nedenler

- Yetersiz sindirim (cerrahi, kısa barsak sendromu)
- Yetersiz emilim (kistik fibrozis, çölyak hastalığı)
- Yetersiz alım (anatomik defektler, yarı damak, yarı 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 sorulanmalıdır
- 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 kitlesi 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 mikroskopisi, parazit
- Akciğer grafisi
- Tüberküloz için PPD testi
- HIV testidir
- CRP
- Transferrin
- Retinol bağlayıcı protein

Malnutrisyonun tipinin belirlenmesi

Tablo1. 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 (kcal/kg/gün) =

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

Ağırlık yaşı : Ölçülen ağırlığın cinsine göre 50 percentile karşılık geldiği yaş.

Tablo3 . Yaşa göre enerji ve protein ihtiyacı

Yaş	Enerji (kcal/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	İskelet 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

Fonksiyonel Gastrointestinal Hastalıklarda Beslenme**Cansu Altuntaş**

İstinye Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Çocuklarda fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar (FGİH) hem tanı aşamasında hem de tedavi sürecinde sağlık sistemi üzerinde ciddi bir mali ve iş yükü gücü yaratmaktadır. 2016 yılında ROMA vakfı tarafından yayınlanan ROMA IV kriterleri ile tanısal süreçteki sorunların büyük ölçüde önüne geçilmiştir ancak günümüzde halen FGİH grubu için standart bir farmakoterapi bulunmamıştır. FGİH başlığı altındaki her hastalığın multifaktöriyel nedenleri ve gelişimsel süreçte değişken karakterleri olması nedeniyle hastalıklara müdahalede hayat tarzı ve diyet müdahaleleri önem kazanmıştır. Bu sunumda çocukluk çağı FGİH'a müdahalede beslenmenin yeri bilimsel temellere dayandırılarak anlatılacaktır.

Çocukluk çağı fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar (FGİH) yenidoğan/süt çocukluğu ve çocukluk/adolesans olmak üzere iki grupta değerlendirilir. FGİH tanısında günümüzde ROMA vakfının 2016 yılında yayınladığı ROMA IV kriterleri temel olarak kabul edilir. Bu sunumda beslenme/diyet tedavileri ile ilişkilendirilen; infant regürjitasyonu, kabızlık, fonksiyonel ishal, fonksiyonel karın ağrısı hastalıklarından bahsedilecektir.

İnfant regürjitasyonu izlenen hastalarda öncelikli hedef anne sütünün teşvikidir, hastalar düşük hacimde sık beslenmeli, beslenme sonrası gaz çıkarma-hemen yatırmamaya dikkat edilmelidir. Formula ile beslenen bebeklerde kıvam arttırıcılar ve parsiyel hidrolize formülalar ile kusma sıklığı/volumü azaltılabilir. Bunun yanında probiyotik desteği mide boşalma hızını arttırma amacı ile önerilebilir.

Kabızlık her yaş grubunda ayrı değerlendirilmelidir. Süt çocukluğunda anne sütünün alınımının teşviki büyük önem taşır. İlerleyen yaşlarda yeterli lif alınımına dikkat edilmesi ve dehidratasyonun önlenmesi öncelikli beslenme hedefleri olmalıdır. Probiyotiklerin kabızlıkta tek başına tedavide etkinliği olmamakla beraber destek tedavisi olarak önerilebilir.

Fonksiyonel ishal karbonhidrat sindirim enzimlerinde görece azalma izlenen süt çocuklarında izlenir. Bu hasta grubunda temel hedef sağlıklı beslenme olmalıdır. Bu grup hastalar yaşına uygun miktarda karbonhidrat alınımında sorun yaşamazlar.

Fonksiyonel karın ağrısı çocukluk ve adolesan çağda geniş bir hastalık grubunu kapsar. Bunlar fonksiyonel dispepsi, abdominal migren, irritable barsak sendromu ve başka grupta tanımlanamayan fonksiyonel karın ağrısıdır. Fonksiyonel karın ağrısında başarılı bir farmakoterapi bulunmamaktadır ve hastalığın altta yatan psikososyal, fizyolojik pek çok nedeni olduğu bilinmektedir. Hastalarda ortak izlenen distansiyon, motilite bozuklukları ve inflamasyona ise beslenme müdahaleleri ile başarılı sonuçlar alınabilmektedir. Günümüzde çalışmalar ile tedavi başarısı gösterilen beslenme tedavileri düşük FODMAP beslenme, lif desteği ve probiyotik desteğidir, ancak multifaktöriyel bir hastalık olması nedeniyle hiçbir beslenme tedavisinin hastalığın tamamen ortadan kalkmasını sağlamadığı görülmektedir.

Çocuk Alerji ve Dermatoloji Kursu

Yenidoğan Döneminden Çocukluk Çağına Sağlıklı Cilt Fizyolojisi ve Cilt Bakımı**A. Deniz Akkaya**

İstinye Üniversitesi Tıp Fak. Deri ve Zührevi Hastalıklar A.B.D.

Yenidoğan derisi intrauterin sıvı ortamdan, ekstrauterin karasal yaşama geçiş adaptasyonunda anahtar rol oynar. Mekanik koruma, termoregülasyon, kutanöz immünite ve su kaybını engelleyen bariyer özellikleri ile vital fonksiyonlara sahiptir. İnfant ve çocukların derisi yapısal ve fonksiyonel olarak immatür olduğundan termal stres ve güneş ışığına karşı hassas, enfeksiyonlar ile mekanik, kimyasal ve termal hasara karşı daha duyarlıdır. Bu nedenle atopik dermatit (AD), alerjik kontakt dermatit (AKD), iritan kontakt dermatit (İKD), diaper dermatit (DD), miliarya, bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar ile erozyon-bül gelişimi kolaylaşabilir.

Yenidoğan ve infantların derisi, büyük çocuk ve erişkinlere göre önemli farklılıklar gösterir. Stratum korneum (SC) daha ince, korneositler daha küçük, intraepidermal bağlantılar zayıf, dermoepidermal bileşke yassı görünümündedir. Artmış SC enzimatik aktivitesi sonucunda proteinaz bağımlı korneosit deskuamasyonu ve kazeinolitik spesifik aktivite izlenir. Doğal nemlendirici faktörler (NMF) ve lipid içeriği düşük, su içeriği fazladır. Deri yüzeyi pH seviyesi yüksektir (6.34-7.5). Bu özellikler epidermal bariyer fonksiyonunun yetersiz olmasına yol açar. Epidermal melanin içeriği düşük ve melanozomlar yetersizdir. Ekrin bezler tam olarak gelişmemiş ve terleme yetersizdir. Sebace bez sekresyonu düşük miktardadır. Kutanöz immünite ve mikrobiyom olgunlaşmamıştır. Deri yüzeyinin iletkenliği artmıştır. Ayrıca, deri yüzey alanı ve vücut ağırlığı oranı, büyük çocuklara göre 4 kat fazladır. Subkutan yağ dokusunda doymuş yağ asiti oranı yüksek olduğundan hipoksik travma ile subkutan yağ nekrozu gelişebilir. Kutanöz vaskülaritenin de immatür olması nedeni ile hipotermiye abartılı vazomotor yanıt sonucunda kutis marmorata izlenebilir.

Verniks, lipid (seramid), protein, lanugo, deskuame deri hücreleri ve su içerir. Nem ve pH dengesi sağlar. Su geçirmez özelliğindedir ve transepidermal su kaybını (TEWL) azaltır. Sahip olduğu doğal immün modülatörler ile antibakteriyel ve antioksidan özellik gösterir. Verniks pH değeri 6.7-7.4'tür ve verniks altındaki deride pH'ın 5.5-6 olmasını sağlar. Doğum sonrasında da koruyuculuğu devam eder. Bu özellikleri ile hayatın ilk günlerinde deriyi enfeksiyonlardan koruyucu bir rol oynar. Verniksin 6 saat-5 gün süre ile kalması önerilir.

Neonatal deri matürasyonu, dinamik bir yapısal olgunlaşma sürecidir. Bariyer fonksiyonu gelişimi 12. aya kadar devam eder ve tam olgunlaşma genellikle 2-4 yaş arasında izlenir. İlk haftalarda başlayan asidifikasyon süreci 2 yaşa kadar devam eder. Bariyer olgunlaşmasında ve SC lipidlerinin ekstraselüler olarak işlenmesinde görevli enzimlerin aktivasyonunda önemli olan bu süreçte, yüzey pH değeri 6.34-7.5'den, pH 4.1-5.8'e kadar düşer. Stratum korneum kalınlığı yenidoğanda 7,3µm iken, 3-5 yaşlarında erişkin kalınlığına (10.5 µm) ulaşır. Seramidler, yağ asitleri, kolesterolden oluşan lipid içeriği infantil dönem boyunca farklılıklar gösterir. Azalmış seramid oranı AD ile ilişkilendirilir.

Derinin çevresel faktörlerle etkileşimi sonucunda çeşitli patolojiler ortaya çıkabilir. Alkali bir deri yüzeyi, proteaz aktivitesi için ideal bir ortam sunar. Örneğin, ağız çevresine temas eden tükrük (proteaz, lipaz; pH 7.42,) anne sütü (pH 7.29) ve nazal sekresyonların (pH 6.9), emzik ile oklüzyonu sonrasında, ağız çevresinde İKD gelişebilir. Bez bölgesinin idrar ve feçes ile teması, alkali bir ortamda proteaz ve lipaz aktivasyonu ile epidermal bariyerin yıkımına yol açarak, DD ile sonuçlanır. Epidermal bariyerin optimizasyonunun devamı ve olumsuz çevresel faktörlerin etkileşimi nedeni ile, özellikle ilk 2 yıl boyunca, optimal deri bakımı büyük bir öneme sahiptir.

Deri bakımının temel adımları temizleme, nemlendirme ve güneşten koruma olarak özetlenebilir. Nemlendirme deri bakımının temelini oluşturur. Deri sağlığının korunması ve deri hastalıklarının ilerlemesinin engellenmesi için *Amerikan Dermatoloji Akademisi* tüm bireylere düzenli nemlendirici kullanımını önermektedir. Bebek ve çocuklarda deri bakımı ile ilgili bilgiler, büyük oranda çoğu AD çalışmalarından elde edilmiştir.

AD, primer olarak, epidermal bariyer fonksiyonunun bozulması ile gelişir ve diğer atopik hastalıkların gelişimini kolaylaştırır. Bozulmuş bariyer, deriden su kaybında artış ve alerjen, iritan ve mikroorganizmaların deriden geçişi ile inflamatuvar cevap ve alerjik duyarlanma ile sonuçlanır.

Epidermal bariyerin yapı taşlarını korneositler oluşturur. Suya dayanıklı lipid tabaka, korneositleri (kornifiye lipid zarf) kaplayarak su kaybını önler ve bariyer geçirgenliğini kontrol eder. Kornifiye lipid zarf ve hücre dışı harç benzeri çok katmanlı lipid tabaka (seramidler, serbest yağ asitleri, kolesterol) epidermal bariyerin önemli bileşenleridir. Seramidler ise SC'un

major lipitleridir. Epidermal bariyer disfonksiyonu eksojen ve endojen nedenlerin etkileşimi ile multifaktöryel olarak gelişir. Epidermal proteinleri kodlayan gen mutasyonları, kimyasal ve fiziksel iritanlar, kaşıma ile ortaya çıkan fiziksel hasar, alerjenler, dizbiyozis, ve anormal immün cevap bariyer disfonksiyonunun gelişiminde rol oynar. AD'te lezyonlu ve lezyonsuz deride, bozulmuş bariyer ile TEWL'da artış, alkali pH, permeabilitede artış, su tutma kapasitesinde azalma ve lipit kompozisyonunda değişiklikler izlenir.

Yenidoğan ve infantların deri bakımında kullanılan ürünler, SC'nin lipit ve su içeriğini optimize etmeli ve epidermal bariyeri olumsuz olarak etkileyebilecek maddeleri içermemelidir. Seramid içerikli nemlendiriciler SC homeostazını destekler. Özellikle atopik deri bakımında epidermal bariyerin onarılması hedeflenmektedir. Günlük olarak ılık su ile, 5-10 dakika süre ile düşük pH değerine sahip, parfümsüz, sabun ikamesi veya sindet olarak bilinen temizleyicilerin kullanımı ile duş alınması önerilmektedir. Sabun ve sodyum lauril sülfat içerikli ürünler, TEWL ve deri pH'ında artış ve SC hidrasyonunda azalmaya neden olur. Normal ve atopik deride, fizyolojik deri pH'ına (4-6) yakın temizleyiciler, tek başına su veya sabuna (pH 8-10) tercih edilir.

Doğumdan itibaren hassas temizleyicilerin ve bariyer lipitleri içeren nemlendiricilerin kullanımı, koruyucu epidermal bariyerin gelişmesine yardımcı olur ve uzun süreli nemlendirme ile deriyi yatıştırır. Topikal tedavilerin veya nemlendiricilerin, banyonun hemen ardından, hızlı bir kurulanma sonrası uygulanması ile emilim ve etkinlikleri artar. Nemlendirici kullanımı, AD hastaları için 1. seçenek non-farmakolojik tedavidir. Düzenli ve sık olarak ve bol miktarda tüm vücuda uygulanmalıdır. Lezyonlu deri bölgelerine topikal tedavi ajanları uygulandıktan sonra, diğer bölgelere nemlendiriciler kullanılmalıdır.

Farklı nemlendiriciler arasında etkinlik açısından anlamlı bir fark gösterilememiştir. Ancak seramid, kolesterol, filaggrin yıkım ürünleri gibi fizyolojik epidermal yapıları içeren nemlendiricilerin lipit tabakaların onarımı ve epidermal bariyer tamirinin uyarılmasını sağladığı gösterilmiştir.

Kontakt dermatite en çok neden olan kozmetik bileşenleri parfümler ve koruyucular olduğundan deri bakımı ürünleri parfüm, boya ve zararlı etkileri bilinen kimyasallar içermemelidir. Propilen glikol, lanolin, kokamidopropil betain, glikozitler gibi içerikler çocuklarda AKD'e neden olabilir.

AD'te pomat veya krem formundaki nemlendiriciler önerilmektedir. Yağ formundaki ürünler transepidermal su kaybına etkileri kısa süreli olduğu ve dolayısıyla nemlendirici etkileri zayıf olduğu için tercih edilmemelidir. Bitkilerden elde edilen yağlar ise besin alerjisine neden olabilecek protein alerjenler içerebilir veya sistemik emilim sonucunda endokrin etkilerle neden olabilir.

Bez bölgesi de özel bir bakım gerektirir. İdrar sonrasında ılık su ve yumuşak pamuklu bez ile önden arkaya doğru, tamponlayarak silme ve kurutma, dışkılama sonrasında yumuşak bir temizleyici ile yıkayarak temizleme yapılmalıdır. Temizlik sonrasında uygun nemlendiriciler ve bariyer ürünler uygulanmalıdır. Mümkün olan her an bez açık tutulmalı ve bölgenin hava ile teması sağlanmalıdır. Islak mendiller, sadece ev dışındaki ortamlarda kullanılmalıdır. DD varlığında düşük potents topikal kortikosteroidler (%1 hidrokortizon) düzelme olana kadar kullanılabilir. Daha güçlü steroidler ve antifungal-steroid kombinasyonları ise bez bölgesine uygulanmamalıdır.

İnfant ve küçük çocuklarda melanin üretimi kısıtlıdır ve melanositler ultraviyole (UV) hasarına karşı daha duyarlıdır. Çocukluk çağında geçirilen güneş yanıkları ve ilk 15 yaştaki maruz kalınan kümülatif UV düzeyi, ileriki hayatta deri kanserleri gelişimi için risk oluşturur. Güneşten koruyucu ürünler ile ilgili 6 aydan küçük bebeklerde yapılmış güvenilirlik çalışması bulunmamaktadır. UV'nin zararlı etkilerini engellemek için güneşten kaçınma ve koruyucu giysiler kullanılmalıdır. Güneşten kaçınmak mümkün değilse çinko oksit, titanyum dioksit gibi fiziksel koruyucular kullanılabilir.

Özetle epidermal bariyerin desteklenmesi gereken durumlarda günlük olarak duş alınması ve günde en az 2 kez tüm vücuda nemlendiricilerin uygulanması önerilmektedir. Bebek ve çocuklar için seçilen deri bakım ürünlerinin içerikleri dikkatle irdelenmeli, mümkün olduğunca az koruyucu içeren ve potansiyel iritan ve alerjenleri içermeyen ürünler tercih edilmelidir.

Çocuk Alerji-İmmünoloji Pratiğinde Cilt Döküntüleri**Esra Özek Yücel**

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Bilim Dalı klinik pratiğinde alerjik hastalıklar ve Primer immün yetersizliği olan hastalar çeşitli cilt döküntüleri ve cilt tutulumuna yol açan hastalıklar ile karşımıza gelebilirler. Burada ayrıntılı öykü alınması önemlidir. Öyküde tetikleyici, ilaç kullanımı, güneş veya soğuğa maruziyeti, şüpheli bir hasta ile teması öyküsü, döküntünün ne zaman ve nereden başladığı, ne kadar döküntü dışında semptom varlığı sorgulanmalıdır. Fizik muayenede öncelikle döküntünün karakteristiği belirlenmelidir. Lezyonun makül, papül, vezikül mü olduğu, eşlik eden vital bulgu anomalisi, ateş varlığı, eşlik eden organomegali, lenfadenopati, mukozal tutulum varlığı, ağrılı cilt ve epidermal ayrışma olup olmadığı ayrıntılı olarak incelenmelidir.

Klinik pratiğimizde ürtiker sık karşılaşılan bir döküntüdür. Sınırları belirli, deriden kabarık çevresinde kızarıklık olan yüzeysel dermiş tutulumu ile giden bir döküntüdür. İz bırakmadan iyileşir. Lezyonlar aynı yerde 24 saatten uzun kalmaz. Oldukça kaşıntılıdır. Anjiyoödem ise dermisin derin tabakaları, subkutan doku ve mukozada yer alan, dil, dudak, kulak, göz kapağı, el, ayak ve genital bölge gibi gevşek dokularda belirgin çoğunlukla kaşıntısız bir döküntüdür. Ürtiker'e göre daha geç düzeler; 72 saate kadar uzayabilir, %40-50 oranında ürtikere eşlik eder.

Ürtiker çocuklarda daha çok akut ürtiker şeklinde gelişir. Genellikle enfeksiyonlar sırasında ortaya çıkan, kendini sınırlayan ve ek tetik gerektirmeyen bir durumdur. Ürtikerin klinik belirtilerinin olduğu ancak lezyonların >24 saat sürdüğü ve morumsu renk değişimi olan durumda ayrııcı tanıda ürtikeryal vaskülit düşünülmelidir. Ürtikerin 6 haftadan uzun sürmesi kronik ürtiker olarak tanımlanır. Genelde hastalarda her gün ya da hemen hemen her gün belirti görülmektedir. Altta yatan bir fiziksel tetikleyici varlığında Kronik İndüklenebilir Ürtiker (KİÜ), olmadığı durumda Kronik Spontan Ürtiker (KSÜ) olarak adlandırılır. KİÜ tanısında tetikleyiciye göre tanısız provokasyon testleri yapılır. KSÜ de ise hastaya göre seçilmek kaydı ile tam kan sayımı, C reaktif protein, sedimentasyon, tiroid otoantikörleri, anti nükleer antikor, paraziter inceleme gibi tetkikler istenebilir. Kronik ürtiker de hastalık aktivitesi ürtiker kontrol testi ve ürtiker aktivite skoru ile değerlendirilebilir. Tedavide ilk tercih sedatif olmayan antihistaminik kullanımıdır. Eğer yanıt alınmaz ise dozu dört katına kadar çıkabilir. Yine yanıt alınmadığında anti IgE tedavi, siklosporin gibi sistemik diğer tedaviler planlanmaktadır.

Klinikte çok sık karşımıza çıkan diğer bir tablo da Atopik Dermatit'tir (AD). Çocuklarda sık görülen kronik enflamatuvar, alevlenmeler ve düzelme periyotları ile seyreden bir deri hastalığıdır. Lezyonlar genellikle hastalarda ilk yıl içinde ortaya çıkmakta ve yaş için tanımlanan lokalizasyonlarda görülmektedir. Tanı için olmazsa olmaz kaşıntı, tipik morfolojik dağılımda lezyonlar, kronik ve yineleyen dermatit, kişisel ve ailesel atopi öyküsü olması gerekmektedir. Tanı için Hanifin Rajka, İngiliz Çalışma Grubu tanı ölçütleri kullanılabilir.

Atopik dermatit klinik ağırlığı çeşitli skorlamalar ile belirlenebilir. Bilimsel çalışmalar ve klinik pratikte en sık SCORAD skorlaması kullanılmaktadır. Orta ağır ve erken başlangıçlı AD'ye besin alerjisi eşlik edebilir. En sık yumurtai inek sütü ve buğday duyarlılığı eşlik etmektedir. Ek olarak solunum alerjen duyarlılığı ve kontakt alerjen duyarlılığı eşlik edebileceğinden bu hastaları çocuk alerjist ile konsülte etmek faydalı olabilir. AdD ayrııcı tanısına diğer dermatozlar, metabolik hastalıklar, cildin enfeksiyon ve enfestasyonları, immün yetersizlikler girmektedir. Uyuz özellikle kronik kaşıntılı seyri nedeni ile özellikler küçük yaş hastalarda atopik dermatit olarak değerlendirilebilir. Ailede başka kaşınan bireyler olması, lezyonların aksiller, ayak tabanı, göbek çevresinde olması, eller ve parmak aralarında veziküler lezyonlar ve tünellerin görülmesi ile tanı konulabilmektedir. Çocuklarda yine iritan kontakt dermatit, alerjik kontakt dermatit de görülebilecek kronik egzematöz cilt hastalıklarıdır ve ayrııcı tanıda düşünülmelidir. AD tedavisinde temel yaklaşım iritanlardan kaçınma, tetikleyicileri kontrol etme ve cildin nemlendirilmesidir. Tüm hastalara önerilmektedir. Tedavide hastalığın ağırlığına göre topikal kortikosteroidler, topikal kalsinörin inhibitörleri, daha şiddetli vakalarda ise ıslak pansuman, sistemik immünsüpresifler ve dupilumab gibi biyolojik ajanlar tercih edilmektedir. Özellikle AD'li hastalarda S. Aureus ve Herpes virüsler ile ikincil cilt enfeksiyonları görülebileceğinden dikkatli olunmalıdır.

Primer immün yetersizlikler (PİY) bağışıklık sistemine ait hücreler, reseptörler, sinyal ileti molekülleri gibi elemanların eksiklik ya da fonksiyonlarındaki değişimler nedeni ile öncelikle hastaları çeşitli enfeksiyonlara yatkın hale getiren genetik kalıtsal bozukluklardır. PİY'de başta enfeksiyonlar olmak üzere immün disregülasyon, alerjik hastalıklar, maligniteye yatkınlık ve otoimmünite gibi çeşitli klinik tablolar hastalarda görülebilmektedir. PİY'de cilt tutulumu sıktır, %40-70 PİY hastasının cilt bulgusu olduğu ve çoğu hastada ilk tanı anında cilt tutulumu varlığı bildirilmiştir.

1. Enfeksiyöz cilt tutulumları

- Bakteriyel enfeksiyonlar: Lökosit adezyon defekti (LAD), ağır kongenital nötrofili gibi nötrofil sayı ve fonksiyonlarını etkileyen PİY'lerde cilt absesi, folikülit, impetigo gibi süpüratif cilt enfeksiyonları görülebilmektedir. Bu enfeksiyonlarda zayıf enflamatuvar yanıtı bağlı püy olmaması tipik bulgudur. Yine LAD'da omfalit görülebilir. Otozomal dominant Hiper IgE Sendromunda (HİES) genellikle 'soğuk abse' olarak adlandırılan enflamasyonun az olduğu S aureus'a bağlı tekrarlayan cilt enfeksiyonları görülebilir. Mikobakterilere karşı kalıtsal yatkınlık (MSMD) yaratan IL12 ve interferon gamma yollarındaki bozukluklara bağlı (IL12RB, IL12RB1, STAT1, IFNGR1, IFNGR2) gelişen hastalıklarda ciltte mikobakteri enfeksiyonları, BCG aşısı sonrası BCG'itis görülebilir. Bununla birlikte alerjik hastalıklardan özellikle Atopik dermatit'li (AD) hastalarda deri bariyerinin bozulması, cilt mikrobiyotasında çeşitliliğin azalmasına bağlı S aureus kolonizasyonu ve cilt enfeksiyonları görülebilir.
- Viral enfeksiyonlar: PİY hastalarında sağlıklı kişilerde görülenden daha yaygın, tekrarlayan ve tedaviye daha dirençli seyreden cildin viral enfeksiyonları görülebilmektedir. Deducator of cytokinesis 8 (DOCK8) eksikliği olan hastalarda Molluscum contagiosum, herpes enfeksiyonları, Human papilloma virüs (HPV) ve uzun dönemde buna bağlı deride skuamöz hücreli kanser gibi malignite gelişimi görülmektedir. Yine EVER1 ve EVER2 mutasyonu sonucu oluşan epidermodisplasia verrüsiformis ve WHIM sendromunda kronik ve yaygın HPV enfeksiyonları görülebilmektedir.
- Fungal enfeksiyonlar: PİY hastalarında özellikle Th17 hücre disfonksiyonu mevcut ise Candida türleri ile mantar enfeksiyonları sıkça görülmektedir. Ağır kombine immün yetersizliği (AKİY) olan hastalarda yaşamın erken dönemlerinde başlayan tekrarlayan inatçı pamukçuk görülebilir. HİES ve DOCK8 eksikliği olan hastalarda ağız, cilt ve tırnaklarda Candidiazis görülebilmektedir. Mukokutanöz kandidiazis (KMK) de IL17 yollarını etkileyen mutasyonlara sahip hastalarda, Dectin 1 eksikliği, STAT1 fonksiyon kazanım mutasyonu olan hastalarda görülebilmektedir. Kronik granülatöz hastalıkta da özellikle hastaların Aspergillus türlerine yatkınlığı olduğundan bu etken ile nekrotik ya da fistülize cilt enfeksiyonları görülebilir.

2. Egzematöz döküntüler

PİY hastalarında %13-22 oranında egzama görülebilmektedir. Özellikle erken başlangıçlı, şiddetli, tedaviye dirençli ve atipik yerleşimli (ağız etrafı, sakral bölge, tipik atopik dermatitin dağılım yerleri haricindeki bölgelerde) egzematöz döküntü varlığında alerjik hastalıktan ziyade var olabilecek immün yetmezlikler akla gelmelidir. Yine erkek çocuklarda ağır egzama eşlik eden trombositopeni ve düşük trombosit ortalama hacminin olması Wiskott Aldrich Sendromu (WAS) için tipiktir ancak tipik üçlü bulgu hastaların %50'sinde bulunmaktadır. WAS'ta hastalarda çoğunlukla egzama mevcuttur ve büyük kısmında burun kanaması, rektal kanama peteşi, ekimoz gibi kanamaya eğilim yakınmaları vardır. Egzemaya eşlik eden gelişme geriliği, dirençli ishal, fırsatçı patojenler ile görülen enfeksiyonlar, immün yetersizliği destekleyen bulgulardır. STAT3-HİES ve yeni tanımlanan ZNF341 eksikliğinde tekrarlayan stafilokoksik cilt enfeksiyonları (soğuk abseler), mukokutanöz kandida enfeksiyonları, akciğerde destrüksiyon ve pnömosel ile karakterize enfeksiyonlar görülmektedir. Özellikle DOCK8 eksikliğinde yaygın Molluscum contagiosum, cilt ve mukozalarda Human papilloma virüs (HPV) enfeksiyonları, Epstein Barr Virüs (EBV), sitomegalovirüs ve diğer herpetik enfeksiyonlar sıkça görülmektedir. IPEX (immune disregulasyon, poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı kalıtım) Sendromu X'e bağlı kalıtılan tipik bulguları egzama, tip 1 diyabet, dirençli ishal olan bir hastalıktır. Regülatuar T (Treg) Treg hücrelerin düzenleyici fonksiyonlarını gerçekleştirmede FoxP3 (forkhead box P3) transkripsiyon faktörü önemli rol oynamakta ve IPEX sendromu FOXP3 mutasyonlarına bağlı ortaya çıkmaktadır. Bu hastaların %70'inde erken çocukluk döneminde başlayan egzama mevcuttur, AD'den eşlik eden enteropati ve endokrin bozukluklar ile ayrılabilir.

3. Eritrodermi

Vücudun tamamında veya büyük kısmında eritem ve deskuamasyonla karakterize döküntü eritrodermi olarak adlandırılır. Yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde ortaya çıkan eritrodermik döküntüde AD'den ziyade PİY düşünülmelidir. Eritrodermik döküntü ile gelen bir hastada Omenn sendromu, Netherton Sendromu gibi cilt bariyerini düzenleyen proteinlerin doğuştan eksikliğine neden olan genetik hastalıklar ve iktiyozis düşünülmelidir. Omenn sendromu Ağır kombine immün yetersizliğe (AKİY) neden olan genlerin hipomorfik mutasyonları sonucu ortaya çıkan klinik bir tablodur. Hastalarda ilk iki hafta içinde başlayan eritematöz döküntüye hepatosplenomegali, lenfadenopati, büyüme gelişme geriliği eşlik eder. Alopesi de sıkça görülen bir bulgudur. İmmunoglobulinler genellikle düşük, eozinofili ve IgE yüksekliği saptanmaktadır. Netherton Sendromu SPINK5 mutasyonu sonucu oluşan süt çocukluğu döneminde başlayan eritodermiye neden olan bir hastalıktır,

bazı hastalarda iktiyozis de eşlik edebilmektedir. Netherton sendromu'nun klasik döküntüsü 'iktiyozis linearis sirkumfleksa' dir. Bu döküntüler polisiklik, eritemli, çift kenarlı-skuamlı, gezici lezyonlardır. Hastalarda ek olarak bambu saç (trikoreksis invaginata), IgE yüksekliği, eozinofili, besin alerjisi ve atopi de görülebilmektedir .

4. Ciltte granülomlar

Granüloamatöz cilt lezyonları alerjik hastalıklarda gelişmesi beklenen bir bulgu değildir. Enfeksiyöz olmayan granüloamatöz cilt döküntüleri Ataksi talenjektazi, AKİY, yaygın değişken immün yetersizlik seyrinde görülebilir. Lezyonlar merkezi atrofik kabuklu yama tarzında olabileceği gibi menekşe-morumsu renkte eritemli makül ya da ülsere papül ve nodül şeklinde olabilir.

5. Diğer cilt bulguları

Cilt döküntüsü olan bir hastada saptanan pigmentasyon anomalileri, saç, tırnak distrofisi ve dişlerde değişiklikler PİY için ipucu olarak değerlendirilmelidir. Örneğin Ektodermal displazi ve immün yetersizlik sendromu (EDA-ID) X'e bağlı kalıtılan NEMO eksikliğine bağlı gelişmekte olup hastalarda dirençli egzematöz cilt döküntülerine, hipohidrozis ve konik diş, hipodonti gibi diş anomalileri, hipotrikozis ya da alopesi gibi saç bulguları da eşlik etmektedir. Skleralar başta olmak üzere, kulak kepçesi gibi bölgelerde görülen talenjektaziler Ataksi Talenjektazi için uyarıcı bir bulgu olabilir. Hipopigmentasyon, açık renk saç Griscelli Sendromu, Chediak Higashi Sendromunda görülebilir. Bu hastalarda gelişebilecek Hemofagositik lenfositosisoz yaşamı tehdit edebilecek bir klinik tablo olduğundan dikkatli olunmalıdır. Diskeratozis kongenita da telomeraz ve kısa telomer oluşumu ile ilgili genetik bozukluk sonucu erken yaşlanma ile sonuçlanan bir hastalıktır. Hastalarda yaşla giderek artan pigmente cilt lezyonları, oral lökoplaki, tırnak distrofisi, saç kaybı, kemik iliği yetmezliği, lösemi gelişimi görülmektedir.

Sonuç olarak alerji ve immünoloji pratiğinde cilt tutulumu azımsanmayacak sıklıkta görülmektedir ve başta atopik dermatit ve alerjik hastalık olarak değerlendirilebilir. Ayrıntılı öykü ve fizik muayene ile elde edilebilecek ipuçlarını doğru değerlendirerek cilt tutulumuna ait karakteristik bulguları, tutulum özelliklerini ve eşlik edebilecek ek bulguları tanımak altta yatan hastalığın tanısına yardımcı olabilecek önemli unsurlardandır.

Alerjik Deri Testleri; Ön Hazırlık, Endikasyonlar ve Kontrendikasyonlar**Pınar Uysal**

Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Alerji ve İmmunoloji BD.

Deri prik testleri (DPT) alerjik hastalıkların tanısında kullanılan en güvenilir ve en uygun maliyetli testlerdir. Deri prik testi materyali olarak standardize edilmiş alerjen ekstraları ile plastik ya da metalden oluşan deri prik testi materyalleri kullanılır. Deri testi için Avrupa standart serilerinin içerdiği 18 solunum yolu alerjen serisi tercih edilirken bunlar yaşanan bölgenin bitki florasına ve alerjen haritalarına göre modifiye edilmelidir. Bu ekstralar, prik yöntem ile epidermis tabakasına inoküle edilir. Alerjenler, derinin dermis bölgesinde halihazırda bulunan dentritik hücreler tarafından alınıp işlenerek mast hücrelerine sunulur. Mast hücreleri, yüzeylerinde bu bileşene özgü spesifik immunoglobulin (İgE) taşıyorlarsa degranüle olurlar, böylece gözle görülür ödem ve eritem reaksiyonu meydana gelir.

Deri prik testinin uygulanması için hastanın kolunun önkol kısmının volar yüzü veya sırtı tercih edilir. Ön kolun volar kısmına yapılacak olan testlerde bilekten 5 cm, antekübital fossadan 3 cm uzaktan testin yapılması gerekmektedir. Her bir alerjen arasında 2 cm boşluk bırakılması gerekmektedir. Test yapılacak yüzel öncelikle %70 alkol ile temizlenmelidir. Pozitif kontrol solüsyonu histamin (10mg/ml), negatif kontrol serum fizyolojik, ardından sırasıyla alerjen ekstraları damlatılır. Sonrasında alerjen ekstraları de yüzeye damlatıldıktan sonra delme işlemi yapılır ve hemen ardından alerjen damlalar kağıt havlu yardımı ile silinir. Testin okunması 15 dakika sonra yapılır. Burada, alerjene karşı duyarlanma var ise eritem ve endurasyon ortaya çıkar. Değerlendirme için endurasyondaki ödem çapları ölçülür, 3 mm'den büyük olması durumunda test pozitif olarak kabul edilir (Şekil 1).

Hastada bulunana bazı durumlar testin yanlışla negatif veya pozitif okunmasına neden olabilir. Özellikle hastada bulunan dermografizm, ürtiker ve kutanöz mastositoz olması ya da testin uygulanması esnasında aşırı basınç yanlış pozitif sonuçlara yol açabilir. Diğer taraftan, prik işlemi esnasında testin yeterli derinlikte yapılmaması, ilaç etkisi yanlış negatif sonuçlara yol açabilir. Hastanın yaş, test süresince hastanın immünoterapi veya immunosupresif tedavi kullanması, çevresel diğer etkenler ve menstrüel siklus prik büyüklüğünü etkileyebilir. Hastanın kullandığı ilaçlardan antihistaminikler, topikal veya sistemik kortikosteroid, lökotrien reseptör antagonistleri, omalizumab gibi biyolojik ilaçlar testten önce kesilmelidir. Deri prik testinden yaklaşık 30 gün önce hastanın anafilaksi geçirmiş olması durumunda testin yapılması kontrendikedir. Bu süre venoma bağlı anafilaksi durumunda 4-6 haftadır. Kısmi kontrendikasyonlar ise anjina, kardiyak aritmiler, sağlığı yerinde olmayan yaşlı bireyler ve gebeliktir.

İntradermal testler ise İgE aracılı bir hastalık için güçlü klinik şüphe bulunmasına rağmen DPT negatif olduğunda kullanılır. Özgül bir alerjene duyarlılıktan kuşkulandığında duyarlılığı daha yüksektir. Daha yüksek dozda alerjen verildiğinden sistemik reaksiyon riski DPT'den daha fazladır. Negatif DPT sonrasında İDT yapılması sistemik reaksiyon riskini azaltır. İnsülin enjektörü ile 5 mm çapında küçük bir blep oluşturacak şekilde intradermal olarak enjekte edilir. 20 dk sonra spesifik İgE'ye bağlı ödem ve eritem reaksiyonu değerlendirilir. Oluşturulan blepten 3 mm daha geniş bir endurasyon oluşması durumunda test pozitif kabul edilir (Şekil 2).

İntradermal testlerde hastanın geçirmiş olduğu reaksiyonun ciddiyetine göre solüsyonlarda kullanılan alerjen ekstresi 10-1000 kat sulandırılmalıdır. İntradermal testler erken İgE aracılı alerji ile geç tip aşırı duyarlılık reaksiyonunun saptanmasını sağlar. Tip 1 alerjik yanıt saptanması için kullanıldığında reaksiyon riski çok daha yüksektir. Ancak, solunumsal alerjilerin tanısında kullanılmazlar. Ana endikasyon DPT'nin negatif olduğu arı venomu ve ilaç alerjisidir. Bu konuda tanı duyarlılığı DPT'den çok daha yüksektir.

Deri prik testleri ve İDT alerjik hastalıkların tanısında yarar sağlasa da alerji şüphesi olan hastalarda uygulandığı için test esnasında gelişebilecek anafilaksi gibi reaksiyonlara müdahale için önceden hazırlanmış tam teşekküllü uygun bir ortamın sağlanması ve personelin anafilaksiye müdahale edebilecek bilgi ve becerilere sahip olması gerekmektedir. Bu nedenle, DPT ve İDT yapılması gereken hastalar için pediatristlerin çocuk alerji hekimleri ile yakın iletişim içinde olması gerekmektedir.



Şekil 1. Deri prik testi yapılışı



Şekil 2. İntradermal test yapılışı

Yenidoğanda Pratik Yaklaşımlar Kursu

Ülkemizde Yenidoğan Taramaları**Emel Altuncu**

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Uluslararası Tıp Fakültesi, Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Yenidoğan Kliniği

Yenidoğan taramaları, en önemli koruyucu, önleyici sağlık hizmetlerinden biridir. Tedavi edilebilir hastalıklar yönünden test edilerek, riskli yenidoğanların normal yenidoğanlardan ayrılması, hastalıkların belirti ve bulgu vermeden erkenden tanınması ve böylece erken tedavi ile mortalite ve morbiditenin azaltılması amaçlanmaktadır.

Ülkemizde fenilketonürinin taranması ile 1993 yılında başlayan yenidoğan taramaları, yıllar içinde genişletilmiş olup, T. C.Sağlık Bakanlığı, Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü, Çocuk ve Ergen Sağlığı Dairesi Başkanlığı tarafından yürütülmektedir. Ulusal Tarama programı; Yenidoğan Metabolik ve Endokrin Hastalık Tarama Programı, Yenidoğan İşitme Taraması Programı, Gelişimsel Kalça Displazisi Tarama Programı ve Yenidoğan Görme Taraması Programından oluşmaktadır. Yenidoğan Metabolik ve Endokrin Hastalık Taramasında, tarama kağıdına ilki postnatal 0-48 saatler arasında bebek taburcu olmadan hemen önce, ikincisi 3-7.günlerde alınmak üzere 2 aşamada kan alınır ve fenilketonüri, hipotiroidi, biyotidinaz eksikliği, kistik fibrozis, konjenital adrenal hiperplazi ve spinal musküler atrofi hastalıkları taranır. Yenidoğan İşitme Taramasında tüm bebeklere tarama ABR yapılmakta, testten kalan veya risk faktörü olan bebekler ileri incelemeye alınmaktadır. Gelişimsel Kalça Displazisi Tarama Programı, postnatal 3-6.haftalar arasında risk faktörleri ve/veya fizik muayenede patolojik bulgusu olan bebeklere kalça ultrasonografisi yapılması şeklinde sürdürülmektedir. Yenidoğan Görme Taraması da, doğum sonrası ilk muayenelerde (yapılabiliriyorsa) ve sonrasında bebek 15 günlük olduğunda aile hekimlerince "Çocuk İzlem Protokolleri" kapsamında göz muayenesi ve kırmızı refle testi olarak yapılmakta, bebeğin aylık muayenelerinde tekrar edilmektedir. Ülkemizde Ulusal Tarama Programına girmemiş, pilot çalışmalar olarak devam eden, ancak pek çok hastanede uygulanan Kritik Doğumsal Kalp Hastalığı Taraması ise nabız oksimetre ile yapılmaktadır. Bu testte; bebek postnatal 24-48.saatler arasında iken preduktal (sağ el) ve postduktal (ayaklardan herhangi biri) SpO2 ölçülür ve sonuçlar değerlendirilir.

Ulusal İşitme Tarama Programı (UİTP) kapsamında yürütülmekte olan Yenidoğan İşitme Tarama Programının amacı; doğan her bebeğe işitme tarama testlerini sağlık kuruluşundan taburcu olmadan, aynı hastanede uygulamak, ilk 1 ayda tarama testlerini tamamlamak, ilk 3 ayda işitme kayıplı bebeklerin tanılarını koymak ve 6 ayda da işitme kaybı tanısı almış bebeklerimizin cihazlanmalarını ve rehabilitasyonlarını sağlayarak topluma sağlıklı bireyler kazandırmaktır. Tüm yenidoğanların doğum sonrası ilk 72 saatte Otomatik İşitsel Beyin Sapı Cevabı (aABR) ile taranması zorunludur.

Yenidoğanın Metabolik Acilleri

Sabahattin ERTUĞRUL

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi - Neonatoloji Bilim Dalı

ÖĞRENME HEDEFLERİ

Doğuştan metabolizma hastalıkları

Sınıflandırma

Klinik görünüm

Laboratuvar bulguları

Hastalıklar ve özellikleri

Tedavi yaklaşımları

Olgular ile doğuştan metabolizma hastalıkları

Doğuştan Metabolik hastalıklar

Doğumdan itibaren bulgu verebilir, ya da önceden sağlıklı olan bir yenidoğan, doğumdan sonraki birkaç gün veya hafta içinde, altta yatan metabolik hastalık belirtilerini göstermeye başlayabilir.

Başlangıçta hafif olabilen semptomlar, hızla kötüleşebilir. Tanıda veya tedavide gecikme, akut metabolik dekompansemana, ilerleyici nörolojik hasara, koma ve hatta ölüme neden olabilir.

Kalıtısal metabolik hastalıklarının sınıflandırılması

Ara metabolizma bozuklukları

İntoksikasyon tipi hastalıkları

Enerji metabolizması bozuklukları

Karmaşık molekül metabolizması bozuklukları

Nörotransmitter sentez veya metabolizması bozuklukları

Monoaminler

GABA

Glisin

İntoksikasyon tipi hastalıklar

Oluşan metabolik blok sonucu, ara ürünler birikerek, akut ilerleyici toksik bir klinik tablo oluşturur. Embriyo-fetal gelişim etkilenmez

Semptomsuz bir ara dönemden sonra klinik bulgular ortaya çıkar;

Akut; kusma, koma, karaciğer yetersizliği, tromboembolik komplikasyonlar vs.

Kronik; organ yetersizliği, büyüme geriliği, lens ektopisi, kardiyomyopati

Semptomsuz aralığın süresi saat, gün veya hafta olabilir. Açlık, besin alımı, ateş, enfeksiyon veya katabolizma metabolik krizi başlatabilir.

- Aminoasit metabolizması bozuklukları; fenilketonüri, akçaağaç şurubu idrar hastalığı, homosistinüri, tirozinemi vs.
- Organik asidemiler; metilmalonik asidemi, propionik asidemi, izovalerik asidemi vs.

- Doğuştan üre döngüsü kusurları
- Şeker intoleransı; galaktozemi, herediter fruktoz intoleransı
- Metal intoksikasyonu; Wilson, Menkes, hemokromatozis
- Porfirialar

Enerji eksikliği tipi hastalıkları

Enerjiyi çok kullanan organlar daha çok etkilenir; karaciğer, kalp, kas, beyin. Doğumda klinik bulgular vardır, ara dönem yoktur. Embriyo-fetal gelişim etkilenir; dismorf, displazi ve malformasyonlara neden olabilir. Katabolizma tekrarlayan krizlere neden olur. Sık görülen semptomları; hipoglisemi, hiperlaktik asidemi, hepatomegali, ciddi hipotoni, miyopati, kardiomyopati, kalp yetersizliği, dolaşım kolapsi, ani bebek ölümü.

Enerji eksikliği tipi hastalıkları; ikiye ayrılır**1- Mitokondrial enerji yetersizliği;**

Konjenital laktik asidemi

Piruvat karboksilaz

Piruvat dehidrogenaz

Krebs döngüsü enzim eksiklikleri

Mitokondrial solunum zinciri bozukluklar

Yağ oksidasyon kusuru

2- Sitoplazma enerji yetersizliği;

Glikoliz, glikojen ve glukoneogenez metabolizması bozuklukları

Pentoz fosfat yolu bozuklukları

Karmaşık molekül metabolizması bozuklukları

Hücre organellerindeki kompleks moleküllerin sentezi veya yıkımı bozuktur

Semptomlar kalıcı ve ilerleyicidir

Araya giren enfeksiyonlardan veya besin alımından etkilenmez

Yenidoğan döneminde hidrops fetalise neden olabilirler

Bu grupta;

Lizozomal depo hastalıklar

Peroksizomal hastalıklar

Alfa-1 antitripsin eksikliği

Kalıtsal glikozilasyon hastalıkları

Kolesterol sentez hastalıkları

Metabolik hastalıklarda klinik görünüm

Çoğu zaman sepsis tanısını akla getirir. İlk olarak sepsis ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır; sepsis ve buna yönelik başlangıç tetkikleri gönderilmelidir Kan kültürü negatif olduğunda, metabolik hastalık akla gelmelidir. Bazı metabolik hastalıklar, yenidoğan döneminde septisemi ile ortaya çıkabilir (galaktozemi; E.coli sepsisi) (Tablo 1).

Tablo 1. Metabolik hastalıklarda ortak klinik bulgular

Kusma, letarji, beslenmeyi reddetme	Nöbetler, özellikle miyoklonik
Metabolik asidoza bağlı takipne	Kronik hıçkırıklar
Ağır ketozis	Olağandışı koku
Hipoglisemi	Yaygın dermatoz, özellikle moniliasiz
Koagülopati	Hepatomegali
Ensefalopati	Sarılık

Metabolik hastalık ilerledikçe; Uyuşukluk veya komada artış ve duruş pozisyonunda anormallikler belirginleşir (fisting, opistotonus). Anormal hareketler (dil itme, dudak şapırdatma, miyoklonik sıçramalar), uyku apnesi, ilerleyici tonus anormallikleri (hipotoni, hipertoni) görülür (Tablo 2).

Tablo 2. Metabolik hastalıklarda acil yapılması gereken tetkikler

Kan şekeri, sodyum, potasyum, klorür	Hemogram
Kan gazları	Pansitopeni (organik asidemi)
Anyon açığı	Megaloblastik anemi
Total ve iyonize kalsiyum, Mg	Periferik kanda ve kemik iliğinde hipersegmente nötrofil: homosistinüri
İdrarda ketonlar	Karaciğer fonksiyon testi: AST, ALT, PT, aPTT ve inr
Üre ve kreatinin	Plazma laktat ve amonyak
Ürik asit	İdrar ve plazma aminoasitleri
Kreatin kinaz	İdrar organik asit profili
	Açıl karnitin profili "Tandem mass spectrometry"

İdrar

Redükten madde; Galaktozemiler, Herediter fruktoz intoleransı

Dinitrofenilhidrazin testi (DNPH); idrarda ketoasitler tespit edilir-MSUD

İdrar pH; metabolik asidozun nedenini belirlemede yardımcıdır

İdrar pH'sı <5; metabolik asidoza uygun fizyolojik yanıt, idrarla artmış asit atılımı

İdrar pH'sı >5; metabolik asidoz, renal tübüler asidozu düşündürür

Sülfid testi; molibden kofaktör eksikliği ve izole sülfid oksidaz enzim eksikliğinde idrar testi pozitif

FeCl₃; fenilalanin metabolitlerinden fenilprüvik asit ölçülür

Nitroprussiyat testi; sistinozis

Anormal Koku

Akçaağaç şurubu idrar hastalığı - idrarın akçaağaç şurubu veya yanmış şeker kokusu

İzovalerik asidemi ve glutarik asidemi tip II - keskin ve rahatsız edici terli ayak kokusu

Hipermetiyoninemi - haşlanmış lahana

Çoklu karboksilaz eksikliği – erkek kedi idrarı

Beyin omurilik sıvısı

Kantitatif BOS amino asit analizi yapılır. BOS / plazma glisin oranı; >0,08 anormaldir ve ketotik olmayan hiperglisinemi için tanısaldır. Kantitatif BOS laktatı; mitokondriyal enerji metabolizması bozukluğunda plazma laktat seviyeleri normal olabilir, ancak BOS seviyeleri yüksek olabilir.

Asidoz

Organik asit hastalıklarında, asidik metabolitlerin vücutta birikimi ile asidoz oluşur. Hipoglisemi ve laktik asidoz birlikteliğinde anlamlı ketozisin eşlik etmemesi, glukoneogenez hastalıklarını düşündürür. Anlamlı laktik asidoz, enerji üretiminde bir sorun olduğu anlamına gelir; mitokondrial oksidatif fosforilasyon defekti, piruvat dehidrogenaz eksikliği ve alfa ketoglutarat dehidrogenaz eksikliğidir (Şekil 1).

Anyon Açığı

Metabolik asidoz varlığında mutlaka bakılmalıdır

Anyon açığı = $[Na^+] - ([Cl^-] + [HCO_3^-])$; Normal aralığı: $\approx 12 \pm 4$ mEq/L

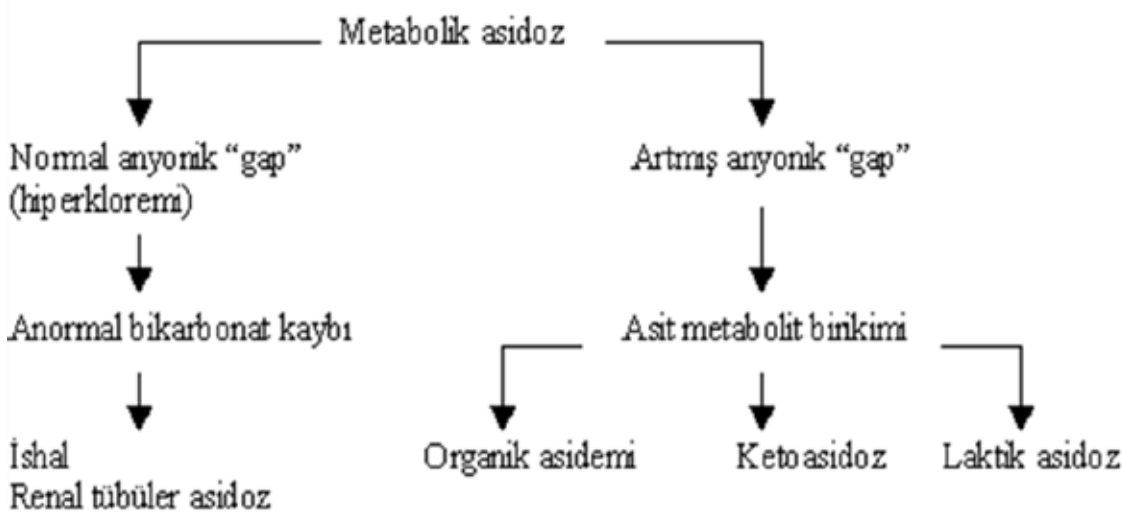
Na^+ + ölçülmeyen katyonlar = $Cl^- + HCO_3^- +$ ölçülmeyen anyonlar

Ölçülmeyen katyonlar; K^+ , Ca^{++} ve Mg^{++}

Ölçülmeyen anyonlar; proteinler, PO_4^{3-} , SO_4^{2-} ve organik asitlerdir

Organik asidemiler, laktik asidoz ve ketoasidozda anyon açığı en belirgin şekilde artar (>30 mEq/L)

Rabdomiyolizis ve nonketotik hiperglisemide de artar

Şekil 1. Metabolik asidoza yaklaşım

Metabolik asidozlu bir bebekte tanısal yaklaşım.

Laktik Asidoz

Primer laktik asidoz: glikojen depo hastalıkları, piruvat metabolizması bozukluğu, früktoz 1,6 difosfataz eksikliği ve mitokondrial oksidatif fosforilasyon kusurlarında görülür. Sekonder laktik asidoz; organik asit hastalıklarında görülür. Laktik asidozda, piruvat ölçümü önemlidir.

Normal Laktat/ Piruvat oranı <25

Bu oranı; piruvat dehidrogenaz eksikliği, glukoneogenez bozuklukları, piruvat karboksilaz eksikliği, ketoglutarat dehidrogenaz eksikliği veya oksidatif fosforilasyon kusurlarında artar.

Ketozis

Uzun süreli açlıkta pozitif olması normaldir. Yenidoğanda keton üretimi yetersizdir. Yenidoğanlarda idrarda keton görülmesi her zaman patolojiktir. Ketozis, asidoza neden olacak şiddette ise normal değildir. İdrarda keton görülmesi, katabolizmanın ağır olduğu anlamına gelebilir. Hipoglisemi veya asidozda ketonüri olması, kalıtsal metabolik hastalığı düşündürmelidir. Organik asidemilerin çoğunda ketoasidoz görülür.

Hiperamonemi

Amonyak; suda çözünen, hücre zarlarını kolayca geçen, toksik bir moleküldür. Hiperamonemi acil tedavi edilmesi gereken bir durumdur. Açıklanamayan kusma, letarji veya ensefalopatisi olan her yenidoğanda plazma amonyak düzeyi bakılmalıdır. Üre döngüsü kusurları, organik asidemiler ve yağ oksidasyon kusurlarında görülebilir (Şekil 2).

Organik asidemilerde genelde asidoz eşlik edebilir

Yağ oksidasyon kusurlarında hipoglisemiye eşlik edebilir

Üre döngüsü kusurlarında; hipoglisemi veya asidoz bulunmaz.

Amonyanın normal açlık düzeyleri <65 µmol /L

>150 µmol/L: çoğunlukla kalıtsal bir metabolik hastalığı düşündürür

>400 µmol/L: üre döngüsü kusuru

Aşağıdaki durumlarda önemli hiperamonemi gözlenir:

- Üre döngüsü kusurları
- Organik asidemi
- Yağ asidi oksidasyon kusurları
- Yenidoğanın geçici hiperamonemisi

Şekil 2. Hiperamonemide yaklaşım.



Hipoglisemi

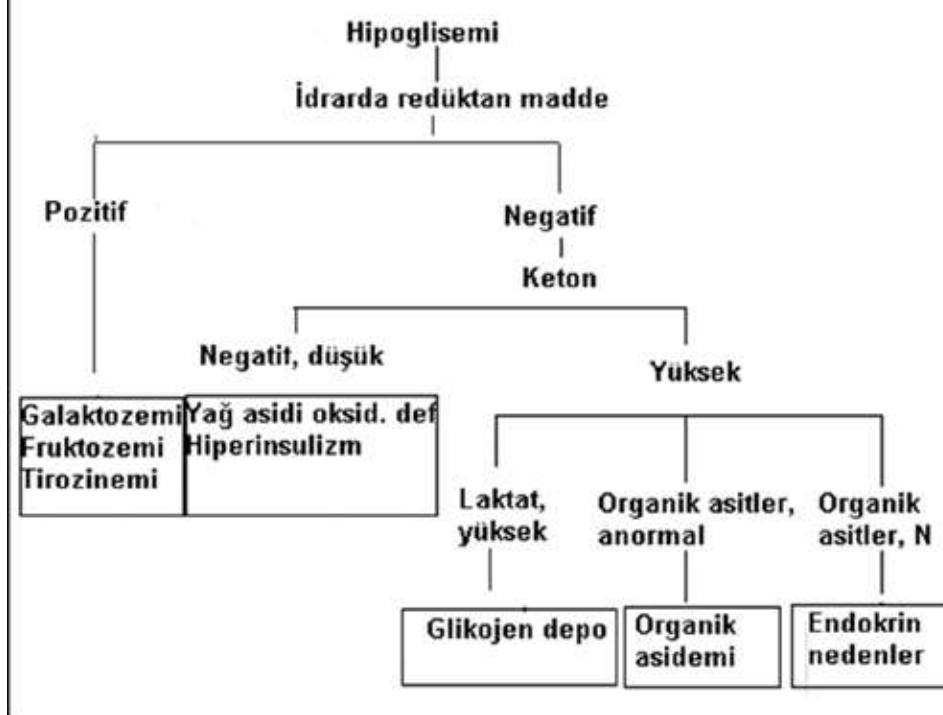
Hipoglisemi ve buna bağlı semptomlar aşağıdaki bozukluklarda görülür:

- Karbonhidrat metabolizması
- Yağ asidi oksidasyonu kusurlarında (orta zincirli açil-CoA dehidrojenaz eksikliği gibi)
- Hipoglisemi ile birlikte ketozis ve/veya asidoz muhtemelen neden organik asidemidir

Hipoglisemi, karaciğerin glikojenden glikozu serbest bırakamamasıyla ilişkilidir ve açlık dönemlerinde en şiddetlidir

Bu bozuklukların belirgin özellikleri: Hipoglisemi, hepatomegali, laktik asidoz

Şekil 3. Hipoglisemiye algoritmik yaklaşım



Yenidoğanda akut ensefalopati ile ortaya çıkan doğuştan metabolik hastalıklar:

- Organik Asidemiler
- Üre döngüsü kusurları
- Akçaağaç şurubu idrar hastalığı
- Ketotik olmayan hiperglisinemi
- Molibden kofaktör eksikliği

Organik Asidemiler

- Metilmalonik asidemi
- Propiyonik asidemi
- İzovalerik asidemi

Klinik:

Artmış anyon açığı ile metabolik asidoz

Plazma ve idrarda keton artışı

Plazma laktat artışı

Anormal idrar organik asidi

Pansitopeni

Üre döngüsü kusurları

Solunumsal alkaloz olabilir. Nedeni; hiperamonemi, solunum merkezini uyarak hiperpneye neden olur. Metabolik asidoz yaktır. Plazma amonyağında belirgin artış ve anormal plazma amino asitleri (OTC'de orotik asit artışı vb.).

Akçaağaç Şurubu İdrar Hastalığı (Maple Syrup Urinary Disease; MSUD)

Valin, lösin ve izölösin dekarboksilasyonunda rol oynayan dallı zincirli alfa- ketoasit dehidrogenaz enzimidaki hasar sonucunda oluşur. Valin, lösin, izölösin ve toksik metabolitleri kan ve idrarda birikir. Lösin; beyin hücrelerinde miyelinli beyaz maddeyi etkileyerek, sitotoksik beyin ödeminde neden olur (lösin ensefalopatisi). Klinik olarak;

Ketoasidoz

Anyon açığı artışıyla birlikte metabolik asidoz

Plazma ve idrar ketonlarında artış

İdrarda akçaağaç şurubu kokusu veya yanmış şeker kokusu görülür.

Ketotik olmayan hiperglisinemi

Asit-baz veya elektrolit anormalliği yoktur. Normal amonyak düzeyi vardır. Kanda ve BOS'ta glisin artışı olur. BOS / plazma glisin oranı; >0,08 anormaldır.

Molibden kofaktör eksikliği

Asit, baz veya elektrolit anormallikleri yok

Normal amonyak

Normal amino asitler

Düşük ürik asit

İdrarda yüksek sülfidler görülür.

Yağ asidi oksidasyon kusurları

Üç ana klinik görünüm: konvülsiyon, letarji, koma

Asidoz

Hipoketotik hipoglisemi

Hiperamonemi

Karaciğer enzimlerinde yükselme

Pansitopeni

Akut konjestif kalp yetmezliği veya aritmi ile ortaya çıkan kardiyomiyopati

Doğduğunda; dismorfik sendromlar, asit veya hidrops şeklinde birçok farklı klinik verebilir.

Yağ asidi oksidasyon kusurunu gösteren laboratuvar ipuçları şunlardır;

Serum ürik asidinde artış

Artan CK > 1000U/L

Transaminazlarda artış

Total ve serbest karnitin

Dikarboksilik asidüri (idrarda organik asit profili)

Açıl karnitin profili

Kurutulmuş kan örneği ile DNA'nın orta zincirli açıl CoA dehidrogenaz (MCAD) tetkiki

Tedavi

Metabolik hastalıklarda acil tedavi yaklaşımları iki grupta toplayabilir:

1- Destekleyici semptomatik tedavi

2- Metabolik hastalık tedavi yaklaşımı

Destekleyici semptomatik tedavi

1- Solunum ve dolaşım desteği

2- Elektrolit dengesizliğinin düzeltilmesi

3- Sıvı tedavisi; dikkat edilmesi gerekir

Laktik asidozu alevlendirme potansiyeli nedeniyle laktattan (Ringer laktat solüsyonu) kaçınılmalıdır.

Hipotonik sıvıların uygulanması beyin ödeme neden olabilir

4- Asidozun düzeltilmesi

5- Enfeksiyon ile ayırıcı tanısı yapılamadığından, antibiyotik tedavisi

6- Nöbetlerin kontrol altına alınması

7- Beyin ödemi ve uygunsuz ADH sendromu unutulmamalıdır.

Metabolik hastalık tedavi yaklaşımı

Yeterli kalori verilerek katabolizma önlenmeli; glukoz ve elektrolitli sıvı

Katabolizmayı önlemek için, hipoglisemi tedavi edilmeli

Olası toksik maddelerin alımı kesilmeli (protein, yağ, galaktoz)

Protein kaynakları 48 saatten daha uzun süre kesilmemeli

Alternatif yollar kullanılarak toksik metabolit atılımı arttırılmalı (hemodiyaliz, devamlı hemofiltrasyon)

Farmakolojik dozlarda vitamin kofaktörler verilerek rezidüel enzim aktivitesi arttırılmaya çalışılmalı

Spesifik tanı konulabilirdi ise buna uygun tedavi planı yapılmalı

Dehidratasyon ve hipogliseminin düzeltilmesi

Sıvı tedavisi: 120-160 ml/kg/gün (Beyin ödemi varsa kısıtlı sıvı)

Glikoz infüzyonu: 8-10 mg/kg/dk; metabolik krize yol açabilecek katabolik süreci önleyebilir veya en aza indirebilir

Anabolizmayı teşvik etmek ve serum glukozunu 120-150 mg/dL arasında tutmak için gerekirse sürekli IV infüzyonu şeklinde insülin (0,02-0,03 ünite/kg/saat) uygulanabilir

İnsülin infüzyonu kan şekeri düzeylerine göre ayarlanmalıdır

Metabolik asidozun düzeltilmesi

Serum bikarbonat düzeyi 15 meq/L'nin altına düşmüş ise İV bikarbonat verilmeli

Asidozun hızlı veya aşırı düzeltilmesinin merkezi sinir sistemi üzerinde olumsuz etkileri olabilir

Beyin ödeme neden olabileceği ve idrarla amonyak atılımını azaltabileceği için hiperamonemisi olan hastalara bikarbonat verilmesinden kaçınılmalıdır.

Tedavi (organik asidemi düşünülen hastalarda)

- Vitamin B12 (1 mg/gün, IM): Metilmalonik asidüri
- Biotin (10 mg/gün, oral, iki dozda): Propiyonik asidüri
- Tiamin (50 mg/gün, oral, iki dozda): Akçaağaç şurubu idrar hastalığı
- Riboflavin (50 mg/gün, oral, iki dozda): Glutarik asidüri tip 2
- Karnitin (100 mg/kg/gün, 4 dozda)
- Folik asit (10 mg/gün, iki dozda) veya folinik asit 2x2.5 mg (IV)

Üre siklus defektlerinde acil tedavi

Genel destek tedavisi

Protein alımının durdurulması

Amonyak; > 200 µmol/l ise arjinin, sodyum benzoat ve sodyum fenilbütiratın intravenöz infüzyonuna başla

Amonyak; > 400 µmol/l ise diyaliz

Kan amonyak düzeyleri izlenmeli, 12-24 saat içerisinde 200 µmol/L'nin altına düşürülmeye çalışılmalıdır.

Eğer klinik tabloya inatçı nöbetler hakimse

Piridoksin (B6)'ya duyarlı nöbet; 100 mg piridoksin intravenöz

Cevap yok ise

Folinik asit (lökovorin) duyarlı nöbet; iv veya oral 3 doz 5mg/kg/gün Ve

Biotinidaz veya çoklu karboksilaz defekti; 10mg/24 saat biotin oral

OLGU 1

Üç günlük erkek bebek, doğumda sağlıklı olan olgunun 24 saatlik iken multifokal klonik nöbetleri başlamış

3 kız kardeşi yenidoğan döneminde başlayan nöbetlerin ardından kaybedilmiş

Nöbetleri fonitoin ve fenobarbital ile kontrol altına alındı

Genel durumu kötü, dismorfik görünümde, hipotonik ve gözlerde nistagmus

Hemogram, periferik yayma, kan şekeri, kalsiyum, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kan gazları normal

Serum ürik asit düzeyi 4. günde 0,8 mg/dL, 1. haftada 0,5 mg/dL (N: 1.3-4.9)

Topuk kanı; metabolik panelinde açıl karnitinler, yağ asidi oksidasyon defekti ve organik asidemiler yönünden normal

İdrar organik asit analizinde laktik asidüri ve hafif ketonüri dışında bir bulgu yoktu.

İdrar aminoasitlerinden S-sülfosistein 1200 mikromol/g kreatinin (normalde kan ve idrarda saptanmaz).

18. gün çekilen MR'da serebral beyaz cevherde ileri hacim kaybı (atrofi), myelinde azalma (demiyeli nizasyon) saptandı

Olgu 21. günde solunum yetmezliği ve kalp durması ile kaybedildi.

Tanı: Molibden kofaktör eksikliği

OLGU 2

Dört günlük erkek bebek, anne sütü ile besleniyor

Akraba Evliliği: amca çocukları

Solunum güçlüğü, apne, spontan solunumu yüzeysel, yenidoğan refleksleri hipoaktif (ensefalopati olarak değerlendirildi)

İlk başvuruda kan gazı normal

Tekrarlayan Apne nedeni ile entübe edildi

Hemogram: Normal

Üre: 3, diğer biyokimyasal tetkikleri normal

1. gün: Amonyak: 3200 mcg/dl – Renal replasman tedavisi yapıldı

2. Gün: Amonyak: 466 mcg/dl

36. saatte Amonyak değerleri <200 mcg/dl seyretti

Renal raplasman tedavisi sonlandırıldı

Protein alımı ve destek tedavileri düzenlendi

SİTRÜLİNEMİ tanısı aldı

27. günde taburcu edildi.

OLGU 3

10 günlük kız bebek, anne sütü ile besleniyor. 10. güne kadar ek sorunu yok.

Genel durumu hipoaktif. Yenidoğan refleksleri zayıf alınıyor. Spontan solunumu yüzeysel, dismorfik bulgu yok, Sağ kol ve bacakta atma şeklinde konvülziyon mevcut.

Konvulsiyonları için midazolam ve fenobarbital başlandı

Trombosit : 101.000/mm³

Kan gazı, biyokimya normal, LP: normal, Kan, idrar ve BOS Kültürü: Üreme yok., Amonyak : (140) N, CRP: (-)

Tandem Mass-Kan amino asitleri, idrar organik asitleri gönderildi.

2. Gün Klinik durumda ani kötüleşme, Spontan solunumu yok. Entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı.

İdrarda Keton +, BOS/Kan Glisin: 0,04 (N)

Kan amino asit: Lösin:3756 µmol/L, Valin: 940 µmol/L, İzolösin: 495 µmol/L

Allo-izolösin: 172 (<5 mcmol/L)-Spesivite ve sensivite çok yüksek. Hidroksiprolinemi ile ayırıcı tanıda önemli

Tanı: Akçaağaç Şurubu İdrar Hastalığı (MSUD)

Dallı zincirli aminoasitler ve allo-isolösin çok yüksek - renal replasman tedavisi yapıldı - hemodiyaliz

Diyet ayarlandı, enteral alım başlandı

Tiamine devam edildi.

OLGU 4

25 günlük kız bebek acil polikliniğimize ateş, ishal, emmede azalma ve halsizlik nedeniyle getirildi

Üç günden beri ishali ve iki günden beri emmesinde azalma fark edilmiş

Son 15 gündür ara ara kusması oluyormuş. Yakınmalarının başlamasından sonra baş tutmasının azalmış

Anne- baba kuzen, 2 günlük ve 8 aylık olmak üzere iki kardeşinin öldüğü öğrenildi

Hepatomegali ve hipotonisitesi vardı. Hipoglisemisi vardı, 2cc/kg %10 dekstroz verildi

Kan gazı: pH 7,23, pCO₂ 38,3 mmHg, HCO₃ 12,9 mmol/L, ve laktat 4,2 mmol/L saptandı. Anyon açığı 14,7

Tam idrar tetkikinde keton negatifti. Amonyak 73,6 µg/dL, hemogram normal ve CRP negatifti.

AST 233 U/L, ALT 57 U/L, LDH 2117U/L, GGT 126 U/L ve CK 2277 U/L idi.

Ekokardiyografik kardiyomiyopati saptandı.

Tandem MS ile amino asit ve açıl karnitin profili çok uzun zincirli yağ asidi oksidasyon bozukluğu ile uyumlu geldi

OLGU 5

5 günlük kız hasta, anne baba akrablık var (kuzen)

Hiperbilirubinemi ile sevk edilmiş.

Total bilirübini 23 mg/dL, direk bilirubin 2,5 mg/dL, AST 248 U/L, ALT 104 U/l, PT 80 sn, aPTT 37 sn, İNR 2,5

Kan grubu ve sub grup uyumsuzluğu yok, direk coombs testi negatif

Ensefalopati bulguları var (fisting, retrokollis, hipoaktif)

İdrarda redüktan madde +3 pozitif

Laktoz free mama başlandı

Kuru kan galaktoz gönderildi yüksek olduğu tespit edildi

Beyin MR: globus pallidusta tutulum (bilirubin tulumuna bağlı?)

Genetik mutasyon galaktozemi ile uyumluydu

Yenidoğanda Beslenmenin Optimizasyonu**M. Törehan Aslan**

Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Yenidoğan beslenmesinde özellikle hasta term bebekler, preterm bebekler, çok düşük doğum ağırlıklı ve aşırı düşük doğum ağırlıklı bebekler uygun ve yeterli beslenememelerine bağlı olarak postnatal dönemde büyüme ve gelişme geriliği riskleri yenidoğan sağlığında kritik köşe taşlarından birisidir. Ekstrauterin büyüme geriliğinin preterm bebeklerde uzun dönemde olumsuz nörogelişimsel etkileri çalışmalarda gösterilmiştir. Enteral beslenmenin başaramadığı durumlarda erken parenteral beslenmenin uygun protein ve enerji sağlayarak başlanması, riskli yenidoğanlar için yaşamsal bir acil durum olarak kabul edilmektedir. Bu sayede protein katabolizması önlenmekte, pozitif protein dengesine erişmelerine ve büyümelerine de olumlu katkı sağlanmaktadır. Sağlıklı term bebeklerde olduğu gibi preterm ve hasta term bebeklerde de ideal besin anne sütüdür. Mümkün olduğunca doğumdan sonraki en kısa sürede anne sütünün verilmesi amaçlanmalı, ancak tam enteral beslenemeyecek bebeklere ilk saatten itibaren enerji ve protein ihtiyacını karşılayacak total parenteral beslenme hemen başlatılmalıdır. Erken parenteral beslenmenin, erken enteral beslenme ile birlikte çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde büyüme geriliğini azalttığı, mental gelişimsel skorlarını iyileştirdiği gösterilmiştir. Zamanla bebek tolere ettikçe enteral beslenme artırılırken parenteral beslenme desteği kademeli olarak azaltılarak kesilmelidir. Özellikle bazı riskli preterm gruplarında anne sütü zenginleştiricilerin beslenmede kullanıma girmesiyle birlikte prematüre osteopenisi başta olmak üzere ileri preterm bebeklerin birçok kritik morbiditesinde de önemli azalmalar görülmüştür.

Riskli Yenidoğanın Taburculuk ve Takibinde Temel Noktalar

Ersin Ulu

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi - Pediatri/Neonatoloji

Bazı bebekler hayata başlarken önemli nörogelişimsel sorunlarla karşı karşıya kalma riski altındadır. Bu durumdaki bebekleri korumak için Riskli Yenidoğanın Taburculuk ve Takibinde Temel Noktalar vurgulanarak bu bebeklerin takibinin bir parçası olan sağlık çalışanlarında olumlu davranış değişikliğine yol açacak bilinci kazandırabilmek önemlidir.

Riskli Yenidoğan İçin Genel Bilgiler

Son yirmi yılda tüm dünya perinatal bakımın kalitesinde istikrarlı bir iyileşme... yenidoğan bakımında iyileşme ile ülkemizde de daha fazla VLBW ve ELBW bebek hayatta kalmaktadır. (% 12 erken doğmuş bebeklerin % 90'ı, % 4 VLBW bebeklerin % 70'i sağkalım elde edilmiştir).

Yakın Yenidoğan - Obstetrik işbirliği, yenidoğanla ilgili programların başarılı bir şekilde uygulanması, patofizyolojinin daha iyi anlaşılması ve yenidoğan sorunlarının yönetimi, yenidoğan bakımındaki teknolojik gelişmeler ve hepsinden önemlisi pediatristlerin yenidoğan bebeklerin sağlam sağkalımını artırma konusundaki endişeleri, yüksek riskli yenidoğanların sağkalımının artmasına katkıda bulunmuştur. Bu gelişmeler, ELBW (<1000g) ve aşırı canlılık (22-25 hafta) doğan bebeklerde en dramatik olmuştur. Neonatal sağkalımda önemli bir iyileşme olmasına rağmen, hayatta kalanlarda kronik morbidite ve olumsuz sonuç insidansı yüksek olmaya devam etmektedir.

Serebral palsi gibi ciddi sakatlıkların görülme sıklığı, son yirmi yılda %4,5-10'da oldukça yüksek, aynı zamanda nöro-duyuşsal bozukluk (körlük ve sağırılık), bilişsel, öğrenme güçlükleri ve DEHB ve depresyon gibi davranışsal problemlerin giderek artan insidansı ile de ilişkilidir. Perinatal risk faktörleri ve neonatal hastalığın seyri, nörogelişimsel gerilik riski yüksek olan bir grup yenidoğanın varlığına işaret eder.

Zamanında ve uygun müdahale, engellerin çoğunu önleyebilir veya iyileştirebilir.

(örneğin – ROP için lazer fotokoagülasyon, işitme engelliler için zamanında işitme cihazı).

Yenidoğan uzmanları, birinci basamak sağlık hizmeti sunucuları arasında bilgi eksikliği, sağlık hizmeti sunucuları arasında koordinasyon eksikliği ve ebeveynlerin takip ihtiyacını anlamaları eksikliği vardır.

Yapılandırılmış izlem programı, multidisipliner izlemin uygulanmasının ve uyumunun iyileştirilmesine neden olabilir.

Riskli Yenidoğanın Sürveyansı

Sürveyansın amacı, yaygın sağlık sorunlarının neden olabileceği zararı tahmin etmek, gözlemlemek ve en aza indirmek, ayrıca bu tür durumlara katkıda bulunan faktörler hakkında bilgi toplamaktır. Modern hastalık sürveyansının kilit noktası, hasta olguların kayıt altına alınmasıdır.

Yenidoğan Takip Programının Misyonu;

YYBÜ'lerden taburcu edilen hasta bebeklere özel bakımın sürekliliğini sağlamaktır.

Yenidoğan Takip Programının Amacı,

- Büyüme, gelişme veya davranışın normalden sapmasını erken saptamak
- Belirlenmiş destek ve müdahaleleri sağlamaktır.

Nörogelişimsel gerilik "risk altındaki» yenidoğan, doğumdan itibaren ve taburcu edilmeden önce tanımlanmalıdır. Birinci basamak sağlık hizmeti sağlayıcısına ve ebeveynlere bir taburculuk özeti/Epikriz sağlanmalıdır.

Taburculuk özeti/Epikriz; doğum öncesi ve perinatal risk faktörlerini, yenidoğanın hastanedeki seyrini ve nörogelişimsel yetersizlik riskini artıracak tanı ve tedavileri tanımlamalıdır.

-Perinatal Bakımın Denetlenmesi

Erken bebeklik döneminde majör anomalilerin yokluğu veya sağkalımın kısa vadeli sonuçları tedavilerin etkinliğini ve güvenliğini değerlendirmek için yeterli değildir.

Uzun süreli takip; risk faktörleri, tedaviler ve sağlam sağkalım arasındaki ilişkinin anlaşılmasını artıracaktır. Sadece sağkalım veya kısa vadeli tıbbi sonuçları değil, sonraki müdahaleleri de içeren uzun vadeli sonuçların bildirilmesi, perinatal sonuçlar ile uzun vadeli sonuçlar arasındaki potansiyel kopukluğun daha fazla tanınması, bu risk altındaki yenidoğanların sekelleri ve kullanılan çoğu tedavi hakkında kanıta dayalı veri eksikliğinin bilinmesi etkili olacaktır

-Veri Tabanı Sağlanması

Ebeveynlerin / sağlık planlamasının öngörülü bir danışmanlığı:

- Ülkemizde, risk altındaki yenidoğanların sonuçlarına ilişkin sistematik bir veri tabanımız yoktur.
- Tek tip bir takip yapısı, risk altındaki bu bebeklerin bakımını iyileştirmenin ötesine geçecek, bölgesel ve ulusal sağlık planlamacılarına rehberlik edecek bir veritabanına izin verecektir.

Bu veri tabanı; daha donanımlı ve gelişmiş dünyadan elde edilen bilgilerden ziyade, gerçek yerel senaryoya dayalı olarak ebeveynler için objektif öngörülü rehberliğe de izin verecektir.

-Takip Programlarına Uyum

Ebeveynler, nörogelişimsel yetersizlik için risk faktörleri ve takip gerekliliği konusunda bilgilendirilmelidir.

Yapılandırılmış takip programı; uygulamanın iyileştirilmesine ve multidisipliner takibe uyumun sağlanmasına neden olacaktır.

o Multidisipliner takibin entegrasyonu

Farklı alanlardaki değerlendirmeleri sağlar.

Neonatolog/Çocuk Doktoru (koordinatör),

- Gelişimsel pediatrist / terapist,
- Göz doktoru,
- KBB uzmanı, odyolog,
- Fizyoterapist / ergoterapist,
- Pediatrik nörolog,
- Klinik psikolog,
- Ortopedist vb.

-Gelişimsel takibin, başışıklama veya rutin bakım için poliklinik izlemi ile bütünleştirilmesi için çaba gösterilmelidir.

-Bir sosyal hizmet uzmanı / halk sağlığı hemşiresi, multidisipliner ekibi entegre etmeli, ebeveyn iletişimini kolaylaştırmalı ve hasta güvenini artırmalıdır.

-Gelişimsel değerlendirme için sonraki kontrollerin tarihi / amacı / bir sonraki kontrolün yeri açıklanmalı ve belgelenmelidir.

İletişim:

- Velilerin adres, telefon numaraları ve e-postaları kayıt altına alınmalı ve güncellenmelidir.
- Ebeveynlere ve birinci basamak hekimlerine açıklama ve acil durum için iletişim telefon numaraları sağlanmalıdır.

o Bakımın sürekliliği sağlanmalıdır.

- Birinci basamak hekimi taburcu edilmeden önce belirlenmelidir. Risk faktörleri ve takip planı ile ilgili olarak bilgilendirilmelidir.

-Öneriler

- Hasta yenidoğanlara ("nörogelişimsel riski riski altındaki") bakan tüm sağlık tesislerinin bir takip programı olmasıdır.
- Takip programlarına uyumu artırmak için çaba sarf edilmelidir.

Riskli Yenidoğanın İzleminde Amaç

Riskli yenidoğan bebekleri sağlıklı yenidoğan akranlarına benzer bir iyilik hali ile hayatlarına devam etmelerine sağlayıcı ve gerekli, risk altındaki bebekleri belirlemek, önlemleri almak, eğitimleri vermek, tedavileri yapmak, ilgili bölümlere danışmak ve ilgili bölümün izlemine bebeğin alınmasını sağlamaktır.

Riskli Bebeğin YYBÜ'den Taburculuktan Önce Ve Taburculuktan Sonra Aktif İzlemi Gereklidir.

Riskli Yenidoğanın Belirlenmesi

Nörogelişimsel yetersizlik "riski altındaki" yenidoğan, doğumdan itibaren taburcu edilmeden önce tanımlanmalıdır.

- Prenatal ve perinatal risk faktörleri,
- Neonatal hastalığın seyri ve tedavileri,
- Nörogelişimsel gerilik riski yüksek olan bir grup "risk altındaki" yenidoğanı tanımlar.
- Risk faktörlerini ileriye dönük olarak kaydetmek ve bunları ebeveynlere iletmek ve taburculuk epikrizinde belgelemek önemlidir.

Kimin Takibe İhtiyacı Var? -Takip Seviyesini Ne Tayin Ediyor?

- "Risk altındaki" yenidoğanlar sağlıklı görünebilir ve rutin bir takipte kaçırılabilir.
- Hem doğumda üniteye yatıştan itibaren hem de anormal nörogelişimsel sonuçlara işaret eden takiplerde aktif bir sürveyans gereklidir.
- Semptomlar veya sakatlık belirtileri ortaya çıkmadan önce bile zamanında ve uygun tarama veya değerlendirme sunulmalıdır.

Riskli Yenidoğanın Takibi İçin Dökümantasyon: Taburculuk Epikrizi:

- Gebelik haftası, doğum ağırlığı, taburculuk ağırlığı ve taburculuk baş çevresi, beslenme yöntemi ve diyet içeriği,
- Tanı (tıbbi sorunlar listesi), ilaçlar ve diğer bölümlere yönlendirmeler,
- Oksijen durumu ve bebeğin oksijenden ayrıldığı gestasyon haftası,
- Son hematolojik değerlendirme tarihi ve bulguları, metabolik taramalar,
- ROP taraması, işitme taraması, tiroid taraması, kranyal ultrason,
- Aşılama durumu
- Ailenin değerlendirilmesi.

- **Yenidoğanın Yetersiz Gelişimi İçin Risk Faktörleri**
- A. Biyolojik risk faktörleri: Prematürite, Düşük doğum ağırlığı, Asfiksi, Şok, Ventilasyon ihtiyacı, BPD, Sepsis, Sarılık, PDA, NEK, Malformasyonlar
- B. Müdahaleler – ör. doğum sonrası steroidler / hipokarbi vb..
- C. Sosyo – ekonomik Faktörler

Tıbbi Risk Faktörleri

- YYBÜ taburcu olanlarda olumsuz gelişimsel sonuçlar için çeşitli risk faktörleri tanımlanmıştır. Bunlar arasında en büyük etken muhtemelen gebelik yaşı ve doğum ağırlığıdır. VLBW ve ELBW bebeklerinin sağkalımında kayda değer bir iyileşme olmuştur, ancak bu iyileşme nörogelişimsel sonuçlarda benzer bir iyileşme ile ilişkili değildir. Bu nedenle çoğu merkez, nörogelişimsel sonuçları bir başarı ölçütü olarak ele alır ve preprematürelere takibini üstlenir.
- Neonatal sepsis, nörogelişimsel gerilik için bilinen bir başka risk faktörüdür.
- Menenjit vakalarının %20-60'ında MSS hasarı, gram negatif menenjit vakalarında işitme kaybı %15 iken, %30'unda gelişme geriliği sorunları vardır.
- Genel olarak NEK'li bebeklerin meta-analizinde, yenidoğan NEK'li çocukların% 45'i nörogelişimsel olarak sorunludur.
- İnvaziv ventilasyon tek başına nörogelişimsel sorunlar için bir risk faktörü olarak tanımlanmıştır.
- BPD'li bebekler daha düşük bir ortalama gelişimsel duruma sahip olduğu bilinmektedir.
- VLBW ve BPD'li preterm bebekler daha yüksek nörogelişimsel gecikme riski taşır, ancak bu risk solunum problemleriyle değil, yenidoğan beyin lezyonları ile ilişkilidir.
- Prematürite, doğum ağırlığı<1000g ve bilirubin ensefalopatisi ile ilişkili yenidoğan sarılığının olumsuz bir sonucu olması muhtemeldir.
- BPD'yi önlemek veya iyileştirmek için uzun süreli postnatal steroid tedavisi gibi terapötik müdahaleler, negatif MSS sonuçlarıyla ilişkili görünmektedir.

Sosyo-ekonomik/Çevresel Risk Faktörleri

- Sosyo-ekonomik durumun oynadığı önemli bir rol vardır.
- Çalışmalarda sosyal sınıf ve riskli bebeklerde gelişimsel sonuçlarla ilişkisi için birkaç farklı yolla belirlenen düşük sosyal sınıfta; daha zayıf büyüme, okuma ve heceleme sorunları dahil olmak üzere, daha önemli akademik zorluklar, daha düşük IQ, daha zayıf dil becerileri, daha zayıf ince motor beceriler, daha fazla saldırganlık ve dışsallaştırma davranışı, daha fazla depresyon ve diğer psikiyatrik bozukluklar ve daha zayıf kardeş ilişkileri, ve daha zayıf sosyal gelişme saptanmıştır.

Riskli Yenidoğan İçin Takip Sıklığının Ve Kullanılacak Testlerin Belirleyicileri

"Belirlenmiş riskin seviyesine" bağlıdır.

Takip düzeyinin belirleyicileri;

- Perinatal risk faktörlerinin şiddeti,
- Doğumdan itibaren YYBÜ'de gereken müdahaleler,
- Ailenin demografik faktörleri ve takip hizmetinin kaynakları.

Yenidoğanda Yetersiz Nörogelişim İçin Yüksek Risk:

1. <1000 gr doğum ağırlığı ve/veya gebelik <28 haftalık bebekler
2. BPD, IVK ve PVL gibi majör morbiditeler
3. Perinatal asfiksi - 5 dakikada Apgar skoru 3 veya daha az ve/veya HIE
4. Diyafram hernisi, Trakeoözofageal fistül gibi cerrahi durumlar
5. SGA(<3. persantil) ve LGA (>97. persantil)
6. 24 saatten fazla mekanik ventilasyon
7. Kalıcı uzun süreli hipoglisemi ve hipokalsemi
8. Nöbetler
9. Menenjit
10. İnotropik / vazopresör desteği gerektiren şok
11. HIV pozitif annelerden doğan bebekler
12. İkizden ikize transfüzyon
13. Yenidoğan bilirubin ensefalopatisi
14. Başlıca malformasyonlar
15. Doğuştan gelen metabolizma hataları / diğer genetik bozukluklar
16. Taburculukta anormal nörolojik muayene

Yenidoğanda Yetersiz Nörogelişim İçin Orta Risk:

1. Ağırlığı olan bebekler:1000 g-1500g veya <33 GH gebelik
2. İkizler/üçüzler
3. Orta Neonatal HİE
4. Hipoglisemi, Kan şekeri<25 m/dl
5. Yenidoğan sepsisi
6. 20mg/dL > hiperbilirubinemi veya kan değişim gereksinimi
7. IVH derece 2
8. Yetersiz ev ortamı

Yenidoğanda Yetersiz Nörogelişim İçin Hafif Risk:

- 1. Preterm, Ağırlık 1500 g - 2500g
- 2. HİE Evre 1
- 3. Geçici hipoglisemi
- 4. Şüpheli sepsis
- 5. FT gerektiren yenidoğan sarılığı
- 6. IVH Evre 1

Riskli Yenidoğan Nerede Takip Edilir? Takibi Kim Yapar?

- Takip yeri ebeveynler tarafından kolayca erişilebilir olmalı ve taburcu kartında yerin tarifi belirtilmelidir.
- Düşük riskli bebekler sağlam çocuk polikliniğinde takip edilebilir.
- Orta ve Yüksek riskli bebekler, gerekli multidisipliner yaklaşım ile ve YYBÜ bakımı sağlayan bir klinikte veya yakınında takip edilmelidir.
- Takip yeri ebeveynler tarafından kolayca erişilebilir olmalı ve taburcu kartında yerin tarifi belirtilmelidir.
- Düşük riskli bebekler sağlam çocuk polikliniğinde takip edilebilir.
- Orta ve Yüksek riskli bebekler, gerekli multidisipliner yaklaşım ile ve YYBÜ bakımı sağlayan bir klinikte veya yakınında takip edilmelidir.
- Kapsamlı bir takip programı;
- Çocuk doktoru,
- Çocuk psikoloğu,
- Çocuk nöroloğu,
- Göz doktoru,
- Odyolog,
- Ergoterapist,
- Sosyal hizmet uzmanı ve
- Beslenme uzmanından oluşan bir uzman ekibini tek bir çatı altında içeren çok disiplinli bir yaklaşım gerektirir.

Düşük Riskli Yenidoğanın Takibi:

- Büyüme ve gelişmede sapmayı taramak amacıyla
- Çocuk doktoru /
- Birinci basamak sağlık hizmeti sağlayıcısı ile takip.

Orta Riskli yenidoğanın Takibi

- Neonatolog ve Gelişim uzmanı pediatrist ile takip edilir:

Gelişimsel gecikme izlemi ve mevcut hastalıkları yönetme şeklinde yürür.

- Gelişim uzmanı pediatrist
- Gelişim terapisti
- Radyolog
- Göz doktoru
- Odyolog
- Fizyoterapist
- Social hizmet uzmanı
- Beslenme Uzmanı

Nörogelişimsel Gecikme İçin Yüksek Riski Olan Bebeğin Takibi:

- Neonatolog: gelişimsel gecikmeyi denetler ve izler
- Orta risk ekibine ek olarak

•Pediatrik nörolog

•Genetikçi

•Ergoterapist/İş ve uğraş terapisti

•Konuşma terapisti

•Endokrinolog

•Pediatrik cerrah

•Ortopedist

YYBÜ'den Taburcu Olmadan Önce Ve İzlemde Aktif Gözlem

Taburculuk Öncesi

- A) Tıbbi muayene
- B) Nörodavranış ve Nörolojik muayene
- C) Nörogörüntüleme
- D) ROP taraması
- E) İşitme taraması
- F) Konjenital hipotiroidi taraması
- G) Metabolik bozuklukların taranması
- H) Anne-babanın başa çıkma ve gelişim ortamının değerlendirilmesi

Taburculuk Sonrası İzlem

- I) Tıbbi muayene - beslenme ve büyüme, Bağışıklama
- J) Nörolojik muayene
- K) Gelişim değerlendirmesi
- L) Oftalmolojik değerlendirme – şaşılık ve refraksiyon
- M) İşitme, Dil ve konuşma
- N) İşlevsellik O) Davranışsal, bilişsel ve zeka durumu

Öneriler

Anormal nörogelişimsel sonuçlara işaret etmek için hem taburculuk öncesi hem de takipte aktif bir sürveyans gereklidir. Doğumdan taburcu olmadan önce takip programı planlanmalıdır. "Risk altındaki" yenidoğanlar en az bir yaşına kadar takip edilmelidir (okul yıllarına kadar takip arzu edilir)

Acil ve Yoğun Bakım Kursu

Solunum Yetersizliğinde Güncel Yaklaşım**Tolga Besci**

İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

Solunum Sıkıntısı ve Solunum Yetmezliği

Akut solunum yetmezliği, akciğerlerin oksijenasyon ve/veya ventilasyonu sağlayamaması durumudur. Arteriyel oksijen kısmi basıncın 60 mmHg altına düşmesi hipoksik solunum yetmezliği (tip 1), karbondioksit kısmi basıncın 50 mm Hg üstüne çıkmasına hiperkapnik solunum yetmezliği (tip2) olarak tanımlanır. Çocuklar yetişkinlere kıyasla solunum yetmezliğine daha yatkındır. Henüz tam gelişmemiş dar hava yollarında direnç, sekresyon varlığında hızla artabilir; solunum kasları artmış iş yükü ile hızla yorulabilir; özellikle küçük bebeklerde santral solunum merkezinin tam gelişmemesi nedeniyle bradipne ve apne gelişebilir. Çocukların artmış metabolik hızları nedeniyle oksijenizasyon ve ventilasyondaki kusurlar kompanse edilemez, solunum sıkıntısı hızla solunum yetmezliğine dönüşebilir.

Solunum yetmezliği çocuk yoğun bakım ünitelerine yatışın en sık sebeplerindendir. Etiyolojide sık görülen hastalıklar şu şekildedir;

1. Akciğer parankimi ve solunum yolu ilişkili
 - a. Enfeksiyon (pnömoni, bronşiyolit, krup, trakeit,...)
 - b. Astım
 - c. Yabancı cisim aspirasyonu
 - d. Havayolu anomalileri (laringomalazi, trakeoözefageal fistül, vasküler halka, ...)
 - e. Travma (pnömotoraks, hemotoraks, kontüzyon)
2. Kardiyovasküler sebepler
 - a. Kalp yetmezliği (myokardit, perikardit, aritmi, konjenital kalp anomalileri, ...)
3. Santral sinir sistemi (SSS) ilişkili sebepler
 - a. Hipoventilasyon (kafa travması, nöbet, SSS enfeksiyonu, ...)
 - b. Hipotoni
 - c. Havayolu koruyucu reflekslerin kaybı
4. Diğer sistemler
 - a. Metabolik asidoz
 - b. Oksijen taşıma kapasitesinde azalma (karbonmonoksit zehirlenmesi, methemoglobulinemi, ...)
 - c. Gastroözefageal reflü

Çocuklarda solunum sıkıntısı bulguları takipne, taşikardi, yardımcı solunum kaslarının kullanımı, çekilme, burun kanadı solunumudur. İleme, iç çekme (gaspıng), bradipne ve apne geç bulgular olup solunum durmasının habercisidir. Artmış metabolik ihtiyaçları sebebiyle solunum yetmezliğinde hızla kardiyovasküler arrest gelişir.

Akut respiratuar distres sendromu (ARDS), pulmoner veya ekstrapulmoner nedenlerle tetiklenen akciğer hasarıdır. Mortalitesi yüksek, yönetimi güçtür. Pediatrik akut respiratuar distres sendromu (PARDS) tanı ve tedavi rehberi, Pediatrik Akut Akciğer Hasarı Fikirbirliği Konferansı 2'ye (Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference 2; PALICC 2)¹ göre invazif mekanik ventilasyon (IMV) uygulanan hastalarda PARDS tanısında oksijenasyon indeksi (OI) ≥ 4 veya oksijen saturasyon indeksi (OSI) ≥ 5 olması şartı aranmaktadır (Tablo 1). Oksijenizasyon indeksine göre hastalık ciddiyet sınıflaması yapılmaktadır. Non-invaziv ventilasyon (NIV) uygulanan hastalarda PARDS tanısı (en az 5 cm H₂O BiPAP veya CPAP uygulanırken) parsiyel arteriyel oksijen basıncının solunan fraksiyonel oksijene oranı (P/F oranı) ≤ 300 veya oksijen saturasyonunun solunan fraksiyonel oksijene oranı (S/F oranı) ≤ 264 kriterleri sağlanıyorsa konulmaktadır, hastalık ciddiyet sınıflaması yapılmamaktadır. Solunum yetmezliği vaktinde tanınmalı ve uygun solunum destek tedavileri sağlanmalıdır.

Solunum Destek Tedavileri

Solunum sıkıntısı bulunan tüm hastaların öncelikle hava yolu açıklığı sağlanmalıdır. Bilinci kapalı hastalarda "baş geri çene yukarı" ve "çene itme" manevraları ile havayolu açıklığı sağlanmalı, yabancı cisim varlığı kontrol edilmeli ihtiyaç halinde orofarengeal veya nazofarengeal yapay hava yolu kullanılmalıdır. Spontan solunumu bulunmayan hastalara acil olarak kendinden balon maske ile ventilasyona başlanmalıdır.

Solunum çabası yeterli, havayolu açık hastalarda basit oksijen verme yöntemleri ilk basamak tedavi olarak kullanılabilir. Oksijen desteği hastanın FiO_2 ihtiyacına göre basit nazal kanül (1-2 lt/dk akış), basit oksijen maskesi (6-10 lt/dk akış ile %30-60 FiO_2), geri solumasız oksijen maskesi (10-12lt/dk akış ile %90-95 FiO_2) ile sağlanabilir. Basit oksijen tedavileri yalnızca solunan havadaki oksijen konsantrasyonunu artırmaktadır, akciğerde ekspiryum sonu pozitif basınç (PEEP) etkisi yaratmaz, ölü boşluk yıkama görevi görmezler. Basit oksijen tedavisi ile solunum sıkıntısında iyileşme sağlanamayan hastalarda yüksek akışlı nazal kanül, non-invazif ve/veya invazif ventilasyon uygulanmalıdır.

Yüksek Akışlı Nazal Kanül (YANK) ile Oksijen Tedavisi

YANK ısıtılmış, nemlendirilmiş, oksijen konsantrasyonu ve akış hızı ayarlanmış havanın nazal kanül aracılığıyla hastaya iletilmesi sistemidir.² Özellikle bronşiyolit tanılı çocuklarda sıklıkla kullanılmakta olan bu yöntemin solunum işini azalttığı, entübasyonu önlediği ve standart oksijen ile noninvaziv pozitif basınçlı ventilasyon (NPPV) arasında basamak işlevi görüldüğü bilinmektedir.³

YANK uygulamasının anatomik ölü boşluğu yıkayarak karbondiyoksit (CO_2) klirensi sağladığı, değişken miktarlarda PEEP uyguladığı öne sürülmektedir.⁴ Ancak yakın zamanda yapılan klinik çalışmada YANK uygulanan bronşiyolit tanılı hastalarda solunum işinin azaldığı ama bu etkinin PEEP etkisiyle gerçekleşmediği ve tidal volümlerin değişmediği gösterilmiştir.⁵ Çocuklarda YANK, bronşiolitin yanı sıra astım, trakeomalazi gibi hava yolu hastalıklarında etkilidir; ekstübasyon sonrası basamak tedavi ve entübasyon sırasında apneik ventilasyon için kullanılabilir. YANK havayolu koruyucu reflekslerin bulunduğu hastalarda uygulanmalı, kusan ve havayolunu koruyamayan hastalarda ve yüksek PEEP ve akciğeri açma stratejisi gerektiren akut respiratuar distres sendromu olgularında kullanımı uygun değildir.

YANK uygulamasında kanül, burun deliklerinin yaklaşık yarısını kapatacak boyutta seçilir. Nemlendirici sıcaklığı $37^{\circ}C$, akış hızı 1-2lt/kg/dk, FiO_2 hastanın oksijen saturasyonu %94-99 aralığında olacak şekilde ayarlanır. Tedavinin etkinliği non-invaziv parametrelerle takip edilmelidir, başarılı tedavi göstergeleri ilk 1 saat içerisinde taşikardi ve taşipnenin gerilemesi, solunum iş yükünün ve oksijen ihtiyacının ($SpO_2/FiO_2 > 200$) azalmasıdır.

YANK desteği altında oksijen ihtiyacı gerileyen ($FiO_2 < 0.4$ ile $SpO_2 > \%92$), solunum sıkıntısı bulguları ortadan kalkan hastalarda akım azaltılarak veya doğrudan tedavi sonlandırılabilir. Doğrudan tedavinin sonlandırılmasının yoğun bakım yatış süresini kısalttığı ve olumsuz klinik sonuçlara neden olmadığı öne sürülmüştür.⁶

Non-invaziv Pozitif Basınçlı Ventilasyon

Non-invaziv pozitif basınçlı ventilasyon (NPPV) endotrakeal tüp veya trakeostomi kanülü gibi yapay havayolu kullanılmadan, çeşitli ara yüzler ile alveolar gaz değişimini artırmayı amaçlayan ventilasyon stratejisidir. Çocuklarda 1990'lı yılların sonlarında başlayan NIV uygulamaları gün geçtikçe yaygınlaşmaktadır.⁷ NIV, akciğerlerde açılma sağlayabilir, solunum kasları üzerindeki yükü azaltabilir, alveolar ventilasyon ve gaz değişimini iyileştirebilir.⁸ NIV kullanımı ile trakea yaralanması, barotrauma, volütrauma ve IMV'a bağlı nozokomial enfeksiyonların önüne geçilebilir,⁹ hastanın hava yolu koruyucu mekanizmaları ile yutma fonksiyonu korunur, konuşmasına imkân tanınabilir ve sedasyon gereksinimi azalır. Ayrıca NIV kullanımı ile entübasyon sıklığı, yoğun bakım yatış süreleri ve hastane harcamaları azalmaktadır. Ancak NIV uygulamasının başarısı, uygun hasta ve ara yüz seçimi, doğru uygulama ve ekip tecrübesi ile ilişkilidir.

Çocuklarda NIV, alveolar hipoventilasyonun ön planda olduğu tip 2 solunum yetmezliklerinde olduğu gibi ventilasyon/perfüzyon uyumsuzluğunun ön planda olduğu tip 1 solunum yetmezliklerinde de etkin kullanılmaktadır. Ancak erişkinlerde ve çocuklarda ARDS hastalarında NIV kullanımında entübasyonun gecikebileceği ve klinik sonuçların olumsuz etkilenebileceği endişeleri bulunmaktadır.

NIV uygulamasının kesin kontraendike olduğu durumlar:¹⁰

- Kalp-solunum durması,
- Bilinç değişikliği ($GKS < 8$),
- Aspirasyon riskinin yüksek olduğu durumlar (kuma, havayolunu koruyucu reflekslerin kaybı, yeterli sekresyon temizliğinin sağlanamaması),
- Havayolunun korunması gerektiği durumlar (üst hava yolu obstrüksiyonları, yanık, vb...),
- Tedavi edilmemiş pnömotoraks.

Rölatif kontraendikasyonlar:

- Hemodinamik dengesizlik,
- Yakın dönemde geçirilmiş gastrointestinal sistem (GIS) cerrahisi, üst GIS kanama,
- Yoğun sekresyon varlığı,
- Yüz travmaları (yüzde laserasyon veya yüz kemiklerinde kırık),
- Ekip yetersizliği.

NIV uygulaması için, NIV yazılımı bulunan konvansiyonel mekanik ventilatörler, spesifik NIV ventilatörleri, transport ventilatörler kullanılabilir.

Pek çok konvansiyonel mekanik ventilatör ilave yazılım ile NIV yapabilmektedir. Konvansiyonel ventilatör NIV modu kullanılması ek cihaz ve devre gerektirmez, NIV ve IMV geçişi yapılabilir ama kaçak kompensasyonu yetersizdir ve özellikle küçük bebeklerde etkin tetikleme sağlanamayabilir. Spesifik NIV ventilatörler, kaçığı iyi kompanse edebilmekte, kaçık varlığında dahi tetik hassasiyetlerini koruyabilmekte ve konvansiyonel ventilatörlere kıyasla hasta ile senkronizasyon iyi olabilmektedir. Bu cihazların dezavantajı düşük tidal volümleri ölçemediklerinden belli vücut ağırlığının altında kullanımlarının uygun olmamasıdır.

NIV başarısı için uygun arayüz seçimi önemlidir, ancak çocuklarda arayüzlerin etkinliklerini karşılaştıran çalışmalar oldukça az sayıdadır. İdeal arayüze, hastanın yaşına, kooperasyonuna, basınç gereksinimine, kaçık miktarına, merkezin olanaklarına ve tecrübesine göre karar verilmelidir. Tip I solunum yetmezliğinde burnu ve ağzı içine alan (oro-nazal, tam yüz, miğfer) arayüz seçilmelidir. Çocuklarda NIV için genellikle nazal, oronazal, tam yüz maskeleri tercih edilmekle birlikte belirli bölgelerde (ör. Güney Avrupa) miğfer (helmet) arayüzü de yaygın kullanılmaktadır.¹¹

Nazal maskeler, ölü boşluğun az olması, aspirasyon riski bulunmaması, hastaya konuşma imkânı tanınması gibi avantajlara sahiptir. Genellikle kooperasyonu iyi olan, kaçığı önlemek için ağzını kapalı tutabilecek hastalar için uygundur. ARDS gibi hastanın dispneik olduğu ve yüksek PEEP kullanılması gereken durumlarda kaçık yüksek olacağından kullanımı sınırlıdır.

ÇYBÜ'de sıklıkla oronazal maskeler kullanılmaktadır. Oronazal maskeleri ile ağızdan kaçıklar önlenir, gaz değişimi ve dakika ventilasyonu artar. Aspirasyon riski bulunan hastalarda dikkatle kullanılmalıdır. Oronazal maskelerde özellikle yüksek basınçlarda kaçığı önlemek güç olabilir, bu nedenle sıkı tespitleme yapıldığında burunda ve yüzde bası yaraları görülebilmektedir. Tam yüz maskeleri oronazal maskelere göre konforlu, bası yarası riski az ancak ölü boşluğu fazla olan maskelerdir. Solunum yetmezliğinde oronazal maskeler kadar etkili olduğu gösterilmiştir.¹²

Konvansiyonel ventilatörler NIV uygulanırken çift hatlı devre kurulumu yapılmalı ve üzerinden kaçığın olmayacağı (non-vented), ağzı ve burnu içine alan arayüz seçilmelidir. Spesifik NIV ventilatörleri ile NIV uygulanırken inspiryum ve ekspiryum aynı hattan sağlanacağı için tek hatlı devre kurulumu yapılmalı, devreye ekshalasyon portu yerleştirilmeli ve ağzı ve burnu içine alan herhangi bir (vented veya non-vented) arayüz seçilmelidir.

İnvaziv Mekanik Ventilasyon

Oksijen destek yöntemleri, non-invaziv ventilasyonun yeterli oksijenasyon veya ventilasyonu sağlayamaması ve/veya havayolu açıklığının korunamadığı durumlarda endotrakeal entübasyon ve mekanik ventilasyon uygulanır. Mekanik ventilasyon stratejisi altta yatan hastalığa (obstrüktif-restriktif) göre farklılıklar gösterir.

Basınç kontrollü modlarda azalan akış ile belirlenen inspiryum tepe basıncında akciğer kompliyansına göre tidal volüm elde edilir. Volüm kontrollü modlarda sabit akış ile belirlenen tidal volümler değişken tepe basıncında elde edilir. Basınç regüle volüm kontrollü modlarda azalan akış ile belirlenen tidal volümler değişken tepe basıncında elde edilir. Çocuklarda basınç-volüm kontrollü modların klinik sonuçlara etkisi gösterilememiştir.

Akciğer koruyucu mekanik ventilasyonda hastaya yaşa uygun tidal volüm (6-8ml/kg), solunum sayısı ve dakika ventilasyonu sağlanırken kapalı alveolleri açmak için yeterli PEEP uygulanmalıdır. Hastayı barotravmadan korumak için inspiryum tepe basıncı <32 cmH₂O ile sınırlandırılmalı kompliyansını kaybetmiş akciğer varlığında düşük tidal volümler (4-6ml/kg) ile permisif hiperkapniye geçilmelidir. Oksijen toksisitesinde korunmak için doğru ventilasyon stratejisi uygulanarak FiO₂<0.6 (SpO₂:%92-97) hedeflenmelidir. Yüksek oksijen ihtiyacı olan ağır ARDS'de doku oksijenasyonundan emin olduğu takdirde oksijen saturasyon hedefleri aşağı (SpO₂:%88-92) çekilebilir.

Sonuç olarak çocuklarda solunum sıkıntısı kolaylıkla solunum yetmezliğine dönebilir, zamanında uygun solunum desteği sağlanmazsa solunum ve kardiyovasküler arrest gelişir. Havayolu açıklığı sağlanarak hızlıca ventilasyon ve oksijenasyon desteği sağlanırken bir yandan altta yatan hastalığın tedavisine başlanmalıdır.

Kaynaklar:

1. Emeriaud G, López-Fernández YM, Iyer NP, et al. Executive Summary of the Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome (PALICC-2). *Pediatr Crit Care Med.* 2023;24(2):143-168. doi:10.1097/PCC.0000000000003147
2. Ricard J-D, Roca O, Lemiale V, Corley A, Braunlich J, Jones P, et al. Use of nasal high flow oxygen during acute respiratory failure. *Intensive Care Medicine.* 2020;46(12):2238-47. doi: 10.1007/s00134-020-06228-7.
3. Rimensberger PC, Kneyber MCJ, Deep A, Bansal M, Hoskote A, Javouhey E, et al. Caring for Critically Ill Children With Suspected or Proven Coronavirus Disease 2019 Infection: Recommendations by the Scientific Sections' Collaborative of the European Society of Pediatric and Neonatal Intensive Care. *Pediatric critical care medicine : a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies.* 2021;22(1):56-67. doi: 10.1097/PCC.0000000000002599. PubMed PMID: 33003177.
4. Nielsen KR, Ellington LE, Gray AJ, Stanberry LI, Smith LS, DiBlasi RM. Effect of High-Flow Nasal Cannula on Expiratory Pressure and Ventilation in Infant, Pediatric, and Adult Models. *Respir Care.* 2018;63(2):147-57. Epub 2017/10/27. doi: 10.4187/respcare.05728. PubMed PMID: 29066588.
5. Guglielmo RD, Hotz JC, Ross PA, Deakers TW, Diep JEL, Newth CJL, et al. High-Flow Nasal Cannula Reduces Effort of Breathing But Not Consistently via Positive End-Expiratory Pressure. *Chest.* 2022. Epub 2022/03/21. doi: 10.1016/j.chest.2022.03.008. PubMed PMID: 35305971.
6. Udurgucu M, Albayrak H, Kinik Kaya HE, Yener N. Comparison of Two Weaning Methods from Heated Humidified High-Flow Nasal Cannula Therapy in Pediatric Intensive Care Unit. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol.* 2022;35(2):79-85. doi:10.1089/ped.2021.0229
7. Davies JD. 2018 Year in Review: Noninvasive Respiratory Support. *Respir Care.* 2019;64(9):1139-45. Epub 2019/08/31. doi: 10.4187/respcare.07170. PubMed PMID: 31467154.
8. Abadesso C, Nunes P, Silvestre C, Matias E, Loureiro H, Almeida H. Non-invasive ventilation in acute respiratory failure in children. *Pediatr Rep.* 2012;4(2):e16. Epub 2012/07/18. doi: 10.4081/pr.2012.e16. PubMed PMID: 22802994; PubMed Central PMCID: PMC3395974.
9. Girou E, Schortgen F, Delclaux C, Brun-Buisson C, Blot F, Lefort Y, et al. Association of noninvasive ventilation with nosocomial infections and survival in critically ill patients. *JAMA.* 2000;284(18):2361-7. Epub 2000/11/07. doi: 10.1001/jama.284.18.2361. PubMed PMID: 11066187.
10. Demaret P, Mulder A, Loeckx I, Trippaerts M, Lebrun F. Non-invasive ventilation is useful in paediatric intensive care units if children are appropriately selected and carefully monitored. *Acta Paediatr.* 2015;104(9):861-71. Epub 2015/06/03. doi: 10.1111/apa.13057. PubMed PMID: 26033193.
11. Mayordomo-Colunga J, Pons-Òdena M, Medina A, Rey C, Milesi C, Kallio M, et al. Non-invasive ventilation practices in children across Europe. *Pediatr Pulmonol.* 2018;53(8):1107-14. Epub 2018/03/27. doi: 10.1002/ppul.23988. PubMed PMID: 29575773.
12. Ozsancak A, Sidhom SS, Liesching TN, Howard W, Hill NS. Evaluation of the Total Face Mask for Noninvasive Ventilation to Treat Acute Respiratory Failure. *Chest.* 2011;139(5):1034-41. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.10-1905>.

Tablo 1. Akut respiratuvar distress sendromu tanı kriterleri

Yaş	Perinatal sorunlarla ilişkili hastaları dışla		
Zamanlama	Bilinen klinik tetikleyiciden sonra bir haftada		
Ödem orijini	Kardiyak yetmezlik veya sıvı yükü ile açıklanamayan solunum yetmezliği		
Akciğer görüntüleme	Akut pulmoner parankimal hastalıkla uyumlu plevral efüzyon veya atelektaziye bağlı olmayan unilateral veya bilateral yeni infiltrasyonlar		
Oksijenizasyon	NIV	Invazif MV	
	PARDS (ciddiyet sınıflaması yok)	Hafif/Orta	Ağır
	Tam yüz maskesi ile CPAP \geq 5 cmH ₂ O veya iki basınçlı ventilasyon uygulanırken; PF oranı \leq 300 SF oranı \leq 250	IMV: OI < 16 ya da OSI < 12 NIV: PF oranı > 100 SF oranı > 150	IMV: OI \geq 16 OSI \geq 12 NIV: PF oranı \leq 100 SF oranı \leq 150

Entübasyonda Risk Oluşturabilecek Hastayı Anlayalım ve Önleyelim**Sinem Oral Cebeci**

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Çocuklarda solunum sisteminin anatomik ve fizyolojik özellikleri erişkinlerden farklıdır. Bu farklılıklar nedeniyle hava yolu yönetiminin pediatrik yaş grubuna uygun şekilde yapılması büyük önem taşımaktadır. Çocukların metabolizma hızının yüksek, akciğer kapasitesinin daha düşük olması daha hızlı desatüre olmalarına neden olur. Anatomik olarak kafa/oksiput oranı ve dil/çene oranı büyük, larinks yüksek ve anterior yerleşimli, en dar yer krikoid kıkırdak hizasında, epiglot uzun, dar ve yumuşak yapıdadır.

Deneyimli uygulayıcının direkt laringoskopide vokal kordları görememesi, anormal anatomi nedeniyle direkt laringoskopi yapılamaması, son 6 ayda başarısız direkt laringoskopi denemesi, laringoskopinin zor olacağı öngörülen hastada direkt laringoskopinin hastaya zarar verme olasılığı zor hava yolu olarak tanımlanır.

Zor hava yolunun nedenleri doğumsal (kafa yapısında bozukluklar, yüzde anomaliler, boyun hareketlerinde kısıtlılık, ağız açıklığının ufak olması, dilin büyük olması, kitle varlığı, laringeal / subglottik anomaliler) ve edinilmiş (retrofaringeal/peritonsiller abse, epiglottit, krup, trakeit gibi enfeksiyonlar, anafilaksi, travma, yabancı cisim aspirasyonu, tümör, geçirilmiş cerrahi/radyoterapi, obezite) nedenler olarak sınıflandırılabilir.

Zor hava yolunu öngörebilmek için çeşitli ölçüm ve tarama testleri (Cormack Lehane Skalası, Mallampati Skorlama Sistemi, LEMON) çalışılmışsa da kanıtlanmış kesin bir tarama testi bulunmamaktadır. Erişkinlerde kullanılan bir çok ölçüm, skala, skorlama sistemlerinin çocuklarda geçerliliği kanıtlanmamıştır. Buna rağmen zor hava yolu olan çocukların büyük çoğunluğu ayrıntılı öykü alınarak ve kapsamlı bir fizik muayene yapılarak belirlenebilir.

Zor hava yolu için risk faktörleri:

- Tartı <10 kg
- Mandibuler hipoplazi
- >2 trakeal entübasyon girişimi
- 3 kez DL denemesi yapılmış olması

Zor hava yolu tablosu beklenen ya da beklenmeyen şekilde karşımıza çıkabilir. Her iki durumda da hedef ve izlenecek yol ortak olup, hazırlık ve yönetim aşamalarında farklılıklar vardır. Beklenen zor havayolu senaryosuna gerektiği şekilde hazırlanabilir. Ancak beklenmeyen zor hava yolu hızlı bir değerlendirme sonrasında ayrıntılı bir planlama yapmayı gerektirir. Bu nedenle çoğu zor hava yolu önceden belirlenebileceğinden olası senaryolara karşı hazırlıklı olmak büyük önem taşır.

Hasta yönetiminde destekleyici tedavi monitörize edilen hastanın altta yatan hastalığına yönelik tedavi planlamayı içerir. Ödem ve normal hava yolu anatomisinin bozulması olasılığı olan hastalarda entübasyon geciktirilmemelidir. Yapılan tedaviler sırasında hava yolu açıklığını olumsuz yönde etkileyeceğinden ajitasyon engellenmeli, yüksek doz sedasyon verilmemelidir.

Bilişsel işlevleri sürsün ya da sürmesin, solunum işlevi ve refleksleri mevcut olan ancak çeşitli nedenlerle entübe edilmesi gereken hastaların sedatif ve kas gevşetici kullanılarak planlı ve hızlı entübasyonuna hızlı ardışık entübasyon (HAE) denir. Sınırlı servikal mobilitesi olan, mandibulası geride, çenesi tam açılmayan, major fasiyal veya laringeal travması, üst hava yolu tıkanıklığı olan veya fasiyal veya hava yolu anatomisinin bozulmasına neden olan bir durumda ventilasyon veya entübasyonun mümkün olmayacağı hastalarda HAE yapılmamalıdır.

Zorlu hava yolu yönetiminde sadece sedasyon ve lokal anestezi kullanarak uyanık entübasyon denenebilir. Uyanık entübasyon daha çok erişkin yaş grubunda uygulanmakta olup çocuklarda yeterli uygulama deneyimi bulunmamaktadır. Propofol ve ketaminle sedatize edilen hasta paralize olmaz, spontan solumaya devam eder. Ancak nöromusküler ajan kullanmadan sadece sedasyonla yapılan entübasyonun başarı şansının daha küçük olduğu unutulmamalıdır.

Balon maske ventilasyonun efektif olmadığı entübe edilemeyen hastalar “başarısız hava yolu” olarak adlandırılır. Çocuklarda başarısız hava yolu yönetimi ile ilgili bir kılavuz bulunmamaktadır. Ventilasyon ve oksijenizasyonun bir an önce sağlanması, en deneyimli klinisyen tarafından uygulamaların yapılması, fayda sağlayabilecek zararlı olmadığı düşünülen her yaklaşımın denenmesi önerilmektedir.

Başarısız havayolu mevcutsa ilk olarak supraglottik hava yolu denenmelidir. Supraglottik havayolu yerleştirmek havayolunu olumsuz etkileyecekse (hematom, orta hat travması, büyük abse ve üst hava yolu tam obstrüksiyonu) cerrahi hava yolu açılması planlanabilir. Çocukluk yaş grubunda 10 yaştan küçük çocuklara iğne krikotiroidotomi, 10 yaştan büyük çocuklara cerrahi krikotiroidotomi uygulanmalıdır.

Zor hava yolu olan çocuklarda oksijenizasyon ve ventilasyonun sağlanması için alternatif hava yolu teknikleri akla gelmelidir. Alternatif hava yolu tekniği klinik durum, hava yolu zorluğunun ne olduğu, uygulayıcının deneyimine göre seçilmelidir.

Alternatif Hava yolu teknikleri:

- Supraglottik Hava yolu

Hava yolu obstrüksiyonu olan durumlarda (krup, astım) ya da bozulmuş hava yolu anatomisinde (laringeal travma, larinksin konjenital anomalisi, epiglottit) kullanılmamalıdır.

Boyutu hastanın tartısına göre belirlenir.

Yapılan çalışmalarda kullanılan tekniğe göre değişmekle birlikte ilk denemede başarı oranının %80-100 arasında olduğu bildirilmiştir. Tüm bu verilere rağmen supraglottik hava yolu kullanımının kurtarıcı hava yolu tekniği olarak pediatrik yaş grubunda kullanılmasına dair yapılmış olan çalışmalar kısıtlıdır.

- Video laringoskop

Hem indirekt laringoskopi hem direkt laringoskopiye izin vermesi açısından avantajlıdır.

Zor hava yolu yönetiminde direkt laringoskopiye göre ilk denemede başarı şansını artırır.

- Gum elastik Buji (endotrakeal tube intraducer)

Basit kullanım tekniği ve kolay öğrenilmesi sayesinde entübasyonu kolaylaştırır.

Laringeal veya trakeal yaralanması olan hastalarda kullanılması kontrendikedir.

- Fiberoptik entübasyon

Bir hava yolunu değerlendirmedeki amaç, zor hava yolunu öngörmek ve buna göre balon-maske ventilasyonu, direkt laringoskopi ve endotrakeal entübasyonunun zor olabileceği çocuklarda alternatif bir kurtarma planı hazırlamaktır. Burada unutulmaması gereken temel ilke hasta için hayat kurtaranın entübasyon değil oksijenizasyon olduğudur. Hazırlık ve uygulama aşamaları gerekli şekilde uygulanan hastalarda başarı şansı yüksektir.

Kaynaklar

- Fiadjoe JE, Nishisaki A, Jagannathan N, Hunyady AI, Greenberg RS, Reynolds PI, et al. Airway management complications in children with difficult tracheal intubation from the paediatric difficult intubation (PeDI) registry: A prospective cohort analysis. *Lancet Respir Med* 2016;4:37-48.
- Shiga T, Wajima Z, Inoue T, Sakamoto A. Predicting difficult intubation in apparently normal patients: a meta-analysis of bedside screening test performance. *Anesthesiology* 2005; 103:429-437.
- Kheterpal S, Martin L, Shanks AM. Prediction and outcomes of impossible mask ventilation: a review of 50,000 anesthetics. *Anesthesiology* 2009; 110:891-897.
- Gonzalez H, Minville V, Delanoue K, Mazerolles M, Concina D, Fourcade O. The importance of increased neck circumference to intubation difficulties in obese patients. *Anesth Analg* 2008;106 (04):1132-1136
- Santos AP, Mathias LA, Gozzani JL, Watanabe M. Difficult intubation in children: applicability of the Mallampati index [Article in English, Portuguese, Spanish]. *Rev Bras Anestesiol* 2011;61(02): 156-158, 159-162, 84-87

- Sheff SR, May MC, Carlisle SE, Kallies KJ, Mathiason MA, Kothari SN. Predictors of a difficult intubation in the bariatric patient: does preoperative body mass index matter? *Surg Obes Relat Dis* 2013;9(03):344–349
- Pallin DJ, Dwyer RC, Walls RM, et al. Techniques and Trends, Success Rates, and Adverse Events in Emergency Department Pediatric Intubations: A Report From the National Emergency Airway Registry. *Ann Emerg Med* 2016; 67:610.
- Dingeman RS, Goumnerova LC, Goobie SM. The use of a laryngeal mask airway for emergent airway management in a prone child. *Anesth Analg* 2005; 100:670.
- Qureshi MJ, Kumar M. Laryngeal mask airway versus bag-mask ventilation or endotracheal intubation for neonatal resuscitation. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 3:CD003314.

Kritik Hastada Ateş**Selda Hançerli Törün**

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD

Ateş, kritik durumdaki çocuklarda en yaygın fakat en zor sorunlardan biridir. Yoğun bakım ünitesinde ateşin tanımlanması ve tedavisi, mortalite ve morbiditeyi doğrudan etkilediği için çok önemlidir. Amerika Enfeksiyon Hastalıkları Derneği (IDSA) göre, yoğun bakım ünitesindeki ateş $\geq 38,3^{\circ}\text{C}$ (101 F) olarak tanımlanmaktadır. Bağışıklık sistemi baskılanmış hastalarda ateş tepkisi normal bireylere göre daha düşük olduğundan daha düşük bir eşik kabul edilir.

Yoğun bakım ünitesindeki ateş genel olarak bulaşıcı veya bulaşıcı olmayan olarak sınıflandırılabilir; en yaygın olanı bulaşıcı nedendir ve bu da sağlık hizmeti enfeksiyonlarıdır.

Bulaşıcı Nedenler:

Birincil kan dolaşımı enfeksiyonu, ikincil kan dolaşımı enfeksiyonu, ventilatörle ilişkili pnömoni, kateterle ilişkili idrar yolu enfeksiyonu, cerrahi alan enfeksiyonu, ve enfekte dekübit ülseri...

Bulaşıcı Olmayan Nedenler:

İlaç ateşi, ilacın kesilmesi, tromboflebit, venöz tromboembolizm, transfüzyon reaksiyonları, hemofagositoz, otonomik instabilite, adrenal kriz, tiroid fırtınası, nöroleptik malign sendrom...

Yeni başlayan ateş belgelendiğinde hastanın tam olarak muayene edildiğinden emin olunmalıdır. Rutin sepsis tetkiki ve gerekli görüntüleme yapılmalıdır. Eş zamanlı olarak, yeni bir enfeksiyonu işaret edecek klinik işaretler yoksa, bulaşıcı olmayan nedenler de taranmalıdır. Klinik muayene ateşin kökeninin belirlenmesinde önemli bir rol oynar ve hafife alınmamalıdır.

Sağlık hizmetleriyle ilişkili enfeksiyonlar (SHİE), çocuk yoğun bakım ünitelerindeki (ÇYBÜ) çocukların hayatta kalma oranını doğrudan etkiler; en yaygın olanı %25-30 ile kan dolaşımı enfeksiyonu ve bunu ventilatörle ilişkili pnömoni (VAP) takip eder. Batı ülkelerinde SHİE görülme sıklığı %6,1-15,1'dir ve gelişmekte olan ülkelerde bu oran %10,5 ila 19,5'tir. Sağlık uygulamalarındaki ilerlemeler, son yıllarda sıkı asepsi, el hijyeni uygulamaları, enfeksiyonların sürveyansı, antibiyotik yönetimi nedeniyle SHİE vakalarını azaltmıştır. Eldeki sınırlı antibiyotiklerle artan ilaç direnci ve ortaya çıkan enfeksiyonların yükü hala korkunç bir tehdit olmaya devam ediyor. SHİE'lerin en yaygın belirtisi ÇYBÜ'de ateştir, bu nedenle ateşin nedenini belirlemek için uygun hedefli araştırma yapılmalıdır.

Yapılan bir çalışmada çocuk yoğun bakımda izlenen ateşli çocuk hastaların 76'sında (%92,7) ateş, başvurunun ilk 48 saatinde ortaya çıktı ve tüm olgularda birincil tanı ile ilişkilendirildi. Altı hastada başvurudan 48 saat sonra ateş gelişti ve 8 hastada ateşsiz 48 saatten sonra yeni bir ateşli dönem gelişti. Geç başlangıçlı ateşin en az %50'sine kültürde kanıtlanmış hastane enfeksiyonları neden olmuş, diğer vakalarda ise hastane enfeksiyonundan şüphelenilmiştir. ÇYBÜ'ye kabulden 48 saat sonra ateş veya ikincil ateş atağı, bağımsız olarak uzun süreli solunum desteği ve uzun ÇYBÜ kalış süresi ile ilişkiliydi. Yatıştan 48 saat sonra ortaya çıkan ateş veya ateşsiz 48 saatten sonra yeni ateş atakları temel olarak SHİE'lardan kaynaklandı ve bağımsız olarak uzun süreli ventilatör desteği ve ÇYBÜ'de kalış süresi ile ilişkiliydi.

Çocuk yoğun bakımdaki karmaşık ve heterojen bir hasta popülasyonunda ateşin değerlendirilmesi için kapsamlı klinik karar desteğinin uygulanmasının ele alındığı başka bir çalışmada, yeni ateşi veya instabilitesi olan ÇYBÜ hastaları için mantıklı test uygulamalarını ve genişletilmiş tanısal farklılıkları destekleyecek yeni ve kapsamlı bir test algoritmasının tanımlamak ve etkisi değerlendirilmiştir. Ortak bir algoritma uygulamaya koyduktan sonraki 12 ay boyunca doktorlar haftalık olarak takip edilmiş ve kan kültürleri %17 (IRR, 0,83; %95 CI, 0,77-0,89), endotrakeal kültürler %26 (IRR, 0,74; %95 CI, 0,63-0,86) ve idrar kültürleri %36 (IRR, 0,64; %95 GA, 0,56-0,73) azaldığı saptanmış. Sonucunda da daha kısa süreli hastaneye yatışlara rağmen, mortalite, hastane ve ÇYBÜ'de kalış süresi azaldığı tespit edilmiş. Yazarlar hastaya herhangi bir zarar gelmediğini ve doktorlar hasta bakımının iyileştiğini bildirmektedirler.

Bu çalışmaya ithafen başka bilim insanları çocuk yoğun bakımda izlenen kritik hastalarda özellikle sepsis ve SHİE şüphesi olduğunda tanısal testlerin azaltılmasının zor olduğu, klinisyenlerin alternatifleri düşünmek yerine tüm ateşlerin enfeksiyondan kaynaklandığı varsayımına kurban gittiğinde dikkat çekerek; çalışmada her dönemde kaç hastanın yeni ateş veya instabiliteye uygun olduğunu belirtilmediği, algoritmanın uygunluğu ve kabulü de belirsizdir olduğu ve geniş spektrumlu antibiyotik tedavisinin günlerinin algoritmaya göre değişmediği eleştirilerini dile getirmişlerdir. Yazarlar kandaki mikrobiyal

hücre içermeyen DNA ve pnömoni için multipleks polimeraz zincir reaksiyonu gibi yüksek hassasiyete sahip yeni teşhis testlerin daha kolay kullanılabilir hale geldikçe, gerçek bakteriyel enfeksiyonu kolonizasyondan veya yanlış pozitiflerden ayırmanın karmaşıklığı artacak ve teşhis yönetimi ihtiyacını daha da teşvik edeceğini, kuruma özgü ihtiyaçları yansıtan özenli ancak esnek bir yaklaşım, ateş ve tanı testlerini çevreleyen ÇYBÜ kültürünü değiştirmek için çok önemli olacağını vurgulamaktadırlar.

Antibiyotiklerin sınırlı olması ve dirençli organizmaların daha hızlı evrimleşmesi nedeniyle hayatta kalma kritik hale gelmektedir. Her hastanede yazılı bir antibiyotik politikasının bulunması zorunludur ve enfektif olmayan vakalarda antibiyotik başlanmasına karşı son derece dirençli olunmalıdır. Ampirik antibiyotikler, kültür ve duyarlılığa dayalı olarak duyarlı antibiyotiklere daraltılmalıdır. Hastanede sık karşılaşılan organizmalara karşı protokole dayalı ayrı bir yaklaşıma sahip olunmalı ve antibiyotik yönetimine ilişkin kılavuzları titizlikle takip edilmelidir. Bu kılavuzlarda ortak noktalar şu şekilde özetlenebilir:

1. Sepsis şüphesinde geniş spektrumlu ampirik tedaviye başlanması.
2. Hastadaki MDR organizması riskine, organizmanın yerel prevalansına ve direnç şekline göre uygun antibiyotiğin seçilmesi.
3. Klinik değerlendirme ve kültür duyarlılığı raporunun incelenmesiyle 48-72 saat sonra durdurulacak antibiyotiklerin gözden geçirilmesi.
4. Antibiyotiklerin optimizasyonu veya 3-5. güne kadar monoterapiye geçiş.
5. Terapi süresinin kısaltılması.
6. Organizmayı daha hızlı yok etmek için aerosol tedavisi, intraventriküler tedavi, intrasinovyal tedavi vb. gibi hedefe yönelik tedavilerin kullanılması.
7. Yazılı bir antibiyotik politikasının olması ve yerel antibiyograma göre her hastanede buna uyum sağlanması.
8. Antibiyotiklerin düzenli olarak döngülenmesi.
9. Aseptik önlemlerin alınması ve el hijyeninin sağlanması.
10. Dirençli veya son derece bulaşıcı organizmalar durumunda izolasyon uygulamalarının takip edilmesi.

Klinik olarak kan dolaşımı enfeksiyonundan şüphelenildiğinde, periferik örnekle birlikte tüm portlardan kan kültürleri gönderilmeli ve lokal antibiyogram ve karşılaşılan organizmalara göre ampirik antibiyotik tedavisine derhal başlanmalıdır

Yoğun bakı ünitelerinde cihazla ilgili enfeksiyonlar yaygın olarak gözlenmekte; bu nedenle sıkı asepsi ve kapsamlı bakım bakımı uygulanmalıdır. Düzenli mikrobiyolojik denetimler ve antibiyotik yönetiminin yanı sıra hasta güvenliği protokollerine bağlı kalınmalıdır. Asepsi ve cihazların ve hatların akılcı kullanımına uyulursa SHİE'lerin yaklaşık %50'si önlenir. "Yoğun bakımdaki hastaların sonuçları yoğun bakımdaki sağlık çalışanlarının elindedir" demek doğru olur çünkü el hijyeni her şeyin üstündedir ve en ölümcül sonuçları önler.

Kaynaklar:

- Urrea M, Pons M, Serra M, Latorre C, Palomeque A. Prospective incidence study of nosocomial infections in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Infect Dis J.* 2003;22:490-4. doi: 10.1097/01.inf.0000069758.00079.d3
- Gordijn MS, Plötz FB, Kneyber MC. Fever during pediatric intensive care unit admission is independently associated with increased morbidity. *J Intensive Care Med.* 2009 Sep-Oct;24(5):317-22. doi: 10.1177/0885066609340631. PMID: 19661100.
- Sick-Samuels AC, Booth LD, Milstone AM, Schumacher C, Bergmann J, Stockwell DC. A Novel Comprehensive Algorithm for Evaluation of PICU Patients With New Fever or Instability. *Pediatr Crit Care Med.* 2023 Aug 1;24(8):670-680. doi: 10.1097/PCC.0000000000003256. Epub 2023 May 1. PMID: 37125808; PMCID: PMC10392890.
- Karube T, Karsies TJ. Can We Change the Culture Around Fever in the PICU? *Pediatr Crit Care Med.* 2023 Aug 1;24(8):705-707. doi: 10.1097/PCC.0000000000003279. Epub 2023 Aug 3. PMID: 37534969
- Kannan A, Pratyusha K, Thakur R, Sahoo MR, Jindal A. Infections in Critically Ill Children. *Indian J Pediatr.* 2023 Mar;90(3):289-297. doi: 10.1007/s12098-022-04420-9. Epub 2022 Dec 20. PMID: 36536264; PMCID: PMC9763084.

8. Genç Pediatristler Kongresi Konuşma Özetleri

Emzirmede İkinci Şans – Vakalarla Relaksasyon**Övgü Büke, Sercan Semerci**

DSÖ ve UNICEF, çocukların doğumdan sonraki ilk saat içinde emzirmeye başlanmasını ve yaşamlarının ilk 6 ayı boyunca sadece anne sütüyle beslenmelerini önermektedir. Bebekler talep üzerine, yani çocuğun istediği sıklıkta, gece ve gündüz emzirilmeli, biberon veya emzik kullanılmamalıdır. Çocuklar 6 aylıktan itibaren güvenli ve yeterli tamamlayıcı gıdalarla beslenmeye başlamalı ve iki yaşına kadar veya daha sonra da emzirmeye devam edilmelidir.

Anne sütünün hem bebek hem de anneye sayısız faydası bulunmaktadır. Bebeklerde ani bebek ölümü sendromu (SIDS) ve mortalite riskini azaltır, çocukluk çağıının en sık mortalite sebeplerinden olan ishal ve pnömoniden koruma sağlar. Uzun dönemde lösemi gibi kanserlerden, kardiyovasküler hastalıklardan, çeşitli alerjik hastalıklardan ve gastrointestinal hastalıklardan korur. Anne bebek çiftinin güvenli bağlanmasını sağlar ve annenin postpartum depresyon riskini azaltır. Anneyi meme, endometrium, over kanseri gibi kanserlerden koruduğu gibi, kronik hastalıklar olan kardiyovasküler hastalıkların, diyabet ve osteoporozun riskini azaltır.

Ülkemizde yenidoğan bebeklerin yüzde 60'ı emzirilse de devam eden aylarda sadece anne sütü alan bebeklerde belirgin bir düşüş mevcuttur. Anneleri emzirmeyi bırakmaya iten nedenler arasında laktasyon ve meme tutuşu ile ilgili sorunlar, bebeğin kilosu ve beslenmesi ile ilgili endişeler, annelerin ilaç alırken emzirme endişesi, işe geri dönme ve destekleyici olmayan iş yeri politikaları, kültürel normlar ve aile desteğinin olmaması ve destekleyici olmayan tıbbi öneriler yer almaktadır.

Anne sütü yapımında hem fiziksel hem de duygusal faktörlerin yer aldığı bir süreçtir. Anne sütü yapımını etkileyen iki ana hormondan biri olan prolaktin emme ile meme başının uyarılması aracılığı ile süt üretimini sağlamakta ve oksitosin ise olu-şan sütün akmasını sağlamaktadır. Stres, kaygı, ağrı ve şüphe duyguları oksitosini azaltırken, bebeğin kokusu, görüntüsü ve bebeğe karşı sevgi dolu düşünceler oksitosini artırır.

Relaksasyon herhangi bir neden ile kesintiye uğrayan emzirmenin günler, haftalar ve aylar sonrasında tekrar başlatılma sürecidir. Prematürite, tıbbi nedenler ile bebek ve anneni ayrılmak zorunda kalması, doğal afetler ve salgınlar, bebeğin formül sütü tolere edememesi gibi durumlarda relaksasyon ihtiyacı ortaya çıkabilir.

Annenin özyeterlilik algısının desteklenmesi, sık ten teması, memenin uyarılması, sık emzirme, galaktagog kullanımı ve uyarılmış laktasyon olgularında östrojen ve progesteron kullanımı relaksasyon aşamalarıdır.

Memenin uyarılması için memeye ılık uygulama sonrası hafif şiddette masaj yapmak ve sonrasında manuel ya da elektrikli bir pompa yardımı ile günde 8-12 kez, 20 dakika olacak şekilde sağım önerilir. Bebeğin günde 8-12 kez en az 15 dakika emzirilmesi, anneye doğru emzirme tekniğinin öğretilmesi ve değişik pozisyonlarda emzirmenin desteklenmesi gerekmektedir. Bebeğin açlık sinyallerini takip etmek, emzirme zamanı ile ilgili annelere yardımcı olabilir. Eğer bebek memeyi reddediyor ve memeden ememiyorsa, alternatif beslenme yöntemleri aracılığı ile sağılmış anne sütünün bebeğe verilmesi düşünülmelidir.

Alternatif beslenme yöntemleri arasında yer alan kapla beslenme ilk olarak yarı damak ve dudaklı çocuklarda beslenme yöntemi olarak kullanılsa da, fizyolojik olması, kolay temizlenmesi, göz ve vücut temasına imkan sağlaması, diğer aile üyelerinin dahil olabilmesi ve anneye destek imkanı sağlaması ve emzirmeye geçişi kolaylaştırması nedeniyle önerilmektedir. Özellikle acil durum beslenmesinde önem taşır. Diğer alternatif beslenme yöntemleri arasında, emzirmeye geçişte etkili olduğu gösterilen kaşıkla ya da kaşıklı biberon ile besleme, özellikle preterm bebeklerde ve yenidoğan yoğun bakımlarda tercih edilen enjektörle besleme sayılabilir.

Relaksasyon olgularında anahtar rol oynayan alternatif beslenme yöntemlerinden biri emzirme destek sistemleridir. Bebek memeyi kavrayabildiği için emme refleksini güçlendirir ve bebeğin memeden daha uzun süre kalmasını sağlar. Emzirme ve anne sütünün kontraendike olmadığı her durumda kullanımı önerilebilir. Emzirme destek sistemi kullanamayan ailelerde parmakla besleme denenebilir. Fizyolojik olması, emme ve solunum koordinasyonunu sağlamaya yardım etmesi ve bebeğin stresini azaltması nedeniyle önde gelen alternatif beslenme yöntemlerinden biridir.

En az tercih edilmesi gereken alternatif beslenme yöntemi biberonla beslemedir. Biberon kullanımı relaksasyon başarısını düşüren en önemli faktörlerden biridir. Ne yazık ki ülkemizde 2 yaşından küçük çocukların yarısının biberon kullandığı bildirilmiştir.

Relaksasyon başarısını etkileyen faktörlerin en önemlisi bebeğin yaşıdır. Bebeğin yaşı ne kadar küçükse başarı şansı artmaktadır. 2 ayın altındaki bebeklerde relaksasyon şansı %95.5 iken, bebek 4 ayın üzerindeyse bu oran %64.5'a inmektedir. Anne ile ilgili faktörlerde annenin özyeterlilik algısının güçlenmesi ve anneye destek verilmesi ilk sırada yer almaktadır. Anne yaşının düşüklüğü ve eğitim durumunun artması da başarı şansını arttırmaktadır. Emzirmeye verilen ara 14 günden az olduğunda başarı şansı %95'ken, 60 günden uzun olduğunda başarı şansı %52.6'dır. Biberon ve emzik kullanımının bırakılması, alternatif beslenme yöntemlerinin kullanılması, gece emzirmeleri dahil memeye erişimin artırılması, galaktagog kullanımı, laktasyon desteği de relaksasyon başarı şansını yükseltir.

Galaktagoglar anne sütünün başlamasına, korunmasına ve artmasına yardımcı olabilecek maddelerdir. Büyüme hormonu, sülpirid, tirotropin salgılatıcı hormon, metoklopramid kullanımı denense de günümüzde en sık kullanılan galaktagog bir dopamin antagonisti olan domperidon'dur. Çalışmalarda domperidon kullanımı ile günlük süt miktarında 99 ml'ye kadar artış olduğu gösterilmiştir. Ani kardiyak ölüm riski nedeniyle domperidon kullanımı öncesinde kardiyoloji konsültasyonu önerilmektedir. Özellikle ileri anne yaşı ve daha önce aritmi öyküsü olanlarda artmış risk saptanmış olup, kullanımda dikkatli olunmalıdır. Benzer sebepler ile çemen otu, sarımsak, moringa yaprağı, anason, rezene, kuşkonmaz, sedef otu gibi bitkisel takviyeler de kullanılmaktadır. Bitkisel takviyelerin mekanizmaları belirsizdir ve etkileri hakkında yeterli çalışma mevcut değildir ve dikkatli kullanılmalıdır. Ülkemizden yapılan bir çalışmada çemen otu kullanımında süt miktarında artış sağlandığı bildirilmiştir.

Daha önceden hamile kalmamış ya da başka bir çocuğu emzirmemiş bir bireyin süt üretme sürecine uyarılmış/indüklenmiş laktasyon denir. Uyarılmış laktasyon evlat edinme ya da taşıyıcı anne bebeğinin anne veya transseksüel bir birey tarafından emzirilmesi durumlarında uygulanabilir. Çoğu yayın vaka bildirileri şeklinde olsa da, sık kullanılan protokollerden biri olarak Newman-Goldfarb protokolü sayılabilir. Bebeğin beklenme tarihine göre değişkenlik gösteren bu protokole göre ilk aşamada oral kontraseptif kullanımı, oral kontraseptiflerin emzirme fazından bir ay önce kesilerek sağım ve meme uyarılması fazına geçilmesi önerilir. İdeal yolun ailenin beklentileri, hedefleri ve bebeğin geliş tarihi ile bir bütün olarak değerlendirilerek tercih edilmesi önemlidir.

Sonuç olarak, anne sütü mucizesinden tüm bebeklerin faydalanmasını sağlamak tüm pediatristlerin görevlerindedir. Annenin özyeterliliğini yükseltmek ve anneye destek olmak relaksasyon süreci başarısını etkilemektedir.

Kaynaklar

1. 2018 Türkiye Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü Ankara, Türkiye Türkiye Bilimsel ve Teknolojik. Accessed October 23, 2023. www.hips.hacettepe.edu.tr
2. Crawford KA, Gallagher LG, Baker ER, Karagas MR, Romano ME. Predictors of Breastfeeding Duration in the New Hampshire Birth Cohort Study. *Matern Child Health J.* 2023;27(8):1434-1443. doi:10.1007/S10995-023-03714-4
3. Li Z, Jia Y, Parshley I, Zhang Y, Wang J, Long Q. Current prevalence, changes, and determinants of breastfeeding practice in China: data from cross-sectional national household health services surveys in 2013 and 2018. *Int Breastfeed J.* 2023;18(1):40. doi:10.1186/S13006-023-00572-2
4. Global breastfeeding scorecard 2022: protecting breastfeeding through further investments and policy actions. Accessed October 23, 2023. <https://www.who.int/publications/i/item/WHO-HEP-NFS-22.6>
5. Khasawneh WF, Ahmed AH, Petrov ME, Reifsnider E, Komnenich P. Breastfeeding Practices and Associated Factors among Immigrant Muslim Arab Women Living in a Metropolitan Area of the Southwest of United States. *Clin Med Insights Pediatr.* 2023;17. doi:10.1177/11795565231200798
6. Morrison AH, Gentry R, Anderson J. Mothers' Reasons for Early Breastfeeding Cessation. *MCN The American Journal of Maternal/Child Nursing.* 2019;44(6):325-330. doi:10.1097/NMC.0000000000000566
7. Breastfeeding. Accessed November 9, 2023. https://www.who.int/health-topics/breastfeeding#tab=tab_2
8. Chang PC, Li SF, Yang HY, et al. Factors associated with cessation of exclusive breastfeeding at 1 and 2 months postpartum in Taiwan. *Int Breastfeed J.* 2019;14(1):1-7. doi:10.1186/S13006-019-0213-1/TABLES/4
9. Odom EC, Li R, Scanlon KS, Perrine CG, Grummer-Strawn L. Reasons for Earlier Than Desired Cessation of Breastfeeding. *Pediatrics.* 2013;131(3):e726. doi:10.1542/PEDS.2012-1295

10. Sriraman NK, Kellams A. Breastfeeding: What are the Barriers? Why Women Struggle to Achieve Their Goals. *https://home.liebertpub.com/jwh*. 2016;25(7):714-722. doi:10.1089/JWH.2014.5059
11. Spencer B, Francis J. The Composition and Specificity of Breastmilk. Wambach KA, Spencer B, eds. *Breastfeeding and Human Lactation*. Published online 2021. Accessed November 9, 2023. <https://www.jblearning.com/catalog>
12. Becker GE, Smith HA, Cooney F. Methods of milk expression for lactating women. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;2016(9). doi:10.1002/14651858.CD006170.PUB5
13. Fewtrell MS, Lucas P, Collier S, Singhal A, Ahluwalia JS, Lucas A. Randomized Trial Comparing the Efficacy of a Novel Manual Breast Pump With a Standard Electric Breast Pump in Mothers Who Delivered Preterm Infants. *Pediatrics*. 2001;107(6):1291-1297. doi:10.1542/PEDS.107.6.1291
14. Flint A, New K, Davies MW. Cup feeding versus other forms of supplemental enteral feeding for newborn infants unable to fully breastfeed. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2016;2016(8). doi:10.1002/14651858.CD005092.PUB3/MEDIA/CDSR/CD005092/IMAGE_N/NCD005092-CMP-001-11.PNG
15. Buldur E, Yalcin Baltaci N, Terek D, et al. Comparison of the Finger Feeding Method Versus Syringe Feeding Method in Supporting Sucking Skills of Preterm Babies. *https://home.liebertpub.com/bfm*. 2020;15(11):703-708. doi:10.1089/BFM.2020.0043
16. Karabayir N, Potak EM, Karaman S, et al. The Finger Feeding Method and Relactation. *Cureus*. 2022;14(4). doi:10.7759/CUREUS.24044
17. Amat Camacho N, von Schreeb J, Della Corte F, Kolokotroni O. Interventions to support the re-establishment of breastfeeding and their application in humanitarian settings: A systematic review. *Matern Child Nutr*. 2023;19(1). doi:10.1111/MCN.13440
18. Brodribb W. ABM Protocol ABM Clinical Protocol #9: Use of Galactagogues in Initiating or Augmenting Maternal Milk Production, Second Revision 2018. doi:10.1089/bfm.2018.29092.wjb
19. Asztalos E V, Kiss A, Dasilva OP, et al. Role of days postdelivery on breast milk production: A secondary analysis from the EMPOWER trial. *Int Breastfeed J*. 2019;14(1):1-7. doi:10.1186/S13006-019-0215-Z/TABLES/5
20. Foong SC, Tan ML, Foong WC, Marasco LA, Ho JJ, Ong JH. Oral galactagogues (natural therapies or drugs) for increasing breast milk production in mothers of non-hospitalised term infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2020;2020(5). doi:10.1002/14651858.CD011505.PUB2/MEDIA/CDSR/CD011505/IMAGE_N/NCD011505-CMP-005.02.SVG

Sık Görülen Vitamin ve Mineral Eksiklikleri Güncel Tanı ve Tedavi Önerileri**Abdulgani Gülyüz**

Çocukluk dönemini erişkinden ayıran en temel özellik, sürekli bir büyüme ve gelişme süreci olmasıdır. Çocuk büyüme ve gelişmesinde çok önemli yere sahip olan mikrobeyinler, normal hücresel ve moleküler fonksiyonların sürdürülebilmesi için gerekli olan, vitaminleri ve mineralleri kapsamaktadır. Mineraller sodyum, potasyum, kalsiyum gibi makroelementleri ve demir, çinko, bakır gibi eser elementleri içermektedir. Demir, çinko ve A vitamini toplum sağlığı açısından önemli mikrobeyinlerdir. Bunlar organizmada hücre bölünme ve farklılaşmasında, immünitede, kemik gelişiminde, görme, zeka ve algılama fonksiyonunda, çocukların morbidite ve mortalitesinde etkilidir.

Günümüzde klinik bulgu veren makrobeyin eksiklikleri buzdağının su üstünde kalan bölümünü oluşturmaktadır. Buzdağının altta kalan kısmında ise mikrobeyin eksikliğinin(gizli açlık) çoğu zaman tipik klinik bulgu vermeyen hafif formları yer almaktadır.

Sosyoekonomik olarak düşük olan bölgelerde, beslenme yetersizliğine bağlı her çocukta mikro besin eksiklikleri yaygındır.

Kaynak açısından zengin ortamlarda, yetersiz beslenmeye genellikle altta yatan bir tıbbi bozukluk veya toplum için alışılmadık bir beslenme şekli neden olur. Beslenme şeklimizin bozulmasıyla beraber besin kaynaklarımızda da mikrobeyin içeriği açısından azalma görülmüştür.

Pazara ya da markete gittiğinizde sebze meyve reyonlarında pırlıl pırlıl, kocaman, iştah açıcı meyve ve sebzeler, en etçil olanlarımızın bile dikkatini çekiyor. Ne var ki görsellik anlamında 50 yıl önceki akrabalarından birkaç gömlek üstün olan bu ürünler, besin değerleri anlamında o akrabalarının yanına bile yaklaşmıyor.

1940, 1991 ve 2019 yıllarında yapılan çalışmalarda bazı meyve ve sebzelerin vitamin mineral içerikleri ölçülerek karşılaştırıldı.

Toplam 80 yıllık dönemde Na (%52), Fe (%50), Cu (%49) ve Mg (%10) miktarlarında önemli ve besin açısından önemli azalmalar yaşandı. Bu azalma sadece bitkisel kaynaklarda değil hayvansal gıdalarda da azalma görülmüş. Ortalama bir biftekte kaydedilen demir seviyeleri %55 oranında düşerken, magnezyum %7 oranında düştü. 15 farklı et ürününe bakıldığında, demir içeriğinin ortalama %47 oranında düştüğünü buldu. Sütün demir içeriği %60'tan fazla, krema ve sekiz farklı peynirin demir içeriği ise %50'den fazla düştü.

Bu yüzden eskiye göre daha fazla yiyecek tüketip obez olan çocuklarımızda bile mikrobeyin eksikliklerini görebilmekteyiz.

Demir

Demir eksikliği dünyadaki en yaygın besin eksikliğidir. Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2008 yılındaki raporuna göre dünya nüfusunun %24,8'i anemiktir ve vakaların yarısında demir eksikliği (DE) aneminin nedenidir. Gelişmekte olan ülkelerde 5 yaşın altındaki çocukların yaklaşık %40-50'si DE sorunu yaşamaktadır. Türkiye'de çocuk ve ergenlerde DE görülme sıklığı çeşitli yayınlarda farklı bölgelerde %6,5 ile %42 arasında değişen oranlarda bildirilmektedir. Çocuklarda demir eksikliğinin etiyojileri arasında en sık görülen neden olan yetersiz demir alımı, demir gereksiniminin artması, kanama ve bağırsakta demir emilim bozuklukları yer almaktadır. Demir eksikliği anemiye bağlı semptomlara, nörogelişimsel ve bilişsel eksikliklere, cilt, saç, tırnak ve mide-bağırsak sorunlarına neden olabilir.

Demir eksikliği(DE) terimi vücutta hemoglobin üretimini engellemeyen demir eksikliğine, DE anemisi ise DE'ye bağlı olarak hemoglobin miktarının azalması olarak tanımlanmaktadır. Anemi, hemoglobin, hematokrit veya kırmızı kan hücresi sayısında azalma olarak tanımlanır.

Demir hem anne sütünde hem de inek sütünde küçük miktarlarda bulunur, ancak anne sütündeki demirin yaklaşık %50'si emilirken, inek sütündeki demirin yalnızca %10'u emilir. İnek sütünün aşırı tüketimi diğer besinlerin ve demir içeren ilaçların emiliminin azalmasına neden olur. Yaşamın ilk yılında inek sütünün kullanılması, inek sütü proteininin neden olduğu kolite bağlı olarak gastrointestinal gizli/açık kan kaybı yoluyla DE anemisine (DEA) de yol açabilir. Term bebeklerde demir depoları yaşamın ilk 6-9 ayı için yeterlidir. Ancak erken doğum, düşük doğum ağırlığı veya perinatal kan kaybı olan bebeklerin demir depoları yetersizdir ve yaşamın ilk 2-3 ayında DEA gelişebilir. Ek olarak, kordonun gecikmiş klemplenmesi (1-3 dakika) DE riskini azaltırken, kordonun 30 saniyeden kısa sürede erken klemplenmesi DE riskini artırır. 6 aydan sonra anne sütüne ek olarak demirden zengin tamamlayıcı ek besinlerin verilmesi önerilir. Hem demirinin emilimi mide asidinden

etkilenmediği ve ayrı bir taşıma sistemi aracılığıyla gerçekleştiği için emilim oranı %30'a kadar çıkarken, hem içermeyen demirin emilimi %5-10'dur. Vegan beslenen veya sosyoekonomik nedenlerden dolayı daha az et tüketen kişilerde DE riski artıyor. Emilimi azaltan faktörlere dikkat edilmelidir. Süt ve süt ürünleri ile fitatlar, çay ve kahve, demir emilimini azalttığı için yemeklerle birlikte alınmamalıdır. Adölesan kızlarda en sık görülen DE nedeni adet kanamasıdır. H2 reseptör blokerleri, proton pompası inhibitörleri, antasitler ve gastrektomi gibi cerrahi prosedürler dahil mide asiditesini azaltan faktörler demir emilimini azaltır.

Çocuklarda demir eksikliği anemisi genellikle başka bir nedenden dolayı yapılan tam kan sayımı sırasında belirgin semptomlar olmadan tespit edilir. Solgunluk en sık görülen bulgudur. Aneminin diğer semptomları ve klinik belirtileri çarpıntı, efor dispnesi, baş ağrısı, terleme, kulak çınlaması, vertigo ve senkoptur. Daha büyük çocuklar ve ergenler yorgunluk, üşüme, bilişsel işlevlerde azalma ve baş dönmesi yaşayabilir. Pika, yani besleyici olmayan materyallerin (kağıt, toprak ve buz gibi) tüketilmesi, belki de DEA'nın ilk klinik belirtisi olabilir. Tablo.1

Bebeklerde nefes tutma nöbetleri, uyku düzeninde bozulma, gelişimsel gecikme ve hatta gerileme olabilir. Bu bulgular DE'nin erken evrelerinde, hatta anemi oluşmadan önce bile gözlemlenebilir. Yaşamın ilk aylarındaki demir eksikliği, miyelinasyon ve nörotransmisyon gibi nörogelişimi engelleyebilir. Bebeklik döneminde gelişen DEA'nın bilişsel etkilerinin ömür boyu sürebileceğine dair raporlar bulunmaktadır. Öte yandan demirin eritrosit dışındaki işlevlerine bağlı olarak konsantrasyon olamama, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, sinirlilik, akademik başarıda azalma, anlama ve algılamada zorluk, huzursuz bacak sendromu ve enfeksiyon sıklığının artması da ortaya çıkabilir. DE'nin başlangıç yaşı, süresi ve ciddiyeti çocukluk çağındaki bilişsel ve nörofizyolojik sonuçları etkileyebilir.

Hastada, dilde yanma, tat alma duyusunda azalma, saç ve tırnaklarda kolay kırılma, tırnaklarda kırışma ve ağız köşelerinde keilitis görülebilir

Demirin ayrıca hem doğuştan hem de kazanılmış bağışıklığı içeren immünolojik işlevleri vardır. Öte yandan demir takviyesinin sıtma, tüberküloz gibi bazı enfeksiyonların yeniden aktifleşme riskini artırabileceğine dair veriler de mevcut.

Tablo.1 Demir Eksikliğinin Hematolojik Olmayan Bulguları

Genel	Büyüme Gecikmesi
Nörolojik	Huzursuzluk Zihinsel ve motor işlevlerde azalma Matematiksel işlem ve hafıza becerilerinde azalma Nörotransmitter üretiminde azalma Uyku bozuklukları Nefes tutma nöbetleri Huzursuz bacak sendromu
Gastrointestinal	Anoreksi Epitel dokusunda hasar (glossit, açılal keilit) Özofagus ağı veya darlığı, mide atrofisi Mikrovillus hasarı, enteropati Pika
Deri	Koilonychia/kaşık tırnaklar Tırnakların ve saçların kolay kırılması, saç dökülmesi

Demir eksikliği, vücuttaki demir depolarını gösteren serum ferritin düzeyindeki azalmaya yansır. 5 yaşın altındaki çocuklarda 12 ng/mL'nin (mcg/L) altında ve 5 yaşın üzerindeki çocuklarda 15 ng/mL'nin altında ferritin düzeyi DE'nin göstergesidir. Enfeksiyon veya inflamasyon varlığında ferritin değerinin DE tanısı için güvenilir olduğu düşünülemez. Serum demiri ve TIBC sabahları aç karnına test edilmelidir. Sonuç olarak kan sayımında düşük hemoglobin seviyesi, MCV ve ortalama kırmızı hücre hemoglobini (MCH) azalma, RDW'de ise artış gözlenir. Serum transferrin reseptörü 1 (TfR1) düzeyi, DEA'yı kronik inflamasyon veya enfeksiyondan ayırmaya yönelik bir testtir. Hepsidin baskılanması (≤ 10 ng/mL) DEA'nın göstergesi olsa da, yükselmesi kolaylıkla elde edilemeyen inflamatuvar anemiyi düşündürür.

Ayrıca Amerikan Pediatri Akademisi demir durumuna ilişkin ayırıcı bilgiler sağlayan 3 parametre önermektedir: serum ferritin (SF), retikülosit hemoglobin konsantrasyonu (CHr) ve TfR1 konsantrasyonları. CHr tahlili, yakın zamanda kemik iliğinden alınan hücrelerin kullanabileceği demirin bir ölçüsünü sağlar. Bu nedenle DE tanısı koymak için aşağıdaki test kombinasyonları

yonları kullanılabilir:(1) Ferritin ve CRP ölçümleri veya (2) CHr ölçümleri. Düşük CHr konsantrasyonunun çocuklarda DE'nin en güçlü belirleyicisi olduğu gösterilmiştir.

DE'nin nedenleri belirlenip düzeltilmeli ve hastaya demirden zengin besinler verilmelidir. Yemeklerde demir emilimini artıran C vitamini içeren içecekler önerilirken, emilimi bozan çay, kahve ve süttten uzak durulmalıdır. Hem demiri içeren gıdaların biyoyararlanımı diğer demir içeren gıdalara göre 10 kat daha fazladır. DE için oral replasman her zaman ilk tercihtir. Demir sülfat ve demir fumarat gibi +2 değerlikli demir içeren damla, şurup veya kapsül formundaki ilaçlar tercih edilmelidir. Aileye ve çocuğa, ilaçların tadının kötü olabileceği, bulantı, kusma, hazımsızlık, dişlerde ve dışkıda renk değişikliğine neden olabileceği anlatılmalıdır. Ampirik olarak DE için 2-3 mg/kg/gün, DEA'da ise 3-6 mg/kg elementel demir günde bir kez veya bölünmüş dozlar halinde verilir. Ancak son araştırmalar sabah demir dozunun serum hepsidin düzeylerini artırdığını, bu düzeyin 24 saate kadar yüksek olabileceğini ve dolayısıyla gün içinde ağızdan alınan demirin emilimini azalttığını bildirmektedir. Demir emilimini arttırmak için daha düşük günlük dozların(3mg/kg) verilebileceği ve günlük tek dozların tercih edilmesi önerilmektedir. Aç karnına veya yemekten 2 saat sonra uygulanmalıdır. Bu şekilde tolere edemeyen hastalarda doz azaltımı, yemekten sonra uygulama veya tadı daha iyi olan bir formülasyon denenebilir. DEA'da hızlı bir hematolojik yanıt alınabildiği için eritrosit süspansiyonu yalnızca kalp yetmezliği veya hipoksi varlığında kullanılmalıdır.

Tedaviye yanıtın değerlendirilmesi aynı zamanda tanının doğrulandığının da bir göstergesidir. Hafif anemisi olan çocuklarda 1 ay sonra tam kan sayımı muayenesi yeterli olabilir. Şiddetli anemisi olan çocuklarda ise tedaviden sonraki 7 ila 10 gün arasında retikülosit sayımı kontrol edilmelidir. Şiddetli anemisi olan hastalarda tedavinin ilk ayında hemoglobinde 2 g/dL'nin üzerinde bir artış beklenmelidir. Normal hemoglobin düzeyine ulaşıldığında demir depolarının doldurulması için önerilen ilaç dozu yarıya indirilmeli ve tedaviye en az 3 ay devam edilmelidir.

Ancak oral demir tedavisine uyumsuzluk ve tolere edemeyen veya yanıt alınamayan durumlarda parenteral tedavi tercih edilir.

B12 VİTAMİNİ

B12 vitamini, suda eriyen ve önemli hücrel işlevleri olan temel bir vitamindir. Kobalamin olarak bilinen B12 vitamini, nükleik asit ve protein sentezinde, karbonhidrat ve lipid metabolizmasında, mitokondriyal işlevlerde, eritroid seri formasyonunda ve sinir lifi miyelinasyonunda önemli bir role sahiptir.

Endojen olarak sentezlenemeyen B12 vitamini insanlar için esansiyeldir. B12 Vitamini et, süt ürünleri ve yumurta dahil olmak üzere birçok hayvansal üründe bulunur. En yüksek konsantrasyonlar istiridy ve karaciğerdedir. Bitkisel besinler ise herhangi bir kobalamin formunu içermez.

Yiyecekten alınan kobalamin proteine bağlıdır, midede asit ve pepsin ile proteinden ayrılır ve tükrük ve gastrik sekresyonlardaki haptokorrine bağlanır. Haptokorrin kobalamin kompleksindeki kobalamin pankreatik proteazlarla serbest hale gelir. Proksimal ileumda, mideden salgılanan intrinsik faktöre bağlanır. Kobalamin-intrinsik faktör kompleksi ileum mukoza hücreleri üzerinde bulunan CUBAM (cubilin+amnionless) reseptörlerine bağlanarak, hücre içine alınır. Portal dolaşıma salındığında transkobalamine bağlanır. Dokularda, çeşitli kimyasal reaksiyonlar için gereken adenoilkobalamin ve metilkobalamine dönüştürülür.

B12 vitamini eksikliğinin yaygın görülen nedeni gelişmiş ülkelerde emilim bozuklukları iken gelişmekte olan ülkelerde sosyoekonomik nedenlerden dolayı diyetle yetersiz B12 vitamini alımıdır. Günümüzde yaşam tarzı ve beslenme alışkanlıklarındaki değişiklikler nedeniyle çocuklarda ve genç yetişkinlerde de oldukça sık görülmeye başlanmış ve küresel bir sorun haline gelmiştir.

Laboratuvar incelemesinde kan tablosunda, hafif bir anemiden pansitopeniye kadar değişen farklı klinik bulgular saptanabilir. B12 vitamini eksikliği tanısı serum B12(transkobalamin) seviyesi, metilmalonik asit(MMA) ve homosistein bakılarak kesinleştirilir. MMA B12 vitamini doku eksikliği belirteçidir. Homosistein hipotiroidi ve folik asit eksikliğinde de artabilir MMA kadar spesifik değildir. Ayrıca tedavinin izlenmesinde de MMA seviyesinin düşmesi tedavi doğrular. B 12 eksikliği tanısında, özellikle erken dönemde, serum B12 düzeyinin düşüklüğü gösterilemeyebilir. Savage ve arkadaşlarının 406 olguluk çalışmalarında tek başına B12 düzeyi ile %10-26 yanlış tanı konulabileceği belirtilmiş, metilmalonik asit ve homosistein çalışılması ile duyarlılığın %99.8'e ulaşabileceği belirtilmiştir.

B12 vitamini, hücrel bölünme ve büyüme için gerekli olduğundan, eksiklik ya da uzamış sınırdaki eksikliklerinin çocuklarda fiziksel büyüme-gelişme ve sinir sistemi gelişimi üzerine olumsuz etkileri olabilir. B12 vitamini eksikliği çocuklarda en çok

anemiye neden olur ve tedavi ile tamamen düzelme görülür. Ancak B12 vitamini, sinir sistemi gelişiminde önemli bir role sahip olduğu için uzun süren eksikliğinin kalıcı nörolojik hasara neden olduğu bilinmektedir. Bu nedenle eksikliğin erken saptanması ve erken tedavisi özellikle süt çocukluğu ve ergenlik gibi hızlı büyüme dönemlerinde olan çocuklar için son derece önemlidir. Komplikasyon riski ve irreverzibl nörolojik bozukluklar nedeniyle semptomatik anemi veya nörolojik veya nöropsikiyatrik bulguları olanlar, hamiler(gelişmekte olan fetüs etkilenebileceği için), gelişimi etkilenebilecek yenidoğanlar ve bebeklerin tedavisi daha acil düzeltilmesi ve daha yoğun izleme gerekmektedir. Ciddi semptomatik anemisi veya eksiklikle ilişkili herhangi bir nörolojik bulgusu olan hastalara parenteral tedavi uygulanır.Uygun görüldüğü takdirde bu hastalar semptomlar düzeldikten sonra oral tedaviye geçebilirler. Parenteral tedavi ayrıca malabsorpsiyonu olan hastalarda da kullanılır. Ancak bu hastalarda oral yolla yüksek doz alındığında da tedavi için yeterli olabilir. Tedavi süresi altta yatan nedene bağlıdır. B12 Vitamini ve folat suda çözünen vitaminlerdir ve depolar yeterli olduğunda vücuttan atılır. B12 vitaminine karşı nadir aşırı duyarlılık veya akne benzeri döküntü vakaları rapor edilmiştir. Önerilenden daha yüksek dozların alınmasından veya uygulanmasından kaynaklanan ciddi olumsuz etki rapor edilmemiştir.

Pediatride doz tam olarak belli değildir. Genelde kabul edilen uygulama, intramüsküler 100-1000mcg/gün ilk hafta her gün, sonraki 4 hafta haftada bir sonrada ayda bir olacak şekilde tedavi edilir.

B12 vitamini eksikliği olan annelerden doğan bebekler, yalnızca anne sütüyle beslenmeleri halinde B12 eksikliği riski altındadır. Yenidoğan eksikliğini önlemenin en iyi yolu, annenin hamilelik ve emzirme döneminde B12 vitamini yönünden zengin olmasını sağlamaktır.

Nörolojik belirtileri olmayan veya ciddi anemisi olmayan, B12 vitamini emilimi normal olan çocuklarda, B12 vitamini eksikliğini tedavi etmek için oral doz güvenli ve etkili olabilir.

B12 vitamini ve/veya folat eksikliğinin düzeltilmesine verilen tipik yanıt, bir ila iki hafta boyunca başlangıçtaki retikülositozu ve ardından dört ila sekiz hafta içinde aneminin düzelmesini içerir. B12 vitamini eksikliğindeki nöropsikiyatrik değişikliklerin çözümü daha uzun sürebilir ve özellikle daha şiddetli ve/veya uzun süredir devam eden eksiklikleri olan hastalarda tam düzelme olmayabilir.

B12 vitamini eksikliği olan olgularda tek başına folik asit verilmesi nörolojik bulguların ağırlaşmasına neden olabilir!!!

Çinko

Çinko insanlar için temel bir besin maddesidir. Çinko protein, lipit, nükleik asit metabolizması ve gen transkripsiyonu dahil birçok metabolik süreçte rol alır. Üreme, bağışıklık sistemi, yara onarımına ilaveten hücreler olarak makrofaj, nötrofil, doğal öldürücü hücreler ve kompleman sistemi aktivasyonunda rol alır. Çinko eksikliği kalıtsal olarak emilim bozukluğu, dışardan alım azlığı, artmış metabolik gereksinim veya artmış atılım sonucu oluşabilmektedir.

Mikronütrientler klinik belirtiyi verdiğinde tanı konanlar sadece buz dağının görünen kısmıdır. Çoğu eksiklik klinik belirti vermediği için tanı alamamakta ve tedavi yapılamamaktadır. Genelde makro ve mikro besinler uygun miktarda alınmazsa karşımıza malnütrisyon tablosu çıkmaktadır.

Mikronütrient yetersizliği uzun bir süreçten sonra oluşmaktadır ve genelde tanı alındığında şiddetli eksiklik oluşmuş demektir. Mikronütrient yetersizliği çoğunlukla eksikliğe giderken tanı konamadığından bu arada ki süreç "gizli açlık" olarak söylenir.

Çinko eksikliği deri bozuklukları, ishal, bozulmuş gelişim süreci ve boy kısalığı, hipogonadizm, bilişsel işlev bozuklukları, tat ve koku hissinde azalma, yara iyileşmesi ve bakteriyel enfeksiyonlar gibi klinik durumlarla sonuçlanır.

Çinko eksikliği genelde kendisini enfeksiyöz, inflamatuvar, gastrointestinal veya kutanöz tutulum ile gösterir. Genelde kazanılmış olan çinko eksikliklerinde deri belirtileri az olmasına rağmen kalıtsal olan çinko eksikliğiyle benzer belirtiler vermektedir. Genelde yüksek fitat alımı olan yerlerde besinsel boy kısalığının önemli bir etkisi olarak karşımıza çıkar. Endokrinolojik olarak hipogonadizm ve ilişkili komplikasyonlar mevcuttur. Nörolojik olarak duygusal kararsızlık, zihinsel rahatsızlıklar ve fotofobi görülebilmektedir. İmmün sistemde sayısız enfeksiyona eğilim söz konusu olabilmektedir. Mide bağırsak sisteminde ise genelde karşımıza ishal olarak çıkmaktadır.

Cilt reaksiyonları özellikle ağız çevresinde lokalize keilitisile karşımıza çıkar. Genelde derinin dirsek, diz, mafsallar, malleolar alanlar, ayak bilekleri ve sakrum gibi sürtünme bölgelerinde ekzamatöz pullu plak ve vezikülobüllöz veya püstüler lezyon şeklindedir. Tırnaklarda beyaz lekelenmeler gözlemlenir. Saçların incelmeleri ve dökülmesi görülebilir.

Çinko eksikliğinde büyüme gelişme geriliği, hipogonadizm, hepatoslenomegali, parakeratoz, alopesi, yara iyileşmesinde gecikme, konjenital anomaliler, intrauterin büyüme geriliği, enfeksiyonlara duyarlılıkta artma, bozulmuş nörofizyolojik performans ve koku, tat duyusu bozukluğu gibi klinik bulgular ortaya çıkar. Yapılan deneysel çalışmalar yaşamın erken döneminden erişkin döneme geçişlerine kadarki süreçte çinko yoksunluğunun deney hayvanlarında beyin kitesini azalttığını motor aktivitelerinde azalmayla birlikte kısa hafıza kayıplarına yol açtığını göstermiştir.

Çinko eksikliği tüm dünyada gözlemlenen ve global nüfusun yaklaşık %31'ini etkileyen bir mikro besin eksikliğidir. Özellikle az gelişmiş ülkelerde bu oran çok daha fazla olmaktadır. Zn yüzlerce bağışıklık sistemi için gerekli enzimlerin işlevi için elzem rol oynamaktadır. Pek çok araştırmada gösterilmiştir ki çinko eksikliği hastalıkların görülme sıklığını artırmaktadır

Çinko eksikliğinin bir başka nedeni de diyet ile alınan fitat'ın inhibe edici etkisidir. Fitat, başta vejeteryan ve vegan diyetleri olmak üzere, baklagiller ve rafine edilmemiş tahıllar ve tam tahıllar içeren diyetlerde sık tüketilen gıda maddesidir. Fitat gastrointestinal sistemde çinko ile çözünmeyen kompleksler oluşturarak çinko emilimini azaltır.

İştahsızlık, çinko eksikliğinde ilk ortaya çıkan semptomlardandır. Çinko eksikliği sendrom olarak 1963 yılında çinko verilmesinden sonra belirtilerin kaybolmasıyla Prasad tarafından gözlemlenmiş ve "Prasad sendromu" olarak kullanılmaya başlanmıştır. Ancak çok daha önceleri 1942-1943 yıllarında toprak yiyen çocuklarda, anemi, gelişme geriliği, dalak ve karaciğer büyüklüğünün meydana geldiği, bir Türk hekimi olan Dr. Memduh Tayanç tarafından gözlenmiş ve 'Tayanç sendromu' adı altında Türk Tıp Mecmuası'nda yayınlanmıştır.

Çinko bağımlı bir enzim olan alkalin fosfataz, çinko durumunun ek bir biyolojik belirteci olarak kullanılmıştır. Çinko eksikliği olan hastalarda, yaş için serum alkalin fosfataz seviyeleri daha düşük görülür.

Edinilmiş çinko yetersizliği olan çocuklarda depoları doldurmak için 0.5-1 mg/kg/gün elementer çinko verilmesi önerilmektedir. Aşırı kaybı devam eden çocuklar daha yüksek doza ihtiyaç duyabilirler. Akrodermatitis enteropatikada 3 mg/kg/gün yaşam için verilmelidir serum çinko düzeyi 3 ile 6 ay gibi aralıklarla takip edilerek doz ayarlaması devam ettirilmelidir. Diyetsetel yetersizliği önlemek için çinko emilimini azaltan gıdalardan uzak durmak ve mümkünse çinkodan zengin diyet önermek gerekir. Tedavi olarak genelde 3 mg/kg Çinko desteğiyle genellikle semptomlar hızlı bir şekilde iyileşir. Diyare 24 saat içinde düzelebilir ve cilt lezyonları genellikle 1-2 hafta içinde iyileşir. Akrodermatitte ise 1-2 mg/kg hayat boyu kullanılır. Kronik kullanımlarda 3 ile 6 ay arasında ALP kontrolü yapılarak doz düzenlenir.

D Vitamini

D vitamini; vücutta kalsiyum (Ca) ve fosfor (P) metabolizmasını düzenleyen steroid yapıda bir hormondur. D vitamini eksikliği çocukluk çağında riketse, erişkinlerde osteomalaziye yol açmaktadır. Son yıllarda D vitamini eksikliğinin kemik dokusundaki etkileri dışında otoimmün hastalıklar, inflamatuvar barsak hastalığı, romatoid artrit, multipl skleroz, diyabet, birçok kanser çeşidi ve kalp hastalıklarının oluşmasında rolü olduğu bildirilmiştir. Rikets süt çocukluğu çağında sık olarak görüldüğünden ülkemizde doğan tüm bebeklere yaşamın ilk yılında 400 IU/gün D vitamini desteği verilmektedir.

12 aya kadar olan bebekler için yeterli alım miktarı günlük 400 uluslararası birimdir

İnsan vücudundaki çoğu doku ve hücrelerde D vitamin reseptörünün (VDR) olduğu, D vitamininin 200'den fazla geni etkilediğinin ve immunomodulasyonda apoptozis, hücre proliferasyonu ve maturasyonu aşamalarında önemli işlevlerinin olması bilindikten sonra D vitamin eksikliği kardiyovasküler hastalıklar, kas-iskelet sistemi hastalıkları, bozulmuş glukoz metabolizması ve immun disfonksiyonda bağımsız bir risk faktörü olarak gösterilmiştir. D vitamini yetersizliği ise bu fonksiyonlarda azalmaya sebep olup, mortalite ve morbiditenin artmasına sebep olabilir.

Çok az sayıda besin D vitamini içerdiğinden dolayı, vücudumuzun ana doğal D vitamin kaynağı güneş ışınları (dalga boyu 290 ila 315 nm) tarafından derimizde sentezleniyor. Diyet ve güneş ışınları tarafından derimizde sentezlenen D vitamini biyolojik olarak inaktiftir. Aktif metabolitlere dönüşmesi için karaciğerde enzimatik olarak D vitaminin ana dolaşım şekli olan 25-hidroksivitamin D (25-OH vit-D)'ye, daha sonra da böbreklerde D vitamininin aktif formu olan 1-25 dihidroksivitamin D'ye dönüştürülür.

En önemli biyolojik etkisi, enterosit farklılaşmasını ve kalsiyumun bağırsak emilimini sağlar. Diğer etkiler arasında bağırsaktan fosfat emiliminin daha az uyarılması, paratiroid bezinden paratiroid hormonunun(PTH) salınmasının doğrudan basılanması, osteoblast fonksiyonunun düzenlenmesi ve PTH kaynaklı osteoklast aktivasyonuna ve kemik rezorpsiyonuna izin verilmesi sayılabilir.

Normal koşullarda güneş ışınlarının etkisiyle insan vücudunda bulunan D vitamininin %90-95'i sentez edilirken, %10 kadarı diyet (süt, yumurta, balık, hayvansal yağlar, sakatat vb.) ile alınabilmektedir. Bu da güneş ışığının D vitamini sentezinde temel kaynak olduğunu göstermektedir. Bu sentez mevsimler, hava kirliliği düzeyi, ülkenin bulunduğu enlem, güneş ışınlarının yeryüzüne geldiği açı (Zenith açısı), güneşlenme saati ve süresi, deri pigmentasyonu, giyinme tipi, deriye sürülen koruyucu kremler gibi faktörlere bağlıdır.

25 OH vitamin D düzeyi: 20 ng/ml ve üzeri normal/yeterli, 10–20 ng/ml arası D vitamini yetersizliği, 10 ng/ml'nin altı D vitamini eksikliği olarak tanımlanır. Kemik dışı etkileri için ise D vitamininin 30 ng/ml üzerinde olması tercih edilir.(çeşitli dernekler, normal D vitamini düzeyini farklı belirlemişlerdir)

Vücudumuzun D vitamini düzeyini en iyi gösteren test "25(OH)vitamin D" düzeyidir(tablo.2).

Tanımlama	25(OH)D düzeyleri ng/ml
Eksiklik	12ng/ml
Yetersizlik	21-29 ng/ml
Yeterli	≥30 ng/ml
Fazla	100 ng/ml
Toksosite	Ca↑ ve PTH ↓

Yaşam boyunca, özellikle hızlı büyümenin olduğu bebeklik ve ergenlik dönemlerinde D vitamini eksikliğinin, buna bağlı olarak da Ca ve P eksikliğinin öncelikle büyüme plağı üzerine zararlı etkisi olmaktadır. Raşitizm büyüme çağındaki bir çocukta epifiz kemikleşme gerçekleşmeden önce D vitamini, kalsiyum ve fosfor eksikliğine bağlı epifiz plağındaki mineralizasyon bozukluğu ve iskelet deformasyonu ile kendini gösteren, kemik dokunun mineral içeriğinin azaldığı metabolik kemik hastalığıdır.

Makrofaj aktivasyonunda da D vitaminin önemli bir aracı olduğu bilinmektedir. Aktif form olan 1,25(OH)₂Vit-D₃ monosit ve makrofajları aktive ederek mikroorganizmaların çoğalmasını engeller ve immün yanıtın yardımcı hücreleri arasındaki TH1'den TH2'ye dönüşümü sağlar D vitamini eksikliğinde Th-1 cevabına bağlı olarak immün yanıt bozulur, lökosit kemo-taksisi etkilenerek enfeksiyonlara eğilim artar.

İlk defa 1941 yılında Apperly ve arkadaşları Kuzey Amerikada güneşe maruz kalmayla kansere bağlı ölümler arasında tersiyer bir ilişki olduğunu söylemiş, özellikle Kuzey Amerikada kansere bağlı ölümlerin Güney ve Batı Amerika bölgelerine göre yaklaşık 2 kat daha fazla olduğunu söylemiş ve cildin uzun süre güneşe maruz kalınmasının kansere bağlı ölümlerin sayısını azaltabileceğini söylemiştir.

D vitamini eksikliğinde kolekalsiferol veya ergokalsiferol içeren preparatlar kullanılır. Tablo.3

Yaş	Günlük doz 90günlük(IU)	Tek doz(IU)	İdame doz(IU)
3 ay altı	2000		400
3-12 ay	2000	50.000	400
≥12ay-12yaş	3000-6000	150.000	600
≥12 yaş	6000	300.000	600
50.000 IU/hafta, 8-12 hafta adölesanlarda Minimum 2000IU/gün, minimum 3 ay			
Horm Res Paediatr 2016;85:83–106 DOI: 10.1159/000443136			

İyot

Hem yetersiz hem de aşırı iyot alımı tiroid hastalığına neden olabilir. Hamilelik sırasında şiddetli iyot eksikliği meydana geldiğinde, fetal hipotiroidizm, zihinsel bozukluk ve artan neonatal ve bebek ölümleriyle ilişkilidir. Erişkinlerde iyotun neden olduğu hipotiroidizm nadirdir, en sık görülen bulgu ise nodüler guatr ve sonunda tiroid otonomisi ve hipertiroidizme ilerleyen guatrdır.

İyot, tiroksin(T4) ve triiyodotironinin(T3) önemli bir bileşenidir ve diyetle sağlanması gerekir. Yetersiz iyot alımı, yetersiz tiroid hormonu üretimine yol açar.

İyot, doğal olarak onu içeren gıdaların (balık, deniz ürünleri, yosun, bir miktar içme suyu ve iyot bakımından yeterli toprakta yetişen sebzeler) tüketilmesiyle veya ilave edildiği (iyotlu sofraya tuzu veya iyotlu zenginleştirilmiş gıdalar) tüketilerek elde edilebilir. İnek sütü, sığır yemlerindeki iyot ve süt endüstrisinde iyodofor meme temizleyicilerinin kullanılması nedeniyle bir iyot kaynağıdır. Deniz tuzu doğal olarak az miktarda iyot içerir.

Guatr, iyot eksikliğinin en belirgin belirtisidir. Düşük iyot alımı, T4 ve T3 üretiminin azalmasına yol açar, bu da T4 ve T3 üretimini normale döndürmek amacıyla tiroid uyarıcı hormon(TSH) salgısının artmasına neden olur. TSH ayrıca tiroid büyümesini de uyarır; dolayısıyla guatr gelişir.

Ciddi bakır eksikliğinde plazma bakır düzeyleri ve serüloplazmin düzeyleri azalır; eritrosit süperoksit dismutaz seviyeleri, eğer laboratuvar analizi dikkatli bir şekilde standardize edilirse, hafif veya marjinal eksikliğin daha iyi bir belirteci olabilir.

A Vitamini

A Vitamini, retinoik asitler olarak adlandırılan, yağda çözünebilir bileşikler ailesinin bir alt sınıfıdır. Hayvansal ve bitkisel kaynaklardan sağlanabilir. Ancak hayvansal kaynaklardan veya takviyelerden elde edilen A vitamini (retinol), bitki kaynaklarından (beta-karoten) alınan provitamin A'ya göre toksisiteye neden olma olasılığı daha yüksektir.

A Vitamini gözdeki hücresel farklılaşma ve olgunlaşma için çok önemlidir ve eksikliği kseroftalmiye neden olur. A vitamini aynı zamanda fototransdüksiyonda da önemli bir role sahiptir ve eksikliği gece körlüğüne neden olur. A vitamini eksikliği aynı zamanda zayıf kemik büyümesi, spesifik olmayan dermatolojik problemler (örn. hiperkeratoz) ve bozulmuş bağışıklık fonksiyonuyla da ilişkilidir.

A vitamini eksikliğinin tanısı genellikle klinik bulgularla konulur. Ancak serum retinol düzeylerinin veya retinol:retinol bağlayıcı proteinlerin (RBP) oranının ölçülmesiyle desteklenebilir; <0,8 molar oran eksikliği gösterir).

Kaynakların sınırlı olduğu ülkelerdeki toplumlarda A vitamini eksikliği yaygındır. A vitamini eksikliğinin endemik olduğu kaynak kısıtlı bölgelerde, 6 ila 59 aylık çocuklara rutin A vitamini takviyesi, ölüm riskini azaltmaktadır. Kseroftalmisi olan bireylere ve kızamık, ishal, solunum yolu hastalığı veya ciddi yetersiz beslenme gibi A vitamini eksikliği riski yüksek olan çocuklara ek dozlar verilir.

Diyetle A vitamini alımının yeterli olduğu popülasyonlarda, A vitamini takviyesinin kardiyovasküler hastalıkları önlemede yararlı olduğuna dair hiçbir kanıt yoktur ve hatta takviyenin kardiyovasküler mortalite, kanser ve kemik sağlığı üzerinde zararlı etkileri bile olabilir. Bu nedenle, diyetle A vitamini alımının genellikle yeterli olduğu kaynak açısından zengin ülkelerde, hastalıkların önlenmesi için A vitamini takviyesi yapılmaması önerilmektedir.

Yetişkinlerde tek doz >660.000 ünite (>200 mg) A vitamini alındığında akut A vitamini toksisitesi ortaya çıkar. Kronik toksisite, Önerilen diyet miktarının(RDA) 10 katından daha yüksek miktarlarda A vitamini dozlarının uzun süreli alımıyla ortaya çıkar. Retinoller, hamileliğin ilk üç ayında, RDA'nın yalnızca birkaç katı dozlarda teratojenik etkilere sahip olabilir. Dolaşımdaki A vitamini konsantrasyonları, A vitamini depolarını tutarlı bir şekilde yansıtmaz çünkü A vitamininin çoğu karaciğerde depolanır; serum retinil esterlerinin ölçümü faydalı olabilir.

Folat

İnce bağırsak, öncelikle jejunumda olmak üzere emilim bölgesidir. Folat hem hayvansal hem de bitkisel kaynaklardan temin edilir.

Bu nedenle, bu ülkelerde rutin takviye sağlayan bireylerde folat eksikliği nadir hale gelmiştir. Bununla birlikte, aşağıdaki koşullara sahip bireylerde folat eksikliği gelişme riski yüksek olabilir:

Diyetteki folatların duodenumda emilimini engelleyen gastrointestinal bozukluklar (örn. bariatrik cerrahi), ciddi yetersiz beslenme, kısıtlayıcı diyetler veya oral alımın azalması, tahıl ve tahılların rutin olarak folik asit takviyesi yapılmadığı bir ülkede yeşil yapraklı sebze alımının azaltılması, kronik hemolitik anemiler, şiddetli egzama gibi yüksek hücre yenilenmesiyle ilişkili diğer durumlar.

Folat eksikliği tipik olarak oral folik asit(günde 1 ila 5 mg) ile tedavi edilir. Bu doz, malabsorbsiyon mevcut olsa bile genellikle yeterlidir, çünkü önerilen 200 mcg (0,2 mg) diyet miktarının oldukça üzerindedir.

Tedavi genellikle bir ila dört ay süreyle veya hematolojik iyileşmeye dair laboratuvar kanıtları elde edilene kadar verilir. Kronik hemolitik anemi gibi kronik folat eksikliği nedeni olan kişiler için tedavi süresiz olarak verilebilir.

B12 vitamini eksikliği olan bir bireye folik asit verilmesi, tedavi edilmemiş B12 vitamini eksikliğini potansiyel olarak maskeleyebilir veya hatta nörolojik komplikasyonları kötüleştirebilir

Folik asit tedavisinden sonra nörolojik semptomlar gelişen folat eksikliği olan bireylere B12 seviyesi normal olsa bile B12 vitamini verilmesi gerekir.

Tedavi ile

Hemoliz belirteçleri – 1. ila 2. gün

Retikülositoz – 3. ila 4. gün

Anemi – 1 ila 2. hafta(başlangıçta iyileşme) ve 4 ila 8. hafta(normalleşme)

Hipersegmente nötrofiller – 10. ila 14. gün

Lökopeni ve/veya trombositopeni – 2 ila 4. hafta

Yeni kan hücrelerinin üretimi sırasında belirgin potasyum alımı olduğu için bazı bireylerde tedavinin ilk haftasında hipokalemi gelişebilir.

Kaynaklar

1. Urrea M, Pons M, Serra M, Latorre C, Palomeque A. Prospective incidence study of nosocomial infections in a pediatric intensive care unit. *Pediatr Infect Dis J.* 2003;22:490–4. doi: 10.1097/01.inf.0000069758.00079.d3
2. Gordijn MS, Plötz FB, Kneyber MC. Fever during pediatric intensive care unit admission is independently associated with increased morbidity. *J Intensive Care Med.* 2009 Sep-Oct;24(5):317-22. doi: 10.1177/0885066609340631. PMID: 19661100.
3. Sick-Samuels AC, Booth LD, Milstone AM, Schumacher C, Bergmann J, Stockwell DC. A Novel Comprehensive Algorithm for Evaluation of PICU Patients With New Fever or Instability. *Pediatr Crit Care Med.* 2023 Aug 1;24(8):670-680. doi: 10.1097/PCC.0000000000003256. Epub 2023 May 1. PMID: 37125808; PMCID: PMC10392890.
4. Karube T, Karsies TJ. Can We Change the Culture Around Fever in the PICU? *Pediatr Crit Care Med.* 2023 Aug 1;24(8):705-707. doi: 10.1097/PCC.0000000000003279. Epub 2023 Aug 3. PMID: 37534969
5. Kannan A, Pratyusha K, Thakur R, Sahoo MR, Jindal A. Infections in Critically Ill Children. *Indian J Pediatr.* 2023 Mar;90(3):289-297. doi: 10.1007/s12098-022-04420-9. Epub 2022 Dec 20. PMID: 36536264; PMCID: PMC9763084.

Hipoksik İskemik Ensefalopati Vakası Etiyoloji ve Tanı Kriterleri**Yücel Pekal**

Hastamız, 29 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden son adet tarihine göre 37 hafta 3 günlük dış merkezde (Uşak Eğitim Araştırma Hastanesi) spontan vajinal doğum ile 2940 gr doğan 1. canlı erkek bebek, doğduktan sonra ağlamamış ve spontan solunumunun olmadığı görülmüş. Hastaya hemen 30 saniye pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) uygulanmış, PBV sonrası kalp tepe atımının >100 atım/dk ve spontan soluyup ağlamaya başladığı görülmüş. Kord kan gazında pH: 6,94, pCO₂:82, HCO₃:15, BE:-18 saptanmış. Mevcut doğum öyküsü, kliniği ve kan gazına göre hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) şüphesi ile hipotermi tedavisi uygulanabilen bir merkeze 112 sevki başlatılmış. Hasta pasif soğutma işlemine alınarak tarafımıza sevk ile alındı. Postnatal 4. saatinde ünitemize kor ısı 34,6° olarak gelen hastaya hemen amplitüd elektroensefalografi (aEEG) bağlandı. Yapılan ilk muayenesinde hareketleri aktif, refleksleri canlı olduğu görüldü, Thompson skoru 0, Sarnat Evre 1 olduğu tespit edildi. aEEG sonucunda solda orta-ağır, sağda hafif etkilenim olduğu görülen hastaya 4. Saatinde hipotermi tedavisi başlandı.

Hastanın uzamış ve zor spontan vajinal doğum öyküsü, doğduktan sonra ağlamama ve KTA <60 olması nedeniyle ileri yaşam desteği uygulanması, alınan ilk kan gazında asidozunun olması ve aEEG de etkilenim olan hasta HİE tanısıyla hipotermi tedavisine alındı.

Postnatal 5. gün çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde, bilateral periventriküler beyaz cevherde çok sayıda dağınık yerleşimli, milimetrik difüzyon kısıtlayan odak (İnfrakt?) ve T2A/FLAIR hiperintens sinyal değişiklikleri saptandı.

Hipoksik İskemik Ensefalopati Etiyoloji ve Tanı Kriterleri**Musa Turgut, Özmert M.A. Özdemir****Tanım**

Neonatal ensefalopati, ≥ 35 gebelik haftasında doğmuş, erken yenidoğan döneminde ortaya çıkan merkezi sinir sistemi işlev bozukluğu belirtileri ile (bilinç bozukluğu, konvülsiyon, solunum depresyonu, hipotoni) karakterize heterojen klinik bir sendromdur.

Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) ise hipoksi (kandaki oksijen eksikliği) ve/veya iskemiye (bir organa kan akışının azalması veya durması) bağlı ortaya çıkan neonatal ensefalopatinin en sık nedenlerindedir biridir. HİE sıklığı gelişmekte olan ülkelerde 1000 canlı doğumda %2.3-26.5 arasında iken gelişmiş ülkelerde %1.5 oranındadır.

HİE patofizyolojisi 3 faza ayrılır. Akut fazda hipoksik iskemik olaydan hemen sonra serebral kan akımı azalır, hipoksemiye bağlı aerobik metabolizmadan anaerobik metabolizmaya bir kayma olur; ATP azalır, laktik asit birimi başlar. ATP bağımlı Na-K kanalı görevini yerine getiremez, nöronal membranlardan hücre içine Ca^{++} girişi ve hücreden K^+ çıkışı olur. Bu durumlarla birlikte glutamatın salınımının artması ve geri alınımının azalması ile birlikte ekstraselüler konsantrasyonunda bir artış olur. Kalsiyuma bağlı eksitoksisite ve apoptotik kaskad çalışır. Akut zedelenmeyi ve resusitasyonu takiben beyin oksidatif metabolizması kısmen veya tamamen düzelmeye başlar ve bu dönem latent faz olarak adlandırılır. İkinci fazda mitokondriyal disfonksiyona bağlı sekonder enerji yetmezliği gelişmekte, serebral kan akımı artışı ile birlikte reaktif oksijen radikallerinde artış ve buna sekonder hasar gelişmesi sonucu nöronal ve glial hücre ölümü meydana gelmektedir, bu süreç ise saatlerce günlerce sürebilir. Yavaş hücre ölümünün devam ettiği tersiyer dönem ise aylar yıllar sürebilen karmaşık bir mekanizma ile tanımlanmaktadır.

Sonuç olarak, HİE'de hızlı tanı ve erkenden (ilk 6 saatte ne kadar erken o kadar iyi) uygun tedavi (hipotermi ve genel destek) sağ kalım ve morbidite oranlarını o kadar azaltacaktır.

Risk Faktörleri

Çoğu zaman klinisyenler HİE'de doğum anındaki olaylara odaklanırken, intrauterin süreç gözden kaçırılmaktadır. Bununla birlikte, nihai beyin hasarının sadece doğum sırasındaki olaylardan mı? yoksa gebelik boyunca kümülatif etkilerden mi? kaynaklandığı genellikle tam olarak bilinmemektedir. HİE'de risk faktörleri %69 antepartum, %4 intrapartum, %25 kombine olarak tespit edilirken, %2 oranında risk faktörü saptanamamaktadır. HİE'nin risk faktörlerinin zamanlaması üzerine yapılmış geniş kapsamlı iki çalışmaya bakılacak olursa; birinci çalışmada 4100 neonatal ensefalopatili bebek incelenmiş ve %46 antepartum-fetal, %27 antepartum-maternal risk faktörleri ve %15 sentinel olay saptandığı, ikinci çalışmada 27 neonatal ensefalopatili term bebek ile 100 sağlıklı bebek karşılaştırılmış ve %26'sında yalnızca prenatal, %22'sinde yalnızca intrapartum ve %44'ünde bu ikisinin bir kombinasyonu olan risk faktörlerinin tespit edildiği bildirilmiştir.

Antepartum risk faktörleri 3 ana kategoride incelenmektedir. Maternal faktörler; tiroid hastalığı, astım, sigara/alkol kullanımı, anemi, ailede konvülsiyon/nörolojik hastalık öyküsü infertilite tedavisi, pulmoner emboli, pnömoni, hipotansiyon, diyabet, kronik vasküler hastalık ve işsizliktir. Plasental faktörler; ağır preeklampsi, plasental anomali (tromboz, inflamasyon, vaskülopati), postterm gebeliklerdir. Fetal faktörler ise fetomaternal hemoraji, fetal tromboz, intrauterine büyüme kısıtlılığı ve genetik/epigenetik nedenlerdir. HİE olgularının çoğunun başlangıcı prenatal döneme dayanmaktadır.

Fetüsün hasara yatkınlığı genetik ve epigenetik nedenlere bağlı olabilir. Risk faktörü bulunmayan neonatal ensefalopatili bebekler üzerinde yapılmış çeşitli çalışmalarda tüm ekzom dizilimiyle genetik varyasyonlardan sıklıkla SCN2A ve KCNQ2 tespit edilmiştir. Yenidoğan ensefalopatili olan tüm hastalar için genetik test önerilmemektedir. Tüm ekzom dizilemesi, asfiksi veya diğer prenatal nedenler için tanımlanabilir herhangi bir risk faktörü olmaksızın özellikle inaçtı nöbetler mevcutsa önerilebilir.

Antepartum risk faktörleri arasında intrauterin büyüme kısıtlılığı (IUGR) en çok suçlanan faktörlerden birisidir. Bir çalışmada yenidoğan ensefalopatili olan bebeklerde kontrollere kıyasla büyüme potansiyelinin 10 persentilin altında bulunduğu bildirilmektedir. Fetal vasküler malperfüzyon, tromboz ve inflamasyonun plasental bulguları neonatal ensefalopati ile ilişkilendirilmektedir.

Yenidoğan ensefalopatili bebeklerin plasentasında çeşitli patolojiler tespit edilmiştir: Global fetal vasküler malperfüzyonla uyumlu lezyonlar, fetal trombotik vaskülopati ve funisit ve mekonyum ile ilişkili fetal vasküler nekroz gibi.

İntrapartum risk faktörleri olarak; persistan oksipitoposterior pozisyon, omuz distosisi, acil sezeryan ve operatif vajinal doğumlar yer almaktadır. Akut intrapartum olaylar ise; uterus rüptürü, plasenta abrazyonu, kord prolapsusu, kordon dolanması ve maternal şok/ölümdür. Risk faktörü olarak inflamatuvar olaylar; maternal ateş, korioamnioit ve uzamış membran rüptürüdür. İntrapartum etiyojolojiyi değerlendiren bir çalışmada plasenta dekolmanının ve uterus rüptürünün HİE riskini dört kat arttırdığı tespit edilmiştir. Başka bir çalışmada 1060 neonatal ensefalopati bebek ile 5330 sağlıklı yenidoğan karşılaştırılmış, intrapartum maternal ateş ve korioamniyonit HİE için risk faktörü olarak bulunmuştur. Yine başka bir çalışmada 23 hafif HİE ile 50 orta-şiddetli HİE'li bebek karşılaştırılmış, plasentanın fetal inflamatuvar reaksiyonu orta HİE'de daha yüksek (%46'ya karşı %17) olarak saptanmıştır.

Tanı

Yenidoğan ensefalopatisinin tanısı potansiyel etiyojolojilerin kapsamlı araştırılmasını gerektirir. Bu değerlendirme neonatal klinik durumun değerlendirilmesini, annenin tıbbi geçmişini (ilaçları, hastalıkları), obstetrik riskleri, intrapartum faktörleri (fetal kalp hızı, akut sentinel olaylar) ve plasental patolojileri içermelidir.

Tromboembolik olay, önceki gebelik kaybı, annede enfeksiyon, annede ilaç kullanımı, aile öyküsü, metabolik bozukluklar, olağandışı kokular, dismorfik özellikler ve konjenital anomaliler sorgulanmalıdır.

Oligüri, kardiyomiyopati veya anormal karaciğer fonksiyon testlerinin varlığı global bir hipoksik-iskemik olaya işaret edebilir.

Nörogörüntüleme neonatal ensefalopatinin değerlendirilmesinde önemli bir rol oynar ve beyin hasarının doğası, şekli ve ciddiyeti hakkında bilgi sağlayabilir.

Hızlı Değerlendirme

Yenidoğan ensefalopatisi ile başvuran term yenidoğanların hızlı bir klinik değerlendirmesi, genellikle doğumdan sonraki altı saat içinde başlatılan terapötik hipotermiye uygunluğun belirlenmesi için oldukça önemlidir.

Klinik özellikler dikkatlice değerlendirilmelidir. Gebeliğin ≥ 35 . haftasında doğan bir bebekte yaşamın ilk günlerinde nörolojik fonksiyon bozukluğu; aşağıdaki belirtilerle kendini gösterir: anormal bilinç durumu (hiperalert, sinirli, flask), spontan hareketlerin azalması, zayıf ağlama, solunum veya beslenme zorluğu, hipotonisite, anormal vücut postürü, anormal ilkel refleksler, nöbetler ve doğum salonunda ağlamama veya düşük apgar skoru.

Gerekli araştırmalar hemen yapılmalıdır. Umbilikal arter veya venden alınan kandan pH ve baz defisiti tanı açısından değerlendirilmelidir. HİE düşünülen bebeklerin plasentaları vasküler lezyon, enfeksiyon/iltihap veya umbilikal kordon trombozu açısından incelenmelidir. Arteriyel kan gazı kordan alınmadıysa postnatal alınmalı, enfeksiyon, anemi ve trombosit değerleri için tam kan sayımı çalışılmalıdır. Rutin olarak elektrolitler, kreatinin, kalsiyum, magnezyum, bakılmalı ve karaciğer enzimleri asfiksini etkilenimi açısından değerlendirilmelidir, kan kültürü enfeksiyon düşünülüyorsa alınmalı, kanama durumunu değerlendirmek için pıhtılaşma testleri yapılmalıdır. Amonyak, laktat, piruvat, serum amino asitleri ve idrar organik asitleri metabolik hastalık düşündürülen bulgu varsa alınmalıdır. Dismorfik bulgular varsa genetik test çalışılmalıdır. İntrakranial enfeksiyon endişesi varsa lomber ponksiyon ve kanama veya hidrosefali endişesi varsa kranial ultrasonografi yapılmalıdır. İlk andan itibaren aEEG bağlanmalıdır ve postnatal 4 ila 7 günlükken beyin MR görüntülemeleri çekilmelidir. Ve aşağıda ayrıntıları belirtilen terapötik hipotermi endikasyonları saptanmışsa vakit kaybetmeden hızla tedaviye başlanmalıdır.

Ensefalopati Skorum Sistemleri

Klinik muayene ile ensefalopati şiddeti tespit edilmeye çalışılır. Değerlendirme için çeşitli skorlama sistemleri tanımlanmıştır. Sarnat ve Sarnat skorlaması 1976 yılında hipoksik iskemik ensefalopati 21 bebeğin üzerinde yapılan bir çalışmadan ortaya çıkarılmıştır. Bu skorlamaya göre evre 3 bulguları taşımayan 5 günden kısa evre 2 hastaların prognozu iyi iken evre 2 bulgularının 7 günden uzun sürmesi, EEG bulgularının normale dönmemesi sekel ve ölümle ilişkilendirilmiştir. Hipotermiye kriterlerinden olan ve devam eden hipoterminin etkisinin değerlendirebilmek amacıyla Modifiye Sarnat skorlaması geliştirilmiş, bu skorlama sisteminde ise nöbet varsa orta evre olarak değerlendirilmektedir. Hafif evre ise evre 1'den 2-6 puan alması veya diğer kategorilerden 3'ten az puan alması şeklinde yorumlanır. Diğer bir skorlama sistemi ise Thompson skorlamasıdır. Burada ise hafif HİE 1-10, orta HİE 11-14 ve ağır HİE 15-22 arasında puan almakatadır. Postnatal ilk 7 gün max. skor > 10 ise 12.ayda nörolojik anormallik için %100 duyarlılığa, %61 özgüllüğe sahiptir. Türk Neonatoloji Derneği'nin önerdiği skorlama sisteminde ise 7 parametre değerlendirilmekte; hastaya ait bulgular bu tabloda işaretlenmekte: 2 ve 3. kolondan 3'ten fazla işaretleme varsa hipotermi başlanması önerilmektedir.

Hipoksi-İskemi Belirteçleri

Bazı durumlar intrapartum veya peripartum hipoksik olaylara eşlik ettiği takdirde ensefalopati gelişimini arttırmaktadır, bu klinik durumlar ensefalopati varlığında sorgulanmalı ve kayıt altına alınmalıdır. Bu durumlar; Apgar skoru 5. ve 10. dakikada <5 olması, fetal umbilikal arteriyel kan gazında pH <7,00 veya BE<-12 mmol/L, kranial MR (derin gri cevher, watershed (borderzone/havza) hasarı, MR spektroskopide Laktik asit/N asetil aspartat oranında artış, çoklu organ yetmezliği veya etkilenmesinin olmasıdır.

Doğumda uterus rüptürü, ablasyo plasenta, kord prolapsusu, maternal hipotansiyon, amniyon sıvı embolisi, maternal hipoksemi, maternal kardiyovasküler kollaps veya fetomaternal kanama olması, görüntüleme tipik bulguların olması, derin gri cevherde zedelenmeler, kortikal hasar (sınır zonlarında) gibi akut peripartum-intrapartum olayların eşlik etmesi kaydedilmelidir. Yine maternal enfeksiyonlar, neonatal sepsis ve/veya kronik plasental lezyonlar belirlenmelidir.

Hipoksi-İskemi Biyobelirteçleri

Tanı için ek biyomarkırlarla ilgili literatürde oldukça fazla yayın mevcuttur ancak tanıyı desteklemek için herhangi bir belirtecin rutin olarak bakılması önerilmemektedir.

Çalışmalardan örnek verilecek olursa; serumdaki yüksek 'Nöron spesifik enolaz' ve 'S-100 kalsiyum bağlayıcı protein-B' seviyeleri, HİE'li yenidoğanlarda daha kötü prognoz ile korele bulunmasına rağmen ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu belirtilmektedir.

Hipoksi-İskemi Tanısında OMİK'lerin Yeri

Omik, biyolojik sistemlerin üzerinde yapılan bilimsel çalışmalardır. Biyoloji temelli omik yaklaşımlarından oluşan yeni sistemler (genomik, transkriptom, proteomik ve metabolomik), HİE'deki hastalığın ciddiyetini tahmin ederek beyin ve diğer doku yaralanmalarıyla ilişkili biyobelirteçlerin tanımlanmasına yardımcı olabileceği belirtilmektedir. Çeşitli vücut sıvılarında bulunan ve HİE'nin ciddiyetini ve varlığını gösteren biyobelirteçler tanımlanmıştır. Tek bir omik belirtecinin HİE'nin gerçek patolojisini ortaya çıkaramayacağından, çoklu bir omik yaklaşımı önerilmektedir. Bu, ilerleyen dönemde, teşhis ve prognostik biyobelirteçlerin geliştirilmesi için kullanılacak benzersiz bir metabolik "parmak izinin" belirlenmesine yardımcı olacak, böylece kişiselleştirilmiş tıbbi tedaviyi kolaylaştıracak ve önemli klinik durumların daha doğru tahmin edilmesine olanak tanıyacak şekilde yorumlanmaktadır, ancak bu konuyla ilgili ek çalışmalara ihtiyaç olduğu da bir gerçektir.

Nörogörüntüleme

HİE'de görüntüleme araçları olarak transfontanel ultrasonografi, amplitüd entegre EEG, EEG (elektroensefalografi), beyin MRG, beyin MR proton spektroskopisi ve yakın kızılötesi spektroskopisi (near infrared spectroscopy-NIRS) kullanılmaktadır.

Transfontanel Ultrasonografi (TFUS)

Kanamaların yerini belirlemek ve ventriküler boyutunu değerlendirmek için yüksek bir duyarlılığa ve özgüllüğe (sırasıyla %91 ve %81) sahiptir. Şiddetli parasagittal beyaz cevher hasarını, serebral ödemi ve bariz kistik lezyonları tespit edebilir, ancak serebral korteksin dış sınırlarını yeterince görüntüleyemez. Transfontanel ultrason, beyaz cevher anormalliklerini tanımlamak için hassas bir araç değildir, bunlar en iyi beyin MR'ı ile tespit edilebilir. TFUS görüntülerinde periventriküler HİE ile uyumlu hiperekoik beyin parankimi görülmektedir.

Amplitüd entegre EEG (aEEG)

Arka plandaki serebral elektriksel aktivitenin sürekli olarak, tek veya çift kanallı kayıt alınmasını sağlar. Yatak başında kullanımı ve yorumlanması kolaydır. Hafif neonatal ensefalopatiyi şiddetli neonatal ensefalopatiden ayırabilir. Neonatal nöbetleri teşhis edebilir. aEEG'de normal trase, orta ve ileri derece anormal trase olmak üzere 3 değerlendirme mevcuttur.

Elektroensefalografi (EEG)

EEG, yenidoğan nöbetlerini diğer olaylardan ayırmaya yardımcı olabilir ve ayrıca subklinik nöbetleri tanımlayabilir. EEG, neonatal ensefalopatinin nedenini belirlemede yardımcı olmasa da, ensefalopatinin varlığı ve şiddeti hakkında kanıt sağlamanın yanı sıra prognostik bilgi de sağlayabilir.

Beyin MRG

Beyin MRG, kortikal ve beyaz madde hasarını, derin gri cevher lezyonlarını, arteriyel enfarktüsü, kanamayı, gelişimsel beyin malformasyonlarını ve neonatal ensefalopatinin diğer alta yatan nedenlerini tespit etmek için en hassas görüntüleme aracıdır.

Beyin MRG'de akut total asfiksi bulgusu olan bazal ganglionlar/talamustaki hasarı görülmektedir. Uzamış parsiyel asfiksi bulgusu olan parasagittal serebral korteks, subkortikal beyaz cevher hasarları görülmektedir. Bir çalışmada talamustaki L-ışaretinin uzamış parsiyel asfiksiye işaret edebileceği belirtilmiştir. Global asfiksidede ise bazal gangliyonlar seçilememekte, gri-beyaz cevher ayrımı yapılamamakta ve tüm sekanslarda hipointens bir görünüm meydana gelmektedir. Başka bir çalışmada farklı şiddetlerdeki HİE'nin farklı MRG'de hipoksik iskemik lezyonların dağılımı incelenmiş, hafif HİE'li yenidoğanlarda lezyonlar ağırlıklı olarak ön ve orta serebral arter besleme bölgelerinin sınır bölgesi boyunca subkortikal ve derin beyaz maddeyi, orta derecede HİE'li yenidoğanlarda lezyonlar frontal, parietal ve oksipital lobda subkortikal ve derin beyaz maddeyi içerdiği tespit edilmiştir. Bununla birlikte, şiddetli HİE'deki lezyonlar, beyaz cevhere ek olarak bazal ganglionlar, hipokampus ve talamus dahil olmak üzere derin gri madde bölgelerini belirgin bir şekilde tutmaktadır.

Beyin MR proton spektroskopisi

Hipoksik-iskemik beyin hasarının varlığını değerlendirmek için, yaralanmaya özellikle duyarlı bölgelerden spektrum elde etmek çok faydalıdır. Derin gri çekirdekler (putamen ve/veya talamus) ve arka beyaz cevherdeki yüksek laktat/n-asetil aspartat (NAA) oranının, hipoksik-iskemik hasarın ve kötü prognozun bir göstergesi olduğu saptanmıştır.

NIRS

Bir çalışmada, HİE başlangıcının ilk 6 saatinde NIRS izlemi başlatılmış 161 HİE'li bebeklerin 2 yıl içerisindeki ensefalopati gelişimi ile NIRS bulguları karşılaştırıldığında ensefalopatinin tahmin edebilmesini değerlendirmek için şu an elde çok az veri olduğu belirtilmiştir.

Hipotermi Tedavisi İçin Tanı Kriterleri

Gebelik yaşı ≥ 36 ve ≤ 6 saatten küçük bebeklerin kord kan gazında veya doğumdan sonraki ilk bir saat içerisinde bakılan kan gazında $pH \leq 7,00$ veya $BE \leq -16$ mmol/L olması, postnatal 10. dakika Apgar skoru < 5 veya devam eden resusitasyon ihtiyacı olması, klinik değerlendirmede orta veya ağır ensefalopati bulgularının olması durumunda terapötik hipotermi başlanmalıdır. Bazı çalışmalar tedavi kararına aEEG bulgularını da eklemektedir. pH (7.01-7.15) veya BE değeri (10-15.9) uygun olmayan bebeklere terapötik hipotermi için ek iki bulgu gereklidir: Apgar skorunun düşük olması (10. dk ≤ 5), ensefalopati bulgusunun olması (Sarnat skoru evre 2-3) veya perinatal sentinel olay olması.

Tanı Kriterlerini Karşılamayanlar

34-35 gebelik haftasındaki bebekler, 6-12 saati içinde olan bebekler, kord kan gazında 7'nin üzeri pH değeri olanlar ve baz defisiti -12 ile -16 arası olan hastalar tanı kriterlerini tam olarak karşılamazlar. Burada asıl sorun evre 1 olarak değerlendirilen hastalardır. Bu gruptaki hastalara hipotermi başlanması konusunda yeterli bilimsel kanıt olmamasına rağmen bir kısmında ilerde nörolojik hasarın geliştiği unutulmamalıdır.

HİE'li bebeklerin %50'sini oluşturan hafif HİE'li bebeklere şu an için hipotermi uygulanmamaktadır. Hafif HİE'li bebeklerin önemli bir kısmı takipte anormal nörolojik sonuçlara sahiptir. Bir çalışmada hafif HİE'li bebeklerin %25'inde (86/341) ≥ 18 ay değerlendirmesinde anormal nörolojik sonuçlarının olduğu bildirilmiştir.

Başka bir çalışmada 142 hafif HİE olgusunun MR'ları değerlendirilmiş ve havza alanı (%23), derin gri (%20) ve punktat beyaz cevher (%18) hasarı en sık görülürken subakut (%37) lezyonlar, akut (%32) veya kronik lezyonlardan (%1) daha yaygın saptanmıştır.

573 hafif HİE'li bebeğe hipotermi uygulanan bir çalışmada ise terapötik hipoterminin güvenliği ve etkinliği bu subgrupta belirlenmemiştir. 35 ülkenin katılımıyla gerçekleştirilen hafif HİE'li bebeklerin tedavisinde terapötik hipoterminin kullanımına ilişkin küresel profesyonel görüş ve uygulamayı belirlemek amacıyla yapılan bir çalışma halen devam etmektedir.

Hipotermi tedavisi başlama kriterleri de tam olarak netleşmemiş vakalar, konsültan hekim ve yoğun bakım sorumlusu veya öğretim üyesi ile tartışılır. Hastanın kar/zarar dengesi, tedavinin başarısı, hastanın ileriki dönem izlemi, hukuksal boyutu değerlendirilir ve ailenin bilgilendirilmesi ile de nihai karar verilerek tedaviye başlanıp başlanılmayacağına karar verilir.

Kaynaklar

- 1- Akısü M, Kumral A, Canpolat FE. Türk Neonatoloji Derneği Neonatal Ensefalopati Tanı ve Tedavi Rehberi 2018 Güncellemesi.
- 2- Neonatal encephalopathy and neurologic outcome, second edition. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Neonatal Encephalopathy. *Obstet Gynecol* 2014; 123:896.
- 3- Martinello K, Hart AR, Yap S, Mitra S, Robertson NJ. Management and investigation of neonatal encephalopathy: 2017 update. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2017;102(4):F346-F358.
- 4- Ristovska S, Stomnaroska O, Danilovski D. Hypoxic Ischemic Encephalopathy (HIE) in Term and Preterm Infants. *Pril (Makedon Akad Nauk Umet Odd Med Nauki).* 2022;43(1):77-84.
- 5- Rasineni GK, Panigrahy N, Rath SN, et al. Diagnostic and Therapeutic Roles of the "Omics" in Hypoxic-Ischemic Encephalopathy in Neonates. *Bioengineering* 2022, 9(10), 498.
- 6- Sartwelle TP. Defending a neurologic birth injury. *Asphyxia neonatorum redux.* *J Leg Med* 2009; 30:181.
- 7- Badawi N, Kurinczuk JJ, Keogh JM, et al. Antepartum risk factors for newborn encephalopathy: the Western Australian case-control study. *BMJ* 1998; 317:1549.
- 8- Nelson KB, Bingham P, Edwards EM, et al. Antecedents of neonatal encephalopathy in the Vermont Oxford Network Encephalopathy Registry. *Pediatrics.* 2012;130(5):878-886.
- 9- Locatelli A, Incerti M, Paterlini G, et al. Antepartum and intrapartum risk factors for neonatal encephalopathy at term. *Am J Perinatol.* 2010;27(8):649-654.
- 10- UpToDate. Available from :<https://www.uptodate.com/contents/etiology-and-pathogenesis-of-neonatal-encephalopathy>. Erişim tarihi 13.10.2023.
- 11- Woodward KE, Murthy P, Mineyko A, et al. Identifying Genetic Susceptibility in Neonates With Hypoxic-Ischemic Encephalopathy: A Retrospective Case Series. *J Child Neurol* 2023; 38:16.
- 12- Bruun TUJ, DesRoches CL, Wilson D, et al. Prospective cohort study for identification of underlying genetic causes in neonatal encephalopathy using whole-exome sequencing. *Genet Med* 2018; 20:486.
- 13- Yang L, Chen X, Liu X, et al. Clinical features and underlying genetic causes in neonatal encephalopathy: A large cohort study. *Clin Genet* 2020; 98:365.
- 14- Ross LF, Clayton EW. Ethical Issues in Newborn Sequencing Research: The Case Study of BabySeq. *Pediatrics* 2019; 144.
- 15- Janvier A, Barrington K, Lantos J. Next generation sequencing in neonatology: what does it mean for the next generation? *Hum Genet* 2022; 141:1027.
- 16- Bukowski R, Burgett AD, Gei A, et al. Impairment of fetal growth potential and neonatal encephalopathy. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188:1011.
- 17- Vik T, Redline R, Nelson KB, et al. The Placenta in Neonatal Encephalopathy: A Case-Control Study. *J Pediatr* 2018; 202:77.
- 18- Bingham A, Gundogan F, Rand K, Laptook AR. Placental findings among newborns with hypoxic ischemic encephalopathy. *J Perinatol* 2019; 39:563.
- 19- McDonald DG, Kelehan P, McMenamin JB, et al. Placental fetal thrombotic vasculopathy is associated with neonatal encephalopathy. *Hum Pathol* 2004; 35:875.
- 20- Redline RW. Severe fetal placental vascular lesions in term infants with neurologic impairment. *Am J Obstet Gynecol* 2005; 192:452.
- 21- Blume HK, Li CI, Loch CM, Koepsell TD. Intrapartum fever and chorioamnionitis as risks for encephalopathy in term newborns: a case-control study. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50:19.
- 22- Espinoza ML, Brundler MA, Hasan SU, et al. Placental pathology as a marker of brain injury in infants with hypoxic ischemic encephalopathy. *Early Hum Dev* 2022; 174:105683.
- 23- Barnette AR, Horbar JD, Soll RF, et al. Neuroimaging in the evaluation of neonatal encephalopathy. *Pediatrics.* 2014;133(6):e1508-e1517.

- 24- Hoon AH Jr, Vasconcellos Faria A. Pathogenesis, neuroimaging and management in children with cerebral palsy born preterm. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(4):302-12.
- 25- UpToDate. Available from : www.uptodate.com/contents/clinical-features-diagnosis-and-treatment-of-neonatal-encephalopathy. Erişim tarihi 13.10.2023.
- 26- Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study. *Arch Neurol.* 1976;33(10):696-705.
- 27- Caramelo I, Coelho M, Rosado M, et al. Biomarkers of hypoxic-ischemic encephalopathy: a systematic review. *World Journal of Pediatrics.* 2023; 19(251).
- 28- Miller SP, Cozzio CC, Goldstein RB, et al. Comparing the diagnosis of white matter injury in premature newborns with serial MR imaging and transfontanel ultrasonography findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24(8):1661-1669.
- 29- Gluckman PD, Wyatt JS, Azzopardi D, et al. Selective head cooling with mild systemic hypothermia after neonatal encephalopathy: multicentre randomised trial. *Lancet.* 2005;365(9460):663-670.
- 30- Barnette AR, Horbar JD, Soll RF, et al. Neuroimaging in the evaluation of neonatal encephalopathy. *Pediatrics.* 2014;133(6):e1508-e1517.
- 31- Massaro AN. MRI for neurodevelopmental prognostication in the high-risk term infant. *Semin Perinatol.* 2015;39(2):159-167.
- 32- Misser SK, Lotz JW, van Toorn R, Mchunu N, Archary M, Barkovich AJ. Thalamus L-Sign: A Potential Biomarker of Neonatal Partial, Prolonged Hypoxic-Ischemic Brain Injury or Hypoglycemic Encephalopathy?. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2022;43(6):919-925.
- 33- Thayyil S, Chandrasekaran M, Taylor A, et al. Cerebral magnetic resonance biomarkers in neonatal encephalopathy: a meta-analysis. *Pediatrics.* 2010;125(2):e382-e395.
- 34- Garvey AA, Pavel AM, Murray DM, Boylan GB, Dempsey EM. Does Early Cerebral Near-Infrared Spectroscopy Monitoring Predict Outcome in Neonates with Hypoxic Ischaemic Encephalopathy? A Systematic Review of Diagnostic Test Accuracy. *Neonatology.* 2022;119(1):1-9.
- 35- Committee on Fetus and Newborn, Papile LA, Baley JE, et al. Hypothermia and neonatal encephalopathy. *Pediatrics.* 2014;133(6):1146-1150.
- 36- Azzopardi DV, Strohm B, Edwards AD, et al. Moderate hypothermia to treat perinatal asphyxial encephalopathy [published correction appears in *N Engl J Med.* 2010 Mar 18;362(11):1056]. *N Engl J Med.* 2009;361(14):1349-1358.
- 37- Conway JM, Walsh BH, Boylan GB, Murray DM. Mild hypoxic ischaemic encephalopathy and long term neurodevelopmental outcome - A systematic review. *Early Hum Dev.* 2018;120:80-87.
- 38- Li Y, Wisnowski JL, Chalak L, et al. Mild hypoxic-ischemic encephalopathy (HIE): timing and pattern of MRI brain injury. *Pediatr Res.* 2022;92(6):1731-1736.
- 39- Saw CL, Rakshasbhuvankar A, Rao S, Bulsara M, Patole S. Current Practice of Therapeutic Hypothermia for Mild Hypoxic Ischemic Encephalopathy. *J Child Neurol.* 2019;34(7):402-409.
- 40- Singla M, Chalak L, Kumar K, et al. "Mild" Hypoxic-Ischaemic Encephalopathy and Therapeutic Hypothermia: A Survey of Clinical Practice and Opinion from 35 Countries. *Neonatology.* 2022;119(6):712-718.

Hipoksik İskemik Ensefalopatide Erken Dönem Tedavi Yaklaşımları

Gülşen Acar

➤ HİE' de tedavi yaklaşımları: Destek tedavileri

Yakın takip ve sistemlere göre / soruna yönelik yaklaşımlar

Terapötik hipotermi

Adjuvan tedaviler

Tedavilerin hipotermi tarafından etkilenmesi

1. Doğum odasında müdahale:

Amaç: Uzun dönem sekelleri engellemek için beyin ve diğer organların yeterli perfüzyonunu sağlamak

- Yeterli ventilasyonun ve dolaşımın acilen düzeltilmesi için canlandırma basamakları önerilere uygun şekilde yapılmalıdır.
- HİPEROKSİDEN KAÇIN!!!!!!
- Dokuların tekrar oksijenizasyonu hızlı ama kontrollü olmalıdır
- Oksijen- hava karıştırıcı ve nabız oksimetre kullanılmalıdır
- Asfiktik doğumun düşünüldüğü durumlarda, doğum odasında ısıtma yapma,
- Uygun ventilasyon ve dolaşım sağlanır sağlanmaz, hipotermi uygulayan bir merkeze ilk 6 saatte naklet.
- Nakil ve hastanede gözlem sırasında pasif hipotermi amacıyla radyan ısıtıcıyı kapat.
- Rektal ısıyı (Core ısı) $35\text{ °C} \pm 0.5\text{ °C}$ arasında tut.
- Sistemik ve serebral fonksiyonları yakından izle, monitorize et
- Bazı çalışmalarda pasif hipotermimin de terapötik hipotermi kadar etkili olduğu gösterilmiştir (Ramos G, Brotschi B, Latal B, Bernet V, Wagner B, Hagmann C; Swiss Neonatal Network. Early Hum Dev 2013;89:159- 164.)

2. Solunumsal destek;

- Solunum depresyonu, apne varsa uygun ventilasyon desteği sağla,
- Ek olarak mekonyum aspirasyonu ve/veya pulmoner hipertansiyon varsa uygun şekilde tedavi et,
- Hipo/ hiperkarbi, hipoksi/ hiperoksiden kaçın,
- Oksijenizasyon ve perfüzyon monitorizasyonuna devam et

3. Kardiyovasküler destek;

- KTA ve tansiyon monitorizasyonu yap,
- Hipotansiyondan koru, varsa uygun tedavi et (Sıvı, pressör ajanlar, vb.),
- Hipertansiyondan koru, varsa uygun tedavi et,
- Ablasyo plasenta veya uterus rüptürü gibi bir duruma bağlı asfiksi gelişmiş ise anemiyi kontrol et, gerekirse kan transfüzyonu yap

4. Sıvı-elektrolit ve nutrisyonel destek;

- Vücut ağırlığı, idrar çıkışı ve elektrolit takibi yap
- Uygunsuz ADH salınımı bulgularını gözle (Kilo artışı, hiponatremi, konsantre idrar) varsa uygun tedavi et,
- Na, K, Ca gibi elektrolit bozuklukları varsa uygun tedavi et,
- Böbrek fonksiyonlarını takip et,

- Hipo ve hiperglisemiden koru, varsa uygun tedavi et,
- Katabolizmayı ve negatif nitrojen dengesini azaltmak amacıyla uygun nutrisyonel destek ver.
- Hipovolemi nadir bir durum,hacim genişleticiler dikkatli kullanılmalıdır

5. Konvulsiyonların tedavisi

- Erken dönemde ortaya çıkan ve tedaviye yanıtı yetersiz, uzun süren nöbetler kötü prognoz
- Klinik veya elektrografik konvulsiyonu olan yenidoğanlarda uygun antikonvulsan tedavi başla,
- Fenobarbital, fenitoin ,midazolam,levatirasetam
- Profilaktik antikonvulzan başlanması rutin olarak önerilmez
- Öncelikle metabolik nedenleri tedavi et
- Taburculuk öncesi, EEG bulguları ve/veya pediatrik nöroloji konsültasyonu ile antikonvulsan ilaçları kesmeyi planla,
- Yeni antiepileptik ilaçlarla (topiramet, bumetanid) ilgili yeterli çalışma yok

6. Anti Ödem Tedavi

- Soğutma tedavisi alan bebeklere steroid veya mannitol verilmemelidir.
- Hipotansiyon gelişen bebeklerde hipotansiyonun tedavisi algoritması içinde gerekli ise steroid bu nedenle verilebilir.
- Beyin ödemi durumunda Na ve Mg normalin üst sınırında tutulmalıdır.

7. Diğer tedaviler

- HİE'ye sıklıkla DİK eşlik ettiğinden uygun tedavi yap,
- Kanama takibi yap, varsa uygun tedavi uygula,
- Polisitemi ve hiperviskoziteden koru,
- Anemi, trombositopeniden koru, varsa uygun tedavi et.

8. Nöroprotektif tedaviler

- NMDA reseptör antagonistleri
- Nitrik oksit antagonistleri
- Magnezyum sülfat
- Antioksidanlar: Allopurinol, deferoksamin, indometazin, NAC
- Xenon
- Apoptozu önleyici tedaviler: Minosiklin, büyüme faktörleri (Eritropoietin)
- Hipotermi

HİE de tek kanıtlanmış tedavi seçeneği hipotermidir.

Hipotermi: Terapötik hipotermi, beyin yapıları, bazal ganglionların ısısını 32- 34°C'ye kadar düşürmeyi amaçlayan bir tedavi yöntemidir.

- Günümüzde hipotermi tedavisi HİE için önerilen tek efektif nöroprotektif tedavidir.

Güvenli ve uygulaması kolay bir yöntemdir

Hipoterminin Etki Mekanizması: Glukoz/oksijen azalmasına önemli bir yanıt metabolik ihtiyacın azaltılmasıdır. Bu iki şekilde sağlanır;

1. Vücut ısısının azaltılması ve,
2. GABA ve Adenozin gibi inhibitör nöromodülatörlerin artırılması ile metabolik ihtiyacın azaltılmasıdır.

Hipoterminin Fizyolojisi: Vücut core ısısındaki her 1 °C'lik düşüş, metabolizmada %6-10'luk bir azalmaya neden olur. Bu da serebral glukoz ve oksijen ihtiyacını azaltır.

Yapılan diğer çalışmalarda da, vücut ısısındaki 2-4 °C'lik azalmanın, hücre ölüm hızını azalttığını ve hipoksi ile ilişkili metabolik kaskadları geciktirdiği gösterilmiştir.

Hipotermi tedavisinin başarısı: 1.Hızlı başlama: Hasar gelişir gelişmez tedaviye başlamak çok önemlidir(time is brain)

- 2.Soğutmanın süresi : Belli bir süre ve aynı aralıkta soğutmak tedavi etkinliği için şarttır
- 3.Isıtma: Isıtmanın yavaş ve tedrici yapılması son derece önemlidir
- 4.Yan etkilerin yönetimi ve korunması

Hipoterminin etki mekanizması: Hipotermi tedavisinin, hipoksik nöron hasarını azaltıcı mekanizmaları;

- Enerji kullanımı ve yüksek enerjili fosfatların kaybını (ATP tüketimini) azaltır.
- Oksijen tüketimini azaltır, beyinde laktat artışını azaltır
- Depolarizasyonu geciktirir ve hücre membran potansiyellerinin kaybını önler
- Hücre içine iyon ve su girişini engelleyerek, osmotik hücre ödemi engeller
- Sekonder enerji yetmezliğini engeller
- İnflamatuvar kaskadı baskılar, nötrofil infiltrasyonunu önler
- Eksitatuvar aminoasitlerin ve NO'in salınımını azaltır/engeller
- İntraselüler Ca birikimini azaltır
- Serbest radikallerin oluşumunu ve lipid peroksidasyonunu azaltır/baskılar
- Proteaz aktivasyonunu inhibe eder
- Apoptoz ve nekrozu inhibe eder

Hipotermi tarihçesi: 1803-Rusya-Kardiyak arrest geçiren hastaların canlandırma sırasında karla kaplanması

- 1958-Açık kalp ameliyatlarında gündeme gelmesi, (Williams GR, Spencer FC. The clinical use of hypothermia following cardiac arrest. Ann Surg 1958; 148:462-466.) Kardiyak arrest sonrası 4 erişkin hastada hipotermi tedavisi sonrasında normal nörolojik bulgular. Doğumdan sonra 2 saat içinde asfiktik bebeklerin vücut ısısı olmayanlara göre daha düşük (Burnard 1958)

Hipotermi hangi bebeklere uygulanır?

- Gebelik yaşı ≥ 36 ve ≤ 6 saatten küçük bebekler
- Kord kan gazında veya doğumdan sonraki ilk bir saat içerisinde bakılan pH $\leq 7,00$ veya BE ≤ -16 mmol/L olması,
- 10. dakika Apgar skoru < 5 veya devam eden resüsitasyon ihtiyacı
- Klinik değerlendirmede orta veya ağır ensefalopati bulgularının olması.
- Bazı çalışmalar aEEG bulgularını da eklemektedir.
- pH veya BE değeri uygun olmayan bebeklere ek iki bulgusu (Apgar skorunun düşük olması ve ensefalopati bulgusunun olması) pozitif olduğunda tedavi başlanması uygundur
- Maternal enflamasyon, koriyoamniyonit gibi öyküleri olanlara dikkat!!!!!!

Hipotermi tedavi dışlama kriterleri

- 6 saatten daha fazla zaman geçmiş bebekler (konsültan kararı ile değişebilir)
- 34 haftanın altında bebekler
- 2000 g altında bebekler, CoolCap® için 1800 g sınırdır.
- Tanıdan emin olunamayan durumlar veya NE neden olabilen diğer durumların belirlenmiş olması
- Tedaviden yarar görmeyeceği düşünülen bebekler,(çok ağır veya yaygın parenkimal kranial kanamalar, çok ağır hayatı tehdit eden koagülopati
- Maternal koriyoamniyonit, trizomiler, 13,18 veya çoklu organ anomalisi

Hipotermiye ne zaman başlanmalı ?

- Preklinik çalışmalar hipoterminin latent fazda başlanması gerektiğini ortaya koyuyor,
- İdeali olası en iyi nöroprotektif etkiyi sağlamak adına iskemi sonrası ilk 3 saatte başlanması
- Latent fazın geç döneminde; iskemi sonrası 5.5 saatte başlandığında nöron hücreleri yaşamı ve EEG'de düzelme kısmen gözlemleniyor ve oligodentrositlerin yaşamında bir düzelme olmuyor.
- Klinik çalışmalarda da ilk 3 saatte hipotermi başlanan olguların motor sonuçlarının 3-6 saat arasında başlanarlardan daha iyi olduğunu gösteriyor.
- Ancak, RCT çalışmalarda hastaların sadece %12'sinde ilk 4 saatte hipotermi başlanmış gözüküyor. (Neonatology (2013) 104:228–33.)

Hipotermi nerede uygulanmalı ?

- III. Seviye YYBÜ'de!
- HİE ile birlikte multiorgan yetmezliği sık görüldüğünden, bu tedavi tüm komplikasyonlara müdahale edebilecek bir merkezde verilmelidir (Örn; Bb yetmezliği için dializ, aritmi tanı ve tedavisi, kanama diyatezlerinin tanı ve tedavisi).
- Bu merkezlerde tercihen, USG, CT, MRI, EEG benzeri teknolojiler de bulunmalıdır.

Hipotermide hangi yöntem tercih edilmeli?

- Selektif baş soğutma; Dış kulak yolu-orofarinks ısısı: 33-33.5 °C, Fontanel ısısı <30°C
- Total vücut hipotermisi; Rektal ısı: 34.5-35 °C (Ilımlı), 33.5-34 °C (Orta)
- Baş soğutma + ılımlı vücut hipotermisi

*Birbirlerine üstünlükleri gösterilememiş

Hipotermide hedef vücut ısısı ne olmalı?

- Optimal rektal veya ösefagial ısı 34 ± 0.5 °C'dir. Kılavuzda merkezi vücut ısısı rektal ısı olarak kabul edilmiştir.
- Deneysel çalışmada ilk 3 saatte başlanan serebral soğutma süresinin 3 günden 5 güne uzatılması EEG gücünde ek bir düzelme sağlamamış.
- Preklinik çalışmalara paralel; 72 saatlik 33.5°C hipotermi ile 120 saatlik daha derin 32°C hipotermiyi karşılaştıran RCT erken sonlandırıldı:
- Uzun süre, daha düşük derece veya her ikisinin kombinasyonu hipotermi tedavisi neonatal dönemde ölüm riskini artırıyor
- Isıtma sırasında nöbet olması durumunda 24 saat daha soğutmaya devam edilmelidir

Cereb Blood Flow Metab (2015) 35:751–8. JAMA (2014) 312:2629–39

Hipotermi yan etkileri:

- Bradikardi (sinüs-%5)
- Pulmoner arter basıncında artma ve pulmoner hipertansiyon
- CO2 düzeylerinde azalma
- Trombositopeni
- PT ve PTT uzar
- Kanama zamanı uzar
- Pulmoner ve serebral kanama riski artar (TDP ve K vit verilir) • Enfeksiyon riski artar ???
- Dolaşımdaki BK sayısını azaltır (Özellikle nötrofil)
- Ca, Mg, P ve K düzeylerinde azalma

Hipotermi ısıtma süresi

- Hipotermi sonrası hipertermiye dikkat edilmeli, engellenmeli!!!
- Rektal ısı saatte 0.5 °C'den daha hızlı yapılmamalıdır
- Vücut ısı nihai olarak 37 °C'den daha yukarı çıkılmamalıdır((±0,2)
- Ateş, inflamasyonun en önemli bulgusudur. İskemik hasar, ateşe neden olan faktörlerin salınımında artışa neden olur.
- Isıtma sırasında hasta nöbet geçirirse soğutmaya 24 saat daha devam edilmelidir

Hipotermide sistem değerlendirmeleri

- Hipotansiyonda ilk tercih dobutamin
- GİS ile ilgili NEK riskinde artış olduğu için beslenmeye az miktarda başlanmalı ve anne sütü tercih edilmelidir
- Antibiyotikler sepsis değerlendirmesine göre başlanabilir. Penisilin G/ampisilin ve gentamisin kombinasyonu başlanabilir
- Özellikle enfeksiyon durumları ve immün yetmezlik durumlarında koagülasyon parametreleri yakından takip edilmeli
- Hipoterminin retinopati üzerine olumlu etkileri olduğuna dair bilimsel veriler mevcut

Reinhard K, Mutter M, Gustafsson E, Gustafsson L, Vaegler M, Schultheiss M, Müller S, Yoeruek E, Schrader M, Münch TA. Hypothermia Promotes Survival of Ischemic Retinal Ganglion Cells. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2016 Feb;57(2):658-63

Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. Cochrane 2013

- 11 RCT, 1505 orta/ağır ensefalopati
- Tedavi ile 18. ay majör nörogelişimsel sekel ve mortalitede belirgin azalma (RR 0.75 (95% CI 0.68 to 0.83); (NNTB) 7 (95% CI 5 to 10)
- Tedavi ile mortalitede belirgin azalma (RR 0.75 (95% CI 0.64 to 0.88), ; NNTB 11 (95% CI 8 to 25) ve yaşayanlarda nörogelişimsel sekelerde azalma (RR 0.77 (95% CI 0.63 to 0.94); NNTB 8 (95% CI 5 to 14).
- Ciddi yan etki olarak sinüs bradikardisi ve trombositopeni

GÖRÜŞ:

- Hipotermi geç preterm ve term bebeklerde orta/ciddi HİE varlığında 6 saatten önce başlanmalıdır.
- Uygun soğutma tekniği, hasta seçim kriterlerinin geliştirilmesi, soğutma süresi konusundaki çalışmalar müdahaleyi daha da netleştirmemize yardımcı olacaktır.

Effects of therapeutic hypothermia on death among asphyxiated neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy: A systematic review and meta-analysis of randomized control trials

- 28 RCT, 3892 (1832 hipotermik,1760 hipotermik olmayan)

- Terapötik hipotermi uygulandıktan sonra birleştirilmiş göreceli mortalite riskinin 0,74 olduğu bulunmuştur (%95CI; 0,67, 0,80; I2
- Terapötik hipotermi, orta ila şiddetli hipoksik-iskemik ensefalopatili yenidoğanlarda ölüm riskini azaltır.
- Hem seçici baş soğutma hem de tüm vücut soğutma yöntemi bu duruma sahip bebeklerin ölüm oranlarının azaltılmasında etkilidir (p<0,996)

Aile merkezli değerlendirme

- Hastanın tanısı ailede strese yol açacaktır.
- Tedavi ve ileri girişimler için ailenin bilgilendirilmesi ve onayının alınması gerekmektedir.
- Girişimlerin ve tedavilerin açıklanması gerekir, tedavi yapılmayan ve yapılan bebeklerin uzun dönem sonuçları ve yapılacak işlemlerin yan etkileri konusunda aileye yeterli bilgi sağlanmalıdır.
- HİE tanısı ile yapılmış hipotermi çalışmalarından alınan sonuçlara göre tedavinin yararı bilimsel olarak nettir, tartışılmaz ve ailenin kararına bırakılması, hipotermi tedavisinin yapılmaması hukuki olarak sorumluluk getirir

Son Sözler

- Hipoksi/ hiperoksi, hipokarbi/ hiperkarbi,hipoglisemi ve hipertermiden kaçın
- Günümüzde hipotermi tedavisi , HİE için önerilen tek efektif nöroprotektif tedavidir.
- Güncel hipotermi protokolümüz tedavinin
 - gebelik yaşı ≥ 36 ve ≤ 6 saatten küçük bebeklerde
 - ilk 6 saate başlanmasını,
 - $34.0 \pm 0.5^{\circ}\text{C}$ de tutmayı,
 - tedaviyi 72 saat sürdürmeyi öneriyor.
- Terapötik hipotermi için önerilen tedavi protokolüne göre uygulanması ya da mümkünse,
- ilk stabilizasyondan hemen sonra uygulayabilen bir merkeze gönderilmesi prognoz açısından yararlıdır.

HİE'de Erken Dönem Tedavi Yaklaşımları

Murat Ekinci

Bebek A.A.

- 32 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden NVY ile
- 40+4 GH'nda, 3200 gr ağırlığında mekonyumla boyalı doğan canlı
- Kız bebek

Öykü

- G1P1A0C0
- Prenatal özellik yok
- Hastalık (-), ilaç kullanımı (-)
- Antenatal takip (+), USG kontrolleri (Özellik Yok)

Doğum ve Primer Adaptasyon Natal

- Bebek , 40+4 GH'nda, 3200 gr olarak NVY ile mekonyumla boyalı olarak doğdu
- Doğar doğmaz ağlamadı,radyant ısıtıcı altında başlangıç basamakları uygulandı
- Kalp tepe atımı <100/dk saptanması ve solunumun etkin olmaması üzerine PBV'ye yanıt alınamayınca entübe edildi
- Transport kuvözle monitörize edilerek yenidoğan YBÜ' ne getirildi.
- 1 – 5 – 10.' Apgar skorları: 3 , 5 ve 7 olarak değerlendirildi
- Müdahaleden dolayı kord kan gazı çalışılmadı.15'Kan gazı : Ph:6,92 PCO2:82 mmHg BE:- 22,3 mEq/ L HCO3:9,9 mmol/L

Aile Öyküsü

- Anne 32 yaşında, ilkokul mezunu, sağlıklı
- Baba 37 yaşında, ilkokul mezunu, sağlıklı
- 1.gebelik :Hastamız
- Anne baba arasında akrabalık (+) (2.derece kuzen çocukları)
- Ailede bilinen hastalık öyküsü yok

Fizik muayene bulguları Vital bulgular:

- Vücut ısısı: 36,8 °C
- KTA: 120/dk
- DSS: 42/dk (entübe)
- Preduktal saO2: %95 (FiO2: %30)
- Tansiyon arteriyel:

Sağ üst ekstremitte 63/39 mmHg(MAP: 45 mmHg)

Fizik muayene bulguları

Tartı: 3200 gr (%10-50 P)

Boy: 50 cm (%10-50 P)

Baş çevresi: 36 cm (%10-50 P)

- Genel durum : Kötü, hipoton
- Baş:Ön fontanel ve arka fontanel doğal Sefal hematoma ve kaput suksadenum yok
- Solunum Sistemi:
- Entübe, Ac havalanması kötü,göğüs ön arka çapı artmış,her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor DSS:42/dk(entübe) , saO₂ %95 (FiO₂ %30)
- Kardiyovasküler :KAH:120/dk ,1/6 üfürüm (+),femoral nabızlar palpabl
- Gastrointestinal :Batin serbest,KC kot altında palpe edildi ,umbilical kord 2 arter,1 ven
- Ekstremiteler: Özellik yok
- Dış genitaler: Haricen kız,labium majus ve minörler doğal ve vajinal açıklık müspet
- Nörolojik :Yenidoğan refleksleri zayıf,tonus

Patolojik Bulgular

- 40 4/7 GH , 3200 g , kız bebek
- Doğumda canlandırma ihtiyacı olan mekonyumla boyalı bebek
- APGAR 3/5/7
- Hipotonik, yenidoğan refleksleri aktif değil, emme zayıf
- Solunum destek ihtiyacı mevcut
- Kord kangazında asidoz, hiperkapni

Yoğun Bakım Ünitesi'nde

- Bebek transport kuvöz ile YBÜ'ne getirildi.Monitorize edildi
- Vital bulguları değerlendirildi (TA:63/39 mmHg KŞ:173mg/dl Vücut ısısı:36,8 °C)
- İntravenöz sıvı(60 ml/kg/gün).Entübe edilerek yoğun bakım ünitesine getirilen bebeğe MV desteği başlandı. (SIPPV modunda Spo₂:%95, FiO₂:30, PIP:18, Rate:40)
- Tam kan sayımı, CRP, PT, aPTT, INR, periferik yayma, biyokimya, kan kültürü gönderildi

HIE'de Klinik Evrelendirme (Sarnat & Sarnat sınıflaması)

Bulgu	Evre 1	Evre 2	Evre 3
Bilinç düzeyi	Hiperalert	Letarjik	Stupor,koma
Kas tonusu	Normal	Hipotonik	Flask
Postür	Normal	Fleksiyon	Deserebre
Tendon refleksler/klonus	Hiperaktif	Hiperaktif	Alınamaz
Miyoklonus	Var	Var	Yok
Moro refleksi	Canlı	Zayıf	Alınamaz
Pupiller	Midriyatik	Miyotik	Anizokorik
Nöbetler	Yok	Sık	Deserebrasyon
EEG bulguları	Normal	Düşük voltajdan nöbet aktivitesine kadar değişken	Burst supresyonu izoelektrik aktivite
Süre	24 saatten az	1-14 gün	Birkaç gün-hafta
Sonuç	İyi	Değişken	Ölüm ve ağır sekel

Postnatal 0.gün

- Hasta stabilize edildikten sonra Sarnat kriterlerine göre değerlendirilerek Evre1-2 Hipoksik –iskemik ensefalopati olarak kabul edildi. aEEG'ye bağlandı
- Terapötik hipotermi başlandı.
- Umbilical ven katateri takıldı.
- Grafi ile kateter yerleşimi ve akciğerler değerlendirildi
- Hematolojik ve biyokimyasal tetkikleri gönderildi.
- Nöroprotektif açıdan hastaya Magnezyum sülfat ve Allopürürol tedavisi başlandı.
- Hiperglisemi gözlenmesi nedeni ile hastaya insülin infüzyonu 0,01 IU/kg/saatdan ,hipotansiyonu geliştiği için Dobutamin infüzyonu 10mcg/kg/saatdan başlandı.
- Mekonyumla boyalı doğan bebeğe solunum sıkıntısı olması nedeni ile ampicilin+gentamicin antibiyoterapisi başlandı.

LABORATUVAR

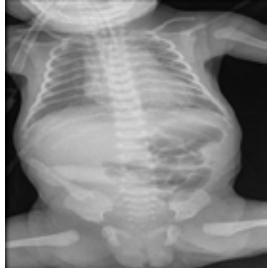
Hemogram	
HGB	18 g/dl
HTC	60 %
MCV	104 fl
WBC	30140 10 ³ /µl
PLT	197000 10 ³ /µl
CRP	0,36 mg/l

Kan Gazı	
PH	7.25
HCO ₃	19,7 mEq/L
pCO ₂	45,8 mmHG
BE	-6,2 mmol/L
LAKTAT	5,8 mEq/L

Koagulasyon	
PT	25 sn
PTT	49 sn
INR	1,9

TORCH	Normal
Amonyak	77 mg/dl
TANDEM -MS	Normal
İdrarda organik asit	Normal
İdrar amino asitleri	Normal

Biyokimya	
GLUKOZ	134 mg/dl
ÜRE	25 mg/dl
KREATİNİN	1 mg/dl
SODYUM	134 mmol/L
POTASYUM	3,63 mmol/L
KALSİYUM	9,6 mg/dl
FOSFOR	6,9 mg/dl
ALP	275 mg/L
AST	97 U/L
ALT	15 U/L
TOTAL BİL.	2,31 mg/L

RADYOGRAFİ, USG ve EKO

PA AKC GRAFİSİ:

AC havalanması yetersiz

Kr.USG : Normal

Batın USG: Normal

EKO:

Postnatal 1.gün : Ty minimal (34 mmHg), PDA izlenmedi. PFO (+) (Soldan-sağa şant izlendi.

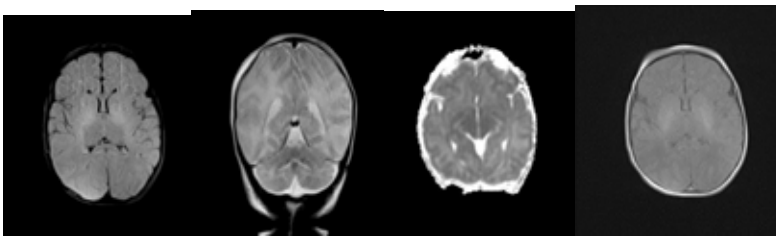
Postnatal 7.gün : PFO olarak değerlendirildi.

KLİNİK SEYİR

- 3 gün hipotermi tedavisi uygulandı
- Yatışının dördüncü gününde atipik hareketlerinin olması ,o anda O2 saturasyonlarının düşüp, taşikardisi olması üzerine konvülziyon olarak değerlendirilip fenobarbital başlandı
- Hipotansiyonun devam etmesi üzerine Dobutamin tedavisine postnatal 10.güne kadar devam edildi. Kan şekeri düzelen hastanın 6. saatindeinsulin infüzyonu kesildi. Antibiyoterapisi 10 güne tamamlandı. Kan kültürlerinde üreme olmadı.
- Hasta 2 gün SIPPV modunda entübe kaldı sonra ekstübe olup NIPPV moduna geçildi. Sonrasında solunum sıkıntısı geçen hasta oda havasına alındı.
- Hasta hipotermideyken minimal enteral beslenme ve TPN başlandı.Hipotermi sonrası enteral beslenmesi tedricen artırılıp 7.gün tam olarak enteral beslenmeye geçildi.12.gün solunum sıkıntısı kalmayan ,oksijen tedavisi kesilen hastaya oral enteral beslenme başlandı. Annesini emmeye başladı.

KRANİYAL MR VE DİFFÜZYON MR:

- 5.gün yapılan KR MR ve diffüzyon MR'ı Normal olarak değerlendirildi
- Çocuk Nöroloji Konsültasyonu istendi, taburculuk sonrası kontrol önerildi.



Taburculuk

- **Hasta postnatal14.gün taburcu edildi.**
- **Tartı: 3500 gr(10-50 P)Boy:51cm (10-50 p)BÇ:36,5 cm (10-50 p)**
 1. Aileye Bebeğin Bakımı-Beslenmesi Anlatıldı,Acil Durumlar Hakkında Bilgi Verildi
 2. Anne Sütünün Önemi Anlatıldı Ve Anne Sütü İle Beslenmesi Önerildi
 3. İki Gün Sonra Premature Polikliniğe Kontrole Çağırıldı
 4. D Vitamini 1*3 Damla Alması Ve 4 Aylık Olunca Demir Profilaksisi Başlanması Planlandı
 5. 6 Haftalıkken Bilateral Kalça Usg İçin Randevu Alınması Planlandı
 6. 1 Aylık Olunca Rop Muayenesi İçin Kontrole Çağırıldı

- 7.** Aşıların Takıbu İin Aile Saęlıęı Merkezine Basvurması Gerektięi Söylendi
- 8.** Klinik Bera Testi Yapılması Planlandı
- 9.** Çocuk Nörolojisi Poliklinik Kontrolüne Gelmesi Gerektięi Ve Fenobarbital Tedavisine Devam Edilmesi Gerektięi Anlatıldı. (Aileye İla Eğitimi Verildi).
- 10.** 6 Aylık Olunca Çocuk Kardiyoloji Poliklinik Kontrolüne Başvurması Planlandı
- 11.** Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Poliklinięi Kontrolüne Gelmesi Planlandı
- 12.** Aileye Covid 19 Salgını Hakkında Bilgi Verildi Ve Sosyal İzolasyon Kuralları Anlatıldı.

Olgularla Kanama Bozuklukları**Meltem Yılmaz, Belen Ateş****Olgu-1**

3 aylık Dandy- kız hastada, hidrosefali nedeni ile ventrikülo-peritoneal şant operasyonu planlanıyor. Hastanın NSD ile term, 3310 gr doğduğu, prenatal dönemde Dandy-Walker Sendromu tanısı aldığı, 2,5 aylık iken pnömoni nedeniyle hastane yatışı esnasında pulmoner hemoraji saptandığı ve bu nedenle yoğun bakım ünitesinde entübe izlendiği öğrenildi. Soygeçmişinin sorgulamasında anne ve babada birinci derece kuzen evliliği olduğu, bir erkek kardeşinde postnatal 7. günde intrakraniyal kanama saptandığı ve bu kardeşin 1,5 yaşında tekrarlayan intrakraniyal kanama nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. İlk başvuru esnasında fizik bakıda genel durum kötü, oda havasında oksijen saturasyonu %98 ölçüldü. Baş çevresi :57 cm(97 p üstü), boy: 55 cm (3-10 p) ve tartı: 4000 gr (3p) ölçüldü. Cilt muayenesinde cilt soluk cilt altı yağ dokusu azalmış idi. Baş boyun muayenesinde hidrosefalisi mevcut hasta kafa derisi oksipital bölgede dekibüt ülseri var, ülser üzerinde sarı pürülan akıntı gözlemlendi. Gözlerde batan güneş manzarası mevcut idi. Solunum muayenesinde solunum sesleri bilateral kaba, her iki akciğerde bazallerde ral duyuldu. Batın muayenesinde batın rahat bağırsak sesleri normoaktif, karaciğer kot altı 1 cm ele gelmekte olup splenomegali yoktu.

Laboratuvar tetkiklerinde hemogramda beyaz küre sayısı: 13900/ mm³, hemoglobin: 11,4 gr/dL, trombosit sayısı 275000/ mm³ idi. Diğer sistem bulguları doğal saptandı. Koagülasyon parametrelerinde aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) 31.4 sn, protrombin zamanı(PT) 51.4 sn ve INR 4.6 saptandı. Alınan rutin biyokimyasal parametrelerde anormallik yoktu. Hastada izole PT uzunluğu, daha önce pulmoner hemoraji öyküsü olması ve erkek kardeşinde kanamaya bağlı ölüm öyküsü nedeni ile herediter bir kanama bozukluğu olduğu düşünüldü. Faktör 7 düzeyi %0.3 saptandı. İnhibitör saptanmadı. Diğer faktör düzeyleri normal sınırlardaydı. Hastaya planlanan ventrikülo-peritoneal şant operasyonu öncesinde 30 mcg/kg rekombinant faktör 7a infüze edildi. Operasyon sırasında kanama bulgusu olmadı. Post operatif ilk gün 12 saat sonra tek doz 30 mcg/kg rembinant faktör 7a infüzyonu yapıldı. Kanama bulgusu olmadan takip edilen hasta postop üçüncü günde eksterne edildi. Hasta bir ay sonrasında genel durumda kötüleşme, hipotonisite ve uykuya meyil olması nedeniyle başvurdu. Kranial görüntüleme bilateral subdural hematoma saptandı. 30 mcg/kg rekombinan 7a 6 saat ara ile IV infüze edilerek faktör replasmanı yapıldı. Hastanın operasyon öyküsü olması ve herediter faktör eksikliği kanama için risk faktörü olup literatürde faktör 7 eksikliği için kanama olmadan profilaksi başlanması hakkında görüş birliği bulunmamaktadır. Faktör 7 eksikliğinde profilaksi dozları, intervalleri ve endikasyonları da tartışmalı olup literatürde vaka sunumlarında farklı dozlarda öneriler bulunmaktadır. Bu olgumuzda intrakranial kanama tedavisi sonrası uzun süreli rekombinant faktör 7a ile haftada 2 kez profilaksi başlandı.

Olgu-2

6 yaş kız hasta, 2 gündür farkedilen alt ekstremitelerde morarma ve dişeti kanaması ile başvurdu. Öyküsünde yaklaşık 15 gün önce geçirilmiş ÜSYE öyküsü mevcut idi. Hastanın fizik incelemesinde genel durum iyi, vital değerleri yaşa göre normal aralıktaydı. Fizik bakıda her iki alt ekstremitelerde ve gövdede, yanak mukozasında peteşi ve purpuralar saptandı. Hepatosplenomegali ve lenfadenopati yoktu, diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemogramda beyaz küre sayısı: 11200/ mm³, hemoglobin: 11,4 gr/dL, trombosit sayısı 1300/mm³ idi. Rutin biyokimyasal testleri, PT, aPTT, INR normal sınırlarda saptandı. Parmak ucundan alınan kanın periferik yaymasında lökosit ve eritrosit morfolojisi doğal, trombosit sayısı çok az idi. Trombosit kümesine hiç rastlanmadı.

Önceden tamamen sağlıklı bir çocukta, ani başlayan peteşi ve purpuralar olması, fizik muayenede kanama bulguları dışında patolojik bulguya rastlanmaması ve 2 hafta öncesinde, viral enfeksiyon öyküsü bulunan hastada ön tanı olarak akut immün trombositopeni (ITP) düşünüldü. 1 gram/kg intravenöz immunglobulin infüzyonu yapılan hastada, bir gün sonra PLT sayısı 38.000/mm³ e yükseldi. ITP genellikle viral bir enfeksiyon veya aşılardan 1-4 hafta sora başlayan ve %80 kendiliğinden iyileşen bir hastalıktır. Patogenezinde trombositlerin ve megakaryositlerin membran proteinlerine karşı yapılan otoantikolar rol oynadığı düşünülmektedir. Trombositopeni dışında diğer kan elemanları normaldir. Ayırıcı tanıda sekonder trombositopeni nedenleri unutulmamalıdır.

Tartışma:

Vücutta herhangi bir travma veya başka nedenlerle damar hasarı olduğunda kanama olmasını önleyen, kanamanın durmasını sağlayan sisteme hemostatik sistem, kanamanın kontrolü olayına hemostaz adı verilir. Hemostatik sistemin başlıca elemanları damar duvarı, trombositler ve pıhtılaşma faktörleridir. Hemostatik mekanizma üç basamakta işler:

- A. Endotel yanıtı (vazokonstriksiyon)
- B. Trombosit adezyonu ve agregasyonu
- C. Pıhtılaşma faktörlerinin aktifleşmesi ve pıhtılaşma

Pıhtılaşmanın 3 aşaması bulunur. İlk olarak intrinsik ve/veya ekstrinsik yolağın uyarılması sonucu Faktör 10 aktifleşir, ikinci basamakta protrombin trombine dönüşür. Son olarak fibrinojenden fibrin oluşur. Bu hemostazdan sorumlu aşamaların herhangi bir yerinde olan bozukluk kişide kanamaya eğilim (kanama diyatezi) oluşturur. Endotel yanıtı ve trombosit adezyonu – agregasyonu aşamasındaki bozukluklar birincil hemostaz bozuklukları, pıhtılaşma aşamasındaki bozukluklar ise ikincil hemostaz bozuklukları olarak adlandırılır. Hemostaz bozukluğu nedeniyle başvuran her hastada mutlaka detaylı öykü alınmalı ve fizik muayene yapılmalı sonrasında ise tanı için laboratuvar tetkiklerinden yararlanılmalıdır. Laboratuvar tetkiklerinin hastanın yaşı, kan örneğinin alındığı yer (arter, ven, katater), ilaç kullanımı ve kanın transfer sürecinden etkilenebileceği unutulmamalıdır. Detaylı ve dikkatli şekilde alınmış bir öykü çok önemlidir. Öyküde hastanın cinsiyeti, etnik kökeni, doğum öyküsü, göbek kordonu (kanaması, ne zaman düştüğü) süt çocukluğu döneminde kanama öyküsü, kanamanın geçirilen enfeksiyonlarla ilişkisi, özgeçmişinde geçirdiği hastalıklar, kullanılan ilaçlar, transfüzyon öyküsünün olup olmadığı ve aile öyküsü mutlaka sorgulanmalıdır. Kanamanın türü, yeri, ne zaman başladığı, süresi, miktarı, nasıl ortaya çıktığı (spontan veya cerrahi bir işlem sonrası), kanama sonrası transfüzyon ihtiyacı olup olmadığı ve oldu ise kaç ünite eritrosit süspansiyonu gerektiği öğrenilmelidir. Hipovolemi, şok bulguları; enfeksiyon ve sepsis bulguları ayrıca kanamaya eşlik eden organomegaliler ve lenfadenopatiler açısından detaylı bir fizik inceleme yapılmalıdır. Cilt muayenesinde yer alan eritrositlerin damar içinden sızması sonucu gözlenen peteşi, purpura ve ekimozlar fizik muayene bulguları olarak kaydedilmelidir.

1. Primer Hemostaz Bozuklukları

Primer hemostazda endotel duvarı, trombositler ve VonWillebrant Faktör yer alır. Bu evre bozukluklarında daha çok deri ve mukoza kanamaları gözlenir. Bu kanamalar erken kanamalıdır. Nadiren aile öyküsü vardır ve lokal tedaviler ile fayda sağlanabilir.

Primer Hemostaz Testleri

- Trombosit sayısı
- Periferik yayma
- Kanama zamanı
- Turnike testi
- İn vitro kanama zamanı (PFA-100)
- Trombosit agregasyon testleri
- Tromboelastografi (TEG)
- Rotasyonel tromboelastometri (ROTEM)
- Akım sitometrisi

Trombositler ortalama yaşam süresi 7-10 gün olan dolaşımda bulunan en küçük kan elemanlarıdır. Trombosit sayısı 150.000 ile 450.000 /mm³ olup 150.000/ mm³ altındaki değerler trombositopeni olarak adlandırılır. 50.000-100.000/mm³ arasındaki değerler hafif trombositopeni kabul edilir ve klinik bulgu genellikle yoktur. 20.000 ile 50.000 /mm³ orta derecede olup travma ve cerrahi işlem ile kanama gözlenebilir. 20.000/mm³ altındaki değerler ciddi trombositopeni olup yaşamı tehdit edecek kanamalara yol açabilir. Periferik yayma, istenmesi ve değerlendirilmesi hızlı, kolay bir tetkik olup trombosit sayısı ve işlevi hakkında bilgi verir. Aynı zamanda eritrosit ve lökositlerin de değerlendirilmesini sağlar. Yaymanın parmak ucundan standart tetkikler ile yapılması önemlidir. Kanama zamanı Ivy yöntemi, kola takılan tansiyon aleti 40 mmHg' da tutulur ve ön kola 5 mm uzunluğunda, 1 mm derinliğinde bir kesi yapılır. Duke yönteminde lanset ile 2 mm derinlik ve genişlikte parmak ucu, topuk veya kulak memesinde kesi yapılır. Normal süresi 4 - 7 dakikadır. Trombositopenilerde, trombosit

fonksiyon bozukluklarında, anti-platelet ilaç kullanımında, Von Willebrand hastalığında ve bazı vasküler patolojilerde kanama zamanı uzar.

2. Sekonder Hemostaz Bozuklukları

Ekstresek ve intrinsek pıhtılaşma faktörlerinin birbirini tetiklediği ve sağlamlaşmış fibrin ağı ile sonuçlanan plazma fazıdır. Kanamalar genelde geç başlar, hematoma ve hemartrozlara neden olur. İntrakraniyal kanamalar gözlenebilir. Sıklıkla aile öyküsü bulunur. Lokal tedavilerden fayda görmez.

Sekonder Hemostaz Testleri

- PT
- aPTT
- TT (Trombin zamanı)
- Fibrinojen
- Faktör düzeyleri
- Pıhtılaşma zamanı

PT (Protrombin zamanı), optimal konsantrasyonlarda doku tromboplastini varlığında plazmanın pıhtılaşma süresini ölçer. Normal değeri 10-13 saniyedir. Yenidoğan ve prematürelde bu süre 2-5 saniye daha uzundur. Testin mutlaka kontrol serumu ile karşılaştırılarak yapılması gerekmektedir. Değişik kaynaklı tromboplastinlerin aktivite farklılığından kaynaklanan farklı sonuçları ve değişik değerlendirme sistemlerinin yarattığı karışıklıkları gidermek için INR (uluslararası normalleştirme oranı) kullanılmaktadır. INR kısaca hasta protrombin zamanının normal kontrol plazma protrombin zamanına oranıdır. aPTT (Aktive parsiyel tromboplastin zamanı), Kontakt faktörlerin aktivasyonu sonrası plazmanın pıhtılaşma süresini ölçer. Pıhtılaşma mekanizmasındaki intrinsek ve ortak yolu gösterir. Kullanılan yöntem, alet ve ayaraçlara bağlı olarak referans aralığı 28-40 saniye arasındadır. Testin mutlaka kontrolle çalışılması gerekmektedir. aPTT değeri intrinsek ve ortak yoldaki faktörlerin düzeyi %40' dan az olmadıkça uzun bulunmaz. TT (Trombin zamanı), fibrinojenin fibrine dönüşüm süresini ölçer. Normal süresi 12-20 saniyedir. En çok atlanılan ama önemli testtir. Trombinin insan veya sığır kaynaklı olması test sonucunun yanlış çıkmasına yol açabilir. Fibrinojen, Ölçümü değişik yöntemlerle yapılabilir. En sık Clauss yöntemi kullanılır. Seyreltilmiş plazmaya trombin eklenerek pıhtılaşma süresi ölçülür. Normal değeri 200-400mg/dl'dir. Fibrinojen karaciğer hastalığında, yaygın damar içi pıhtılaşma tablosunda, dilüsyonel koagülopatilerde, trombolitik tedavi sonrası, kalıtsal eksiklik ve anormalliklerde ve asparaginaz tedavisi sonrası azalır. Yaşlılık, kadın cinsiyet, gebelik, oral kontraseptif kullanımı ve malignitelerde aynı zamanda akut faz yanıtı sonucu fibrinojen düzeyinde artış görülebilir. Spesifik faktör ölçümleri, Eksik plazmalar" kullanılarak yapılır. Eksik plazmada ölçülecek faktör yoktur. Hasta plazması eksik plazma ile dilüe edilerek PT ve aPTT ölçümleri yapılır.

Faktör	Adı	Yarı ömür saat	Plazma Düzeyi	En düşük etki düzeyi %
I	Fibrinojen	90	200-400	50-100
II	Protrombin	60	50-150	10-15
III	Doku tromboplastini	?	0	?
V	Proakselerin	12-36	50-150	5-15
VII	Prokonvertin	6-8	50-150	5-10
VIII	Antihemofilik faktör	8-12	50-150	15-20
IX	Christmas Faktör	12-24	50-150	10-15
X	Stuart Faktör	32-58	50-150	5-10
XI	Plazma tromboplastin antesadant	48-72	50-150	5-15
XII	Hageman Faktör	48-52	50-150	10
XIII	Fibrin stabilize edici faktör	72-120	50-150	1

Karışım testi, pıhtılaşma testlerinde açıklanamayan uzama varsa yapılması gereken ilk test karışım testidir. Hasta plazmasına eşit oranda normal plazma karıştırılır. 0-30-60 ve 120. dakikalarda PT, aPTT bakılır. Faktör eksikliğinde karışımdan sonra 0. dakikada test düzelir. İnhibitör varlığında testler uzun kalır. Pıhtılaşma Zamanı (PZ), Güncel Pratikte kullanımı

sınırlı kalan , İntrensek yol ve ortak yol patolojilerini ortaya çıkarmak için yapılan bir testtir. Faktör VII ve XIII hariç diğer koagülasyon faktörlerinin defektlerini yansıtır. Bununla birlikte afibrinojenemi, hipofibrinojenemi, heparin gibi antikoagülanların varlığı, fosfor ve kloroform zehirlenmesi ve karaciğer yetersizliği durumlarında da uzar. Ölçüm için iki yöntem kullanılır;

-Lee White metodu: Sağlıklı kişilerde normal süresi 5-10 dakika kadardır.

-Lam metodu: Sağlıklı bireylerde normal süresi 2-6 dakikadır.

Bu iki olgudan ilkinde sekonder (faktör VII eksikliği), ikincisinde primer hemostaz bozukluğu (akut ITP) mevcuttur.

Olgu-3

Beş günlük yenidoğan postnatal 5. günde göbekte kanama ile getirildi. Özgeçmişinde gebeliği takipsiz olan anneden normal spontan vajinal yolla, term, 3315 gr doğum ağırlığında özel bir sağlık kuruluşunda doğduğu, postnatal 2. gününde sorunsuz olarak eksterne edildiği, sadece anne sütü ile beslendiği öğrenildi. Soygeçmişini sorgulandığında anne ve baba arasında ikinci dereceden kuzen evliliği olduğu, bir kız kardeşinde yenidoğan döneminde göbük kanaması olduğu, ancak tanı konulmadığı öğrenildi. Fizik bakıda vücudunda ekimozları, taşikardisi, karaciğerin kot altı 2 cm palpable olduğu ve göbükten sızıntı şeklinde kanama olduğu saptandı. Laboratuvar bulgularında Hemogramda Wbc:15,300 mm³, Neu: %56, Hgb:16 g/dl, Hct: %46, Mcv: 93 fl, Plt:224.000 mm³ saptandı. Biyokimya parametrelerine baktığımızda patolojik değere rastlanmadı (Üre:21 mg/dl, Kreatinin:0,47 mg/dl, Ast:34 U/l, Alt: 27 U/l, Total bilirubin: 15 mg/dl, Direkt bilirubin:0,9 mg/dl, Albumin:3,6 g/dl, Elektrolitler: Normal). CRP Negatif bulundu. Anne ve bebeğin kan grubu: 0 Rh (+) idi. Direkt coombs negatifti. Çekilen batin ultrasonu ve transfontanel ultrasonda özellik görülmedi. Periferik yaymada lökosit ve eritrosit morfolojisi doğal, trombositler normal morfolojide ve yeterli sayıda görünmekte olup 2 li kümeler mevcuttu. Koagülasyon parametrelerine bakıldığında hem aPTT (aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı), hem PT (Protrombin Zamanı) ölçülemeyecek kadar uzun görüldü. Bunun üzerine ayırıcı tanıda birinci basamak hemostaz testlerinde (PT ve aPTT) uzama yapan kanama bozuklukları düşünüldü.

Tartışma:

Kanamaya eğilim şüpheli hasta araştırılırken birinci basamak testler; platelet sayımı (hemogram ve periferik yayma), kanama zamanı (KZ), pıhtılaşma zamanı (PZ), protrombin zamanı (PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT), trombin zamanı (TT), fibrinojen ölçümüdür. Periferik kan yaymasında normalde trombositler küme yapmış olarak görülür. Trombosit görülmemesi veya sayıca azlığı trombositopeni, trombositlerin küme yapmadan tek tek görülmesi Glanzman trombastenisi, dev trombositlerin görülmesi Bernard-Soulier sendromu ve May-Heglin anomalisi, mikrotrombositlerin görülmesi Wiskot Aldrich sendromu lehine bulgulardır. Trombositopenisi olan hastada periferik yaymada fragmente eritrositler DIC, HUS gibi hastalıkların bulgusu olabilir. Bizim olgumuzda, PY bulguları normaldi. Hemogramda PLT sayısı normal sınırlardaydı. Protrombin zamanı (PT) pıhtılaşma mekanizmasında ekstresek ve ortak yolu gösterir. Sitratlardan elde edilen trombositlerden fakir plazmaya tromboplastin ve kalsiyum klorür eklenmesi ile pıhtı oluşana kadar geçen zamanın kalitatif ölçümüdür. Fotooptik yöntemde normal değeri 10-12 saniyedir. Yenidoğan ve prematürelde bu süre 2-5 saniye daha uzundur. Testin mutlaka kontrol serumu ile birlikte karşılaştırılarak yapılması gerekmektedir. Farklı sonuçları ve değişik değerlendirme sistemlerinin yarattığı karışıklıkları ortadan kaldırmak, özellikle antikoagülan tedavide belirli standardı yakalamak için INR (uluslararası normalleştirme oranı) kullanılmaktadır. INR kısaca hasta protrombin zamanının normal kontrol plazma protrombin zamanına oranıdır. INR; Hasta PT değerinin kontrol PT değerine bölünmesi ile bulunur (normal değeri: 0,9-1,1). PT; fibrinojen, faktör II, V, VII ve X eksikliklerinde uzar. aPTT uzaması olmaksızın sadece PT uzaması faktör VII eksikliğini düşündürür. Bizim olgumuzda ölçülemeyecek kadar uzun saptanmıştı. aPTT'yi uzatan nedenler; Faktör VII ve XIII hariç diğer koagülasyon faktörlerinin defekti (Hemofili A, B, afibrinojemi, vs.), Dissemine İntravasküler Koagülasyon (DİK), heparin tedavisi, dolaşımda bir antikoagülan varlığı, karaciğer hastalığı, uzun süreli saklanmış kanın masif transfüzyonudur. Olgumuzda da ölçülemeyecek kadar uzamış saptandı. Kanama zamanını uzatan durumlar ise; Derinin yapısı, ısısı, damarlanma özelliği, insizyon yerinde keloid varlığı, hastanın kullandığı ilaçlar, alkolün uçmasının beklenmemesi, insizyon yeri çevresindeki deriyi çekme, germe, kesinin yeri, boyutları, kesicinin kalitesi, filtre kağıdının yara yüzeyine değdirilmesi, Trombositopenilerde, kalitatif trombosit bozukluklarında, von Willebrand hastalığında, ağır hipo- ve afibrinojenemi ve bazı vasküler bozukluklarda uzun bulunur. Bizim olgumuzda kanama zamanı normaldi. İlk basamak Hemostaz testleri ile ayırıcı tanı için Trombosit sayısı, kanama zamanı, PT ve aPTT normal ise Faktör XIII eksikliğini, hafif vWH yönünden; Trombosit sayısı, kanama zamanı ve aPTT normal, PT uzamış ise İzole Faktör VII eksikliğini düşünmeliyiz. Trombosit sayısı, kanama zamanı ve PT normal, aPTT uzamış ise Faktör VIII, IX ve XI eksikliği, von Willebrand hastalığı veya heparin kontaminasyonu

akla gelmelidir. Trombosit Sayısı normal, kanama zamanı uzun, aPTT uzun olması von Willebrand hastalığını düşündürür. Olgumuzda trombosit sayısı normal, PT ve aPTT birlikte uzamış idi. Olgumuzda karaciğer fonksiyon testleri doğaldı. DIC düşündürecek diğer klinik ve labarotuar bulguları (sepsis kliniği, DIC periferik yayma bulguları veya trombositopeni) yoktu, Warfarin, heparin vs ancak hemostaz testlerinde değişiklik olmadı (K vit sonrası da PT ve aPTT ölçülemeyecek kadar uzundu). Bu durumda ön planda ortak yoldaki bir faktörün herediter eksikliği olabileceği düşünüldü. PT/ aPTT ölçülemeyecek kadar uzun olduğu için ilk akla gelen ağır fibrinojen eksikliği veya afibrinojenemi idi. Kanamalı Hastalarda İkinci Basamak Testleri; pıhtılaşma faktörleri ölçümleri (Fibrinojen, Faktör II, V, VII, VIII, IX, X, XI) (PT ve aPTT sonuçlarına göre istenir). Karışım testi: 50:50 mix (hasta plazması ile normal plazma %50 /%50 karıştırılıp, pıhtılaşma testleri tekrarlanır). von Willebrand faktörü, ristosetin kofaktör ölçümleri, trombosit fonksiyon testleri ve fibrin yıkım ürünleri (D-dimer) ölçümü olarak sıralanabilir. Fibrinojen ölçümü "Clauss pıhtılaşma metodu" ile yapılmaktadır. Sağlıklı bireylerdeki normal değerler 200-400 mg/dL'dir. Fibrinojen inflamatuvar durumlar (RA, pnömoni, Tbc, FMF, vs.); kanserler, (AML, multipl myeloma, Hodgkin hastalığı) kompanse DIC, nefrotik sendrom; gebelik ve eklampsi durumlarında artar. Fibrinojenin azaldığı durumlar ise karaciğer hastalığı, kanserler, DİK, fibrinolizisin hızlanması, disfibrinojenemi, hipofibrinojenemi, afibrinojenemidir. Olgumuzda fibrinojen düzeyi ölçülemedi (tekrar edildi). Sonuç olarak olguda tanıamız afibrinojenemi oldu. İki yaşındaki vücudunda yaygın spontan ekimozları olan kız kardeşin fibrinojen sonucu da dört kez tekrarlı çalışılmasına rağmen tespit edilemeyecek kadar düşük saptandı. Pıhtılaşma tespit edilemedi (afibrinojenemi) şeklinde raporlandı.

Fibrinojen (Faktör I) Eksikliği; Kalıtsal fibrinojen hastalıkları nadirdir, başlıca tip I ve tip II olmak üzere iki gruba ayrılabilir. Tip I'de dolaşımdaki fibrinojenin kantitatif özelliği etkilenir. Bu grupta hipofibrinojenemi (fibrinojen düzeyi <1.5 g/L) ve fibrinojenin tam eksikliği ile karakterize afibrinojenemi vardır. Tip II'de dolaşımdaki fibrinojenin kalitatif özelliği etkilenir, bu gruptaki disfibrinojenemide fibrinojen antijen düzeyi normalken, hipodisfibrinojenemide antijen düzeyi de azalmıştır. Kalıtsal fibrinojen hastalıkları dışında, edinsel nedenlerin de disfibrinojenemi ve hipofibrinojenemiye neden olabileceği unutulmamalıdır. Afibrinojeneminin tahmini prevalansı 1:1.000.000'dur. Kadınlarda erkeklere göre daha sıktır. Otozomal çekinik geçişlidir. Kanama/Tromboz: Afibrinojenemi değişen ağırlık derecesine göre kanama eğilimi gösterir. Klinik fenotip ile genotip her zaman paralellik göstermez, aynı genotipe sahip iki farklı hastanın kanama paterni farklılık gösterebilir. Uzun süre bir problem olmayabileceği gibi, spontan, yaşamı tehdit eden kanamalar olabilir. Olguların %85'i yenidoğan döneminde göbek kanaması ile kendini gösterir. Mukoza kanaması, hematomlar en sık rastlanan diğer kanama bulgularıdır. Spontan splenik rüptür en korkulan komplikasyonlardandır. Kas-iskelet sistemi kanamaları hemofiliden daha az olmakla birlikte relatif olarak sıktır, ancak genellikle ağır artropati gelişimine neden olmaz. Merkezi sinir sistemi kanaması ise en ciddi kanama yerlerindedir. Ayrıca, menometrorajiye de neden olabilir. Bu vakalarda, paradoksal olarak hem arter, hem ven trombozu gelişebilir. Hipofibrinojenemili olgular ise genellikle asemptomatiktir. Kanama, genellikle invazif girişimi takiben veya eşlik eden farklı bir kanama bozukluğu varsa gelişebilir. Semptomatik olgularda kanama paterni afibrinojenemiye benzer, ancak daha hafiftir. Bazı hipofibrinojenemili olgularda kronik karaciğer hastalığı gelişimi saptanmaktadır. Afibrinojenemide PZ, aPTZ ve TZ belirgin uzamıştır. Kanama zamanı da genellikle uzundur. Fibrinojen gerek fonksiyonel, gerek antijenik ölçümle saptanamaz. Hipofibrinojenemide ise pıhtılaşma testleri fibrinojen eksikliği ile orantılı olarak uzamıştır, TZ en hassas testtir. Edinsel nedenler dışlanmalıdır, bu durumda aile çalışmaları da yardımcı olabilir. Fibrinojen eksikliklerinin konvansiyonel tedavisi epizodik (kanadıkça) replasman tedavisidir, kanama sırasında en kısa zamanda fibrinojen verilmelidir. Bu amaçla TDP veya KP tedavi seçenekleri arasında olsa da, günümüzde viral inaktivasyon uygulanmış fibrinojen konsantresi tercih edilmelidir. Amaç tedavide fibrinojen düzeyini minör kanamalarda 1 gr/litre üstüne yükseltmek, majör kanamalarda ve cerrahi sırasında 2 gr/L üstüne çıkarmaktır (Doz: İstenen artış (g/L) x plazma volümü x hastanın kilosu). Fibrinojen replasmanında başlıca üç sorun vardır: Tedavi kişiselleştirilmelidir, çünkü her hastada tedaviye yanıt ve farmakokinetik farklıdır. Ciddi trombotik komplikasyon riski ve Priyonların ve diğer patojenlerin bulaşma riski vardır. Dünyada 5 fibrinojen konsantresi preparatı mevcut olup ülkemizde bunlardan birisi vardır (Hemocomplettan). Tedavi sırasında artmış tromboz riski unutulmamalıdır. Olgumuzda ilk tanıdaki kanama TDP ile durduruldu. Ancak bundan sonra ciddi bir kanama atağı olmadı. 2 yaşındaki ablası sık sık artmış ekimozlarla başvuruyor, henüz onda da hayati bir kanama gelişmedi. Bu arada hayati kanama riskine karşın fibrinojen konsantresi temin edildi ve aileye verildi (başka bir sağlık kurumuna başvurmak zorunda kalırsa diye). Aileye tercüman aracılığı ile durumun ciddiyeti anlatıldı ve kanama bulgularını tanıması için bilgi verildi. Kısıtlı sayıdaki veri nedeni ile afibrinojenemi hastalarında primer profilaksi her olguda önerilmez (Türk Hematoloji Derneği Rehberi). Olguya ve aile öyküsüne göre karar verilmelidir. Sekonder profilaksi yaşamı tehdit eden, ya da merkezi sinir sistemi kanaması gibi tekrarlama riski olan durumlarda düşünülmelidir. Bizim olgumuzda her iki kardeşte de ağır eksiklik mevcuttu. Takipte sık ekimozlar ve mukoza kanamaları saptandı. Profilaksi yapılmaması durumunda, splenik rüptür veya merkezi sinir sistemi kanaması gelişmesi riski mevcuttu. Bu nedenle olgulara profilaksi yapılması kararı aldık.

Olgu-4

12 yaş erkek hasta, ailede hemofili olan birey yok, emeklemeye başladıktan sonra 6-8 aylıkken dizlerde ve bacaklarda morluklar olduğu farkedilmiş. 10 aylıkken öksürük, ateş, balgamli kusma geliyor. Götürüldüğü hekim solunum yolu enfeksiyonu teşhisi koyuyor. Hasta kustuğu için kas içi enjeksiyon şeklinde bir antibiyotik reçete ediyor. Antibiyotik üst bacak bölgesinde kas içine enjeksiyon yapılıyor. İğnenin yapıldığı yerde şişlik oluşması üzerine kontrole götürülüyor, kontrole gittiğinde enjeksiyon yerindeki şişlik ve morluğu gören çocuk hekimi pıhtılaşma testleri ve kan sayımı istiyor. Çocuk hekimi pıhtılaşma test sonucunun anormal uzun olduğunu, çocukta bir kanama bozukluğu olduğunu ve bölge hastanesinden daha büyük bir hastaneye gitmeleri gerektiğini söylüyor. Üniversite hastanesinde çocuk acil biriminde kanları tekrar alınıyor. El sırtından kan alınırken damarların zedelendiği söylenerek dirsek içi bölgelerden kan alınıyor. Pıhtılaşma test sonuçları gene uzun çıktığı ve kanın pıhtılaşmadığı söyleniyor. Faktör ve inhibitör testleri için kan alınıyor. Faktör sonuçlarının ancak bir haftada çıktığını öğrenen aile, orada kalma imkanları olmadığı için yaşadıkları yere geri dönüyorlar. Tüm kan alınan yerlerde şişlik ve morluk oluyor, özellikle el sırtında birkaç kez kan alınması için uğraşıldığı için küçük bir ceviz büyüklüğünde şişlik oluyor, aile buraya buz uyguluyor, ancak çocuğun el sırtında ciddi ağrısı devam ediyor. Tekrar üniversite hastanesine bu sefer çocuk hematoloji bölümüne ulaşıyorlar. Çocuğa hemofili A tanısı konuluyor. Faktör VIII düzeyi %0.1, ağır hemofili olduğu söyleniyor. Hekim bunun genetik bir kan hastalığı olduğunu ve kanın pıhtılaşmasını sağlayan proteinlerden birinin eksik olduğunu, bunun adının faktör VIII olduğunu açıklıyor. Çocuğun kanamaya meyilli olduğunu, kanama olduğunda damardan eksik olan faktörün ilaç şeklinde enjeksiyonla verilmesi gerektiğini anlatıyor. Hastaya ilk kez faktör için ilaç raporu çıkarılıyor ve ilk kez faktör VIII reçete ediliyor. El sırtındaki şişlik büyüdüğü için ilk kez faktör VIII enjeksiyonu damar yolundan veriliyor (plasma kaynaklı bir faktör VIII ürünü kullanılıyor). Kompartman sendromundan şüphelenilip elde ve dirsekte hematoma olan bölgeden ultrason ve direk grafiler çekiliyor. Ortopedi de el ve koldaki bölgeleri görüyor ve kompartman sendromuna gidiş olmadığı, lokal hematoma olduğuna karar veriyor. Hastanın bakılan inhibitör testi negatif saptanıyor. İlk kez 1.5 yaşında iken sol diz eklemde şişlik ve ağrı nedeni ile çocuğun basmak istemediğini farkediyorlar. Elleri reçete edilmiş olan Faktör VIII ile şehirdeki küçük devlet hastanesi aciline başvuruyorlar. Çocuğun hemofili olduğunu, faktör kullanmak için raporları olduğunu söyleyerek ellerindeki faktör preparatını yaptırmak istiyorlar. Ancak acildeki sağlık görevlileri bu ilacı daha önce yapmadıklarını, prospektüsünü okuyunca çeşitli virüsleri bulaştırabilecek bir kan ürünü olduğunu anladıklarını ve bu ilacı reçete eden yerin yapması gerektiğini ifade ediyor. Aileyi tekrar büyük şehirdeki, üniversite hastanesine geri yönlendiriyor. Ayda bir-iki kez her iki diz ve zaman zaman ayak bileğinde eklem içi kanamaları olan hastanın 3 yaşından itibaren profilaktik faktör tedavisi (Plasma kaynaklı bir ürün ile) düzenlenmiş. İlk başta haftada bir profilaktik Faktör uygulanmaya başlanmış. Yeterli gelmeyince haftada iki doza çıkılmış. Ancak zaman zaman yaşadığı bölgenin devlet hastanesinde profilaksi reçetesini yazdırmakta güçlük çekmiş. Bu hasta ünitemize Aralık 2019'de başvuruyor. Haftada 2 kez plasma kaynaklı FVIII profilaksisi (1000 ünite, hasta 36 kg) alıyordu ve sol Dirsek eklemde bir hemartoz mevcuttu. Ara kanamaları nedeni ile kullandığı için elinde profilaksi ilacı da kalmamıştı. Hemen faktör düzeyi ve inhibitör testi gönderildi. Dirsek eklemdeki kanama için rekombinant bir faktör VIII ile kanama tedavisi başlandı (12 saat ara ile). İkinci gün ağrısında belirgin azalma vardı. Hastada inhibitör negatif saptandı. Kanama tedavisi tamamlandıktan sonra tüm eklemler fizik bakı (eğer gerekirse görüntüleme) ile değerlendirildi. Dirsek eklemde artropati, hedef eklem gelişimi düşünüldü. MRI; Fizyolojik miktarda artiküler sıvı var, eklem yüzeyleri, kartilaj kalınlık ve yapısı doğal, dirsek eklem kemiklerinin kortikomedüller bütünlükleri doğal şeklinde yorumlandı. Hasta ailesi ve hastayla profilaksi konusundaki çekinceleri tartışıldı. Profilaksi için devamlı ilaç kullanırlarsa inhibitör gelişeceği yönünde bir yanlış inanışları olduğu öğrenildi. En çok damar yolu problemi yaşamaktan şikayetçilerdi, self infüzyon için isteksizdiler ve hazır hissetmiyorlardı. Rekombinant ve plasma kaynaklı Faktör VIII ler hakkında konuşuldu. İnhibitör gelişimi için riskler konuşuldu (aile öyküsü, ilk 50 maruziyet günü, genetik test). Sonuç olarak ilk profilaksi dozlarını hastanemizde aldı. Self infüzyon eğitimi aldı, ancak henüz yapamıyor. Enjeksiyonlarını evine yakın bir sağlık merkezinde yaptırıyor. 15 ayda rekombinant Faktör VIII ile haftada 2 x1000 ü profilaksi ile eklem kanaması hiç olmadı, 1 kez burun kanaması (yıllık kanama oranı birden az) görüldü.

Tartışma:

Hemofili, pıhtılaşma faktörü VIII (FVIII) ya da FIX eksikliği sonucu ortaya çıkan kalıtsal bir kanama hastalığıdır. Hemofilili yenidoğan döneminde en sık ortaya çıkan kalıtsal kanama bozukluğudur. Hemofili hastaları faktör düzeylerine göre başlıca 3 gruba ayrılmaktadır: Ağır tip FVIII/FIX düzeyi <%1: Kendiliğinden kanama; Orta tip %1-5: Hafif travma sonrası kanama; Hafif tip %5-40: Post-operatif/post-travmatik kanama. Klinik başvuru nedenleri morarmalar, kesik ve sıyrıklar, hematoma, kırıklar, hematüri, hemartroz, ağız içi kanamalar, Gastro-intestinal kanama, MSS kanaması, retrofaringeal kanama, retroperitoneal kanama, psödötümör veya diğer cerrahi kanamalar olabilir. Genelde ilk kanama K vitamini veya aşı enjeksiyonu

sonrası, sünnet, İKK, çocuğun mobil olmaya başladığı 6-9. Ayda olur. Çoğu kanama kendiliğinden-travma olmadan başlamaktadır. Hafif/orta hemofililerde daha geç kanama görülür. Hemofili ne kadar ağırsa kanama o kadar erken dönemde karşımıza çıkar. Anne karnında veya yenidoğan döneminde konulan erken tanı tedaviye imkan tanır. Anne karnında tanı için aile öyküsü veya annede bilinen taşıyıcılık bizi yönlendirir. Yine de hemofili riski olan yenidoğanların tümü antenatal olarak belirlenemez, olguların en az %30'u yeni bir mutasyonla olur. Hemofili taşıyıcısı olduğu bilinen kadınlarda, anne ve fetus/bebekte kanama riskini en aza indirmek için gebelik, doğum ve erken neonatal dönemde yakın izlem önemlidir. Yenidoğan döneminde tanı için kanamalarda şüphelenilmelidir, keza hemofilili yenidoğan döneminde en sık ortaya çıkan kalıtsal kanama bozukluğudur. Subdural kanamayı göstermede US'un duyarlılığı düşüktür, bu nedenle semptomatik yenidoğanlarda US normal olsa bile, kraniyal MRI veya BT yapılmalıdır. Hemofili tanısı konulunca hemofili merkezine yönlendirilmeli ve aile ve taşıyıcılarla hastaneden çıkmadan önce tanı ve izlem konusunda bilgi verilmelidir. Taburcu edildikten sonra yenidoğanda kanama (ICH gibi major kanama) sık değildir. Tanı dışında erken ICH belirti ve bulguları konusunda bilgilendirilmeli. Acil durumda kullanılmak üzere eve faktör konsantreleri verilmelidir. Hemofili taşıyıcısı olduğu bilinen kadınlarda, anne ve fetus/bebekte kanama riskini en aza indirmek için gebelik, doğum ve erken neonatal dönemde yakın izlem yapılmalıdır. Kanama bozukluğu olan kadınların gebelik sırasında izlemi özel önem gerektirir. Hemofilili yenidoğanlarda doğum travmasına bağlı beyin kanaması riski artmıştır (%3,5) bu nedenle özellikle forseps ve vakum gibi enstrumasyon kullanılan doğumlarda risk daha da artar. APTT uzaması ile tanıdan kuşulanılır. Faktör sonuçları beklenirken acil kanamada TDP verilir. Ağır hemofilili hastalarda FVIII ve IX konsantrasyonunu hemostatik düzeye ulaştırmak için 15-25 ml/kg TDP verilebilir. Hemofili hastalarının: %80'i Hemofili A (FVIII eksikliği), %20'si Hemofili B (FIX eksikliği) tipindedir. Ağır tip hemofilide eklemlerde kendiliğinden kanama riski yüksektir. Eskiden bu hastalar kanadıkça tedavi edilirdi. Çocuk ve adölesan dönemdeki ağır tip hemofilili hastalarında profilaktik dediğimiz koruyucu tedavi yapılmaktadır. Düzenli uzun süreli profilaksi ağır hemofili A ve B de standart tedavidir. Profilaksi yapılamayan durumlarda episodik kanama tedavisi kullanılsa da, uzun sürede eklem hasarını önleyemez. Kaynakların yetersiz olduğu ülkelerde episodik tedavi yerine düşük yoğunlukta profilaksi önerilir. Profilaksinin erken başlanması (3 yaş altı ve eklem hastalığı öncesi) önerilir. %1 faktör düzeyi kanama riskini önlemede yetersiz kalabilir, %3-5 hedef faktör düzeyini koruyacak şekilde profilaksi önerilir. Hemofili hastası size başvurduğunda tetkik etmeden önce faktörünü yapmak gerekebileceğini unutulmamalıdır. Damar yolu açarken, kan alırken dokuya saygılı olup, kompartman sendromuna yol açacak lokalizasyonları kullanılmamalıdır. Faktörlerin prospektüsünü, ilaçların küb kodunu mutlaka kontrol etmek, Gidiş hızı /sulandırıcılar/hazırlık koşullarını öğrenmek gereklidir. Basit travmaların bile ciddi sonuçlanabileceğini unutmamalı intramuskuler enjeksiyondan kaçınılmalı, invaziv hiçbir işlem tedbir almadan yapılmamalı, nonsteroid antiinflamatuvar ilaçları ağrıkesici olarak kullanılmamalı (parasetamol tercih edilmeli). Hastaların damarları korunmalı, asla cut-down açılmamalıdır. Damar yolu açıldıktan sonra 3-5 dak basınç uygulanmalıdır. Faktör yok ise veya hemen sağlanamıyorsa; dezmopresin (hafif hemofili A), traneksamik asit, fibrin glue kullanılabilir. Eklem kas kanamalarında buz, elevasyon ve immobilizasyon önemlidir. Traneksamik asit: iv 10 mg/kg/doz q6-8 saat, po 15-25 mg/kg/doz q6-8 saat, Üriner sistem kanamasında kontraendikedir. Amaç eksik faktörü yerine koymaktır. Mümkünse özgün faktör eksikliği özgün faktör ile tedavi edilmelidir. Akut kanamalar ilk 2 saat içinde mutlaka tedavi edilmeli, hayatı tehdit eden kanamalarda önce tedavi verilmeli sonra tetkik yapılmalıdır.

Olgu-5

2 aylık kız çocuğu, tekrarlayan konvülzyonla başvuruyor. NSD ile term doğmuş, başvuru anına kadar bir semptomu yok. Aile öyküsünde özellik saptanmıyor. Hemogramda derin anemi, Hgb:5.6 gr/dl, PLT: 615.000/mm³ ve lökosit sayısı normal. Koagülasyon testlerinden aPTT: 173.9 sn, PT:65.6 sn, INR: 5.6 olarak saptanıyor. Ortak yolda faktör eksikliği (fibrinojen, protrombin, faktör V veya X) düşündürülen bir tablo. Birden fazla faktör eksikliğine yol açan durumlar: K vitamini eksikliği, Karaciğer hastalıkları, warfarin kullanımı, DIC. Faktör V aktivitesi %9 (diğer tüm faktör düzeyleri normal) olarak sonuçlanıyor. Çekilen kraniyal BT'de sağ superior fronto-parietal bölgede parenkimal hematoma saptanıyor. Herediter Faktör V eksikliği tanısı ile TDP replasmanı ve trombosit süspansiyonu ile faktör V düzeyleri yükseltilerek cerrahi hematoma drenajı yapıldı. Postop uzun süre TDP replasmanına devam edildi.

Tartışma:

Nadir Faktör Eksiklikleri Görülme sıklığı dünya genelinde 1/200000 olup Türkiye'de 5.5/200000 olarak gösterilmiştir. Bunlar;

- Fibrinojen
- Protrombin
- FV
- FV ve FVIII kombine
- FVII
- FX
- FXI
- FXIII

Klinik bulgular genellikle mukozal kanamalarla seyreder. Faktör 10,13 ve fibrinojen eksikliğinde hemartrozlar görülebilir. Fibrinojen, Faktör 7-10 ve 13 eksikliği karşımıza intrakraniyal kanama, göbek kordonu kanaması veya yumuşak doku kanaması olarak çıkabilir. Faktör 10 eksikliğinde GIS kanama olabilir. Faktör 13 ve fibrinojen eksikliğinde abortus ve plaseenta abrupsiyonu olabilir. Afibrinojenemi, disfibrinojenemi ve faktör 11 eksikliğinde tromboz gelişebilir. Hastalık kişiden kişiye değişkenlik gösterebilir. Saptanan faktör düzeyi ile kanama her zaman korele olmamaktadır. Tedavi için litaretürde yeterli veri bulunmamakta olup her faktör için özgün faktör konsantresi yoktur. Çoğu hastada TDP ve kriyopresipitat tek tedavi seçeneği olarak karşımıza çıkmaktadır. Sonuç olarak farklı nadir faktör eksiklerinde koagülasyon faktör aktivitesi ile klinik kanama ciddiyeti arasında heterojen bir ilişki vardır. Spontan major kanamayı engellemek veya kanamayı tamamen durdurmak için gerekli minimum faktör düzeyi farklı nadir kanama bozukluklarında farklıdır. Sadece cerrahi sırasında tedavi gereken veya potansiyel major kanamayı engellemek için profilaktik tedavi alması gereken hastalarda bu eşik düzeyler belirleyicidir. Hastaların asemptomatik olması için gerekli minimum koagülasyon faktör aktiviteleri;

- Fibrinogen >100 mg/dl
- FV 12 U/dl
- FVII 25 U/dl
- FX 56 U/dl
- FXI 26 U/dl
- FXIII 31 U/dl

Bizim olgumuzda saptanan Faktör V eksikliği nadir, OR herediter bir faktör eksikliğidir. Özellikle Faktör V düzeyleri %20 altı olanlarda ciddi kanama semptomları görülür. Genellikle erken çocukluk dönemlerinde spontan veya travmatik kanamalarla semptomatik olurlar. Spesifik faktör konsantresi olmadığı için TDP infüzyonu tedavide kullanılmaktadır. Trombositler de bir miktar faktör V içerdiklerinden cerrahi öncesi veya hayati kanmalarda trombosit süspansiyonu verilebilir.

Sonuç

Kanama bozukluğu olan tanısız hasta başvurduğunda; Anamnez, aile öyküsü çok önemli (diş çekimi/sünnet/önceki operasyon öyküleri), İlk basamak testler (hemogram /PT/PTT/INR/fibrinojen, KZ) istenmelidir. Faktör düzeyleri istenirken uygun örnek alınmalıdır (son kan ürünü verilme zamanı, kateter, antikoagülan kullanımı, K vit eksikliği, malabsorbsiyon, kc yetmezliği). Yenidoğanda laboratuvar testleri yanıltıcı olabilir. Düşük gelen faktör düzeyi en az 2 kez çalışılmalıdır. Hayati kanamalarda tanısız testler sonuçlanmadan diagnostik testler için örnek alınıp tedavi başlanmalıdır. Kan alınırken dokuya özen gösterilmesi kompartman sendromuna yol açılmaması önemlidir.

Kaynaklar

- De Moerloose P., Schved J.F., Nugent D. Rare coagulation disorders: Fibrinogen, factor VII and factor XIII. *Haemophilia*. 2016;22:61–65. doi: 10.1111/hae.12965. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
- Magee G., Zbrozek A. Fluid overload is associated with increases in length of stay and hospital costs: Pooled analysis of data from more than 600 US hospitals. *Clin. Outcomes Res.* 2013;5:289–296. doi: 10.2147/CEOR.S45873. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
- Eshghi P., Jenabzade A., Habibpanah B. A self-controlled comparative clinical trial to explore the effectiveness of three topical hemostatic agents for stopping severe epistaxis in pediatrics with inherited coagulopathies. *Hematology*. 2014;19:361–364. doi: 10.1179/1607845413Y.0000000135. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
- Kuperman A.A., Barg A.A., Fruchtman Y., Shaoul E., Rosenberg N., Kenet G., Livnat T. Primary prophylaxis for children with severe congenital factor VII deficiency—Clinical and laboratory assessment. *Blood Cells Mol. Dis.* 2016 doi: 10.1016/j.bcnd.2016.12.008. [[PubMed](#)] [[CrossRef](#)] [[Google Scholar](#)]
- Batsuli, G., & Kouides, P. (2021). *Rare Coagulation Factor Deficiencies (Factors VII, X, V, and II)*. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. doi:10.1016/j.hoc.2021.07.010
- Singh, G., Bansal, D., & Wright, N. A. M. (2020). *Immune Thrombocytopenia in Children: Consensus and Controversies*. *The Indian Journal of Pediatrics*. doi:10.1007/s12098-019-03155-4
- Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg L Jr, Crowther MA; American Society of Hematology. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood*. 2011;117:4190–207.
- Türk hematoloji derneği, Fibrinojen eksikliği Tanı ve Tedavi kılavuzu
- Afibrinogenemia and Splicing Mutation, *Blood*, 1 October 2000 Z Volume 96, NUMBER 7
- Fibrinogen replacement therapy: a critical review of the literature, Massimo Franchini¹, Giuseppe Lippi², 23
- Fibrinogen replacement therapy: a critical review of the literature, Massimo Franchini¹, Giuseppe Lippi², *Blood Transfus* 2012; 10: 23-7 DOI 10.2450/2011.0015-11
- Peyvandi F, Mannucci PM: Rare coagulation disorders. *Thromb Haemost* 1999, 82:1207-1214.
- Bolton-Maggs PH, Perry DJ, Chalmers EA, Parapia LA, Wilde JT, Williams MD, Collins PW, Kitchen S, Dolan G, Mumford AD: The rare coagulation disorders-review with guidelines for management from the United Kingdom Hemophilia Centre Doctors Organisation. *Haemophilia* 2004, 10:593-628.
- BRENNAN, S.O., FELLOWES, A.P. and GEORGE, P.M. (2001), Molecular Mechanisms of Hypo- and Afibrinogenemia. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 936: 91-100.

Eritrosit Süspansiyonu Transfüzyonu Sırasında Anafilaksi Gelişen Olgu**Berkay Cihan Üreyener**

Alerjik transfüzyon reaksiyonlarının görülme sıklığı %1-2'dir. Kaşıntı, ürtiker gibi basit bulgulardan bronkospazm, anjionörotik ödem, anaflaktik reaksiyona kadar uzanan ciddi tablolarla kendini gösterebilir. Alerjik reaksiyon görülme sıklığı 30-100 ünite de bir olurken anaflaktik reaksiyon sıklığı 150.000 ünite de birdir[1]. Biz de bu yazımızda eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sırasında anafilaksi gelişen olgumuzu rapor ettik.

3 yaş kız hasta yüksek risk T akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı ile izlemdeydi. Kan değerlerinde hemoglobin değeri 8,4 g/dL olarak saptandı. Hastaya 15 cc/kg'dan 2 saatte bitecek şekilde eritrosit süspansiyonu desteği verilmeye başlandı. Eritrosit süspansiyonu desteğinin birinci saatinin sonunda hastada aniden gelişen huzursuzluk, ajitasyon, karın ağrısı, göz kapaklarında şişlik, tüm vücutta yaygın deriden kabarık basmakla solan kaşıntılı ürtikeryal döküntü ve solunum sıkıntısı şikayeti oldu. Kan transfüzyonu durduruldu. Ateş 36,5 derece, kalp tepe atımı (KTA) 140 atım/dakika, solunum sayısı 45 soluk/dakika ve kan basıncı 70/40 mmHg olarak ölçüldü. Hastanın muayenesinde genel durum orta, bilinci açık, vücudunda yaygın basmakla solan ciltten kabarık, eritemli plak benzeri döküntü ve takipnesi mevcuttu. Dinlemekle ekspiryum uzun, akciğer seslerinde wheezing duyulmaktaydı. Batın muayenesinde yaygın hassasiyet vardı. Hasta kan transfüzyonuna bağlı anafilaksi olarak değerlendirildi. Hastanın uyluk ön-yan yüzüne 1/1000'den (1mg/1ml) 0,01 mg/kg olacak şekilde intramuskuler (IM) adrenalin uygulandı, uygun pozisyon verildi, monitörize edildi, 1 mg/kg'dan feniramin ve metilprednizolon verildi, 10 cc/kg'dan serum fizyolojik yükleme yapılmaya başlandı. 10 dakika sonra ara değerlendirmesi yapılan hastanın taşikardisinin, solunum sıkıntısının devam etmesi ve kan basıncının 76/48 mmHg olması nedeni ile hastaya 2. kez IM adrenalin yapıldı. İzleminde hastanın şikayetlerinin gerilediği görüldü. Kontrol vital bulguları ateş 36,8 derece, soluk sayısı 26 soluk/dakika, KTA'sı 98 atım/dakika ve kan basıncı 96/60 mmHg olarak ölçüldü. Bifazik anafilaksi ihtimaline karşı en az 8 saat takip gerekliliği olan hasta yakın izleme alındı.

Donör plazmasında bulunan proteinlere karşı oluşan antikorlar allerjik transfüzyon reaksiyonuna yol açmaktadır[1]. Histamin allerjik yanıtın primer aracıdır bu nedenle hafif olgular antihistaminik verilerek kontrol edilebilir ve transfüzyonun kesilmesine gerek yoktur. Bu amaçla feniramin verilebilir. Ancak bronkospazm, anjionörotik ödem veya anaflaktik reaksiyon varlığında transfüzyon sonlandırılmalı ve anafilaksi tedavisi uygulanmalıdır[1].

Kan transfüzyonlarında gelişen anafilaksilerde verilen transfüzyon acilen kesilmelidir. Hızla uyluk ön-yan yüzüne 1/1000'den (1mg/1ml) 0,01 mg/kg olacak şekilde IM adrenalin uygulanmalıdır [2]. Adrenalin gerekirse 5-15 dakikada bir tekrarlanmalıdır. Hava yolu, solunum, dolaşım, mental durum, deri ve vücut ağırlığı değerlendirilmelidir. Hasta sırtüstü yatırılmalı, alt ekstremiteleri yüksekte tutulmalı, ancak nefes almada zorlanıyorsa oturmasına izin verilmelidir. Gerekliyse oksijen desteği verilmelidir ve hasta monitörize izlenmelidir. Antihistaminik tedaviler ve kortikosteroidler verilebilir ancak ilk seçenek tedavi değildirler [2]. Intravenöz(IV) sıvı tedavileri (serum fizyolojik-ringer laktat) verilebilir. 2 kez IM adrenalin ve IV sıvı yüklemesine rağmen hipotansiyon ve şok bulguları devam ediyorsa (Dirençli Anafilaksi) adrenalin infüzyonu başlanır [2]. Hastalarda bifazik anafilaksi (tetikleyicinin ortadan kalkması ve uygun tedaviden sonra anafilaksinin tekrarlaması) ihtimaline karşı en az 8 saat izlem gerekmektedir. Bifazik anafilaksi olduğunda tedavi tekrar benzer şekilde uygulanır [2].

Kan transfüzyonları sırasında gelişebilecek komplikasyonlar unutulmamalı, transfüzyon öncesi ve sonrasında gerekli tedbirler alınmalıdır.

Kaynakça

1. İ. Sarı, F Altuntaş, Transfüzyon ilkeleri ve erken komplikasyonlar,thd.org.trHematol. Derneği-Hematoloji Destek Tedavilerine İnfeksiyon Kursu, 2007:65-76. thd.org.tr.
2. Cardona v, Ansotegui ij, ebisawa m, el-gamal Y, Fernandez Rivas m,Fineman s, et al. World allergy organization anaphylaxis guidance 2020. World Allergy Organ j. 2020;13(10):100472. doi: 10.1016/j.waojou.2020.100472.

Kan Transfüzyonu Endikasyonu- Kırmızı Bayraklar**İpek Mavi**

Kan transfüzyonu özel bir doku transplantasyonudur. Başlıca transfüzyon endikasyonları; kan volümünün yerine koyması, eksik kan komponentlerinin yerine konması (eritrosit, trombosit, lökosit, pıhtılaşma faktörleri, plazma proteinleri), dokulara oksijen transportunu sağlamak, kanama ve koagülasyon bozukluklarını ve immunolojik yetersizlikleri düzeltmektir.

Sağlıklı bir donörden alınan bir ünite tam kandan, kan bankası koşullarında eritrosit, trombosit, lökosit süspansiyonları, taze donmuş plazma ve kriyopresipitat hazırlanmaktadır (1).

Kan Ürünleri

Tam kan, donörden alındıktan sonra işlem görmeksizin kullanılan kandır. Ortalama hacmi 450 mL (\pm %10). Başlıca eritrosit, trombosit, plazma ve pıhtılaşma faktörlerinden oluşmaktadır. Saklanma süresi 21-42 gün arasındadır. 1 ünite tam kan transfüzyonu hemoglobini 1 g/dL yükseltir.

Eritrosit süspansiyonu, tam kanın trombositten zengin plazma kısmının ayrıştırılması ile oluşmaktadır. Saklama süresi 21-42 gün arasındadır. Bir ünite eritrosit süspansiyonu hemoglobini 1g/dL yükseltir. Eritrosit süspansiyonunun taze, yıkanmış, lökositten fakir, ışınlanmış ve dondurulmuş olmak üzere çeşitli türleri bulunmaktadır. Genel olarak hemoglobin değeri 7g/dL veya altında olan hastalarda cerrahi öncesi aneminin düzeltilmesi amacıyla ve kronik anemilerde kullanılmaktadır (2).

Trombosit transfüzyonları, donörlerden aferez cihazları ile ya da tam kanı santrifüjleyerek elde edilir. Trombositopenisi ve trombosit fonksiyon bozuklukları olan hastalarda endikedir. +20-24°C'de 5 güne kadar saklanmaktadır (3).

Taze donmuş plazma, tam kanın kısa süre içinde +2-6 C°'de santrifüj edilmesi ve altı saat içinde en az -18 C°'de dondurulmasıyla elde edilmektedir. Koagülasyon faktörleri, immünglobulinler ve albümin ihtiva eder. -18/-25 °C'de 1 yıl saklanmaktadır. Kullanılmadan önce kan merkezinde plazma eritici cihazlar ile eritilmelidir. Multipl pıhtılaşma faktör eksiklikleri, kronik karaciğer hastalığı, kumadin aşırı dozu, masif transfüzyon, yaygın damar içi pıhtılaşma sendromu (DIK), trombotik trombositopenik purpura (TTP)'de verilmektedir (4).

Kan Ürünü Transfüzyonuna Hazırlık

Transfüzyona başlamadan önce mutlaka alıcının kimliği kontrol edilmelidir. Transfüzyon öncesinde ve transfüzyon sırasında yapılacak olan bazı basit uygulamalar çok ciddi reaksiyonları önleyebilir. Kan ve komponentlerini uygulamadan önce torbanın inspeksiyonu yapılır; hemoliz varlığı, renk değişikliği, yoğun bir kıvam veya çökelti varlığında kan bankasına iade edilmelidir. Vital bulgular transfüzyon öncesi ve transfüzyon esnasında bakılmalıdır. Herhangi bir reaksiyon gelişirse hemen transfüzyon sonlandırılarak uygun tedavi verilmelidir (3).

Transfüzyon komplikasyonları

Erken komplikasyonlar; Transfüzyon sırasında veya ilk 24 saat içinde izlenen yan etkiler olarak tanımlanır. İmmünolojik ve non-immünolojik olarak sınıflandırılır. İmmünolojik olanlar; akut hemolitik transfüzyon reaksiyonu, febril hemolitik olmayan transfüzyon reaksiyonu, transfüzyona bağlı akut akciğer hasarı, allerjik transfüzyon reaksiyonu olarak sayılmaktadır. Non-immünolojik transfüzyon reaksiyonlar; volüm yüklenmesi, septik şok, masif transfüzyon, sitrat toksisitesi ve metabolik yan etkiler, hipotermi, dilüsyon, hipotansif reaksiyon, pulmoner mikroembolizasyondur.

Akut Hemolitik Transfüzyon Reaksiyonu: Eritrosit membranındaki antijen-antikor etkileşimi ile oluşur. En ağır tablo yüksek titrede anti-A antikorları olan O grubu bir alıcıya A grubu kan transfüzyonu olduğunda görülür. Transfüzyon hemen durdurulup hipotansiyon tedavisi yapılır ve yeterli renal kan akımı sağlanmaya çalışılır.

Febril hemolitik olmayan transfüzyon reaksiyonu: Başka nedenle açıklanamayan ve sıklıkla transfüzyonla ilgili olan vücut ısısının 1°C artışı olup genelde antipiretiklere yanıt verir. Ateş düştükten sonra transfüzyona devam edilebilir (1).

Transfüzyona bağlı akut akciğer hasarı (TRALI): Genellikle kan ürününün verilmesinden sonraki ilk 6 saatte oluşan takipne, taşikardi, siyanoz, dispne ve ateşle seyreden bir durumdur. Bilateral pulmoner ödem vardır ama kardiyak fonksiyonlar normaldir. Spesifik bir tedavisi yoktur ancak ayırıcı tanı dikkatli yapılmalıdır (4).

Allerjik transfüzyon reaksiyonu: Ürtiker, kaşıntı gibi basit bulgulardan bronkospazm, anjinörotik ödem, anaflaktik reaksiyona kadar uzanan tablolar görülebilmektedir. Donör plazmasında bulunan proteinlere karşı oluşan antikorlar neden olur. Her-

hangi bir kan ürünü ile oluşabilmektedir. Hafif olgularda antihistaminikle kontrol altına alınır ve sonrasında transfüzyona devam edilir. Ancak bronkospazm, anjionörotik ödem veya anaflaktik reaksiyon varsa transfüzyon sonlandırılarak hemen anafilaksi tedavisi yapılır. Sık allerjik reaksiyon geliştiren bir hasta ise transfüzyondan 30 dakika önce antihistaminik uygulanır, yıkanmış eritrosit ve trombosit süspansiyonları tercih edilir.

Gecikmiş Transfüzyon Reaksiyonları: Transfüzyondan günler hatta haftalar sonra ortaya çıkabilir. Hastanın her transfüzyonunun tıbbi kayıtlara kaydedilmesi ve ayırıcı tanıda transfüzyonun da akla getirilmesi çok önemlidir. Eritrosit antijenlerine karşı alloimmunizasyon, transfüzyona bağlı graft-versus-host hastalığı, lökosit antijenlerine karşı alloimmunizasyon, trombosit süspansiyonlarına refrakterlik, posttransfüzyon purpura, demir yüklenmesi ve enfeksiyöz transfüzyon reaksiyonları gecikmiş transfüzyon reaksiyonlarıdır(5).

Sonuç olarak, kan transfüzyonu hayat kurtarıcı bir tedavi yöntemi olup, doğru hastaya doğru kanın temin edilmesi çok önemlidir. Kan transfüzyonunun uygulanması sırasında hastanın takibi eğitimli personel tarafından yapılmalıdır.

Kaynakça

1. Khan, A. I., Gupta, G.(2023). "Noninfectious Complications of Blood Transfusion," StatPearls, no.1, 1-9
2. Cushing, M. M. (2020). "Blood transfusion therapy : a physician's handbook," 13.baskı, ABD, 314-315
3. Sarı, İ., Altuntaş, F. (2007). Transfüzyon ilkeleri ve erken komplikasyonlar. Türk Hematoloji Derneği-Hematoloji Destek Tedavileri ve İnfeksiyon Kursu, 64-77.
4. Looney, MR, Gropper, MA ve Matthay, MA (2004). Transfüzyona bağlı akut akciğer hasarı: bir inceleme. Göğüs , 126 (1), 249-258.
5. Sandler, S. G., Mallory, D., Malamut, D., Eckrich, R. (1995). IgA anaphylactic transfusion reactions. Transfusion medicine reviews, 9(1), 1-8.

Ateşli Döküntülü Hastalıklar; Ayırıcı Tanı

Beliz Özkalkan, Lutfiye Şahin Keskin

Çocuklarda ateşli döküntülü hastalıklar çok sık görülmele birlikte ayırıcı tanısı güç olabilmektedir. Bu sunumda bu döküntüleri tiplerine ve kliniklerine göre ayırt edebilmek, doğru tanı ve tedavi yöntemlerini uygulayabilmek ve koruyucu tedaviyi vurgulamak amaçlanmıştır.

Döküntüleri tiplerine göre makülopapüler, eritematöz, veziküler ve peteşiyal-purpurik olarak sınıflandırabiliriz. Aşağıdaki tabloda döküntü tiplerine göre hastalıklar sınıflandırılmıştır:

Döküntü Çeşitleri	Hastalıklar
Makülopapüler	Kızamık, kızamıkçık, kızıl, eritema enfeksiyozum, ekzentema subitum, ilaç allerjisi, enfeksiyöz mononükleoz, enteroviral enfeksiyonlar, adenoviral enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar
Diffüz Eritematöz	Kızıl, Steven's-Johnson sendromu, Kawasaki hastalığı, toksik şok sendromu, ilaca bağlı toksik epidermolizis
Veziküler	Su çiçeği, herpes virüs enfeksiyonları, enteroviral enfeksiyonlar, Steven's-Johnson sendromu
Peteşiyal, Purpurik	Meningokoksemi, Kırım Kongo kanamalı ateşi, riketsiyal hastalıklar, vaskülitler

Döküntü nedenleri incelendiğinde enfeksiyon hastalıkları ve enfeksiyon dışı hastalıklar olarak aşağıdaki tabloda gruplandırılmıştır:

Enfeksiyon Hastalıkları	Viral	Kızamık, kızamıkçık, su çiçeği, adenovirus, HHV-1, HHV-2, HHV-6, HHV-7, parvovirus B-19, EBV, CMV, kırım kongo kanamalı ateşi virüsü, coxsackie virüsler
	Bakteriyel	<i>s. aureus</i> , <i>A grubu β-hemolitik streptokok</i> , <i>neisseria meningitidis</i> , <i>salmonella typhi</i>
Enfeksiyon Dışı Hastalıklar	Kollajen doku hastalıkları	Sistemik lupus eritematozus (SLE), sistemik form juvenil idiopatik artrit, makrofaj aktivasyon sendromu, dermatomyozit, Kawasaki hastalığı, Henoch-Schönlein purpurası, poliarteritis nodosa
	İlaçlara bağlı	Steven's-Johnson sendromu, toksik epidermal nekrolizis, DRESS sendromu, lökositoklastik vaskülit

Ateşli-Döküntülü Çocuğun Eşlik Eden Diğer Klinik Bulgulara Göre Ayırıcı Tanısı

Ateşli Döküntülü Çocukta Eşlik Eden Klinik Bulgu	Klinik Bulgusuna Göre Olası Tanılar
Üst solunum yolu enfeksiyonu prodromal semptomları	Kızamık, kızamıkçık, eritema enfeksiyozum, ekzentema subitum, suçiçeği, adenoviral enfeksiyonlar, coxsackievirus enfeksiyonları, EBV, Kızıl
Ani başlayan yüksek ateş	Kızamık, kızıl, kızamıkçık, enfeksiyöz mononükleoz, eritema enfeksiyozum, ekzentema subitum, coxsackievirus enfeksiyonları, Kawasaki hastalığı, meningokoksemi, akut romatizmal ateş, toksik şok sendromu
Ateşsiz	SLE, Juvenil dermatomyozit, poliarteritis nodosa
Miyalji ve/veya küçük eklemlerin poliartiriti	Juvenil idiyopatik artrit, SLE, juvenil dermatomyozit
Büyük eklemlerin artrit bulguları	Akut romatizmal ateş, Henoch-Schönlein purpurası
Hepatosplenomegali ve/veya lenfadenopati	Enfeksiyöz mononükleoz, bruselloz, otoimmün hastalıklar
Şok tablosu, kanamalar	Meningokoksemi, toksik şok sendromu

Kızamık (Rubeola=Measles)

Etken Paramyxoviridea familyasından RNA virüsüdür ve sekresyonların damlacık yoluyla yayılımı ile bulaşmaktadır. Enfeksiyonun primer bölgesi nazofarinksin respiratuvar epitelidir.

Kış- ilkbahar (Mart- Nisan) aylarında sık görülür. Akut, çok bulaşıcı bir viral enfeksiyon olup ateş, halsizlik, burun akıntısı, konjonktivit, fotofobi ve ardından ekzantem ile karakterizedir.

İnkübasyon 10 -12 gün iken prodrom evresi 3 ila 5 gün sürmektedir. Bu evrenin 2 – 3. günlerinde Koplik lekeleri saptanabilmekle birlikte 1 günden az sürmesi nedeniyle saptanması zor olabilmektedir. Döküntülerin ortaya çıkmasından 5 gün öncesi-4 gün sonrası arasında bulaşıcıdır. Hastalık, döküntülerin ortaya çıkmasından yaklaşık 14 gün sonra sona erer.

Döküntü: Prodrom döneminin sonunda ateşin 40-40.5C'ye yükselmesiyle beraber döküntüler belirir, kulakların arkasından, saç çizgisi boyunca, yanakların posteriorunda ve boyunun yanlarında görülmeye başlar. Önce makül, daha sonra makulopapül halini alır, yüze, boyuna, kollara, göğüse yayılır. İkinci 24 saatte karın, sırt, alt ekstremitelere yayılır ve 2-3 günde jeneralize hale gelir. 2. günden sonra ateş düşer, genel durum düzelir, döküntüler de yüzden başlayarak sırayla solar, kahverengiye döner. Servikal lenfadenopati ve hafif splenomegali görülebilir.

Kızamık Komplikasyonları:

- Hastane yatışı (%18)
- Diare (%6-8)
- Otitis media (%6-8)
- Pnömoni (%6-8)
- Ensefalit (%0,1)
- Subakut Sklerozan Panensefalit (%0,001)
- Ölüm (%0,2)

Tedavi: Kızamığın spesifik bir tedavisi yoktur. Tedavi destek tedavisidir. Antipiretik verilebilir. Sekonder bakteriyel enfeksiyonlar varsa antibiyotik tedavisi uygulanır. Özellikle malnütrisyonu olan vakalarda A vitamini desteği verilmelidir. DSÖ, eksiklik olan bölgelerde A vitamini kullanımını önermektedir. A vitamini, komplikasyon gelişme olasılığı olan ya da komplikasyon gözlenen olgularda, >1 yaşta 200.000 IU, 6 ay-1 yaş arasında 100.000 IU, ağızdan bir kez verilmelidir.

Korunma: 12. ayda, ülkemizdeki son dönemlerdeki vaka artışı nedeniyle son düzenlemeyle 48. ayın sonunda olmak üzere 2 doz KKK aşısı yapılmalıdır. Kızamık geçiren veya iki doz kızamık aşısı olan çocuklar ömür boyu bağışıklıdır. Kızamıkla temas sonrası aşısı olmayan ve aşı için kontrendikasyonu olmayan çocuklar, temastan sonraki 72 saat içinde aşılanmalıdır.

Kızamıkçık (Rubella=German Measles)

Rubella; Toga virüs ailesine ait bir RNA virüsüdür. Bulaş döküntüden 1 hafta öncesi ile 2 hafta sonrası arası damlacık yoluyla veya vertikal yolla olabilmektedir. Kuluçka süresi 14-18 gün arası olup çocukluk çağındaki kızamıkçık vakalarının yarısında belirtiler çok hafiftir ve fark edilmeyebilirler.

Döküntü: Yüzde başlayıp, boyun, gövde, kol ve bacaklara yayılır, makulopapüler özelliktedir. Soyulma ve hiperpigmentasyon görülmez ve genelde kaşıntılıdır. Avuç içi ve ayak tabanları hariç gövde

ve ekstremitelere 24 saat içinde yayılır ve yaklaşık 3 gün boyunca belirgin olmakla birlikte 8 güne kadar sürebilir. Döküntü çıkmadan kısa süre önce yumuşak damakta pembe renkli enantemler (Forchheimer lekeleri) görülür.

Düşük dereceli ateş ve lenfadenopati aynı anda veya ekzantemin ortaya çıkmasından 1-5 gün önce ortaya çıkabilir. Lenfadenopati karakteristik olarak posterior servikal, posterior auriküler ve suboksipital lenf nodlarını içerir ve 5-8 gün sürer.

Komplikasyonlar:

- Artralji-artrit
- Ensefalit (1/6000 oranında görülür)
- Progresif kızamıkçık ensefaliti
- Trombositopeni
- Konjenital kızamıkçık sendromu

Konjenital Kızamıkçık Sendromu: İntrauterin gelişme geriliği (IUGR), sensörinöral işitme kaybı, mental-motor retardasyon, konjenital kalp hastalıkları (patent duktus arteriosus, pulmoner darlık), meningoensefalit, pnömoni, hepatit, anemi-trombositopeni, deri-kemik lezyonları ve oküler defektlerin (katarakt, mikroftalmi) görülebildiği vertikal yolla kızamıkçık bulaşı sonrası görülen sendromdur.

Tanı: Hamilelerde rubella IgM-IgG, prenatal tanıda amnion sıvısında virüs kültürü, kordon kanında rubella IgM, postnatal tanıda rubella IgM, boğaz sürüntüsü, idrar veya dokuda virüs kültürü bakılabilir.

Tedavi: Özgün bir tedavisi yoktur. Destek tedavileri yapılır, antipiretik kullanılabilir.

Korunma: 12. ayda, 48. ayın sonunda olmak üzere 2 doz KKK aşısı yapılmalıdır. Pasif bağışıklamada ise İmmunglobulin uygulanması yer almaktadır ve sadece gebelere önerilir.

Kızıl

S.pyogenes'in pirojenik ekzotoksine (eritrojenik toksin) karşı gecikmiş tipte cilt reaksiyonu olup faranjit ve yaygın eritematöz döküntü ile karakterizedir. Etken grup A beta-hemolitik streptokok

Ekzotoksinidir ve inkübasyon süresi 3-7 gündür. En sık 5-15 yaş arasında görülür. Bulaştırıcılık belirtilerin 24 saat öncesinden başlar, 2-3 hafta sonrasına dek sürer (Tedavi alıyorsa 24 saat sonra bulaşıcılık sona erer).

"Zımpara kağıdı" görünümü adı verilen, çok sayıda küçük (1-2 mm) papüler basmakla solan yaygın eritem (genellikle baş ve boyunda başlar ve vücuda, kollara ve bacaklara yayılır ve ciltte soyulmaya neden olur), peroral solukluk, çilek dili, boğaz ağrısı, kriptom tonsillit, boyunda lenfadenopati ve ateş görülür. Bu semptomlar genellikle 2-5 gün içinde iyileşir.

Döküntü: Genellikle baş-boyunda başlar, daha sonra hızla gövdeyi kaplayacak şekilde genişler, ardından ekstremiteleri kaplar ve soyulmaya başlar. En çok kasık, koltuk altı, antekübital ve karın bölgelerindeki deri kıvrımlarında ve basınç noktalarında belirgindir. Genellikle antekübital fossa ve

aksiller kıvrımlarda Pastia çizgileri olarak bilinen lineer bir peteşiyal çizgi görülür.

Tanı: Klinik, hızlı strep testi, boğaz kültürü, anti-streptolizin O titresi (ASO)

Komplikasyonları:

- Sinüzit,
- Otitis media,
- Servikal adenit,
- Retrofaringeal ve peritonsiller abse,
- Akut romatizmal ateş,
- Akut glomerülonefrit

Tedavi: Antipiretik, Penisilin-V 50.000-100.000 ü/kg/gün, 3 dozda, oral, 10 gün veya Benzatin Penisilin tek doz, IM <27 kg için 600.000 IU, >27 kg için 1.200.000 IU verilebilir.

Amoksisilin, Eritromisin, Sefalekssin, Sefdinir, Sefksim, Sefuroksim Aksetil de kullanılabilir diğer antibiyoterapiler arasındadır. *Antibiyotiğe başlandıktan 24 saat sonra çocuklar okula veya kreşe dönebilir. Bu tür hastalar için ek izleme gerek yoktur.*

5. Hastalık=Eritema Enfeksiyozum

Etken Parvovirus B19 olup sıklıkla kış-ilkbahar aylarında ve en sık 5-15 yaş arası çocuklarda görülür. Solunum yoluyla bulaşır ve bulaştırıcılık döküntüden önce başlayıp, 1-2 gün sonrasına kadar devam eder. İnkübasyon süresi 4-14 gündür.

Ateş, soğuk algınlığı, baş ağrısı, mide bulantısı ve ishal gibi nonspesifik prodromal semptomlarla başlar. 2-5 gün sonra, yanaklarda çevresi soluk eritematöz malar döküntü (tokatlanmış yanak döküntüsü) ortaya çıkar ve yüzdeki bu döküntüyü genellikle birkaç gün sonra gövdede ve ekstremitelerde dantel benzeri bir döküntü izler.

Döküntü:

1. Evre: Yüzde 'tokat yemiş görünümü' denilen kızıla benzeyen tablodur.

2. Evre: Gövdeye ve ekstremitelere proksimaline yerleşen retiküler, 'dantela tarzı' döküntü olur.

Ekstansör bölgelerde görülür, el ve ayaklar korunur.

3. Evre: Sıcak banyo, heyecan, egzersiz ve minör travmalar sonucu oluşan rekürren döküntüler, alevlenme ve azalmalarla, ortalama 11 gün (2-39 gün) sürer.

Döküntü çok kaşıntılıdır, soyulma olmaksızın iyileşir. Sıcaklık değişimi, güneş ışığı, egzersiz veya duygusal stres gibi çeşitli spesifik olmayan uyaranlardan sonra döküntülerin yeniden ortaya çıkması tipiktir.

Tanı: Parvovirus B19-IgM antikor +'liği veya 4-6 hafta sonra parvovirus B19-IgG antikor titresinde >4 kat artış ile konur. Enfeksiyonun ardından parvovirus B19 IgG geliştiren pozitifleşen kişiler genellikle bağışıklık geliştirir.

Komplikasyonlar:

- Artrit,
- Aplastik kriz,
- Kronik kemik iliği yetersizliği,

Tedavi: Spesifik bir antiviral ilacı yoktur. Tedavisi semptomatiktir.

6. Hastalık (Roseola Infantum)

Etkenler en sık HHV-6 ve HHV-7 olup ilkbahar-sonbahar aylarında arttığı görülür. Asemptomatik kişilerin sekresyonlarıyla yakın temasla bulaşır ve sağlıklı erişkinlerin 3/4 ü virüs taşıyıcıdır. Kuluçka süresi 9-10 gündür. En sık 7-13 ay arasında ve çoğunlukla da 2 yaşın altındaki çocuklarda görülür.

Döküntü: 3-5 gün süren yüksek ateş (40°C'yi aşabilir) görülür ve ateş geriledikten sonra döküntü gelişir. Ateş düştükçe, boyun ve gövdeden başlayıp yüze ve ekstremitelere yayılan makülopapüler (bazen veziküler), genelde kaşıntısız döküntü gelişir ve tipik olarak 1-2 gün sürer ancak bazen 2-4 saat içinde oluşup kaybolabilir.

Laboratuvar: Nötropeni, lenfositoz, trombositopeni, steril piyüri yapabilir.

Komplikasyonlar:

- Febril konvulziyon (%10-15)
- Aseptik menenjit
- Ensefalit
- Hepatit
- Pnömoni

Palpebral konjonktivit-göz kapaklarında ödem (%25), akut otitis media (%8), uvulopalatoglossal maküller=Nagayama lezyonları (%65), üsye, AGE, daha nadir de trombositopeni, hepatit, kolit, miyokardit yapabildiği görülmüştür.

Tedavi: Semptomatik olup çoğunlukla hastalık kendini sınırlar.

Su Çiçeği (Varisella Zoster)

Varisella zoster virüsü ile bulaş sonucu varisella (suçiçeği), herpes zoster (zona) gelişebilmektedir. Primer VZV enfeksiyonu, su çiçeğinin yaygın veziküler döküntüsüne neden olurken, latent VZV'nin endojen reaktivasyonu tipik olarak herpes zoster=zona olarak bilinen lokalize bir cilt enfeksiyonuyla sonuçlanır. Bulaş damlacık yoluyla veya vezikül sıvısıyla doğrudan kutanöz temasla olur. Kuluçka süresi 14-16 gündür. Enfektivite periyodunun genel olarak döküntünün başlangıcından 48 saat öncesinden başlayıp deri lezyonları tamamen kabuklanıncaya kadar sürdüğü kabul edilir. Çocukluk döneminde ortaya çıkar ve genellikle sağlıklı çocuklarda kendini sınırlayan iyi huylu bir hastalıktır. Bununla birlikte su çiçeği immünsüprese bireylerde ciddi olabilir.

Sağlıklı çocuklarda maruziyetten sonraki 15 gün içinde tipik olarak ateş, halsizlik, faranjit, iştahsızlık ve ardından 24 saat içinde yaygın veziküler döküntü gelişir.

Döküntü: Kaşıntılı veziküler döküntü oluşumu: makül→ papül→ vezikül→ kabuklu papülleri izler ve tipik olarak yüz, gövde ve ekstremitelerde farklı aşamalarda lezyonlar bulunur. Yeni vezikül oluşumu genellikle 4 gün içinde durur ve lezyonların çoğu 6. günde tamamen kabuklanır. Kabuklar yaklaşık 1-2 hafta içinde düşer ve ciltte geçici bir hipopigmentasyon alanı bırakır.

Komplikasyonlar:

- Deri/yumuşak doku enfeksiyonları (selülit, miyozit, nekrotizan fasiit ve toksik şok sendromu)
- Nörolojik komplikasyonlar (ensefalit, Reye sendromu, fokal defisitler, aseptik menenjit, transvers miyelit, hemipleji)
- Encefalit (suçiçeği ile ilgili hastaneye yatışların %20'sinden sorumlu)
- Ventrikülit veya periventrikülit
- Pnömoni
- Hepatit
- Düşük oranda ishal, otitis media, faranjit de yapabilir

Tanı:

- Klinik,
- Klinik örneklerden virüs izolasyonu,
- Kanda varisella IgM antikorunun saptanması,
- Kanda varisella IgG antikor titresinde anlamlı artış olması

Tedavi:

- Semptomatik tedavi:
 - Ateş: parasetamol
 - Kaşıntı: Antihistaminik ilaçlar
- Antiviral tedavi (asiklovir)
 - Bağışıklık sistemi baskılanmış hastalar
 - >13 yaş için düşünülebilir
 - Doğumdan 5 gün öncesi ya da 2 gün sonrası arasında suçiçeği başlayan annenin bebeğine

Koruma: Aktif bağışıklama olan suçiçeği aşısı canlı-zayıflatılmış aşıdır ve ülkemizde 12 aylıkken tek doz yapılmaktadır. Suçiçeği ile karşılaşanlara ilk 3-5 gün içinde aşı yapılabilir. Pasif bağışıklama olarak Varicella-zoster immun globulin (VZIG); suçiçeği ile karşılaşanlara ilk 10 gün içinde VZIG verilmelidir (IVIG 400 mg/kg).

El-Ayak-Ağız Hastalığı

Enterovirüs A türü, Coxsackievirüs A-B virüslerinin neden olduğu oral enanem, ellerde-ayaklarda maküler-veziküler döküntü ile karakterize bir hastalıktır. Fekal-oral veya damlacık yoluyla bulaşır ve yaz-sonbahar aylarında sık görülür. Bebeklerde ve 5-7 yaşta sık görülen bu hastalığı kuluçka süresi 3-5 gündür. Hastalar boğaz ağrısı, beslenme reddi, 38,3°C'nin altında ateş şikayetleriyle başvururlar ve bu 4-6 günlük prodromal dönemden sonra yüksek ateş ve oral mukozada aft benzeri döküntüler gelişir.

Döküntü: Oral lezyonlar çoğunlukla dil ve bukkal mukozada, daha az sıklıkla diş eti, yumuşak-sert damak, uvula, dudak ve tonsiller üzerinde eritematöz maküller olarak başlar ve 1-5 mm çaplı veziküllere dönüşür. Veziküller hızla yırtılır ve sarı tabanlı, eritematöz kenarlı 1-10 mm çaplı ülserler oluşturur. Ekzantem ise tipik olarak eller (parmaklar ve avuç içi), ayaklar, gluteal bölge, bacaklar (uylukların üst kısmı) ve kollarda görülür. Döküntüsü ağrısız ve kaşıntısızdır, skarsız iyileşir.

Komplikasyonlar:

- Dehidratasyon-Malnutrisyon,
- Ensefalit
- Aseptik Menenjit
- Miyokardit

Tanısı klinik olarak konur ve tedavisi semptomatiktir.

Meningokoksemi

Etkeni *neisseria meningitidis* olan bu hastalık genelde 1 yaş altında ve sıklıkla kış aylarında görülür. Yüksek ateş, peteşiyal ve purpurik lezyonlar, taşikardi, hipotansiyon ve menenjit bulguları ile karakterize şiddetli bakteriyel septisemidir. Prodromal dönemi, baş ağrısı, boğaz ağrısı, öksürük, bulantı-kusma, ani başlayan yüksek ateş oluşturur. Purpurik döküntüler ise sepsis geliştiğinde ortaya çıkar.

Döküntü: Peteşiyal döküntü-purpurik ve ekimotik de olabilir: çapı 1-2 mm, gövdede, vücudun alt kısımlarında görülür ve trombositopeninin derecesi ile ilişkilidir. Başta 2 günden kısa süren makülopapüler döküntü olabilir ve sıklıkla birkaç saat içinde kaybolur. Döküntü iki evrede ortaya çıkar: **1- Erken evre:** Yaygın makülopapüler veya ürtikeryal döküntü biçiminde başlayıp hemorajik lezyonlara dönüşebilir ya da başlangıçtan itibaren peteşiyal olabilir. **2- Geç evre:** Purpura fulminans olur, kötü prognoz göstergesidir.

Ateşli bir çocukta peteşi, purpurik döküntüler aksi ispat edilinceye kadar meningokoksemi olarak kabul edilmelidir.

Ense sertliği, Kernig-Brudzinski pozitifliği, şok (zayıf yanıt, periferik vc, siyanoz, zayıf perfüzyon, arteryel kan gazında asidoz ve pO₂'nin<70 mmHg olması), DIC, purpura fulminans (%15-25 görülür, vasküler tromboz ve yaygın intravasküler koagülopatiyeye bağlı akut başlangıçlı kutanöz kanama+nekroz ile karakterizedir. Başlangıçta deride ağrı, eritem, gteşi ve ekimozlar olur ve bu lezyonlar tedavisiz kalırsa ağrılı, sert, iyi sınırlı, eritematöz sınırları olan mor papüllere dönüşür. Bu alanlar bül ve vezikül oluşumuyla nekroza ilerler. Gangrenöz nekroz deri altı dokuya yayılırsa kas ve kemikleri de etkileyebilir.) görülür.

Tedavi: İlk 24 saat içinde tedaviye başlanmayan olguların yaklaşık yarısı kaybedilirken, tedaviye ilk 12 saatte başlamakla mortalite ve morbidite önemli ölçüde azalır. Hasta yatırılarak intravenöz (İV) antibiyotik tedavisine (seftriakson veya sefotaksim) başlanır. Tedavi süresi 7-10 gündür.

Kırım Kongo Kanamalı Ateşi (KKKA)

Etken Bunyaviridae ailesi olup bulaş keneyeyle olmaktadır ve 1/5 oranında KKKA gelişebildiği bilinmektedir. Prodromal semptomlara yüksek ateş, miyalji, peteşi-purpura eşlik eder. Tanı klinik bulgularla konur ve meningokoksemi ile ayrımı önemlidir.

Tanı: Kan, vücut sıvıları ya da doku örneklerinde viral RNA'nın gösterilmesi, spesifik IgM pozitifliği, IgG titresinde 4 kat artış

Tedavi: Trombosit, TDP, Eritrosit süspansiyonları, tam kan, IV hidrasyon, organ yetmezliğine yönelik destek

Kawasaki Hastalığı

Kawasaki hastalığı çocukluk çağının akut bir vaskülitidir. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte en sık 6 ay-5 yaş arasında görülür. Klinikte genellikle ani gelişen, antipiretiklere ve antibiyotiklere yanıtızsız yüksek ateş vardır. Hastalık tedavi edilmezse, ateş 5-30 gün sürebilir.

Tanı Kriterleri:

- **Ateş** (>38,5°C, açıklanamayan ≥5 gün süren)
- **Bilateral noneksüdatif konjonktivit** (limbusu koruyan parlak bir eritem ve fotofobi, %70 ön üveit)
- Dudaklarda ve ağız mukozasında eritem (çatlak kırmızı dudaklar ve **çilek dil** karakteristik, tonsillerde vezikül-ülserler)
- **Servikal LAP** (genelde SCM ant. Servikal LN>1,5 cm)
- **Döküntü** (genelde poliform, perineal eritem ve soyulma)
- El ve ayak sırtında sert bir **ödem**, avuç içi-ayak tabanlarında yaygın eritem, el-ayakların periungual bölgesinde başlayan deskuamasyon ve doğrusal tırnak katlantıları (Beau çizgileri)
- **Artrit** (%7-25 oranında büyük eklemler yani diz, ayak bileği ve kalça tutulur ve CRP-ESH artar)
- Koroner arter anevrizması

Laboratuvar: CRP ve sedimentasyon artar. Hastalığın 7. gününden sonra gelişen trombositoz, lökositoz ve sola kayma (IVIG aldıktan sonra sedimentasyon tekrar ölçülmemeli, yüksek saptanabilir) görülebilir.

Tedavi: 2 gr/kg IVIG ve 80-100 mg/kg Aspirin 10 günlük tedavi olarak verilmelidir. Hastalığın ilk 10 günü içinde IVIG ile tedavi, koroner arter anevrizmalarının prevalansını 5 kat azaltır.

Vaka Örnekleri

Olgu-1

7 yaş bilinen Down sendromu tanılı erkek hasta

Şikayet: Ateş, boğaz ağrısı, döküntü, dilde yara

Özgeçmiş: Down sendromu+, ilaç-gıda allerjisi yok. Prenatal: Takipli. Natal: Term, elektif C/S ile doğum. Postnatal: Takipli, sorunsuz. Aşılı tam.

Soygeçmiş: Anne: 30 yaşında, sağ-sağlıklı, baba: 32 yaşında, sağ-sağlıklı. Anne-baba 1. Derece kuzen.

Hikaye: 2 gündür ateş ve boğaz ağrısı tarifleyen hasta vücudunda başından başlayıp gövdeye ve kollara yayılan kaşıntısız kızarıklık-döküntü ve dilde yara şikayetleri gelişmesi üzerine hastanemiz Çocuk Acil Kliniği'ne başvurdu.

Vitaller: Ateş: 38.8 °C KTA: 135/dk TA: 100/60 mmHg SPO2: %98 (oda havasında) SS: 29/dk

Fizik Muayene:

VA: 28 kg Boy: 95 cm

Genel durum: orta

Baş-Boyun: Tonsiller hiperemik, hipertrofik ve tonsillerin üzerinde kriptik lezyonlar mevcut. Dil orta kısmı beyaz, çevresi hiperemik, papillalar belirgin. Sağ sternocleidomastoideum önünde 1x1 cm yumuşak hassas mobil lenfadenopati palpe edildi.

Cilt: Yüzde, gövdede, kollarda 1-2 mm papüler basmakla solan yaygın eritem mevcut

Solunum sistemi: Solunum sesleri bilateral eşit, doğal. Ral-ronküs yok.

Kardiyovaskuler sistem: Özellik yok.

Sindirim Sistemi: Hepatosplenomegali yok. Bağırsak sesleri normoaktif. Batın rahat.

Ürogenital sistem: Özellik yok.

Kas-iskelet sistemi: Özellik yok.

Laboratuvar: Akut fazları yüksek (CRP: 88), grup A streptokok hızlı antijen testi pozitif

Akut fazları yüksek, muayenede çilek dil, boyunda lenfadenopati, kriptik tonsillit, yüzden ve baştan başlayıp gövdeye ve ekstremitelere yayılan yaygın eritematöz basmakla solan döküntüsü ve eşlik eden ateşi olan hastada boğazdan alınan hızlı antijen testinde grup A streptokok pozitif saptanması üzerine hastada klinik ve laboratuvar tanıyla kızıl düşünülmüştür.

Tedavi: Parasetamol ile ateş düşürüldü ve 1.200.000 IU Penisilin G im tek doz uygulandı. Semptomatik tedavi verildi.

Olgu-2

5 yaş kız hasta

Şikayet: Ateş, boğaz ağrısı, ellerde, ayaklarda, genital bölgede döküntü, ağızda aftlar

Özgeçmiş: Bilinen hastalık yok, ilaç-gıda allerjisi yok. Prenatal: Takipli, annede gestasyonel diyabet öyküsü mevcut. Natal: Term, NVSD ile doğum. Postnatal: Takipli, sorunsuz. Aşılı tam.

Soygeçmiş: Anne: 24 yaşında, DM+, baba: 38 yaşında, sağ-sağlıklı.

Hikaye: 4 gündür başlangıçta en fazla 38C'yi bulan ateş şikayeti olan hastanın 3 gün boyunca sonradan artan ateşi, boğaz ağrısı, öksürük, ellerde ayaklarda kızamık su toplar tarzda döküntü, dilde aft şikayetleri olmuş. Dış merkeze başvuran hastaya İbuprofen Parasetamol ve Amoksisilin-Klavulonat reçete edilmiş ancak şikayetleri gerilememesi üzerine hasta hastanemiz Çocuk Acil Kliniği'ne başvurmuş.

Vitaller: Ateş: 38 °C KTA: 118/dk TA: 105/65 mmHg SPO2: %98 (oda havasında) SS: 36/dk

Fizik Muayene:

VA: 25 kg Boy: 90 cm

Genel durum: orta

Baş-Boyun: Tonsiller hiperemik, hipertrofik, dilin sol yan kısmında 0,5x0ü,5 cm oral aft mevcut.

Cilt: Ellerde, ayak tabanlarında, gluteal bölgede eritematöz tabanda patlamış veziküllere ait 5-10 mm'lik ülsere yaralar görüldü.

Solunum sistemi: Solunum sesleri bilateral eşit, doğal. Ral-ronküs yok.

Kardiyovasküler sistem: Özellik yok.

Sindirim Sistemi: Hepatosplenomegali yok. Bağırsak sesleri normoaktif. Batın rahat.

Ürogenital sistem: Özellik yok.

Kas-iskelet sistemi: Özellik yok.

Laboratuvar: Akut fazları negatif.

Oral aftöz lezyonları, ellerde, ayaklarda, gluteal bölgede döküntüleri, ateşi ve 4-6 günlük üst solunum yolu enfeksiyonu prodromu olan hastada ön planda **el-ayak-ağız hastalığı** düşünülmüştür.

Tedavi: Parasetamol ile hastanın ateşi düşürüldü. Aileye el-ayak-ağız hastalığı hakkında bilgi verildi, semptomatik tedavi verildi ve önerilerle antibiyoterapisi kesilerek taburcu edildi.

Bilinç Değişikliği Olan Hastaya Yaklaşım**Esra Küçük, Seyhan Sürmeli, Özlem Tezol****1. Bilinç Tanımı ve Bilinç Düzeyleri**

Bilinç: Kişinin kendisinin ve çevresinin farkında olması durumu; düşünceleri kavrama, duyuları algılama ve uyarılara uygun yanıt verebilme yetisidir.

Bilinçli olma durumunun iki bileşeni vardır: uyanıklık ve farkındalık. Uyanıklık olmadan farkındalık mümkün değildir, ancak kişinin farkındalığı olmadan uyanık olması mümkündür. Uyanıklık ve farkındalık durumlarının birinin veya ikisinin bozulması değişen derecelerde bilinç bozukluklarına neden olur.

- i. Farkındalığın etkilendiği durumlar (kognitif ve affektif fonksiyonların bozulması ile karakterize kalitatif bilinç bozukluğu)
 - Deliryum: dezoryante, ajite ve panik hali; halüsinasyonlar ve otonomik disfonksiyon
 - Konfüzyon: oryantasyon bozukluğu; uyarıları dikkate almaz, uygun tepki veremez
- ii. Uyanıklığın etkilendiği durumlar (bilinç seviyeleri, kantitatif bilinç bozukluğu)
 - Letarji: uykuya eğilim, uyanıklıkta hafif bozulma
 - Obdustasyon: azalmış uyanıklık ve hipersomni, ağrılı uyarıyı lokalize edebilir
 - Stupor: ağrılı uyarıyı lokalize eder, ancak tam yanıt vermez; sözel komutlara yanıt vermez
 - Koma: altı saati aşan bilinçsizlik durumu, bilinçte tam kayıp, uyandırılmaz

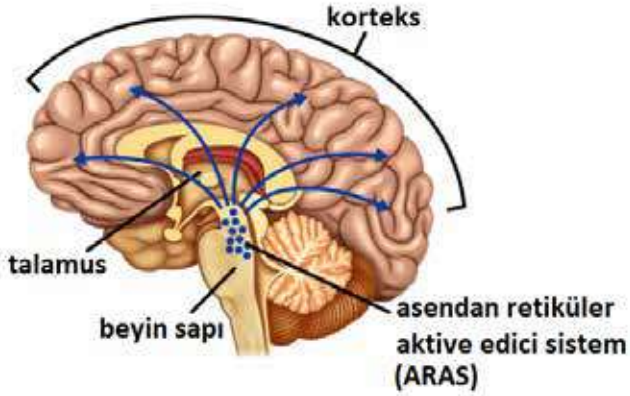
Ensefalopati: Değişen bilinç düzeyi, davranış değişiklikleri ve/veya sistemik bozukluklar veya maruziyetler sonucu beliren nöbetler ile ortaya çıkan akut global serebral disfonksiyon durumudur. Birincil beyin hastalığına (tümör, kanama, hidro-sefali, SSS enfeksiyonu, otoimmün ensefalit vb.) bağlı serebral disfonksiyonu tarif etmek için kullanılmaz. Ensefalopati, asendan retiküler aktive edici sistem (ARAS) işlevine ve/veya serebral kortekse projeksiyonlarına etki ederek uyarılma ve/veya farkındalığın bozulmasına (bilinç değişikliğine) ve/veya nöbetlere yol açar.

Bilinç değişikliği düzeyini belirlerken en yaygın kullanılan skor Glaskow Koma Skalasıdır (GKS 3-8: anlamlı nörolojik hasar, GKS 9-12: orta derece nörolojik hasar, GKS 13-14: hafif nörolojik hasar). Son yıllarda, kritik hastaların ilk değerlendirmesini yaparken Türkçe kısaltması USAY olan skala da yaygın olarak kullanılmaya başlamıştır: U-uyanıklık, S-sözlü uyarana yanıt, A-ağrılı uyarana yanıt, Y-yanıtsızlık.

Glaskow Koma Skalası (GKS)			
	≥5 yaş çocuklar	<5 yaş çocuklar	Skor
Göz açma	Kendiliğinden	Kendiliğinden	4
	Sözlü uyarılarla	Sözlü uyarılarla	3
	Ağrılı uyarılarla	Ağrılı uyarılarla	2
	Yok	Yok	1
Sözel yanıt	Oryante	Canlı, aktif, ağular, sesler çıkarır, kelimeler söyler	5
	Konfüze	İrritabl, sürekli ağlıyor	4
	Uygunsuz yanıt, anlamsız sözler	Ağrı ile ağlıyor	3
	Anlamsız sesler	Ağrı ile inliyor	2
	Ağrıya yanıt yok	Ağrıya yanıt yok	1
Motor yanıt	Emirlere uyar	Normal spontan hareketler	6
	Ağrıyı lokalize eder	Ağrıyı lokalize eder	5
	Ağrı ile çeker	Ağrı ile çeker	4
	Ağrılı uyarılarla fleksiyon	Ağrılı uyarılarla fleksiyon	3
	Ağrılı uyarılarla ekstansiyon	Ağrılı uyarılarla ekstansiyon	2
	Ağrılı uyarılara yanıt yok	Ağrılı uyarılara yanıt yok	1

USAY skalası	GKS'deki karşılığı
Uyanık	15
Sözlü uyarana yanıt	12-13
Ağrılı uyarana yanıt	5-6
Yanıtızlık	3

2. Anatomi ve Fizyopatoloji



- Yapısal veya metabolik bozukluklar nedeniyle ARAS ve/veya serebral hemisferler uygun işlevini yerine getiremediğinde bilinç değişikliği ortaya çıkar.
- Kural olarak, ponstan yukarıda yerleşen lezyonlar bilinç değişikliğine yol açabilir.
- Bilateral geniş hemisfer hasarı ve/veya ARAS fonksiyon bozukluğu komaya yol açar.
- İki taraflı talamik veya hipotalamik lezyonlar, ilaçlar ve metabolik bozukluklar, beyin sapında hızlı gelişen kanama ve infarkt gibi lezyonlar komaya neden olabilir.
- Tek taraflı hemisfer lezyonları herniasyona yol açmadıkça komaya neden olmaz.

Uyanıklık ARAS tarafından sağlanır, ARAS beyin sapını kortekse bağlayan birkaç nöronal devreden oluşur. Farkındalık serebral korteks ve subkortikal bağlantıların integrasyonu ile sağlanır.

3. Bilinç Değişikliği Nedenleri

Primer serebral nedenler	Travma (kontüzyon, yaygın aksonal etkilenim)
	Kanama (subaraknoid, intraventriküler, pontin, talamik, intraserebral, subdural) Hipoksik iskemik ensefalopati
	Bilateral karotis interna tıkanıklığı, bilateral anterior serebral arter tıkanıklığı, baziler tıkanıklık, sagittal sinüs trombozu, serebral venöz tromboz
	Hemisferik iskemik inme
	Orta hat tümörleri, herniasyonla seyreden kafa içi kitle, serebral apse
	Enfeksiyonlar (menenjit, ensefalit, sepsis, sifiliz, tifo, sıtma), subdural ampiyem
	Nonkonvulzif status epileptikus
	Hidrosefali
	Akut dissemine ensefalomyelit, multipl skleroz
	Serebral vaskülit, trombofilebit, subakut bakteriyel endokardit
Trombotik trombositopenik purpura, dissemine intravasküler koagülasyon	
Multifokal lökoensefalopati	
Beyin sapı lezyonları: enfarkt, kanama, tromboensefalit, tümör, santral pontin miyelinolizis, hematoma, apse	
Sistemik nedenler	Toksik: İlaçlar, gazlar, zehirler
	Metabolik: Hipoksi, hiperkapni, hipotermi-hipertermi, hipoglisemi-hiperglisemi, hiponatremi-hipernatremi, hipokalsemi-hiperkalsemi, hipermağnezemi, laktik asidoz, karaciğer ve böbrek yetmezliği, Reye ensefalopatisi, aminoasidemi, Wernike ensefalopatisi, üremi, porfiri
	Endokrin: Hipotiroid-hipertiroidi, akut adrenal yetmezlik, diyabetik ketoasidoz, panhipofizer yetmezlik
Diğer: Yaygın iskemi (myokard infarktüsü, kalp yetmezliği, aritmi), hipotansiyon-hipertansiyon, yağ embolisi, ısı şoku	

Koma ile karışan durumlar: Kilitlenme sendromu (locked-in), persistan vejetatif durum (akinetik mutizm, neokortikal ölüm), katatoni ve psikiyatrik cevapsızlık, minimal bilinç durumu, beyin ölümü, nöromusküler bozukluklardır.

4. Bilinç Değişikliğinde İlk Değerlendirme

Çocuklarda bilinç değişikliği bir nörolojik acildir; hızlı, kapsamlı, sistematik bir yaklaşım gerektirir. Altta yatan nedenin erken saptanması esastır. Hava yolu, solunum ve dolaşım hızlı bir şekilde değerlendirilip stabilizasyon sağlanmalıdır. Ayırıcı tanı ve tedavi için, vital bulgular, odaklanmış kısa bir anamnez ve fizik muayene bulguları değerlendirilmelidir.

Anamnez: Öyküyle birçok etyolojik neden saptanabilir. Semptomların başlangıcı ve seyri (ani/açıklanamayan, yavaş ilerleyen, tekrarlayan, aşamalı veya ilerleyici) altta yatan nedeni bulmada ipuçları verir. Fizik muayene veya nöromotor gelişim ile uyumsuz öykü, çocuk ihmalini ve istismarını düşündürür.

Genel fizik muayene: Genel durum, vital bulgular, kan basıncı, sözlü ve ağrılı uyaranlara cevabı, pupil genişliği ve ışığa yanıtı, hareket ve postür, travma bulguları, solunum sesleri ve solunum şekli, tüm organ sistemlerinin muayenesini içermelidir.

Servikal stabilizasyon sağlanmalı, havayolu refleksleri ve spontan solunumu yeterli olan hastalara %100 oksijen verilmelidir. GKS ≤ 8 olması, havayolu koruyucu reflekslerin kaybı, apne ve düzensiz solunum, herniasyon bulgularının varlığı, uzun süren bilinç kaybı, gastrik lavaj yapılması ve/veya nakil yapılacak hastada solunum devamlılığından endişe edilmesi endotrakeal entübasyon endikasyonlarıdır.

Damaryolu açılmalı ve uygun hidrasyon sağlanmalıdır. Vital bulgular ve kardiyak ritm monitorize edilmelidir. Kan şekeri bakılmalı, hipoglisemi varlığında 5cc/kg %10 dekstroz iv. verilmelidir.

İlk değerlendirmede, hipoksi, hiperkarbi, hipoglisemi, hipotansiyon veya hipertansiyon saptanırsa düzeltilmelidir. Normotermi sağlanmalıdır. Kafa içi basınç artışı bulguları var ise hipertonik salin veya mannitol başlanmalıdır. Nöbet aktivitesi varlığında benzodiazepin uygulanmalı, devam etmesi durumunda status epileptikus olarak kabul edilip ikinci basamak tedaviye geçilmelidir. Opiyat zehirlenmesi şüphesi varlığında naloksan, benzodiazepin zehirlenmesi şüphesi varlığında flumanezil uygulanmalıdır.

5. Bilinç Değişikliğinde İkincil Değerlendirme

İlk değerlendirmesi tamamlanan ve stabilizasyon için acil tedavileri uygulanan hastanın ayrıntılı anamnez ve fizik muayene ile değerlendirilmesidir.

Fizik muayenede dikkat edilecek özellikler: Cilt bulguları (sarılık, döküntü, peteşi-purpura, siyanoz, solukluk, kiraz kırmızılığı), kapiller geri dolun zamanında uzama, sefal hematoma, otore, rinore, hemotimpanium, ihmal ve istismar bulguları, anizokori, azalmış veya kaybolmuş pupil reaktivitesi, papilödem ve meningeal irritasyon bulguları, idrar veya gaita inkontinansı, KİBAS bulguları (infantlarda fontanel bombeliği, baş ağrısı, kusma, konfüzyon, letarji, fokal nörolojik defisit, nöbet, ani başlayan derin koma, kranial sinir felçleri, papilödem ve Cushing triadı (hipertansiyon, bradikardi, periyodik solunum)).

Bilinç bozukluğuna neden olabilecek yapısal veya sistemik metabolik bozuklukları saptamaya yönelik nörolojik muayene yapılmalıdır. Nörolojik muayene ile bilinç düzeyi, motor yanıt ve beyin sapı refleksleri değerlendirilmelidir.

- Bilinç düzeyi: Ölçek kullanılarak değerlendirilir. En sık kullanılan ölçek GKS'dir. Acil serviste hızlı nörolojik değerlendirme amaçlı USAY yanıt ölçeği kullanılabilir. FOUR Skor (göz, motor cevap, beyin sapı refleksleri ve solunum olmak üzere dört bölümden oluşan bir bilinç değerlendirme ölçeği), GKS'ye alternatif olarak geliştirilmiş ve Türkçe validasyonu yapılmış nispeten yeni bir ölçektir.
- Göz hareketleri: İstemli göz hareketleri, gözün deviasyonu, nistagmus, gezici göz hareketleri değerlendirilir.
- Motor yanıt: Motor sistem muayenesi vücudun her iki tarafında karşılaştırmalı olarak yapılır; postür ve istemli veya istemsiz hareketler değerlendirilir.
- Beyin sapı refleksleri: Pupil boyutları ve ışığa yanıtı, okülosefalik refleks (travmalı hastalarda bakılamaz), okülovestibüler refleks, kornea refleksi, öğürme refleksi
- Solunum paterni: Cheyne-Stokes solunumu, santral nörojenik solunum, apneik solunum, ataksik solunum (Biot tipi)

Laboratuvar: Her hastada yatak başı kan şekeri bakılmalıdır. Bilinç değişikliği travmaya bağlı olmayan hastalarda elektrolitler, üre, kreatinin, kan gazı, tam kan sayımı, CRP, AST, ALT, PT, PTT, ozmolalite, amonyak, laktat ve TİT görülmelidir. Kan, idrar ve dışkı kültürü gönderilmelidir. Özel durumlarda kan ilaç düzeylerinin, tiroid fonksiyon testlerinin, kortizol veya karboksihemoglobin düzeylerinin ölçümü gerekebilir. Kan ve idrar toksikolojik taraması önerilir. Gözdibi muayenesi ve/veya kranial görüntüleme ile KİBAS dışlandıktan sonra, ateş ve meningeal irritasyon bulgusu olan hastalarda lomber ponksiyon ve BOS incelemesi planlanmalıdır. Metabolik hastalık şüphesinde plazma, idrar ve BOS örnekleri saklanmalıdır; Guthrie kağıdına kan alınmalıdır.

Radyolojik görüntüleme: Kontrastsız kraniyal BT ile ödem, hidrosefali, tümör hematoma ve apse gibi nedenler ortaya konabilir. Kontrastlı BT veya MRG iskemi, tromboz ve inflamasyon durumlarında gereklidir. EEG bulgularının çoğu spesifik bir etyolojiye işaret etmemekle birlikte, fokal ve yaygın etyolojileri ayırt etmede yardımcı olabilir.

6. Bilinç Değişikliği Olan Hastada Tedavi ve İzlem

Tedavi yaklaşımı, kritik hasta bakımını sağlamayı, kafa içi basınç artışını ve ikincil beyin hasarını önlemeyi ve etyolojiye göre gereken tedavileri uygulamayı kapsamalıdır. GKS <12 olan bütün hastalar, mekanik ventilasyon desteği ve nöroşirürji konsültasyonu sağlanabilen bir çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenmelidir. Kesin tanı konulana kadar destek tedavi verilmelidir.

Bilinç değişikliğinin nedeni saptanana kadar tüm hastalara KİBAS olduğu kabul edilerek yaklaşılmalıdır; hasta supin pozisyonunda yatırılmalı, başı gövdeye göre 30 derece yuksekte ve orta hatta omuz seviyesinde tutulmalıdır, ağırlı işlemler en aza indirgenmelidir. Vital bulguların monitorizasyonu ve oksijen desteği sağlanmalıdır. Prognozu olumsuz etkileyebilecek hemodinamik ve metabolik bozukluklar ile epileptik nöbetler ve enfeksiyonlar kontrol altında tutulmalıdır. KİBAS düşünülen hastalara hiperosmolar tedavi (%3 NaCl 2-5 cc/kg/doz, 10-20 dakikada iv. infüzyon ya da 0,1-1cc/kg/saat devamlı iv. infüzyon VEYA mannitol 0.25-1 gr/kg/doz iv.) uygulanmalıdır. İleri hava yolu sağlanan hastalarda hafif hiperventilasyon (CO₂ 30-35 mmHg aralığında) önerilir. KİBAS bulgusu olan hastalarda lomber ponksiyon ertelenmeli, ampirik antibiyotik tedavisi (seftriakson veya sefotaksim) başlanmalıdır. İnvaziv kafa içi basınç ölçümü veya acil cerrahi dekompresyon gibi nöroşirürjikal girişimlerin gerekliliği açısından beyin cerrahisi konsültasyonu istenmelidir.

Vital bulgular ve bilinç düzeyi (GKS skoru) en az saatlik olarak izlenmelidir. Fizik muayene bulguları, nörolojik durum, beyin sapı belirtileri, kafa içi basınç, serebral perfüzyon basıncı, SpO₂, endtidal karbondioksit (EtCO₂) ve kan gazı sürekli izlenmeli; yeterli sedasyon ve analjezi sağlanmalı; günlük aldığı-çıkardığı takibi ve mümkünse günlük ağırlık takibi yapılmalıdır. İzlemede, idrar çıkışı, kan sayımı, serum elektrolitleri, kan şekeri, serum ve idrar ozmolalitesi ve EEG çalışılmalıdır.

Bilinç değişikliğinin prognozu etyolojisi ile doğrudan ilişkilidir. Yaş ve hipoksik hasar varlığı, prognozu etkileyebilen diğer faktörlerdir. Tanı ve tedavi süreçlerinde hızlı ve doğru yaklaşım, mortalite ve morbidite açısından önemlidir. Her bilinç değişikliği komaya ilerlemez, ancak komaya ilerleme erken fark edilmez ve önlenmezse prognoz olumsuz etkilenir.

7. Sonuç

Bilinç değişikliği olan hasta ile karşılaşıldığında, bu durumun gerçekten koma-bilinç kaybı bozukluğu olup olmadığı tanımlanmalı; bilinç bozukluğu ise tipi, seviyesi, olası etyolojik nedeni ve lezyonun yeri belirlenmeli ve uygun tedavi gecikmeden başlanmalıdır. Bilinç değişikliği olan çocuğa yaklaşımda değerlendirme, tanı ve tedavi birlikte yürütülmelidir.

Kaynaklar

- Çolak Ö, Uysal Yazıcı M. Akut bilinç değişikliğine yaklaşım. Taşar MA, editör. Çocuk Acil Kliniğinde Sık Görülen Başvuru Semptomlarına Yaklaşım. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p.107-12.
- Hernández M, Calderón G, Tejada PC, Duk N. Prolonged disorder of consciousness in children, an update. Andes Pediatr. 2021; 92(1): 15-24.
- Ismail FY, Saleem GT, Ljubisavljevic MR. Brain Data in Pediatric Disorders of Consciousness: Special Considerations. J Clin Neurophysiol. 2022;39(1):49-58.
- Molteni E, Canas LDS, Briand MM, Estraneo A, Font CC, Formisano R, Fufaeva E, Gosseries O, Howarth RA, Lanteri P, Licandro GI, Magee WL, Veeramuthu V, Wilson P, Yamaki T, Slomine BS; as the Special Interest Group on DoC of the International Brain Injury Association (IBIA-DoC SIG). Scoping Review on the Diagnosis, Prognosis, and Treatment of Pediatric Disorders of Consciousness. Neurology. 2023; 101(6): e581-e593.
- Rissman L, Paquette ET. Ethical and legal considerations related to disorders of consciousness. Curr Opin Pediatr. 2020; 32(6): 765-771.
- Villafane J, Miller JR, Glickstein J, Johnson JN, Wagner J, Snyder CS, Filina T, Pomeroy SL, Sexson-Tejtel SK, Haxel C, Gottlieb J, Egthesady P, Chowdhury D. Loss of Consciousness in the Young Child. Pediatr Cardiol. 2021; 42(2): 234-254.
- Vitello MM, Szymkowicz E, Laureys S, Alnagger N, Gosseries O, Thibaut A. Neuroimaging and neurophysiological diagnosis and prognosis in paediatric disorders of consciousness. Dev Med Child Neurol. 2022; 64(6): 681-690.
- Yılmaz R. Akut bilinç değişikliği ve koma. Çıtak A, editör. Pediatrik Nörolojik Yoğun Bakım. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. p.37-52.

Akut Gastroenteritlerde Probiyotik Kullanımı**Gözde Ercan, Mücteba Sezen**

Son yıllarda yapılan çalışmalar, mikrobiyotanın sağlık ve hastalıkta önemli bir rol oynadığını ortaya koymuştur. Erken yaşamda çevresel faktörler mikrobiyota gelişiminde kritik öneme sahiptir. Bağırsak ve bağırsak mikrobiyotası basit bir sindirim organı değildir, aynı zamanda kompleks nöro-endokrin-immün organdır. Bağırsaktaki mikroorganizmaların dengesizliği birçok hastalığı tetikliyor. Modern yaşam tarzı, aşırı hijyen, batı tarzı beslenme alışkanlıkları, antibiyotikler bağırsak mikrobiyomumuzu olumsuz yönde etkilemekte ve bu nedenle disbiyozise yol açmaktadır. Akut gastroenteritler en önemli disbiyozis örnekleri arasında gösterilmektedir.

Düşük ve orta gelirli ülkelerde 5 yaş altı çocuklarda en önemli ölüm nedenleri arasında akut gastroenteritler gelmektedir. Orta-yüksek gelirli ülkelerde ise, sık acil başvurusu ve hastane yatışı ile sonuçlanmaktadır. Tüm çocuk ölümlerinin 499.000 (%8,6)'sı akut gastroenterit ile ilişkilidir. Dünyada her yıl akut gastroenterit nedeniyle 1,4-2,5 milyon ölüm görülmektedir. Dünya sağlık örgütü tanımlamasına göre akut gastroenterit; 3 günden uzun, 14 günden kısa olan günde 3'den fazla sulu ve yumuşak gaita olarak tanımlanmaktadır. Amerikan Pediatri Akademisi Derneği'ne göre; kusma, bulantı, ateş veya karın ağrısı olmaksızın ani başlangıçlı ishal olarak tanımlanmaktadır. Çocuklarda ishalin önde gelen nedenleri % 70-90 oranında virüsler gösterilmektedir. Hastaneye yatırılan çocukların %40-60'ında etken Rotavirüs bulunmuştur. Her yıl 2 milyon kişi ağır Rotavirüs enfeksiyonları nedeniyle hastaneye yatırılmaktadır. Bakteriler %20-30 olguda saptanır, en sık Escherichia coli izlenmektedir. Rotavirüs aşısı uygulanması ile Norovirus; orta-ağır ishallerde, seyahat ilişkili ishalde ve gıda zehirlenmesi ilişkili ishalde birincil neden olarak gösterilmektedir.

Probiyotikler, ishalin süresinin kısalmasında etkili olduğu gösterilmiştir. Çok sayıda probiyotik, farklı suşlar ve kombinasyonlar, etkili dozlar tartışma konusudur. Akut gastroenteritte en etkili bulunan probiyotikler; Sacharomyces boulardii, Lactobacillus GG (LGG) ve Lactobacillus reuteri olarak gösterilmiştir. Çoğu çalışmada probiyotiklerin, ishal süresinde plaseboya göre 15-24 saat arasında azalma sağladığı gösterilmiştir. Diğer probiyotik suşları akut gastroenterit tedavisinde önerilmemektedir. Probiyotiklerin, immun sistemi normal olan çocuk ve yetişkinlerde, enfeksiyöz ve antibiyotik ilişkili ishallerde, semptom süresini ve ağırlığını azaltabildiği bilinmektedir. Akut enfeksiyöz ishal tedavisinde ishali 1 gün bile kısaltmak için probiyotik kullanımını oral rehidrasyon tedavisine ek olarak önerilmektedir. Castrellon ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada; Kreşe devam eden sağlıklı çocuklarda, Lactobacillus reuteri DSM 17938'in günlük uygulanması, ishal ataklarını ve süresini azaltmada etkili, ayrıca solunum yolu enfeksiyonlarını ve toplumda maliyeti azaltmaktadır. Dinleyici ve arkadaşlarının yaptıkları bir diğer çalışmada ise; Lactobacillus reuteri'nin ishal süresini 1 gün azalttığı gösterilmiştir.

Mikrobiyotayı olumsuz etkileyen en büyük tehditlerden biri de muhtemelen aşırı ve uygunsuz antibiyotik kullanımınıdır. Bu konu çocuk doktorları için inanılmaz bir öneme sahip, antibiyotikler günlük uygulamamızda en çok reçete edilen ilaçlardır. Araştırmalar, çocuklarda uygunsuz antibiyotik kullanımının, özellikle ilk 3 yaşta bağırsak mikrobiyota kompozisyonu ve fonksiyonlarını bozarak kalıcı değişikliklere yol açtığını doğruluyor.

Kaynaklar:

1. Cameron D, Hock QS, Kadim M, Mohan N, Ryoo E, Sandhu B, Yamashiro Y, Jie C, Hoekstra H, Guarino A. Probiotics for gastrointestinal disorders: Proposed recommendations for children of the Asia-Pacific region. World J Gastroenterol. 2017 Dec 7;23(45):7952-7964.
2. Guarino A, Ashkenazi S, Gendrel D, Lo Vecchio A, Shamir R, Szajewska H; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition; European Society for Pediatric Infectious Diseases. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases evidence-based guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe: update 2014. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014 Jul;59(1):132-52
3. Dinleyici EC; PROBAGE Study Group, Vandenplas Y. Lactobacillus reuteri DSM 17938 effectively reduces the duration of acute diarrhoea in hospitalised children. Acta Paediatr. 2014 Jul;103(7):e300-5
4. Gutierrez-Castrellon P, Lopez-Velazquez G, Diaz-Garcia L, Jimenez-Gutierrez C, Mancilla-Ramirez J, Estevez-Jimenez J, Parra M. Diarrhea in preschool children and Lactobacillus reuteri: a randomized controlled trial. Pediatrics. 2014 Apr;133(4):e904-9
5. Tamburini S et al. The microbiome in early life: implications for health outcomes Nat Medecine. 2016;22(7):713-22. doi: 10.1038/nm.4142.
6. Hum SW et al. Adverse Events of Antibiotics Used to Treat Acute Otitis Media in Children: A Systematic Meta-Analysis. J Pediatr 2019;1-5.

Akut Arteriyel Tıkanma ile Başvuran Olguda Tanılandırıcı Yaklaşım**Gizem Yılmaz, Mehmet Dedeler, Elif Kılıç Könte**

Damar duvarında nötrofilik, eozinofilik ya da mononükleer olabilen inflamatuvar değişiklikler vaskülit olarak adlandırılmaktadır. CHCC (The Chapel Hill Consensus) 2012 sınıflamasında vaskülitler damar çapına göre büyük, orta ve küçük damar vaskülitleri olarak sınıflandırılır. Sistemik vaskülitlerde klinik bulgular etkilenen damarın çapına ve anatomik lokalizasyonuna göre değişiklik gösterir. Hastaların çoğunda klinik olarak kas ağrısı, kilo kaybı, halsizlik gibi konstitüsyonel semptomlar vardır. Sekonder vaskülitlere en sık neden olan etiyolojiler içerisinde enfektif endokardit, beta hemolitik streptokok, hepatit B, C gibi bakteriyel ve viral enfeksiyonlar ile birlikte maligniteler, propiltiourasil, allopürinol gibi bazı ilaçlar da yer alır.

OLGU

Daha önce bilinen hastalığı olmayan 9 yaş erkek hasta, 5 gündür olan ateş, bilateral ayaklarda şişlik şikayetleri ile ortopediye başvurmuş. Sağ uyluktan IM enjeksiyon sonrası sağ ayağında şişlik, kızarıklık ve morarma şikayeti artan hasta; şikayetinin giderek artması, sol ayak ve sağ elde de morarma şikayetinin artması üzerine septik emboli, antifosfolipid antikor sendromu ve vaskülopati ön tanıları ile kliniğimizce devralındı.



Hastanın muayenesinde sol el, sol ayak ve sağ ayakta gangrenöz görünümü mevcut, bilateral periferik nabızlar alınıyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. CRP: 21,1 mg/L, WBC: 20.600 mm³, diğer hemogram ve biyokimyasal parametreleri normal sonuçlandı. Hastaya septik emboli ön tanısı açısından meropenem antibiyoterapisi, antifosfolipid antikor sendromu dışlanana kadar aspirin tedavisi başlandı. Digital iskemisi için hiperbarik tedavisi eklendi. Hastanın yapılan tetkilerinde ekokardiyografisi normal saptandı. Alt ve üst ekstremitte BT anjiyografi ve Toraks BT normal sonuçlandı. Vaskülit lehine gönderilen serolojik testlerinde ANA negatif, cANCA ve pANCA negatif, antifosfolipid IgM ve IgG negatif ve ADA2 düzeyi normal saptandı. Kalp damar cerrahisi önerisiyle tedaviye iloprost ve enoksheparin eklendi. Plastik cerrahisi önerisi ile hiperbarik tedaviden fayda gördüğü için debridman düşünülmedi. Kan kültüründe maya sinyali olması üzerine amfoterisin B tedaviye eklendi. Amfoterisin B tedavisini 21 güne tamamlayan, hiperbarik ve iloprost tedavileri altında digital nekrozu gerilen hasta izole nekrotizan digital vaskülit tanısı ile taburcu edildi.

Taburculuk sonrası kontrollerinde tedavisine aspirin, nifedipin ve azotiopürin ile devam eden hastanın digital nekrotizan görüntüsü kayboldu.



Sonuç

Enfeksiyon ilişkili vaskülitler sistemik vaskülitleri taklit edebilir. Bu sebeple tanı ve tedavide multidisipliner yaklaşımlar ve erken müdahale önem arz etmektedir.

Yukarıda sunulan olgu enfeksiyöz, romatolojik ve girişimsel takip açısından erken müdahale edildiği ve bölümler arası iş birliği içerisinde erken tedavi şansı yakaladığı için digital nekroz ilerlemeden ve organ kaybı olmadan yaşamına sağlıklı devam etmektedir.

Akut Bronşiolit Olgu Sunumu

Serap Ece

Olgu: 8 aylık, erkek hasta

Şikayet: Nefes darlığı, Öksürük, Hırıltı, Burun Akıntısı, Ateş

Öykü: Üç gündür devam eden burun akıntısı ve öksürük şikayeti ile iki gün önce aile sağlığı merkezine başvurmuş antibiyotik tedavisi başlanmış. Şikayetlerine nefes darlığı ve ateş eklenince acil servisimize başvurdu. Müşahede alanında takip edilen ateş yüksekliği ve solunum sıkıntısı devam eden hasta takip ve tedavi amacıyla çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğine interne edildi.

Özgeçmiş: Term, 3260 gr, NSD ile doğum. Doğum öncesi, doğum ve doğum sonrasında izleminde sorun yok. Yoğun bakım ve hastane yatış öyküsü yok. Düzenli kullandığı ilaç ve bilinen allerjisi yok Aşılı ulusal aşı çizelgesine uygun yapılmış.

Soy Geçmiş: Anne: 28 yaşında, ev hanımı, sağ sağlıklı. Baba: 34 yaşında, işçi, sağ sağlıklı. Anne ve baba arasında akrabalık yok 1. çocuk: 4 yaş, kız sağ sağlıklı. 2. çocuk: Hastamız

Fizik Muayene: Genel Durum: iyi, bilinç açık, çevreyle ilgili, mukozalar nemli dehidratasyon bulgusu yok, döküntü yok, Ateş: 38.2°C. Oksijen satürasyonu oda havasında %94, Nabız:140/dk, Solunum Sayısı:65 /dk, Kan Basıncı:90/65 mmHg

Baş-boyun: Orofarenks doğal, tonsiller doğal, postnazal akıntı yok

KVS: Kalp ritmik, S1,S2 (+), ek ses yok, üfürüm yok

Solunum Sistemi: Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor, dinlemekle bilateral sibillan ronküsleri ve ekspiryum uzunluğu bulunmakta, interkostal ve subkostal çekilmeleri mevcut.

GİS: Batın rahat, hepatosplenomegali yok, ele gelen kitle yok

Genitoüriner Sistem: Görünüm doğal, testisler bilateral skrotumda, palpabl

Laboratuvar

- Lökosit sayısı: 1791 /Mm³
- Hgb:10.8 g/dl MCV:71.32
- Trombosit sayısı : 477.000 /Mm³
- Crp: 13.24 Mg/L
- Sedimantasyon: 23 mm/saat
- Tam İdrar Tetkiki: normal
- Viral Solunum Paneli: RSV: pozitif , İnfluenza A: pozitif

Tedavi:

- Burun bakımı
- Maske ile oksijen desteği (6lt/dk)
- Beslenmesi azalan hastaya iv sıvı desteği
- Oseltamivir oral tedavi
- Salbutamol nebül
- İpratropium bromür nebül

İzlem: Takiplerinde oksijen ihtiyacı azalan, inhaler salbutamol ve ipratropium bromür tedavisi sonrası solunum bulgularının gerilediği görüldü ve kademeli olarak azaltıldı. Oral beslenmesinin aktif olması üzerine iv sıvı desteği kesildi. Kontrol tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif görüldü, kan kültürlerinde üreme olmadı. Ateş yakınması ve solunum bulgusu ortadan kalkan hasta yatışının 5. gününde sağlıklı olarak kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Güncel Rehberler Eşliğinde Bronşiyolit Tedavisi

Aslı Kıbrıs

Akut Bronşiyolit Tanımı

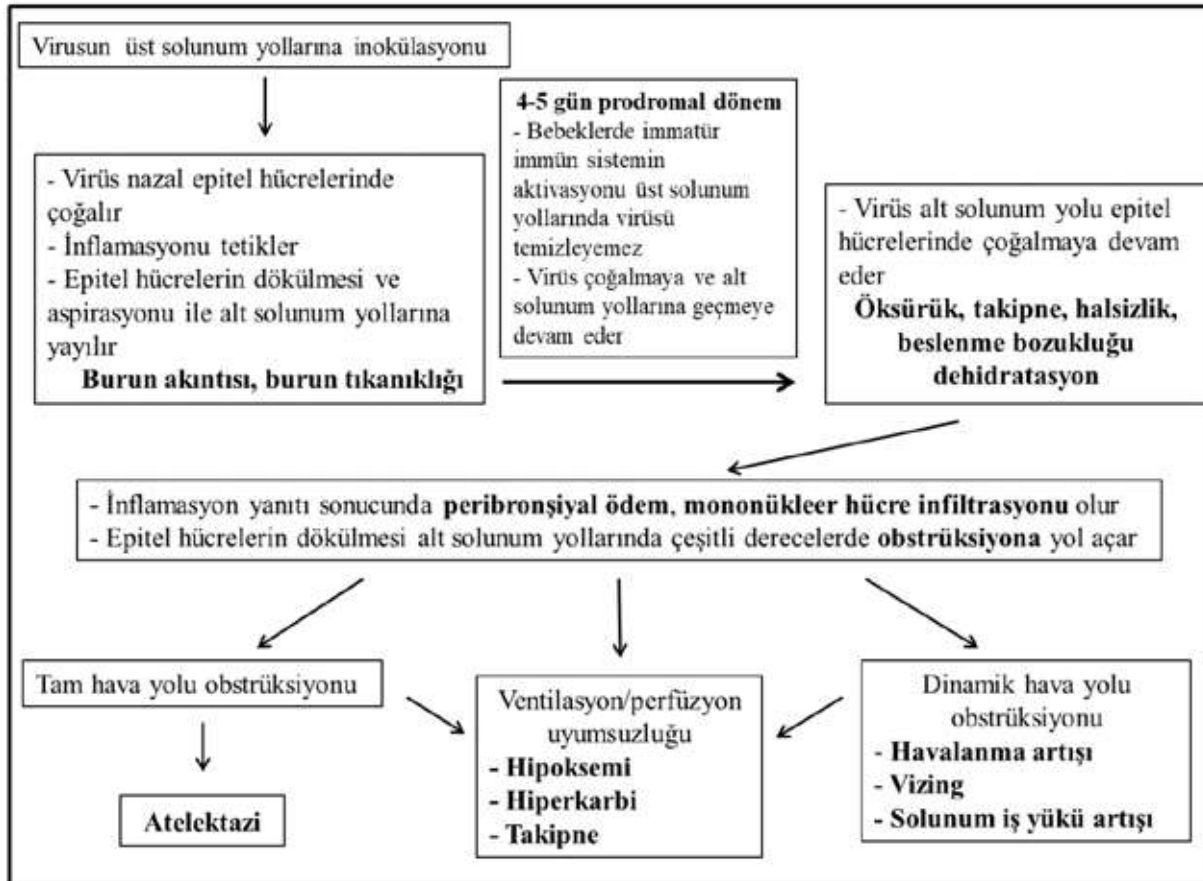
Bronşiyolit genellikle 2 yaşın altındaki çocuklarda ortaya çıkan ve üst solunum yolu semptomları (burun akıntısı) ve bunu takiben hırıltı ve/veya raller ile sonuçlanan inflamasyonlu alt solunum yolu enfeksiyonu ile karakterize olan klinik bir solunum sıkıntısı sendromu olarak tanımlanır.

Patogenez

Virüsler terminal bronşiyol epitel hücrelerini enfekte ettiğinde, küçük bronşlarda ve bronşiyollerde doğrudan hasara ve iltihaplanmaya neden olmasıyla bronşiyolit meydana gelir.

Ödem, aşırı mukus ve dökülen epitel hücreleri, küçük hava yollarının tıkanmasına ve atelektaziye yol açar.

Patolojik değişiklikler, enfeksiyondan 18 ila 24 saat sonra başlayan; bronşiyol hücre nekrozu, siliyer bozulma ve peribronşiyol lenfositik infiltrasyondur.

Türk Toraks Derneği Rehberi-2022,
Patogenez-Klinik ilişkisi

Epidemiyoloji

Bronşiyolit genellikle sonbahar ve kış aylarında olmak üzere iki yaşından küçük çocukları etkiler.

İki yaş altı çocuklarda hastaneye yatışların %15-17'sini bronşiyolit oluşturmaktadır.

Bronşiyolit nedeniyle hastaneye yatış, iki ila altı ay arasında en yüksek insidansa sahiptir ve yaşamın ilk beş yılında solunum yolu hastalıklarının önemli bir nedenidir.

Etkenler

- Respiratuar Sinsisyal Virüs (RSV) %70-90
- Rhinovirüs
- Parainfluenza virüs (Özellikle tip 3)
- İnfluenza virüs
- Adenovirüs
- İnsan metapnömovirüsü
- İnsan bokavirüsü
- İnsan koronavirüs (HCoV NL63 ve HKU1)
- Nadiren atipik bakteriler (Mikolazma pnömonia, Klamidya pnömonia ve Klamidya trakomatis) gibi viral olmayan etkenler ile de bronşiolit gelişebilir.

Klinik

Bronşiyolit tanısı için klinik tablo;

-Öncelikle iki yaşından küçük çocuklarda ortaya çıkan,

-Bir ila üç günlük üst solunum yolu semptomları (örn. burun tıkanıklığı ve/veya akıntı) sonrası gelişen,

- Ateş (genellikle $\leq 38,3^{\circ}\text{C}$),
- Öksürük
- Solunum sıkıntısı (artan solunum hızı, göğüste çekilmeler, göğüs oskültasyonunda hırıltı (wheezing) ve/veya raller
- Beslenmede bozulma (tipik olarak hastalıktan 3-5 gün sonra)

Bronşiyolitte Hastalığın Ağırlığının Değerlendirilmesi

	Hafif	Orta	Ağır
Beslenme	İyi	İştahsız (Olağan günlük oral alımının %50'sinden fazlasını alabiliyor)	Beslenemez (Olağan günlük oral alımının %50'sinden azını alabiliyor)
Apne	Yok	Yok	Var
Solunum sayısı (dk)	<50	50-70	>70
Nabız (dk)	<140	140-160	>160
Retraksiyonlar	Yok-Hafif	Orta	Ağır
Siyanoz	Yok	Olabilir	Var
Oksijen saturasyonu % (Oda havasında)	>%92	%90-92	<%90

Hasta en ağır kriterin uyduğu ağırlık derecesinde kabul edilir.

Süre ve Seyir

Bronşiyolite bağlı hastalığın süresi yaşa, hastalığın ciddiyetine, ilişkili yüksek riskli durumlara (örneğin prematürite, kronik akciğer hastalığı) ve etkene bağlıdır. Tipik hastalık üst solunum yolu semptomlarıyla başlar. Alt solunum yolu semptomları ve bulguları 2 ila 3. günlerde gelişir, 3 ila 5. günlerde zirveye ulaşır ve ardından iki ila üç hafta içinde yavaş yavaş düzeler.

Komplikasyonlar

Daha önce sağlıklı olan bebeklerin çoğunda bronşiyolit komplikasyon olmadan iyileşir. Bununla birlikte, özellikle prematüre doğan, 12 haftadan küçük veya altta yatan kardiyopulmoner hastalığı veya immün yetmezliği olan ciddi şekilde etkilenen hastalar, en ciddileri apne ve solunum yetmezliği olan komplikasyon riski altındadır. Apne veya solunum yetmezliği nedeniyle mekanik ventilasyona ihtiyaç duyan bebeklerde pnömotoraks veya pnömomediastinum gibi hava kaçağı gelişebilir.

Bronşiyolitli bebekler, artan sıvı ihtiyacı (ateş ve takipne ile ilişkili), azalan oral alım (takipne ve solunum sıkıntısı ile ilişkili) ve/veya kusma nedeniyle yeterli hidrasyonu sürdürmekte zorluk yaşayabilirler. Dehidrasyon açısından izlenmelidir (örn. kalp atış hızının artması, mukozanın kuruması, bingıldakta çöküklük, idrar çıkışında azalma). Parenteral veya nazogastrik sıvı verilmesi gerekli olabilir.

Ayırıcı Tanı

- Aspirasyon pnömonisi
- Apne
- Solunum yetmezliği
- Sekonder bakteriyel enfeksiyonlar- Pnömoni
- Tekrarlayan viral tetiklemeli hışıltı
- Pnömoni
- Boğmaca
- Kronik akciğer hastalığı
- Yabancı cisim aspirasyonu
- Aspirasyon pnömonisi
- Konjenital kalp hastalığı
- Kalp yetmezliği
- Vasküler halkalar

Hangi durumda acile yönlendirelim ?

- Apne
- Genel durum bozukluğu
- Ciddi solunum yetmezliği
- Solunum sayısı > 70/dk
- Santral siyanoz
- Oda havasında oksijen saturasyonu;
 - 6 hafta ve üzeri çocuklar için kalıcı olarak %90'dan az
 - 6 haftanın altındaki bebekler veya altta yatan sağlık sorunları olan herhangi bir yaştaki çocuklar için kalıcı olarak %92'den az ise

Ne zaman hastaneye yatış yapalım?

- Apne
- Yetersiz oral sıvı alımı (günlük alımın %50-75'i, risk faktörleri varlığı, klinik karar)
- Ciddi solunum yetmezliği,
- Solunum sayısı > 70/dk
- Oda havasında oksijen saturasyonu < %92
- Genel durumunun kötü görünmesi
- Verilecek tedaviyi uygulamada güvenilir olamayan aileler

Rehberlere Göre Bronşiyolit Yönetim ve Tedavisi
(Avustralya-Yeni Zellanda, İngiltere, ABD, Kanada, İtalya, Fransa, İspanya)

Rehberlerin karşılaştırılması-tanısal ajanlar

Tetkik	Öneri
PA AC grafisi	Orta ciddi hastalıkta Tanının net olmadığı durumlarda Komplikasyon düşünüldüğünde
Viral testler	Rutin önerilmemekte
Tam kan sayımı	Rutin önerilmemekte Tanının tam konamadığı durumlar? Viral bakteriyel ayırıcı tanısı gerekliliği?
Kan gazı	Ciddi ağır vakalarda Solunum yetmezliği takibinde
Kan kültürü	Rutin önerilmemekte
İdrar mikroskopisi ve kültürü	Rutin önerilmemekte Sadece iki rehberde <3 ay altı bronşiyolit ve yüksek ateş birlikteliğinde öneriyor.

	Australia and New Zealand, 2016 ^a	NICE (UK), 2015 ^b	AAP (USA), 2014 ^c	CPS (Canada), 2014 ^d	Italy, 2014 ^e	France, 2013 ^f	Spain, 2010 ^g
Target population	Infants aged <12 months (can be used in those aged 12–24 months)	Children with bronchiolitis	Children aged 1–23 months	Children aged <2 years	Infants and children aged <12 months	Infants aged <12 months	Children aged <24 months
Diagnostic testing							
Chest x-ray	Not recommended	Not routinely recommended, consider when intensive care proposed	Not routinely recommended, consider in severe disease requiring ICU care or signs of airway complication (eg, pneumothorax)	Not routinely recommended, consider when diagnosis is unclear, site of impaction not as expected, or disease severity indicates other diagnoses	Not routinely recommended	Not routinely recommended, consider if epidemiological history, sounds are heard, diagnostic uncertainty, cardiac disease, chronic lung disease, or immunodeficiency	Not routinely recommended, consider if diagnostic uncertainty, atypical presentation, severe disease, or progressive disease course
Full blood count	Has no role in management	Not routinely recommended	Not recommended	Not recommended	Not routinely recommended	Obtain if undergoing investigations for a specific work-up	Not recommended
Blood culture	Has no role in management	Not routinely recommended	No mention	Not routinely recommended	Not routinely recommended	Not routinely recommended, recommended for infants aged <1 month as part of full septic work-up; not needed for infants aged 1–11 months unless presenting with signs of severe sepsis	Not routinely recommended
Blood gas	No mention	Not recommended, only if there is concern for severe worsening respiratory distress or impending respiratory failure	No mention	Not routinely recommended, only if there is concern for respiratory failure	Not routinely recommended	No mention	Not routinely recommended; might be useful for severe disease or impending respiratory failure
Virological testing (nasopharyngeal swab or aspirate)	No role in management of individual patients	No mention	Not routinely recommended	Not routinely recommended	RSV antigen recommended in hospital setting for colouring and potentially decreasing antibiotic use	Not routinely recommended	Not routinely recommended; RSV testing might assist with colouring
Urine microscopy or culture	Can be considered if temperature >38°C in an infant aged <3 months with bronchiolitis	No mention	Not recommended	Not routinely recommended	No mention	No mention	Routine urine test not indicated; UTI must be considered in patients aged <3 months with bronchiolitis and fever

Rehberlerin Karşılaştırılması-Tedavi

(Avustralya-Yeni Zelanda, İngiltere, ABD, Kanada, İtalya, Fransa, İspanya)

Tedavi	Öneri
Beta-2 bronkodilatörler	Rutin önerilmemekte Hastane başvurusunu azaltma, oksijen saturasyonunu iyileştirme ve hastanede yatış süresini kısaltmada etkilerinin olmadığı gösterilmiştir. Orta ağır vakalarda denenebilir, fayda yoksa devam edilmemelidir Ailede astım, atopi olan ve astım prediktif indeksi pozitif hastalarda düşünülebilir
Kortikosteroidler	Rutin önerilmemekte Tedavide etkinliği gösterilememiştir Orta- ağır vakalarda denenebilir
Epinefrin-adrenalin	Rutin önerilmemekte Tedavide etkinliği gösterilememiştir Orta- ağır vakalarda denenebilir
%3 hipertonic salin nebulizasyonu	Rutin kullanımı önerilmemekte Orta ağır ataklarda 3 günden fazla yatan hastalarda tercih edilebilir.
Antibiyotik	Sekonder ya da birlikte bakteriyel ajan düşünüldüğü durumlarda
Antiviral tedavi	Ribavirin ciddi immün yetmezliği olan hayatı tehdit eden bronşiyolit tedavisinde son seçenek? (İspanya rehberi dışında önerilmiyor) Oseltamivir, testi pozitif çıkan orta ağır vakalarda ve alta yatan kronik solunum rahatsızlığı ve immün yetmezliği olanlarda
Burun aspirasyonu	Burun tıkanıklığı varlığında, kısa aralıklarla hafif aspirasyon şeklinde
Akciğer fizyoterapisi	Rutin önerilmemekte Alta yatan muskular hastalıklar, atelektazi, kronik hastalık varlığında

Klinik Derecelendirmeye Göre Tedavi Yaklaşımı

Hafif dereceli olgularda tedavi

- Evde destek tedavisi (Ateş düşürücü vb)
- Burun temizliği
- Beslenme önerileri
- El temizliği
- Sigara dumanından kaçınma
- Hastalık hakkında bilgilendirme
- Klinik durum takibi, gerekli hallerde tekrar başvuru
- 2-3 gün içinde kontrol
- İlave medikasyon gereksiz

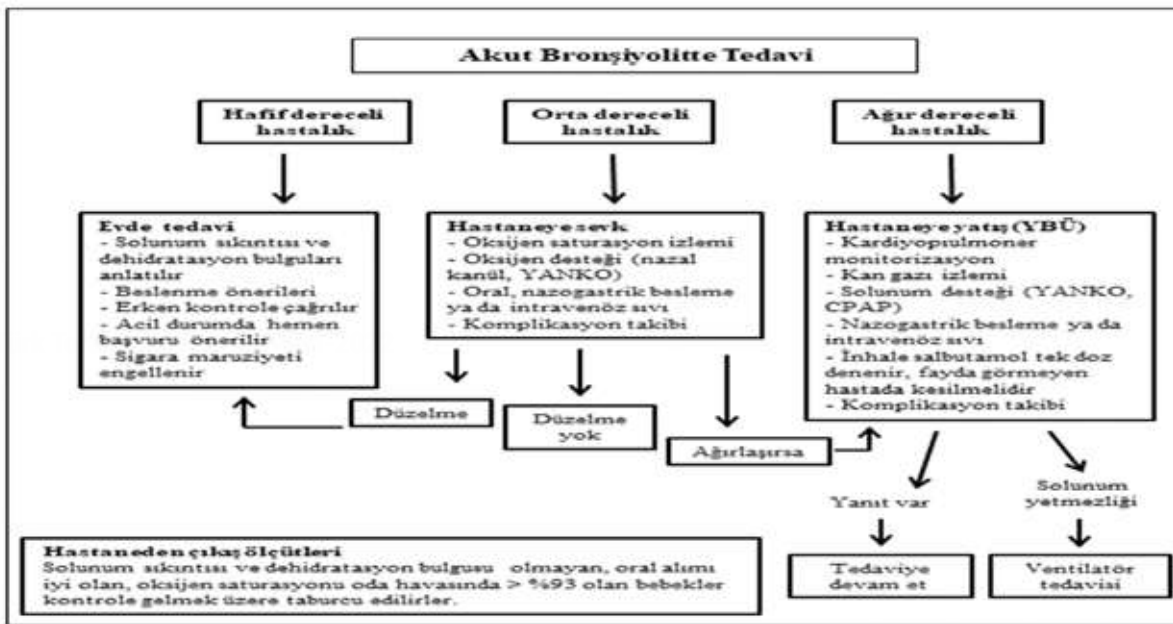
Orta dereceli olgularda tedavi

- Hasta hastaneye sevk edilir, yatış gerekebilir.
- Monitorize edilir.
- Hidrasyon durumu değerlendirilir.
- Oral alamayan hastalarda nazogastrik sonda ile beslenme veya intravenöz sıvı desteği sağlanır.
- Oksijen desteği hastanın ihtiyacına göre nazal kanül, maske veya YANKO ile sağlanır.
- Klinik duruma ve cevaba göre nebul adrenalin, %3 hipertonic salin denenebilir.

- Komplikasyonlar açısından yakın takip edilir.
- Hastalık derecesi hafif bronşiyolite inerse taburcu edilerek sık aralıklarla (günlük ya da iki günde bir) kontrole çağrılır.

Ağır dereceli olgularda tedavi

- Hasta mümkünse yoğun bakım ünitesine yatırılır.
- Kardiyopulmoner monitorizasyon ve idrar çıkımı yakın takip edilir.
- Kan gazı izlemi yapılır.
- YANKO veya CPAP ile solunum desteği sağlanır.
- YANKO veya CPAP'tan fayda görmeyen veya hemodinamik olarak instabil olan, dirençli apneleri olan ve havayolu koruma refleksi olmayan hastalarda entübasyon yapılır.
- Klinik duruma ve cevaba göre nebul adrenalın, %3 hipertonic salin denenebilir.



Taburculuk kriterleri

- Klinik olarak stabil
- Yeterli oral sıvı alabilen
- Bir uyku periyodu da dahil olmak üzere 4 saat boyunca oda havasında oksijen saturasyonunu 6 hafta ve üzeri çocuklar için %90'ın üzerinde, 6 haftanın altındaki bebekler veya altta yatan sağlık sorunları olan her yaşta çocuklar için %92'nin üzerinde olması.

Ebeveynlere

- Hastaneye tekrar başvuruyu gerektiren ve ebeveynlerin bilmesi gereken ciddi durumları anlatın.
- Bronşiolitin ciddi semptomlarını arttırma riski nedeniyle evde kesinlikle sigara içilmemesi gerektiğini söyleyin.
- Ciddi durum geliştiğinde nasıl yardım alabileceğini anlatın.
- Gerekirse sonraki takipler için düzenlemeler yapın.
- En az 6 ay emzirmenin solunum yolu enfeksiyonları için koruyucu olduğunu hatırlatın.

Hastaneye tekrar başvuru ne zaman yapılmalı?

Evde ebeveynler için kırmızı bayrak işaretleri:

- Solunum işinde artış (hırıltı, burun kanadı ve göğüs çekilmeleri)
- Sıvı alımı normalin %50-75'inden az veya 12 saat boyunca idrar yok
- Apne veya siyanoz
- Düşkünlik hali ve sosyal uyaranlara yanıtızlık

Korunma

- Emzirme: Anne sütü ile beslenmeyen bebekte risk üç kat daha fazladır.
- El hijyeni
- Pasif içicilikten kaçının
- İmmunoprofilaksi

Palivizumab: Monoklonal antikor, RSV sezonu boyunca intramüsküler olarak ayda bir 15 mg/kg dozunda uygulanır. Bir sezonda maksimum beş doz profilaksi yeterlidir.

Endikasyonları: < 29 hafta preterm olan <12 ay bebekler; Prematürenin kronik akciğer hastalığı, hemodinamik olarak anlamlı kalp hastalığı.

Bronşiyolitini en yaygın nedenlerini (RSV, rinovirüs, insan metapnömovirüs ve parainfluenza virüsü) önlemeye yönelik aşilar mevcut değildir. Ancak altı aydan büyük herkese yıllık influenza aşısı yapılması önerilmektedir.

Uzun dönem etkilerin önlenmesi

- Bronşiyolitli bebek ve çocuklarda sonradan ortaya çıkabilecek hışıltılı solunum ataklarının önlenmesi amacıyla hava yolu inflamasyonunu hafifletmek için inhale glukokortikoidlerin veya azitromisin kullanılması önerilmiyor.
- Bronşiyolit sonrası hava yolu reaktivitesinin önlenmesi için montelukast veya diğer lökotrien inhibitörlerinin verilmesi önerilmiyor.

Diyabetik Ketoasidoz; Tanı ve Tedavi Yönetimi

Damla Didem Şentürk

Vaka Sunumu

Yakınmalar

8 yaş kız hasta, Kars Devlet Hastanesi'nden yönlendiriliyor

- Halsizlik
- Nefes darlığı
- Çok su içme
- Gece altına kaçırma
- Kilo kaybı

Öykü

- - Bu yakınmalar son 2-3 aydır
- - Son 2 günde halsizlik, hızlı nefes alıp verme
- - Biyokimyasal incelemelerde bozukluk
- - Sevk

Özgeçmiş

- **Prenatal:**

Özellik yok

- **Natal:**

Miad doğum 39 hafta, perinatal asfiksi yok.

Doğum ağırlığı: 4500 gr

- **Postnatal:**

Anne sütü: 2 yaşına kadar

Aşılar: takipli

BCG skarı mevcut.

Ateşli döküntülü hastalık: yok

İlaç kullanımı: yok

Hastanede yatış: yok

Nöromotor Gelişim:

Başını tutma: 3. ay

Destekli oturma: 6. ay

Desteksiz oturma: 8. ay

Yürüme: 13. ay

Konuşma: yaşlarıyla uyumlu

Soygeçmiş

Anne: 46 yaşında, sağ-sağlıklı

Baba: 43 yaşında, sağ-sağlıklı

Akrabalık: Kuzen

Ailede kronik hastalık: Babaanne cilt kanseri

Ölen kardeş öyküsü yok

Özürlü kardeş yok

Kardeşleri sayısı 1, K, 13 yaşında sağ-sağlıklı

Fizik Muayene

- Vücut ağırlığı: 21.5 kg
- (3-10 p./-0,95 SDS)
- Boy: 120 cm
- (25-50 p./-1,26 SDS)
- RT: %95
- BMI: 14.93
- (25-50 p./-0,34 SDS)

Vital Bulgular

- Ateş: 36.7°C (aksiller)
- Kalp atım sayısı: 120/dk
- Solunum sayısı: 30/dk
- Kan basıncı: 90/50 mmHg
- (N: Sistolik KB 104-123mmHg / Diyastolik KB 64-82mmHg)

Müspet Bulgular

- Genel durumu kötü, halsiz görünümde, uykuya meyilli
- GKS:13
- Taşikardi ve hipotansiyon
- Ağız mukozası kuru, göz küreleri çökük
- Kussmaul solunumu
- Nefeste aseton kokusu
- Cilt turgor tonusu azalmış
- KDZ > 2sn

Laboratuvar Bulguları

Hemogram

WBC: 22.390/mm³

HB:14,6 g/dl

PLT: 319.000/mm³

Biyokimya

AST: 13 U/L

ALT: 12 U/L

LDH: 254 u/L

Ca: 9,4 mg/dL

P: 3,9 mg/dL

Mg: 2.12 mg/dL

Na: 135 mmol/L

Düzeltilmiş Na: 143 mmol/L

K: 3,8 mmol/L

Glukoz: 606 mg/dL

Albümin: 4,2g/dL

Cl: 110 mmol/L

BUN: 21,5 mg/dL

Kreatin: 0,74 mg/dL

Kan Gazı

pH: 6,78

pCO₂: 21.3 mmHg

HCO₃: 4 mmol/L

sBE: -28,2

Lactat:2,7 mmol/L

Ürogram

Dansite: 1030

pH:5

Glukoz: +4

Lökosit esteraz: negatif

Keton: +3

Nitrit: negatif

Protein: +1

Ön Tanı

Diyabetik Ketoasidoz

Diyabetin Tanı Kriterleri

Diyabet tanısı aşağıda bulunan ve Amerikan Diyabet Birliği tarafından ilan edilmiş olan maddelerden herhangi birisinin kişide görülmesi ile konulabilir

1. Açlık kan şekeri düzeyi (en az sekiz saat kalori almamış olmak) ≥ 126 mg/dl olması,
2. Rastgele bakılan kan şekeri düzeyinin ≥ 200 mg/dl olması ve diyabetin klasik semptomlarının (poliüri, polidipsi, kilo kaybı, halsizlik) buna eşlik etmesi,
3. Oral Glukoz Tolerans Testi (OGTT) (1,75 gr/kg max 75gr glukoz yüklenmeli) 2.saat kan şekeri düzeyi ≥ 200 mg/dl olması,
4. Glikolize Hemoglobin (HbA1c) $\geq \%6.5$ olması. (Tek başına tanı koymak için tartışmalıdır. Glikolize bir hemoglobin olan HbA1c'nin $\%6,5$ altında olması diyabet tanısını ekarte ettirmemektedir.) HbA1c değeri $\%5,7$ ile $\%6,4$ arasında bir değer olması durumunda OGTT yapılması gerekmektedir.

İlk Yaklaşım Ve Tedavi

Hastamız mevcut kliniği ile çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı.

Monitöze edildi.

Nazal kanül ile oksijen tedavisi verildi.

Sıvı-elektrolit tedavisine ve insülin infüzyonuna başlandı.

Yakın izleme alındı.

Hastamızın Sıvı Tedavisi

Ağır Dehidratasyon- Ağır Dka → 22kg= 0,84m²

20 mL/kg %0,9 NaCl → 22X20= 440 mL 1 saatlik infüze edildi.

Açık %10 = Şu andaki VA=22 kg. Buna göre başlangıç VA=24 kg. Buradan 2000 mL açık olduğu bulundu.

İdame: 1500 mL/m²/gün → 1500X0,84= 1260cc/gün. Açığı 48 saatte (2 gün) kapatmayı planladığım için 1260 x 2= 2520 mL/48 saat

(Defisit + idame) – yükleme = 4080 mL (47 saatlik infüzyon) = 86 mL/saat, izotonik (PRİMERDEN)

İnsülin infüzyonu: 0,1ünite/kg/saat

100 ml izotonik içinde 10 ünite regüler insülin = 22 mL/saat (SEKONDERDEN)

86 mL/saat – 22 mL/saat = 64 ml/saat

PRİMERDEN verilen mayinin litresine 40 mmol KCl/KPO4 eklendi.

İnsülin Tedavisi

✓ İnsülin infüzyonu kristalize insülin (regüler insülin, R) 0,1 ü/kg/saat (5 yaş altında 0,05 ü/kg/saat)

ÖR/ 22 kg hastamız 100cc SF içine 10ü insulin

1cc SF = 0,1 ü insulin içerir. Kiloya 1cc mayi verilir.

- ✓ Bolus insülin verilmemelidir.
- ✓ İnsülin infüzyonuna ilk saat içinde başlanılmamalıdır. İlk saat 20cc/kg yükleme verilir.
- ✓ İnsülin pompa tedavisi kullanan çocuklarda intravenöz insülin tedavisi başlayınca pompa durdurulur.
- ✓ İnfüzyon setleri insülin içeren sıvı ile yıkandıktan sonra hastaya takılır
- ✓ İnsülin solüsyonu 4 saatte bir taze olarak hazırlanmalıdır.
- ✓ Kan şekeri saatte 90 mg/dl'den daha hızlı düşerse ve/veya kan şekeri 250 mg/dl'ye inerse rehidratasyon sıvısı %5 Dekstroz ile hazırlanmış serum fizyolojik olarak değiştirilir.
- ✓ Kan şekeri ortalama 75 mg/saat düşmesi beklenir. İlk 6 saatte hiperglisemi ve asidoz düzelmeyorsa insülin infüzyonu 0,15-0,2ü/kg/h hıza çıkılabilir.



Hipotiroidi: Ne Zaman Tedavi Edilmelidir?

Tuba Üstün, Diğdem Bezen

1. Olgu

14 yaş, kız hasta

Şikayeti:

- Son 1 yıldır halsizlik, yorgunluk ve buna bağlı okul başarısında düşme
- 6 aydır ciltte kuruluk ve saçlarda dökülme, kilo almaya başlama
- 3 aydır ara ara olan kabızlık ve karın ağrısı

Fizik muayenede: guatr evre 1B, kuru ince telli saçlar

Laboratuvarda: sT4: 3,5 ng/dl, TSH: 86 IU/mL

2. Olgu

9 günlük, erkek hasta

Şikayeti: Yenidoğan taraması kapsamındaki topuk kanı örneğinde TSH değerinin yüksek saptanması

Fizik muayenede: ön fontanel geniş

Laboratuvarda: sT4: 14,5 ng/dl, TSH: 36 IU/mL

3. Olgu

7 yaş, kız hasta

Şikayeti: Halsizlik , dikkat dağınıklığı nedeniyle ders başarısında düşme , okula gitmek istememe , saçlarda dökülme , boyun ön bölgesinde şişlik

Fizik muayenede: guatr evre 2, kuru ince telli saçlar

Laboratuvarda: sT4: 12,5 ng/dl, TSH: 7 IU/mL, sT3: 5,6 pg/mL

Kime, neden tiroid tetkikleri bakalım?

- Topuk tarama testinde TSH yüksek olan yenidoğanlara
- Tarama testi yapılmamış, gözden kaçmış olan yenidoğanlarda
- Klinik şüphe varlığında her yaşta

-Guatr, kabızlık, ciltte kuruluk, saçlarda yoğun dökülme-cansızlık, büyüme geriliği...

-Guatr, aşırı terleme, çarpıntı, kilo verme, canlı bakış...

- Hipotiroidi ya da hipertiroidi nedeniyle tedavi alanlarda doz ayarı, takip için
- Başka bir otoimmün hastalığı varsa (diyabet, çölyak...vs)
- Tiroid fonksiyonlarını etkileyen ilaç kullanımında (antiepileptikler, amiodaron...vs)

Hangi tetkiklere bakalım?

sT4 ve TSH

sT3: sadece hipertiroidide ve iyot eksikliği şüphesinde

Nasıl adlandırılır?

Primer aşikar hipotiroidi

Primer subklinik hipotiroidi

Santral hipotiroidi

İyot eksikliği

Kime, ne zaman tedavi başlayalım?

Topuk taraması nedeniyle yollanan yenidoğanlarda en geç 15 günde

Aşikar hipotiroidilerde

Santral hipotiroidilerde

Subklinik hipotiroidilerde bazı durumlarda

İlaç Dozu?

Yenidoğanda 10-15 mcg/gün

Doz yaşla azalır

Adölesanda 1-2 mcg/gün

Ne sıklıkta takip edelim?

- Yenidoğan döneminde tanı alan primer doğumsal hipotiroidide;

- 0-1 ay: haftalık - 1-6 ay: ayda bir - 7-12 : 2 ayda bir - 1-3 yaş: 3 ayda bir

Tedavi uyumu kötü yada doz değişiminde 4-6 hafta sonra kontrol

- Yenidoğan dönemi dışındaki takip sıklığı;

- İlk kontrol 6. haftada - Daha sonra büyüyen çocukta 4-6 ayda bir - Büyüme tamamlanınca 6-12 ayda bir - Doz değişimlerinde 6. Haftada

Sonuç

- Klinik şüphe ya da gerekli endikasyonlar olmadıkça tiroid fonksiyon testlerine bakmak gereksiz
- İsterken fazla tetkiklerden kaçınmalı, ileri tetkikleri birinci basamaktakilerde sorun varsa istemeliyiz
- Tetkik sonuçlarını doğru yorumlamalı, hastaları gereksiz takibe almamalıyız
- Tedavi başlama kriterlerini doğru bilirsek gereksiz sevk ve gereksiz tedavilerden kaçınmış oluruz
- Tedaviyi zaman kaybı olmaması için başlamalı, takip için uygun endokrin merkezine yönlendirmeliyiz
- Takip aralıklarını bilirsek, sık sık kan istemlerini önlemiş oluruz
- En önemlisi doğru zamanda, doğru tedavi ile bir çocuğun geleceğini aydınlatabiliriz

Acil Servis ve Poliklinikte Kardiyak Belirteçler; EKG ve Laboratuvar**Özgür Kızılca, Ferah Diyar Karaman, Özge Kalmaz**

Günümüzde kullandığımız birçok kardiyak belirteç vardır. Örnek olarak;

miyosit hasarında kardiyak troponin, H-FABPs (kalp tipi yağ asidi bağlayıcı protein), GSTP1 (glutatyon transferaz P1)

miyokardiyal yenilenmede Galaktin-3, ST2 (tümör süpresor izoform 2), Mikro RNA, miyokardiyal gerilimde BNP (Brain natriüretik peptit), ANP (Atrial Natriüretik peptit) bize yol gösterici belirteçlerden bazılarıdır.

Yeni nesil kardiyak biyobelirteçlerin pediatrik çalışmaları kısıtlı ve net referans değerleri yoktur. Yaş ve cinsiyete göre değişiklik göstermektedir. Yeni nesil biyobelirteçlerin üstünlükleri henüz gösterilmemiştir. Klinikte sıklıkla troponin, BNP tercih edilmekteyken CK-MB ve miyogloblin rutin olarak kullanılmamaktadır.

Kardiyak biyobelirteçler pediatrik çocuk acil servis, yenidoğan yoğun bakım, çocuk yoğun bakımlarda kullanılmaktadır.

En sık çocuk acilde göğüs ağrısı nedeniyle kardiyak belirteçleri kullanıyoruz. Şikayet, fizik muayene, elektrokardiyografi kardiyak şüphe uyandırıyorsa istenmelidir. İlk troponin normal aralıkta olan hastalarda seri ölçümler önerilmemekle birlikte kardiyak tanıyı ayırt etmek için optimal troponin eşik değeri, 3 ay altı çocuklarda 0,045 ng/mL iken 3 ay üstü çocuklarda 0,005 ng/mL 'dir.

Hangi hastalıklarda kullanırız?

Akut Miyokarditte troponin ve NT-proBNP tanıda kullanılmaktadır, Troponin >0,05 ng/ml (duyarlılık: 71%, özgünlük: 85%) >0.01 ng/ml (duyarlılık: 100%, özgünlük: 86%). NT-proBNP artışı düşük sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunu, mekanik ventilasyon ihtiyacını gösterir ve mortalite ile ilişkilidir.

Kalp Yetmezliğinde troponin ve BNP yükselir. BNP solunum yolu ve kalp yetmezliği ayırımında önemlidir, kardiyak hastalıklarda 3000 pg/ml iken solunum hastalıklarında 17 pg/ml'dir. BNP yüksekliği sol ventrikül hacim, basınç yüksekliğinde ve kompleks kardiyak patolojilerde daha yüksektir.

Ciddi sepsiste miyokard hasarını belirlemede kardiyak belirteçler yol göstericidir.

MISC ve Kawasaki hastalığında troponin ve BNP kıyaslandığında izole miyokarditte troponin yüksekliği ön plandayken MISC'de BNP yüksekliğinin ön planda olduğu görülmüştür. Ayrıca BNP düzeyleri koroner arter lezyonu ve IVIG direncinde troponinden daha yüksektir.

Akut romatizmal ateş hastalığı daha sık olarak endokard tutulumu ve kapak yetmezliği ile prezente olduğundan özellikle BNP artışı görülürken, miyokard tutulumu daha nadir olduğundan troponin artışı minimaldir.

Kongenital kalp hastalıklarında BNP bizim için prognostik yol göstericidir. BNP >507 pg/ml olması mortalite için risk faktörüdür.

Preop hastalarda >BNP 60 pg/ml olması postop dönemde ventilatör ihtiyacı ve inotrop desteği açısından risk faktörüdür.

Yenidoğan yoğunbakımda birçok hastalıkta kardiyak biyobelirteçler değerlidir. Hemodinamik anlamlı patent duktus arteriosus hastalarında BNP ve Troponin yüksekliği korelasyon göstermektedir. BNP değerinin >522 pmol/l olması NSAİ tedaviye yanıtızlıkla ilişkilidir. Asfiksidi; BNP ve troponin yüksekliği mevcuttur, BNP hipotermi tedavisi ile belirgin olarak azalmaktadır. Troponin yüksekliği ile ejeksiyon fraksiyon düşüklüğü koreledir. Persistan Pulmoner Hipertansiyonda BNP tanı ve tedavinin takibinde kullanılabilir. Bronkopulmoner displazinin şiddeti ile BNP koreledir.

EKG ne zaman isteyelim?

Göğüs ağrısı, senkop, çarpıntı, aritmi, intoksikasyon, solunum semptomları, bilinen kalp hastalığı, epilepsi, elektrolit dengersizliklerinde ekg istemeliyiz.

Bu ekglerin %12 sinde patoloji varken %2sinde acil müdahale gerektiren durum mevcuttur.Çarpıntı , 1 yaş altı çocuklar, erkek cinsiyet, kardiyak ilaç kullanımı, sol-sağ eksen sapması, uzamış QTC varlığı kardiyak patoloji riskini arttırır.

EKG değerlendirilirken nelere dikkat etmeliyiz?

1) Hız yaşa göre değerlendirilmelidir.

Yenidoğan 100-180 atım/dak, Süt Çocuğu 90-160 atım/dak

Büyük çocuk 80-120 atım/dak, Adelosan 60-100 atım/dak

2) Ritm: R-R mesafeleri düzenli olmalı, R öncesinde P olmalı, P ve R şekilleri hep aynı olmalı, P aksı 0-90 derece olmalı (DI ve AVF pozitif)

3) P dalga amplitüdü ve PR süresinin yaşa uygunluğuna bakılmalıdır. Amplitüd: DII ve V1 den bakılmalıdır; P dalgası uzunluğu < 3 mm ve genişliği < 3 mm olmalıdır. Uzun ise Sağ atrial hipertrofi, geniş ise sol atrial hipertrofi düşünülmalıdır.

PR süresi;

Yenidoğanda 0,08-0,12 sn (2-3 küçük kare), Süt çocuğunda 0,09-0,14 sn, Büyük Çocukta 0,1-0,16 sn, Adelosanda 0,12-0,18 sn'dir.

4) QRS aks ve süresinin yaşa uygunluğuna dikkat edilmelidir

5) QRS amplitüdü

6) QT süresi

Bazet formülü= $Qt \text{ süresi} / R-R \text{ süresinin karekökü}$ ile hesaplanır.

Normal değer- 0,35-0,45 aralığdır. 0,35< kısa QT sendromu, 0,45> uzun QT sendromudur.

7) ST segmenti

Ekstremitte derivasyonlarında 1mm, göğüs derivasyonlarında 2mm yükselme-çökme anlamlıdır.

8) Q dalgası

4 mm den daha derin Q dalgası anlamlıdır.

9) T dalga amplitüdü

Ekstremitte derivasyonlarında >7 mm göğüs derivasyonlarında >10 mm ise sivri T dalgaları olarak değerlendirebiliriz. V1-V3 arası T negatifliği juvenil T paternidir ve ilk 7 yaşta normaldir.

Acile kardiyak semptomlarla gelen hastalarda uzun QT sendromu, wolf parkinson white sendromu, brugada sendromu dışlanmalıdır. Atrial-ventriküler ciddi aritmilere neden olabileceği atlanmamalıdır. Ayrıca efor, heyecan ile semptomlar tetikleniyorsa katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT) mutlaka aklımıza gelmelidir.

Acil Serviste Aritmi; Tanı ve Tedavi Yaklaşımları**Cansu Badem Kaya, Ali Nazım Güzelbağ**

Giriş: Kardiyak aritmiler acil serviste farklı hemodinamik ve klinik bulgularla karşımıza çıkabilir. Bu sunumda kalp yetmezliği bulguları olan ve yapılan testlerde taşikardi ilişkili kardiyomyopati tanısı alan bir olgu sunuldu.

Olgu Sunumu: Yedi yaşında kız hasta 3 aydır devam eden karın ağrısı, halsizlik, iştahsızlık, solukluk ve sık nefes alıp verme şikayeti ile dış merkez çocuk acil servisine başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde kardiyomegali saptanması ve solunum sıkıntısı olması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemiz Çocuk Acil Servisine yönlendirilmiş. Hasta genel durum düşüklüğü olması üzerine acil müşahade bölümüne yatırılmış. Hastanın özgeçmişinde zamanında doğduğu, 2 kez bronşiolit, 1 kez akut gastroenterit nedeni ile ayaktan tedavi aldığı öğrenildi. Soygeçmişinde; amcasının 48 yaşında miyokart infarktüsü sebebiyle 2 damar by-pass ve defibrilatör özellikli kardiyak resonans tomografi (CRT-D) yapıldığı öğrenildi.

Hastanemizde acil serviste yapılan muayenesinde; saturasyonu oda havasında %98, kan basıncı 70/40 mmHg idi. Genel durumu orta, düşük, dakika solunum sayısı artmış (36/dk), interkostal ve subkostal retraksiyonları mevcuttu. Kalp tepe atımı 155-170 vuru/dk idi. Periferik nabızlar zayıf palpable, karaciğer kot altında 3-4 cm ele geliyordu. Tetkiklerinde lökositoz, akut faz reaktanların artış yoktu. Akciğer grafisinde kardiyomegalisi mevcuttu. Kardiyak enzimlerinden Troponin-T: 0,131 ng/ml ile normal değer 10 katı yüksekliğindeydi. Çekilen EKG'sinde dar QRS, P dalgası D1 ve aVF'de pozitif, QRS voltajları yüksek, V5-6'da T negatif, PR mesafesi 180 ms ve long RP taşikardi olduğu saptandı. Hastamızın ekokardiyografik değerlendirmesinde sol kalp boşlukları ileri derecede dilate, kardiyak fonksiyonlar azalmış (KF %18) saptandı, yapısal ek anomali saptanmadı.

Hastada aritmi değerlendirilmesi için adenozin testi yapılmasına karar verildi. SVT'de tanıya yardımcı ajan olarak kullanılan adenozin; uygulanması sonucu AV nodda geçici blok oluşturur. Hastamızda adenozin sonrasında P dalgalarının devam ettiği ancak QRS oluşmadığı görüldü. Düzenli, dar QRS'li taşikardi durumu saptandı. Hastada taşikardi ilişkili kardiyomyopati saptandı.

Taşikardi ilişkili kardiyomyopatide en sık sebep fokal atriyal taşikardidir ve hastamız fokal atriyal taşikardi ilişkili kardiyomyopati olarak değerlendirildi. Tedavi olarak konjestif kalp yetmezliği tedavisi, antiaritmikler verilir ve gereklilik halinde ablasyon uygulanır. Hastamıza inotrop olarak fosfodiesteraz 3 inhibitörü olan milrinon infüzyonu başlandı.

Digoksin, sınıf 1c antiaritmik propafenon, sınıf III antiaritmik amiodaron başlandı. Yoğun bakıma alındı. Üç günlük yoğun bakım ünitesinde konjestif kalp yetmezliği ve aritmi tedavisine rağmen atriyal taşikardi devam etti. Hastamıza ekstrakorporeal membran oksijenasyonu desteği planlanarak kriyoablasyon yapılarak aritmi sonlandırılarak sinüs ritmine dönüş sağlandı.

Altı aylık sürede kardiyak fonksiyonlar normale geldi ve aritmi tekrarlamadı

Tartışma ve Sonuç: Dilate kardiyomyopati sol ve her iki ventrikülde dilatasyon ve bozulmuş sistolik fonksiyonlar ile karakterize, çocuklarda en sık görülen kardiyomyopatidir.. Klinik olarak asemptomatik seyirden düşük kardiyak output ilişkili kardiyoloji şok – konjestif kalp yetmezliği tablosuna kadar geniş prezentasyonu vardır. Bazı aritmi çeşitleri taşikardi ilişkili kardiyomyopatiye sebep olabilir. Bu nedenle dilate kardiyomyopati olgularında aritmi kaynaklı olup olmadığının araştırılmasında yarar vardır.

Acil Serviste Zehirlenme**Zeynep Şenocak****Olgu Sunumu**

Olğumuz 17 yaş, kadın hasta, Türk uyruklu, Bursa Şehir Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne başvurdu.

Hastamızın şikayetleri bulanık görme, halsizlik, yorgunluk ve katı gıdaları yutmada zorluktu. Halsizliğinin ve yorgunluğunun dört gündür, bulanık görmesini iki gündür olduğunu belirtti. Katı gıdaları yutmada zorluk yaşaması üzerine acil servise başvurdu. Hastanın ABC'si değerlendirildiğinde özellik yok, genel durumu stabildi. Hastanın vital bulgularına bakıldığında ise kalp tepe atımı 75/dk, Tansiyon: 114/75 mmHg, SPO2: %98, Ateş: 36,5°, Kan şekeri: 157 mg/dl idi. Genel durumu iyi, bilinç açık, oryante, koopere, Glasgow koma skorlaması hesaplandığında 15 idi. Hastanın özgeçmişine bakıldığında bilinen hastalıklar İnsülin direnci, obezite, minör depresyon, hipermetropi idi. Kullandığı ilaçlar ise Sertralin 50 mg minör depresyon tedavisi için kullanmaktaydı.

Fizik muayenesinde pupiller izokorik, ışık refleksi bilateral alınıyor, bilateral pitozis ve bilateral dışa bakış kısıtlılığı mevcut, diplopi pozitif, göz dibi muayenesi doğaldı.

Disfaji pozitif, gag refleksi alınıyor, palatal ark normal görünümde, uvula orta hatta, orofarenks doğal, fasiyal sinir muayenesi doğal. KTA ritmik, normokardik, üfürüm duyulmadı, solunum sesleri doğal, batın muayenesinde hassasiyet yok, HSM yok, barsak sesleri normoaktif. Kas gücü 4/5, tüm ekstremitelerde azalmış, kas tonusu doğal DTR'ler normoaktif, sol tibia üzerinde dokunmakla hassasiyet mevcut; hasta 2 gün önce üzerine düşmüş, açık yara yok, diğer ekstremitelerde patoloji yok.

Hastanın patolojik bulguları; halsizlik, disfaji, bilateral dışa bakış kısıtlılığı, görme bulanıklığı, pitozis, diplopi, hareketlerde yavaşlık göz önüne alındığında ayırıcı tanılar olarak SSS patolojileri (kitle, enfeksiyon, inme), Myastenia gravis, Guillain-Barre sendromu, zehirlenmeler, kene paralizisi, Lambert-eaton miyastenik sendrom, depresyon atağı, özefagusta yabancı cisim düşünüldü.

Laboratuvar tetkiklerine bakıldığında, hemogram, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, akut faz reaktanları, koagülasyon parametreleri ve kardiyak belirteçler normal tespit edildi. Beyin omurilik sıvısı incelendiğinde mikroskopisinde hücre görülmedi, biyokimyası normal değerlendirildi, kültüründe üreme olmadı.

Radyolojik görüntüleme olarak kranial MR çekildi ve patoloji saptanmadı.

Hasta zehirlenmeler açısından detaylı olarak sorgulandı. Sertralin dışında düzenli ilaç kullanmayan hasta son günlerde iki ilaç daha kullandığını söyledi, bunlar pridostigmin ve omega 3 idi. Hastanın bir hafta önce mide botoksu yaptırdığı ve yaptırdığı merkez tarafından aranıp pridostigmin kullanması ve sıcak gıdalarla beslenmesi önerilmiş.

Sağlık Bakanlığı Zehir Danışma Birimi ile görüşüldü. Aynı merkezde mide botoksu uygulanan diğer hastalarda da benzer şikayetlerin olduğu öğrenildi. Uygun koşullarda saklanmayan veya fazla dozda ilaç uygulaması yapılmış olabileceği söylendi.

Klinik bulgular, fizik muayene, laboratuvar tetkikleri, görüntüleme değerlendirildi ve aynı öyküye sahip başka hastalar olması da göz önüne alındığında "Botulismus" düşünüldü.

Hasta yoğun bakım izlemine alındı. İki gün total parenteral nutrisyon verildi. Pridostigmin tedavisine devam edildi. Kas tutulumu, solunum depresyonu, nörolojik tutulum olması veya mevcut şikayetlerinin artması durumunda botulinum antitoksin verilmesi planlandı.

Takipte genel durumu stabil seyretti. Görme bulanıklığı azaldı. İki gün parenteral beslenme sonrası orali açıldı, kademeli olarak rejimleri arttırıldı, yutma gücünü kaybetti. Semptomları geriledi, ek bulgu ortaya çıkmadı. Takibinin 4. günü çocuk servisine alındı. Üç gün daha serviste takip edilen hasta şifa ile taburcu edildi.

Botulizm'den bahsedecek olursak, Afebril, Simetrik paralizisi ile seyreden önce kranial sinirleri sonra proksimal kasları tutan, bulanık görme dışında duyu bozukluk yapmayan, bilinci etkilemeyen klinik tablodur.

Botulismus, İlk olarak 'sosis zehirlenmesi' olarak tanımlanmıştır. 1897 yılında van Ermengem patogenezi açıklamıştır ve ülkemizde ilk vaka 1925 yılında Ankara'da görülmüştür. Botulinum toksin tip A (BoNT-tip A), Clostridium Botulinum tarafından

üretilen bir nörotoksindir. Nöromüsküler kavşak presinaptik sinir ucunda asetilkolin salımını inhibe ederek kasta paraziye yol açar. Organizma, farklı serolojik özellikte ancak benzer farmakolojik aktiviteye sahip 7 ayrı tipte toksin salgılar. Isıya dirençli sporları doğada yaygın olarak bulunur. Gıda saklama metodları ile sporları canlılıklarını sürdürdüklerinden, anaerob, düşük asit (pH> 4.6) olan ortamda nörotoksin üretmeye başlar.

Botulizm tipleri infantil, gıda ile ilişkili, yara kaynaklı ve iyatrojenik tiptir.

İyatrojenik botulizm, kozmetik endikasyonlar için botulinum toksini almış olanlar, lisanssız ve yüksek konsantrasyonlu bir preparat kullanılarak enjeksiyon uygulanan hastalar ve endoskopik gastrik botulinum toksini enjeksiyonu olan hastalarda görülebilmektedir. Gastrik botulinum enjeksiyonu sonrası botulismus tablosu nadir olmakla beraber aynı merkezde botulizm kliniği çok sayıda bildirilmiş ve olgumuz bildirilen tek pediatrik vakaydı.

Çaylan ve arkadaşlarının 2001 yılında yaptığı çalışmada klinik bulgular arasında ağız kuruluğu, bulanık görme, pitozis, diplopi, disfaji, total eksternal oftalmopleji, solunum depresyonu, dizatri, yorgunluk, gag refleksinin azalması, konstipasyon, bulantı, kusma, hipohidrozis, kranial sinir felci yer almaktadır.

Serum, gaita, mide içeriği ve gıda kaynaklarında toksinin saptanması veya gaita, yara yeri ve gıda kaynaklarından C. botulinum'un izole edilmesi (anaerobik kültürde üreme) ve altın standart olarak fare deneyi testi (1-4 gün) yer almaktadır. Fakat bu yöntemler sık kullanılmaz. Tanı klinik bulgular ve varsa destekleyici EMG bulguları ile konulur.

Klinik bulgular, tetkikler ve görüntüleme değerlendirildiğinde Myastenia gravis, Guillan- barre sendromu ve serebrovasküler hastalıklar gibi ayırıcı tanılar ekarte edilmiştir.

Tedavi; destek tedavi yakın solunum takibi ve gerekirse desteklenmesi, yoğun bakım şartlarında izlem, antitoksin uygulanması, antikolinesteraz kullanımı şeklindedir.

Besin kaynaklı botulizmin tek özgül tedavisi botulinum antitoksin uygulaması olup, antitoksin Ulusal Zehir Merkezi'nden temin edilebilir. Antitoksin yalnızca serbest toksini nötralize eder; en etkin tedavi için semptomlar başladıktan sonraki ilk 24 saat içinde uygulanmalıdır. 250 mL'lik antitoksin IV yavaş infüzyonla verilir.

Reversible kolinesteraz inhibitörü olan pridostigmin; sinaptik aralıkta enzime bağlanmak için asetilkolin ile yarışarak asetilkolin esterazı inhibe eder; sinaptik aralıkta asetilkolin yıkımını azaltır. Young ve Halstead, botulismus vakalarında pridostigmin kullanımının özellikle disfaji, vokal kord paralizi (ses kısıklığı) ve solunum sıkıntısı semptomlarını azalttığını bildirmişlerdir, bizim hastamızda da pridostigmin kullanılmıştır.

Çocuklarda Zehirlenmeler

M. Mustafa Güneylioğlu

Giriş

Çocuk zehirlenmeleri tüm dünyada sıklıkla görülmektedir. Zehirlenmeler altı yaşından küçük çocuklarda genellikle kazara alımlar sonucu görülürken; daha büyük çocuklar ve ergenlerde ise kasıtlı alımlar ve eğlence amaçlı ilaç kullanımı nedeniyle görülmektedir. COVID-19 salgını sırasında psikiyatrik problemlerin artması sonucu madde kullanım bozukluklarının ve kendine zarar verme girişimlerinin görülme sıklığını arttı. Birçok durumda alınan toksik madde kolayca belirlenebilirken; zehirlenmelerin önemli bir kısmında hikaye alınamamaktadır.

Semptomlar

Klinik belirtiler alınan maddeye göre farklı spektrumda görülebilir. Akut başlayan çoklu organ yetmezliği, mental durum değişikliği, solunum veya kardiyak bozukluk, açıklanamayan metabolik asidoz, nöbetler, açıklanamayan klinik semptomların varlığında zehirlenmeler sorgulanmalıdır. 1-4 yaş arası çocuklar, daha öncesinde ilaç alım öyküsü olan veya madde kullanımı olan adölesanlar zehirlenme açısından riskli gruplardır. Küçük çocuklarda, özellikle de bir yaşın altındaki çocuklarda kazara ilaç alımlarında çocuk istismarından şüphelenilmelidir.

Yaklaşım

Zehirlenen çocuğa yaklaşım ilk değerlendirme havayolunun, solunumun ve dolaşımın stabilizasyonu ile başlar ve ardından alınan ajanı tanımlanmaya ve maruziyetin ciddiyetini değerlendirmeye geçilir. Dekontaminasyona başlamadan önce eşlik eden travma veya hastalık hikayesi değerlendirilmelidir. Sonrasında destekleyici bakımın sağlanması, madde emiliminin önlenmesi, antidot ve eliminasyonu arttırıcı tedavilerin uygulanması gelmektedir.

İlk Değerlendirme ve Stabilizasyon

Mental durum, vital bulgular, pupillerin hızlı bir şekilde değerlendirilmesi, uyarılmış fizyoloji (örneğin merkezi sinir sistemi uyarılmış [nöbetler dahil] ve ateş, nabız, tansiyon ve solunum artışı) veya deprese olmuş (bilinci baskılanmış, ateş, nabız, tansiyon ve solunumda azalma) veya karışık fizyolojik bulgulara göre hasta değerlendirilir ve böylece etyolojik ajan konusunda fikir sahibi olunarak yaklaşım belirlenir.

Havayolu

Sıklıkla dikkatli bir şekilde kontrol edilmelidir. Merkezi sinir sistemi depresyonu olan hastaların havayolu açıklığını sağla. Geldiğinde bilinci açık, aktif, konuşan hastalar bile yakından izlenmelidir; durumları hızla kötüleşebilir. Havayolu açıklığını korumak için başa pozisyon verilebilir (travma ihtimaline dikkat). Havayolu tehlikeye giren hastalara endotrakeal entübasyon yapılmalıdır.

Solunum

Pek çok zehirlenmede solunum yetmezliği gelişebilmektedir. Bazı toksinler solunumu baskımlarken, bazıları solunum kaslarını etkileyerek, bazıları da akciğer parankimine doğrudan zarar verip akciğer ödeme neden olarak solunum sıkıntısına neden olur. Böylece hipoksi ve/veya hiperkapni ortaya çıkar. Oksijenizasyon ve ventilasyonun noninvaziv, sürekli değerlendirilmesinde nabız oksimetresi ve kapnografi faydalıdır.

Oksijen saturasyonunu yüzde 95'in üzerinde tutmak için hastaya oksijen verilmelidir. Semptomatik veya kliniği kötüye giden bir hastada arteriyel kan gazı çalışılmalıdır. Yeterli oksijenizasyonu veya ventilasyonu sürdüremeyen veya ciddi asit-baz bozukluğu olan hastalarda entübasyon ve ventilasyon gerekir.

Dolaşım

Zehirlenmelere bağlı kan basıncında ve kalp atım hızında değişiklikler, ritim bozuklukları görülebilir. Zehirlenme ile gelen/şüphesi olan tüm hastalar kardiyak monitörize şekilde izlenmeli; tansiyon değerleri yakından takip edilmeli ve aralıklı 12 derivasyonlu elektrokardiyogram (EKG) çekilmelidir.

Hızlı dekompanseasyon potansiyeli nedeniyle çocuklar şok belirtileri açısından titizlikle değerlendirilmelidir. Stabil hastada en az bir, stabil olmayan veya durumu kötüleşen hastalarda ise en az iki geniş çaplı periferik damar yolu açılmalıdır. Damar yolunun açılmadığı stabil olmayan hastalarda intraosseöz erişim sağlanmalıdır.

Mental Durum Değişikliği

İlaçlar ajitasyondan komaya kadar değişen mental durum değişikliklerine neden olabilirler. Zehirlenen hastada ilk olarak hipoksemi ve hipoglisemi değerlendirilir. Opiat intoksikasyonu veya tiamin eksikliği olduğu düşünülen ergenlerde sırasıyla nalokson veya tiamin uygulanması düşünülmelidir. Flumazenilin kullanımı (benzodiazepin antidotu) nöbet geçirme ihtimaline karşı (tedavi şansını azaltır) rutin olarak önerilmez.

Hipoksemi

Mental durum değişikliği olan her hastada hızla (nabız oksimetresi ve/veya arteriyel kan gazı ölçümü ile) değerlendirilmelidir. Nabız oksimetresi karbon monoksit zehirlenmesi olan hastalarda oksihemoglobin saturasyonunu (yanlışlıkla normal okur) doğru şekilde yansıtmaz. Methemoglobinemi ve sülfhemoglobinemili hastalarda da yanlış düşük değerler ölçülür.

Hipoksemiden şüphelenilen veya belgelenen, mental durumu değişen, semptomatik zehirlenmiş çocuklara namlendirilmiş oksijen uygulanmalıdır. Oksijenizasyona rağmen yeterli ventilasyon veya oksijenizasyonu sürdüremeyen hastalar entübe edilmelidir.

Hipoglisemi

Bazı zehirlenmelerde hem şiddetli hem de uzun süren hipoglisemi görülebilir. Hipoglisemi yapan ilaçlarla zehirlenmelerde hastanın kan şekeri erken dönemde değerlendirilmeli ve tedaviye başlanmalıdır. Tedavi 2,5 cc/kg %10 dekstroz IV puşe yapılır; daha büyük çocuklarda daha üst dozlarda tedavi verilebilir.

Opioid İntoksikasyonu: Bilinci kapalı, solunumu azalmış, miyotik pupilleri olan veya opioid zehirlenmesinin ikincil bulguları görülen hastalara Nalokson tedavisi verilmelidir.

Tiamin eksikliği: Kronik hastalık, yetersiz beslenme, yeme bozuklukları veya alkolizm nedeniyle tiamin eksikliği olabilecek çocuk ve ergenlere tiamin uygulanması düşünülmelidir.

Gizli travma durumu açısından hasta tamamen soyularak muayene edilmelidir.

Gastrointestinal dekontaminasyon, ciddi toksisite potansiyeli olan ilaçları alımında ilk basamakta uygulanmalıdır. Göze veya cilde toksik maddelerle temas varsa lokal yıkama yapılmalıdır.

Zehirlenme Tanısı

İlk değerlendirme ve stabilizasyon sonrası zehirlenmenin şiddeti değerlendirilmeli ve toksisitenin seyri öngörülerek tedavi planlamasına geçilmelidir. Altı yaşından küçük çocuklarda mortaliteye en sık neden olan ilaçlar demir preparatları, antidepressanlar, kardiyotoksik ajanlar, analjezik ve salisilatlardır. İlaç dışı olarak da en sık mortalite nedeni olanlar hidrokarbon, alkoller, kozmetik ürünler, temizlik ürünleri (çamaşır deterjanı kapsülleri dahil) ve pestisit zehirlenmeleridir.

Hikaye: Hikayenin doğru bir şekilde alınması çok önemlidir. Hasta ve yakınları ayrıntılı öykü vermek istemeyebilir. Alınan ilaçlardan beklenen zehirlenme bulguları ile fizik muayene bulguları birleştirilmelidir. Küçük çocuklar için çocuğun oyun yerleri sorgulanmalı (ör. Mutfak). Yakın zamanda geçirilmiş hastalıklar ve o dönemde kullanılan tedaviler sorgulanmalıdır. Sık kullanılan ilaçların (parasetamol, ibuprofen) yanlışlıkla fazla ve uzun süre kullanılması toksisite sebebidir.

Adölesan bir hasta özellikle de özkıyım amaçlı olarak ilacı aldıysa doğru bilgi vermeyebilir. Evde bulunan tüm ilaçlar (reçeteli, reçetesiz, bitkisel, vitamin ve mineral içerikliler vb) sorgulanmalıdır. Özellikle ergenler iş veya başka ortamlarda da toksinlere (Ör. Alkali korozifler, gazlar, dumanlar, temizlik maddeleri, asitler, pestisitler ve hidrokarbonlar) maruz kalabilir.

Sağlık ekipleri zehirlenmenin olduğu yerdeki kanıtları (ilaç kutuları, boş şişeler, notlar) da hastaneye getirmelidir. Hastane öncesi uygulanan tedaviler (oksijen, intravenöz sıvı, sedatifler, dekstroz veya nalokson) de öğrenilmelidir. Alınan madde, miktarı ve alım zamanı dekontaminasyon ve antidot kullanımını belirler. Küçük çocuklar genellikle tek bir toksini küçük miktarlarda alırlar. Daha küçük çocukların aksine, alımın kasıtlı olduğu daha büyük çocuklar ve ergenler, daha büyük miktarlarda tek bir ajan alırlar veya birden fazla ajan alırlar.

Fizik Muayene: Zehirlenmenin seyrini ve daha ileri müdahale ihtiyacını belirlemek için sık aralıklarla fizik muayene tekrarı yapılarak özellikle bilinç değişikliği ve vital bulgular titizlikle değerlendirilmelidir. İlk tanısal değerlendirme ve stabilizasyon sonrası fizik muayenede toksidrom ve çocuk istismarı bulguları değerlendirilmelidir. Fizik muayenede vücut sıcaklık değişimleri, kan basıncı ve kalp hızındaki değişiklikler, solunum sıkıntısı, pupil bulguları, cilt bulguları, nöromusküler bozukluklar, bilinç değişiklikleri ve karakteristik kokular değerlendirilmelidir.

Yardımcı Çalışmalar: Hastanın kan şekeri, kan gazı ve anyon açığı, elektrolitler, BUN – kreatinin değerleri, serum osmolarite hesaplaması (toksik alkollerin alımı düşünüldüğünde), AST-ALT (parasetamol alım şüphesinde) düzeyleri, serum parasetamol düzeyi, serum salisilat düzeyi (solunumsal alkaloz-metabolik asidoz varlığında), tam idrar tetkiki (miyoglobüri, etilen glikol alımı), gebelik testi yapılmalı ve EKG'si çekilmelidir. Kan gazında methemoglobin ve karboksihemoglobin düzeylerine de bakılabilir. Etanol düzeyi çalışılabilir. Bazen kan (10 mL, heparinize edilmiş), idrar (100 mL, ilk işeme), kusmuk ve mide içeriği (ilk lavaj aspirasyonu) örneklerini daha sonraki analizler için saklamak yararlı olabilir. Elektrokardiyogram'daki (EKG) değişiklikler belirli ajanlarla zehirlenmeyi düşündürür. Geniş QRS aralığı, ventriküler aritmi için spesifik müdahale (örn. sodyum bikarbonat infüzyonu [1 mEq/kg]) gerekliliğini gösterebilir. Birçok ilaç QT uzamasına neden olur. Bu bulguya sahip hastalar kardiyak izlemeye alınmalı ve diğer QT uzatıcı ilaçların (örn. ondansetron) kullanımından kaçınılmalıdır.

Toksikolojik Testler: Kazara alımı olan, öyküsüyle klinik bulguları uyumlu olan çocuklarda toksikolojik testlerin çalışılması nadiren gereklidir. Zehirlenme tanısı kesin olmayan, sebebi bilinmeyen bilinci kapalı çocuklarda, çocuk istismarı veya Munchausen sendromu by Proxy şüphesi olan ve antidot yapılma endikasyonu olup olmadığını belirlemek için toksikolojik testler çalışılabilir.

İdrarda toksik madde taramaları genellikle sınırlı sayıdaki maddeyi tespit eder ve maddelerin son dönemde kullanımına ilişkin niteliksel veri sağlar. Ancak sık kullanılan bazı ilaçlar yalancı pozitif sonuçlara neden olabilmektedir. Bununla birlikte numunenin plazmada pik değer yapmasından önce ve pik yaptıktan sonra alınan numunelerde yalancı negatif sonuçlar görülebilir. Ayrıca yeni sentetik yasa dışı uyuşturucular (kanabinoidler, katinonlar, sentetik opioidler vb) rutin toksik uyuşturucu panel testleri arasında yoktur.

İlaç düzeyleri çalışılabilir; elde edilen düzeyler mutlaka maruz kalınan süre ve birlikte değerlendirilmelidir. Maruziyetten çok sonra alınan numunelerde ilaç kısmen metabolize olduğu ve dokulara taşındığı için düşük düzeyler görülebilir.

İdrar, kan veya diğer vücut sıvılarından çalışılan kapsamlı toksikolojik testler uzun sürede sonuçlanır ve pahalıdır. Bu tür testler hasta yönetimi ve tedavi yaklaşımını nadiren değiştirirler. 463 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada toksikolojik testlerin çocukların %51'inde pozitif olduğu; bunların %97'sinin öykü ve fizik muayeneden şüphelenerek istenildiği ve klinik olarak önemsiz olduğu belirtilmiştir. Kalan %3'lük pozitiflik ise hasta yönetimini değiştirmemiştir. Bununla birlikte, böylesine kapsamlı toksikolojik bir panel, kritik hastalığı olan veya klinik tablonun belirtilen öyküye uymadığı hastalarda faydalı olabilir.

Koma ve hipotansiyon yapan pek çok ilaç toksikolojik panelde çalışılmaz (siyanür, kolşisin, beta blokerler, kalsiyum kanal blokerleri, demir, digoksin vb)

Radyolojik Değerlendirme:

İnhalasyon ile maruziyet ve solunum semptomları olan hastalarda direk grafiler çekilmelidir. Yine endotrakeal entübasyon, nazogastrik sonda ve santral kateterlerin yerini belirlemede de grafi çekilebilir. Ayrıca radyoopak toksinler, yutulan uyuşturucu paketleri, mıknaatıslar ve piller de direk grafi ile değerlendirilir.

Yaklaşım

Zehirlenen çocuğun yönetimi maruz kalınan toksin, alım zamanı ve beklenen toksisite bulgularına göre belirlenir. Tedavinin temelini destekleyici bakım, dekontaminasyon, antidotal tedaviler ve gelişmiş eliminasyon teknikleri oluşturur.

Destekleyici Bakım: Tedavinin temelidir ve dekontaminasyonla birleştiğinde tam iyileşme için yeterlidir. Genel tıbbi yaklaşımlara benzese de bazı farklılıkları vardır:

- Aspirasyon riski yüksek veya mental durum değişikliği olan hastaların (ve özellikle bu hastalara mide lavajı gerekli ise) havayolu erken kontrol altına alınmalı; endotrakeal entübasyon erken dönemde yapılmalıdır. Ciddi asit-baz bozukluğu, akut solunum yetmezliği, sedasyon ve paralizi uygulanan hastalarda rabdomiyoliz, hipertermi ve asidozu azalmak için hasta endotrakeal entübe edilir ve mekanik ventilasyon uygulanır.
- Hipotansiyon tedavisinde ilk önce intravenöz sıvılar kullanılır. Hidrasyona rağmen düzelmeyen hipotansiyon durumunda vazopressörler tedaviye eklenir. Trisiklik antidepresan zehirlenmelerinde doğrudan etkili vazopressörler (ör. noradrenalin) daha etkilidir. Bazı durumlarda intra-aortik balon pompası (IABP) veya kardiyopulmoner bypass kullanılmıştır.

- Hipertansiyonu olan ajite hastalarda ilk tercih benzodiazepin gibi spesifik olmayan sedatiflerdir. Hipertansiyon nedeniyle ilgili uç organ fonksiyon bozukluğu olduğunda nitroprussid, esmolol veya fentolamin gibi spesifik tedaviler tercih edilir. Sempatik hiperaktivite yapan zehirlenmelerin tedavisinde beta blokerler tek başına kullanılmamalıdır (artmış alfa-adrenerjik stimülasyon ve yoğun vazokonstriksiyon etkileri nedeniyle). Bu durumda kısa etkili ajanlar tercih edilir.
- Ventriküler taşikardiler genellikle Advanced Cardiac Life Support (ACLS) veya Pediatric Advanced Life Support (PALS) önerilerine uygun şekilde lidokain, prokainamid, amiodaron ve kardiyoversiyon veya defibrilasyon ile tedavi edilir. Bununla birlikte, trisiklik antidepresanlar veya diğer membran-aktif ajanlarla zehirlenmelere bağlı ortaya çıkan ventriküler taşikardilerde ilk basamak tedavi sodyum bikarbonattır.
- Magnezyum sülfat, izoproterenol ile uyarılmış aşırı kalp hızı veya geçici kalp pili ilaca bağlı torsades de pointes veya uzun QT olan hastaların tedavisinde etkili olabilir.
- Digoksin zehirlenmesi ile ilişkili hayatı tehdit eden taşiaritmi ve bradiaritmileri olan hastalar digoksine özgü antikorlarla (digibind) tedavi edilmelidir.
- Hipotansiyonla ilişkili bradiaritmiler, atropin veya geçici kalp pili ile standart şekilde tedavi edilmelidir. Ancak kalsiyum kanal blokeri veya beta bloker intoksikasyonu olan hastalarda kalsiyum ve glukagon verilmesi ileri tedavi ihtiyacını ortadan kaldırabilir. Daha ciddi vakalarda yüksek doz insülin ve dekstroza veya lipit infüzyonları da kullanılabilir.
- Nöbetler benzodiazepinlerle ve sonrasında gerekirse barbitüratlarla tedavi edilir. Fenitoin nöronal membranları stabilize eden ajanların (örn. propranolol) neden olduğu nöbetlerin kontrolünde etkilidir ancak çoğu zehirlenmede endike değildir; teofilinden kaynaklanan nöbetlerde potansiyel olarak zararlıdır. Bazı ajanların neden olduğu nöbetlerin başarılı bir şekilde tedavi edilmesi için spesifik antidotlar gerekebilir (örn. izoniazid toksisitesi için piridoksin, hipoglisemik ajanlar için glukoz).
- İlaçla ilişkili ajitasyon durumu genellikle benzodiazepinlerle tedavi edilir ve gerektiğinde yüksek potensli nöroleptikler (örn. haloperidol, olanzapin veya risperidon) tedaviye eklenir. Bazı toksidromlarla ilişkili ajitasyon, spesifik ajanlarla (örneğin antikolinergik sendrom için fizostigmin) tedavi edilebilir.

Dekontaminasyon

Hastanın ilk stabilizasyonu sonrası (kontrendikasyon olmadığı sürece) dekontaminasyon uygulanmalıdır. Dekontaminasyon ne kadar erken yapılırsa zehirin emilimini önlemede o kadar etkili olur. Aktif kömür, gastrointestinal dekontaminasyonun tercih edilen yöntemidir ancak rutin olarak önerilmez. Asemptomatik hastalarda aktif kömür kullanımı tartışmalıdır ve çoğu olguda gereksizdir. Aktif kömür bilinci açık ve ilacı ağızdan alabilecek hastalara verilmelidir; nazogastrik sonda ile uygulama tercih edilmez.

Gastrik lavajın klinik faydası kontrollü çalışmalarda doğrulanmamıştır ve zehirlenmiş hastaların tedavisinde rutin kullanımı artık Amerikan Klinik Toksikoloji Akademisi veya Avrupa Zehir Merkezleri ve Klinik Toksikologlar Birliği tarafından önerilmemektedir.

Tüm barsak yıkama, aktif kömüre iyi bağlanmayan, fazla miktarda madde alan hastalar, sürekli salımlı preparatları alan hastalar veya yasa dışı ilaç paketleri taşıyanlarda kullanılabilen bir dekontaminasyon yöntemidir.

Antidotlar

Zehirlenmenin gerçek veya öngörülen şiddeti kullanımı gerektirdiğinde, tedavinin beklenen yararları ilgili riskten daha ağır bastığında ve herhangi bir kontrendikasyon antidotu olan zehirlenmelerde kullanılır. Antidotlar zehirin emilimini önleyerek, zehirleri doğrudan bağlayıp nötralize ederek, uç organ etkilerini antagonize ederek veya ilacın daha toksik metabolitlere dönüşümünü engelleyerek etki gösterirler.

Toksik maddenin ve antidotun farmakokinetiği dikkate alınmalıdır; çünkü antidot alınan maddeden daha hızlı elimine edilirse, özellikle de antidot uç organ etkilerini antagonize ederek veya toksik metabolitlere dönüşümü inhibe ederek etki gösteriyorsa toksik bulgular tekrar ortaya çıkabilir. Örneğin opioid zehirlenmelerinde antidot olarak kullanılan naloksonun yarı ömrü kısadır (60 - 90 dakika) bu nedenle vakaların yaklaşık üçte birinde toksisite bulguları tekrar ortaya çıkar. Bu nedenle bazı durumlarda antidotların tekrar tekrar uygulanması veya sürekli infüzyonu gerekebilir.

Çoklu ilaç alımı durumunda antidot uygulamasının yarar ve zararları dikkatle değerlendirilmelidir. Pek çok antidot (örn. antidot, şelatörler, N-asetilsistein) yan etki olmaksızın aynı anda kullanılabilir. Ancak zıt etkileri olan ilaçlar aynı anda alın-

dığında, bir ajana yönelik antidot verilmesi diğerinin toksisitesini arttırabilir. Örneğin diazepam ve kokain alan bir hastada, benzodiazepin antidotu olan flumazenilin uygulanması nöbet eşiğini düşürebilir ve ciddi komplikasyon riskini arttırır.

Ayrıca benzer toksik etkilere sahip olan ilaçlar birlikte alındığında antidotun etkisi görülmeyebilir; örneğin opioidler fazla miktarda etanolla birlikte alındığında nalokson uygulaması sss depresyonunu düzeltemeyebilir. Hatta fazla kullanımı opioid yoksunluğuna neden olur.

İleri Eliminasyon Yöntemleri: Çoklu dozlarda aktif kömür, idrar alkalinizasyonu, hemodiyaliz ve hemoperfüzyon.

Taburculuk:

İlk değerlendirme, tedavi ve kısa gözlem periyodunu takiben hastanın takip kararı gözlemlenen ve tahmin edilen toksisite şiddetine dayanmaktadır. Sadece hafif toksisite gelişen ve ciddi toksisite beklenmeyen hastaların asemptomatik olana kadar acil serviste gözlemlenmesi yeterlidir. Bu hastalar için altı saatlik bir gözlem genellikle yeterlidir. Özkıyım amaçlı olarak ilaç alımı olan hastalar taburcu olmadan önce mutlaka çocuk psikiyatri ile konsülte edilmelidir.

Taburculuk kararında göz önünde bulundurulması gereken diğer faktörler arasında ebeveynlerin zehirlenmenin gecikmiş bulgularını anlayıp anlamayacağı, hastaneye ulaşabilirliği ve evde yeterli gözlem sağlayabilme durumudur. Çocuk ihmalî düşünülüyorsa sosyal hizmetler uzmanı ile görüşülmelidir.

Gecikmiş etkileri olan maddeler, sürekli salınan preparatlar veya birden fazla ajan alımı düşünülen hastalar için daha uzun gözlem (veya hastaneye yatırılma) gerekli olabilir. Gözlem süresi semptomların beklenen başlangıç zamanına ve süresine bağlı olarak değişir.

İlaçların yarı ömürleri terapötik doza göre hesaplanır; Doz aşımı durumunda hesaplanan yarı ömür hatalı olabilir ve semptomların süresi uzayabilir. Ciddi toksisitesi olan hastalar yoğun bakım ünitesine (YBÜ) yatırılmalıdır.

Status Epileptikus Tanı ve Tedavide Güncel Yaklaşımlar Olgu Sunumu**Memnune Nur Çebi, Canan Koban**

Status epileptikus, 30 dakikadan daha uzun süren tek nöbet ya da aralarında santral sinir sistemi fonksiyonlarının normale gelmediği iki ya da daha fazla tekrar eden nöbet durumu olarak tanımlanmaktadır.¹ Beş dakikayı geçen nöbetlerin kendiliğinden durma olasılığı düşük olduğundan, bu nöbetlere hızlıca müdahale edilmesi gerekmektedir. Bu sebeple beş dakika üzerindeki nöbetler günlük uygulamada status epileptikus olarak kabul edilmektedir. Status epileptikusta nöbeti durdurmakla görevli mekanizmalar yetersiz olduğu gibi, nöbetin uzamasına sebep olan mekanizmaların da etkisi mevcuttur. Nöbetin özelliği, süresi ve tipine bağlı olarak; hücre ölümü, hücre zedelenmesi ve nöronal ağda hasar sebebiyle çeşitli uzun dönem sonuçları görülebilmektedir. Bu nedenle status epileptikusun tanınması, acil durum yönetimi, müdahalesi ve etyolojik değerlendirilmesi büyük önem taşımaktadır.

Olgu

Olgumuz daha önce bilinen hastalığı olmayan 7 aylık erkek hasta, çocuk acil polikliniğimize yarım saat önce evde başlayan ateşin eşlik ettiği sağ kol ve bacakta başlayıp tüm vücuda yayılan kasılma, gözlerde yukarı kayma şikayetiyle başvurdu. Aile aralarda kasılmalarının yavaşladığını fakat bebeğin hiç uyanmadığını belirtmekteydi. Hastanın eşlik eden 2 gündür 38.5 dereceye varan ateş, hırıltılı soluma ve öksürük yakınmaları mevcuttu. İlk değerlendirmemiz sırasında subkostal ve interkostal çekilmeleri olan ve dört ekstremitede de klonik atımlar şeklinde nöbeti devam etmekte olan hasta, status epileptikus olarak değerlendirilerek hızlıca acil müdahale alanına alındı. Havayolu, solunum ve dolaşım kontrolleri yapıp, monitorize edildi, basit oksijen maskesi ile oksijen desteği başlandı, hipoglisemi açısından parmak ucu kan şekeri bakıldı, hızlıca damaryolu açılıp pridoksin ve midazolam uygulaması yapıldı. Hemogram, biyokimya (Elektrolitler, kan şekeri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, akut faz reaktanları) kan gazı, amonyak, laktat, tam idrar tetkiki, kan ve idrar kültürü tetkikleri gönderildi. 2 kez iv midazolam uygulaması sonrası nöbeti devam eden hastaya levetirasetam yüklemesi sonrası nöbetinin devam etmesi üzerine 3. Kez iv midazolam uygulaması yapıp nöbetinin hala devam ettiğinin gözlenmesi üzerine midazolam infüzyonu başlanarak çocuk yoğun bakım ünitesine transfer edildi. Non invaziv mekanik ventilasyon desteği başlandı. Midazolam infüzyonu sonrasında nöbeti durdurulan hastaya stabilizasyon sağlandıktan sonra difüzyon, kraniyal MRG ve akciğer grafisi çekildi, sonrasında lomber ponksiyon ile BOS numunesi alındı. Tetkiklerinde lenfosit hakimiyetinde lökositoz, akut faz reaktanlarında yükseklik, akciğer grafisinde bilateral havalanma artışı ve kostalarda düzleşme saptanan hasta akut bronşiolit lehine değerlendirildi. Hastanın nöbet etyolojisi açısından yapılan birinci basamak tetkiklerinde ek patoloji saptanmadı. Nöbet etyolojisi açısından metabolik ve genetik tetkikleri (SCN1A gen analizi) gönderildi. SCN1A gen analizinde heterozigot c.4018delC mutasyonu saptanan hasta Dravet Sendromu tanısı aldı.

Sonuç

Status epileptikus ciddi morbidite ve mortalite riskleri olan bir durumdur. Bu sebeple status epileptikusun tanınması, acil durum yönetimi, müdahalesi ve etyolojik değerlendirmesi büyük önem taşımaktadır. Bir yaş altında, atesle tetiklenen, tedaviye dirençli nöbetlerle seyreden olgularda Dravet Sendromu mutlaka akla gelmelidir.² Dravet Sendromu'nun tanı ve izlem sürecinde genetik tanı önemlidir.

Kaynaklar

1 Epilepsy Foundation of America. Treatment of convulsive status epilepticus. Recommendations of the Epilepsy Foundation of America's Working Group on Status Epilepticus.

JAMA. Aug 18 1993;270(7):854-9.

2 Tunçer, Gökçen Öz, et al. "SCN1A geninde yeni bir mutasyonun tanımlandığı Dravet Sendromu olgusu/A case of Dravet Syndrome with a newly defined mutation in the SCN1A gene." *Turkish Pediatrics Archive*, vol. 53, no. 4, Dec. 2018, pp. 259+. *Gale Academic OneFile*, link.gale.com/apps/doc/A582693715/AONE?u=anon~9b4082b9&sid=googleScholar&xid=ef4dbb21. Accessed 14 Oct. 2023.

Aşı Karşıtlığı Hikayeleri

Önder Kılıçaslan

Aşı karşıtlığının anlayabilmek için önce çiçek hastalığını anlamak gerekmektedir. Çok eski bir hastalık olan çiçek hastalığının günümüze yansıyan ilk ünlü hastası eski Mısır firavunlarından 5. Ramses'tir. Hem Aztek İmparatorluğu hem de İnka nüfusunun gerilemesinin başlıca nedenlerinden biri olduğuna inanılan çiçek hastalığı, dünya genelinde 18. yüzyılda 60 milyon, 20. yüzyılda 300 milyon ölüme neden olmuştur. Çiçek hastalığının kuluçka süresi 12 gündür. Yüzde 30 ölüm ile ilerlemektedir.

İlk aşı da, bu hastalığa karşı oluşmuştur. İlk teknik, varyasyon denilen kurutulmuş çiçek hastalığı kabuklarının ezilerek buruna üflenmesi ile Çin'de uygulanmıştır. İlk yazılı kaynak da Wan Quan tarafından 1549'da yazılmıştır. İngiliz büyükelçisinin eşi Lady Mantagu, Osmanlı imparatorluğu sınırlarında İstanbul'da olan aşılama çalışmalarını İngiliz kraliyet ailesine mektup ile bildirmiştir. Ancak oradaki doktorlar aşılama tehlikeli olarak değerlendirmiştir. 1721 yılında İngiltere'de ortaya çıkan çiçek salgını sonrasında doktorlar, önce mahkumları aşılama yoluyla zararlı olmadığını gördükten sonra tüm kraliyet ailesi ve halk aşılanarak toplum salgından korunmuştur. 1174 yılında Benjamin Jesty karısı ve 2 çocuğunu aşılamış, karısı hastalığı ağır geçirse de atlatmıştır. Bu olaydan 22 sene sonra Edward Jenner, çiçek hastalığı salgınında sığırcıların çiçeği geçirenlerde çiçek hastalığının olmadığını tespit etmiş ve sütçü kızda olan lezyonlardan aldığı örneklerle bahçıvanın oğlunu aşılamıştır. Çocukta hafif ateş oluşmuş ancak hastalığın olmadığı görülmüştür. Bunun üzerine çalışmalarını yayınlayarak aşının mucidi olarak tarihe geçmiştir. Zaman geçtikçe gelişen teknoloji ile aşı geliştirilerek çiçek hastalığı için 1966 yılında eradikasyon çalışmalarına başlanmış, yılda 1,5-2 milyon ölüme neden olan hastalık eradike edilmiştir. 1980 yılında da aşılama bitirilmiştir.

İlk aşı ile birlikte, aşı karşıtlığı da ortaya çıkmıştır. Kaynaklarda ilk ortaya çıkan aşı karşıtlığı, 1722 yılında rahip Edmund Massey tarafından aşılamanın tanrıya karşı gelmek olduğu vurgulanarak yapılmıştır. Jenner'in aşıya olan inancının karşısında aşı karşıtları da dünyanın 4 bir yanında karikatürlerle, kitaplar basarak, toplantılar ve mitingler yaparak karşıtlığa destek vermişlerdir. Öyle ki İngiltere'de 80000 kişi protestolara katılmıştır. Eleştirilerin temeli dini, bilimsel, politik, felsefi, ekonomik ve kültürelidir. Aşı karşıtlığına karşı ilk yasa 1840 yılında çıkmıştır. İlk 3 aya aşı zorunluluğu 1853 yılında, bu sınırın 14 yaşa çıkarılması ve ceza getirilmesi de 1867 yılında çıkarılmıştır. Ancak aşı karşıtlarının gerçekleştirdikleri eylem ve politikanın handikapları nedeniyle 1896 yılında cezalar kaldırılmıştır. 1898'de de vicdani ret getirilmiştir. Dr. Gordon Stewart difteri aşısının nörolojik yan etkileri olduğunu televizyon yayınında söyledikten sonra, İngiltere'de aşı ve bağışıklama komitesi ulusal çocuk ensefalopati çalışmasını yürüterek büyük bir çalışma gerçekleştirmiştir. Sonuçta böyle bir durumun olduğu kanıtlanmıştır. Günümüzde aşı karşıtlarının kullandığı kızamık aşısının otizme yol açtığı safatasını ortaya atan ise kontrol grubu olmadan sadece 12 hastada yapılan ve hasta seçiminde yanlı davranıldığı ortaya çıkarılan Andrew Wakefield'dir. Toplamı milyonları bulan katılımcılar ile yapılan çalışmalarda böyle bir şeyin mümkün olmadığını bilimsel olarak kanıtlanması üzerine Andrew Wakefield'in hekimlik lisansı iptal edilmiş ve yazı da Lancet tarafından geri çekilmiştir. Bu sonu yaşayan birçok hekim ve ünlü bulunmaktadır. Eski doktorlar baba oğul Geier'ler, Robert De Niro, playboy güzeli Jenny Mccarty, Dr. Joseph Mercola bunlardan bazılarıdır. Ülkemiz de dahil olmak üzere tüm dünyada aşı karşıtlarının hepsinin ortak amaçları toplum sağlığından daha çok, lehlerine olacak bir kazanç elde etmektir. Bunun illa maddi olmasına gerek yoktur. Kendileri gibi düşünenleri arkalarına alarak medyatik olmak da onlar için bir kazançtır.

Aşı karşıtlarının ortaya attıkları aşılama ile çocukların çok fazla sayıda antijene maruz kalması, thimerosal-alüminyum-formaldehitin zararları, aşılarda domuz DNA'sı bulunması, aşılamanın gereksiz olması ile aşılamanın hastalıktan daha fazla morbiditeye ve mortaliteye neden olması, aşılamanın pahalı olması ve ekonomik olarak karlı olmaması, ilaç firmalarının bilim adamlarına ve hekimlere rüşvet vermesi gibi safsata düzeyinde olan iddialar bu işe gönül verenler tarafından yapılan bilimsel çalışmalarla çürütülmüştür. Ancak aşı karşıtları sağlam kanıtlara karşı kör, sağır ve dilsizlerdir. Kaynaklarını kendileri ve magazinsel dergiler oluşturmaktadır.

Tarih boyunca aşı karşıtları hamleler, davranışlar ve kampanyalar sebebiyle halkta güvenin azalması sonucunda aşı reddi ile salgın ve ölümler gerçekleşmiştir. Sonuçta aşıya geri dönüş sağlanarak, salgınlar azaltılmıştır. Bir zaman sonra aşılamanın faydaları tekrar unutulmuş, karalama kampanyaları tekrar gündeme gelmiş ve aşı oranları düşerek bütün hikaye başa alınmıştır. Ancak o dönemde ölen ve sakat kalan çocuklar ve aileleri için artık yapılacak bir şey kalmamaktadır. Aynı acıların yaşanmaması için tüm dünyanın aşıya dört elle sarılması vicdani olan her dünya vatandaşının ortak görevi ve sorumluluğundadır.

İdrar Yolu Enfeksiyonunda Güncel Yaklaşımlar

Çağla Çağlı Pişkin

Özet: İdrar yolu enfeksiyonları (İYE), çocukluk çağı enfeksiyonları arasında solunum yolu enfeksiyonlarından sonra ikinci sıklıkta görülmektedir. Tanınmayan ve tedavi edilmeyen İYE'ler böbrek hasarına ve kronik böbrek yetmezliğine neden olabilir. Öykü ve fizik muayene bulguları belirgin olmayabilir, bu nedenle İYE'yi teşhis etmek için idrar örneği gerekli ve tanı için idrar kültürü gereklidir. Antibiyotik tedavisi, artan antibiyotik direnci nedeniyle kılavuzlar doğrultusunda yapılmalıdır. Tedavi süresi ve görüntüleme endikasyonları hala tartışmalı konulardır ve rehberlerde fikir birliği yoktur. Bu konuşma, son kılavuzlar eşliğinde İYE ve güncel yaklaşımı içermektedir.

Kaynaklar:

- 1- Mattoo, T. K., Shaikh, N., & Nelson, C. P. (2021). Contemporary management of urinary tract infection in children. *Pediatrics*, 147(2).
- 2- National Institute for Health and Clinical Excellence. NICE clinical guideline 54 . Urinary tract infection in under 16s: diagnosis and management. 2022.
- 3- Kaufman, J., Temple-Smith, M., & Sanci, L. (2019). Urinary tract infections in children: an overview of diagnosis and management. *BMJ paediatrics open*, 3(1).
- 4- Ammenti, A., Alberici, I., Brugnara, M., Chimenz, R., Guarino, S., La Manna, A., ... & Italian Society of Pediatric Nephrology. (2020). Updated Italian recommendations for the diagnosis, treatment and follow-up of the first febrile urinary tract infection in young children. *Acta paediatrica*, 109(2), 236-247.
- 5- AAP Subcommittee on Urinary Tract Infection. Reaffirmation of AAP clinical practice guideline: the diagnosis and management of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children 2–24 months of age. *Pediatrics*. 2016

8. Genç Pediatristler Kongresi

Sözel Bildiriler

SS-001

Dishormonogenezli Konjenital Hipotiroidi Hastalarında Yeni Nesil Dizi Analizi ile Genetik Etiyoloji Değerlendirilmesi

Ümran Pota¹, Selda Ayça Altıncık², Gökhan Ozan Çetin³

¹Pamukkale Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Pamukkale Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

³Pamukkale Üniversitesi Tıbbi Genetik ABD

Giriş: Konjenital hipotiroidi tiroid bezinin yetersiz hormon üretmesidir. Geçici (%40-50) veya kalıcı (%50-60) olabilir. Kalıcı hipotiroidiler; disgenezi(%60) veya dishormonogenezdir(%40). Geleneksel insidansı 1/4000 iken güncel insidansı 1/2000'dir. Artışın etiyojisi net değildir. Etiyolojiye bakıldığında, dishormonogeneze bağlı veya hafif-geçici vakalarda artış olduğu, sıklığı %15-40 arasında bildirilmiştir. Artışın ne kadarının bilinen genetik nedenlere atfedilebildiği ve mutasyonların göreceli prevalansı kesin olarak bilinmemektedir. Çalışmalar arasında farklılıklar mevcuttur. Örneğin DUOX2, Kore, Japonya ve Çin'de %16-32, Avrupa ve Ortadoğu'da % 18 bildirilmiştir.

Amaç: Dishormonogeneze bağlı hipotiroidinin genetik etiyojisiyle ilişkili ulusal verimiz oldukça azdır. Çalışılan kohort tipi, farklı etnik köken seçimi nedeniyle dishormonogenez prevalansı ve klinik seyri net bilinmemektedir. Çalışmamızda amaç iyi karakterize edilmiş kohortta, yeni nesil dizilemeyle moleküler nedeni aydınlatmaktır.

Yöntem: Görüntülemeyle disgenezi dışlanmış aşağıdaki kriterleri sağlayan çocuk hastalar alınmıştır; 1.Birinci derece akrabalarında doğumsal hipotiroidi olan 2.Ebeveynlerinde akrabalık olan 3.L-tiroksin tedavi kesimi denenip, nüks (TSH \geq 10 IU/mL) olan 4.Subklinik hipotiroidi tanılı olup tedavisiz TSH \geq 10 IU/L 5.Üç yaşını doldurmuş, tedavi kesimi denenmemişler (L-tiroksin ihtiyacı $>$ 2 μ g /kg/gün) 6.Guatrı olanlar. Hastalardan yeni nesil dizileme (NGS) yöntemi ile GLIS3, TSHB, THRA, THRB, PAX8, NKX2-5, NKX2-1, FOXE1, TSHR, SLC5A5, SLC26A4, TG, TPO, DUOX2, DUOXA2, IYD, SLC26A7, DUOX1, SLC6A4, GNAS, TRH, TRHR, SLC16A2, SERPINA7, IGSF1 genlerini içeren panel taraması yapılmıştır.

Bulgular: Kriterleri karşılayan 59 hasta (30 erkek, 29 kız) alındı. Otuzbir (%52,5) hastada varyant saptandı. Oligogenik kalıttan bağımsız; en yaygın varyant saptanan TSHR geniydi (16/31). Bunu sırasıyla TG (7/31), TPO (6/31) SLC26A4 (3/31), DUOX2(2/31) THRB(1/31), DUOX1 (1/31) ve DUOXA2 (1/31) izlemekteydi. Altı olguda oligogenik kalıtım (TSHR-DUOXA2, TSHR-TG, SLC26A4-TG, TG-TPO, DUOX2-TSHR) saptandı. Bir olguda TSHR geninde biallelik varyant mevcuttu. Yirmiiki hastada (%71) TSHR, TPO, DUOX1,DUOX2, THRB, SLC26A4 ve TG'de monoallelik varyantlar bulundu. Beş gende 8 novel-yeni varyant saptandı. Bunlar :TSHR için 4 adet (C.1954C>G, 276_270 del, 406_407 del, c.3 G>A) , SLC26A4 (c.1102 G>A), TPO (c.71 C>A) DUOX1 (c.3098 del), DUOX2 (c.422 A>G D141G) idi.

Sonuç: Bu çalışma sonucunda elde edilen veriler, ileri dönemlerde dishormonogeneze bağlı konjenital hipotiroidi olguları için tanı, tedavi ve takip protokollerinin geliştirilmesine katkıda bulunabilir; olası muhtemel gen tedavisi için yol gösterici olabilir. Sonraki nesillere verilebilecek prenatal ve postnatal genetik danışmanlıkta da bu verilerin önemli olacağı kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Hipotiroidizm, Dishormonogenez, Yeni Jenerasyon Dizi Analizi

SS-002 Bildiri tam metin

Otizm Spektrum Bozukluğu Tanılı Çocuk Hastalarda Kopya Sayısı Değişikliklerinin Değerlendirilmesi

Nilay Güneş¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Genetik Hastalıkları, Adana, Türkiye

Giriş: Otizm spektrum bozukluğu (OSB), sosyal iletişim ve etkileşimde eksiklikler, tekrarlayan davranış kalıbı, kısıtlı ilgi alanları ve aktivitelerle karakterize bir nörogelişimsel bozukluk olup, klinik açıdan heterojen bir hastalık grubudur. Hastalık, sendromik olan ve olmayan olarak iki ana grupta incelenmektedir. Sendromik olmayan otizm, olguların %70 kadarını oluşturmaktadır olup, olgularda eşlik eden dismorfik bulgular ve/veya mikrosefali bulunmaması ile karakterizedir. Kromozomal mikroarray (KMA) analizi, sendromik olmayan otizmin genetik tanısında önerilen ilk testtir.

Amaç: Bu çalışmada, otizm tanılı sendromik olmayan olgularda, KMA'nın genetik tanıdaki katkısının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya, DSM-5 tanı kriterlerine göre OSB tanısı almış olan ve kopya sayısı değişikliklerinin (CNV) araştırılması için merkezimize refere edilen, 2-18 yaş aralığındaki nonsendromik olgular dahil edildi. Probandlardan elde edilen DNA'lar da Illumina sisteminde 300.000 tek nükleotid polimorfizm tarayabilen çiplerle tüm genom taraması yapıldı ve 10 kilobaz (Kb) çözünürlükte yapısal anomaliler araştırıldı.

Bulgular: Olguların 28'i erkek, 11'i kız olup, ortanca yaşları ise 6.3 yaştı (aralık: 2-16.5 yaş). Hasta grubunda yürümeye başlanılan ortanca yaş 1.2 yaş iken, toplam 23 hasta (%58,9) en azından tek kelimeler söyleyebilmekteydi. Beş hastada (%12,8) regresyon öyküsü saptandı. Otizme en sık eşlik eden ikincil hastalık epilepsiydi (%25,6). KMA analizinde, 12 hastada (%30,7) hiçbir CNV saptanmazken, 27 hastada boyutları 157 ve 4246 Kb arasında değişen (ortanca: 345 Kb) toplam 36 CNV tespit edildi. Bunlardan, on dokuz hastada tespit edilen CNV'ler benign olarak değerlendirilirken, sekiz hastada ise (%20,5) hastalıkla ilişkilendirilebilecek değişiklikler tespit edildi. Altı hastada tespit edilen 3'ü duplikasyon, 3'ü delesyon olan altı adet CNV önemi bilinmeyen varyant olarak değerlendirilirken, bir hastada 22q13 delesyon sendromu (Phelan-McDermid sendromu) ile ilişkilendirilen bir mikrolelesyon, diğer bir hastada ise Xp22.33 bölgesinde muhtemel patojenik olarak değerlendirilen bir mikrolelesyon saptandı.

Sonuç: Bu çalışmada, sendromik olmayan otizm tanılı hastaların %20,5'inde KMA ile hastalıkla ilişkili olabilecek CNV tespit edilmiş olup, bu oran literatürle uyumludur. Bu sonuç, KMA'nın sendromik olmayan otizmde ilk basamak genetik test olarak kullanımını desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Kopya sayısı değişikliği, Mikroarray analizi, Otizm spektrum bozukluğu

SS-003 Bildiri tam metin

Biotinidaz Eksikliği İle İzlenen Hastaların Klinik, Laboratuvar ve Moleküler Genetik Özelliklerinin İncelenmesi

Begüm Yılmaz¹, Ahmet Cevdet Ceylan^{2,3}, Mehmet Gündüz⁴, Özlem Ünal Uzun⁵, Aynur Küçükcongari Yavaş⁴, Berrak Bilginer Gürbüz⁴, Ümmühan Öncül⁴, Gülay Güleç Ceylan^{2,3}, Çiğdem Seher Kasapkara^{4,6}

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Ankara, Türkiye

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik ABD, Ankara, Türkiye

³Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Tıbbi Genetik, Ankara, Türkiye

⁴Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Metabolizma BD, Ankara, Türkiye

⁵Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Metabolizma BD, Kocaeli, Türkiye

⁶Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Metabolizma BD, Ankara, Türkiye

Giriş: Biotin suda çözünebilir, vücutta 5 farklı karboksilaz enziminin kofaktörü olan bir B grubu vitamindir (1). Biotinidaz enzimi ise protein bağlı biotin serbestleşmesinde görevlidir (2). BE, serum biotinidaz enzim aktivitesine (BEA) göre kısmi (BEA %10-30 aralığında) ve tam eksiklik (BEA %0-10 aralığında) olmak üzere iki alt gruba ayrılmaktadır (1). Biotinidaz eksikliğine bağlı olarak hipotoni, ataksi, işitme kaybı, optik atrofi, nörogelişimsel gecikme gibi nörolojik bulgular, cilt döküntüsü, tırnak kırılmaları, saç dökülmesi gibi kutanöz bulgular, apne ve stridor gibi solunum problemleri görülebilmektedir. (3). Erken teşhisle hastalığa ilişkin klinik bulgular önlenebilmekte ve semptomatik olgularda tedavi ile optik atrofi ve sensörinöral işitme kaybı harici bulgular gerileyebilmektedir (4). Mevcut (Ağustos 2023) İnsan Gen Mutasyon Veri Tabanı (HGMD) veri tabanına göre, *BTD* geninde bugüne kadar 294 patojenik varyant tanımlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmamızda Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği'nde Ekim 2020- Şubat 2022 yılları arasında takip edilen BE hastalarının dosyalarını retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmamıza yenidoğan tarama programı (YTP), aile taraması veya biotinidaz eksikliğini düşündürecek şüpheli klinik bulgular ile başvuran ve *BTD* genetik analizinde patojenik varyant saptanan 247 olgu dahil edilmiştir. Olguların demografik verileri, başvuru sırasındaki şikayetleri, fizik muayene bulguları, göz muayenesi ve işitme muayenesi sonuçları, YTP sonuçları, BEA düzeyleri, *BTD* gen analizi ve tedavileri kaydedilmiştir.

Biotinidaz enzim aktivitesi referans aralığı 3.5-17.5 U/L'dir. BEA 1.05U/L (<%10) altında olan olgular tam, 1.05 U/L-3.15 U/L (%10-30) arasında olan olgular kısmi BE olarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: 247 katılımcının ortanca yaşı 55 ay ve %45.7'si kızdı. %29.1'inde akrabalık öyküsü bulunmaktadır. 247 vakamızın %42.1'inde homozigot, %24.7'sinde heterozigot, %29.6'sında birleşik heterozigot, %3.6'sında ise 3'lü birleşik heterozigot patojenik varyantı saptandı. Akriba olan 72 ailenin 18'inde(%25) bileşik heterozigot mutasyon tespit edildi. %19.8'inde tam BE, %55.1'inde kısmi enzim eksikliği, %9.7'sinde heterojen enzim eksikliği saptandı. BEA analizinde hastaların 184'ünde (%74.6) %30'un altında (%19.4'ü tam, %55.1'i kısmi enzim eksikliği saptandı. Katılımcılarımızın BEA'nin ortalama değeri 2.37±1.57 U/L saptandı.

Katılımcıların %89.5'i YTP, %5.7'si aile taraması, %4.9'u ise biotinidaz eksikliğini düşündüren şüpheli klinik bulgulara dayanarak istenen tetkik sonuçlarıyla belirlendi. YTP ile başvuran 221 olgunun tanı anındaki ortalama yaşı 23 gün, ortalama BEA seviyesi 2.28 U/L'di. Klinik bulgularla başvuran 12 vakanın tanı yaşı ortalaması 50.5ay, BEA ortalama değeri 3.09 U/L'dir. Bu vakaların %33.3'ünde kısmi BE, %8.3'ünde tam BE saptandı.

Çalışmamızda en sık görülen patojenik varyant homozigot c.1270G>C(%38)T dir. İkinci sırada c.1270G>C/c.410G>A (%12.5) birleşik heterozigot patojenik varyantı bulunmaktadır. Çalışmamızda saptanan c.1350dupC, c.1567G>C, c.499C>T ve c.671C>T varyantları oldukça nadir olup daha öncede sadece birer vakada rapor edilmiştir. Ayrıca c.527C>G ve c.671C>T varyantları da oldukça nadir olup daha önceden sadece Türk vakalarda bildirilmiştir. Bilindiği kadarıyla çalışmamızda saptanan c.190G>A (p.Glu64Lys), c.249+5G>T, c.228delA (p.Val77*) ve c.682A>G (p.Ile228Val) varyantları daha önce literatürde bildirilmemiştir ve hepsinde kısmi BE tespit edilmiştir. Hastaların mutasyon analizleri Tablo 1 ve Şekil 1'de özetlenmiştir.

Tartışma: Biotinidaz eksikliği, biotin bağımlı karboksilazların görev yapamaması sonucu görülen, en sık nörokutanöz bulgular ile prezente olan metabolik bir hastalıktır (2). Dünyada ve ülkemizde yapılan çoğu çalışmayla uyumlu olarak (4) bu çalışmada kısmi BE (%55.1) görülme sıklığı daha yüksek bulunmuştur.

Literatürde en sık nörolojik sistem bulguları bildirilmişken çalışmamızda kutanöz bulgular daha sık görüldü. Olgularımızın çoğunluğunun YTP ile tanı almasının bu farka yol açtığını düşünmekteyiz.

Canda ve arkadaşlarının çalışmasında oküler semptomları olan bir hastada homozigot c.38_44delGCGGCTGinsTCC mutasyonu saptanmıştır (5). Çalışmamızda toplam 9 olgunun göz muayenesinde patolojik bulguları ortaya çıkmış, tam enzim eksikliği olan iki olguda c.38_44delGCHHCTGinsTCC mutasyonu saptanmıştır. Kutanoz bulgular biotinidaz eksikliği olgularında sık görülebilen ancak tedavi ile hızla gerileyen bulgular olup (5) çalışmamızda da toplam 17 olguda kutanoz bulgular görülmüş, tedaviyle şikayetleri gerilemiştir. Çalışmamızda nörolojik bulguları, görme problemleri ve işitme kaybı olan grubumuzda c.410G>A ve c.38_44delGCGGCTGinsTCC varyantlarının, kutanoz bulguları olan grubumuzda ise c.1270G>C varyantının daha yaygın görüldüğü tespit edilmiştir.

Çalışmamızda en sık c.1270G>C, c.410G>A ve c.38_44delGCGGCTGinsTCC varyantları bulunmuştur. c.410G>A varyantının tam BE olan hastalarda en sık görülen varyant olduğu ve bu genin homozigot olması durumunda hastaların genellikle tam BE sahip oldukları daha önce yapılan çalışmalarda belirtilmiştir (4,5). Çalışmamızda da c.410G>A homozigot hastalarda ortalama BEA düzeyi anlamlı olarak düşük bulunmuştur.

Çalışmamızda dört yeni mutasyon ve dört nadir bildirilmiş mutasyon bulunmaktadır. Çalışmamız YTP 'nın önemi vurgulanmış ve BE tanılı vakalarda genotip-fenotip korelasyonlarına katkı sağlamıştır.

Kaynaklar

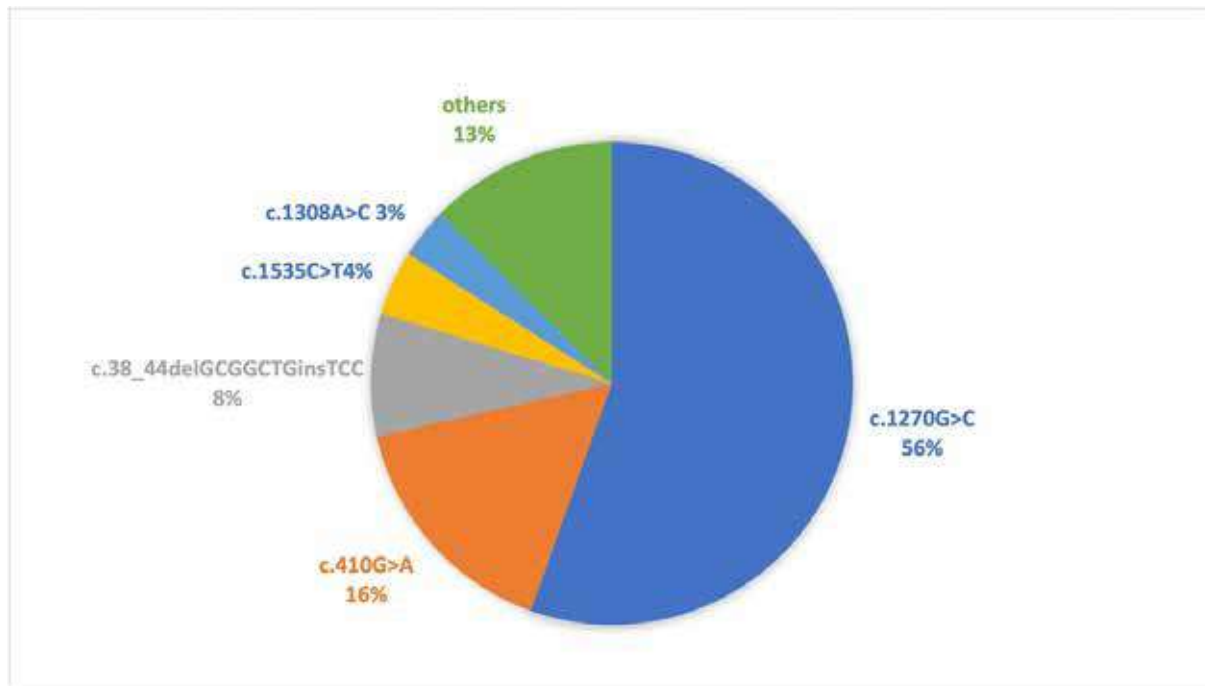
1. Baumgartner MR, Suormala T. Inborn Metabolic Diseases. In: Saudubray J-M, Baumgartner MR, Walter J, editors. Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment [Internet]. 6th ed. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2016. p. 375–97. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-662-49771-5>
2. Kasapkara ÇS. Vitaminlere Yanıtlı Metabolik Hastalıklar. In: Çoskun T, editor. Yurdakök Pediatri, Kısım 9: Kalıtsal Metabolizma Hastalıkları. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri Ltd. Sti.; 2017. p. 125–31.
3. Canda E, Yazici H, Er E, Kose M, Basol G, Onay H, et al. Single center experience of biotinidase deficiency: 259 patients and six novel mutations. J Pediatr Endocrinol Metab. 2018;31(8):917–26. 9. Heard GS, Secor McVoy JR, Wolf B. A screening method for biotinidase deficiency in newborns. Clin Chem. 1984;30(1):125–7.
4. Jay AM, Conway RL, Feldman GL, Nahhas F, Spencer L, Wolf B. Outcomes of individuals with profound and partial biotinidase deficiency ascertained by newborn screening in Michigan over 25 years. Genet Med. 2015;17(3):205–9.
5. Canda E, Yazici H, Er E, Kose M, Basol G, Onay H, et al. Single center experience of biotinidase deficiency: 259 patients and six novel mutations. J Pediatr Endocrinol Metab. 2018;31(8):917–26. 9. Heard GS, Secor McVoy JR, Wolf B. A screening method for biotinidase deficiency in newborns. Clin Chem. 1984;30(1):125–7.

Tablo 1 .Yeni ve nadir görülen BTM muastonlarının değerdendirilmesi

Hasta numarası	Cinsiyet	BTM Gen Mutasyonu	Mutasyonun özelliđi	Tanı yaşı	Akrabalık	Biotinidaz Aktivitesi U/L	Tedavi dozu (mg/day)
11	K	c.190G>A / c.1270G>C	Yeni	Yd dönem	-	1.85	5
12	E	c.249+5G>T / c.410G>A	Yeni	35 gün	-	2.43	5
32	E	c.1350dupC/ c.1350dupC	Nadir	43 gün	+	0.1	10
40	E	c.228delA / c.1270G>C	Yeni	18 gün	-	3.13	5
59	K	c.1308A>C / c.1301A>G / c.175C>T	Nadir	Yd dönemi	+	1.14	5
107	E	c.1270G>C / c.499C>T / c.572G>A	Nadir	Yd dönemi	-	1.59	5
121	K	c.1567G>C	Nadir	Yd dönemi	-	3.03	-
130	K	c.1270G>C / c.1301A>G / c.175C>T	Nadir	22 gün	-	1.06	10
133	K	c.682A>G / c.1270G>C	Yeni	Yd dönemi	+	1.84	5
135	E	c.1308A>C / c.1301A>G / c.175C>T	Nadir	Yd dönemi	+	1.42	5
148	E	c.1270G>C / c.527C>G	Nadir	30 gün	-	2.3	5
244	K	c.671C>T	Nadir	27 gün	-	1.7	5

K: Kadın, E: Erkek

Şekil 1: Biotinidaz eksikliđi olan hastaların BTM gen mutasyon dağılımı



SS-004 Bildiri tam metin

Serebral Palsi Tanılı Çocuklara Eşlik Eden Nörolojik ve Nöropsikiyatrik Hastalıkların Değerlendirilmesi

Hazal Helin Doğan¹, Senem Kaleci Ayça¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Özet

Amaç: Serebral Palsi, gelişmekte olan fetal ve yenidoğan beyinde meydana gelen, ilerleyici olmayan bozukluklara bağlı, aktivite kısıtlılıklarına yol açan, hareket ve postür gelişimindeki bir grup kalıcı bozukluğu tanımlar. Motor kısıtlılıkların yanısıra epilepsi, psikiyatrik ve davranış problemleri sıklıkla eşlik eder. Bu çalışmada serebral palsili çocuklarda eşlik eden epilepsi ve psikiyatrik problemlerin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve yöntem: Çocuk nöroloji polikliniğinde serebral palsi tanısı ile takip edilen 2020-2022 tarihleri arasında başvuruda bulunmuş hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenerek yapıldı.

Bulgular: Bu çalışmada, 73 erkek, 76 kız çocuğu olmak üzere toplam 149 vaka araştırıldı. Çalışmaya dahil edilen hastaların %58,4'ü term, %41,6 ise preterm doğum öyküsüne sahipti ve %36,9 asfiktik doğum öyküsü mevcuttu. Vakaların gösterdikleri klinik tablolara göre dağılımları incelendiğinde %24,4 oranında hemiplejik tip, %22.1 oranında paraplejik tip, %53,5 oranında ise tetraplejik tip serebral palsi saptandı. Serebral palsi tanılı çocukların yaklaşık %70'i çeşitli seviyelerde mental retardasyon nedeniyle özel eğitim almakta idi. Serebral palsiye eşlik eden diğer psikiyatrik bozukluklar ise %18,8 oranında dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu ve %14,1 oranında otizm spektrum bozukluğuydu. Çocukların %47'si epilepsi tanısı ile antiepileptik kullanıyordu ve bu hastaların %30'unda EEG patolojileri eşlik ediyordu.

Sonuç: Çeşitli çalışmalarda serebral palsili çocukların ortalama yarısında epilepsi ve en az bir psikiyatrik problem eşlik edebileceği belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda da benzer bulgular saptanmış olup serebral palsili çocukların takibinde epilepsi ve eşlik eden dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu(DEHB), otizm gibi psikiyatrik problemler açısından yakın takip ve izlem önem arz etmektedir.

Anahtar kelimeler: Serebral palsi, epilepsi, dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu, otizm

Giriş: Serebral palsi (SP), gelişmekte olan beyinde intrauterin dönemde veya yaşamın ilk aylarında oluşan lezyon ya da zedelenme sonucu gelişen, ilerleyici olmayan fakat yaşla beraber değişebilen, hareketi kısıtlılığına neden olan kalıcı motor işlev kaybı, postür ve hareket bozukluğudur (1). Sıklığı 1.2-2.5/1000 olarak bildirilmiştir (1). Ülkemizdeki prevalansı 1000 canlı doğumda 4.4 olarak saptanmıştır (2). SP'nin etyolojisinde prenatal risk faktörleri %70-80, natal ve postnatal risk faktörleri %20 oranında yer almaktadır. En önemli risk faktörleri arasında prematürite, düşük doğum ağırlığı ve hipoksi yer almaktadır(1, 3, 4).

SP hem kısa hem de uzun dönem sonuçları açısından mortalite ve morbiditenin önemli bir nedenidir. SP'ye neden olan etkenlere yönelik önleyici ve iyileştirici girişimler dışında, erken tanı da tedavide önemlidir (5). SP'nin temel bulgusu motor bozukluktur ancak motor sisteme hasar veren patoloji aynı zamanda beynin diğer bölgelerini de etkiler. Bu nedenle hastalığa değişen şiddetlerde epilepsi, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, otizm, öğrenme güçlüğü, mental gerilik gibi birçok nöropsikiyatrik bozukluk eşlik edebilir. Bu çalışmada serebral palsili çocuklarda eşlik eden nöropsikiyatrik bozuklukların araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Polikliniği'ne 2020-2022 yılları arasında başvuran 149 serebral palsi tanılı hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların nörolojik bulguları, doğum öyküleri, antiepileptik ilaç kullanımları, EEG bulguları, mental gerilik, otizm ve DEHB bulguları kayıt altına alındı.

İstatistiksel analiz için SPSS 15.0 for Windows programı kullanıldı. Tanımlayıcı istatistikler; kategorik değişkenler için sayı ve yüzde, sayısal değişkenler ortalama, standart sapma, minimum, maksimum, median olarak verildi. Gruplarda oranlar Ki Kare Testi ile karşılaştırıldı. İstatistiksel alfa anlamlılık seviyesi p<0,05 olarak kabul edildi.

Bulgular: Bu çalışmada, 73 erkek, 76 kız çocuğu olmak üzere toplam 149 vaka araştırıldı. Çalışmaya dahil edilen hastaların %58,4'ü term, %41,6 ise preterm doğum öyküsüne sahipti ve %36,9 asfiktik doğum öyküsü mevcuttu (Tablo 1).

Vakaların gösterdikleri klinik tablolara göre dağılımları incelendiğinde %24,4 oranında hemiplejik tip, %22,1 oranında paraplejik tip, %53,5 oranında ise tetraplejik tip SP saptandı. SP tanılı çocukların yaklaşık %70'i çeşitli seviyelerde mental retardasyon nedeniyle özel eğitim almakta idi. Serebral palsiye eşlik eden diğer psikiyatrik bozukluklar ise %18,8 oranında dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu ve %14,1 oranında otizm spektrum bozukluğuydu. Çocukların %47'si epilepsi tanısı ile antiepileptik kullanıyordu ve bu hastaların %30'unda EEG patolojileri eşlik ediyordu (Tablo 2).

Tablo 1. Serebral Palsili Çocukların Demografik Özellikleri

	n	%
Cinsiyet		
Kız	76	% 51,0
Erkek	73	% 49,0
Yaş Ort.±SD (Min-Maks / Median)	8,3±4,5 (1-20 / 7)	
Prematüre Doğum	62	% 41,6
Asfiktik doğum	53	% 36,9

Tablo 2. Serebral Palsili Çocuklarda Eşlik eden Nöropsikiyatrik Bulgular

	n	%
Nörolojik Bulgu		
Hemiplejik	38	24,4%
Parapleji	34	22,1%
Tetraplejik	75	50,3%
Epilepsi	70	47,0%
EEG Bulgusu	45	30,2%
Otizm	21	14,1%
DEHB	28	18,8%
Mental gerilik	105	70%

Tartışma: Serebral Palsi birinci motor nöron hasarına bağlı ortaya çıkmaktadır. Üst motor nöronlar hareketi başlatmada görevlidir ve aynı zamanda ikinci motor nöron işlevini düzenlemek için baskılama rolü bulunmaktadır. Üst motor nöronlarda hasarlanma sonucunda baskılama fonksiyonu bozulur, kortikospinal ve retikülospinal uyarılar azalır. Bu hasarlanma sonucunda üst ve alt motor nöronlar arasındaki denge bozulur ve üst motor nöron tarafından baskılama görevi yapılamayacağından hareket kontrolünde bozulma, hiperaktivite olduğunda kas tonusu ve derin tendon refleksleri (DTR) artma, hipoaktivite olması durumunda kas güçsüzlüğü meydana gelebilir ve bu durum çoğu kez spinal kord hasarı ya da ikinci motor nöron zedelenmesine ait flask paralizi ile karışabilir. Hipoaktivite genelde ileride hiperaktiviteye dönüşür, otonöregülasyon bozukluğu sonucunda ısı dengesi, solunum, yutma, çiğneme, bağırsak ve mesane işlevleri ile homeostaz bozulması gibi klinik durumlar çıkar (6)

SP'deki lezyonların özelliği ve yeri beyin gelişiminin dönemlerine bağlı olarak değişmektedir. Örneğin serebral iskemi intraterin 20. haftadan önce olmuşsa migrasyon anomalileri; 26–34. haftalarda olmuşsa periventriküler lökomalazi (PVL), 34–40. haftalarda olmuşsa fokal ya da multifokal serebral zedelenme görülür (7). SP'de motor sistem hasarı ile birlikte beyin diğer bölgelerinde de etkilenme olabileceğinden bu hastalığa mental retardasyon, epilepsi, gastrointestinal sistem problemleri, göz problemleri, solunum problemleri, konuşma ve beslenme bozuklukları gibi farklı sorunlar da tabloya eşlik

edebilmektedir. Motor kısıtlılıkların yanısıra epilepsi, psikiyatrik ve davranış problemleri sıklıkla eşlik eder. Bu nedenle SP'li çocukların izleniminin multidisipliner bir yaklaşımla yapılması gerekmektedir (8,9). idrar inkontinansı ve üriner sistem problemleri, iştme güçlüğü, davranış bozuklukları, uyku bozuklukları, ortopedik bozukluklar birçok patoloji eşlik edebilmektedir (10-14).

Çeşitli çalışmalarda serebral palsili çocukların ortalama yarısında epilepsi ve en az bir psikiyatrik problem eşlik edebileceği belirtilmiştir. Archana ve arkadaşlarının 2022 yılında yaptıkları bir çalışmada çocukların 79'unda (%26) nöbet mevcuttu. Çocukların %89,9'unda ilaca yanıt veren epilepsi, %10,1'inde ise dirençli epilepsi vardı (15). Bizim çalışmamızda epilepsi oranı daha yüksek saptanmış olup serebral palsili çocukların yaklaşık yarısında epilepsi mevcuttu. Bu oranın daha yüksek saptanmasının nedeni çalışmamızdaki serebral palsy olgularının büyük çoğunluğunun tetraplejik tipte daha ağır seyirli olması ve genellikle epilepsi tanısı ile çocuk nöroloji kontrol ve takiplerine başvuru oranlarının daha yüksek olmasıyla ilişkilendirilebilir.

Pahlman ve arkadaşlarının 2020 yılında 200 serebral palsili çocuk üzerinde yaptıkları bir çalışmada 90 çocuğa (%45) otizm, DEHB veya her ikisi, 59'una (%30) otizm, 60'ına (%30) DEHB tanısı konuldu. %51'inde mental gerilik mevcuttu. Üçte ikisinde otizm, DEHB ve/veya mental gerilik vardı (16). Otizmin/DEHB'nin en güçlü belirleyicisi zihinsel engelliliktir. Bizim çalışmamızda da benzer bulgular saptanmış olup serebral palsili çocukların takibinde epilepsi ve eşlik eden DEHB, otizm, mental gerilik gibi nöropsikiyatrik problemler açısından yakın takip ve izlem önem arz etmektedir.

Kaynaklar

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy. April 2006. Dev Med Child Neurol. 2007;p.109:8-14.
2. Yalçınkaya EY, Karaağaç F, Ayna AB, Öneş K. Serebral Palsili Çocuklarda Vücut Ağırlığı Persentili. Okmeydanı Tıp Dergisi. 2015;31(3):p.144-7.
3. Richards CL and Malouin F. Cerebral palsy: definition, assessment and rehabilitation. Handb Clin Neurol. 2013;111:p.183-95.
4. Odding E, Marij E, Roebroek, Stam H.J. The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. Disabil Rehabil. 2006;28(4):p.183-91.
5. Bruck I, Antoniuk SA, Spessatto A, Bem RS, Hausberger R, Pacheco CG. Epilepsy in children with cerebral palsy. Arq Neuropsiquiatr. 2001;59(1):p.35-9.
6. Yakut A. Serebral Palside Yeni Gelişmeler. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2008;4(4):127-38.
7. Ayten Yakut. Serebral Palsi. Çocuk Nörolojisi. Türkiye Çocuk Nörolojisi Derneği Ankara: Alp Ofset Matbaacılık, 2006;420-84.
8. Bax MC. Terminology and classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 1964;6(3):p.295-7.
9. Nelson KB, Grether JK. Causes of cerebral palsy. Curr Opin Pediatr. 1999;11(6):p.487-91.
10. Ertem D, Pehlivanoğlu E. Nörolojik sorunu olan çocuklarda beslenme. Klinik Pedatri 2009;4(3):36-43.
11. Duman Ö, İmad F, M, Kızılay F, Yücel İ, Balkan S, Haspolat Ş. Serebral palsili hastaların işlevsel kapasitelerine göre görme sorunlarının değerlendirilmesi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005;48:130-5.
12. Fitzgerald DA, Follett J, Asperen PPV. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy. Paediatr Res Rev 2009;10:18-24.
13. Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: Inciden
14. Iwasaki T,Takei K, Nakamura S, Hosoda N, Yokota Y, Ishii M. Secondary osteoporosis in long-term bedridden patients with cerebral palsy. Pediatr Int 2008;50:269-7.
15. K A, Saini L, Gunasekaran PK, Singh P, Sahu JK, Sankhyan N, Sharma R, Bhati A, Yadav J, Sharawat IK. The Profile of Epilepsy and its characteristics in Children with Cerebral Palsy. Seizure. 2022 Oct;101:190-196.
16. Pahlman M, Gillberg C, Himmelmann K. Autism and attention-deficit/hyperactivity disorder in children with cerebral palsy: high prevalence rates in a population-based study. Dev Med Child Neurol. 2021 Mar;63(3):320-327.

SS-005 Bildiri tam metin

Çocukluk Çağı Absans Epilepsisi: Üçüncü Basamak Bir Merkezde Elektro-Klinik Belirtiler, Tedavi Seçenekleri ve Sonuçlar

Nisa Simge Güleç¹, Elif Yüksel Karatoprak², Şeyma Sönmez Şahin²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Nörolojisi BD

Giriş: Çocukluk çağı absans epilepsisi yaygın bir pediatrik epilepsi sendromudur. Tüm çocukluk çağı epilepsilerinin yaklaşık %10-17'sini oluşturur ve sıklığı 100.000'de 8'dir. Kadın olmak ve nöbet öyküsü olan birinci derece akrabaya sahip olmak, risk faktörleri arasındadır. Farkındalık bozukluğu, dalma, göz kırpması, otomatizma olarak kendini gösterir ve hiperventilasyon ile tetiklenebilir. Nöbetlerin yaklaşık %25'i 4 saniyeden kısa sürer ve yaklaşık %10'u 20 saniyeden uzun sürer.

Amaç : Kliniğimizde absans epilepsisi olan çocukların elektro-klinik belirtilerini ve sonuçlarını değerlendirmek, bu sonuçların büyüme çağındaki çocukların gelişimindeki önemini vurgulamaktır.

Yöntemler: Bu retrospektif çalışmada, İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Nöroloji kliniğinde Çocukluk çağı absans epilepsisi tanılı hastaların dosyaları ve EEG kayıtları incelendi. Çalışmamıza Ocak 2016 ile Eylül 2023 tarihleri arasında tanı almış hastalar kabul edildi. Hastalarımızın, nöbetin başlangıç yaşları, belirtileri, elektro-klinik özellikleri, kullanılan ilaçları ve bu ilaçlara yanıtları incelendi.

Bulgular: Çalışmaya ortalama tanı yaşı $6.9 \pm 2,6$ yıl olan toplam 31 hasta dahil edildi; bunların %71'i kadındı ve yaklaşık %16.1'inde ailesinde epilepsi öyküsü vardı. Klinik özelliklerle ilgili olarak, tüm hastalarda dalma ve farkındalıkta bozulma görüldü; %90,3'ünde 1-20 arası nöbet vardı, %58 inde tanıda nöbet süresi 5 sn ve altında görüldü, yalnızca %3'ü 20sn üzerinde nöbet geçiriyordu ve %29'unda hiperventilasyon testi nöbetleri tetikledi. EEG bulgularına bakıldığında hastaların tamamında çift taraflı, simetrik ve senkron, düzenli 3 Hz diken-dalga kompleksleri şeklinde deşarjlar mevcuttu. Hastalarımızın hiçbirinde jeneralize başlangıçlı iktal deşarjlar görülmedi. Hastaların %90,3 ünde normal background aktivite görüldü. 11 hastada hiperventilasyon ile 4 hastada fotik stimülasyon ile eeg aktivitesi görüldü. EEG aktivitesi sırasında %61.3'ünde klinik nöbet görülmedi, %35,5 inde dalma, %1 inde dalma ve bilinç kaybı görüldü. %77.4' ünde tercih edilen ilaç olarak valproik asit kullanıldı. Hastalarımızın %80.6 sı monotetepi ile takip edildi. Klinik sonuçlarla ilgili olarak, %87.1'inin hastalığı klinik olarak kontrol altına alındı ve %83.8'i ilaç tedavisine başladıktan sonra EEG'si normale döndü. İzlemleri sırasında %79'unda tamamen iyileşme görüldü. Hastalarımızın takipleri şu anda devam etmektedir. %45,2 si 1-3 yıl içerisinde tam remisyona,%22,6 sı 5 yıl üzerinde tam remisyona girdi.

Sonuç: Bu çalışma çocukluk çağı absans epilepsisi olan hastaların elektro-klinik belirtilerini ve sonuçlarını tanımladı. Bu sonuçlarda görülüyor ki çocukluk çağı absans epilepsisi tek ilaç ile kontrol altına alınmaktadır. Ülkemizde etosuksimid kullanımında ki problemler nedeni ile Valproik asit tedavide ilk tercih edilen ilaçtır. Valproik asit tedavisine iyi yanıt mevcuttur.

SS-006 Bildiri tam metin

Çocukluk Çağının Primer Başağrılarına Eşlik Eden Psikiyatrik Semptomatolojinin Sıklığı ve Tedavilerinin Değerlendirilmesi

Fitnat Uluğ¹, Esra Çöp², Yahya Kemal Yavuz Güner¹

¹Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Ankara Dr.Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç: Baş ağrısı toplumda en sık karşılaşılan şikayetlerden biridir. International Headache Society (IHS) baş ağrılarını nedeni belirlenebilen baş ağrıları (sekonder), belirli bir neden bulunamayan baş ağrıları (primer) olarak iki ana grupta sınıflandırmaktadır (1). Primer baş ağrısı tanısı alan erişkinlerde anksiyete, depresyon gibi psikiyatrik semptomatolojinin eşlik edebildiği, bunlara yönelik tedavinin yararlı olabileceği gösterilmiştir (2,3,4,5). Çocukluk çağı primer baş ağrılarında da psikososyal faktörlerin rol oynayabileceği düşünülerek, olası psikopatolojilerin araştırılması ve tedavi edilmesi amacıyla tüm olguların, çocuk nöroloğu ve çocuk psikiyatristinin içinde olduğu multidisipliner ekiplerce izlenmesinin yararlı olacağı ve tedaviden yararlanımı artıracacağı düşünülmektedir (6,7).

Bu çalışmada primer baş ağrısı tanısı alan çocuklarda eşlik eden psikiyatrik semptomatolojinin sıklığının belirlenmesi ve tedavi yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çocuk Nöroloji Polikliniği'ne başağrısı yakınması ile başvuran, primer başağrısı tanısı konulan, yaşları 7 ve 17 arasında, okuduğunu anlama kapasitesi olan, 133 hasta çalışmaya alındı. Hastalara 'Çocuklar İçin Depresyon Ölçeği', 'STAI Durumluk Kaygı Ölçeği', 'STAI Sürekli Kaygı Ölçeği', 'Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği', 'Coopersmith Özsaygı Ölçeği' poliklinik şartlarında uygun bir odada doldurtuldu. Hastalar bir ay süreyle, başağrısının tipini belirlemek üzere başağrısı güncesi ile izlendi. Verilen testlerin sonuçları değerlendirilerek psikiyatrik patoloji düşünülen hastalar çocuk ve ergen psikiyatri uzmanı tarafından değerlendirildi, gerek görülen hastalara medikal tedavi başlandı.

Psikiyatrik sorunu olmayan ancak başağrısını başlatan bir neden bulunanlara, önerilerde bulunuldu; neden bulunamayan, ancak başağrısının yaşam kalitesini olumsuz derecede etkilediğine karar verilen hastalara profilaktik ilaç tedavisi başlandı (hastanın yaşına ve klinik durumuna göre amitriptilin veya valproik asit). Tüm hastalar 4 ay sonra yeniden değerlendirildi, daha önce verilen ölçekler yeniden verilerek yapılan tedavilerin sonuçları karşılaştırıldı. Çalışmada kontrol grubu kullanılmadı.

Bulgular: Çocuk Nöroloji Polikliniğine 15.12.2012-15.12.2013 tarihleri arasında baş ağrısı yakınması ile başvuran ve primer baş ağrısı tanısı alan, 7-17 yaş aralığında, okuduğunu anlayabilen, 133 hasta çalışma grubunu oluşturmuştur. Psikiyatrik değerlendirme için kullanılan ölçeklerinde bozukluk saptanan, Çocuk ve Ergen Psikiyatri Bölümüne yönlendirildiği halde gitmeyi reddeden ve/veya önerilen tedaviyi uygulamayan, takiplere gelmeyen 8 hasta çalışma dışı bırakılmış, çalışma 125 hasta ile tamamlanmıştır. Hastaların 37 (%29,6) si erkek, 88'i (%70,4) kız; yaş ortalaması 12,67 ± 2,439 yıldır. ICHD III tanı kriterlerine göre hastaların 65'i (%52) migren, 53'ü (% 42,4) GTBA'sı tanısı almıştır.

Psikiyatrik komorbiditeyi belirlemek amacıyla ölçekler uygulanmış, ölçeklerden aldıkları puanlara göre ölçek puanları bozuk olan hastalar Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı Uzmanı ile görüştürülmüş, psikiyatrik eş tanı almışlar, 23 (%18,4) hastada psikiyatrik komorbidite saptanmıştır. Psikiyatrik komorbidite saptanan hastaların % 47,8'i migren, %52,2'si GTBA tanısı almışlardır. (Tablo 1). Psikiyatrik komorbiditenin sıklığı ve çeşitliliği açısından iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır (p=0,35).

Tablo 1.Baş ağrısı tanılarına göre hastaların sosyodemografik özellikleri

	Migren		GTBA		Diğer		Toplam		P
	n	%	n	%	n	%	n	%	
Yaş									
7-9	9	13,8	6	11,3	0	0	15	12	0,773
10-13	28	43,1	27	50,9	4	57,1	59	47,2	
14-17	28	43,1	20	37,7	3	42,9	51	40,8	
Cinsiyet									
Kız	44	67,7	13	24,5	3	42,9	37	29,6	0,479
Erkek	21	32,3	40	75,5	4	57,1	88	70,4	
Kardeş sayısı									
Bir	3	4,6	5	9,4	0	0	8	6,9	0,576
İki	3	4,6	28	52,8	2	28,6	60	48	
Üç	23	35,4	14	26,4	3	42,9	40	32	
Dört ve üzeri	9	13,8	6	11,3	2	28,6	17	13,6	
Kaçıncı çocuk									
Birinci	22	33,8	17	32,1	2	28,6	41	32,8	0,559
İkinci	29	44,6	23	43,4	2	28,6	54	43,2	
Üçüncü	8	12,3	9	17	3	42,9	20	16	
Dördüncü ve üzeri	6	9,2	4	7,5	0	0	10	8	
Anne eğitim düzeyi									
İlkokul	38	58,5	25	47,2	5	71,4	68	54,4	0,849
Ortaokul	9	13,8	10	18,9	1	14,3	20	16	
Lise	14	21,5	14	26,4	1	14,3	29	23,2	
Üniversite	4	6,2	4	7,5	0	0	8	6,4	
Baba eğitim düzeyi									
İlkokul	11	16,9	8	15,1	3	42,9	22	17,6	0,520
Ortaokul	15	23,1	9	17	1	14,3	25	20	
Lise	27	41,5	24	45,3	3	42,9	54	43,2	
Üniversite	12	18,5	12	22,6	0	0	24	19,2	
Doğum şekli									
Normal	57	87,7	43	81,1	6	85,7	106	84,8	0,613
Sezeryan	8	12,3	10	18,9	1	14,3	19	15,2	

Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı Bölümüne yönlendirilen 23 hastanın dışında kalan, 102 hastanın, 5 tanesine (%5) amitriptilin, 1 tanesine (%0.8) valproik asit profilaksisi başlanmış, 96 (%94) hastaya, baş ağrısını başlatan nedenlerin ortadan kaldırılması ve ağrıyla baş etmesi konusunda önerilerde bulunulmuştur. Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı Bölümüne yönlendirilen ve psikiyatrik eş tanı alan hastaların 8'ine, önerileri ve psikiyatrik görüşmeyi içeren ilaçsız tedavi, 15'ine ilaç tedavisi (4'üne sertralin, 11'ine fluoksetin HCl) başlanmıştır.

Tanılarına uygun olarak tedavi alan ve ağrı ile baş etme önerilerini uygulayan 123 (%98.4) hastanın, 3 ay sonraki kontrollerinde şikayetlerinin %50 ve daha fazla azaldığı öğrenilmiştir. (Baş ağrısının sıklığında % 50 ve daha fazla azalmanın olması tedavi başarısı olarak kabul edildi). Yalnız 2 hastanın baş ağrısı şikayeti devam etmiş; bu iki hastanın psikiyatrik komorbiditesi olmayan ve profilaktik ilaç tedavisi önerilmeyen hastalar olduğu görülmüştür. Baş ağrısı tedavisinin başarısı yönünden, iki grup arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır.

Psikiyatrik komorbidite saptanan 23 hastaya 3 aylık tedavi sonrasında ölçekler yeniden doldurtulmuştur. ÇDÖ, Coopersmith Özsaygı ölçeği ile değerlendirilen genel benlik saygısı, sosyal benlik saygısı, aile ev benlik saygısı ve toplam benlik saygısı alt başlıklarının ortalama değerlerinde, olumlu yönde olmak üzere, istatistiksel olarak anlamlı değişiklik olduğu görülmüştür.

Tartışma: Primer baş ağrılarında eşlik eden psikiyatrik bozukluğun sıklığını Toros ve ark % 18 (8), Erermiş ve ark %53.3 (9) olarak bildirmektedirler. Yurt dışında yapılan çalışmalarda bu oran % 26-29,7 dir (10,11). Primer baş ağrıları ile birlikte sık görülen psikiyatrik rahatsızlıkların majör depresif bozukluk, anksiyete bozukluğu ve bipolar bozukluk olduğu bildirilmiştir (8,9,10-17). Toros ve ark. depresyon ve OKB (8); Margari ve Erermiş anksiyete bozukluğunun ön planda olduğunu bildirmiş-

lerdir (9,12). Çalışmamızda hastaların % 43,5'ünde belirlenen depresyon en sık rastlanan psikiyatrik bozukluktur. Takiben anksiyete bozukluğu (%6), sosyal fobi (%5), OKB (%4,3) ve konversif bozukluk (%4,3) belirlenmiştir.

Çocuklardaki psikiyatrik semptomatolojiyi değerlendirmede farklı metodlar kullanılmaktadır. Bunlar standardize edilmiş geçerlilik ve güvenilirlik çalışmaları yapılmış ölçeklerden oluşan ölçümsel metodlar ve DSM IV tanı kriterleri ve psikiyatrik görüşmeyi içeren kategorik yaklaşımlardır. Kategorik yaklaşım kullanılan çalışmalar daha az olup, Margari ve ark. kategorik ve ölçümsel yaklaşımı birlikte kullanmış (12), Erermiş yalnızca DSM-IV tanı kriterlerini içeren kategorik yaklaşımla hastalara psikiyatrik tanıları vermiştir (9). Her iki yaklaşımın birlikte kullanıldığı çalışma sayısının kısıtlı olması, ölçümsel ve kategorik yaklaşımın birlikte kullanıldığı bu çalışmanın değerini artırdığını ve kullandığımız ölçeklerin psikiyatrik rahatsızlıkları tanımada güvenilirliğini desteklediği kanısındayız.

Sık ve yineleyen baş ağrılarının çocukların sosyal ve okul ilişkilerinde bozulma, okul başarısında azalma, okul sorunları, ev ödevini yaparken daha fazla zaman harcamasına, anksiyete ve depresyona neden olduğu; bu durumun çocuğun yaşam kalitesini bozduğu bilinmektedir (26). Primer baş ağrısı olan hastalarda yüksek oranda psikopatolojik sorunların saptanması nedeniyle, yalnızca baş ağrısının tedavisine odaklanmak yerine, kognitif, emosyonel, davranış sorunlarının da üzerinde durulması önem kazanmaktadır (12, 18, 19).

Çalışmanın sonuçları, çocukluk çağıının primer baş ağrılarında eşlik eden psikiyatrik semptomatolojinin sıklığının yüksek olduğu ve eş psikiyatrik semptomatolojiye yönelik verilen tedavilerin baş ağrısı tedavisinde de etkin olduğunu belirten çalışmaları desteklemektedir. Ayrıca bu grup hastaların psikiyatrik semptomatoloji yönünden ön değerlendirmesinde ölçeklerin uygulanması, sonuçlarına göre hastaların Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı bölümünce değerlendirilerek tedavilerin yönlendirilmesi kolay ve güvenilir bulunmuştur. Yapılacak çalışmalar bu konuya daha fazla açıklık getirecektir.

Kaynaklar

1. International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgia and facial pain. Cephalalgia 1988;8:1-96.
2. Hansen JS, Bendtsen L, Jensen R (2007). Predictors of treatment outcome in headache patients with the Millon Clinical Multiaxial Inventory III (MCMI-III). Journal Headache Pain 8:28-34.
3. Sauro KM, Becker WJ. Multidisciplinary treatment for headache in the Canadian healthcare setting. Can J Neurol Sci. 2008;35(1): 46-56.
4. Öyekçin DG, Sarıkaya Ö, Duraklı M, Erol Almla. Baş ağrısı tipi ile psikiyatrik eş tanı, depresyon ve anksiyete düzeyleri arasındaki ilişkinin incelenmesi. Anadolu Psikiyatri Dergisi 2007; 8:281-286.
5. Cephalalgia 33(9) 629-808The International Classification of Headache Disorders,3rd edition.
6. Sieberg CB, Huguet A, Baeyer CL, Seshia SS. Psychological Interventions for headache in children and adolescents. Can J. Neurol. Sci. 2012; 39: 26-34.
7. Kabbouche MA, Powers SW, Vockell AL, et al. Outcome of a multidisciplinary approach to pediatric migraine at 1, 2, and 5 years. Headache. 2005 Nov-Dec;45(10):1298-303.
8. Toros F, Özge A, Kütük MÖ, Kaleağası H, Kanık A, Temel GÖ. The contribution of youth self-report in the diagnosis of psychiatric comorbidity of juvenile primary headache disorders. Journal of Neurological Sciences(Turkish) 27:(2)#23; 127-138, 2010.
9. Erermiş S, Büküşoğlu N, Tütüncüoğlu S, Oksel F. Çocukluk çağı baş ağrılarının psikososyal açıdan değerlendirilmesi. Ege Tıp Dergisi 40(1): 23-26, 2001.
10. Bozdağ Ş. Çocukluk çağı baş ağrıları (Tıpta Uzmanlık Tezi). Elazığ: Fırat Üniversitesi; 2007.
11. Pakalnis A, Gibson J and Colvin A. Comorbidity of psychiatric and behavioral disorders in pediatric migraine. Headache 2005; 45: 590-596.
12. Margari F, Lucarelli E, Craig F, Petruzzelli MG, Lecce PA, Margaria L. Psychopathology in children and adolescents with primary headaches: Categorical and dimensional approaches. Cephalalgia 33(16) 1311-1318, 2013.

13. Mazzone L, Vitiello B, Incorpora G & Mazzone D. Behavioural and temperamental characteristics of children and adolescents suffering from primary headache. *Cephalalgia*, 26:194–201, 2006.
14. Teber S, Yılmaz S, Bilgiç Ayhan, Deda Gülhis, Kılıç HZ. Migren ve gerilim tipi baş ağrısı tanısı alan çocuk ve ergenlerde emosyonel problemler. *Çocuk Dergisi* 2006, 6(1); 33-38, Ref: 22.
15. Boardman HF, Thomas E, Millson DS, Croft PR. Psychological, sleep, lifestyle, and comorbid associations with headache. *Headache*, 45:657-669, 2005.
16. Breslau N. Psychiatry comorbidity in migraine. *Headache*, 18 (Suppl. 22):56–61, 1998.
17. Radat F, Creac'h C, Swendsen J, et al. Psychiatric comorbidity in the evolution from migraine to medication overuse headache. *Cephalalgia*, 25:519-522, 2005.
18. Trautmann E, Lackschewitz H & B Kröner-Herwig. Psychological treatment of recurrent headache in children and adolescents – a meta-analysis. *Cephalalgia* 2006; 26:1411–1426.
19. Sieberg CB, Huguet A, Baeyer CL, Seshia SS. Psychological interventions for headache in children and adolescents. *Can. J. Neurol. Sci.* 2012; 39: 26-34.

SS-007 Bildiri tam metin

Tüberoskleroz Kompleksi Olgularının Klinik ve Demografik ÖzellikleriSevde Nur Türker¹, Arife Derda Yücel Şen¹, Coşkun Yazar¹, Kürşat Bora Çarman¹¹ Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi, Eskişehir

Giriş: Tüberoskleroz kompleksi; başlıca deri, beyin, göz, böbrek ve kalp olmak üzere çok sayıda organda hamartamatöz lezyonlarla karakterize otozomal dominant kalıtmımlı nörokutanöz bir hastalıktır.

Gereç ve Yöntem: Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı'nda takip edilen tüberoskleroz tanılı 30 çocuk hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Tüm hastaların öyküleri, klinik, laboratuvar ve demografik verileri geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Çalışma popülasyonu 15 kız (%50) ve 15 erkekten (%50) oluşuyordu. Ortalama izlem süresi 68,4±48,7 ay olan hastaların ortalama başvuru yaşı 69±52,7 ay idi. 7 (%23,3) hastada ailede tüberoskleroz öyküsü mevcuttu. Hastaların tanı almadan önce çocuk nörolojisi kliniğine başvuru şikayetlerine bakıldığında; 22 (%73,3) hastanın nöbet geçirme, 6 (%20) hastanın hipopigmente döküntü, 1 (%3,3) hastanın intrakardiyak kitle ve 1 (%3,3) hastanın ailede tüberoskleroz öyküsü olması nedeni ile başvurduğu görüldü. 2 (%6,6) hastada genetik tanı yöntemleri ile patolojik genler gösterildi. Tanı alan 26 (%86,6) hastada hipomelanotik maküller, 19 (%63,3) hastada "konfeti benzeri" maküller, 17 (%56,6) hastada anjiofibromatöz plaklar, 5 (%16,6) hastada shagreen yaması, 5 (%16,6) hastada çoklu retinal hamartomlar, 2 (%6,6) hastada periungual fibroidler mevcuttu. Hastalığın diğer bulguları arasında; subependimal nodül 27 (%90) hastada, kortikal displazi 15 (%50) hastada, subependimal dev hücreli astrositom 9 (%30) hastada, kardiyak rabdomiyom 8 (%26,6) hastada, anjiyomiyolipom 6 (%20) hastada mevcuttu. Bizim hastalarımızda lenfanjiyoleiyomyomatozis saptanmadı.

Tartışma: Hastalığın bulguları yaşla değişkenlik göstermekle birlikte asemptomatik cilt bulgularından, epileptik nöbetler ve intrakardiyak kitleye kadar geniş bir semptom yelpazesi ile karşımıza çıkabilir. Bu nedenle tanı alma yaşı bazı vakalarda geç olabilmektedir. Bizim çalışmamızda yenidoğan döneminde tanı alan hasta olduğu gibi, 16 yaşında nöbet geçirme ile başvurarak tanı konulan hasta da mevcuttu. TSC'un sıklıkla ilk bulgusu olan hipopigmente maküller, hastaların %60-97'inde bulunur. Doğumda veya süt çocuğu döneminde vücudun farklı bölgelerinde ortaya çıkabilir. Kirli beyaz renkli, 1-3 cm ebatlarda izlenen lezyonlar wood ışığında, normal deri renginden daha açık hipopigmente alanlar olarak görülür. Çalışmamızda literatürde bildirilen oranlarla uyumlu olarak 26 olgumuzda hipopigmente deri lezyonları vardı, sadece 6 olgumuz bu lezyonların araştırılması için başvurmuştu.

Fasiyal anjiofibrom TSC' nin en karakteristik deri lezyonudur. Hastaların %50-75'inde 3-10 yaşları arasında ortaya çıkar. Puberteye kadar sayıları ve büyüklükleri artar ve sonra değişmeden kalırlar. Yüzeyi düz, sert, 1-10 mm çaplarda, küme oluşturan, simetrik yerleşimli, parlak kırmızı kahverengi telenjektatik papüllerdir. Çalışmamızda, literatürde bildirilen oranlarla uyumlu olacak şekilde 17 olguda anjiofibromatöz plaklar saptadık.

Shagreen patch olarak bilinen bağ dokusu nevüsleri, TSC' lu hastalarda daha nadir olarak görülür. Genellikle yaşamın ilk 10 yılı içinde lumbosakral bölgede oluşurlar. Değişik büyüklükte, deriden kabarık, kenarları düzensiz, deri renginde veya sarımsı kahverengi renkte, kaldırım taşı görünümünde soliter plak lezyonlardır. Bizim çalışmamızda, 5 olguda shagreen yaması saptadık.

Periungual fibromlar; el ve ayak tırnak katlantılarında düz, sert, boynuzsu, deri renginde, 5-10 mm uzunlukta, asemptomatik tümörlerdir. Genellikle pubertede veya puberteden sonra ortaya çıkarlar. Çalışmamızda sadece 2 olguda periungual fibromlar mevcuttu.

Diğer deri bulguları sık görülmemekle birlikte tanıda yardımcıdır. Bizim hastalarımızda oral mukoza, diş ve saç yapısı doğaldı.

TSC' de beyin lezyonları ve psikiyatrik/davranış bozuklukları en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Çalışmamızda, literatürde bildirilen oranlarla uyumlu şekilde subependimal nodül 27 hastada, kortikal displazi 15 hastada, subependimal dev hücreli astrositom 9 hastada saptandı.

Bu lezyonların sonucunda epilepsi hastaların %80-90' ında gelişen en sık nörolojik semptomdur.Epilepsi genellikle ilk yaş içerisinde başlar ve en sık fokal nöbetler ile infantil spazm görülür. Çalışmamızda takip edildikleri süre içerisinde 24 hasta epilepsi tanısı aldı.

TSC' de görülebilen retinal gliomlar optik sinir hamartomlarıdır. Retinal gliomlar vakaların % 40-50' sinde görülür. Bizim çalışmamızda 5 hastada çoklu retinal hamartomlar mevcuttu. Literatürden daha az olarak saptanması, hastaların düzenli göz incelemelerinin zaman zaman aksaması nedeniyle olabilir.Böbrek hamartomları, anjiomyolipom olarak bilinir ve hemen hemen TSC için spesifiktir. Hastaların % 50-80' inde görülür. TSC' lu çocuklar düzenli olarak böbrek incelemesinden geçirilmelidir. Çalışmamızda, 6 olguda anjiomyolipom mevcuttu. Literatüre göre düşük oranda saptanmasının sebebi böbrek bulgularının genel olarak 10 yaşından sonra görülmesi olabilir.

TSC' un başlıca kalp bulgusu olan rabdomiyomlar; yenidoğan döneminde tuberosklerozun diğer klinik bulguları olmasa bile hastalığın tanınmasını sağlayabilmektedir. Bizim çalışmamızda 8 hastada kardiyak rabdomiyom saptanmıştı ve rutin kontroller sırasında saptanan asemptomatik lezyonlardı. Ayrıca bir hastamızda yenidoğan döneminde yapılan EKO incelemesi esnasında intrakardiyak kitle saptanmış ve tanı almıştı.

TSC' da tanı klinik özelliklere dayanır ve prognoz klinik tablonun şiddetine bağlıdır. Tedavi semptomatiktir. Fasiyal lezyonlar için laser, dermabrazyon, kriyoterapi kullanılabilir. Tüm bu metodlar kısa süreli düzelmeler sağlayabilir ama rekürrensler sıktır. TSC en sık rastlanan nörokutanöz hastalıklardan biri olmasına ve erken yaşlarda bulgu vermesine rağmen, ülkemizde tanı koyma yaşı adölesan döneme kadar uzayabilmektedir. Hastayla ilk karşılaşan hekimin yapacağı dikkatli bir dermatolojik muayene, birçok sistemi etkileyebilen hastalığa erken tanı konulmasının yanı sıra, ailenin de konuyla ilgili genetik danışmanlık almasına olanak tanıyacaktır.

Sonuç: Tüberskleroz en sık rastlanan nörokutanöz hastalıklardan biridir. Hastalar en sık nöbet ve karakteristik cilt bulguları ile başvurması nedeniyle, cilt muayenesinin önemini bir kez daha vurgulamak istiyoruz.

SS-008 Bildiri tam metin

Febril Konvülsiyona Neden Olan İnfluenza Virusu ve Diğer Solunum Yolu Virüslerinin Klinik, Demografik ve Laboratuvar Özelliklerinin Karşılaştırılması

Emine Erdemsiz¹, İzem Sevi Karabıyık¹, Gamze Özgürhan¹

¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Özet: Febril konvülsiyonların etyolojisinde viral enfeksiyonlar (özellikle influenza, rsv, adenovirus, covid-19 virüsleri) büyük bir kısmı oluşturmaktadır.

Bu çalışmada Ocak 2020 ve Ocak 2023 içerisinde İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servise başvurarak febril konvülsiyon tanısı alan 6 ay-5 yaş arasındaki çocuklarda influenza ve diğer üst solunum yolu virüslerinin görülme durumu retrospektif olarak incelenmiş, bu virüslerin görüldüğü hasta popülasyonlarında geliş ateşi, nöbet ateşi, siyanoz varlığı, febril konvülsiyonun tipi, benzodiyazepin kullanımı, önceden geçirilen ve ailede bulunan febril konvülsiyon varlığı, tam kan sayımı ve crp değerleri, acilde kalış süresi ve taburculuk şekli parametreleri incelenmesi amaçlanmıştır.

Febril konvülsiyon geçiren toplam 409 hasta bulunmakta iken bunların yalnızca 285 hastadan viral parametre taranmıştır. Alınan testler içerisinde hastalardan %15.4 İnfluenza pozitif, %9.4 diğer üst solunum yolu virüsleri pozitif saptanmıştır.

Febril konvülsiyon geçiren çocuklarda İnfluenza A en çok pozitif saptanan viral etken olmuştur. Buna karşın influenza ve diğer solunum virüslerine bağlı febril konvülsiyonun klinik bulguları ve sonuçları arasında belirgin farklılık görülmemiştir. Ancak hasta sayısının daha fazla olduğu ve nöbet anına ait verilerin daha ayrıntılı bir şekilde kaydedildiği prospektif nitelikte çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: İnfluenza, febril konvülsiyon, adenovirus, corona virus

Giriş ve Amaç: Febril Konvülsiyonların etyolojisi genellikle multifaktöriyeldir, en sık nedenler olarak yüksek ateş, enfeksiyonlar, genetik yatkınlık gösterilebilir. Enfeksiyonlar içerisinde ise viral enfeksiyonlar yer almakta ve bakteriyel enfeksiyonlardan daha sık gözlemlenmektedir. (Elmas & Tabanlı, 2016) Viral enfeksiyonlar içerisinde febril konvülsiyona en sık neden olduğu bilinen virüsler influenza, HHV-6, adenovirüs, respiratuarsinsityal virüs, parainfluenza yer almaktadır. (Kwong et al., 2006)

İnfluenza virüsü klinik olarak kendini ateş, farenjit, baş ağrısı, öksürük, miyalji gibi bir çok klinik formda gösterebilir (Nayak et al., 2021) . İnfluenza virüsü komplikasyon olarak ise febril-afebril nöbetler, ensefalopati, akut nekrotizan ensefalopati, menenjit, myelit, Reye Sendromu ve Guillain-Barre Sendromu gibi birçok nörolojik komplikasyona sebep olabilmektedir, nöbetler bu virüsün en sık komplikasyonlarından biri olmakla beraber genellikle ateşli nöbetler olarak ortaya çıkarlar (Han & Han, 2021).

İnfluenza, febril konvülsiyon geçiren hastalarda en sık saptanan viral etkidir (Huber et al., 2011) . Parainfluenza, RSV, adenovirüs, coronavirus gibi diğer üst solunum yolu virüsleri de febril konvülsiyonlara neden olmaktadır. Bu çalışma ile influenzaya bağlı febril konvülsiyon geçiren hasta gurubu ile diğer viral etkenlere bağlı febril konvülsiyon geçiren hasta gurubu arasındaki klinik, demografik ve laboratuvar veri farklılıklarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metod: Çalışma Grubu: Bu çalışmada Ocak 2020 ve Ocak 2023 içerisinde İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servise başvurarak febril konvülsiyon tanısı alan 6 ay-5 yaş arasındaki çocuklarda influenza ve diğer üst solunum yolu virüslerinin görülme durumu retrospektif olarak incelendi. Bu virüslerin tespit edildiği ve edilemediği hasta popülasyonlarında geliş ateşi, nöbet ateşi, siyanoz varlığı, febril konvülsiyonun tipi, benzodiyazepin kullanımı, önceden geçirilen ve ailede bulunan febril konvülsiyon varlığı, tam kan sayımı ve crp değerleri, acilde kalış süresi ve taburculuk şekli parametreleri kaydedildi.

Hasta popülasyonu belirlenirken 6 ay-5 yaş arası, herhangi bir merkezi sinir sistemi enfeksiyonu, elektrolit imbalansı, altta yatan nörolojik veya metabolik hastalığı olmayan hastalar gruba dahil edildi.

Viral Tanımlama: Çalışmamız influenza pozitif, diğer viral etkenler pozitif ve taranıp negatif saptanan gruplardan oluşmaktadır. Birinci grupta influenza pozitif olan hastalar, ikinci grupta ise diğer viral etkenler olarak respiratuar sinsityal virüs, adenovirüs ve coronavirüs'den herhangi biri pozitif olan hastalar ve üçüncü grupta ise tarama yapıp negatif saptanan hastalar bulunmaktadır.

İnfluenza, respiratuarsinsityal ve adenovirüsünün saptanması için laboratuvarında test çubuğuna alınmış nazofarengeal swab ve nazal aspirat örnekleri 'sandwich immundetection yöntemi' kullanılarak incelenmiştir.

Alınan coronavirüs örnekleri ise sürüntü çubuğuna alınarak laboratuvarında 'Polimeraz Zincir Reaksiyonu (PCR)' yöntemi ile incelenmiştir

İstatistiksel Yöntemler: İstatistiksel analizler SPSS adlı paket kullanılarak yapıldı. Bulguların yorumlanmasında frekans tabloları ve tanımlayıcı istatistikler kullanıldı.

Parametrik yöntemlere uygun şekilde, iki bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında "Independent Sample-t" test (t-tablo değeri) yöntemi kullanıldı. Parametrik olmayan yöntemlere uygun şekilde, iki bağımsız grubun ölçüm değerleriyle karşılaştırılmasında "Mann-Whitney U" test (Z-tablo değeri) yöntemi kullanıldı. İki nitel değişkenin birbiriyle ilişkilerinin incelenmesinde "Pearson-x²" çapraz tabloları kullanıldı. İnfluenza risk durumunu etkileyen faktörlerin belirlenmesinde "Binary (ikili) Lojistik Regresyon: Bacward LR metodu" kullanıldı.

Bulgular: Toplamda febril konvülziyon geçiren 409 hasta bulunurken 1-2 yaş arasındaki çocuklar bu popülasyondaki en büyük çoğunluğu (%38) oluşturmaktadır. Tüm popülasyonda alınan viral testlerde %26 pozitiflik saptanmış olup İnfluenza A (%15,4) en çok pozitif saptanan virüsdür, ikinci sırada ise covid-19 (%4,6) bulunmaktadır.

İnfluenza pozitif olan 44 kişinin %68,2'i erkekti. İnfluenza pozitiflik durumu ile cinsiyet arasında anlamlı fark tespit edilmiş olup erkek cinsiyette kadın cinsiyetten daha sık görülmektedir.

İnfluenza durumu ile febril konvülziyon tipi, benzodiyazepin kullanımı, fizik muayene bulgusu, siyanoz varlığı, daha önce geçirilmiş FK, ailede FK öyküsü ve taburculuk durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmamıştır. İnfluenza pozitif olan hastaların %89.4 oranında basit, %10.6 komplike febril konvülziyon saptandı.

Viral parametreler ile tablodaki değişkenler arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmamıştır (p>0,05).

Gruplara göre CRP değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık tespit edilmiştir ($\chi^2=8,663$; **p=0,013**). Anlamlı farkın hangi gruptan kaynaklandığını tespit etmek için yapılan Bonferroni düzeltmeli ikili karşılaştırmalar sonucunda; grup 1, grup 2 ve grup 3 arasında anlamlı farklılık tespit edilmiştir. İnfluenza pozitif olan grup 1 hasta grubunun CRP değerleri, grup 2 ve grup 3 olanlara göre anlamlı düzeyde daha düşük olduğu belirlenmiştir.

Gruplara göre lökosit değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık tespit edilmiştir ($\chi^2=7,412$; **p=0,025**). Anlamlı farkın hangi gruptan kaynaklandığını tespit etmek için yapılan Bonferroni düzeltmeli ikili karşılaştırmalar sonucunda; grup 1 ile grup 3 arasında anlamlı farklılık tespit edilmiştir. İnfluenza pozitif olanların (grup 1) lökosit değerleri, grup 2 ve grup 3 olanlara göre anlamlı düzeyde daha düşük olduğu belirlenmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak, çalışmaya dahil edilen virüsler içerisinde febril konvülziyona yol açan en sık viral etken İnfluenza olarak saptandı. İnfluenza ilişkili nöbetlerin diğer viral etkenlere bağlı gelişen konvülziyonlardan farklı olup olmadığının tespiti, halk sağlığının önemli bir parçası olan aşılmasının var olması nedeniyle önem arz etmektedir. Bu nedenle; daha geniş popülasyonda gerçekleştirilecek, nöbet bilgi kayıtlarının ayrıntılı tutulduğu ve klinik sonuçların daha yakından takip edildiği prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar:

- Chiu, S. S., Catherine, ;, Tse, Y. C., Lau, Y. L., Peiris, M., & Dphil, F. (2001). *Influenza A Infection Is an Important Cause of Febrile Seizures*.
- Chung, B., & Wong, V. (2007). Relationship between five common viruses and febrile seizure in children. *Archives of Disease in Childhood*, 92(7), 589–593.
- Elmas, B., & Tabanlı, G. (2016). Approach to Febrile Convulsion. *Sakarya Medical Journal*, 6(4), 254–261.
- Han, J. Y., & Han, S. B. (2021). Seizures related to influenza in pediatric patients: A comparison with seizures associated with other respiratory viral infections. *Journal of Clinical Medicine*, 10(14).
- Hara, K., Tanabe, T., Aomatsu, T., Inoue, N., Tamaki, H., Okamoto, N., Okasora, K., Morimoto, T., & Tamai, H. (2007). Febrile seizures associated with influenza A. *Brain and Development*, 29(1), 30–38.
- Huber, B. M., Trck, J., Eich, G., & Goetschel, P. (2011). Febrile seizures in children during the influenza A (H1N1) pandemic 2009/2010. In *Klinische Padiatrie* (Vol. 223, Issue 7, pp. 438–439).
- Kwong, K. L., Lam, S. Y., Que, T. L., & Wong, S. N. (2006). Influenza A and Febrile Seizures in Childhood. *Pediatric Neurology*, 35(6), 395–399.
- Leung, A. K. C., Hon, K. L., & Leung, T. N. H. (2018). Febrile seizures: An overview. In *Drugs in Context* (Vol. 7). Bioexcel Publishing LTD.
- Millichap, J. G., & Millichap, J. J. (2015). *Influenza Virus and Febrile Convulsions*.
- Nayak, J., Hoy, G., & Gordon, A. (2021). Influenza in children. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 11(1), 1–17.
- Rudolph, H., Gress, K., Weiss, C., Schrotten, H., Adams, O., & Tenenbaum, T. (2021). General characteristics of children with single-and co-infections and febrile seizures with a main focus on respiratory pathogens: Preliminary results. *Pathogens*, 10(8).
- Smith, D. K., Sadler, K. P., & Benedum, M. (2019). Febrile Seizures: Risks, Evaluation, and Prognosis. *American Family Physician*, 99(7), 445–450.
- Van Zeijl, J. H., Mullaart, R. A., Borm, G. F., & Galama, J. M. D. (2004). Recurrence of febrile seizures in the respiratory season is associated with influenza A. *Journal of Pediatrics*, 145(6), 800–805.
- Yu, M. K. L., Leung, C. P. P., Wong, W. H. S., Ho, A. C. C., Chiu, A. T. G., Zhi, H. H., Chan, G. C. F., & Chan, S. H. S. (2022). Clinical Spectrum and Burden of Influenza-Associated Neurological Complications in Hospitalised Paediatric Patients. *Frontiers in Pediatrics*, 9.

SS-009 Bildiri tam metin

Pediyatrik Guillain Barre Sendromunda Klinik ve Demografik Özellikler

Simay Armağan Yalvaç¹, Arife Derda Yücel Şen², Coşkun Yazar², Kürşat Bora Çarman²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji BD

Giriş: Guillain-Barre Sendromu (GBS) genellikle ilerleyici flask paralizi ve derin tendon refleksi azalması ile giden, yaygın duysal, motor ve otonomik semptomlarla karakterize edinsel akut poliradikülönöropatidir. GBS'nin etyopatolojisi tam olarak bilinmemesine rağmen periferik sinirlere karşı gelişen immun reaksiyonlar sonucu meydana geldiğine inanılır. GBS'nin yıllık insidansı çalışmalarda dünyada 100 binde 1-4 arasındadır. GBS'nin en sık karşılaşılan (%90) tipi *akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropatidir (AIDP)*. Diğer alt tipleri sırasıyla; *akut motor aksonal nöropati (AMAN)*, *akut motor-sensoriyel nöropati (AMSAN)*, *Miller Fisher Sendromu (MFS)*, *akut pandisotonomi* ve *akut duysal nöronopatidir*. GBS genellikle iyi prognozlu bir hastalık olup, hastaların %90'ı bir yıl içinde tamamen ya da hafif bir nörolojik defisitle iyileşir.

Destekleyici tedavi: Guillain-Barre Sendromunun seyrinde solunum yetersizliği, otonom bozukluklar gibi yaşamı tehdit edebilecek birçok durum ortaya çıkması nedeniyle erken mobilizasyon, fizik tedavi, konuşma terapisi rehabilitasyon sürecinin en önemli aşamaları olarak karşımıza çıkmaktadır.

İntravenöz immunglobulin (İVİG)/ Plazmaferez :

- İntravenöz immunglobulin 2-5 gün içinde toplam 2 g/kg olarak uygulanır.
- Çocuklarda İVİG tedavisi, kolay uygulanabilirlik ve daha az komplikasyon nedeniyle daha çok tercih edilmektedir .
- Plazma değişimi ile diyalizde olduğu gibi bir makine yardımıyla plazmada dolaşan ve hastalığa neden olduğu düşünülen immün faktörler temizlenir.

Amaç: Bu çalışmada Guillain Barre Sendromu tanısı ile izlenen hastaların klinik, laboratuvar, radyolojik ve elektrofizyolojik bulgularının ve izlem sonuçlarının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: 2015-2023 yılları arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim dalında Guillain Barre Sendromu tanısı almış 38 hasta değerlendirildi. Hastaların demografik verileri, klinik, laboratuvar, radyolojik ve elektrofizyolojik bulguları, tedavi ve izlem sonuçları retrospektif olarak incelendi. Hastaların değerlendirmesinde Hughes skalası kullanıldı.

Bulgular: Hastaların 23'si erkek 15'i kız (erkek/kız oranı: 1,53) idi. Yaş aralığı 107,7±60,2 ay idi. Hastaların ortalama takip süresi 13,6±12,4 ay idi. Hastaların 16'sında (%42) enfeksiyon öyküsü vardı. Hastalığın görülme sıklığı ilkbahar mevsiminde daha fazlaydı. Başvuru sırasında 33 hastanın (%84,6) derin tendon refleksleri alınamıyordu. Hastaların elektromiyografi incelemesinde 31 hastada (%81,5) akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropati bulguları mevcuttu. Hastaların tamamı intravenöz immunglobulin tedavisi almış, 2 hastada (%5,2) ek olarak plazmaferez uygulanmıştı. İzlemde 9 hastada (%23,1) sekelli iyileşme görülmüş, bir hastada ise hastalık tekrarlamıştı. Çalışmaya alınan hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Çalışmaya dahil edilen hastaların demografik özellikleri

Cinsiyet, n (%)	Erkek : 23 (% 60,52) Kız : 15 (%39,48)
Başvuru yaşı(ay)	107±60,2
Tanı öncesi enfeksiyon öyküsü, n (%)	16 (%42)
Başvuruda derin tendon reflekslerinde yanıtızlık, n (%)	33 (%84,6)
EMG'de akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropati bulgusu, n (%)	31 (%81,5)
İntravenöz immünglobulin tedavisi verilmesi, n (%)	38 (%100)
Plazmaferez uygulanması, n (%)	2 (%5,2)
Relaps görülmesi, n (%)	1 (%2,63)

Tartışma: GBS otoimmün bir hastalıktır. Bazı çalışmalar GBS de cinsiyet farkı olmadığını bildirmiş olmasına karşın¹ çalışmamızda da olduğu gibi birçok çalışmada insidansının erkeklerde daha yüksek olduğu bildirilmiştir(E/K=1,53). Birçok çalışmaya göre GBS sporadik bir hastalıktır ve mevsimsel bir kümelenme göstermez. Bazı çalışmalarda ilkbaharda vaka sayısı daha fazla bildirilmekle birlikte az sayıda çalışmada² istatistiksel olarak anlamlı bir mevsimsel eğilim tespit edilmiştir. Önceki çalışmalarda son 6 hafta içinde öncül enfeksiyon oranı %40-70 arasında bildirilmiştir³. Bizim çalışmamızda da önceki çalışmalarla uyumlu bir şekilde ÜSYE ve gastroenterit olmak üzere hastaların % 42'sinde öncül enfeksiyon mevcuttu. Ayrıca bazı çalışmalarda aşı, cerrahi işlemler ve stres olaylarında GBS için öncül olaylar olabileceğini bildiren çalışmalar mevcuttur⁴. GBS genellikle iyi prognozlu bir hastalıktır, hastaların çoğu ya tamamen yada çok hafif motor kayıp ile düzelmektedir. Çeşitli çalışmalarda GBS'li hastaların %62-92'sinde tam fonksiyonel iyileşme geliştiği bildirilmiştir⁵. En sık karşılaşılan klinik alt tip AIDP olup çalışmamızda da en sık alt tip olarak tespit edilmiştir.

Sonuç: Guillain-Barre sendromu, dünya çapında akut flask paralizinin en yaygın nedenidir. Akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropati en sık görülen alt tipidir. Guillain-Barre sendromlu hastaların çoğu immünoterapi ile iyi sonuç verir, ancak önemli bir kısmında sekel kalabilir.

Anahtar Sözcükler: Çocuk, Guillain-Barre Sendromu, akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropati

Kaynakça

- 1-) Soysal A, Aysal F, Caliskan B. Clinico-electrophysiological findings and prognosis of Guillain-Barre´ syndrome 10 years experience. *Acta. Neurol Scand* 2011;123:181–186
- 2-) Gazioğlu S, Tomak T, Boz C. Guillain-BarreSendromunda Klinik Özellikler ve Prognoz. *J Neurol Sci [Turk]* 2013;34:124-134.
- 3-) Cuadrado JI, de Pedro Cuesta J, Ara JR, et al. GuillainBarré syndrome in Spain, 1985–1997: epidemiological and public health view. *Eur Neurol* 2001;46:83–91.
- 4-) Gensicke H, Datta AN, Dill P, et al. Increased incidence of Guillain–Barre syndrome after surgery. *Eur J Neurol* 2012;19:1239–1244.
- 5-) Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics* 2007;38:10–17.

SS-010 Bildiri tam metin

Covid-19 ile İlişkili Multisistem İnflamatuar Sendromda FCGR2A Gen Polimorfizminin Araştırılması

Esra Küçük¹, Necdet Kuyucu¹, Derya Duman¹, Sevcan Tuğ Bozdoğan², Edanur Yeşil¹, Derya Karpuz¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Balcalı Hastanesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Giriş ve Amaç: COVID-19 pandemi sürecinde çocuklarda ciddi inflamatuvar belirtilerin görüldüğü yeni bir klinik tablo rapor edilmiştir. COVID-19 enfeksiyonu geçiren veya maruziyet öyküsü olan çocuklar ciddi inflamatuvar belirtiler ile sağlık kurumlarına başvurmuştur. Hastalıkları Önleme ve Kontrolü Merkezi (The Centers for Disease Control and Prevention-CDC) bu yeni klinik tabloyu MIS-C olarak tanımlamıştır. MIS-C bildirilen çocukların SARS-CoV-2 Polimeraz Zincir Reaksiyonu (Polimerase Chain Reaction - PCR) pozitifliği veya serolojik testler ile COVID-19 enfeksiyonu ile ilişkilendirildiği belirtilmiştir.

MIS-C tanımı; 21 yaşından küçük ateş, inflamasyon laboratuvar bulguları, hastanede izlem gerektirecek ciddi hastalık tablosu, çoklu organ (iki veya daha fazla) tutulumları olan (kardiyak, renal, solunum, hematolojik, GİS, dermatolojik veya nörolojik), VE

- Klinik tabloyu açıklayacak başka bir nedenin gösterilemediği, VE
- Yeni veya geçirilmiş SARS-CoV-2 PCR pozitifliği, veya antijen testi pozitifliği, veya semptomların başlaması öncesi 4 hafta içerisinde şüpheli veya kanıtlanmış COVID-19 hastasına maruziyet

olarak yapılmaktadır.

Çocuklarda COVID-19 ilişkili MIS-C tablosunun risk faktörleri tam olarak açıklanamamış ve pandemi sürecinde önemli bir araştırma konusunu oluşturmuştur.

KH (Kawasaki hastalığı) ise mukokütanöz lenf nodu sendromu olarak da bilinen çocukluk çağı vaskülitidir. Hastalık, 5 gün ve üzerinde süren ateş, konjonktivit, cilt döküntüleri, lenfadenopati, oral mukoza ve ekstremiteler lezyonları ile karakterize bir klinik tablodur. Doğuştan veya adaptif immünite ilişkili olan birçok gen KH genetik duyarlılığını belirlemek için araştırılmıştır. Bu genler içerisinde en çok araştırılanlar FCGR2A, CASP3, CD40, ITKPC'dir. FCGR2A fagositik hücrelerde bulunan ve antijen-antikor kompleksinin fagositik uzaklaştırılmasında görev alan bir hücre yüzey reseptör proteinini kodlamaktadır.

Tüm bu literatür bilgileri doğrultusunda, Kawasaki sendromuna yatkınlık yaptığı ve pro-inflamatuar sistemde görev aldığı bilinen FCGR2A rs1801274 gen polimorfizminin COVID-19 ile ilişkili çocuklarda MIS-C etiolojisinde de rol oynayabileceği düşünülmüş ve bu çalışmada MIS-C gelişen hastalarda FCGR2A rs1801274 gen polimorfizminin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışma Mersin Üniversitesi Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ve Çocuk Kardiyoloji Kliniklerinde 01.10.2020- 01.04.2022 tarihleri arasında tanı ve tedavi alan 35 MIS-C hastası ve 36 sağlıklı çocuk ile yürütüldü.

Katılımcıların demografik ve klinik özelliklerine ait veriler, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO) bulguları ve FCGR2A rs1801274 açısından genetik değerlendirme sonuçları iki grup arasında karşılaştırıldı. Ayrıca bu karşılaştırma MIS-C hastalarında klinik ağırlığına göre hafif ve ağır hastalar arasında da yapılmıştır. Çalışmanın verilerinin istatistiksel analizi SPSS versiyon 23 istatistik yazılımı kullanılarak yapıldı. İstatistiksel anlamlılık sınırı p<0,05 değeri olarak kabul edildi.

Bulgular : Tüm çocukların 15'i (%21,1) FCGR2A rs1801274 geni açısından normal, 31'i (%43,7) heterozigot ve 25'i (%35,2) homozigot olarak bulundu. Hem MIS-C tanısı alan hastalar ve kontrol grubu arasında hem de Hafif MIS-C hastaları ve ağır MIS-C hastaları arasında FCGR2A rs1801274 gen polimorfizmi açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Hafif MIS-C hastalarının yaş ortancası 6 yıl iken, hastalığı ağır geçiren MIS-C hastalarının yaş ortancası 11 yıl olarak bulundu ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı saptandı (p=0,028).

Tablo-1: Gruplara göre katılımcıların demografik ve genetik özellikleri

	Hastalık Şiddeti		P	Çalışma Grubu		P
	Hafif MIS-C (n=14)	Ağır MIS-C (n=21)		MIS-C (n=35)	Kontrol (n=36)	
Demografik ve Genetik						
Yaş (yıl), Ortanca (ÇAD)	6,0 (5,0-11,2)	11,0 (6,5-14,0)	0,028^a	10,0 (6,0-12,0)	12,0 (7,0-14,0)	0,119 ^a
Cinsiyet, n (%)						
Kız	5 (35,7)	7 (33,3)	0,999 ^b	12 (34,3)	13 (36,1)	0,872 ^b
Erkek	9 (64,3)	14 (66,7)		23 (65,7)	23 (63,9)	
FCGR2A poliorfizmi, n (%)						
Normal	4 (28,6)	4 (19,0)	0,615 ^c	8 (22,9)	7 (19,4)	0,099 ^b
Heterozigot	3 (21,4)	8 (38,1)		11 (31,4)	20 (55,6)	
Homozigot	7 (50,0)	9 (42,9)		16 (45,7)	9 (25,0)	

MIS-C: Multisystem Inflammatory Syndrome in Children, ÇAD: %25 ve %75 çeyreklikler arası dağılım, ^aMann-Whitney U Testi kullanılmıştır.

^bPearson Ki-kare Testi kullanılmıştır.

^cFisher's Exact Test kullanılmıştır.

Tartışma: Çalışmamızda hasta ve kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edilen çocukların yaklaşık 5'te 1'i FCGR2A rs1801274 gen polimorfizmi açısından normal saptadık. Hasta grubunun %45,7'si gen polimorfizmi homozigot iken kontrol grubunun %55,6'sı heterozigot bulduk. Bununla birlikte MIS-C hasta grubu ile kontrol grubu arasında FCGR2A rs1801274 gen polimorfizmi farklılıkları istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Çalışmamızda ayrıca hastalık şiddeti ile FCGR2A rs1801274 polimorfizmi arasında da anlamlı bir ilişki saptanmadı. Hastalık şiddetinde genetik farklılıkların rolünün ortaya konulabilmesi için çalışma sonuçlarımızın daha geniş veriler ile desteklenmesi gerekmektedir. Gen polimorfizminin sınırlı sayıda hasta ve kontrol grubunda çalışılmasının anlamlı düzeyde farklılığa ulaşılamamasında etkili olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca KH ile ilişkili genetik çalışmalar, hastalık sıklığının ve genetik yatkınlığın toplumdan topluma değişebildiğini göstermektedir. Bu çalışmalar ile hem hastalık oluşumunda hem de hastalık ağırlığında genetik faktörlerin rolü araştırılmıştır. Yu-Xiao ve arkadaşları tarafından Çin'de yürütülen bir çalışmada FCGR2A rs1801274 polimorfizminin KH ilişki risk faktörlerinden biri olabileceği ve IVIG tedavi yanıtında da rolü olabileceği belirtilmiştir. Yunanistan'da yapılan bir çalışmada KH tanısı konulan 47 çocuk hasta ile 50 kontrol grubu hastasında FCGR2A rs1801274 polimorfizmi ile KH ilişkisi araştırılmış, FCGR2A rs1801274 polimorfizmi ile hem KH arasında hem de kardiyovasküler komplikasyonlar arasında ilişki gösterilememiştir. Kwon ve arkadaşları tarafından yürütülen bir çalışmada ise sadece erkek çocuklarda FCGR2A rs1801274 polimorfizmi ile KH arasında ilişki olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda gen polimorfizminin istatistiksel olarak anlamlı olmamasının bir diğer nedeninin de etnik farklılıklar olabileceği düşünülmüştür.

Sonuç ve öneriler: İnflamasyon ilişkili hastalıklarda genetik yatkınlığın önemli bir rolü olması MIS-C içinde çeşitli genetik çalışmaların yapılmasının zeminini oluşturmaktadır. Çalışmamızda tek bir gen, FCGR22A gen polimorfizmi araştırılmış, MIS-C gelişimi ve hastalık ağırlığı ile FCGR22A genindeki farklılıklar arasında ilişki gösterilememiştir. Sonuçları genelledebilmek için daha geniş seriler ile çalışmalara devam edilmesi gerekmektedir.

SS-011

Ergenlerde Sosyal Medya Bağımlılığı ve Aleksitimi İlişkisinin İncelenmesiMehmet Cengiz¹, Şefika Nurhüda Karaca Cengiz²¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi²Eskişehir Şehir Hastanesi

Giriş: Günümüzde sosyal medya, teknoloji çağında dünyaya gelen ergenlerin kim olduklarını ifade ettikleri, dünyayla bağlantıda kalmalarını sağlayan vazgeçilmez bir parçasıdır. Sosyal medya kullanımı kompulsif kullanım davranışlarına yol açarak bağımlılığa, kaygıya ve aleksitimiye neden olabilmektedir. Sosyal medya kullanımı; can sıkıntısında akla gelen ilk seçenekse, gerçek hayatın önüne geçiyorsa, günlük hayatı ve sorumlulukları aksatmaya sebep oluyorsa, aşırı zaman alıyor ve ulaşılamadığında huzursuzluk oluşturuyorsa; sosyal medyada takip edilen kişilerin gerçek yaşamları yerine paylaşımları daha önemli hale gelmişse, gerçek arkadaşlıkların yerini sanal arkadaşlıklar ve takipçiler alıyorsa, sürekli bir şeyler paylaşma ihtiyacı duyuluyorsa sosyal medya bağımlılığı olarak tanımlanmaktadır. Aleksitimi, kişinin duygularının farkında olma, açıkça tanımlama ve söze dökme yeteneğinin bozulmasıdır. Aleksitimi empati eksikliğine, kaygıya, kompulsif davranışlara neden olur ve kişilerarası ilişkilerde güçlükle yaşattığı bildirilmiştir.

Amaç: Sosyal medya bağımlılığının aleksitimiye; aleksitiminin de kişiler arası ilişkilerde zorlanmanın dolaylı etkisi ile sorunlu sosyal medya kullanımına yol açabileceği göz önünde bulundurularak bu iki tanımlamanın ergenlerde incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Araştırmaya 18 erkek, 32 kız olmak üzere 50 ergen dahil edilmiş, online olarak sosyodemografik veri formu, Toronto Aleksitimi Ölçeği- 20 ve sosyal medya bağımlılığı ölçeği doldurtulmuştur. Normallik ve eşdağımlılık varsayımlarının karşılandığı durumlarda Anova T-Test (grup sayısı>2) ve Student T-Test (grup sayısı=2), karşılanmadığı durumlarda ise Kruskal- Wallis H-Test (grup sayısı>2) ve Mann-Whitney U-Test (grup sayısı=2) yöntemleri kullanılmıştır. Gruplar arası çoklu karşılaştırmalar için Bonferroni post hoc düzeltme yöntemi kullanılmıştır. İki sayısal değişkenin birbiri arasındaki korelasyonu hesaplamada, veriler normal dağılıma sahip olmadığı için parametrik olmayan Spearman's Rank Correlation testi kullanılmıştır.

Bulgular: Sosyal medya bağımlılık ölçeği puanı yüksek olanların 00.00'dan sonra uyuma sıklığının arttığı saptanmıştır. Duygu tanımlama güçlüğü olan ergenlerde sosyal medya bağımlılığı arasında anlamlı ilişki saptanmıştır. Aleksitimi toplam puanı ile sosyal medya bağımlılığı toplam puanı, sanal tolerans ve sanal iletişim alt boyutları arasında anlamlı ilişki olduğu görülmüştür. Ancak dışa dönük düşünme ve sosyal medya bağımlılığı ölçek puanlarının arasında anlamlı ilişki bulunamamıştır.

Sonuç: Ergenlerde davranışsal bağımlılıklar son yıllarda oldukça sık araştırılrsa da yazında ergenlerde sosyal medya bağımlılığı ve aleksitimi düzeylerinin ilişkisinin incelenmediği görülmüştür. Çalışmamızda sosyal medya kullanımının günlük hayatın vazgeçilmez bir parçası olan ergenlerde aleksitimi düzeyi ile sosyal medya bağımlılığı arasındaki ilişkinin anlamlı bulunmasının ergenlerdeki davranışsal bağımlılıklara müdahalelerde, aleksitimi düzeyinin de değerlendirilmesinin olumlu etkisinin olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: aleksitimi, sosyal medya bağımlılığı

SS-013

0-1 Yaş Arası Bebeği Olan Annelerin Demir Profilaksisi Hakkında Bilgi ve Tedavi Uygulama Düzeyinin DeğerlendirilmesiAyşe Takım¹, Zehra Esra Önal²¹Erzurum Şehir Hastanesi- Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları²İstanbul Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi- Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Giriş: Demir, dünyada en fazla bulunan esansiyel elementlerdendir. Organizmada birçok metabolik olayda işlevsel rol alır. DSÖ'ye göre demir eksikliği dünyadaki en sık rastlanan beslenme sorunudur. Demir eksikliği anemisi; azalmış fizik ve öğrenme kapasitesi, odaklanmada azalma, unutkanlık, enfeksiyonlara yatkınlık, zekâ ve motor gelişim geriliği, davranış bozukluğu ve psikolojik gelişim geriliği gibi çok önemli klinik sonuçlara yol açmaktadır.

Amaç: Bu çalışmada, 0-1 yaş çocuklarda demir profilaksisi kullanım durumu ve ailelerin sosyoekonomik düzeyi annenin yaş, eğitim durumu, çalışıp çalışmadığı sorgulanarak annenin demir profilaksi tedavisine çocukta uyum sürecini, bununla birlikte çocuklarda profilaksiye uyumsuzluk yaratabilecek etkenlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu çalışma; Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesinde Aralık 2020-Mayıs 2021 tarihleri arasında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvuran ve/veya servisinde yatan 0-1 yaş arası demir profilaksisi kullanmış sağlıklı 310 çocuk hastanın annelerine uygulanacak olan kesitsel tanımlayıcı tipte araştırmadır. Katılımcılara yazarlar tarafından hazırlanmış ve içerisinde demir profilaksisi tedavisine dair soruların da bulunduğu 21 sorudan oluşan veri formu uygulanmıştır.

Bulgular: Annelere çocuklarına kullandıkları demir profilaksisine devamlılık ve demir profilaksisinin çocukta gerekliliği sorulduğunda %60,3'ü (bıraktığını ve %22,6'sı gerekli olmadığını belirtmiş. %39,7'si kullanmaya devam ettiğini ve %77,4'ü gerekli bulduğunu belirtmiştir. Bırakma sebepleri %38.5 ile ihmal, %35.3 ile doktorun kesmesi, %10.7 ile kusma, %10.7 ile kabızlık, %8.02 dişlerde lekelenme, %6.4 dışkıda renk değişimi, %3.2 ishal ve son olarak %2.1 döküntü olarak tespit edilmiştir. Annelerin %76.9'u demir profilaksisinin çocuğun büyüme gelişmesine, %59.2'si kilo alımına, %42.5'u zekasına, %24.4'ü yürümesine, %19.9'u davranışlarına, %18.5'u konuşmasına, %12.9'u da ruhsal durumuna faydalı olduğunu belirtmiştir. Çalışan annelerde demir profilaksini gerekli bulma yüzdesi, çalışmayan annelere göre daha fazladır. Aynı zamanda annenin eğitim durumunda da istatistiksel anlamlılık tespit edilmiştir. Annenin çalışıyor olması, annenin üniversite mezunu olması ve demir profilaksisi kullanma süresi istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Gelir düzeyi arttıkça bırakılma oranı azalmaktadır.

Demir profilaksisini bırakma durumunu etkileyen faktörler, tek değişkenli lojistik regresyon analizi

	OR (%95 GA)	p
Anne yaşı		
<=30	Ref.	Ref.
>30	0.91 (0.58-1.44)	0.69
Çocuğun gestasyonel doğum haftası		
preterm	Ref.	Ref.
term	0.80 (0.42-1.46)	0.47
Çocuğun cinsiyeti		
kız	Ref.	Ref.
erkek	0.75 (0.47-1.18)	0.22
Çocuğun yaşı	1.25 (1.12-1.38)	<0.001*
Anne sütü alma süresi		
0-6 ay	Ref.	Ref.
>6 ay	0.80 (0.42-1.49)	0.49
Annenin çalışma durumu		
hayır	Ref.	Ref.
evet	1.05 (0.63-1.74)	0.86
Annenin eğitim durumu		
ilkokul	Ref.	Ref.
ortaokul	1.06 (0.47-2.38)	0.88
lise	0.69 (0.33-1.41)	0.31
üniversite	0.79 (0.39-1.55)	0.49
Ailenin gelir düzeyi		
<2000	2.87 (1.10-9.13)	0.031*
2000-5000	0.97 (0.60-1.57)	0.91
>5000	Ref.	Ref.
Demir profilaksisi başlangıç ayı	0.95 (0.78-1.18)	0.66
Demir profilaksisi kullanma süresi	1.02 (0.93-1.12)	0.66

Çocuk yaşı ile demir profilaksi bırakılması arasında anlamlı bir ilişki vardır (OR, %95 GA: 1.25, 1.12-1.38). Gelir düzeyi <2000 olanlarda demir profilaksi bırakılması, gelir düzeyi >5000 olanlara göre 2.87 kat (%95 GA:1.10-9.13) daha fazladır.

Demir profilaksisi almayı gerekli bulma durumunu etkileyen faktörler, tek değişkenli lojistik regresyon analizi

	OR (%95 GA)	p.ratio
Anne yaşı		
<=30	Ref.	Ref.
>30	1.29 (0.75-2.21)	0.35
Çocuğun gestasyonel doğum haftası		
preterm	Ref.	Ref.
term	1.41 (0.70-2.71)	0.32
Çocuğun cinsiyeti		
kız	Ref.	Ref.
erkek	0.63 (0.36-1.09)	0.10
Çocuğun yaşı	1.07 (0.95-1.20)	0.26
Anne sütü alma süresi		
0-6 ay	Ref.	Ref.
>6 ay	1.55 (0.77-3.00)	0.21
Annenin çalışma durumu		
hayır	Ref.	Ref.
evet	2.96 (1.49-6.45)	0.001*
Annenin eğitim durumu		
ilkokul	Ref.	Ref.
ortaokul	2.15 (0.92-5.21)	0.08
lise	1.93 (0.89-4.19)	0.10
üniversite	3.00 (1.42-6.39)	0.004*
Ailenin gelir düzeyi		
<2000	Ref.	Ref.
2000-5000	1.34 (0.50-3.34)	0.54
>5000	1.86 (0.70-4.59)	0.21
Demir profilaksisi başlangıç ayı	0.91 (0.71-1.16)	0.44
Demir profilaksisi kullanma süresi	1.40 (1.23-1.60)	<0.001*

Annenin çalışıyor olması (OR: 2.96, %95 GA:1.49-6.45), annenin üniversite mezunu olması (OR: 3.00, %95 GA: 1.42-6.39) ve demir profilaksisi kullanma süresi (OR: 1.40, %95 GA: 1.23-1.60) istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Gelir düzeyi arttıkça demir profilaksisi bırakılma oranı azalmaktadır.

Sonuç: Çalışmamızda annelerin çoğunun ihmal ve yan etkiler nedeniyle demir profilaksisini bıraktığı ortaya konmuştur. Demir profilaksisine uyumda sıkıntılar yaşanmaktadır.Bundan dolayı annelere yan etkiler ve demir profilaksisi uygulama süresi hakkında bilgi verilmelidir. Yan etki oluşabileceği söylenerek gerekirse preparat değişikliği yapılmalı ve demir eksikliğinin neden olduğu problemler ailelere açıklanmalıdır.Önemli bir halk sorunu olması nedeniyle demir eksikliği ile ilgili toplum, aile ve sağlık çalışanları bir bütün olmalı ve bilinçlendirilmelidir. Sağlık Bakanlığının önerdiği profilaksi programlarına uyulup konu ile ilgili daha sıkı ve yeni politikaların üretilmesi gerekmektedir.

SS-014 Bildiri tam metin

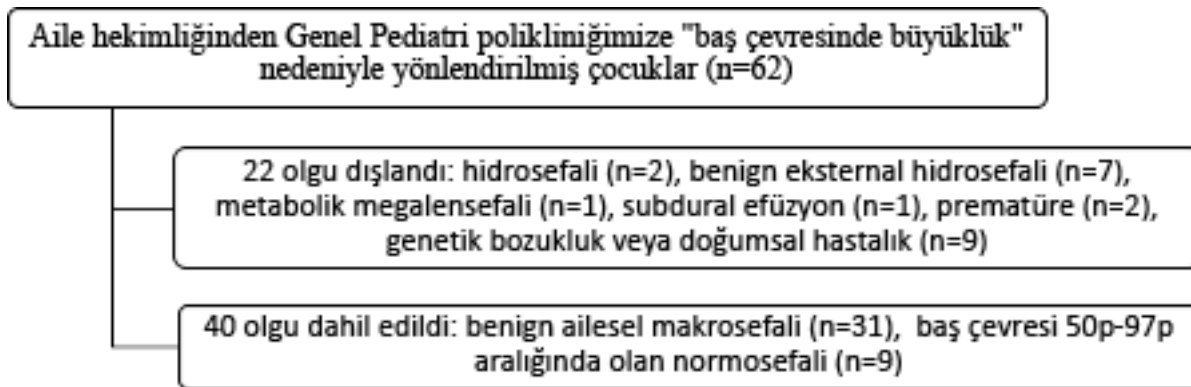
Benign Ailesel Makrosefali Olan Çocukların Denver II SonuçlarıFazilet Esen¹, Özlem Tezol¹, Khatuna Makharoblidze¹, Mustafa Kömür²¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk nöroloji Bilim Dalı

Giriş: Makrosefali belirli bir yaş, cinsiyet ve gebelik haftası için 2 SD'den daha büyük bir baş çevresi (> 97 persentil) olarak tanımlanır. Megalensefali (makrensefali) beyin parankiminin genişlemesidir. Benign ailesel makrosefali anatomik megalensefalinin en yaygın tipidir. Ailesel makrosefali çocuklar normal vücut ölçüleri ve geniş baş çevresi ile doğarlar. Erken bebeklikte oksipitofrontal çap artarak 90. persentilin üzerine çıkar ve baş büyüme hızı altıncı ay civarında normale döner. Sendromik bulgusu olmayan, nörolojik anormallik veya gelişimsel problemler yönünden aile öyküsü olmayan ve nörolojik muayenesi ile gelişimi normal olan çocuklarda ebeveynlerin baş çevreleri ölçülerek ve Weaver eğrileri kullanılarak ailesel makrosefali tanısı doğrulanabilir.

Amaç: Bu tanımlayıcı çalışmada, benign ailesel makrosefali olan çocukların Denver Gelişimsel Tarama Testi II sonuçlarının incelenmesi amaçlandı.

Yöntem: Ocak 2016 – Haziran 2023 tarihleri arasında birinci basamak sağlık kuruluşundan (aile hekimliğinden) Genel Pediatri polikliniğimize "baş çevresinde büyüklük" nedeniyle yönlendirilmiş çocukların (n=62) verileri geriye dönük olarak incelendi. Hidrosefali (n=2), benign eksternal hidrosefali (n=7), metabolik megalensefali (n=1) ve subdural efüzyon (n=1) saptanan olgular ile prematüre (n=2), genetik bozukluk veya doğumsal hastalık tanısı alan (n=9) olgular dışlandı. Miadında doğmuş ve benign ailesel makrosefali tanısı almış (n=31) veya baş çevresi ≤ 97 persentil saptanıp normosefali değerlendirilmiş (n=9) çocuklar örnekleme oluşturdu (Şekil 1). Çalışma Helsinki Bildirgesi Prensipleri'ne uygun olarak yürütüldü. Denver II sonuçları sayı (yüzde) ile değerlendirildi.

Şekil 1. Örnekleme ait akış şeması



Bulgular: Örnekleme oluşturan 40 çocuğun [27 erkek, 13 kız, ortalama (SS) yaş 11.7 (5.9) ay, yaş aralığı 3-27 ay] 31'inde makrosefali mevcuttu (baş çevresi: > 97 persentil), 9'unda baş çevresi normaldi (baş çevresi: 50-97 persentil). Olgularımız miadında normal ağırlıkla doğan, herhangi bir süre anne sütü alan ve annesi tarafından bakım verilen çocuklardı. Olgularımızda nörolojik gelişimi etkileyebilecek perinatal risk faktörü tanımlanmadı, büyüme geriliği veya aşırı büyüme saptanmadı. Benign ailesel makrosefali olgularının Denver II skoru 12 çocukta (%38.7) normal, 2 çocukta (%6.5) anormal, 14 çocukta şüpheli (%45.1) ve 3 çocukta (%9.7) test edilemez idi. Benign ailesel makrosefali olgularının 30'u (%96.8) kişisel-sosyal alanda, 30'u (%96.8) ince motor alanda, 26'sı (%83.9) dil alanında ve 18'i (%58.1) kaba motor alanda normal skora sahip idi. Birinci basamak sağlık kuruluşundan baş çevresinde büyüklük nedeniyle yönlendirilen, ancak makrosefali saptanmayan/normosefali olan çocukların Denver II skoru 3 çocukta (%33.3) normal, 4 çocukta (%44.5) anormal, 1 çocukta şüpheli (%11.1) ve 1 çocukta (%11.1) test edilemez idi (Tablo 1). Benign ailesel makrosefali olan olguların 6'sı (%19.4) gelişimsel izleme devam etmiş idi. İlk Denver II skoru normal olmayan 19 ailesel makrosefali çocuğun 17'si (%89.5), 6 normosefali çocuğun 5'i (%83.3) gelişimsel izleme devam etmemiş idi (Tablo 2).

Tablo 1. Tanımlayıcı özellikler ve Denver II sonuçları

	Baş çevresinde büyüklük nedeniy- le yönlendirilen çocuklar (n=40)	Tanı	
		Benign ailesel makrosefali olan çocuklar (baş çevresi > 97p) (n=31)	Baş çevresi normal saptanan çocuklar (baş çevresi 50p - 97p) (n=9)
Yaş, ay	11.7 ± 5.9	12.2 ± 6.1	10.2 ± 5.1
Cinsiyet, erkek	27 (67.5)	21 (67.7)	6 (66.7)
Baş çevresi, z-skör	2.7 ± 1.2	3.2 ± 0.9	1.3 ± 0.5
Baş çevresi, persentil	99.8 (71.9-99.9)	99.9 (97.6-99.9)	89.6 (71.9-96.8)
Yaşa göre ağırlık, z-skör	1.0 ± 1.2	1.2 ± 1.3	0.7 ± 1.0
Yaşa göre boy, z-skör	1.1 ± 1.4	1.2 ± 1.3	0.8 ± 1.4
Denver II			
Normal	15 (37.5)	12 (38.7)	3 (33.3)
Şüpheli	15 (37.5)	14 (45.1)	1 (11.1)
Anormal	6 (15.0)	2 (6.5)	4 (44.5)
Test edilemez	4 (10.0)	3 (9.7)	1 (11.1)
Kişisel-Sosyal alan			
Normal	38 (95.0)	30 (96.8)	8 (88.9)
Şüpheli	2 (5.0)	1 (3.2)	1 (11.1)
İnce Motor alan			
Normal	34 (85.0)	30 (96.8)	4 (44.5)
Şüpheli	4 (10.0)	1 (3.2)	3 (33.3)
Anormal	1 (2.5)	-	1 (11.1)
Test edilemez	1 (2.5)	-	1 (11.1)
Dil alanı			
Normal	35 (87.5)	26 (83.9)	9 (100.0)
Şüpheli	4 (10.0)	4 (12.9)	-
Test edilemez	1 (2.5)	1 (3.2)	-
Kaba Motor alan			
Normal	23 (57.5)	18 (58.1)	5 (55.6)
Şüpheli	10 (25.0)	9 (29.0)	1 (11.1)
Anormal	4 (10.0)	1 (3.2)	3 (33.3)
Test edilemez	3 (7.5)	3 (9.7)	-
Gelişimsel izlem			
Var	7 (17.5)	6 (19.4)	1 (11.1)
Yok	33 (82.5)	25 (80.6)	8 (88.9)

Veriler: ortalama ± SS, ortanca (IQR 25p-75p) veya n (%)

Tablo 2. Gelişimsel izleme devam özellikleri

		İlk Denver II			
		Normal (n=15)	Anormal (n=6)	Şüpheli (n=15)	Test edilemez (n=4)
Gelişimsel izleme devam	Makrosefali	4/12	0/2	2/14	0/3
	Normosefali	0/3	0/4	1/1	0/1

Veriler: sayı (n/N)

Tartışma ve Sonuç: Büyümesi, gelişmesi ve nörolojik muayenesi normal olan infantlarda makrosefali benign bir durum olarak kabul edilebilir; bu infantların uzun dönem nörogelişimsel sonuçları iyidir. Prenatal dönemde gestasyon haftasına göre baş çevresi 2SD'nin üzerinde saptanan çocuklar 2-7 yaşları arasında değerlendirildiklerinde, ailesel makrosefali olanların kognitif fonksiyonlarının normosefali çocuklardan farklı olmadığı görülmüştür. Sendromik bulgusu olmayan ve nörogörüntülemesi normal olan makrosefali bir çocukta gelişme geriliği saptanırsa gelişimsel pediatri, tıbbi genetik ve çocuk nöroloji uzmanlarından görüş alınmalıdır. Otizm, metabolik bozukluklar, mikrodüplikasyon sendromları ve mikrodelesyon sendromları ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Biz de olgularımızı Çocuk Nöroloji kliniğine yönlendirdik ve ilk değerlendirmeleri yapıldı, ancak olgularımızın %80.6'sının nörolojik ve gelişimsel izleme devam etmediğini saptadık. Ailesel makrosefali olan çocuklarda normal gelişim beklenir. Çalışmamızda ise benign ailesel makrosefali olan çocukların %61.3'ünde gelişimsel tarama normal sonuçlanmadı. İleriye dönük ve geniş örneklemlerle çalışmalar ile bu çocuklardaki gelişimsel risk faktörleri incelenmelidir. Benign ailesel makrosefali olan çocuklar Denver II'nin taradığı her alanında şüpheli veya anormal gelişim gösterebilirler, bu nedenle gelişimsel değerlendirmeleri ve izlemleri yapılmalıdır. Baş çevresi 50 persentil üzerinde olan normosefali çocuklar birinci basamak sağlık kuruluşunda yanlış makrosefali tanısı alabilirler; bu yanlış tanı ile üst basamak sağlık kuruluşuna yönlendirilmeleri gelişimsel değerlendirmelerini yapmak için bir fırsat olabilir. Genel Pediatri poliklinik pratiğinde çocukların gelişimi değerlendirilmelidir, gelişimin izlenmesi ve desteklenmesi konusunda ebeveyn farkındalığı artırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Ailesel , Denver II , gelişim , makrosefali

SS-015 Bildiri tam metin

Dünyada En Çok İzlenen Youtube Video Kanallarında Çocuklarda Kabızlık İçerikli Yayınların Doğru Bilgilendirme Açısından Ele Alınması

Yunus Emre Örgün¹, Övgü Büke¹, Abdulrahman Özel¹, Özlem Bostan Gayret¹, Meltem Erol¹

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

Giriş ve Amaç: Kabızlık, Amerika Pediatrik Gastroenteroloji Birliği tarafından 2 hafta süren, rahatsızlık veren dışkılama güçlüğü, gecikmesi olarak tanımlanır ve tanımında Rome IV kriterleri kullanılır. ¹

Kullanıcılara video yükleme, izleme ve paylaşma imkânı sunan YouTube, Amerikan video paylaşım ve sosyal medya platformudur. Sağlık ve tedavi yöntemleri hakkında birçok video bulunmakta, bu videoların içeriği, verilen bilgilerin doğruluğu ve objektifliği hakkında bir kontrol yapılmamaktadır. Çalışmamızda platformda kabızlık hakkındaki videoların içeriklerinin güncelliği ve doğruluğu açısından değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

Yöntem: Çalışmamızda bir çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanı ve bir pediatri asistanı tarafından. Kabızlık ile ilgili YouTube videolarının detaylı analizi yapılmıştır. YouTube platformunda, arama sekmesine İngilizce Constipation in Children yazılarak elde edilen, son 5 yılda yapılmış, 10,000 ve üzeri izlenme sayısına sahip olan 102 videodan yapılan, örnekleme uygun olarak ilk 73 video, ki bağımsız çalışmacı tarafından izlenmiştir ve metot olarak (DISCERN ve GQS) kullanılarak değerlendirilmiştir. Videoların güvenilirliğini saptamak için Quality Criteri For Consumer Health Information ve Global Quality Scale yöntemleri kullanılmıştır.

Bulgular: Videoların tıbbi kaynaklı mı toplum kaynaklı mı olduğuna dair yapılan analizde, 42 videonun tıbbi kaynaklı olduğu, buna karşın 31 videonun ise toplum kaynaklı olduğu belirlenmiştir. Uzman hekimin 'zayıf' diye puanladığı 40 videonun 37'sini asistan hekim 'zayıf' olarak puanlarken, 3 videoyu 'orta' olarak puanlamıştır. Uzman hekimin 'orta' olarak puanladığı 17 videonun 10'unu asistan hekim de orta olarak puanlarken 7'sini iyi olarak puanlamıştır. Uzman hekimin 'iyi' olarak puanladığı 16 videonun 13'ünü asistan hekim de 'iyi' olarak puanlarken, 3ü orta olarak puanlandırmıştır. Video içeriğiyle skor puanları arasındaki ilişkiye göre, video içeriğinde genel bilgi oranı arttıkça ortalama puanı artmaktadır, genel bilgi içermeyen sadece tedaviye ya da hasta deneyimine odaklanan videoların ise ortalama puanları anlamlı olarak daha düşük saptanmıştır. Yapılan değerlendirmeye göre videoların kaynağı ve ortalama puanlar arasındaki ilişkiye göre, videoların tıbbi kaynaklı olma oranı arttıkça, ortalama puanı yükselmektedir Toplum kaynaklı olan hiçbir video, DISCERN sınıflamasında 4-5 puan alamamıştır

Tartışma ve Sonuç: YouTube, Google'a ait bir Amerikan çevrim içi video paylaşım ve sosyal medya platformu olup 2023'te paylaşılan verilere göre 118 milyon aboneye sahiptir ²

Artan internet erişimi ile birlikte, hasta ve hasta yakınlarının hastalık hakkında bilgi alabilmek, tedavi ve çözüm aramak amacıyla YouTube platformunu kullanma sıklığı artmıştır. İnternet üzerinden sağlık bilgisi elde edilmesinin doktor-hasta ilişkisi üzerindeki sonuçlarını araştıran derlemede, Luo ve arkadaşları, düşük kalite internet bilgilerinin, özellikle kısaltmış doktor-hasta süreleri de eklendiğinde doktora güveni azalttığını göstermiş, internet üzerindeki bilgilerin kalitesinin artmasının, bu güveni arttırabileceğini öne sürmüştür ³

İki ayrı hekim tarafından değerlendirilen videolarda, puanlayıcılar arasındaki güvenilirlik Cohen'in Kappa katsayısı kullanılarak hesaplanmış, hemfikir olma oranı DISCERN için %70.9, GQS için ise %69 olarak bulunmuştur

Çalışmamızda, dünyada en çok izlenen YouTube video kanallarında çocuklarda kabızlık içerikli yayınların doğru bilgilendirme açısından ele alınmıştır.

Tamamı son 5 yılda (2018-2023) yayınlanan bu videoların yayın yılına bakıldığında, %32.9 ile en çok 2018 yılında yayınlandıkları, takiben %28.8 ile en çok 2022 yılında yayınlandıkları tespit edilmiştir.

Videoların tıbbi kaynaklı mı toplum kaynaklı mı olduğuna dair yapılan analizde, 42 videonun (%57.5) tıbbi kaynaklı olduğu, buna karşın 31 videonun (%42.5) ise toplum kaynaklı olduğu belirlenmiştir.

Uzman hekimin 'zayıf' diye puanladığı 40 videonun 37'sini asistan hekim 'zayıf' olarak puanlarken, 3 videoyu 'orta' olarak puanlamıştır. Uzman hekimin 'orta' olarak puanladığı 17 videonun 10'unu asistan hekim de 'orta' olarak puanlarken 7'sini iyi olarak puanlamıştır. Uzman hekimin 'iyi' olarak puanladığı 16 videonun 13'ünü asistan hekim de 'iyi' olarak puanlarken, 3'ünü ise 'orta' olarak puanlandırmıştır

Video içeriği ile skor puanları arasındaki ilişkiye göre, video içeriğinde genel bilgi oranı arttıkça ortalama puanı artmaktadır, genel bilgi içermeyen sadece tedaviye ya da hasta deneyimine odaklanan videoların ise ortalama puanları anlamlı olarak daha düşük saptanmıştır

Asistan ve uzman hekim ortalama puanları üzerinden yapılan değerlendirmeye göre videoların kaynağı ve ortalama puanlar arasındaki ilişkiye göre, videoların tıbbi kaynaklı olma oranı arttıkça, ortalama puanı anlamlı derecede yükselmektedir. Toplum kaynaklı videoların %71.4'ü skorlamardan en düşük puanı almıştır. Toplum kaynaklı olan hiçbir video, DISCERN sınıflamasında 'iyi' olarak sınıflandırılan 4 ya da 5 puan alamamıştır.

Günümüzde sağlık içerikli aramalar için sık kullanılan bir platform olan YouTube'da bulunan çocuklarda kabızlık içerikli videoların güvenilirliği oldukça düşüktür ve bilgilendirme amacıyla kullanılması önerilmemektedir.

Kaynaklar

1. Tabbers MM, D'Iorio C, Berger MY, et al. Evaluation and Treatment of Functional Constipation in Infants and Children: Evidence-Based Recommendations From ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014;58(2):e14-e22. doi:10.1097/MPG.0000000000000266
2. YouTube serves up 100 million videos a day. Accessed June 6, 2023. <https://www.cnet.com/culture/youtube-serves-up-100-million-videos-a-day/>
3. Sun W, Luo A, Bian Z, et al. Assessing the Quality of Online Health Information About Breast Cancer from Chinese Language Websites: Quality Assessment Survey. *JMIR Cancer.* 2021;7(4). doi:10.2196/25783

SS-016 Bildiri tam metin

D Vitamini Düzeyleriyle Uyku Alışkanlıkları Arasındaki Bir İlişki Var mıdır?

Merve Küskü¹, Feyza Nur Akan Çelen¹, Taşkın Taş², Nevzat Aykut Bayrak³

¹SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Okan Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

³Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: D vitamini kalsiyum ve fosfor metabolizmasında görev alan, kemik sağlığı üzerine önemli etkileri olan çok fonksiyonlu bir hormondur. Bunun dışında, bazı çalışmalarda D vitamini eksikliğinin uyku bozukluklarıyla ilişkili olabileceği bildirilmişse de çocukluk çağında kanıt azdır. Amacımız herhangi bir nedenle 25-OH-D₃ vitamin düzeyi bakılan çocuklarda uyku alışkanlıklarının incelenmesidir.

Yöntem: Hastanemizin çocuk sağlığı polikliniğine Aralık 2022-Nisan 2023 tarihleri arasında başvuran ve herhangi bir nedenle D vitamini düzeyi bakılmış bilinen veya daha sonra saptanan kronik bir hastalığı olmayan çocuklara "Çocuklarda Uyku Alışkanlıkları Anketi (ÇUAA)" uygulanarak uyku bozuklukları değerlendirilmiştir. Sınır değer olarak 25-OH-D₃ vitamini <20 ng/ml olan olgularda D vitamini düzeyi düşük kabul edilmiştir. ÇUAA anketinden elde edilen toplam ve alt ölçek skorları olguların D vitamini düzeylerine göre karşılaştırılmıştır. Kronik rahatsızlığı (nörolojik, metabolik, karaciğer ve böbrek) olan çocuklar dahil edilmemiştir.

Bulgular: Çalışmaya 291 çocuk dahil edildi (Ortalama yaş: 8,09±4,38 yıl, %51,2 kız). Katılımcıların %41,9'u (n=122) sosyo-ekonomik durumu düşüktü. Olguların %18,2'sinde (n=53) VKİ z-skoru <-2 SDS, %14,1'inde (n=41) ise >+2 SDS'ydi. 25-OH-D₃ vitamini düzeyi olguların %48,8'inde (n=142) düşüktü. ÇUAA skorlamasına göre, katılımcıların %75,3'ünde (n=219) uyku alışkanlıklarında bozukluk vardı. Olguların vitamin D düzeyleri ile ÇUAA skorları karşılaştırıldığında hem toplam skor hem de ÇUAA alt skorlarıyla vitamin D düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki saptanamadı (p>0,05).

Tartışma ve Sonuç: Herhangi bir nedenle D vitamini düzeyi bakılmış çocuklara yapılan uyku alışkanlıkları anketiyle, vitamin düzeyi düşük olan ve normal olanlar arasında uyku alışkanlıklarında klinik anlamlı bir fark gösterilememiştir. Çalışma grubunda uyku bozukluklarının beklenenden sık olduğu görüldüğünden polikliniğe başvuran tüm hastalarda uyku alışkanlıklarının sorgulanması ve gerekli öneri ve düzeltmelerin yapılması, sağlıklı nesiller için çocuk hekiminin en önemli görevlerindedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Çocuklarda Uyku Alışkanlıkları Anketi, D vitamini, uyku bozuklukları

SS-017 Bildiri tam metin

Solunum Sıkıntısı Olan Çocuklarda Yüksek Akışlı Nazal Kanül Oksijen Desteğinin (HFNCO/YANKOT) Merkezimizdeki Tedavi BaşarısıHikmet Kardelen Sarıhan¹, Burhan Eloğlu¹, Nagihan İskender², Işıl Eser Şimşek²¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Giriş: Dünya genelinde pnömoni özellikle 5 yaş altı çocuklarda önde gelen morbidite ve mortalite sebebidir (1). Bronşiyolit tanısı alan pediatrik yaş grubundaki hastalarda ise hastane yatış oranlarında ciddi artış mevcuttur (2). Solunum sıkıntısıyla başvuran çocuklarda düşük veya yüksek akım oksijen desteği gerekmektedir. Düşük akımla oksijen veren sistemlerin ciddi solunum yetmezliğinde yetersiz kalması ve sabit oksijen konsantrasyonu sağlayamaması sebebiyle kullanım alanı kısıtlı kalmaktadır (3). İnvazif MV ile ilişkili dezavantajlar ve komplikasyon riskinin fazla olması nedeni ile noninvazif solunum desteği daha çok tercih edilir olma başlanmıştır (4).

Bu hastalarda yüksek akımla oksijen veren sistemlerden biri olan YANKOT (yüksek akışlı nazal kanül oksijen tedavisi), seçeneklerden biri haline gelmiştir. YANKOT yoğun bakım ünitesi dışında da yataklı serviste veya acil serviste de kullanılabilir. Böylece hasta aynı zamanda, yoğun bakım ünitesinin diğer risk faktörlerinden korunmuş olmaktadır.

Bu çalışmada solunum sıkıntısı yaşayan çocuklarda YANKOT kullanımının mekanik ventilatör(MV) gereksinimine etkilerinin yaş, cinsiyet, ağırlık ve ek hastalık değişkenlerine göre değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Kocaeli Üniversitesi Çocuk Acil Kliniği'ne 2021 Mart-2023 Temmuz tarihleri arasında başvuran solunum sıkıntısı gelişmiş(pnömoni, bronşiyolit) ve YANKOT uygulanan 166 hasta dahil edildi. Hastaların yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı, ek hastalıkları, mekanik ventilatör ihtiyacı, YANKOT süresi değerlendirildi ve birbirleriyle ilişkisi ortaya koyuldu. Ek hastalıklar kardiyak, nörolojik, hematolojik-onkolojik, solunumsal, diğer(immün yetmezlik, metabolik hastalık) olarak beş grupta incelendi.

Bulgular: Hastaların %55.4'ü (n=92) erkek, %44.6'sı (n=74) kadındı. Ortalama yaşları 38.4 ay, ortalama ağırlıkları 14.8 kilogramdı. Hastaların %38.6'sında (n=64) MV ihtiyacı oldu, %61.4'ünde (n=102) tanesinde olmadı. Hastaların %55.4'ünde (n=92) ek hastalık mevcuttu. Ortalama YANKOT uygulanma süresi 38.4 saattir. MV ihtiyacı olanlar içinde ek hastalığı olanların oranı %68.7 (n=44) oranında görüldü (Grafik-1)

Grafik-1: Cinsiyet, Mekanik Ventilatör İhtiyacı ve Ek Hastalık Durumunun Karşılaştırılması

	ERKEK	KADIN	
	37	17	
MEKANİK VENTİLATÖR İHTİYACI	8	12	
EK HASTALIK	28	20	
	19	25	

Mekanik ventilatöre bağlanmadan YANKOT'tan ayrılanlarda ek hastalığı olanların ortalama YANKOT süresi 62.5 saat, ek hastalığı olmayanlarda 42.8 saat bulundu. Ek hastalığı olmayanların YANKOT'tan ayrılma süreleri anlamlı olarak daha kısaydı (p=0.003).

Kardiyak ek hastalığı olanların, ek hastalığı olmayanlara göre MV ihtiyacı oranı anlamlı olarak artmış bulundu (p=0.002) (Tablo-1). Diğer ek hastalıklar açısından MV ihtiyacı oranlarında anlamlı farklılık görülmedi.

Tablo-1: YANKOT uygulanan hastaların ek hastalık ve MV tedavisine geçiş ilişkisi

Ek hastalık		n (%)	Ek hastalığı olmayanlara göre MV ilişkisi (p)
Var	Kardiyak	35 (21.1)	0,002
	Hematolojik-Onkolojik	12 (7,2)	>0,05
	Solunumsal	20(12)	>0,05
	Nörolojik	15 (9)	>0,05
	Diğer	10 (6)	>0,05
Yok	-	74 (44,7)	N/A

YANKOT: yüksek akışlı nazal kanül oksijen tedavisi, MV: mekanik ventilasyon, n: hasta sayısı

Sonuç: Yüksek akışlı nazal kanül oksijen tedavisi günümüzde solunum sıkıntısı olan hastalarda başarı ile yaygın olarak kullanılmaktadır (5). Yapılan çalışmalarda YANKOT uygulanan hastalarda tedavi süresi ve MV geçiş zamanına dair bir konsensus bulunmamakla beraber hasta bazlı değerlendirilmektedir. Bu tedavi yönteminin erken verilmesinin çocuk yoğun bakım ünitesi (ÇYBÜ) ihtiyacında azalma sağladığı ve bu tedavi yöntemini değerlendirmede ilk 1 saatteki kalp hızı ve solunum sayısı izleminin etkin olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur (6).

Yapılan çalışmalarda kardiyak hastalık tanısı olan hastaların YANKOT başarısızlık oranı daha yüksek bulunmuştur(7,8). Bu çalışmada da solunum sıkıntısı olan çocuklarda YANKOT başarısı ile yaş, cinsiyet, YANKOT'ta kalma süresi ve ağırlık arasında fark yokken kardiyak hastalık YANKOT başarısızlığında risk faktörü olarak görülmüştür. MV ihtiyacı olmayan hastalar karşılaştırıldığında, ek hastalığı olanların daha uzun süre YANKOT aldıkları bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler : Bronşiyolit, Mekanik ventilasyon, Pnömoni, YANKOT.

Referanslar

- 1) Chiemelie Ebeledike; Thaer Ahmad. Pediatric Pneumonia. January 16, 2023
- 2) Ajayi et al. Evaluation of Bronchiolitis in the Pediatric Population in the United States of America and Canada: A Ten-Year Review. 2023
- 3) Ebru Ortaç Ersoy, Arzu Topeli. Oxygen Therapy Systems in Respiratory Failure. 2017.
- 4) Çapan Konca, Hasan Öğünç Apaydın, Mehmet Geyik. A Case of Pneumothorax due to High-Flow Nasal Cannula Oxygen Therapy. 2017.
- 5) Kalburgi, S., Halley, T., Kolaitis, I.N. et al. A Review of Heated High-Flow Nasal Cannula in Pediatrics—From Critical Care to Ward Use. Curr Treat Options Peds 4, 319–329 (2018).
- 6) Mayfield S, Bogossian F, O'Malley L, Schibler A. High-flow nasal cannula oxygen therapy for infants with bronchiolitis: pilot study. J Paediatr Child Health. 2014;50:373-8.
- 7) Kristina A. Betters MD et al. High flow nasal cannula use outside of the ICU; factors associated with failure. Pediatric Pulmonology. 2017.
- 8) Kanokkarn Sunkonkit et al. Factors associated with failure of using high flow nasal cannula in children. 2022.

SS-018

Presepsin Hastaneye Yatan Çocuklarda Enfeksiyonun Tanısındaki Yeri ve C-Reaktif Protein, Prokalsitonin, Lökosit Sayısı ile KarşılaştırılmasıCanan Hasbal Akkuş¹, Kubilay Gökteş¹¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Presepsin monositler ve makrofajlar gibi bağışıklık hücrelerinin yüzeylerinde eksprese edilen bir glikoprotein olan CD14'ün 13 kDa çözünür bir parçasıdır. Prokalsitonin ve IL-6 seviyelerinden daha önce yükselir. Sepsisin erken tanısında ve tedaviye yanıt parametresi olarak kullanılabilecek bir biyobelirteçtir.

Amaç: Akılcı biyobelirteçlerin kullanımı hekime yol gösterici olmakla beraber tanının doğruluğunu saptamada, tedavinin düzenlenmesinde ön plana çıkmaktadır. Bu çalışmada enfeksiyon hastalığı nedeni ile hastaneye yatan çocuklarda serum presepsin düzeyinin hastalığın ciddiyetini ve prognozunu belirlemedeki etkinliğinin araştırılması, diğer belirteçlerle (C reaktif protein, prokalsitonin, kan lökosit sayısı) karşılaştırılmasını amaçladık.

Yöntem: Çalışmamız, enfeksiyon hastalığı nedeni ile çocuk hastalıkları kliniğine yatan, 45 çocuk hastanın ileriye dönük kontrollü olarak çalışılması ile yapıldı. Çalışmaya alınan hastaların demografik ve klinik özellikleri kaydedildi. Başvuru anında ve taburculuk öncesinde hastalardan tam kan sayımı, C-reaktif protein, prokalsitonin, presepsin, kan kültürü örnekleri alındı. Presepsin çalışılması amacıyla kan tetkikleri alınması sırasında 2 ml kan örneği alınarak -80°C'de saklandı. Prokalsitonin, C-Reaktif Protein, kan lökosit sayısı ve Presepsin çalışılması ile elde edilen veriler, hastaların yaşı, ateş, hastanede yatış süresi ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastaların yaşları 1 ay ile 16 yaş arasında değişmekte olup ortalama 25,5±31,5 ay saptandı. Hastaların 18'i kız (%40), 27'si erkekti (%60). Hastaların % 53,3'ünde (n=24) başvuru semptomu olarak ateş vardı. Yatış süresi ortalama 8,8±4,9 gündü. Hastaların %44,4'de (n=20) kültürlerinde üreme olmamıştı, 21 hastada (% 46,7) hemokültürde, 2 hastada (%4,4) idrar kültüründe, 1 hastada (%2,2) abse kültüründe, 1 hastada (%2,2) bos kültüründe üreme olmuştu. Hastaların yatış anındaki Presepsin düzeyi ile tedaviye yanıt amacıyla alınan tetkiklerdeki Presepsin düzeyi arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı (p<0,001). Tedavi öncesi ve tedavi sonrası CRP, prokalsitonin, lökosit, nötrofil değerleri bakımından istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmuştur (p<0,001). Presepsinin yaş, hastane yatış süresi, ateş ile arasında istatistiksel anlamlı ilişki saptanmadı (p>0,05). Tedavi öncesi yüksek presepsin düzeyleri ile CRP ve diğer parametreler arasında korelasyon bulunmadı (p>0,05). Tedavi öncesi ve tedavi sonrası CRP, prokalsitonin ve lökosit- nötrofil değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulundu (p<0,001).

Demografik ve Klinik veriler

Kız/Erkek, n (%)	18 (%40) / 27 (%60)
Yaş, ay , mean±SD	25,5±31,5
Yatış tanısı n (%)	
6.hastalık	1 (2,2)
Akut Bronşiolit	7 (15,6)
Mandibular osteomyelit	1 (2,2)
İdrar yolu enfeksiyonu	2 (4,4)
Lenfadenit	5 (11,1)
Pnömoni	24 (53,3)
Preseptaselülit	1 (2,2)
Pürülan menenjit	1 (2,2)
Selülit	2 (4,4)
Febril konvülsiyon	1 (2,2)
Ateş varlığı, n (%)	24 (53,3)
Ateş süresi, gün, mean±SD	1,7±0,9
Yatış süresi, gün, mean±SD	8,8±4,9
Komplikasyon (abse) n (%)	1 (2,2)
Yoğun bakım gereksinimi n (%)	0 (0)
Kültür n (%)	
yok	20 (44,4)
kan kültürü	21 (46,7)
idrar kültürü	2 (4,4)
abse kültürü	1 (2,2)
bos kültürü	1 (2,2)

Sonuç: Presepsin tanı anında güçlü bir biyobelirteç olup klinik bulgu ve muayene ile birlikte değerlendirildiğinde, tanı ve tedavi süreçlerini değerlendirmede faydalıdır. Diğer enfeksiyon göstergeleri ile arasında ilişki bulunmamıştır, lakin beraber kullanımında tanıyı kesinleştirmesi sebebiyle hekime yol gösterici olduğu düşünülmüştür.

SS-019 Bildiri tam metin

Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalığı: Cerrahpaşa Deneyimi

Hakan Demir¹, Azer Kılıç Başkan², Hüseyin Arslan², Elif Kılıç Könte³, Esmâ Aslan³, Betül Gemici Karaaslan⁴, Zeynep Meriç⁴, Mehmet Yıldız³, Sezgin Şahin³, Kenan Barut³, Amra Adrovic Yıldız³, Ayça Kıyıkım⁴, Ayşe Kalyoncu Uçar⁵, Ayşe Ayzıt Kılınc Sakallı², Sebuğ Kuruoğlu⁵, Özgür Kasapçopur³, Haluk Cezmi Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Hastalıkları Bilim Dalı

⁵İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı

Giriş: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları (chILD) geniş bir hastalık grubu olması nedeniyle tanısı, sınıflandırması ve tedavisi zor, mortalitesi olabilen nadir bir hastalık grubudur.

chILD, pulmoner parankimi etkileyen ve gaz değişiminde önemli bozulmalara neden olan, ailesel veya sporadik olabilen büyük bir hastalık grubudur. Genellikle öksürük, ateş, takipne, hışıltı ve retraksiyon gibi nonspesifik semptomlarla başvuran hastaların tanısında solunum fonksiyon testleri, bilgisayarlı tomografi (BT), bronkoskopi ve akciğer biyopsisi kullanılabilir. maktadır.

Yöntem: İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim dalımızda takipli chILD'nin demografik verileri, başvuru anı semptomları, fizik muayene bulguları ve toraks BT görüntülemeleri retrospektif olarak incelendi.

Amaç: Bu yazıda chILD tanısı ile takip edilen hastalarımızın genel demografik özelliklerini sunarak hastalığa dair farkındalığın artırılması hedeflenmektedir.

Bulgular: ILD tanısı alan 61 hastanın 25'i erkek (%40), 36'sı kız (%60); ortalama yaş 153,9 (minimum: 8 ay ve maksimum 264 ay) aydı. Aile öyküsünde 15 hastada (%24,5) akraba evliliği, 2 hastada (%3) ise ailede interstisyel akciğer hastalığı (İAH) hikayesi mevcuttu. Etiyolojiye göre sınıflandırıldığında en sık romatizmal hastalığa (%44) ve immün yetmezliğe (%8) sekonder gelişen ILD saptandı. En sık semptom öksürükken (%50), dispne (%23), wheezing (%13), hemoptizi (%13), tekrarlayan enfeksiyon (%8), ateş (%4,9) ve takipne (%5) görülen diğer semptomlar arasındaydı. Hastaların 3 (%3,2)'ünde hipoksemi mevcuttu. Başvuru anındaki fizik muayene bulguları ince krepitan ral (%36), ronküs (%26), solunum seslerinde azalma (%19,6) ve çomak parmak (%18) idi. En sık görülen radyolojik bulgular buzlu cam opasitesi (%55,7), bronş duvar kalınlaşması (%34,4) ve mediastinal lenfadenopati (%32,7) idi. Hastaların 60 (%98)'i tedavi almaktaydı. Bu tedaviler; oral steroid (%61), inhale steroid (%43), hidrosiklorokin (%8,3), immüsupresif tedavi (%21,6), azatiopürin (%11,6), azitromisin (%20) ve diğer tedavilerdi (%16,6). Hastaların 2'si (%3,2) kaybedildi.

Sonuç: chILD'nin prognozunda erken tanı ve tedavinin yeri oldukça önemlidir. Genellikle nonspesifik semptomlarla başlaması tanı ve tedavide gecikmeye neden olmaktadır. Hastalığın tanısında multidisipliner yaklaşım büyük önem taşımaktadır. Sebebi açıklanamayan solunum semptomlarında chILD olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İnterstisyel Akciğer Hastalığı, çocuk, öksürük

	Hasta Sayısı (n:61)
Demografik ve klinik veriler, n (%)	
• Erkek	25 (40)
• Ailede Akraba Evliliği	15 (24,5)
• Ortalama yaş (ay)	153,9 (8 – 264)
• Ailede İLD	2 (3,2)
• Ölüm	2 (3.2)
Solunum Sistemi Muayene Bulguları, n (%)	
• Öksürük	31 (50)
• Dispne, n (%)	14 (23)
• Dinleme Bulgusu, n (%)	
Solunum Seslerinde Azalma	
Ral	12 (19,6)
Ronkus	22 (36)
Wheezing	16 (26)
Çomak Parmak	8 (13)
• Wheezing	11 (18)
• Çomak Parmak	

Radyolojik Bulgu, n (%)	
• Buzlu Cam Opasitesi	34 (55,7)
• Bronş Duvar Kalınlaşması	21 (34,4)
• Mediastinal Lenfadenopati	20 (32,7)

SS-020 Bildiri tam metin

IgE Aracılı İnek Sütü Alerjisi Olan Çocuklarda Klinik Presentasyonlar ve Tolerans Gelişimine Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi

Uğur Zeynalı¹, Muhammed Fatih Erbay¹, Şefika İlknur Kökçü Karadağ¹, Deniz Özçeker¹

¹Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Giriş: Besin alerjileri farklı immünolojik mekanizmalarca tetiklenen, IgE ve nonIgE veya miks tipli reaksiyonlarla besin veya katkı maddelerine karşı oluşan bir yanıttır. IgE aracılı besin alerjilerinde; başta ürtiker, anjiyoödem, ciltte kızarıklık gibi deri bulguları olmak üzere; öksürük, rinore, nefes darlığı ve hatta anafilaksiye kadar varan semptomlar görülebilir.

Tüm dünyada İSA sıklığı çocuklarda %1-%3 olarak bildirilmiş olup, en sık görülen besin alerjisidir. İnek sütü alerjisi sıklığı yaşla birlikte azalır ve 6 yaş civarı %1 in altına iner.

Bu çalışmada Ig E aracılı inek sütü alerjisi tanısı alan hastaların klinik prezentasyonlarını ve tolerans gelişiminde rol oynayan faktörlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal Metod: Bu çalışmada Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir hastanesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji polikliniğine 2018-2022 tarihleri arasında başvurup Ig E aracılı İSA tanısı alan ve tolerans geliştiği gösterilmiş dosyalarının retrospektif olarak değerlendirilmesi yapıldı. Araştırmaya, inek sütü proteini ile temas sonrasında erken tip semptomları ortaya çıkmış olan, tanısal testler ile tanısı doğrulanmış olan, besin yükleme testi ile tolerans geliştiği gösterilmiş olan hastalar dahil edildi. Halen tolerans geliştirmemiş olan, primer immun yetmezlik ve çölyak gibi kronik hastalığı olan ve dosya bilgilerinde eksiklikler bulunan hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Çalışmaya dahil edilme kriterlerini karşılayan hastaların cinsiyetleri, başvuru yaşı, ilk semptom yaşı, başvuru semptomu, anne sütü alma süresi, ek gıdalara başlama yaşı, başvuru sırasındaki DDT ve/veya süt sIgE değeri, varsa kazein sIgE değeri, ailede atopi öyküsü, eşlik eden ek besin alerjileri, ek alerjik hastalık varlığı, inhalen alerjen duyarlılığı, besin yükleme test sonucu ve tolerans geliştirme yaşı değerlendirildi. Hastaların serum total İgE, eozinofil sayısı, eozinofil yüzdesi değerleri ve besin yükleme testi sırasında gelişen reaksiyonlar kaydedildi.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan 75 hastanın yaş ortalamaları 14,4 aydı ve hastaların 49 (%65,3)'u erkekti. Hastaların ilk reaksiyon yaşı ortalaması 5,8 ay olup en sık başvuru semptomu kızarıklık (%58,7) ve ikinci sıklıkla ürtiker (%38,7) idi.

Hastaların 46'sında (%61,3) eşlik eden ek besin alerjisi mevcutken, 24'ünde (%32) ailede atopi hikayesi mevcut olduğu saptandı.

75 hastadan 59 (%78,7)'unda ilk reaksiyon yaşı \leq 6 aydı. Anne sütü alma süresi ortancası, ilk reaksiyon yaşı \leq 6 ay olan grupta diğer gruptan (sırasıyla 21 ay (1-36) ve 24 ay (12-30)) istatistiksel anlamlı düzeyde daha küçüktü ($p=0,05$).

Hastalar başvuru semptomu açısından değerlendirildiğinde; reaksiyon tipine göre karşılaştırıldığında besin yükleme testi pozitifliği kızarıklık olan grupta (%63,6) ürtiker grubuna göre (%34,5) istatistiksel anlamlı düzeyde yüksekti ($p=0,01$).

Hastaların 42'sinde (%56) 24 aylıktan önce tolerans geliştiği görüldü. Besin yükleme testi ve inhaler alerjen duyarlılık pozitifliğinin sıklığı tolerans gelişme yaşı \geq 24 ay olan grupta (sırasıyla %78,8 ve %42,4) diğer gruba (sırasıyla %33,3 ve %9,5) göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksekti ($p=0,001$).

Tartışma: İnek sütü alerjisi çocuklarda sık görülmesine karşılık tolerans gelişimi ile ilgili çalışmalar oldukça azdır. Çalışmamızda 5 yıllık sürede Ig E aracılı İSA tanısı alan hastaların %56'sında 24 aydan önce tolerans geliştiği gösterildi. Daha önce yapılan birçok çalışmanın aksine toleransın daha kısa sürede geliştiğini gösterdik.

Benzer birçok çalışmada olduğu gibi çalışmamızda da toleransı 24 aydan sonra gerçekleşen hastalarda daha sık ailesel atopi, ek alerjik hastalık ve inhaler alerjen duyarlılığının olduğu ve bu hastalarda ilk reaksiyonun daha geç yaşta yaşandığı, süt ile deri delme testinde daha büyük kabarıklık olduğu, total Ig E, eosinofil yüzdesi, süt ve kazein sp Ig E değerlerinin daha yüksek olduğu istatistiksel olarak gösterildi. Buna karşın anne sütü alma süresi ve ek besine başlama ayı açısından ilişki gösterilmedi. Bu konuda farklı görüşler olmakla beraber bizim hastalarımızın çoğunda anne sütü alma süresi 2 yıla yakın olup ek besine 6 ay civarında başlanmış olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Çalışmamıza alınan hastaların en sık başvuru semptomlarının kızarıklık (%58,7) ve ürtiker (%38,7) olduğu belirlenmiş olup, iki hastamız ise anafilaksi tablosunda başvurdu. Benzer çalışmalarda da İSA olan hastalarda en sık başvuru semptomu cilt bulguları olarak bildirilmiştir.

Tolerans gelişiminde klinik ve demografik özellikler kadar laboratuvar parametreler de belirleyicidir. Çalışmamızda tolerans gelişme yaşı ≥ 24 ay olan grubun ortalama deri prick endürasyon çapı daha yüksek bulundu. Bu konuda yapılmış birçok çalışmada da benzer sonuçlar elde edilmiş olup; tolerans gelişimi ile ilgili farklı endürasyon kestirim değerleri bildirilmiştir.

Bu nedenle prik testi sırasında oluşan endürasyon çapı genişliğinin İSA prognozunun tahmininde kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

Deri prik testi kadar önemli olan bir değer laboratuvar parametresi de serum süt Sp Ig E değerinin değerlendirilmesidir. Çalışmamızda tolerans gelişme yaşı ≥ 24 ay olan grupta anlamlı düzeyde daha yüksekti ($p=0.001$).

Tolerans gelişimde kullanılan bir diğer laboratuvar değer ise *Kazein* olup çalışmamızda tolerans gelişme yaşı ≥ 24 ay olan grupta istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksek bulundu ($p=0.044$). Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak yüksek kazein spesifik IgE düzeylerinin geç tolerans gelişimi ile ilişkili olduğu bulundu.

Oldukça yaygın şekilde kullanılan ve sadece kişisel atopik yatkınlığı gösteren serum total İgE değeri de tolerans gelişme yaşı 24 aydan uzun olan grupta daha yüksek tespit edildi ($p=0.042$). Bazı tolerans çalışmalarında da benzer sonuçlar elde edilmiştir. İSA olan çocuklarda total IgE düzeyinin yüksek saptanmasının persistan İSA için işaret olabileceğini düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, çalışmamızda ailesinde atopi öyküsü olan, eşlik eden ek alerjik hastalığı olan ve anafilaksi tablosu ile başvuran çocuklarda, ayrıca tanı anındaki deri prick testi endürasyon çapı büyük olan, serum total Ig E, süt spesifik ve kazein spesifik İgE düzeyleri yüksek saptanan çocuklarda toleransın daha geç geliştiği gösterilmiştir.

Alerjik Rinit Tanılı Çocuklarda Uyku Kalitesinin Tedavi İle İlişkisinin DeğerlendirilmesiEzgi Tellî¹, Uğur Altaş², Zeynep Meva Altaş³, Alican Sarısaltık⁴, Mehmet Yaşar Özkars²¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji Kliniği³Ümraniye İlçe Sağlık Müdürlüğü⁴Çayırova İlçe Sağlık Müdürlüğü

Giriş: Alerjik rinit (AR), burun mukozasının immunoglobulin E aracılı reaksiyonu sonucunda oluşan nazal semptomların görüldüğü bir rinit tipidir. Çocukların yaşam kalitelerinin, uyku düzenlerinin, akademik ve sosyal başarılarının AR'ye bağlı olarak olumsuz yönde etkilendiği yapılan çalışmalar ile gösterilmiştir.

Amaç: AR'li hastalarda uyku kalitesini değerlendirmek ve tedavinin AR'li hastaların uyku kalitesi üzerindeki etkisini gözlemlemektir.

Yöntem: Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji ve İmmunoloji polikliniğine Mart 2023-Temmuz 2023 tarihleri arasında başvuran, 8-18 yaş arası AR tanılı 167 olgu çalışmaya dahil edildi. Çalışma prospektif-kesitsel, anket çalışması olarak tasarlandı. Uyku bozukluğu tanısı ve komorbid ek hastalığı olan olgular çalışmaya dahil edilmedi. Dahil edilen olguların, AR tedavisinden önce ve tedaviden 1 ay sonraki uyku kaliteleri Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi (PUKİ) ile değerlendirildi. PUKİ skoru 21 puan üzerinden 5'in üstünde olan olgular 'kötü uyku kalitesine sahip' olarak yorumlandı. Ayrıca olguların, sosyo-demografik özellikleri (yaş, cinsiyet, kilo gibi) ve AR tanısına yönelik laboratuvar tetkik sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen olguların 84'ü (%50,3) kız, 83'ü (%49,7) erkekti. Medyan yaşları 11 yaş 10 ay saptandı. Olguların dosyaları incelendiğinde, 129'unda (%77,2) bir veya birden çok alerjene karşı duyarlılık saptandı. En sık alerjen duyarlılığı 110 olgu (%65,9) ile ev tozu akarlarına karşı saptandı. Çalışmadaki tüm olgulara intranasal kortikosteroid (İNKS) tedavisi başlandığı saptandı. Bazı olgulara İNKS tedavisine ek olarak, oral/intranazal H1 antihistaminik ve/veya lökotrien reseptör antagonisti (LTRA) tedavilerinin başlandığı saptandı. Olguların tedavi sonrası toplam nazal semptom skorlarında (TNSS) tedavi öncesine göre istatistiksel olarak anlamlı azalma saptandı. PUKİ ölçeğine göre, AR tedavisi başlamadan önce 139 olgunun (%83,2) uyku kalitesi kötü iken 1 aylık AR tedavisinden sonra sadece 9 olgunun (%5,4) uyku kalitesinin kötü olduğu saptandı. Olguların, AR tedavisi ile PUKİ skorlarındaki azalma; uyku kalitelerindeki iyileşmesi arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı saptandı.

Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi toplam ve alt ölçek puanları

	Tedavi öncesi	Tedavi sonrası	p değeri
Toplam puan (PUKİ)	8,19 ± 3,96	0,69 ± 1,75	<0,001 ^a
Öznel uyku kalitesi	2,18 ± 1,04	0,20 ± 0,53	<0,001 ^a
Uyku latansı	2,50 ± 1,12	0,17 ± 0,68	<0,001 ^a
Uyku süresi	0,32 ± 0,71	0,05 ± 0,21	<0,001 ^a
Alışılmış uyku etkinliği	0,44 ± 0,66	0,01 ± 0,11	<0,001 ^a
Uyku bozukluğu	1,35 ± 0,68	0,20 ± 0,40	<0,001 ^a
Uyku ilacı kullanımı	0,00 ± 0,00	0,00 ± 0,00	-
Gündüz işlev bozukluğu	1,41 ± 1,30	0,06 ± 0,36	<0,001 ^a
Kötü uyku kalitesi (PUKİ≥5), n (%)	139 (83,2)	9 (5,4)	<0,001 ^b

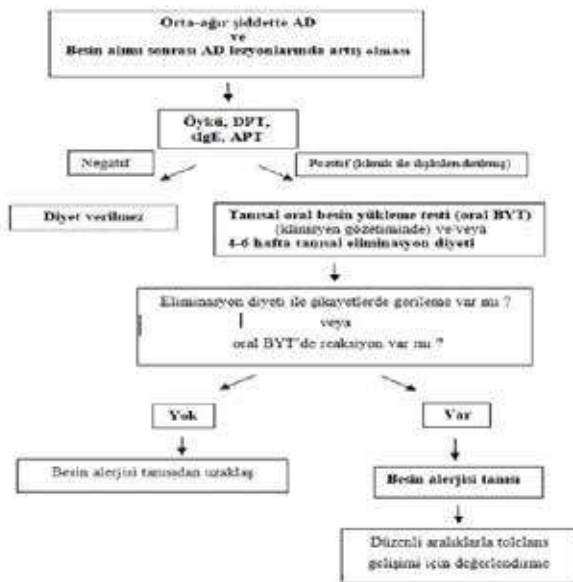
Ortalama ± standart sapma değerleri, PUKİ: Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi
^aWilcoxon testi, ^bMcNemar testi

Sonuç: AR, çocuklarda uyku bozukluğuna neden olmaktadır. AR hastalarında görülen bu uyku bozuklukları tedavi ile iyileştiği görülmektedir. Bu yüzden klinisyenler, polikliniklere AR şüphesi veya tanısı ile gelen hastaların uyku kalitesini de hem tedavi öncesi hem sonrası değerlendirmelidir. Tedavi ile uyku bozukluklarının düzelmediği hastalar, Kulak Burun Boğaz ve çocuk psikiyatrisi branşlarına yönlendirilmelidirler.

Atopik Dermatitli Çocukların Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi ve Besin Alerjisi İle İlişkisiBerfu Vurmaz Mammadov², Sercan Öztürk², Pınar Uysal¹, Duygu Erge¹¹Aydın Adnan Menderes Üniversite Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı²Aydın Adnan Menderes Üniversite Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Atopik dermatit (AD) %45 oranında yaşamın ilk 6 ayında, %60 oranında yaşamın ilk yılında bulgu verir ve erken başlangıçlı AD olarak sınıflandırılır. Hastalıktan etkilenenlerin %85'i genellikle yaşamın ilk 5 yılı içinde bulgu verir. Atopik dermatit tetikleyicilerinin başında besin alerjileri (BA) gelmektedir. Orta-ağır derecede AD'si olan süt çocuklarının yaklaşık üçte birinde klinik olarak tanı konmuş immunoglobulin E aracılı BA varlığı görülmüştür. Bu nedenle AD hastalarında BA varlığını saptamak, AD'den korunmada ve tedavi sürecinde önemli rol oynamaktadır.

Atopik dermatit hastalarında besin alerjisi tanı algoritması.



Atopik dermatit hastalarında besin alerjisi tanı algoritması.

Amaç: Atopik dermatit, sık görülen, tekrarlayan egzamatöz lezyonlar ve kaşıntı ile giden, kronik enflamatuar bir deri hastalığıdır. Çalışmamızda kliniğimize başvuran ve AD tanısı alan olguların başvuru anındaki klinik, laboratuvar bulgularını değerlendirmek, AD ile besin alerjileri ve tolerans gelişimi arasındaki olası ilişkiyi araştırmak amaçlanmıştır.

Yöntem: Ocak 2018 – Nisan 2020 tarihleri arasında, retrospektif kesitsel dizaynda, Çocuk Alerji Polikliniğimize başvuran ve AD tanısı alan 1 ay-17 yaş aralığında 152 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları, demografik özellikleri, aldıkları tedaviler, besin duyarlılığı ve BA durumları medikal kayıtlardan kaydedildi. Hastalığın şiddeti "Atopik dermatit ağırlık ölçeği" (Severity Scoring of Atopic Dermatitis Index, SCORAD) analizi kriterlerine göre değerlendirildi. Şüphelenilen besin ile alerjen olduğu doğrulanan besin arasındaki doğruluk oranı hesaplandı. Atopik dermatit besine karşı kutanöz reaksiyon paterni değerlendirildi. Besin alerjisi saptanan hastaların tolerans durumları değerlendirildi.

Bulgular: Hastalarımızda şüphe edilen besin tetikleyici ile doğrulanan tetikleyiciler karşılaştırıldı. Hastalık tetikleyicisi yumurtadan şüphe edilenlerin %100,0'ında, süttten şüphe edilenlerin %88,9'unda, çoklu besinden şüphe edilenlerin %70,0'ında doğru şüphenin doğruluğu görüldü. Hastaların %71,7'sinde (n=109) BA'nın eşlik ettiği görüldü. Tolerans geliştirmeyen

hastaların yumurta spesifik IgE düzeyleri, tolerans gelişenlere göre yüksek saptandı (p=0.007). Atopik dermatit hastalarında besine karşı oluşan kutanöz reaksiyon paterni değerlendirmesinde yaş (p=0.008), semptom başlama yaşı (p=0.009), tanı yaşı (0.009); kutanöz reaksiyon paterni kaşıntı cevabı olanlarda, akut reaksiyon ve geç faz reaksiyon olanlara göre yüksek saptandı

	Besin Alerjisi					p
	Yok		Var			
	n	% / Ortanca (25-75 persentil)	n	% / Ortanca (25-75 persentil)		
Demografik Veriler						
Cinsiyet (n=152) (%)	Kız	20	46,5	35	32,1	0,096
	Erkek	23	53,5	74	67,9	
Yaş (ay) (ortanca 25-75 pers)		43	10,0 (4,0-36,0)	109	4,0 (2,0-8,0)	<0,001
Ailede atopi varlığı (n=152) (%)	Yok	20	46,5	37	33,9	0,149
	Var	23	53,5	72	66,1	
Semptom ve Klinik Bulgular						
Semptom başlama yaşı (ay) (ortanca 25-75 pers)		43	6,0 (3,0-12,0)	109	3,0 (1,0-5,0)	0,001
Tanı yaşı (ay) (ortanca 25-75 pers)		43	10,0 (4,0-24,0)	109	4,0 (2,0-7,0)	<0,001
Tekrarlama (n=152) (%)	Yok	10	23,3	26	23,9	0,938
	Var	33	76,7	83	76,1	
Alevlenmelerin tekrarlama sayısı (ortanca 25-75 pers)		43	3,0 (0,0-6,0)	109	3,0 (2,0-5,0)	0,970
Lezyon Yeri (%)	Yüz	17	25,8	56	32,2	0,852
	Baş	1	1,5	3	1,7	
	Boyun	6	9,1	21	12,1	
	Gövde	11	16,7	31	17,8	
	Kol	11	16,7	20	11,5	
	Bacak	9	13,6	19	10,9	
	Tümü	11	16,7	24	13,8	
SCORAD (ortanca 25-75 pers)		43	26,0 (19,5-37,9)	109	28,8 (20,0-36,9)	0,429
SCORAD (n=152) (%)	Hafif	11	25,6	27	24,8	0,738
	Orta	26	60,5	61	56,0	
	Ağır	6	14,0	21	19,3	
Laboratuvar Bulgular						
Hemogram						
Hemoglobin (ortanca 25-75 pers)		43	11,4 (10,8-12,2)	109	11,4 (10,7-12,1)	0,557
Lökosit (ortanca 25-75 pers)		43	10350,0 (8140,0-13050,0)	109	10440,0 (8900,0-12735,0)	0,854
Lenfosit (ortanca 25-75 pers)		43	5720,0 (4100,0-7760,0)	109	6320,0 (4825,0-7345,0)	0,190
Nötrofil (ortanca 25-75 pers)		43	3330,0 (2340,0-4620,0)	109	2555,0 (1905,0-3655,0)	0,020
Eozinofil yüzde (ortanca 25-75 pers)		43	3,6 (2,6-6,0)	109	4,9 (2,9-8,0)	0,048
Eozinofil sayısı (ortanca 25-75 pers)		43	390,0 (230,0-670,0)	109	500,0 (280,0-840,0)	0,053

İmmunoglobulinler						
IgA (ortanca 25-75 pers)	38	35,5 (18,0-63,0)	92	25,5 (17,0-42,5)	0,125	
IgM (ortanca 25-75 pers)	37	84,0 (63,0-107,0)	91	65,0 (46,0-89,0)	0,018	
IgG (ortanca 25-75 pers)	37	620,0 (483,0-836,0)	91	556,0 (403,0-739,0)	0,136	
Total IgE (ortanca 25-75 pers)	28	14,0 (5,0-68,8)	75	18,0 (9,0-45,0)	0,581	
Serum slg E'ler						
Fx5 (ortanca 25-75 pers)	15	0,0 (0,0-0,1)	56	0,6 (0,0-2,1)	0,017	
Süt slgE (ortanca 25-75 pers)	16	0,0 (0,0-0,0)	56	0,0 (0,0-0,5)	0,041	
Yumurta slgE (ortanca 25-75 pers)	8	0,0 (0,0-0,0)	49	0,0 (0,0-1,2)	0,055	
Deri prik testi						
Deri prik testi sonucu (n=116) (%)	Negatif	28	65,1	39	35,8	<0,001
	Pozitif	0	0,0	49	45,0	

Atopik dermatitli çocukların BA varlığına göre hastalık ve laboratuvar özelliklerinin karşılaştırması Tablo 9'da verilmiştir. Tablo incelendiğinde BA olan çocuklarda olmayan çocuklara göre yaş ($p=0,001$), semptom başlama yaşı ($p=0,001$), tanı yaşı ($p<0,001$), nötrofil ($p=0,020$), IgM değerleri ($p=0,018$) istatistiksel olarak anlamlı derecede düşüktür. Besin alerjisi olan çocuklarda olmayan çocuklara göre eozinofil yüzde ($p=0,048$), Fx5 ($p=0,017$), süt slgE ($p=0,041$) ve deri prik testi pozitifliği ($p<0,001$) yüksek saptanmıştır. Diğer tüm hastalık ve laboratuvar özellikleri ile ilgili değişkenler iki grup arasında benzer düzeyde saptanmıştır. Ayrıntılar Tablo 9'da özetlenmiştir

Besin alerjisi saptanan atopik dermatitli çocuklarda 12. ayda tolerans gelişimine göre hastalık ve laboratuvar özellikleri

	12. Ayda Tolerans Gelişimi					p
	Yok		Var			
	n	% / Ortanca (25-75 persentil)	n	% / Ortanca (25-75 persentil)		
Demografik Veriler						
Cinsiyet (n=109) (%)	Kız	7	20,0	28	37,8	0,063
	Erkek	28	80,0	46	62,2	
Yaş (ay) (ortanca 25-75 pers)		35	4,0 (2,0-8,0)	74	4,0 (2,0-8,0)	0,535
Ailede atopi varlığı (n=109) (%)	Yok	10	28,6	27	36,5	0,415
	Var	25	71,4	47	63,5	
Semptom ve Klinik Bulgular						
Semptom başlama yaşı (ay) (ortanca 25-75 pers)		35	3,0 (1,0-6,0)	74	3,0 (1,0-4,0)	0,664
Tanı yaşı (ay) (ortanca 25-75 pers)		35	3,0 (1,0-8,0)	74	4,0 (2,0-6,0)	0,776
Tekrarlama (n=109) (%)	Yok	4	11,4	22	29,7	0,036
	Var	31	88,6	52	70,3	
Alevlenmelerin tekrarlamaya sayısı (ortanca 25-75 pers)		35	4,0 (2,0-5,0)	74	3,0 (0,0-4,0)	0,027
Lezyon yeri (%)	Yüz	19	33,3	37	31,6	0,930
	Baş	2	3,5	1	0,9	
	Boyun	7	12,3	14	12,0	
	Gövde	9	15,8	22	18,8	
	Kol	6	10,5	14	12,0	
	Bacak	6	10,5	13	11,1	
	Tümü	8	14,0	16	13,7	
SCORAD (ortanca 25-75 pers)		35	28,8 (18,9-44,0)	74	28,9 (21,2-36,2)	0,979
SCORAD (n=109) (%)	Hafif	10	28,6	17	23,0	0,304
	Orta	16	45,7	45	60,8	
	Ağır	9	25,7	12	16,2	
Laboratuvar Bulgular						
Hemogram						
Hemoglobin (ortanca 25-75 pers)		35	11,5 (10,6-12,4)	74	11,4 (10,7-12,1)	0,522
Lökosit (ortanca 25-75 pers)		35	10715,0 (8850,0-15420,0)	74	10345,0 (8950,0-12380,0)	0,090
Lenfosit (ortanca 25-75 pers)		35	5650,0 (4550,0-7740,0)	74	6380,0 (5010,0-7320,0)	0,510
Nötrofil (ortanca 25-75 pers)		35	3045,0 (1980,0-5320,0)	74	2495,0 (1810,0-3240,0)	0,037
Eozinofil yüzde (ortanca 25-75 pers)		35	4,7 (2,8-8,6)	74	4,9 (3,0-7,7)	0,892
Eozinofil sayısı (ortanca 25-75 pers)		35	560,0 (280,0-960,0)	74	495,0 (320,0-820,0)	0,581

İmmunoglobulinler						
IgA (ortanca 25-75 pers)		33	30,0 (21,0-51,0)	59	22,0 (16,0-39,0)	0,045
IgM (ortanca 25-75 pers)		33	85,0 (47,0-104,0)	58	60,0 (46,0-80,0)	0,185
IgG (ortanca 25-75 pers)		33	573,0 (439,0-757,0)	58	539,2 (400,0-712,0)	0,332
Total IgE (ortanca 25-75 pers)		25	16,0 (9,0-62,0)	50	21,0 (6,9-36,0)	0,879
Serum slgE'ler						
F _{x5} (ortanca 25-75 pers)		23	0,6 (0,0-3,4)	33	0,6 (0,0-2,1)	0,887
Süt slgE (ortanca 25-75 pers)		17	0,1 (0,0-0,4)	39	0,0 (0,0-5)	0,383
Yumurta slgE (ortanca 25-75 pers)		17	0,3 (0,0-13,6)	32	0,0(0,0-0,1)	0,007
Deri prik testi						
Deri prik testi sonucu (n=109) (%)	Negatif	11	31,4	28	37,8	0,804
	Pozitif	17	48,6	32	43,2	
	Bilinmiyor	7	20,0	14	18,9	
Deri testinde bakılan besin duyarlılığı (n=49) (%)	Süt	0	0,0	4	12,5	0,116
	Yumurta	10	58,8	18	56,3	
	Diğer	2	11,8	0	0,0	
	Çoklu	5	29,4	10	31,3	

Besin alerjisi saptanan AD'li çocuklarda 12 ayda tolerans gelişimine göre hastalık ve laboratuvar özellikleri tablo 12'de değerlendirilmiştir. Tablo incelendiğinde tekrarlamaya (p=0,036), alevlenmelerin tekrarlamaya sayısı (p=0,027), nötrofil (p=0,037), yumurta slgE (p=0,007) 12 ayda tolerans gelişmeyenlerde 12 ayda tolerans gelişenlere göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek saptanmıştır. Diğer tüm değişkenler açısından iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde bir fark saptanmamıştır. Ayrıntılar Tablo 12'de özetlenmiştir.

Sonuç: Sonuç olarak AD hastaların ebeveynlerinin, çocuklarında AD tetikleyici besinlerini öngörme oranlarının yüksek olduğu görüldü. Atopik dermatit alevlenmelerinin sıklığının toleransın süresinde uzama ile ilişkili görüldü. Spesifik IgE değeri tolerans gelişimini öngörme açısından değerli bir parametre olarak düşünüldü. Hastalığın tanınması, hastaların doğru yönlendirilmesi ve erken uygun tedavi hastalığın prognozunda önemli etkiye sahiptir.

SS-023

Atopik Dermatitte Eozinofilinin Besin Alerjisini Değerlendirmede RolüCeren Öncel¹, Sevgi Sipahi Çimen²¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği²SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları

Giriş: Atopik dermatit(AD) özellikle çocuklarda sık görülen kronik, tekrarlayıcı, kaşıntılı ve enflamatuvar bir deri hastalığıdır. Atopik dermatit yaşamın ilerleyen evrelerinde gelişecek olan besin alerjisi gibi alerjik hastalıkların ilk belirtisi olabilir. AD, total ve antijene spesifik IgE'lerin aşırı üretimi ile birlikte, dolaşımdaki eozinofil sayısının ve eozinofil kemotaksisinin artmasıyla da karakterizedir. Eozinofil sayısının serum ve dokuda artmış olması da hastalığın patogenezinde eozinofillerin büyük bir rolü olduğunu düşündürmektedir.

Amaç: Çalışmamızda AD tanılı hastalarda besin alerjisi sıklığı ve eozinofil ile ilişkisini incelemeyi hedefledik.

Yöntem: Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Alerji polikliniğine başvuran 0-2 yaş arası AD tanılı 89 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların tam kan sayımı, serum total IgE değeri, besin deri testi ve besin spesifik IgE sonuçları, AD şiddetleri, ailede AD varlığı, ailede alerjik hastalık öyküsü, anne sütü alma durumları ve süresi geriye dönük olarak hasta dosyalarından kayıt edildi.

Bulgular: Hastaların %37,1ini kız(n=33), %62,9unu(n=56) erkek hastalar oluşturmaktaydı. Polikliniğe başvuran hastalarda atopik dermatit başlangıç yaşı 1-10 ay arası olup medyan başlangıç yaşı 2 ay saptandı. Hastaların %60,7sinde(n=54) hafif AD görülürken %39,3ünde(n=35) orta-ağır AD görülmekteydi. Hastaların 33,7sinin(n=30) ailesinde alerjik hastalık, %21,3'inin ailesinde ise(n=19) AD öyküsü mevcuttu. Hastaların %79,8i(n=71) anne sütü almıştı. Olguların %38,2sinde(n=34) eozinofili saptandı. Hastaların %56,2sinde(n=50) besin duyarlılığı saptanırken, bunların %52,8'sinde provakasyon testi ile besin alerjisi saptandı. Besin alerjisi ve duyarlılığı olanlarda süt alerjisi %36,1(n=17), duyarlılığı %27,4(n=16); yumurta alerjisi %80,8(n=38), duyarlılığı %80,9(n=47); tavuk eti duyarlılığı %10,2(n=6); sığır eti duyarlılığı %5,1(n=3) olarak saptandı. AD tanısıyla takip edilip besin alerjisi saptanan 47 hastanın %25,5ini(n=12) kız, %74,5ini(n=35) erkek hastalar oluşturmaktaydı. Besin alerjisi olanlarda serum total IgE ortanca değeri 150,27 IU/l (minimum:4,2-maksimum:885) saptanırken, besin alerjisi olmayan grupta serum total IgE değeri ortanca 21,3. (minimum 0,28-maksimum 450) saptandı (p=0,001). Cinsiyet açısından gruplar arasında anlamlı fark bulunmaktaydı (p=0,017). Besin alerjisi olan hastalar AD şiddeti(p=0,8), ailede alerjik hastalık varlığı(p=0,06), ailede AD varlığı(p=0,12), anne sütü alma durumları(p=0,18) açısından gruplandırıldığında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmadı. Eozinofili açısından değerlendirildiğinde besin alerjisi olan olguların %51,1inde(n=24), besin alerjisi olmayan hastaların %23,8inde(n=10) eozinofili olduğu saptandı, gruplar arasında anlamlı fark mevcuttu(p=0,008). Benzer şekilde AD şiddeti ve eozinofili açısından gruplandırıldığında orta-ağır şiddette olan olguların %57,1inde(n=20), hafif şiddette olan olguların %25,9unda(n=14) eozinofili olduğu saptandı, gruplar arası anlamlı fark vardı(p=0,03).

Sonuç: AD'li olgularda besin eliminasyon diyeti sonrası yapılan oral provakasyon testi ile besin alerjisi tanısı doğrulanmalıdır. AD tanılı olanlarda serum eozinofil yüksekliği besin alerjisini öngörmede kullanılabilecek bir belirteç olabilir.

SS-024 Bildiri tam metin

Primer İmmün Yetmezlikli Çocuk Hastalarda Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu DeneyimiBüşra Kara Yiğit¹, Suar Çakı Kılıç², Funda Tekkeşin²¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet: Primer immün yetmezliklerin çoğunda tek küratif tedavi yönteminin hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) olduğu bilinmektedir. İmmün yetmezlik tanısıyla HKHN yapılan 20 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların HKHN sırasındaki ortanca yaşları 12 ay (minimum-maksimum: 2 ay-12 yaş) idi. Hastaların tanıları ağır kombine immün yetmezlik (SCID) (n=10), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1), Wiskott-Aldrich sendromu (n=1), Hemofagositik Lenfositosis (n=1), ADA-2 eksikliği (n=1), Chediak Higashi sendromu (n=2), DOCK8 eksikliği (n=1), lökosit adezyon defekti (n=1), RASGP1 mutasyonu+ Hodgkin Lenfoma (n=1) idi. Nakil yapılan 7 hastaya (SCID) hazırlık rejimi verilmedi. 3 hastada (ADA-2 eksikliği, SCID, IL-10 Reseptör eksikliği) graft yetmezliği gelişti. 2 hastaya (Ağır kombine immün yetmezlik ve IL-10 Reseptör eksikliği) kemik iliği rejeksiyonu nedeniyle ikinci kez kök hücre nakli yapıldı. Bir hastaya (ADA-2 eksikliği) nakil sonrası +34. gününde hatırlatma kök hücre nakli yapıldı. 8 hastada CMV enfeksiyonu gelişti. 6 hastada cilt GVHD, 1 hastada Cilt ve GİS graft versus host hastalığı (GVHD) gelişti. Geçirilmiş akciğer enfeksiyonları nedeniyle morbiditesi olan ve Evre-4 kronik GİS GVHD gelişen ADA-2 eksikliği tanılı bir hasta nakil sonrası 9. ayda kaybedildi. Toplamda 18 hasta hayatta kaldı ve ortalama sağkalım %90 idi. Sağ kalım olasılığının artmasında HKHN'nin erken yapılması hayati önem arz etmektedir. Yenidoğan döneminde bağışıklık yetmezliğin taramasının yapılması, hastalara erken tanı konulması, endikasyonu olan hastaların mümkün olan en kısa sürede HKHN merkezlerine yönlendirilmesi nakil başarısını arttıran en önemli faktörlerdir.

Abstract: It is known that haematopoietic stem cell transplantation (HSCT) is the only curative treatment for most primary immunodeficiencies. We retrospectively analysed 20 patients who underwent HSCT for immunodeficiency. The median age at the time of HSCT was 12 months (minimum-maximum: 2 months-12 years). The diagnoses of the patients were severe combined immunodeficiency (SCID) (n=10), IL-10 Receptor deficiency (n=1), Wiskott-Aldrich syndrome (n=1), Haemophagocytic Lymphohistiocytosis (n=1), ADA-2 deficiency (n=1), Chediak Higashi syndrome (n=2), DOCK8 deficiency (n=1), leukocyte adhesion defect (n=1), RASGP1 mutation+ Hodgkin Lymphoma (n=1). Preparation regimen was not given to 7 transplanted patients (SCID). Graft failure developed in 3 patients (ADA-2 deficiency, SCID, IL-10 receptor deficiency). 2 patients (severe combined immunodeficiency and IL-10 receptor deficiency) underwent stem cell transplantation for the second time due to bone marrow rejection. 2 patients (severe combined immunodeficiency and IL-10 receptor deficiency) underwent stem cell transplantation for the second time due to bone marrow rejection. One patient (ADA-2 deficiency) underwent reminder stem cell transplantation on day +34 after transplantation. CMV infection developed in 8 patients. 6 patients developed skin GVHD and 1 patient developed skin and GI graft versus host disease (GVHD). One patient diagnosed with ADA-2 deficiency, who had morbidity due to previous lung infections and developed stage-4 chronic GI GVHD, died at the 9th month after transplantation. In total, 18 patients survived and the mean survival was 90%. Early HSCT is of vital importance in increasing the probability of survival. Screening for immunodeficiency in the neonatal period, early diagnosis, and referring patients with indications to HSCT centres as soon as possible are the most important factors that increase the success of transplantation.

Anahtar kelimeler: hematopoetik kök hücre, transplantasyon, immün yetmezlik, pediatri

Giriş: İmmün sistemdeki bir yapıtaşının-görevli hücre, enzim, sitokin, kompleman sistemindeki bir ögenin-doğuştan eksikliği veya yetersizliği nedeniyle gelişen hastalıklar primer immün yetmezlik veya immün sistemin doğuştan kusurları olarak adlandırılır. İlk primer immün yetmezlik Agammaglobunemi olup 1952'de tanımlanmıştır. Günümüze kadar bildiren hastalık sayısı 400'ü aşmıştır. Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) primer immün yetmezliklerin çoğunda tek küratif tedavi yöntemidir.

Bu çalışma, kliniğimizde HKHN yapılan primer immün yetmezlik tanılı hastaların nakil yaşı ve nakil sonrası komplikasyonlar ile sağ kalım oranlarını saptamak, buna ek olarak kök hücre naklinin zamanında yapılmasının önemini vurgulamak amacıyla yapıldı.

Yöntem ve Gereç: Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik KİT Kliniği'nde Şubat 2019-Temmuz 2023 tarihleri arasında immün yetmezlik tanısıyla hematopoetik kök hücre nakli yapılan 20 hasta retrospektif olarak incelendi. Veriler Microsoft Excel programı kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: Hastaların hematopoetik HKHN sırasındaki ortanca yaşları 12 ay (minimum-maksimum: 2 ay-12 yaş) idi. Hastaların tanıları ağır kombine immün yetmezlik (n=10), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1), Wiskott-Aldrich sendromu (n=1), Hemofagositik Lenfositosis (n=1), Griscelli sendromu (n=1) ADA-2 eksikliği (n=1), Chediak Higashi sendromu (n=2), DOCK8 eksikliği (n=1), lökosit adezyon defekti (n=1), RASGP1 mutasyonu+Hodgkin Lenfoma (n=1) idi.

Nakil yapılan 7 hastaya ilk naklinde [Ağır kombine immün yetmezlik (SCID)] hazırlık rejimi verilmedi, 13 hastaya ilk naklinde [SCID (n=3), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1), Wiskott-Aldrich sendromu (n=1), Hemofagositik Lenfositosis (n=1), Griscelli sendromu (n=1) ADA-2 eksikliği (n=1), Chediak Higashi sendromu (n=2), DOCK8 eksikliği (n=1), lökosit adezyon defekti (n=1), RASGP1 mutasyonu+ Hodgkin Lenfoma (n=1)] hazırlık rejimi verildi. 16 hastaya immünyüpresif tedaviler hazırlık protokolüne uygun şekilde verildi. BCG aşı skarı olan hastalara nakil öncesi tüberküloz profilaksisi başlandı. BCGitis ve aşı ilişkili tüberküloz enfeksiyonu gelişen hastalara tüberküloz tedavisi verildi.

Hastaların %85'ine (n=17) kemik iliği (Kİ) kaynaklı kök hücre, %10'una (n=2) Periferik kök hücre (PKH), %5'ine (n=1) Kİ+PKH nakli yapıldı. Donör kaynakları: %65 (n=13) HLA tam uyumlu kardeş donör (MSD), %25 (n=5) HLA tam uyumlu akraba donör (MRD), %5 (n=1) HLA tam uyumlu akraba dışı donör (MUD-TÜRKÖK bağışçısı), %5 (n=1) haploidentik (6/10 uyumlu baba) donör idi.

HKHN yapılan 20 hastanın birinde erken graft yetersizliği [ADA-2 eksikliği (n=1)] ikisinde geç graft yetersizliği [SCID (n=1), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1)] gelişti. ADA-2 eksikliği tanılı erken graft yetmezliği gelişen hastaya nakil sonrası +34. gününde hatırlatma kök hücre nakli yapıldı. Geç graft yetmezliği (kemik iliği rejeksiyonu) gelişen ve enfeksiyon bulguları tekrarlayan iki hastaya [SCID (n=1), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1)] ikinci kez kök hücre nakli yapıldı.

Hastaların %40'ında [SCID (n=4), ADA-2 Eksikliği (n=1), DOCK8 eksikliği (n=1), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1), lökosit adezyon defekti (n=1)] CMV enfeksiyonu gelişti. Nakil sonrası hastaların %35'inde (n=7) graft versus host hastalığı (GVHD) gelişti. 6 hastada [SCID (n=1), IL-10 Reseptör eksikliği (n=1), Wiskott-Aldrich sendromu (n=1), Hemofagositik Lenfositosis (n=1), Griscelli sendromu (n=1) DOCK8 eksikliği (n=1)], cilt GVHD, 1 hastada [ADA-2 eksikliği (n=1)] Cilt ve GIS (GVHD) gelişti.

Geçirilmiş akciğer enfeksiyonları nedeniyle morbiditesi olan ve Evre-4 kronik GIS GVHD gelişen ADA-2 eksikliği tanılı bir hasta nakil sonrası 9. Ayda, Griscelli Sendromu tanılı bir hasta bakteriyel sepsis nedeniyle nakil sonrası +102. günde kaybedildi. Toplamda 18 hasta hayatta kaldı ve ortalama sağkalım %90 idi.

Tartışma: Kliniğimizde immün yetmezlik tanısıyla kök hücre nakli yapılan hastaların ortanca nakil yaşları 12 ay olup sağ kalım olasılığının artmasında HKHN'nin erken yapılması hayati önem arz etmektedir. Yenidoğan döneminde bağışıklık yetmezliğin taramasının yapılması, hastalara erken tanı konulması, canlı aşıların uygunluğunun değerlendirilmesi, endikasyonu olan hastaların mümkün olan en kısa sürede HKHN merkezlerine yönlendirilmesi nakil başarısını arttıran en önemli faktörlerdir.

Kaynaklar:

1. Tangye, S.G., Al-Herz, W., Bousfiha, A. et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2022 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Clin Immunol* 42, 1473–1507 (2022).
2. Zhang Q, Frange P, Blanche S, Casanova JL. Pathogenesis of infections in HIV-infected individuals: insights from primary immunodeficiencies. *Curr Opin Immunol*. 2017;48:122–33.
3. Hagin D, Burroughs L, Torgerson TR. Hematopoietic stem cell transplant for immune deficiency and immune dysregulation disorders. *Immunol Allergy Clin North Am* 2015;35:695-711.
4. Rubin LG, Levin MJ, Ljungman P, et al. 2013 IDSA clinical practice guideline for vaccination of the immunocompromised host. *Clin Infect Dis* 2014; 58: 309-18
5. Yorulmaz A, Artaç H, Kara R, Keleş S, Reisli İ. Primer immün yetmezlikli 1054 olgunun retrospektif değerlendirmesi. *Astım Alerji İmmünoloji* 2008;6:127- 134

SS-025 Bildiri tam metin

Brusellozlu Çocuklarda Serum Hepsidin-25 ve Anjiogenin (RNASE-5) DüzeyleriÜmmü Seleme Mumcu¹, Özge Metin Akcan², Mustafa Gençeli², Mehmet Özdemir³, Gökçe Kader Arslan³¹ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya² Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Konya³ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Konya

Giriş ve Amaç: Bruselloz, mortalitesi düşük bir hastalık olmasına rağmen özellikle gelişmekte olan ülkelerde hem hayvanlarda hem de insanlarda morbiditesi yüksek olması ve gıda güvenliğini etkilemesinden dolayı önemli bir halk sağlığı sorunu ve ekonomik kayıp sebebi olmaya devam etmektedir (Çakır ve Yıldırım 2018). Yılda yaklaşık 500.000 insan bruselloz vakası rapor edilmiştir; bununla birlikte, gerçek insidansın yılda 5.000.000 ile 12.500.000 vaka olduğu tahmin edilmektedir (Berger 2019).

Konak savunma peptitleri olarak da bilinen antimikrobiyal peptitler (AMP); bakterilerden memelilere kadar tüm organizmalar tarafından üretilen ve geniş bir patojen yelpazesine karşı birincil savunma görevi gören kısa aminoasit dizileridir (Raheem ve Straus 2019). Anjiyogenez, inflamatuvar tepkiler, hücre sinyalleşmesi ve yara iyileşmesi gibi hücre içi süreçlerde, yeni ilaçların araştırılmasında ve geliştirilmesinde yeni adaylar olarak görülmektedir (Zaiou 2007, Kim ve ark. 2015).

Brusellanın temel olarak etkilediği sistemlerden olan retikuloendotelial sistem (RES) organı karaciğerde üretilen AMP'lerden ikisi hepsidin 25 ve ANG'dir (Wang 2014). Literatürde bruselloz ile hepsidin-25 ve ANG antimikrobiyal peptitleriyle ilgili herhangi bir çalışmaya rastlanmamıştır. Çalışmamızın amacı brusellozlu çocuk hastalarda normal sağlıklı çocuklara göre serum hepsidin-25 ve ANG düzeylerinde değişiklik olup olmadığını belirlemek ve bu antimikrobiyal peptitlerin bruselloz patogenezi ve klinik seyir arasında ilişki olup olmadığını değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza Kasım 2021-Eylül 2022 tarihleri arasında Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalına halsizlik, iştahsızlık, gece terlemesi, kilo kaybı, artralji ve baş ağrısı semptomları ile başvuran hastalarda yapılan tetkikler sonucu brusella serum tüp aglütinasyon (SAT) testi $\geq 1:160$, Coombs veya brusella immuncapture testi $\geq 1:320$ antikor titresi olan (hasta grubu), Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine rutin kontrol için başvuran, kronik herhangi bir rahatsızlığı olmayan, rutin kan alınacak (kontrol grubu) 36-216 ay arası çocuklar dahil edildi. Hasta grubunda 50, kontrol grubunda 40 olmak üzere toplam 90 çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastalardan bu testler için rutin alınan kan kullanılmıştır. Hasta grubunda bruselloz dışında kronik hastalığı olanlar ve kontrol grubunda herhangi bir kronik hastalığı olan çocuklar çalışma dışı bırakılmıştır. Bu çalışmayla brusella enfeksiyonu olan hastalarda, enfeksiyonun olmadığı hastalara göre hepsidin-25 ve ANG düzeylerindeki değişikliğin değerlendirilmesi, enfeksiyonun olduğu hastalarda tam kan sayımı, alanin aminotransferaz (ALT), aspartat aminotransferaz (AST), C-reaktif protein (CRP), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ile bu antimikrobiyal peptit düzeyleri arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Çalışmamıza dahil edilen tüm hastaların yaş ve cinsiyeti sorgulandı, bunlara ek olarak hasta grubundaki hastaların başvuru şikayetleri, ailede brusella enfeksiyonu varlığı, hayvancılıkla uğraş, komplikasyon varlığı incelendi. Hasta grubunda poliklinik başvurusunda alınmış olan tam kan sayımı, ALT, AST, CRP, ESH ve kan kültürü alınanlarda üreme olup olmadığı incelendi. Hepsidin-25 ve ANG düzeyleri çalışılincaya kadar artan serum örnekleri -80 °C'de Nüve DF 590 buzdolabında saklandı. Serum hepsidin-25 düzeyinin ölçümü için Human Heps25 ELISA BT-Lab (E3096 Hu Bioassay Technology Laboratory Inc., Zhejiang, Çin) kiti, serum ANG düzeyinin ölçümü için Human Anjiogenin ELISA BT-Lab (E3399 Hu Bioassay Technology Laboratory Inc., Zhejiang, Çin) kiti kullanıldı. Tüm hastalardan serum örneklerinden hepsidin-25 ve ANG düzeyleri Meram Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji araştırma laboratuvarında Enzyme Linked Immunosorbent Assay (ELISA) yöntemi ile ölçüldü. Yıkama işlemi mikroplate yıkacı (Human Diagnostics Worldwide, Wiesbaden, Germany) ile yapıldı. Hepsidin-25 ve anjiogeninin 450-630 nanometre dalga boyları arasındaki absorbans değerleri spektrofotometrik olarak mikroplate okuyucu (Chromate awareness technology, Inc, Amerika Birleşik Devletleri) ile değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 50 (%55,6) brusella enfeksiyonu tanısı alan hasta, 40 (%44,4) sağlıklı çocuk dahil edildi. Hasta grubunun %74,0'ı (n=37) erkek, %26,0'ı (n=13) kız, kontrol grubunun %42,5'i (n=17) erkek, %57,5'i (n=23) kız idi. Bruselloz tanılı hastaların yaş ortalaması 146,56±53,36, yaş ortancası 159,00 (1.çeyrek:113,75-3.çeyrek:188,25) ay, kontrol grubunun yaş ortalaması 128,32±52,12, yaş ortancası 129,50 (1.çeyrek:91,75-3.çeyrek:176,50) aydı. Grupların yaş dağılımı benzer olarak tespit edildi (p=0,074).

Hasta grubundaki çocuklarda bakılan hepsidin-25 düzeyi ortalaması 0,13±0,05 ortancası 0,11 (1.çeyrek:0,10-3.çeyrek:0,14), kontrol grubunda yer alan çocukların ise hepsidin-25 düzeyi ortalaması 0,14±0,05 ortancası 0,12 (1.çeyrek:0,10-3.çeyrek:0,15) idi. Hasta ve kontrol gruplarının hepsidin-25 düzeyleri benzer tespit edildi (p=0,295). Çalışmaya dahil edilen kişilerde ölçülen ANG değeri hastalarda ortalama 0,30±0,15, ortanca 0,24 (1.çeyrek:0,21-3.çeyrek:0,34), kontrol grubunda ise ortalama 0,29±0,10, ortanca 0,25 (1.çeyrek:0,22-3.çeyrek:0,34) idi. Hasta ile kontrol grubu arasında ANG değeri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilmedi (p=0,742).

Hastalarda ölçülen hepsidin-25 ve ANG değerlerinin yaş ve bakılan diğer laboratuvar parametreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmedi (p>0,05).

Çalışmaya dahil edilen hasta ve kontrol grubundan, komplikasyonu olanların (nörobruselloz, epididimoorşit ve sakroileit) hepsidin-25 değeri ortancası 0,12 (0,10-0,21), komplikasyonu olmayanların hepsidin-25 değeri ortancası 0,11 (0,10-0,15) idi. Komplikasyon olan ve olmayanlarda hepsidin-25 değerleri benzerdi (p=0,618). ANG değer ortancası ise komplikasyon olanlarda 0,24 (0,23-0,50), komplikasyon olmayanlarda 0,24 (0,21-0,34) olarak belirlendi. Komplikasyon olan ve olmayanlar arasından ANG düzeyleri açısından anlamlı fark yoktu (p=0,681).

Tartışma: AMP'ler, antimikrobiyal etkilerinin yanında birçok biyolojik proseste sinyalleme, immün modülatör, mitojen gibi multifonksiyonel olarak yer alabilmektedirler (Akar ve Çetin Uyanıkgil 2020). Anjiyogenez, inflamatuvar tepkiler, hücre sinyalleşmesi ve yara iyileşmesi gibi hücre içi süreçlerde, yeni ilaçların araştırılmasında ve geliştirilmesinde yeni adaylar olarak görülmektedir (Zaiou 2007, Kim ve ark. 2015).

Brusellanın temel olarak etkilediği sistemlerden olan RES organı karaciğerde üretilen AMP'lerden ikisi hepsidin 25 ve ANG'dir (Wang 2014). Bizim çalışmamızda da bu iki antimikrobiyal peptidin bruselloz patogenezindeki etkisi hakkında bilgi elde edilmek istenmiştir. Sağlıklı ve brusellozlu çocukların serumlarındaki hepsidin 25 ve ANG düzeyleri arasındaki fark araştırılmıştır. Hasta ve kontrol gruplarının hepsidin-25 düzeyleri (p=0,295) ve ANG düzeyleri (p=0,742) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark tespit edilmedi. Ayrıca brusellozlu hastalarda ölçülen hepsidin-25 ve ANG değerlerinin yaş ve bakılan diğer laboratuvar parametreleri ile ilişkisine bakıldı. Hepsidin-25 ve ANG düzeyleri ile yaş ve laboratuvar parametreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki tespit edilmedi (p>0,05).

Çalışmamızdaki komplikasyonu olan (nörobruselloz, epididimoorşit ve sakroileit) dört hasta ile diğer hastalar arasındaki hepsidin-25 (p=0,618) ve ANG (p=0,681) düzeyleri açısından anlamlı fark yoktu. Aynı şekilde relaps olan yedi hasta ile diğer hastaların hepsidin-25 (p=0,614) ve ANG (p=0,815) düzeyleri arasında istatistiksel anlamlı bir fark saptanmadı. Bildiğimiz kadarıyla literatürde hepsidin-25 ve ANG'nin bruselloz patogenezinde rolü ile ilgili herhangi bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamız bu konuda literatürdeki ilk çalışmadır. Çalışmamızda bu iki antimikrobiyal peptidin düzeylerinin brusellozlu ve sağlıklı çocuklar arasında anlamlı bir farkının olmadığı görülmüştür. Bruselloz patogenezinin daha iyi anlaşılmasına yönelik daha fazla hasta sayısının ve antimikrobiyal peptit serum düzeylerinin dahil edildiği daha kapsamlı prospektif çalışmaların yapılması gerektiği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Akar S, Çetin Uyanıkgil E. Antimikrobiyal peptitlerin proinflatuvar yanıtındaki potansiyelleri. Med J SDU. 2020;27(1):145-153.
2. Berger S. Brucellosis. Global Status. GIDEON Informatics. Inc, Los Angeles. 2019.
3. Çakır Ş, Yıldırım M. Türkiye'de Küçük Ruminantlarda Brusellozun Kontrol ve Eradikasyon Stratejileri. Dicle Üniv Vet Fak Derg. 2018;11(2):98-104.
4. Kim H, Kim HR, Kim N-R, et al. Oral administration of Lactobacillus plantarum lysates attenuates the development of atopic dermatitis lesions in mouse models. J Microbiol. 2015;53(1):47-52.
5. Raheem N, Straus SK. Mechanisms of action for antimicrobial peptides with antibacterial and antibiofilm functions. Front Microbiol. 2019;10:2866.
6. Wang G. Human antimicrobial peptides and proteins. Pharmaceuticals. 2014;7:545-594.
7. Zaiou M. Multifunctional antimicrobial peptides: therapeutic targets in several human diseases. J Mol Med (Berl). 2007;85(4):317-329.

SS-026 Bildiri tam metin

Çok İlaça Dirençli Bakteriyemili Pediatrik Hastalarda Seftazidim-avibaktam Tedavi DeneyimiÖzge Metin Akcan¹, Mustafa Gençeli¹, Talha Üstüntaş²¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Konya Türkiye²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Giriş: Çoklu ilaca dirençli (MDR) patojenlerin ortaya çıkışı, mortalitede, morbiditede, hastanede kalış süresinin uzamasında ve enfeksiyonlarla ilişkili sağlık bakım maliyetlerinde önemli bir artışa yol açmıştır. Özel bir zorluk, beta-laktamaz enzimleri üreten Gram-negatif basillerin neden olduğu nozokomiyal enfeksiyonların görülme sıklığının artması olmuştur. CAZ-AVI bu sorunu çözmek için umut verici bir tedavi seçeneği olarak ortaya çıktı. CAZ-AVI, bir beta-laktam antibiyotik ile bir beta-laktamaz inhibitörünün (β L- β LI) birleşimidir. Özellikle MDR *Pseudomonas aeruginosa* ve geniş spektrumlu β -laktamaz enzimleri üreten *Klebsiella pneumoniae* dahil diğer *Enterobacteriaceae* türlerinin neden olduğu nozokomiyal pnömoni vakalarında etkili olduğu kanıtlanmıştır [1]. Kurtarma tedavisi olarak kullanıldığında CAZ-AVI, MDR Gram-negatif bakterilerle mücadelede diğer antibiyotiklere göre kayda değer bir avantaj sağlayabilir [2]. CAZ-AVI, üç aylık veya daha büyük (≥ 3 ay) çocuklarda kullanım için ABD Gıda ve İlaç İdaresi'nden (FDA) onay almıştır [3]. Ülkemizde Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK) tarafından yayınlanan "Sağlık Uygulama Tebliği" uyarınca komplike karın içi enfeksiyonlar, komplike idrar yolu enfeksiyonları veya ventilatör ilişkili pnömoni dahil nozokomiyal pnömonilerin tedavisinde CAZ-AVI önerilmektedir. Karbapenemlere ve diğer üçüncü kuşak sefalosporinlere dirençli enfeksiyonları olan ancak in vitro olarak CAZ-AVI'ye duyarlı hastalarda CAZ-AVI'nin yalnızca enfeksiyon hastalıkları uzmanları tarafından kullanılması önerilir. Bu çalışmada, Türkiye'de üçüncü basamak bir çocuk hastanesinde çoklu ilaca dirençli (MDR) patojenlerin neden olduğu yaşamı tehdit eden enfeksiyonlar yaşayan ve CAZ-AVI ile tedavi edilen çocukları retrospektif olarak değerlendirdik.

Materyal ve Metod: Çalışmanın örneklemini, Aralık 2021'den Temmuz 2023'e kadar 2 veya daha fazla gün boyunca CAZ-AVI tedavisi alan, yaşları 3 ay ile 18 arasında değişen hastaları içeriyordu. Özellikle, kültürle doğrulanan enfeksiyonlar için intravenöz CAZ-AVI tedavisi alan hastalar dahil edildi. çalışmada yer almış ve daha sonra geriye dönük değerlendirmeye tabi tutulmuştur. Tıbbi tesisimiz, trakeostomili hastalar ve hastalığın terminal aşamalarındaki kişiler de dahil olmak üzere hastalara özel bakım sağladığımız üçüncü basamak bir hastanedir. Bu çalışmanın amaçları doğrultusunda çoklu ilaç direnci, farklı antimikrobiyal kategorilerden en az üç antimikrobiyal ajana karşı direnç olarak tanımlandı. Bakteriyel tanımlama hem otomatik tanımlama sistemi (BD Phoenix, Becton Dickinson, ABD) hem de geleneksel yöntemlerle gerçekleştirildi. Antibiyotik duyarlılık testi, Avrupa Antimikrobiyal Duyarlılık Testi Komitesi (EUCAST) tarafından enfeksiyonlara neden olduğundan şüphelenilen mikroorganizmaların duyarlılığını belirlemek için belirlenen kriterlere uygun olarak yapıldı. Bu testler, BD Phoenix otomatik tanımlama sisteminin (BD Phoenix, Becton Dickinson, ABD), tigesiklin için mikrodilüsyon yönteminin ve CAZ-AVI için disk difüzyon tekniklerinin kullanımını içeriyordu. Her hastadan toplanan araştırma verileri; yaş, cinsiyet, teşhis, yan etkilerin ortaya çıkışı, diğer antibiyotiklerin eşzamanlı uygulanması, olumsuz olaylar, klinik sonuçlar ve ölüm oranlarını içeriyordu. Araştırmada kullanılan ilaç olan CAZ-AVI, Pfizer® tarafından üretilip tedarik edilmiştir. CAZ-AVI, doz başına maksimum 2 gram seftazidime kadar, günde vücut ağırlığının kilogramı başına 50 miligram seftazidim (50 mg seftazidim/kg/gün) dozunda uygulandı. Çalışma Yerel Etik Kurul'dan onay aldı (Onay no. 2023/4487).

Bulgular: Araştırmanın örneklemini 6'sı kadın (%28,6) ve 15'i erkek (%71,4) olmak üzere toplam 21 hasta oluşturmuştur. Hastaların ortalama yaşı 82,8 ay olup, yaşları 15 ay ile 17 yıl arasında değişmektedir. Altta yatan tıbbi durumun varlığına bakıldığında 10 hastada (%47,6) serebral palsy, 6 hastada (%28,6) metabolik hastalık, 2 hastada (%9,5) kistik fibrozis, 2 hastada (%9,5) primer immün yetmezlik, 1 hastada (%4,8) lösemi vardı. Ayrıca 12 hastaya (%57,1) trakeostomi nedeniyle mekanik ventilasyon uygulandı. Hastalar ortalama 12 gün (aralık 4-29 gün; ortalama $12,8 \pm 5,3$ gün) süreyle CAZ-AVI aldı. Tüm hastalara spesifik mikrobiyal ajana ve kültürle belirlenen duyarlılığına göre CAZ-AVI uygulandı. Tanımlanan mikroorganizmaların 20'si piperasilin-tazobaktam'a, 19'u siprofloksasine, 19'u karbapenem'e, 16'sı amikasin'e, 10'u kolistin'e ve 8'i tigesikline dirençliydi. Beş hastada tigesiklin direnci araştırılmadı.

CAZ-AVI tedavisi sırasında bir hastada üçüncü dozdan sonra anafilaksi görüldü ve bu da tedavinin kesilmesine yol açtı. Başka bir hastada tedavinin dördüncü gününde yüksek kreatin fosfokinaz seviyeleri (79.754 U/L) görüldü ve bu seviye,

ilacın 10 günlük bir süre boyunca kesilmesinden sonra yavaş yavaş normale döndü. Eş zamanlı antibiyotik kullanımına bakıldığında 6 hasta (%28,6) siprofloksasin, 5 hasta (%23,8) amikasin, 4 hasta (%19,0) kolistin, 4 hasta (%19,0) tigesiklin, 3 hasta (%14,3) meropenem ve 2 hasta (%9,5) aldı. piperasilin-tazobaktam aldı. Sekiz hasta (%38,1) yalnızca CAZ-AVI ile tedavi gördü. Vakaların %85,7'sini oluşturan 18 hastada mikrobiyolojik yok etme başarıyla sağlandı. İki hastada başlangıçta eradikasyon sağlandı ancak etken madde yeniden ortaya çıktı. Bir hastada mikrobiyal etken tamamen ortadan kaldırılamadı ancak klinik iyileşme gözlemlendi. Hastalardan 6'sı yoğun bakımda tedavi altına alınırken, 3'ü inotrop desteği alıyordu. Bir hasta gastrointestinal kanamanın neden olduğu hemodinamik yetersizlik nedeniyle 4. günde öldü. Hastanın ölümü CAZ-AVI tedavisinin başarısızlığına bağlanmadı.

Tartışma: Çoklu ilaca dirençli bakterilerin neden olduğu enfeksiyonların yönetimi, sağlık hizmeti sağlayıcıları için önemli bir klinik zorluk teşkil etmektedir [4]. Pediatrik hastalarda CAZ-AVI'nin kullanımını spesifik olarak araştıran klinik çalışmalar oldukça sınırlıdır. Çalışmamız 21 pediatrik olgudan oluşan örneklem büyüklüğü ile literatürdeki türünün en büyüğüdür. Literatürdeki benzer bir çalışmada, karbapenem dirençli Enterobacteriaceae'nin (CRE) neden olduğu enfeksiyonlara sahip 12 yaşın altındaki altı karaciğer nakli alıcısında kurtarma tedavisi olarak CAZ-AVI'nin kullanıldığı rapor edilmiştir. Bu çocuklarda tedaviyi takiben semptomlarda ve inflamatuvar belirteçlerde kademeli bir iyileşme görüldü ve ortalama CAZ-AVI tedavisi süresi 21,0 gündü (20,3-28,5 gün aralığı). Hastanede kalışları sırasında herhangi bir nedene bağlı ölüm gözlenmedi, CRE enfeksiyonları tekrarlamadı ve CAZ-AVI'ye direnç tespit edilmedi [5]. Bizim çalışmamızda ortalama tedavi süresi 12 gün (dağılım 4-29 gün) idi. Yoğun bakımda yatan ve hayati tehlikesi bulunan 6 hastaya (%28,6) kurtarma tedavisi olarak CAZ-AVI uygulandı. Bu hastaların üçünde (%14,3) inotropik tedavi gerekti. Kurtarma tedavisi alan 6 hastadan, MDR patojenlerini tedavi etmek için CAZ-AVI ile kombinasyon halinde kolistin, tigesiklin, meropenem veya siprofloksasin kullanıldı. Bu tedavi stratejisiyle 6 hastadan 5'inde klinik iyileşme görüldü. Ne yazık ki bir hasta, mevcut bulaşıcı durumun başarılı bir şekilde tedavisine rağmen alta yatan yandaş hastalıklar nedeniyle hayatta kalamadı. CAZ-AVI, komplike idrar yolu enfeksiyonu, komplike karın içi enfeksiyonu ve ≥ 3 aylık hastalarda ventilatörle ilişkili pnömoni de dahil olmak üzere hastane kaynaklı pnömoninin tedavisi için onaylanmıştır [6]. Çalışmamızda CAZ-AVI, MDR Gram-negatif ajanların neden olduğu ciddi enfeksiyonları olan ve diğer antibiyotiklere yanıt vermeyen pediatrik hastalarda bakteriyemi, sepsis ve ventilatörle ilişkili pnömoni için kullanıldı. Tek kör, çok merkezli, aktif kontrollü bir faz 2 çalışmaya, komplike idrar yolu enfeksiyonları olan üç ay veya daha büyük ancak on sekiz yaşından küçük (≥ 3 ay ve < 18 yaş) hastalar dahil edilmiştir. Sonuçlar, CAZ-AVI uygulandığında %95'in üzerinde oldukça olumlu bir klinik yanıt oranını ortaya çıkardı. İyileşme oranı %88,9 olarak rapor edildi ve her hasta için tedavi testi ziyaretleri sırasında %79,6'ya ulaşan pozitif bir mikrobiyolojik yanıt gözlemlendi [7]. Çalışmamızdaki tüm hastalar tedaviye klinik yanıt gösterdi. Özellikle 18 hastada (%85,7) etken madde başarıyla ortadan kaldırıldı. İki hastada (%9,5) etken madde başlangıçta ortadan kaldırıldı ancak daha sonraki bir aşamada yeniden ortaya çıktı. Bir hastada (%4,7) kolonizasyonla ilişkili aşırı çoğalma varlığına rağmen klinik yanıt gözlemlendi. Pediatrik karaciğer nakli alıcılarında CAZ-AVI ile ilişkili advers reaksiyonlar şu şekildedir: 1 hastada kusma, 1 hastada ateş basması ve 2 hastada geçici olarak yüksek düzeyde alkalik fosfataz ve γ -glutamiltansferaz görülmüştür [5]. Çalışmamızda 2 hastada advers reaksiyon gözlemledik. Bir hastada anafilaksi gelişti ve başka bir hastada yüksek kreatin fosfokinaz seviyeleri görüldü. Kreatin fosfokinaz düzeyleri tedavinin kesilmesinden sonraki 10 gün içinde normale döndü. Genişletilmiş spektrumlu β -laktamazlar (ESBL'ler), karbapenem dirençli Enterobacteriaceae (CRE) ve çoklu ilaca dirençli *Pseudomonas aeruginosa* üreten Enterobacteriaceae'nin ortaya çıkışı, MDR Gram-negatif patojenlerle etkili bir şekilde mücadele etmek için yenilikçi terapötikler gerektiren önemli bir halk sağlığı sorunudur [8] CAZ-AVI, *Pseudomonas* türlerine karşı aktiviteye sahip üçüncü kuşak bir sefalosporin olan seftazidimi, beta-laktam olmayan bir beta-laktamaz inhibitörü (BLI) olan avibaktam ile birleştirir. Avibaktam, serin bazlı Ambler sınıf A ve sınıf C β -laktamazlara (hem intrinsik hem de plazmit aracılı) ve ayrıca bazı sınıf D enzimlerine karşı güçlü aktiviteye sahiptir [9]. Seftazidimin avibaktam ile kombinasyonu, daha önce dirençli olan birçok Enterobacteriaceae ve *Pseudomonas* türü suşuna karşı seftazidimin aktivite spektrumunu etkili bir şekilde eski haline getirir [10].

Çalışmamızda Enterobacteriaceae ve *Pseudomonas* türlerinin CAZ-AVI ile başarılı bir şekilde tedavi edildiğini gözlemledik. *Acinetobacter baumannii* izolatlarının %50'sinden fazlasında CAZ-AVI direncinin rapor edildiğini belirtmek önemlidir [11]. EUCAST kriterlerine göre *Acinetobacter*'e yönelik herhangi bir duyarlılık testi sonucu bildirilmezken, klinik yanıt olumlu olan bir hastada CAZ-AVI tedavisine devam edildi. Bu karar, ampirik olarak kurtarma tedavisi olarak başlatılan CAZ-AVI'ye hastanın ilk yanıtına dayanıyordu. Literatürün gözden geçirilmesi, CAZ-AVI'nin karbapenemler, kolistin, tigesiklin ve/veya aminoglikozid tedavileriyle karşılaştırıldığını göstermektedir. Bu çalışmalar, 10 mikrobiyolojik başarısızlıktan 3'ünün KPC mutasyonlarından kaynaklandığını buldu [12]. Ancak kısa süreli bir tedaviden sonra CAZ-AVI direncinin gelişme potansiyeli de endişe vericidir. Bu, tek başına etkili bir ajan olmasına rağmen direnç gelişimini önlemek için CAZ-AVI'nin diğer antibiyotiklerle

tiklerle kombinasyon halinde kullanılmasının önemli olduğunu göstermektedir [13,14]. Çalışmamızda uygun hastalarda tek başına CAZ-AVI tedavisi ile (n:8, %38,1) eradikasyon sağlanırken, siprofloksasin (n:6, %28,6), amikasin (n:5, %23,8), kolistin (n: Bazı hastalara CAZ-AVI ile birlikte 4, %19,0), tigesiklin (n:4, %19,0), meropenem (n:3, %14,3) ve piperasilin-tazobaktam (n:2, %9,5) uygulandı. Bunun nedeni aynı anda üreyen farklı patojenlerin varlığı (n:6, %28,6), tedavinin başarısızlığı (n:7, %33,3) veya tedavi başarısının artırılması ihtiyacıydı. Sonuç olarak CAZ-AVI, MDR Gram-negatif mikroorganizmaların neden olduğu enfeksiyonları olan pediatrik hastalar için umut verici bir tedavi seçeneğidir. İster tek başına bir tedavi olarak ister kombinasyon terapisinin bir parçası olarak uygulansın, CAZ-AVI'nin klinik iyileşmeyi teşvik etmede ve neden olan mikroorganizmaları yok etmede etkinliği kanıtlanmıştır. Klinik gerekliliğin gerektirdiği durumlarda pediatrik hastalar için güvenli bir alternatif tedavi görevi görür. Bu bulguları doğrulamak ve çeşitli enfeksiyon türlerine göre uyarlanmış optimal doz rejimlerini ve antibiyotik kombinasyonlarını oluşturmak için daha geniş vaka serileriyle daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Sanz Herrero F. Ceftazidime-avibactam. *Ver. Esp. Quimioter.* 2022; 35: 40-2.
2. Zhen S, Wang H, Feng S. Update of clinical application in ceftazidime-avibactam for multidrug-resistant Gram-negative bacteria infections. *Infection.* 2022; 50: 1409-23.
3. US Food and Drug Administration. Ceftazidime-avibactam prescribing information. 2015. [Cited March 14, 2019]. Available from: https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2019/206494s005,s006lbl.pdf.
4. Uğraklı S. Could Ozone Therapy be a Novel Strategy for Combating with Multi-Drug Resistant Bacteria? *Selcuk. Med. J.* 2022; 38: 194-202.
5. Wang W, Wang R, Zhang Y, et al. Ceftazidime-Avibactam as Salvage Therapy in Pediatric Liver Transplantation Patients with Infections Caused by Carbapenem-Resistant *Enterobacterales*. *Infect. Drug. Resist.* 2022; 15: 3323-32.
6. Franzese R, Riccobene T, Carrothers T, et al. Population Pharmacokinetic Modeling for Ceftazidime-Avibactam Renal Dose Adjustments in Pediatric Patients 3 months and Older. *Clin. Pharmacol. Ther.* 2023; 113: 182-95.
7. Bradley JS, Roilides E, Broadhurst H, et al. Safety and Efficacy of Ceftazidime-Avibactam in the Treatment of Children ≥ 3 Months to < 18 Years With Complicated Urinary Tract Infection: Results from a Phase 2 Randomized, Controlled Trial. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2019; 38: 920-8.
8. Kanj SS, Kanafani ZA. Current concepts in antimicrobial therapy against resistant gram-negative organisms: extended-spectrum beta-lactamase-producing *Enterobacteriaceae*, carbapenem-resistant *Enterobacteriaceae*, and multidrug-resistant *Pseudomonas aeruginosa*. *Mayo. Clin. Proc.* 2011; 86: 250-9.
9. Lahiri SD, Mangani S, Durand-Reville T, et al. Structural insight into potent broad-spectrum inhibition with reversible recyclization mechanism: avibactam in complex with CTX-M-15 and *Pseudomonas aeruginosa* AmpC β -lactamases. *Antimicrob. Agents. Chemother.* 2013; 57: 2496-505.
10. Zasowski EJ, Rybak JM, Rybak MJ. The β -lactams strike back: ceftazidime-avibactam. *Pharmacotherapy.* 2015; 35: 755-70.
11. Wang Y, Wang J, Wang R, Cai Y. Resistance to ceftazidime-avibactam and underlying mechanisms. *J. Glob. Antimicrob. Resist.* 2020; 22: 18-27.
12. Tumbarello M, Trecarichi EM, Corona A, et al. Efficacy of ceftazidime-avibactam salvage therapy in patients with infections caused by *Klebsiella pneumoniae* carbapenemase-producing *K. pneumoniae*. *Clin. Infect. Dis.* 2019; 68: 355-64.
13. van Duin D, Lok JJ, Earley M, et al. Antibacterial Resistance Leadership Group Colistin versus ceftazidime-avibactam in the treatment of infections due to carbapenem-resistant *Enterobacteriaceae*. *Clin. Infect. Dis.* 2018; 66: 163-71.
14. Karampatakis T, Tsergouli K, Lowrie K. Efficacy and safety of ceftazidime-avibactam compared to other antimicrobials form the treatment of infections caused by carbapenem-resistant *Klebsiella pneumoniae* strains, a systematic review and meta-analysis. *Microb. Pathog.* 2023; 179: 106090.

SS-027

Çocukluk Çağında Bruselloz, İç Anadolu'dan Tek Merkez DeneyimiEsra Nur Tabak¹, Sevgi Yaşar Durmuş²¹Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği²Kayseri Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Giriş: Bruselloz ülkemizin de içinde bulunduğu coğrafyada endemik olan zoonotik bir hastalıktır. Hayvancılık, pastörize edilmemiş süt ve süt ürünlerinin tüketimi başlıca bulaş yollarıdır. Hastalarda ateş, yorgunluk, iştah kaybı, gece terlemesi, kas ve eklem ağrıları, karın ağrısı baş ağrısı gibi yakınmalar bulunur. Başvuru bulgularının hastalığa özgün olmayışı tanının gecikmesine neden olabilir.

Amaç: Burada hastanemize başvuran Bruselloz tanılı çocuk olguların klinik bulguları, laboratuvar sonuçları ve yönetimlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Ağustos 2020-2023 yılları arasında Kayseri Şehir Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü'nce Bruselloz tanısı konulan ve poliklinik izlemlerine devam ederek tedavisini tamamlayan 18 yaşından küçük olgular çalışmaya dahil edildi. Çalışma için etik kurul onamı alındı. Başka hastanede tanı konulan, izlemlerine devam etmeyen ve 18 yaşından büyük olan olgular çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya dahil edilen çocukların yaş, cinsiyet, memleket gibi demografik verileri, yakınma ve fizik inceleme, laboratuvar bulguları, tedavileri kaydedildi. Veriler IBM SPSS Statistics 22 programı kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya 91 olgunun 46'sı dahil edildi (Figür 1). Olguların 11'i (%23,9) kızdı. Ortalama yaş $135,9 \pm 47,3$ ay idi. Yirmi altı olgu Kayseri'den (%56,5) geri kalan olgular civar şehirlerden başvurmuştu. Olguların 37'sinin (%80,4) ailesi hayvancılık yapıyordu ve pastörize edilmemiş süt ürünleri tüketimi olguların 27'sinde (%58,7) mevcuttu. En sık başvuru yakınması 30 olguda (%65) eklem ağrısıyken, en sık fizik inceleme bulgusu 25 olguda (%54,3) artrit idi. Olguların laboratuvar sonuçları Tablo 1 de özetlendi. Kan kültürü alınan 29 olgunun 17'sinde (%65) B. melitensis üremesi saptandı. Bruselloz ilişkili en sık komplikasyonun osteoartiküler sistem tutulumu olduğu ayrıca hematolojik, gastrointestinal ve santral sinir sistemi tutulumlarının da olduğu görüldü. Rifampisin ve doksisisiklin 23 olguda (%50) en sık tercih edilen tedavi rejimi idi. Hiçbir olguda relaps görülmemiştir.

Figür 1: Akış Diyagramı



Tablo1: Olguların laboratuvar sonuçları

Total beyaz küre sayısı	6819±1996/mm ³
Mutlak nötrofil sayısı	3070 (min:370-max:7340)/mm ³
Mutlak lenfosit sayısı	3291±1400/mm ³
Hemoglobulin	12.4±1.3 g/dl
Platelet	276478±94214/mm ³
Aspartat aminotransferaz	33 (min:12- max:403) IU/L
Alanin aminotransferaz	23.5 (min:8- max:429) IU/L
Eritrosit sedimentasyon hızı	13.5 (min:2- max:88) mm/sa
C-Reaktif Protein	9.25 (min:0.3- max:55.9) mg/dl

Sonuç: Ülkemizde endemik olarak görülen brusellozun çocukluk çağında sıklıkla eklem ağrısı yakınması ile başvurduğu görülmüştür. Ayrıca sitopeni, izole aminotransferaz yüksekliği ya da nörolojik bulgularla başvuran çocuk hastalarda etiyo-
lojide Bruselloz akılda bulundurulmalıdır.

SS-028 Bildiri tam metin

Pandemi Önlemlerinin Pediatrik Gastrointestinal Patojenler Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

Simay Armağan Yalvaç¹ , Mahmut Can Kızıl² , Yalçın Kara³

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Eskişehir, Türkiye

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı Eskişehir, Türkiye

³Eskişehir Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ,Eskişehir, Türkiye

Giriş: Akut gastroenterit dışkı kıvamının yumuşaması ve/veya sıklığının artması olarak tanımlanır. Ateş veya kusma eşlik edebilir. Çocukluk çağında en sık hastaneye başvuru sebeplerindedir. Etyolojisinde en sık virüsler, bakteriler ve parazitler yer alır. Hijyen ve sağlık koşullarının geri olduğu, alt yapının ve besin sanitasyonunun yetersiz olduğu gelişmekte olan ülkelerde yaygın olarak görülmektedir. Tedavide sıvı ve elektrolit tedavisinin sağlanması , beslenmenin sürdürülmesi çinko ve probiyotik desteği ön planda yer almaktadır.

Amaç: Bu çalışmayla COVID-19 pandemisi sırasında alınan, karantina ve izolasyon önlemlerinin, çocukluk çağı ishallerindeki gastrointestinal patojenlerin, etyolojisi ve epidemiyoloji üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Pediatri Kliniğinde, akut gastroenterit sebebiyle, pandemi öncesi (Eylül 2018-Şubat 2020) ve pandemi sonrası (Mart 2020- Aralık 2021) dönemde takip edilen 191 pediatrik olgu dahil edildi. Gaita mikroskopisi, gaita kültürü ve gaita multiplex PCR yöntemiyle patojen saptanan olgular retrospektif olarak değerlendirildi. Prepandemik ve pandemik dönemdeki olguların, klinik ve epidemiyolojik özellikleri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 191 olgunun , %57.1'i erkek, %42.9'u kızdı. Yaş ortalaması 73 (2-216) aydı. Olguların 115'i (%60,2) prepandemik grupta, 76'sı (%39,8) pandemik gruptaydı. İshale eşlik eden en sık semptomlar sırasıyla, ateş (%52.9), kusma (%51.8) ve karın ağrısıydı (%39.8). Olguların 38'inde kanlı ishal mevcuttu ve ortalama yatış süresi 7.3 gündü.191 olgunun tamamına mikroskopik inceleme, 134'üne (%70.2) gaita kültürü, 131'ine (%68) multiplex PCR testi yapıldı. İki grupta da en sık saptanan viral patojenler nörovirüs, rotavirüs ve sapovirüsken, en sık bakteriyel patojenler enteropatogenik Escherichia coli (EPEC), Clostridium difficile ve salmonella, en sık parazitler patojenler ise Entamoeba histolytica ve Blastocystis Hominis idi. İki grup arasında yaş, cinsiyet, hastaneye yatış, başvuru semptomu arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (p>0.05). Öncesinde çoklu antibiyotik kullanım öyküsü olan olguların oranı prepandemik dönemde daha yüksekken (p:0.01), akut gastroenterit tedavisine yönelik antibiyotik kullanım oranı pandemik dönemde daha yüksekti (p:0.04). Parazitler patojenlerden Blastocystis hominis pandemik dönemde daha sık görülürken, Entamoeba histolytica prepandemik dönemde daha sıklı (p:0.01). Viral etkenlerden ise rotavirüs prepandemik dönemde daha sıklı (p:0,01). Bakteriyel etkenler açısından ise anlamlı fark yoktu.

Sonuç: COVID-19 pandemisi tüm dünyada birçok alanda değişikliklere yol açmıştır. Pandemi sebebiyle alınan izolasyon ve kısıtlama önlemleri başta üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları olmak üzere birçok patojenin epidemiyolojisinde değişikliğe yol açmıştır. Karantina önlemleri sebebiyle sosyal mesafe kuralları, okulların kapatılması, kalabalık sosyal aktivitelerde kısıtlamalar, özellikle rotavirüs ve Entamoeba histolytica ishallerinde azalmaya sebep olmuştur.

Anahtar Kelimeler : COVID-19, pandemi, pediatrik gastroenterit

SS-029 Bildiri tam metin

Çocukluk Çağında Viral Ensefalit Tanısında Multipleks PCR'in ÖnemiBarış Polatdemir¹, Lütfiye Şahin Keskin², Murat Öcal⁴, Hatice Derin³, Nazan Dalgıç²¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği²SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği³SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği⁴SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Laboratuvarı

Giriş: Viral ensefalit, çeşitli etiyolojilere bağlı olarak, baş ağrısı, bilinç değişikliği, konfüzyon, ateş, mide bulantısı, kusma ve konvulziyon gibi semptomlarla bulgu veren, beyin parankiminin enflamasyonudur. Çocukluk çağında yıllık insidansı 4-10/100.000 oranındadır [1]. Tanıya yardımcı laboratuvar tetkikleri, beyin omurilik sıvısının (BOS) direkt mikroskopik bakışı, biyokimyasal incelemesi ve santral sinir sistemi görüntüleme yöntemleridir.

Amaç: Viral ensefalitlerde erken evrede tedavi başlanması ve bu hastalarda gereksiz antibiyotik kullanımının önüne geçilmesinde BOS'da multipleks polimeraz zincir reaksiyonunun (PCR) kullanılması ile etiyolojinin erken tespiti oldukça önemlidir. Bu çalışmada, kliniğimizde ensefalit ön tanısıyla tetkik ve tedavi edilen hastalarda BOS multipleks PCR sonuçlarının retrospektif olarak incelenmesi ve bu yöntemin tanı ve tedavideki etkinliğinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem: 2020-2023 yılları arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniğinde tetkik edilen 35 hastanın BOS multipleks PCR sonucu ve hasta dosyası değerlendirmeye alındı. BOS multipleks PCR sonuçları, başvuru şikayeti ve mevsimi, lökosit, C-reaktif proteini (CRP) ve prokalsitonin değerleri, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MR) ve Elektroensefalografi (EEG) raporları, antiviral tedavi verileri kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 35 hastanın (n=14) %40'ı erkek, (n= 21) %60'ı kız hastaydı. Hastaların ortalama yaşı 7,7±5,7 yaş idi. Alınan örneklerde (n=8) %22,85 oranında etken saptandı(Tablo-1). Ateş, kusma, baş ağrısı ve konvulziyonlar önde gelen şikayetlerdendi. *Enterovirüs* dört (%11,4), *Herpes simplex virüs tip 1* (HSV-1) iki (%5,7), *Cytomegalovirus* (CMV) ve *Streptococcus pneumoniae* birer (%2,9) hastada pozitif bulundu. Hastaların mevsimlere göre başvuru sıklığı değerlendirildiğinde başvuruların en çok kış mevsiminde olduğu kaydedildi. Enterovirüs saptanan hastaların mevsimlere göre dağılımı incelendiğinde %75'i yaz döneminde saptandığı izlendi. (Tablo-1) Lökosit, CRP ve prokalsitonin değerleri ile ilgili istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamadı. BOS kültüründe *S. Pneumonia üreyen bir* (%2.9) hastanın, sendromik PCR sonucunda da etken olarak saptandı. Tüm BT raporlarında anormal bulgu yoktu. HSV-1 saptanan hastaların birinde MR ve EEG raporu ensefalit ile uyumlu iken diğer hastanın MR raporu ensefalit ile uyumlu olup hastaya EEG çekilemediği kaydedildi. Asiklovir tedavisi hastaların (n=22) %62,9'una başlandı. Başlangıçta asiklovir tedavisi başlanan ama BOS multipleks PCR sonucunda HSV-1 ve HSV-2 negatif gelen (n=18) %81,8 hastanın asiklovir tedavisi hastaların klinik durumları da gözetilerek erken dönemde sonlandırıldı(Tablo-2).

Pozitif BOS multipleks PCR sonuçlarının mevsimlere göre dağılımı (Tablo-1)

	Toplam		İlkbahar		Yaz		Sonbahar		Kış	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Cytomegalovirus	1	2,9	1	100,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Enterovirus	4	11,4	0,0	0,0	3	75,0	0,0	0,0	1	25
Herpes simplex virus 1	2	5,7	0,0	0,0	0,0	0,0	1	50	1	50
Streptococcus pneumoniae	1	2,9	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	1	100
Toplam	8	22,9								

Veriler (Tablo-2)

	Hasta Grubu	Virüs					<i>Streptococcus pneumoniae</i>
		Negatif	CMV	Enterovirus	HSV-1		
		n	n	n	n	n	
Yaş	7,7±5,7 (0-18)	7,4±5,8 (0-17)	2	10,5±3,1 (6-13)	3,5±2,1 (2-5)	18	
Cinsiyet	Erkek	14	9	0	2	2	1
	Kız	21	18	1	2	0	0
Tetkik							
CRP (mg/L)	37,6±70,5 (0,3-302,5)	32,0±60,1 (0,3-302,46)	256,9	15,5±26,0 (1,26-54,5)	12,6±10,9 (4,9-20,3)	105,2	
Prokalsitonin (ug/L)	12,3±50,4 (0,04-248)	15,0±58,2 (0,042-248)	23	0,14±0,08 (0,08-0,189)	1,13±0,73 (0,62-1,65)	1,5	
Lökosit (10⁶/L)	13602,9 ±6312,3 (6220-30750)	14554,1 ±6429,4 (6740-30750)	9510	11772,5 ±7228,7 (6220-21810)	8545,0 ±445,5 (8230-8860)	9450	
BT	Normal	24	19	1	2	2	0
	Yok	11	8	0	2	0	1
EEG	Normal	11	10	0	1	0	0
	Anormal	6	5	0	0	1	0
	Yok	18	12	1	3	1	1
MR	Normal	27	23	1	2	0	1
	Anormal	3	1	0	0	2	0
	Yok	5	3	0	2	0	0
BOS Kültürü	Üreme	34	27	1	4	2	0
	Yok	1	0	0	0	0	1
Şikayet							
Ateş	13	9	1	1	1	1	
Konvulziyon	12	10	0	0	2	0	
Kusma	12	7	0	4	1	0	
Baş ağrısı	12	7	0	4	0	1	
Dizartri	8	7	0	0	0	1	
Blinç bulanıklığı	6	6	0	0	0	0	
Ataksi	6	4	1	0	0	1	
Döküntü	4	0	1	1	0	2	
İshal	2	2	0	0	0	0	
Tedavi							
Asiklovir tedavisi başlandı	22	14	1	4	2	1	
Asiklovir tedavisi erken sonlandırıldı	18	12	1	4	0	1	

Tartışma: Etiyolojiye göre enfeksiyon etkenlerinin neden olduğu ensefalitlerin büyük bir bölümünde etken virüslerdir. Erken teşhis ile erken tedavi başlayarak sekeli önlemek ve mortaliteyi azaltmak amacıyla, özellikle de HSV ensefalitlerinde, PCR tetkikinin önemi bir çok araştırmalarda gösterilmiştir. Törün ve arkadaşlarının (2021) yaptığı çok merkezli çalışmada, meningoenselit ön tanısıyla tetkik edilen toplamda 186 hastanın geliş şikayetinin, (n=147) %79'u ateş ve %45.7'si (n=85) konvulziyon, %12.4'ü (n=23) ishal ve %5.4'ü (n=10) döküntü idi ve bu çalışmada %26,8 (n=50) oranla bir pozitif etken saptanmıştır [2]. Saptanan etkenlerden Enterovirüs %24 (n=12), Adenovirüs ve HHV-6 %22 (n=12) oranında eşit olarak saptanmıştır (a.g.e.). Kliniğimizde yaptığımız çalışmamızda da en sık saptanan etkenin Enterovirüs olması ve en sık geliş şikayeti olarak ateş başta olmak üzere konvulziyon, kusma ve baş ağrısı ikinci sırada olmasıyla benzerdi. Disse ve arkadaşlarının (2022) yaptığı iki merkezli toplamda 213 olgunun incelendiği kohort çalışmasında sendromik PCR panelinin kullanıldığı merkezle kullanılmadığı merkezde tedavi rejimleri incelenmiştir [3]. Uygulanan asiklovir tedavisinin süresinin,

multipleks PCR tetkiğinin mevcut olduđu merkezde, mevcut olmadıđı merkeze gre daha kısa olduđu gzlemlenmiřtir (medyan 1.3 gn *versus* 2.7 gn, $p = 0.0397$) ve sendromik PCR tetkiğinin kullanıldıđı merkezin kullanılmayan merkeze gre, antibiyotik kullanım sresinin istatikselsel olarak anlamlı olmayan řekilde kısa olduđu saptanmıřtır (a.g.e.). Kliniđimizde de asiklovir tedavisi bařlanan 22 hastanın 18'inde hastaların klinik ve tetkikleri gz nnde bulundurularak %81,8 oranla asiklovir erken dnemde sonlandırılmıřtı. Bu bulgular ıřıđında ensefalit etiyolojisinin saptanması ve etkin tedavinin planlanmasında BOS sendromik PCR'in viral ensefalitlerin tanısında nemini koruyacađı dřnlmřtr.

Sonuç: Ensefalit olgularında gereksiz antibiyotik kullanımını engellemek ve etkene ynelik antiviral tedaviyi dzenlemek, hasta sađaltımı ve sađlık maliyeti aısından nemlidir. Bu bađlamda yksek zgllđe ve duyarlılıđa sahip multipleks PCR tetkiğinin ensefalit tanısında ve tedavisinin planlanmasında katkısı byktr.

Anahtar Kelimeler: Asiklovir, ocuk, enfeksiyon, ensefalit, PCR

Kaynaklar

- 1) Vora, N. M., Holman, R. C., Mehal, J. M., Steiner, C. A., Blanton, J., & Sejvar, J. (2014). Burden of encephalitis-associated hospitalizations in the United States, 1998-2010. *Neurology*, 82(5), 443-451. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000086>
- 2) Trn, S. H., Kaba, ., Yakut, N., Kadayıfı, E. K., Kara, M., Yanartař, M. S., Somer, A., Duramaz, B. B., Trel, ., Dalgı, N., Alp, E. E., Salı, E., akır, D., nal, P., okuđrař, H., Aygn, F. D., Karbuz, A., nel, M., Meře, S., & Ađafıdan, A. (2021). Multicenter prospective surveillance study of viral agents causing meningoencephalitis. *Scientific reports*, 11(1), 7216. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-86687-0>
- 3) Disse, S. C., Zapf, A., Schneble, F., Fiedler, A., Hossain, H., & von Meyer, A. (2022). The clinical impact of multiplex PCR panel diagnostics in paediatric meningitis/ encephalitis: a bicenter cohort study. *Infection*, 50(5), 1329-1348. <https://doi.org/10.1007/s15010-022-01836-5>

SS-031 Bildiri tam metin

Ezilme Sendromu Olan Çocuklarda Böbrek Replasman Tedavisini Öngördürücü Faktörler

Bahriye Atmış¹, Aysun K. Bayazıt¹, Çağla Çağlı Pişkin¹, Emel Sarıbaş¹, Ferhat Can Pişkin², Sevcan Bilen³, Özden Özgür Horoz⁴, Faruk Ekinci⁴, İkbal Türker⁴, Hasan Ali Telefon⁴, İlker Ünal⁵, Hayri Levent Yılmaz³, Nejat Narlı⁶, Dinçer Yıldızdaş⁴

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı

⁴Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

⁵Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı

⁶Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Amaç: Travmatik rabdomiyolize bağlı ezilme sendromu, depremlerin ardından ortaya çıkan en önemli sorunlardandır. 6 Şubat 2023 tarihinde Kahramanmaraş'ta art arda meydana gelen iki depremden milyonlarca insan etkilenmiştir. Bu çalışmada depremin yıkıcı etkisinin görüldüğü bölgemizde hastanemize başvuran çocuk depremzedelerde ezilme sendromunun klinik ve laboratuvar bulgularının analizi yapılarak ezilme sendromunda böbrek replasman tedavisini (BRT) öngördürecek bulguların araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Ezilme sendromlu çocuk depremzedelerin enkazdan kurtulma sonrasındaki ilk bir hafta içindeki klinik ve laboratuvar bulguları analiz edildi.

Bulgular: Çocuk acil servisine toplam 310 çocuk depremzede başvurdu. Bu hastaların 97'sinde (%31) ezilme sendromu vardı. Ezilme sendromu olanların 53'ü (%55) kızdı. Ortalama yaş 10,9±4,7 yıl ve ortalama enkaz altında kalma süresi 30,6±23,8 saattir. Yirmi iki hastaya (%23) BRT uygulandı. Bunlardan 16'sına (%73) hemodiyaliz, diğer altısına (%27) ise hemodiyalizasyon uygulandı. Başvurudan sonraki ilk 24 saatteki idrar çıkışı, ilk başvuruda bakılan BUN ($r=-0,396$, $p<0,001$), kreatinin ($r=-0,405$, $p<0,001$), potasyum ($r=-0,359$, $p<0,001$), fosfor ($r=-0,347$, $p=0,001$), ürik asit ($r=-0,349$, $p=0,001$), ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi ($r=-0,292$, $p=0,006$) ve diyaliz seanslarının sayısı ($r=-0,301$, $p=0,005$) ile negatif ilişkili bulundu. BRT gereksinimini öngörmek için ROC eğrisi analizi yapıldığında kreatin kinaz (CK) için eğri altındaki alan (AUC) 0,905 (%95 güven aralığı [CI] 0,848-0,963; $p<0,001$) idi. CK'nın optimum kesme değeri 40.000 U/L için duyarlılık %86 ve özgüllük %83 saptandı. BRT gereksinimi ile ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi arasındaki ilişki için ROC analizi yapıldığında AUC 0,907 (%95 CI 0,838-0,976; $p<0,001$) idi. Ezilen vücut yüzey alanı yüzdesinin optimum kesme değeri %30 için duyarlılık %86 ve özgüllük %88 saptandı. Çoklu lojistik regresyon analizi, ezilen vücut yüzey alanı yüzdesinde her %10'luk artışın (OR 4,16, %95 CI 1,58-10,93, $p=0,004$) ve serum fosfor düzeyindeki 1 mg/dl'lik artışın (OR 4,19, %95 CI 1,71-10,28, $p=0,002$) diyaliz tedavisi için anlamlı risk faktörleri olduğunu göstermiştir.

Sonuç: Ezilme sendromu ve böbrek sorunları deprem gibi afetlerden sonra yaygın olarak görülmektedir. Başvuru sırasındaki klinik ve laboratuvar bulguları depremzedelerde diyaliz gereksinimini öngörebilir. Bu çalışmamızdaki bulgulara göre CK yüksekliği, ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi ve artmış fosfor seviyesi diyaliz tedavisi için belirleyici bulunurken, enkaz altında kalma süresi belirleyici değildi. Hastalar kısa bir süre enkaz altında kalmış olsalar bile, ezilme yaralanmalarına bağlı ciddi hipovolemi sonucu akut böbrek hasarı gelişebilir ve hastaların BRT'ye ihtiyacı olabilir.

Anahtar kelimeler: deprem, ezilme sendromu, diyaliz, çocuklar

Giriş: 6 Şubat 2023'te Kahramanmaraş'ta yerel saatle 04.17 ve 13.24'te meydana gelen ve Richter ölçeğine göre büyüklüğü 7,7 ve 7,6 olarak kaydedilen iki depremden ülkemizdeki milyonlarca insan etkilendi. Doğu Akdeniz'de yaklaşık 350.000 km²lik alanda yaygın hasar meydana gelirken, Türkiye'nin doğu ve güneydoğu Anadolu bölgeleri de etkilendi. Bu iki yıkıcı depremden toplam 14 milyon kişi etkilendi ve resmi ölü sayısı 50783 olarak bildirildi.

Doğal afetler sonrasında ortaya çıkan travmatik rabdomiyolize bağlı en dikkat çekici sorunlardan biri ezilme sendromudur. Deprem sonrası ezilme yaralanmaları, kasların enkaz altında ezilmesi ve kaslardan potasyum, miyogloblin, fosfor ve nükleotidler gibi toksik hücre içi bileşenlerin sistemik dolaşıma salınması sonucu gelişir (1, 2). Depremzedelerde özellikle

ilk birkaç günde ezilme sendromu sonucu oluşan akut böbrek zedelenmesi (ABZ), karmaşık ve tedavisi zor bir durumdur (3,4). Bu çalışmada depremin yıkıcı etkisinin görüldüğü bölgemizde hastanemize başvuran çocuk depremzedelerde ezilme sendromunun klinik ve laboratuvar bulgularının analizi yapılarak ezilme sendromunda böbrek replasman tedavisini (BRT) öngörececek bulguların araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve yöntem: Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesi acil servisine depremzede tanısıyla (ICD-10 kod X34) toplam 1.192 hasta başvurdu. 0-18 yaş arasında olan toplamda 360 depremzede vardı. Hasarlı yenidoğan yoğun bakım ünitelerinden hastanemize nakledilen 50 yenidoğan analiz dışı bırakıldı. Geri kalan 310 çocuğun 97'sinde ise ezilme sendromu gelişti. Ezilme sendromu gelişen hastaların verileri kayıtlı dosyalarından retrospektif olarak toplandı. Cinsiyet, yaş, enkaz altında kaldığı süre, başvuru anındaki vital bulgular, klinik bulgular (günlük idrar çıkışı, ezilen vücut alanı yüzdesi, travma geçiren ekstremiteler sayısı), ameliyat ihtiyacı (fasiyotomi ve/veya amputasyon), eritrosit ihtiyacı ve /veya albumin transfüzyonu ve böbrek replasman tedavisi (BRT) ihtiyacı kaydedildi. Hastaların ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi dokuzlar kuralı kullanılarak hesaplandı (5). Ezilme sendromu, büyük bir iskelet kası kitlesinin ezilme yaralanması, ABZ ve elektrolit bozuklukları gibi sistemik belirtiler ve başvuru sırasında CK'nin >1000 U/L olması olarak tanımlandı (6,7).

Bulgular : Çocuk acil servisine başvuran 310 çocuk depremzededen 97'sinde (%31) ezilme sendromu vardı. Ezilme sendromu olanların 53'ü (%55) kızdı. Ortalama yaş 10,9±4,7 yıl ve ortalama enkaz altında kalma süresi 30,6±23,8 saattir. Hastaların 14'üne (%14) fasiyotomi, 24'üne (%25) amputasyon uygulandı. Yirmi iki hastaya (%23) BRT uygulandı. Bunlardan 16'sına (%73) hemodiyaliz, diğer altısına (%27) ise hemodiyafiltrasyon uygulandı. Diyaliz gereken ve gerekmeyen hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de listelenmiştir. Başvurudan sonraki ilk 24 saatteki idrar çıkışı, ilk başvuruda bakılan BUN ($r=-0,396$, $p<0,001$), kreatinin ($r=-0,405$, $p<0,001$), potasyum ($r=-0,359$, $p<0,001$), fosfor ($r=-0,347$, $p=0,001$), ürik asit ($r=-0,349$, $p=0,001$), ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi ($r=-0,292$, $p=0,006$) ve diyaliz seanslarının sayısı ($r=-0,301$, $p=0,005$) ile negatif ilişkili bulundu. BRT gereksinimini öngörmek için ROC eğrisi analizi yapıldığında kreatin kinaz (CK) için eğri altındaki alan (AUC) 0,905 (%95 güven aralığı [CI] 0,848-0,963; $p<0,001$) idi. CK'nin optimum kesme değeri 40.000 U/L için duyarlılık %86 ve özgüllük %83 saptandı. BRT gereksinimi ile ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi arasındaki ilişki için ROC analizi yapıldığında AUC 0,907 (%95 CI 0,838-0,976; $p<0,001$) idi. Ezilen vücut yüzey alanı yüzdesinin optimum kesme değeri %30 için duyarlılık %86 ve özgüllük %88 saptandı. Çoklu lojistik regresyon analizi, ezilen vücut yüzey alanı yüzdesinde her %10'luk artışın (OR 4,16, %95 CI 1,58-10,93, $p=0,004$) ve serum fosfor düzeyindeki 1 mg/dl'lik artışın (OR 4,19, %95 CI 1,71-10,28, $p=0,002$) diyaliz tedavisi için anlamlı risk faktörleri olduğunu göstermiştir.

Tablo 1. Diyaliz gereken ve gerekmeyen hastaların demografik ve klinik özellikleri

	Diyaliz yapılanlar (n=22)	Diyaliz yapılmayanlar (n=75)	p-değeri
Yaş (yıl), ort±SS	13.4±4.4	10.2±4.6	0.038
Cinsiyet (E/K), n	9/13	35/40	0.808
Enkazda kalma süresi (saat), ort±SS	30.6±18.0	30.5±25.4	0.993
İlk 24 saat idrar çıkışı (ml/kg/s), medyan (IQR)	0.59 (1.31)	2.1 (2.02)	<0.001
Ezilen vücut yüzey alanı (%), ort±SS	39.9±11.3	14.7±13.01	<0.001
Travmatize ekstremiteler sayısı, medyan (IQR)	2 (0)	1 (1)	<0.001
Fasiyotomi, n (%)	3 (13.6)	11 (14.7)	0.596
Amputasyon, n (%)	12 (54.5)	12 (16)	0.001
Vücut ısısı (°C), ort±SS	36.3±0.5	36.6±0.36	0.028
SKB (mmHg), ort±SS	106±20	105±14	0.962
SKB persentil, medyan (IQR)	33 (62.5)	66 (58)	0.116
DKB (mmHg), ort±SS	63±15	65±10	0.799
DKB persentil, medyan (IQR)	32 (62.5)	71 (51)	0.052
MAP (mmHg), ort±SS	77±17	78±10	0.993
Nabız, ort±SS	116±23	114±18	0.023
Kan transfüzyon sayısı, medyan (IQR)	1.5 (2.25)	0 (1)	<0.001
Albumin transfüzyon sayısı, medyan (IQR)	2 (3.25)	0 (0)	<0.001

SS standart sapma, IQR çeyrekler arası aralık, SKB sistolik kan basıncı, DKB diyastolik kan basıncı, MAP ortalama arteriyel basınç

Tartışma: Hastanemize gelen tüm çocuk depremzedelerin %31'inde ezilme sendromu gelişti ve bunların %23'ünde BRT gerekti. Marmara depremiyle ilgili verilere göre hastaneye yatan hastaların %12'sinde böbrek sorunu geliştiği ve %8,9'unda BRT gerektiği bildirilmiştir (8). Ayrıca, Marmara depremi sonrası bir merkezde tedavi gören çocuk depremzedelerin yarısında ezilme sendromu geliştiği ve %20'sinin BRT'ye ihtiyaç duyduğu rapor edilmiştir (9). Bildirilen çalışmalara dahil edilen depremzedelerin yaşları, depremin meydana geldiği zaman, enkaz altında geçirilen süre ve kullanılan tedavi stratejileri, ezilme sendromunun farklı oranlarda bildirilmesinin olası nedenleri olabilir.

Çalışmamızda diyaliz gerektiren hastalarda amputasyon oranı anlamlı olarak daha yüksekti. Sever ve ark. amputasyon oranının diyalize giren ve girmeyen depremzedeler arasında anlamlı bir farklılık göstermediğini bildirmiştir (8). Ayrıca Hu ve ark. ABZ'li hastalarda olmayanlara göre amputasyon oranının daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir (10).

Çalışmamızda, 40.000 U/L'nin üzerindeki CK düzeylerinin diyaliz gerektirme olasılığını %86 duyarlılık ve %83 özgüllükle öngördüğünü gösterdi. Najafi ve ark. hastaneye yatışın ilk gününde CK, potasyum, laktat dehidrojenaz ve ürik asit düzeylerini kullanan bir formülün, hastaneye yatışın üçüncü gününde ABZ gelişme olasılığını %97 duyarlılık ve %96 özgüllükle tahmin edebildiğini göstermiştir (11). Aslında, beklendiği gibi, yaygın kas hasarına bağlı olarak CK'nin aşırı yükselmesinin, depremzedelerde ABZ, diyaliz ihtiyacı ve kötü prognoz ile ilişkili olduğu bulunmuştur.

Marmara depreminde depremzedelerin ve çocukların depremzedelerin enkaz altında kaldıkları ortalama süre sırasıyla 11,7±14,3 saat ve 17,9±5,1 saat olarak rapor edilmiştir (9, 12). Çalışmamızda enkaz altında kalma süresi ortalama 30,6±23,8 saat olarak bulundu. Bazı çalışmalarda ABZ olanların enkaz altında daha uzun süre kaldıkları bildirilirken (13), diğer çalışmalarda ise diyaliz ihtiyacı olanların olmayanlara göre daha kısa süre enkaz altında kaldıkları rapor edilmiştir (12, 14, 15). Bizim çalışmamızda ise diyalize ihtiyaç duyan ezilme sendromlu hastaların, diyaliz olmayanlara göre enkaz altında kaldıkları süre açısından farklı bulunmadı.

Çalışmamızda diyalize ihtiyaç duyan hastalarda diyaliz yapılmayanlara göre ezilen vücut alanı yüzdesinin daha yüksek olduğu bulundu. Ayrıca bu yüzdedeki her %10'luk artışın diyaliz ihtiyacını 4,16 kat artırdığı tespit edildi. Buna karşılık Kantarci ve ark. vücut ezilme yüzdesini diyaliz gerektiren ve gerektirmeyen ezilme sendromlu hastalarda benzer bulmuştur (14). Hasta ilk görüldüğünde vücut alanının ezilme yüzdesi kolaylıkla hesaplanabilir. Bu nedenle bu yüzdeyi hesaplamanın, laboratuvar sonuçları görülmeden önce diyaliz gereksinimine ilişkin hızlı bir şekilde bilgi sağlayabileceğini ve risk altındaki mağdurların belirlenmesine olanak sağlayabileceğini düşündük.

Sonuç olarak ezilme sendromu ve böbrek sorunları deprem gibi afetlerden sonra yaygın olarak görülmektedir. Başvuru sırasındaki klinik ve laboratuvar bulguları depremzedelerde diyaliz gereksinimini öngörebilir. Bu çalışmamızdaki bulgulara göre CK yüksekliği, ezilen vücut yüzey alanı yüzdesi ve artmış fosfor seviyesi diyaliz tedavisi için belirleyici bulunurken, enkaz altında kalma süresi belirleyici değildi. Hastalar kısa bir süre enkaz altında kalmış olsalar bile, ezilme yaralanmalarına bağlı ciddi hipovolemi sonucu akut böbrek zedelenmesi gelişebilir ve hastaların BRT'ye ihtiyacı olabilir.

Kaynaklar

- 1- Sever MS, Lameire N, Van Biesen W, Vanholder R (2015) Disaster nephrology: a new concept for an old problem. Clin Kidney J. 8(3):300-309. <https://doi: 10.1093/ckj/sfv024>
- 2- Vanholder R, Sever MS, Ereğ E, Lameire N (2000) Rhabdomyolysis. J Am Soc Nephrol. 11(8):1553-1561. <https://doi: 10.1681/ASN.V1181553>
- 3- Sever MS, Vanholder R (2011) Management of crush syndrome casualties after disasters. Rambam Maimonides Med J. 2(2):e0039. <https://doi: 10.5041/RMMJ.10039>
- 4- Sever MS, Vanholder R (2013) Management of crush victims in mass disasters: highlights from recently published recommendations. Clin J Am Soc Nephrol. 8(2):328-335. <https://doi: 10.2215/CJN.07340712>
- 5- Wallace AB (1951) The exposure treatment of burns. Lancet. 1(6653):501-504. [https://doi: 10.1016/s0140-6736\(51\)91975-7](https://doi: 10.1016/s0140-6736(51)91975-7)
- 6- Vanholder R, Sükrü Sever M, Lameire N (2021) Kidney problems in disaster situations. Nephrol Ther. 17S:S27-S36. <https://doi: 10.1016/j.nephro.2020.02.009>.
- 7- Better OS, Stein JH (1990) Early management of shock and prophylaxis of acute renal failure in traumatic rhabdomyolysis. N Engl J Med. 322(12):825-829. <https://doi: 10.1056/NEJM199003223221207>

- 8- Sever MS, Ereğ E, Vanholder R, et al (2002) Clinical findings in the renal victims of a catastrophic disaster: the Marmara earthquake. *Nephrol Dial Transplant.* 17(11):1942-1949. [https://doi: 10.1093/ndt/17.11.1942](https://doi.org/10.1093/ndt/17.11.1942)
- 9- Dönmez O, Meral A, Yavuz M, Durmaz O (2001) Crush syndrome of children in the Marmara Earthquake, Turkey. *Pediatr Int.* 43(6):678-682. [https://doi: 10.1046/j.1442-200x.2001.01469.x](https://doi.org/10.1046/j.1442-200x.2001.01469.x)
- 10- Hu Z, Zeng X, Fu P, Luo Z, Tu Y, Liang J, Tao Y, Qin W (2012) Predictive factors for acute renal failure in crush injuries in the Sichuan earthquake. *Injury.* 43(5):613-618. [https://doi: 10.1016/j.injury.2010.08.025](https://doi.org/10.1016/j.injury.2010.08.025)
- 11- Najafi I, Van Biesen W, Sharifi A, Hoseini M, Rashid Farokhi F, Sanadgol H, Vanholder R (2008) Early detection of patients at high risk for acute kidney injury during disasters: development of a scoring system based on the Bam earthquake experience. *J Nephrol.* 21(5):776-782.
- 12- Sever MS, Ereğ E, Vanholder R, et al (2002) Lessons learned from the Marmara disaster: Time period under the rubble. *Crit Care Med.* 30(11):2443-2449. [https://doi: 10.1097/00003246-200211000-00007](https://doi.org/10.1097/00003246-200211000-00007)
- 13- Omrani H, Najafi I, Bahrami K, Najafi F, Safari S (2021) Acute kidney injury following traumatic rhabdomyolysis in Kermanshah earthquake victims; A cross-sectional study. *Am J Emerg Med.* 40:127-132. [https://doi: 10.1016/j.ajem.2020.01.043](https://doi.org/10.1016/j.ajem.2020.01.043)
- 14- Kantarci G, Vanholder R, Tuğlular S, Akin H, Koç M, Özener C, Akoglu E (2002) Acute renal failure due to crush syndrome during Marmara earthquake. *Am J Kidney Dis.* 40(4):682-689. [https://doi: 10.1053/ajkd.2002.35673](https://doi.org/10.1053/ajkd.2002.35673)
- 15- Kazancıoğlu R, Korular D, Sever MS, Türkmen A, Aysuna N, Kayacan SM, Tahin S, Yıldız A, Bozfakioğlu S, Ark E (2001) The outcome of patients presenting with crush syndrome after the Marmara earthquake. *Int J Artif Organs.* 24(1):17-21.

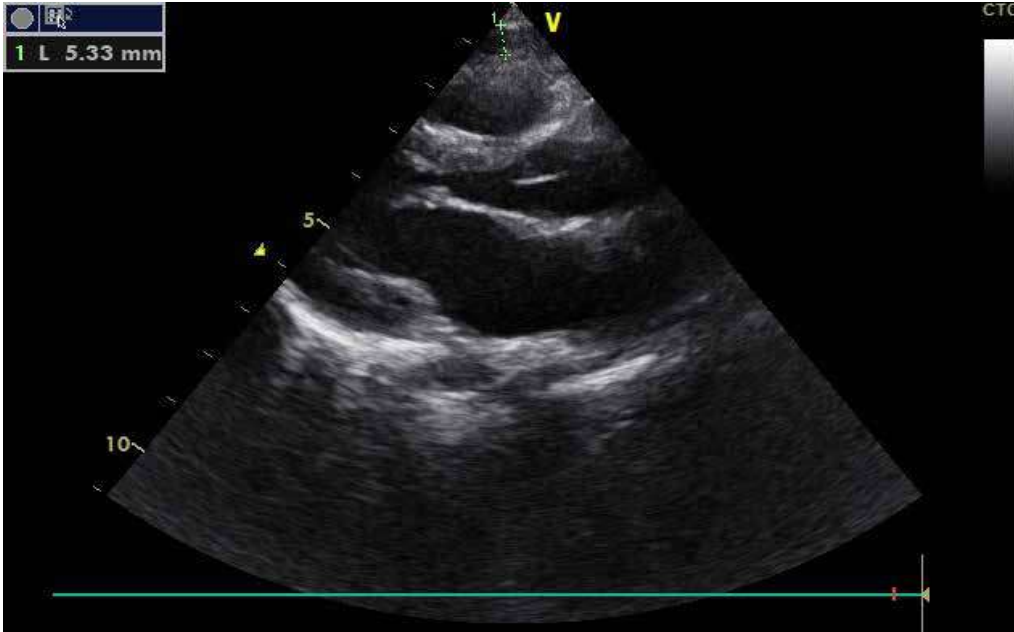
SS-032 Bildiri tam metin

Nefrotik Sendromlu Hastalarda Kardiyovasküler Komplikasyon Riskinin Non-invaziv Olarak DeğerlendirilmesiKenan Doğan², Hülya Acar Türk¹, Mehmet Baha Aytaç², Mustafa Doğan³¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş: Çocukluk çağında görülen nefrotik sendrom (NS), morbiditesi bulunan ileriye dönük metabolik riskler yaratan bir hastalıktır.¹ Nefrotik sendrom tanısı almış hastalarda karotis intima media (CIMT) ölçümü kardiyovasküler risk faktörü belirteci olarak kullanılabilirliği ortaya konulmuştur.² Bunun yanı sıra epikardiyal yağ dokusu ölçümü (EAT), non-invasif olarak ekokardiyografik yöntem ile ölçülebilen kardiyometabolik risk ve ateroskleroz riski için özellikle erişkin çalışmalarda kullanılan bir yöntemdir. Fizyolojik koşullarda epikardiyal yağ dokusu koroner arter homeostazisinde rol oynar ayrıca koroner arter için tampon görevi görür. Ancak EAT'nin artması koroner arter hastalığı ve miyokard inflamasyonu için risk oluşturmaktadır.³

Amaç: Bu çalışmada çocukluk çağı nefrotik sendromlu hastalarda CIMT ile birlikte EAT ölçümü yapılarak erken dönem endotel hasarı ve ateroskleroz riskinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu kesitsel çalışmaya Nisan 2023-Ağustos 2023 arasında Çocuk Nefroloji polikliniğine başvuran, sekonder nedenler dışlanmış kortikosteroid dışında tedavi almayan, normotansif ve ek hastalığı, risk faktörü ve obezitesi bulunmayan 20 idiyoPATİK nefrotik sendrom tanılı hastalar dahil edildi. Yine aynı sayıda yaş grubu uygun sağlıklı gönüllü kontrol grubu olarak çalışmaya alındı. Karotis intima kalınlığı sırtüstü pozisyonda iken ana karotid arter bifurkasyonun 1-2 cm proksimalinden ölçüldü ve üç ölçümün ortalaması alınarak yaşa ve boya göre standart sapma skorları hesaplandı. Epikardiyal yağ dokusu üç siklus boyunca diyastol sonunda sağ ventrikülün serbest duvarına dik olarak ölçüldü ve ortalaması alındı.



Resim-1 Epikardiyal yağ dokusu ölçümü

Bulgular: Çalışmaya 20 nefrotik sendromlu ve aynı sayıda sağlıklı gönüllü dahil edildi. Hastaların 12'si erkek, 8'i kızdı ve ortalama yaşları $9,75 \pm 3,1$ yılı. Karotis intima kalınlığı nefrotik sendromlu hastalarda kontrollere göre anlamlı olarak artmıştı. ($p=0,03$) Hasta grubunda epikardiyal yağ dokusu kalınlığı ortalama $7,16 \pm 1,6$ olarak bulundu ve kontrol grubuna kıyasla anlamlı olarak artmış bulundu. ($p=0,02$) Her iki belirteç hasta grubu içerisinde cinsiyet açısından anlamlı farklılık göstermedi.

Tablo-1 Çalışmaya katılan hastaların demografik özelliği

	n	Cinsiyet K/E	Ortalama yaş
Hasta grubu	20	8/12	9,75 ± 3,1
Kontrol grubu	20	9/11	8,1 ± 4,4

n: hasta sayısı, K: Kız E : Erkek

Tablo-2 Hasta ve kontrol gruplarının epikardiyal yağ dokusu ve karotis ölçüm bulguları

	Hasta grubu	Kontrol grubu	p
CIMT mm	0,44 ± 0,07	0,34±0,02	0,01
CIMT SDS	0,7±1,1	-0,18±0,61	0,003
EAT mm	7,16±1,63	5,2±1,1	0,002

CIMT: karotis intima media kalınlığı, EAT : epikardiyal yağ dokusu

Tartışma ve Sonuç: Nefrotik sendrom tanısı bulunan hastalarda vasküler endotel hasarı ve ileri yaş grubunda ateroskleroz riskinin arttığı bilinmektedir. Karotis intima media kalınlığı ölçümü nefrotik sendrom gibi kardiyovasküler morbidite riski bulunan hastalıklarda, endotel hasarı belirteci olarak kullanılabilir. ⁴ Bunun yanı sıra epikardiyal yağ dokusu ölçümünün ateroskleroz riskini arttıracak başka hastalıklarda erken non-invaziv belirteç kullanılabilir. ⁵ Her iki yöntem de ekokardiyografik yöntemlerle invaziv olmayan yöntemlerle yapılması itibarı ile komplikasyon önleminde kolaylık sağlayabilir. Bununla birlikte hasta uyumu bu yöntemler için kısıtlılık oluşturabilir. Çocukluk çağı nefrotik sendromu için bu veriler oldukça kısıtlı olmakla beraber bir çalışmada nefrotik sendromlu hastalarda EAT'nin ve aritmi riskinin anlamlı olarak arttığını buna bağlı olarak kardiyovasküler hastalık riskinin normal popülasyona göre yüksek olabileceği ortaya konulmuştur. ⁶ Bu çalışmada NS'li hastalarda CIMT ile korele olarak EAT'nin anlamlı olarak arttığı gösterilmiştir. Sonuç olarak bu veriler ışığında EAT ve CIMT ölçümlerinin eş zamanlı olarak ateroskleroz ve kardiyovasküler morbidite için NS'li hastalarda non-invasiv parametre olarak kullanılabilirliğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Epikardiyal yağ dokusu, Karotis intima media , Nefrotik sendrom

Referanslar

- 1) Patnaik, S.K., Kumar, P., Bama, M. *et al.* Cardiovascular outcomes of Nephrotic syndrome in childhood (CVONS) study: a protocol for prospective cohort study. *BMC Nephrol* 19, 81 (2018)
- 2) Mehta, Anita *et al.* Carotid intima media thickness in children with nephrotic syndrome: an observational case control study. *Sudanese journal of paediatrics* vol. 19,2 (2019): 110-116.
- 3) Aeddula NR, Cheungpasitporn W, Thongprayoon C, Pathireddy S. Epicardial Adipose Tissue and Renal Disease. *Journal of Clinical Medicine*. 2019; 8(3):299.
- 4) Kamel AS, AlGhawass MME, Sayed MA, Roby SA. Evaluation of carotid intima media thickness in children with idiopathic nephrotic syndrome. *Ital J Pediatr*. 2022;48(1):195.
- 5) Konwerski M, Gąsecka A, Opolski G, Grabowski M, Mazurek T. Role of Epicardial Adipose Tissue in Cardiovascular Diseases: A Review. *Biology (Basel)*. 2022;11(3):355.
- 6) Şimşek ÖÖ, Demircan T, Erfidan G, *et al.* Epicardial adipose tissue and risk of arrhythmia in nephrotic syndrome. *Pediatr Int*. 2022;64(1):e15323.

SS-033 Bildiri tam metin

Ailevi Akdeniz Ateşinde Amiloidoz Dışı Böbrek TutulumuÖzge Kalmaz¹, Esra Karabağ Yılmaz², Ayşe Ağbaş², Ümit Gül³, Yasemin Özlük⁴, Özgür Kasapçopur³, Nur Canpolat²¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bölümü³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatolojisi Bölümü⁴İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bölümü

Amaç: Ailevi akdeniz ateşi (FMF) tekrarlayan ateş ve serozit atakları ile seyreden otoinflamatuvar bir hastalıktır. Hastalığın prognozunu belirleyen en önemli komplikasyon böbrek amiloidozudur. FMF hastalarında amiloidoz dışında farklı glomerüller hastalıklar da bildirilmiştir. Bu çalışmanın amacı FMF hastalarında görülen amiloidoz ve amiloidoz dışı böbrek hastalıklarının sıklığını ortaya koymaktır.

Yöntem: Bu tek merkezli geriye dönük çalışma için 2008-2022 yılları arasında tanı almış ve en az bir yıl düzenli izlemi olan 780 FMF hastasının dosyası tarandı. Bunların içinden anlamlı proteinüri (idrar protein/kreatinin oranı >0.2 mg/mg), persistan hematüri veya böbrek fonksiyonlarında bozulma nedeni ile böbrek biyopsisi yapılmış 18 hasta (10 kız) değerlendirilmeye alındı. Farklı nedenlerle ilişkilendirilen böbrek hastaları çalışmaya dahil edilmedi. Böbrek biyopsilerinin hepsi tek bir merkezde değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortanca (iqr) tanı yaşı 5.3 (3.3;10.8) yıl, böbrek biyopsisine kadar geçen hastalık süresi 50 (16;91) ay idi. Genetik mutasyonlar M694V (n=5), R202Q (n=2), M680I (n=2), E148Q (n=1) ve birleşik mutasyon (n=5) idi. Üç hastanın genetik sonucuna ulaşılamadı. Hastaların tamamı kolşisin tedavisi almaktaydı, ek olarak 4 hasta interlökin-1 inhibitörü, bir hasta tümör nekrozis alfa inhibitörü ve bir hasta metotreksat kullanmakta idi. Biyopsi bulguları IgA vaskülit nefriti (n=2), IgA nefropatisi (n=2), fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) (n=2), minimal lezyon hastalığı (n=1), trombotik mikroangiopati (n=1), tübülointerstisyel nefrit (n=1), sınıf IV lupus nefriti (n=1) ve amiloidoz (n=1) olarak sonuçlandı. Yedi hastada ise spesifik bir biyopsi bulgusu saptanmadı. Bu bulgularla 8 hastaya ACE inhibitörü, 2 hastaya kortikosteroid, 4 hastaya kortikosteroid ile birlikte ek immunosupresif tedavi başlandı. Amiloidoz saptanan olguda M680I mutasyonu mevcuttu. Diğer böbrek patolojileri için spesifik bir mutasyon belirlenemedi. Amiloidoz tanılı hastanın proteinüri 3.7 gr/gün ve eGFR 110 ml/min/1.73m² idi. İki hastada evre 2 kronik böbrek hastalığı ve bir hastada (FSGS tanılı) bir hastada son dönem böbrek hastalığı gelişti.

Sonuç: Çalışmamız, FMF'e %1,4 oranında böbrek hastalığı eşlik ettiğini gösterdi. Amiloidoz nadir bir komplikasyon olarak görüldü. Böbrek tutulumunun amiloidoz ile sınırlı olmadığı farklı tipte glomerüler hastalıkların ve tübülointerstisyel nefritin FMF seyrine eşlik edebileceği ortaya kondu. Bu hastalıklar ile FMF arasındaki nedensellik ilişkisini ya da tesadüfi bir birliktelik mi olduğunu söylemek için daha ileri çalışmalara gereksinim olduğu açıktır. Bununla birlikte klinisyenlere FMF hastalarının takibinde idrar analizi ve sistemik bulguların izleminin önemini vurgulamak gerekir.

SS-035

COVID 19 Pandemisi Sonrası Nedeni Bilinmeyen Senkopla Başvuran 260 Pediatrik Hastanın Tilt Testi ile DeğerlendirilmesiEce Demirbaş¹, Eser Doğan²¹Dr.Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı²Dr.Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları EAH, Kardiyoloji Bilim Dalı**Giriş:** Senkop iyileşmenin spontan olduğu postural tonus kaybıyla ilişkili ani, kısa süreli bilinç kaybı durumudur.**Amaç:** Çalışmanın amacı, COVID-19 pandemi döneminde, nedeni bilinmeyen senkopla, çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastaların, tilt testi ile hemodinamik paternlerinin değerlendirilmesidir.**Yöntem:** Çalışmada Ocak 2021 –Aralık 2021 tarihleri arasında, kliniğimize senkop-presenkop nedeniyle başvuran, tilt testi yapılan 260 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi ve hemodinamik paternlerine göre 9 gruba ayrıldı. Hastaların demografik özellikleri, vital bulguları, başvuru yakınmaları, geçirilmiş COVID-19 öyküleri kaydedildi.**Bulgular:** Bu çalışmaya 260 hasta (ortalama yaş 13.5± 2.5yıl; 184 kız, 76 erkek) dahil edildi. tilt test öncesi son bir yılda en sık bildirilen semptomlar sıklık sırasıyla senkop (n:132), baş dönmesi (n: 95), çarpıntı (n:61) olarak bulundu. Hemodinamik paterne göre yapılan gruplar arasında, son bir yılda görülen semptomlar açısından istatistiksel anlamlı farklılık bulunmadı. tilt test öncesi son bir yılda geçirilen atak sayısı 2.08±1.45 saptandı. Gruplar arasında son bir yılda geçirilen atak sayısı arasında istatistiksel anlamlı fark bulunmadı (p=0.437). (p>0.05) COVID-19 enfeksiyonu geçiren hastalar geçirmeyenler ile kıyaslandığında atak sayısı (p=0.96), çarpıntı (p=0.150), göğüs ağrısı (p=0.584), baş dönmesi (p=0.504), senkop (p=0.517), presenkop (p=0.641), baş ağrısı (p=0.848) açısından anlamlı farklılık saptanmadı. Covid-19 enfeksiyonu geçiren hastalarda supinsistolik, dinlenme kalp atım sayısı, tilt sonrası sistolik, diastolik kan basıncı, kalp atım sayısı sonrası anlamlı farklılık bulunmazken (p>0.05) supindiastolik kan basıncı anlamlı düşük bulundu.(p=0.01).

Tilt testi uygulanan hastaların hemodinamik paternlerine göre sınıflandırılması

Hemodinamik patern	Kız	Erkek	Ortalama Yaş	Hasta Sayısı(n)
Normal hemodinami	114	43	13.4±2.7	157
Vazovagalsenkop	14	1	13.6±2.3	15
Tip 1 mikst	1	-	10	1
Tip 2a asistol olmayan kardiyoinhibitör	1	1	12.5±0.7	2
Tip 2b asistol ile kardiyoinhibitör	6	4	13±2.2	10
Tip 3 vazodepresör				
Ortostatikintolerans	20	9	14	29
POTS	10	4	13.1±1.7	14
AsemptomatikPOTS	12	7	13.3±2.2	19
Ortostatik hipotansiyon	6	7	14.2±2.3	13

POTS: Postural Ortostatik Taşikardi Sendromu

Sonuç: COVID-19 Pandemi döneminde(2021 yılında,260 hasta) yapılan tilt test sonuçları ve merkezimizde aynı hemodinamik gruplandırma kullanılarak yapılan (2015 yılında, 400 hasta)tilt testi sonuçlarında normal hemodinamik paternden sonra en sık rastlanılan patern ortostatik intolerans sendromu olarak benzer görülmüştür. Pandemi dönemindeki yaşam tarzı değişikliklerinin tilt testi sonuçlarında, pandemi öncesi döneme kıyasla saptanan hemodinamik patern oranlarında anlamlı fark yaratmadığı görülmüştür. Geçirilmiş COVID-19 enfeksiyonunun tilt testi üzerine etkilerinin araştırılması için daha fazla hasta sayısı ve çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

SS-036 Bildiri tam metin

Göğüs Ağrısı, Senkop ve Çarpıntı Şikayetiyle Polikliniğe Başvuran Çocuklarda Ritm Holter Kayıtlarının DeğerlendirilmesiHalise Zeynep Genç¹, Erkut Öztürk¹¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji

Giriş-Amaç: Göğüs ağrısı, senkop ve çarpıntı, çocuk kardiyoloji poliklinik başvurularının sık nedenlerindedir. Pediyatrik popülasyonda etyolojide kardiyak nedenler nadir olmakla birlikte altta yatan neden hayatı tehdit edebilen bir patoloji olabilir. Özellikle ani kardiyak ölüme neden olabilen aritmiler düşünülürse, gereklilik durumunda ritm holterle değerlendirilmelidir. Bu çalışmada polikliniğe başvuran hastalarda elektrokardiyografi, ekokardiyografi, holter kayıtlarının incelenmesi amaçlandı.

Yöntem: Çocuk Kardiyoloji polikliniğine Ağustos 2022-Ağustos 2023 tarihleri arasında göğüs ağrısı, senkop ve çarpıntı şikayetleriyle başvuran hastaların elektrokardiyogram, ekokardiyografi, ritm holter kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Kardiyak operasyon hikayesi olan ve daha önce aritmi tanısı alan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Bulgular:Çalışmaya alınan hastaların 212'si (%61.6) kız, 132'si (%38.4) erkekti. Hastaların yaş ortalaması 10.7 (0-20) idi. Başvuru nedenleri 205 hastada (%59.5) çarpıntı, 70 hastada (%20.3) presenkop/senkop, 34 hastada (%9.8) göğüs ağrısıydı. 33 (%9.5) hasta başka nedenlerle tetkik edilirken aritmi saptanmış ve tarafımıza yönlendirilmişti. Yaş ortalaması çarpıntıyla gelen hastalarda 11.3, senkopla gelen hastalarda 11.2, göğüs ağrısıyla gelen hastalarda 10.4, insidental olarak aritmi saptanan hastalarda 6.6'ydı. 58 hastada (%16.8) patolojik EKG bulguları vardı. 8 hastada SVE, 2 hastada SVT, 21 hastada VES, 6 hastada ektopik atriyal ritm, 7 hastada kısa PR, 1 hastada kısa QT, 2 hastada uzun QT, 1 hastada AV tam blok, 3 hastada RBBB, 6 hastada WPW saptandı. 78 hastada (%22.6) patolojik EKO bulguları vardı. 32 hastada PFO/ASD, 3 hastada VSD, 2 hastada dilate KMP, 1 hastada hipertrofik KMP, 1 hastada IVC yokluğu, 5 hastada sol ventrikülde trabekülasyon artışı/noncompaction KMP, 16 hastada MVP, 24 hastada mitral kapak yetersizliği, 1 hastada Cx agenezisi, 1 hastada ARVD saptandı. 122 hastada (%35.4) holter kayıtlarında aritmi saptandı. 57 hastada (%16.5) VES, 35 hastada (%10) SVE, 1 hastada nonsustained VT, 1 hastada SVT atakları, 6 hastada WPW, 2 hastada uzun QT saptandı. 16 hastada tedavi ihtiyacı olan aritmi saptandı. Holterde patoloji saptanan hastaların %27'sinde ekokardiyografide patoloji mevcuttu. EKG'si normal olan 32 hastanın holterinde aritmi saptandı.

Sonuç: Göğüs ağrısı, senkop ve çarpıntı sık görülen semptomlardır. Kardiyak nedenler az sıklıkta olmakla beraber hayatı tehdit edici durumlar oluşturabilir. Detaylı anamnez ve fizik muayene kardiyak etyoloji düşündürürse ekokardiyografi, holter ve gerekirse ileri incelemeler yapılabilir. EKG'yle kıyaslandığında holterin aritmileri saptama oranı daha yüksek olup gereklilik durumunda kullanılmalıdır.

SS-037 Bildiri tam metin

Kardiyomiyopati Tanısı Alan Çocuk Hastalarda Demografi, Etiyoloji ve Sonuçlar; Tek Merkez 8 Yıllık DeneyimKardelen Çelikel¹, Sema Gündoğdu¹, Öykü İsal Tosun²¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı² İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Amaç: Kardiyomiyopatiler (KMP), kalp kası tutulumu ile karakterize çoğunlukla kalp yetersizliği ile sonuçlanabilen birçok farklı etiyolojiye sahip hastalık grubudur. Pediyatrik kardiyomiyopatilerin; 0–18 yaş arası çocuklarda insidansı yılda yüz binde 1,13'tür. Dilate kardiyomiyopati , çocukluk çağında en sık görülen kardiyomiyopati tipi olup bütün kardiyomiyopatilerin yaklaşık %60'ını oluşturmaktadır. Dilate kardiyomiyopati, günümüzde kronik kalp yetersizliğinin çocuklardaki en sık nedenlerinden biridir ve kalp nakli uygulanan hastaların da büyük bir kısmını oluşturur. Tanısı; sol veya her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış kontraksiyonunun gösterilmesi ile konur. Bu çalışmada, KMP tanısı alan pediyatrik hastaların demografik, etiyolojik özelliklerini ve sonuçlarını karakterize etmeye çalıştık.

Yöntem: Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı poliklinik ve kliniklerinde kardiyomiyopati tanısıyla, Ocak 2016-Eylül 2023 tarihleri arasında takip edilmiş olan hastaların; tanı yaşı, cinsiyet dağılımları, başvuru semptomları, etiyolojik dağılımları, ekokardiyografi, Holter ve anjiyografi sonuçları, aldıkları medikal ve girişimsel tedaviler, tedavi süre ve yanıtlarına ait gerekli verileri hastane tabanından kaydedildi. Veriler SPSS yazılımı (Statistical Packages for Social Sciences) kullanılarak analiz edildi.

Bulgular: 8 yıllık izlemde kliniğimize başvurup kardiyomiyopati tanısı alan 160 hastamızın %62.5'i erkek, %37.5'i kız olup; bunların %25'i ilk bir yılda (<12 ay), %15.6'sı okul çağı öncesi (12-69 ay) ve %59.4'ü okul çağından (>69 ay) tanı almıştır. Hastalarımızın %42.33'ü hipertrofik, %34.96'sı dilate, %19.54'ü lv noncompaction, %1.84'ü restriktif ve %4.9'u sınıflandırılmayan kardiyomiyopati olarak tanı almıştır. Etiyolojide kalıtsal sebep %35 hastada saptanmış olup genetik sebepler en sık hipertrofik kardiyomiyopatide rastlanmıştır. Kalıtsal sebepler arasında en sık genetik sendromlar, glikojen ve lizozomal depo hastalıkları yer almaktadır. Soygeçmiş sorgulandığında %8.1'inin ailesinde akraba evliliği olduğu öğrenilmiştir. Hastalarımızın %14.1'ine Kardiyak MR görüntülemesi yapılmış olup bunlardan %54.5'i lvnc, %31.8'i hipertrofik ve %13.6'sı dilate kardiyomiyopati tanılıdır. Hastaların %40'ında kardiyak marker pozitifliği mevcuttur. Tedavi süreci ve izlemde %16.25'i transplant beklerken ex olmuştur.

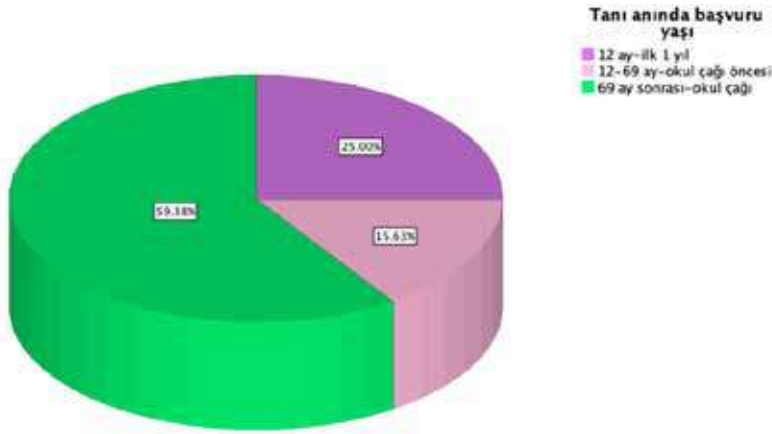
Tartışma ve Sonuç: Çocuklarda görülen kardiyomiyopatilerde ölüm sebebi, progresif kalp yetmezliği ve ventriküler aritmiler olup sistolik fonksiyonlar prognozu belirlemede önemlidir. Tanıyı erken koymak; hastalığın progresyonu açısından yakın takibini ve tedavi revizyonunu sağlayarak prognozu belirlemede önemli rol oynar.

Kaynaklar

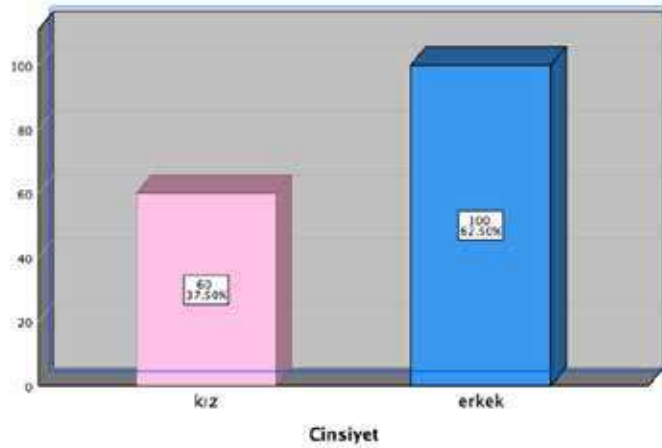
1. Weintraub RG, Nugent AW. Pediatric cardiomyopathy: The Australian experience. Progress in Pediatric Cardiology 2007; 23: 17- 24.
2. Anika Rath, Robert Weintraub, Overview of Cardiomyopathies in childhood, Front. Pediatr. Sec. Pediatric Cardiology, Volume 9, 2021
3. Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, Cetta F, Feltes TF. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult 9th edition. Chapter 53: Dilated cardiomyopathy. Lippincott Williams & Wilkins 2016
4. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. JAMA 2006; 296: 1867-76. 6. Elkilany GE, Al-Qbandi MA, Sayed KA, Kabbash I. Dilated cardiomyopathy in children and adults: What is new? Scientific World Journal 2008; 8: 762- 75
5. Steven E Lipshultz et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies Future Cardiology, Vol.9, No.6 Nov 2013

6. Sabrina Bressieux-Degueldre et al.Exploring the Possible Impact of Echocardiographic Diastolic Function Parameters on Outcome in Paediatric Dilated Cardiomyopathy *Children* 2022, 9(10),1500
7. Steven E Lipshultz et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association 2019; 140: e9–e68
8. Carmel Bogle et al.Treatment Strategies for Cardiomyopathy in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association 2023;148:174–195

TABLolar:



Tablo 1 : Tanı anında başvuru yaşı



Tablo 2: Cinsiyete göre dağılım

SS-038 Bildiri tam metin

Kawasaki Tanısıyla İzlenmiş Hastaların, MIS-C Tanısı Almış Hastalar ile Karşılaştırarak DeğerlendirilmesiAslınur Sevim Timur¹, Kent Ozan Keskin¹, Berna Şaylan Çevik²¹Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı²Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş: Kawasaki hastalığı (KH) çocukluk çağında, en sık 6 ay-5 yaş arasında gözlenen sistemik bir vaskülitir ve tanı koymak için spesifik bir laboratuvar testi bulunmamaktadır.

SARS-CoV-2 hastalığından sonra görülen, "çocukluk çağının multisistemik inflamatuvar sendromu" (multisystem inflammatory syndrome in childhood) (MIS-C) ile ilgili dünyanın birçok yerinden vaka serileri bildirilmiştir. Her ne kadar bazı vakalarda klinik yönden KH'ye benzer bir tablo gelişse de etkilenen yaş grubu, etnik köken ve klinik bulgular, KH'den farklıdır.

Çalışmamızın amacı her iki hastalığın tanı anındaki klinik laboratuvar bulgularını karşılaştırarak ve prognoza etki eden faktörleri araştırmaktır.

Yöntem: Ocak 2012 ve Aralık 2022 yılları arasındaki hastalar taranarak çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilme kriterleri, COVID-19 pandemisi öncesi Kawasaki tanısı alan hastalar ve COVID-19 pandemisi sırasında COVID PCR veya COVID antikoru ile tanısı konmuş MIS-C hastaları çalışmaya dahil edilmiştir.

Bulgular: Potasyum, albümin, CRP, monosit sayısı, nötrofil/lenfosit oranı, ferritin, INR, D-Dimer, trigliserit düzeyleri PIMS grubunda Kawasaki grubuna göre anlamlı biçimde daha yüksek saptandı. Fosfor, AST, ALT, WBC, lenfosit sayısı, lenfosit/nötrofil oranı ve platelet değerleri ise Kawasaki grubunda PIMS grubuna göre anlamlı biçimde yüksek saptandı. KH, PIMS ve kontrol gruplarında yoğun bakım yatış oranları açısından ise PIMS grubunda KH grubuna göre anlamlı derecede yüksek oranlar gözlemlendi.

Tablo 1. Biyokimyasal parametrelerin gruplar arasında karşılaştırılması

	Grup		
	PIMS (n=40)	Kawasaki (n=64)	p-değeri
Sodyum (mEq/dl) [†]	133,2 ± 3,9	133,2 ± 4,5	0,963**
Potasyum (mEq/dl) [§]	4,0 [2,1 – 6,7]	3,3 [2,4 – 5,0]	<0,001*
Fosfor (mg/dl) [§]	3,0 [0,5 – 7,5]	4,0 [2,3 – 4,8]	0,002*
Albumin (g/dl) [§]	3,7 [2,0 – 5,0]	3,0 [1,8 – 4,8]	0,006*
AST (U/L) [§]	27,0 [9,0 – 351,0]	35,0 [15,0 – 314,0]	0,026*
ALT (U/L) [§]	18,0 [5,0 – 123,0]	29,0 [6,0 – 298,0]	0,001*
CRP (mg/L) [§]	167,0 [27,0 – 899,0]	66,5 [2,0 – 289,0]	<0,001*
WBC (x10 ³ /µL) [§]	11500,0 [1500,0 – 258000,0]	12900,0 [4500,0 – 81400,0]	0,034*
Lenfosit sayısı (x10 ³ /µL) [§]	1200,0 [300,0 – 9100,0]	3700,0 [600,0 – 21000,0]	<0,001*
Hemoglobin (g/dl) [§]	10,4 [5,9 – 12,9]	10,0 [8,9 – 13,8]	0,889*
Platelet (x10 ³ /µL) [§]	223000,0 [16000,0 – 546000,0]	478000,0 [45000,0 – 4760000,0]	<0,001*
Ferritin (µg/L) [§]	217,0 [31,0 – 15000,0]	75,0 [30,0 – 1200,0]	<0,001*
INR [§]	1,2 [0,4 – 1,9]	1,1 [0,9 – 1,3]	<0,001*
D-Dimer (mg/L) [§]	3,1 [0,6 – 20,0]	0,1 [0,1 – 0,4]	<0,001*
Trigliserit (mg/dl) [§]	130,0 [55,0 – 680,0]	65,0 [31,0 – 193,0]	0,003*

Tablo 2. Ekokardiyografik parametrelerinin hasta grupları arasında karşılaştırılması

	Grup		
	PIMS (n=40)	Kawasaki (n=64)	p-değeri
Ventrikül disfonksiyonu †			
Yok	31 (79,5)	63 (98,4)	0,001**
Var	7 (17,9)	1 (1,6)	
Trombüs	1 (2,6)	0 (0,0)	
MY, var †	18 (50,0)	11 (21,2)	0,004**
TY, Var †	7 (18,9)	0 (0,0)	0,001**
Efüzyon, var †	18 (50,0)	5 (7,8)	<0,001**

Kawasaki hastalarında PIMS hastalarına göre LMCA skorları anlamlı biçimde daha yüksek saptandı(p=0.004). LMCA Z skoru, LAD, LAD Z skoru, RCA ve RCA Z skoru bakımından gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (tablo 3).

Tablo 3. Koroner anevrizma ve dilatasyonu olan PIMS ve Kawasaki hastalarında koroner Z skorlarının karşılaştırılması

	Grup		
	PIMS (n=40)	Kawasaki (n=64)	p-değeri
LMCA §	2,1 [1,4 - 4,1]	2,9 [2,1 - 4,6]	0,004
z Skoru LMCA §	1,7 [-2,2 - 4,2]	1,3 [-2,0 - 4,2]	0,540
LAD §	1,9 [1,3 - 5,1]	2,0 [1,7 - 4,1]	0,126
Z skoru LAD §	1,3 [-0,4 - 10,3]	1,9 [0,8 - 4,1]	0,520
RCA §	2,0 [1,1 - 3,7]	2,0 [1,4 - 3,8]	0,435
Z skoru RCA §	0,8 [-0,7 - 5,4]	0,4 [-0,6 - 2,4]	0,795
Cx§	1,5 [1,0 - 2,2]	1,5 [1,2 - 3,0]	0,230
Z skoru Cx§	-0,1 [-1,3 - 1,6]	0,0 [-0,4 - 0,0]	0,864

Tablo4. PIMS, Kawasaki hastaları ve kontrol grupları arasında EKG parametrelerinin karşılaştırılması

	Grup			p-değeri
	PIMS (n=40)	Kawasaki (n=64)	Kontrol (20)	
TP/TE §	82,0 [70,0 - 92,1]	78,7 [69,0 - 92,0]	63,0 [56,0 - 68,0]	<0,001*
PR §	120,0 [100,0 - 142,0]	120,0 [64,0 - 170,0]	68,0 [62,0 - 80,0]	<0,001*
QT †	315,8 ± 39,0	337,9 ± 44,6	-	0,040**
QTC §	428,0 [360,0 - 450,0]	400,0 [350,0 - 445,0]	390,0 [370,0 - 410,0]	<0,001*
TP/QT §	0,3 [0,2 - 0,3] (63,61)	0,2 [0,2 - 0,3] (50,52)	0,2 [0,1 - 0,2] (10,9)	<0,001*
TPTE/QTC §	0,2 [0,2 - 0,2] (49,87)	0,2 [0,2 - 0,2] (55,94)	0,2 [0,1 - 0,2] (12,58)	<0,001*

Tartışma: İki hastalığı birbiriyle kıyasladığımızda göze çarpan en belirgin farklardan biri yaştır. Bizim çalışmamızda her iki yaş grubu açısından bir fark görülmemektedir. Bunun temel sebebi çalışmamızda iki grup arasında kıyaslama yaparken herhangi bir yan tutma olmaması için aykırı değerlerde yaşa sahip olan hastaların çalışma dışında bırakılmasındandır.

İki hastalığı laboratuvar bulguları açısından incelediğimizde de belirgin farklılıklar olduğunu görmekteyiz. PIMS hastalığının en belirgin tam kan sayımı bulgusu, lenfopeninin eşlik ettiği lökositoz ve trombositopenidir. Bizim çalışmamızda da her iki

grubu kıyasladığımızda lenfosit sayısı PIMS grubunda belirgin olarak düşük saptanmıştır. Yine trombosit sayıları da kıyaslandığında PIMS grubunda platelet sayısı belirgin olarak düşük olduğu görülmektedir.

Akut faz reaktanlarından CRP her iki hastalıkta yükselse de çalışmalar PIMS'de anlamlı olarak daha fazla yükseldiğini ortaya koymuştur. Bu farkların temel sebebinin PIMS'de COVID-19'da görülen sitokin fırtınasına bağlı olabileceği düşünülmektedir. Bizim de bulgularımız CRP ve ferritin oranlarının PIMS grubunda anlamlı olarak yüksek olduğunu göstermektedir.

Ciltte döküntüler, deskuamasyon, eritem, konjoktivit ve servikal lenfadenopati; Kawasaki hastalığının tanı kriterlerindedir. Çalışmamızda iki grup arasında sonuçlar incelendiğinde döküntü, konjoktivit varlığı, servikal lenfadenopati, el ve ayaklarda deskuamasyon bulunmasının Kawasaki lehine daha fazla görülmesi hastalığın seyrinde doğal bir süreçtir.

Kawasaki hastalarında neredeyse hiçbir zaman akciğer tutulumu görülmez. Öte yandan PIMS hastaları için respiratuar sistem tutulumu çok sık görülebilen semptomlardır. Bizim hasta grubumuzda da PIMS hastalarının %65'inde tomografide akciğer tutulumu olan veya fizik muayene ile akciğer semptomları saptanmıştır.

EKG'deki depolarizasyon ve repolarizasyon parametreleri incelendiğinde, çalışmamızda kontrol grubuyla kıyaslandığında tüm parametrelerin uzamış olduğu görülmektedir. PR aralında uzama myokardit veya subklinik myokardit lehine yorumlanmaktadır. Yine Tp-Te mesafesindeki artış, artmış mortalite ile ilişkilendirilmiştir. Bu oranlardaki artış ayrıca olası bir aritminin de erken bulguları olarak yorumlanabilir. Bizim çalışmamızda da kontrol grubuna kıyasla her iki grupta da TP/TE, PR mesafesi, QT mesafesi, TP/QT ve TPTE/QTc oranları kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Hasta gruplarında belirgin aritmisi olan hastamız bulunmamaktadır.

Sonuç: Sonuç olarak, her iki hastalık birbirine çok benzer özellikler taşımasına ve benzer kardiyak tutulumlar göstermesine rağmen hastaların demografik verileri, ön plandaki klinik semptomları açısından farklılıklar gösteren iki hastalıktır. Her iki hastalık da hayatı tehdit edici kardiyak tutulumlar gösterebilmektedir. Erken dönemde teşhis ve tedavi kalıcı hasarların engellenmesinde ciddi önem taşımaktadır.

SS-039 Bildiri tam metin

Covid 19 Pandemisi Sonrası Covid Dışı Miyokardit: Tek Merkez DeneyimiDemet Kangel¹, Ali Nazım Güzelbağ¹, İsa Özyılmaz¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erkut Öztürk¹¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Giriş ve Amaç: Miyokardit; lökosit infiltrasyonu ve ardından ortaya çıkan fibrozis ve nekroz ile karakterize miyokardın inflamatuvar bir hastalığıdır. Etiyolojide pek çok sebep varolmakla birlikte sıklıkla sebep viral enfeksiyonlardır(1,2). Çocuklarda hastane yatışlarının %0.05'inin sebebi olduğu bilinmektedir(3).

Miyokardit nadir görülmesine rağmen çocuklarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. İnsidental olarak saptanan asemptomatik hastalardan kardiyojenik şok ve ani ölüme sebep olan ağır klinik tablolara kadar oldukça geniş bir spektrumda klinik prezentasyonla karşılaşılmaktadır(3). Miyokardit çocukluk çağına görülen kalp yetmezliğinin en sık sebeplerinden olup doğuştan kalp hastalığı olmayan çocuklarda dilate kardiyomiyopati ve kalp transplantasyonun önde gelen nedenidir(3,4).

Aralık 2019'da başlayan pandemi sürecinde COVID-19 enfeksiyonunun sebep olduğu miyokardit vakaları tespit edilmiştir. Bu süreçte pek çok çalışmada COVID-19 enfeksiyonu ve komplikasyonlarına odaklanılmış olup bu çalışmada pandemi sonrası COVID-19 dışı miyokardit olgularının klinik ve laboratuvar bulgularının, görüntüleme sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: 1 Ağustos 2022–1 Ekim 2023 tarihleri arasında Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi'nde miyokardit tanısıyla yatırılarak tedavi görmüş 44 hasta üzerinde retrospektif olarak gerçekleştirildi. Olguların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, laboratuvar sonuçları, viral solunum yolu panelleri, elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve kardiyak magnetik rezonans görüntüleme(MRI) sonuçları değerlendirilmiştir.

Miyokardit tanısı öykü ve fizik muayene ile şüphelenilen hastalarda kardiyak enzim düzeylerinde yükseklik, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi bulguları ile desteklenmiştir. Çalışmaya dahil edilen tüm hastalar kardiyak MRI ile değerlendirilmiştir. Tüm hastalardan solunum yolu viral paneli multipleks PCR yöntemiyle çalışılmıştır.

İstatistiksel Analiz: Verilerin istatistiksel değerlendirmesi; "Statistical Package Social Sciencesfor Windows" (SPSS 18, Inc, Chicago, IL, ABD) programında tanımlayıcı istatistikler kullanılarak yapıldı. Veriler ortalama±standart sapma yada medyan±interquartile range (IQR) olarak tanımlanmışlardır. p<0,05 değeri istatistiksel anlamlılık sınırı olarak kabul edildi.

Bulgular: 1 Ağustos 2022–1 Ekim 2023 tanısı arasında miyokardit tanısı konulan 44 hasta çalışmaya dahil edildi. Bu tarihler arasında miyokardit tanısı konan ancak solunum yolu viral panelinde COVID-19 tanısı alan 5 hasta çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların %23'ü kız, %77'si erkek idi. Başvuru sırasında ortalama yaş 12.3±5.6 yıl bulundu. Yaşlara göre hasta sayısına bakıldığında dağılımın infant ve adolesan dönemde 2 ayrı pik yaptığı görüldü(Grafik 1). En sık karşılaşılan başvuru şikayeti %79 ile göğüs ağrısı idi. Hastaların %45'inde son 1 ay içerisinde geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu(Tablo 1).



Grafik 1:Yaşa göre hasta sayılarının dağılımı

Hastaların hepsinde troponin yüksekliği mevcut olup tanı anındaki troponin değerleri medyan 187 ng/l iken pik troponin değerleri 274 ng/l idi. İzlemede troponin değerlerinin ortalama 6.6 ± 3.9 gün yüksek kaldığı görüldü. Başvuru anındaki CK 183 u/l, CK-MB 12 ng/ml idi. Pro-BNP medyan 280 pg/ml bulundu. EF <%50 olan grup ile >%50 olan grup karşılaştırıldığında pik pro-BNP, EF'si düşük olan grupta anlamlı olarak yüksek bulundu ($p < 0,05$) (Tablo 2).

Etyolojiye yönelik olarak çalışılan geniş sayılı solunum yolu viral panelinde (SYVP) hastaların 19'unda (%43) etken saptanmadı. SYVP'de 8 hastada enterovirüs, 4 hastada adenovirüs, 3 hastada influenza A, 3 hastada COVID-19 dışı koronavirüs suşları, 2 hastada parainfluenza, 1 hastada bocavirüs ve 1 hastada RSV saptandı.

Yapılan elektrokardiyografi değerlendirmelerinde 18 hastada ST-T segment değişiklikleri, 4 hastada uniform ventriküler ekstrasistoller mevcuttu. 22 hastanın EKG'si normaldi.

Ekokardiyografik değerlendirmede 12 hastada sol ventrikül EF'si %50'nin altında bulundu. Sol ventrikül EF'si düşük olan 7 hastanın fonksiyonları taburculukta düzelerken 5 hastanın ventrikül disfonksiyonu sebat etmekte idi.

Demografik özellikler	
Yaş (yıl)	12.3±5.6
Erkek	34 (%77)
Başvuru şikayetleri	
Göğüs ağrısı	35 (%79)
Ateş	10 (%23)
Çarpıntı	9 (%20)
Nefes Darlığı	7 (%16)
Karın ağrısı	4 (%9)

Tablo 1:Hastaların demografik özellikleri ve başvuru şikayetleri

	EF<%50 (n=12)	EF>%50 (n=32)	P
Troponin seviyesi (ng/l)*	159 (121-190)	293 (236-350)	0.28
Pik Pro-BNP seviyesi (pg/ml)*	17100(13400-22100)	160 (110-230)	<0.05

Tablo 2: Ventrikül disfonksiyonu olan grup ile olmayan grup arasındaki pro-BNP düzeylerinin karşılaştırılması

*Medyan (IQR) , Mann-Whitney U testi

Tüm hastalar kardiyak MRI ile değerlendirildi. MRI çekimleri tanıdan ortalama 10.7 ± 8.8 gün sonra idi. 10 hastanın kardiyak MRI görüntülemesi normal olarak değerlendirildi. 34 hastada geç gadolinium tutulumu(LGE) pozitif idi. Ortalama LGE yüzdesi % 4.6 ± 3.4 bulundu. LGE pozitif olan 34 hastanın 4'ünde transmural tutulum mevcut iken 30'unda subepikardiyal tutulum vardı. 11 hastada T2 ağırlıklı görüntülemeye miyokardiyal ödem ile uyumlu görünüm saptandı. 9 hastada minimal perikardiyal efüzyon mevcuttu.

Hastaların ortalama yatış süresi 8.8 ± 6.8 gün idi. 9 hastanın yoğunbakım ihtiyacı olup yoğunbakımda ortalama yatış süresi 4.8 ± 2.7 gün idi. Ventrikül disfonksiyonu olan 10 hastaya milrinon infüzyonu verildi. Bu hastalardan 2'sinin ek olarak nöradrenalin infüzyonu ihtiyacı oldu. Bu hastalara aynı zamanda oral ve/veya İV yol ile antikonjestif tedavi verildi. Sık ventriküler ekstrasistoller olan 2 hasta ile ilerleyici ventrikül disfonksiyonu olan 4 hastaya IVIG verildi. 23 hastaya bakteriyel koenfeksiyonunun olması ve/veya akut faz reaktanlarında yükselme olması nedeniyle antibiyoterapi başlandı. Solunum yolu viral panelinde influenza a saptanan 3 olguya oral oseltamivir tedavisi verildi. Kaybedilen olgumuz olmadı. Ventrikül disfonksiyonu sebat eden 5 hasta miyokardit zemininde gelişen dilate kardiyomyopati nedeniyle takip edilmektedir.

Tartışma:Miyokarditin klinik belirtileri, asemptomatik seyirden kardiyojenik şokla birlikte ölüme kadar uzanan geniş bir semptom yelpazesine sahiptir. Bu nedenle tek başına klinik tabloya dayanarak miyokardit tanısı koymak genellikle mümkün değildir(1).

Miyokardit tipik olarak erkek cinsiyette daha sık görülmekle birlikte yaş dağılımı olarak ve adolesan dönemde olmak üzere 2 pik göstermektedir(3,5). Hastaların en sık başvuru şikayeti özellikle adolesan dönemde göğüs ağrısıdır(5). Bunun dışında

halsizlik, ateş, karın ağrısı ve öksürük sık görülen semptomlar arasındadır. Hastaların %49-61'inde viral prodrom öyküsü mevcuttur(6).

Kardiyak enzimlerin akut miyokardit tanısı için özgüllüğü düşüktür. Troponin yükselmesi kardiyak fonksiyon bozukluğu veya aritmilerle ilişkili değildir, ancak daha yüksek troponin düzeylerinin prognostik önemini olduğu, ekstrakorporeal membran oksijenasyonu(ECMO) kullanımı ve mortalite ile ilişkisinin olduğu gösterilmiştir(1,6). Pro-BNP kalp fonksiyon bozukluğu, akut kalp yetmezliği belirtileri ve kardiyopulmoner resüsitasyon ihtiyacı ile ilişkilendirilmiştir. BNP trendini belirlemek tedaviye yanıtı değerlendirmekte tek bir örneklemeden daha kıymetli olabilir(6). Çalışmamızda hastalarımızın tamamında troponin yüksekliği mevcut olmakla birlikte sol ventrikül EF düşüklüğü ile troponin düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki saptanamadı. Bunun yanı sıra EF % 50'nin altında olan 12 hastamızda pro-BNP'nin tanı anında yüksek olduğu, taburculuk esnasında hepsinde anlamlı düşüş olduğu gözlemlendi. EF <%50 olan grupta pik pro-BNP değerlerinin anlamlı olarak yüksek olduğu görüldü.

Miyokardit tanısında altın standart endomiyokardiyal biyopsi(EMB) olup biyopsinin teknik zorluğu nedeniyle günümüzde kullanımı kısıtlıdır(3,6). EMB alındığında patolojik incelemenin yanı sıra mutlaka doku örneğinden PCR çalışılmalıdır(6). Miyokarditte sıklıkla karşılaşılan etkenler adenovirüs ve enterovirüs (özellikle coxackie virüs) olarak bilinmekte iken (2,7) son yapılan çalışmalarda parvovirüs B19 ve Human herpesvirüs 6'nın daha sık görüldüğü ortaya koyulmuştur(1,6,8,9). Çalışmamızda hastalarımızın hiçbirine EMB yapılmadı. Alınan viral solunum yolu panelinde en sık etken enterovirüs iken 2. sıklıkla adenovirüs tespit edildi.

Miyokardit tanısında ve fibrozisin takibinde kardiyak MRI sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır. 2009'da yayınlanan Lake Louise kriterlerine göre T2 ağırlıklı görüntüleme, erken gadolinyum tutulumu ve geç gadolinyum tutulumu kriterlerinin 3'ünden 2'sinin varlığı miyokardit tanısının muhtemel olduğunu göstermektedir. 2018'de yayınlanan yeni kriterlere göre mevcut kriterlere ek olarak T2, T1 zamanı ve ekstraselüler volüm(ECV) ölçümünün sensitivite ve spesifiteyi arttırdığı bildirilmiştir(10). Biz çalışmamızda 44 hastamızın tamamını kardiyak MRI ile değerlendirdik ve 34 hastamızda geç gadolinyum tutulumunu pozitif saptayarak tanımızı doğruladık.

Miyokardit tanısı koyulan hastalar hemodinamik olarak hızla kötüleşebileceğinden yatırılarak ve monitorize edilerek izlenmelidir. Kalp yetmezliği tablosunda olan hastalarda düşük kardiyak debiyi arttırmak için ilk tercih edilecek inotrop milrinondur. Epinefrin ve dopamin gibi inotropolar miyokarditte kronotropik ve aritmogenik etkilerinden dolayı tercih edilmezler(6,11). Hastalığın akut evresi aşıldıktan sonra kalıcı sistolik fonksiyon bozukluğu ya da kalp yetmezliği bulguları sebat eden hastalarda oral kalp yetmezliği tedavisine başlanmalıdır(6).

Miyokardit tanısı alan hastaların izlemde çoğunda tam iyileşme olur iken, %13'ü ölüm veya kalp nakliyle sonuçlanabilmektedir. Risk faktörleri arasında genç yaş, kadın cinsiyet, kalp yetmezliği bulguları ve ekokardiyogramda azalmış ventrikül fonksiyonu sayılmaktadır(11). Çalışmamızda 44 hastamızdan ölen olmazken ventrikül fonksiyon bozukluğu olan 12 hastamızdan 7'si iyileşti. 5 hastamızın ise miyokardite bağlı dilate kardiyomiyopati tanısı ile takibi devam etmektedir.

Sonuç: Pandemi sonrası COVID-19 dışı olgular değerlendirildiğinde viral etmenlerden özellikle enterovirüs ve adenovirüs hala etiolojide önemini korumaktadır. Kardiyak MRI olguların tanı, takip ve değerlendirilmesinde önemli bir yere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, Kardiyak magnetik rezonans görüntüleme, Miyokardit, Troponin

REFERANSLAR

1. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, Klingel K, Kandolf R, Sechtem U, Cooper LT, Böhm M. Update on myocarditis. J Am Coll Cardiol 2012; 59: 779-792
2. Shekerdeman L, Bohn D. Acute viral myocarditis: Epidemiology and pathophysiology. Pediatr Crit Care Me 2006; 7: S2
3. Ghelani SJ, Spaeder MC, Pastor W, Spurney CF, Klugman D. Demographics, trends, and outcomes in pediatric acute myocarditis in the United States, 2006 to 2011. Circ Cardiovasc Qual Outcomes 2012; 5: 622-627
4. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, Lurie PR, McCoy KL, McDonald MA, Messere JE, Colan SD. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. N Engl J Med 2003; 348: 1647-1655
5. Younis A, Matetzky S, Mulla W, Masalha E, Afel Y, Chernomordik F. Epidemiology characteristics and outcome of patients with clinically diagnosed acute myocarditis. Am J Med 2020, 133.4: 492-499.

6. Law Yuk M, Lal A K, Chen S, Čiháková D, Cooper Jr L T, Deshpande, S. Diagnosis and management of myocarditis in children: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2021, 144.6: e123-e135.
7. Bowles Neil E, Ni J, Kearney D L, Pauschinger M, Schultheiss H P, McCarthy R et al. Detection of viruses in myocardial tissues by polymerase chain reaction: evidence of adenovirus as a common cause of myocarditis in children and adults. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003, 42.3: 466-472.
8. Schultz J C, Hilliard A A, Cooper Jr L T, Rihal C S. Diagnosis and treatment of viral myocarditis. In *Mayo Clinic Proceedings*. Elsevier. 2009, p. 1001-1009.
9. Breinholt John P, Moulik M, Dreyer W J, Denfield S W, Kim J J, Jefferies J L et al. Viral epidemiologic shift in inflammatory heart disease: the increasing involvement of parvovirus B19 in the myocardium of pediatric cardiac transplant patients. *J. Heart Lung Transplant*. 2010, 29.7: 739-746.
10. Ferreira VM, Schulz-Menger J, Holmvang G, Kramer CM, Carbone I, Sechtem U, Kindermann I, Gutberlet M, Cooper LT, Liu P, et al. Cardio-vascular magnetic resonance in nonischemic myocardial inflammation: expert recommendations. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72:3158–3176.
11. Butts RJ, Boyle GJ, Deshpande SR, Gambetta K, Knecht KR, Prada-Ruiz CA, Richmond ME, West SC, Lal AK. Characteristics of clinically diagnosed pediatric myocarditis in a contemporary multi-center cohort. *Pediatr Cardiol.* 2017;38:1175–1182.

SS-040 Bildiri tam metin

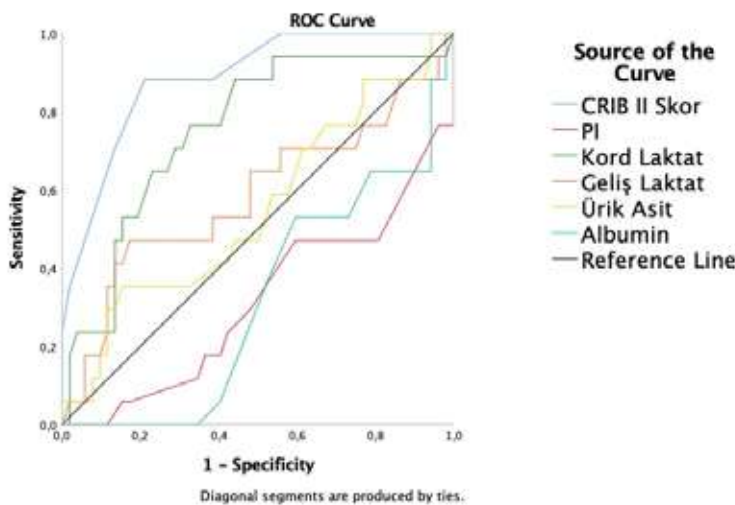
32. Gebelik Haftası ve 1500 Gr Altında Doğan Prematüre Bebeklerde Mortalite ve Morbidite Tahmininde Kullanılan Parametrelerin DeğerlendirilmesiBetül Demir Akyüz¹, Mustafa Ali Akın², Şahin Takcı², Hasibe Canan Seren²¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

Giriş: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde prematürelerin mortalite ve morbiditesini öngörmek için kullanılmak üzere çeşitli skorlama sistemleri geliştirilmiştir. Bu skorlama sistemlerinden biri de 2003 yılında İngiltere'de Parry ve arkadaşları tarafından geliştirilen 54 merkezden 3027 bebeğin katıldığı bir çalışma ile elde edilen CRIB II skorlama sistemidir. CRIB II skorundaki parametreler gebelik yaşı, doğum ağırlığı, en yüksek baz açığı, vücut sıcaklığı ve cinsiyettir. Yenidoğan mortalite ve morbiditesini öngörmek için yeni parametreler geliştirme üzerine pek çok çalışma mevcuttur. Perfüzyon indeksi (PI), ürik asit (ÜA), albümin (Alb) ve laktat değeri bunlardan bir kaçıdır.

Amaç: Bu çalışmada CRIB II skoruna eklenen ürik asit, albümin, perfüzyon indeksi, laktat değerlerinin mortalite ve morbidite tahmin gücünü arttırmada etkisi olup olmadığını göstermek amaçlanmıştır.

Yöntem: Bu retrospektif tanımlayıcı çalışmaya; Samsun Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 1 Ocak 2018-1 Eylül 2022 tarihleri arasında doğan ve doğum sonrası yenidoğan yoğun bakım servisimize kabul edilen 32. gebelik haftası ve 1500 g altında hastane arşivinde kayıtlarına ulaşılan toplam 197 preterm dahil edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen prematüre bebeklerde mortalite ve morbidite öngörüsünde ünitemizde kullanılan CRIB II skorlama sistemi ile morbidite ve mortalitede etkili diğer faktörleri/parametreleri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilme kriterini karşılayan 197 hasta (erkek n=97, kız n=100) incelenmiştir. Çalışma grubunun mortalite oranı %32 idi. Mortalite yönünden; doğum haftası, doğum ağırlığı, kord kan gazı BE, ve CRIB II skoru, PI, kord kan gazı pH, geliş kan gazı pH, geliş kan gazı BE, kord kan gazı laktat, albümin, CRP, HGB, PLT, antenatal steroid, PDA, inotrop yükü, için anlamlı fark saptanmıştır. CRIB II skoru ile albümin ve PI arasında negatif korelasyon, kord kan gazı laktat arasında pozitif korelasyon saptanmıştır. Mortalite yönünden anlamlı saptanan cut off değerleri CRIB II (9,5), PI (1,4), kord kan gazı laktat (3,25), albümin (2,65) idi ve cut off değerlerine göre mortalite yönünden istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmıştır. Yapılan lojistik regresyon testinde CRIB II ile beraber mortaliteye etkisi anlamlı saptanan değişkenler albümin ($p=0,014$) ve PI ($p=0,015$) idi.



Şekildeki ROC eğri analizinde AUC, duyarlılık (Sensitivity) ve özgüllük (Specificity) değerlerine bakılmıştır. -CRIB II Skoru: CRIB II Skoru özelliğinin AUC değeri 0.886 olarak belirtilmiştir. Duyarlılık (Sensitivity) %88,20 ve özgüllük (Specificity) %78,80 olarak hesaplanmıştır. - PI: PI özelliğinin AUC değeri 0.314 olarak belirtilmiştir. Duyarlılık (Sensitivity) %47,10 ve özgüllük (Specificity) %40 olarak hesaplanmıştır. - Kord Laktat: Kord Laktat özelliğinin AUC değeri 0.755 olarak belirtilmiş-

tir. Duyarlılık (Sensitivity) %70,60 ve özgüllük (Specificity) %71,20 olarak hesaplanmıştır. - Albümin: Albümin özelliğinin AUC değeri 0.317 olarak belirtilmiştir. Duyarlılık (Sensitivity) %52,80 ve özgüllük (Specificity) %50,40 olarak hesaplanmıştır. - Geliş Laktat: Geliş Laktat özelliğinin AUC değeri 0.585 olarak belirtilmiştir. Duyarlılık (Sensitivity) %52,90 ve özgüllük (Specificity) %51,90 olarak hesaplanmıştır. - Ürik Asit: Ürik_Asit özelliğinin AUC değeri 0.551 olarak belirtilmiştir. Duyarlılık (Sensitivity) %47,10 ve özgüllük (Specificity) %51,10 olarak hesaplanmıştır.

Tablo 1. Değişkenlerin Mortaliteye Göre Kesim Değerlerinin Analizi

	AUC (%95 CI)	Cut Off	Sensitivity	Specificity	p
CRIB II Skoru	0,886	9,5	88,20%	78,80%	0,001
PI	0,314	1,4	47,10%	40%	0,022
Kord Laktat	0,755	3,25	70,60%	71,20%	0,002
Albümin	0,317	2,65	52,80%	50,40%	0,024
Geliş Laktat	0,585	3,045	52,90%	51,90%	0,296
Ürik Asit	0,551	7,205	47,10%	51,10%	0,531

Roc Curve Analizi

Albümin, PI, kord kan gazı laktat değerleri mortalite tahmininde kullanılabilecek parametrelerken geliş kan gazı laktat ve ÜA mortalite tahmininde kullanmak için anlamlı parametreler değildir.

Tablo 2. CRIB II ile Beraber Albümin Düzeyi Regresyon Modeli Analizi

	B	S.E.	Wald	df	P	Exp(B)
Cinsiyet (1)	0,695	0,581	1,427	1	0,232	2,003
Doğum Haftası	-0,142	0,246	,334	1	0,563	0,867
Doğum Ağırlığı	-0,006	0,002	8,331	1	0,004	0,994
Geliş Vücut Isısı	0,262	0,366	,513	1	0,474	1,299
Kord BE	-0,06	0,07	,739	1	0,39	0,942
CRIB II Skor	-0,037	0,26	,020	1	0,888	0,964
Albümin	-1,537	0,629	5,977	1	0,014	0,215

Logistik Regresyon Analizi

Albümin: B değeri -1,537'dir, Alb değeri 1 birim arttığında, sonuç değişkenindeki log-odds'un 1,537 birim azalacağını gösterir. Yani Alb düzeyinin artışının, mortalite olasılığını azalttığı anlamına gelir. Exp(B) değeri ise 0,215'tir, bu da Alb değeri bir birim arttığında olay olasılığının %21,5'ine düştüğünü gösterir. Yani, yüksek Alb değerleri, sonuç değişkeninin olasılığını yani mortaliteyi azaltmaktadır.

Tablo 3. CRIB II İle Beraber PI Düzeyi Regresyon Modeli Analizi

	B	S.E.	Wald	df	P	Exp(B)
Cinsiyet (1)	0,884	,542	2,67	1	0,103	2,422
Doğum Haftası	-0,265	,228	1,35	1	0,245	0,767
Doğum Ağırlığı	-0,006	,002	10,4	1	0,001	0,994
Gelis_C	-0,043	,357	0,01	1	0,905	0,958
Kord_BE	-0,129	,068	3,6	1	0,058	0,879
Skor	-0,142	,242	0,34	1	0,558	0,868
PI	-1,048	,433	5,86	1	0,015	0,35

Logistik Regresyon Analizi

PI: B değeri -1,048'dir, PI değerinin 1 birim arttığında, sonuç değişkenindeki log-odds'un 1,048 birim azalacağını gösterir. Bu, PI düzeyinin artışının, mortalite olasılığını azalttığı anlamına gelir. Exp(B) değeri ise 0,35'tir, PI değeri bir birim arttığında olay olasılığının %35'ine düştüğünü gösterir. Yani, yüksek PI değerleri, mortalite olasılığını azaltmaktadır.

Sonuç: Bulgularımız, Alb ve PI parametrelerinin CRIB II skoruna eklenmesinin, skorun neonatal mortalite tahminindeki gücünü artırabileceğini göstermiştir. Albümin ve perfüzyon indeksinin neonatal mortalite üzerinde istatistiksel olarak anlamlı bir etkisi olduğu gösterilmiştir. CRIB II skoruna eklenen kord kan gazı laktat, skorun mortalite tahmin gücünü arttırmamıştır fakat kendi başına kord kan gazı laktat değeri mortalite ile ilişkili bulunmuştur. ÜA ve geliş kan gazı laktat düzeylerinin ise CRIB II skoruna eklenmesi, skorun mortalite tahmin gücünü anlamlı bir şekilde artırmamıştır. Neonatal mortalite tahmininde kullanılan parametrelerin optimize edilmesinin ve en uygun parametrelerin seçiminin önemine dikkat çekilmelidir.

Anahtar Kelimeler: CRIB II Skor, Mortalite, Parametre, Prematürite

SS-041 Bildiri tam metin

Yenidoğanın Geçici Takipnesi: Ünitimizin Klinik Sonuçları

Handan Hakyemez Toptan¹, Hatice Hilal Özgüner²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Neonatoloji Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: Yenidoğanın geçici takipnesi (YDGT) fetal alveolar sıvının geç rezorpsiyonu nedeniyle gelişen pulmoner ödeme karakterize, genellikle doğumdan kısa bir süre sonra başlayan, her gestasyonel yaşta görülebilen, çoğu zaman benign ve kendi kendini sınırlayan bir parankimal akciğer hastalığıdır. Doğum sonrası solunum sıkıntılarının %40'ını oluşturur. Bu çalışmada 5 yıl boyunca yenidoğan yoğun bakım ünitesinde YDGT tanısıyla yatırılan hastaların demografik ve klinik özelliklerinin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Amaç: Bu çalışmada 5 yıl boyunca yenidoğan yoğun bakım ünitesinde YDGT tanısıyla yatırılan hastaların demografik ve klinik özelliklerinin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde 2017-2022 yılları arasında YDGT tanısıyla yatırılan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların doğum şekli, doğum ağırlığı, doğum haftası, ventilasyon, oksijen ihtiyacı, hastane yatış süreleri kayıt edildi.

Bulgular: Toplam 105 YDGT vakası saptandı. Hastaların 29'u(%27,6) NSD, 76 sı (%72,4) c/s ile doğdu. Apgar skorları 1. dk ortalama 7,31±1,677, 5. Dk mean 8,84±1,576, kord kan gazında Ph 7,25±0,0906 idi. Ortalama gestasyonel haftaları 36,8±1,9205, doğum ağırlıkları 2874,6±658,005 gr idi. Hastaların 19'u (%18,1) term, 32'i(%30,5) erken term, 54'ü (%51,4) geç preterm idi. Geç preterm grupta 11 hastada tam doz, 4'ünde eksik doz antenatal steroid tedavisi verilmişti. Pozitif basınçlı ventilasyon süreleri ortalama 2,9±3,267gün, NIV_süresi 2,67±3,047, IMV_süresi 0,28±0,8 gün idi. Oksijen (FİO₂>21) alma süreleri ortalama 3,14±3,049 gündü. Respiratuar distress nedeniyle 5 olgu (% 4,8) surfaktan aldı. Surfaktan alan bebeklerin 4'ü geç preterm idi. Olguların 16'sı (%15,2) konjenital pnömoni dışlanamadığından antibiyotik tedavisi aldı. Hastalarda 8'inde (%7,6) geç sepsis gelişti. İki hastada pulmoner hipertansiyon, mevcuttu. Bir hastada pnomotoraks gelişti. Hastane yatış süreleri ortalaması 10,49±7,17 gün idi.

Sonuç: YDGT iyi prognozlu bir hastalık olsa da komplikasyon olarak solunum sıkıntısının artışı ve mekanik ventilasyon ihtiyacı, hava kaçağı sendromları, pulmoner hipertansiyon olan ve yatışı uzayan ağır olgular da görülmektedir.

Anahtar Kelimeler : Solunum sıkıntısı , Yenidoğan , Yenidoğanın Geçici takipnesi

Giriş: Yenidoğanın geçici takipnesi (YDGT) fetal alveolar sıvının geç rezorpsiyonu nedeniyle gelişen pulmoner ödeme karakterize, genellikle doğumdan kısa bir süre sonra başlayan, her gestasyonel yaşta görülebilen, çoğu zaman benign ve kendi kendini sınırlayan bir parankimal akciğer hastalığıdır. Doğum sonrası solunum sıkıntılarının %40'ını oluşturur. Akciğerlerdeki sıvının rezorpsiyonundaki gecikmenin YDGT'ndeki asıl mekanizma olduğu düşünülmektedir. Havayollarında artmış sıvı volümü, inaktive/immatür amilorid duyarlı sodyum kanallar, uterus kontraksiyonları, pulmoner immatürite ve genetik predispozisyon katkıda bulunur. Tüm bu mekanizmalar akciğerdeki sıvı gaz değişimini inhibe eder ve solunum iş yükünün artmasına neden olur. Bunu kompanse etmek için takipne gelişir. Alveollerin ventilasyonu daha da bozulursa hipoksiye yol açar. Doğumdan sonraki ilk birkaç saat içerisinde takipne, retraksiyon ve inleme gibi semptomlar ve oksijen ihtiyacı gelişir. Tanı klinik ve radyolojik bulgulara dayalı konur. Genel olarak prognozu iyidir. Hastalığın çoğunun semptomları 48 saat içinde geriler. Nadiren takipne bir veya birkaç hafta sürebilir. YDGT tedavi yaklaşımı;yeterli solunum desteği sıvı tedavisi ve enfeksiyon varlığında antibiyotik tedavisini içermektedir. Bu çalışmada 5 yıl boyunca yenidoğan yoğun bakım ünitesinde YDGT tanısıyla yatırılan hastaların demografik ve klinik özelliklerinin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Amaç: Bu çalışmada 5 yıl boyunca yenidoğan yoğun bakım ünitesinde YDGT tanısıyla yatırılan hastaların demografik ve klinik özelliklerinin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde 2017-2022 yılları arasında YDGT tanısıyla yatırılan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların doğum şekli, doğum ağırlığı, doğum haftası, ventilasyon oksijen ihtiyacı, hastane yatış süreleri kayıt edildi.

Bulgular: Toplam 105 YDGT vakası saptandı. Solunum sıkıntısı nedeniyle takip edilen hastalarda YDGT görülme sıklığı % 8,75 idi. Hastaların 29'u (%27,6) NSD, 76 sı (%72,4) c/s ile doğdu. Hastaların 41'i (%39) kız, 64'ü (%61) erkek cinsiyette idi. Apgar skorları 1. dk ortalama $7,31 \pm 1,677$, 5. dk ortalama $8,84 \pm 1,576$, kord kan gazında Ph $7,25 \pm 0,0906$ idi. Ortalama gestasyonel haftaları $36,8 \pm 1,9205$, doğum ağırlıkları $2874,6 + 658,005$ gr idi. Hastaların 19'u (%18,1) term, 32'i (%30,5) erken term, 54'ü (%51,4) geç preterm idi. 105 bebeğin 103'ü (%97,1) tekil, 3 ü (%2,9) çoğul gebelikti. Hastaların 11'i (%10,5) SGA, 83'ü (%79) AGA, 11'i (%10,5) LGA olduğu görüldü. Bebeklerden 67 tanesinin (%63,8) doğumda resüsitasyon ihtiyacı oldu. Geç preterm grupta 11 hastada tam doz, 4'ünde eksik doz antenatal steroid tedavisi verilmişti. Pozitif basınçlı ventilasyon süreleri ortalama $2,9 \pm 3,267$ gün, NIV_süresi $2,67 \pm 3,047$, IMV_süresi $0,28 \pm 0,8$ gün idi. Oksijen (FiO₂>21) alma süreleri ortalama $3,14 \pm 3,049$ gündü. Antenatal steroid tedavisi alanların mekanik ventilasyon süreleri ile tedavi almayanların mekanik ventilasyon süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,313$). Antenatal steroid tedavisi alanların hastane yatış süreleri ile tedavi almayanların hastane yatış süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,577$). Respiratuar distress nedeniyle 5 olgu (% 4,8) surfaktan aldı. Surfaktan alan bebeklerin 4'ü geç preterm idi. Hastaların 76'sı C/S doğum olup bunların 9'u (%11,8) term, 21'i (%27,6) erken term, 46'sı geç preterm (%60,6) olduğu görüldü. Sezeryan ile doğan hastaların mekanik ventilasyon süreleri ile NSD ile doğan hastaların mekanik ventilasyon süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,293$). Sezeryan ile doğan hastaların hastane yatış süreleri ile NSD ile doğan hastaların hastane yatış süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,395$). Bu üç grubun pozitif basınçlı ventilasyon süreleri ve hastane yatış süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p=0,212, p=0,471$). Olguların 16'sı (%15,2) konjenital pnömoni dışlanamadığından antibiyotik tedavisi aldı. Hastaların 8'inde (%7,6) geç sepsis gelişti. İki hastada pulmoner hipertansiyon, mevcuttu. Bir hastada pnömotoraks gelişti. Hastane yatış süreleri ortalaması $10,49 \pm 7,17$ gün idi.

Demografik ve Klinik sonuçlar

	N (105)	Mean	Median	Std. Deviasyon	Minimum	Maximum
Gestasyonel hafta		36,8	37	1,9205	34	41,1
Doğum ağırlığı		2874,62	2810	658,005	1300	4750
Mekanik Ventilasyon süresi		2,9	2	3,267	1	21
NIV_süresi		2,67	2	3,047	0	21
İnvaziv MV süresi		0,23	0	0,8	0	5
Oksijen verme süresi		3,14	2	3,049	0	21
Hastane yatış süresi		10,49	9	7,17	2	47

Tartışma: Çalışmamızda 5 yıl içerisinde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde solunum sıkıntısı nedeniyle takip edilen 1200 vakanın 105 inde (%8,75) YDGT görülmüştür. Yapılan çalışmalarda erkek cinsiyette yüksek YDGT insidansı bulunmuştur. Bu risk muhtemelen her iki cinsiyette akciğer büyümesi ve olgunlaşmasındaki farklılıktan kaynaklanmaktadır. Bizim çalışmamızda da erkek cinsiyeti fazla idi. Geç prematüre bebeklerde, C/S ile doğan bebeklerde yüksek bir YDGT insidansı bulunmuştur. Bizim çalışmamızda da geç pretermelerin sayısı daha fazla idi. Geç pretermelerde görülen YDGT' de antenatal steroid tedavisi almanın mekanik ventilasyon süresini azaltmadığını gösteren çalışmalar görülmekle birlikte azalttığını gösteren çalışmalar da mevcuttur. Bizim çalışmamızda da anlamlı bir fark görülmedi.

Sonuç: YDGT iyi prognozlu bir hastalık olsa da komplikasyon olarak solunum sıkıntısının artışı ve mekanik ventilasyon ihtiyacı, hava kaçağı sendromları, pulmoner hipertansiyon olan ve yatışı uzayan ağır olgular da görülmektedir.

Kaynaklar

1. Chavan S, Malwade SD, Kumari S, Garud BP, Agarkhedkar S. Incidence, Clinical Features, and Outcomes of Transient Tachypnea of the Newborn at a Tertiary Care Center in Western India. *Cureus*. 2022 Apr 7;14(4):e23939.
2. Kasap B, Duman N, Ozer E, Tatli M, Kumral A, Ozkan H. Transient tachypnea of the newborn: predictive factor for prolonged tachypnea. *Pediatr Int*. 2008 Feb;50(1):81-4.
3. Carrilho DL, Veiga AP, Bernardo WM, Gonzales BA. Is there any increase in newborn morbidity in elective C-sections performed before the 39th week of pregnancy? *Rev Assoc Med Bras (1992)*. 2015 Jan-Feb;61(1):22.
4. Upadhy R, Bhavana S, Pai MV, Tahlan S. Elucidating the Effect of Antenatal Corticosteroids in the Late Preterm Period. *J Obstet Gynaecol India*. 2023 Apr;73(2):107-112.
5. Daskalakis G, Pergialiotis V, Domellöf M, Ehrhardt H, Di Renzo GC, Koç E, Malamitsi-Puchner A, Kacerovsky M, Modi N, Shennan A, Ayres-de-Campos D, Gliozheni E, Rull K, Braun T, Beke A, Kosińska-Kaczyńska K, Areia AL, Vladareanu S, Sršen TP, Schmitz T, Jacobsson B. European guidelines on perinatal care: corticosteroids for women at risk of preterm birth. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2023 Dec;36(1):2160628.
6. Raju TN, Higgins RD, Stark AR, Leveno KJ. Optimizing care and outcome for late-preterm (near-term) infants: a summary of the workshop sponsored by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatrics*. 2006;118(3):1207-14.
7. Rubaltelli FF, Dani C, Reali MF, Bertini G, Wiechmann L, Tangucci M, et al. Acute neonatal respiratory distress in Italy: a one-year prospective study. Italian Group of Neonatal Pneumology. *Acta Paediatr*. 1998;87(12):1261-8.
8. Morrison JJ, Rennie JM, Milton PJ. Neonatal respiratory morbidity and mode of delivery at term: influence of timing of elective caesarean section. *Br J Obstet Gynaecol*. 1995;102(2):101-64. Gomella T.L. EFG, Bany-Mohammed F. Transient Tachypnea of Newborn. In: Gomella TL, editor. *Gomella's Neonatology*. Eighth Edition ed: McGraw-Hill Education; 2020. p. 1107-14.
9. Eunice Hagen AC, Cheryl Lew. Transient tachypnea of the newborn. *NeoReviews*. 2017;18:141-8.

SS-042 Bildiri tam metin

Prematüre Retinopatisinin Önlenebilir Postnatal Risk FaktörleriEzgi Yangın Ergon¹, Emir Volkan Altan²¹Neonatoloji Kliniği, S.B.Ü. İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İzmir, Türkiye²Göz Hastalıkları Kliniği, S.B.Ü. İzmir Dr Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, İzmir, Türkiye

Giriş ve Amaç: Prematüre retinopatisi (ROP); Avrupa'da, çocukluk çağında ciddi görme kaybı ve körlüğün en sık nedenlerinden birisidir. Amerika Birleşik Devletleri'nde ise çocukluk çağındaki potansiyel olarak tedavi edilebilir körlüklerin ikinci en sık nedenidir. Prematüre retinopatisinin çocukluk çağı körlüğünün önemli ve önlenebilir bir nedeni olması dolayısıyla Dünya Sağlık Örgütü, gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde, uygun ve zamanında gerçekleştirilen tarama ve tedavi programları ile bu hastalığın kontrolünü hedeflemiştir.

Bu çalışmanın amacı, tedavi gerektiren ROP geliştirme potansiyeline sahip bebekleri öngörmeye modifiye edilebilir postnatal risk faktörlerinin belirlenmesidir.

Yöntem: Otuz iki gestasyon haftasından küçük ve/ veya 1500 gramın altında doğan ROP muayenesi yapılmış 120 prematüre bebek, retrospektif olarak dosya bilgileri, maternal ve neonatal değişkenler incelenerek çalışmaya dahil edildi. Değişkenlerin analizinde SPSS 25.0 (IBM Corporation, Armonk, New York, United States) programı kullanıldı. ROP ile ROP olmayan kategorik cevap değişkenin açıklayıcı değişkenlerle sebep – sonuç ilişkisini belirlemek için Multiple Lojistik regresyon testi Backward (Wald) metodu ile kullanıldı. Değişkenler %95 güven düzeyinde incelenmiş olup p değeri 0,05 ten küçük anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Yüz yirmi preterm bebeğin, ortalama gestasyonel yaşı 29.35 ± 2.32 hafta ve ortalama doğum ağırlığı (DA) ise 1249.78 ± 332.66 g idi. Muayene edilen bu bebeklerin 60'ında (%50.0) değişik evrelerde ROP saptandı. Prematüre retinopatisi saptanan bebeklerin 25'inde (%20.8) Evre 1, 17'sinde (%14.1) Evre 2, 18'inde (%15.0) Evre 3 ROP saptandı, 21'inde (%17.5) Plus pozitif. Aşırı düşük doğum ağırlığı (ELBW) olan 30 bebeğin 16'sında (%53.3) tedavi gerektiren ROP izlendi. Çok düşük doğum ağırlığı (VLBW) olan 93 bebeğin 35'inde (%37.0) ROP, 20'sinde (%21.5) tedavi gerektiren ROP görüldü. Univariate analizde, küçük gestasyonel yaş, düşük DA, koryoamniyonit, uzamış oksijen, mekanik ventilasyon ve nazal ventilasyon süresi, postnatal hipotansiyon, artmış inotrop kullanımı, apne, kan transfüzyonu, surfaktan kullanımı, gecikmiş total enteral beslenme, hiperbilirubinemi, fototerapi, bronkopulmoner displazi (BPD), patent duktus arteriozus (PDA), postnatal (PN) 2., 3. ve 4. haftada düşük tartı alımı, PN ilk 1 ay boyunca yüksek protein alımı ve PN 4. haftada düşük baş çevresi artışı tedavi gerektiren ROP gelişimi ile ilişkili saptandı ($p<0.05$). Multivariate logistik regresyon analizinde ise, DA, oksijen süresi, fototerapi, baş çevresinde yetersiz büyüme ve BPD'nin, tedavi gerektiren ROP için en önemli risk faktörleri olduğu görüldü.

Tartışma: ROP; ilk kez 1942 yılında Terry tarafından tanımlandı ve 1942-52 yılları arasında çocukluk çağı körlüklerinin en sık nedeni olarak gösterildi. 1951 yılında Campbell, kontrolsüz oksijen desteğinin, yenidoğanlarda olumsuz retinal etkileri olduğunu öne sürdü. Yıllar içerisinde, temel yenidoğan bakım koşullarının, düşük doğum ağırlıklı bebekleri yaşatacak düzeyde iyileştirilmesiyle prematüre bebeklerin sağ kalım oranları arttı ve bununla birlikte ROP insidansında artış görüldü.

ROP'un kesin prevalans ve insidansını tespit etmek için çok fazla sayıda örnekleme ihtiyaç olması, prevalans ve insidansın doğru hesaplanmasını güçleştirir. 1991 yılında ABD'nde yapılan, < 1000 gr 2237 preterm bebeğin değerlendirildiği çok merkezli CRYO-ROP (Multicenter Trial of Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity) çalışmasında, tedavi gerektiren ROP insidansı % 9.2 saptandı. 2003 yılındaki ETROP (The Early Treatment for Retinopathy of Prematurity study) çalışması ise ≤ 1250 gr olan 6998 bebekte tedavi gerektiren ROP insidansını %36, <1000 gr 4385 bebekte de %41.6 olarak gösterdi. Türk Neonatoloji Derneği tarafından 2018 yılında yapılan çok merkezli çalışmada (TR-ROP çalışması) VLBW bebeklerde ROP sıklığı %42, ileri evre ROP sıklığı %11 saptandı. Çalışmamızda ise, ELBW bebeklerde tedavi gerektiren ROP sıklığı %53.3, VLBW bebeklerde tedavi gerektiren ROP sıklığı %21.5 olarak literatürden daha sık olduğu izlendi. Çalışmalardaki bu denli farklı sonuçlar, antenatal izlemi düzenli olmayan prematüre bebeklerin doğması, tersiyer merkezlerin diğer hastanelerden sevk kabul etmesi ve bu merkezlerin prematüre retinopatisi açısından referans merkez olmaları ile ilişkili olabilir. Merkezlerin

niteliğinin farklı farklı olması nedeni ile bir ülkedeki ROP ve tedavi gerektiren ROP insidansını belirlemek için çok merkezli çalışmaların yapılması yol gösterici olabilir.

Bilindiği gibi ROP gelişimindeki en önemli risk faktörlerinden ikisi, gestasyonel yaş ve DA'dır, bunlar, ROP görülme sıklığı ile ters orantılıdır. Lundgren ve ark.'ının 2941 preterm bebekle yapmış oldukları çok merkezli çalışmada, düşük DA, gestasyonel yaş <26 hafta bebeklerde tedavi gerektiren ROP gelişimini daha az etkilerken, gestasyonel yaş \geq 26 hafta olan bebeklerde tedavi gerektiren ROP üzerinde daha büyük bir risk faktörü oluşturmaktaydı. Çalışmamızda, gestasyonel yaş ve DA, tedavi gerektiren ROP grubunda literatüre benzer şekilde düşüktü, ancak; multivariate logistik regresyon analizi yapıldığında, düşük DA'nın, tedavi gerektiren ROP için en önemli risk faktörlerinden biri olduğu görüldü ve tedavi gerektiren ROP için düşük doğum ağırlığının daha ön planda olduğu gösterildi. Preterm bebeklerin yaşama tutunmasında, oksijen her ne kadar önemli bir tedavi olsa da, kontrolsüz oksijen desteği, ROP dahil bir çok olumsuz sonuca neden olabilmektedir. STOP-ROP (Supplemental Therapeutic Oxygen for Prethreshold Retinopathy of Prematurity) çalışması ile prematüre bebeklerde esas olarak hipoksi ve hiperoksi atakları sonucu oksijen seviyesindeki değişimlerin ROP gelişimini artırdığı bildirildi. Yakın zamanda yayınlanan gebelik yaşı < 28 hafta olarak doğan her bebeğin beş yıl boyunca ROP'suz bir başka bebekle eşleştirildiği bir vaka kontrol çalışmasında oksijen maruziyetinin etkisi, logistik regresyon analizi yapıldığında ROP sonucu üzerinde ihmal edilebilir olarak bulundu. Bizim çalışmamızda ise, tedavi gerektiren ROP grubu ve diğer bebekler arasında RDS açısından istatistiksel bir fark saptanmazken univariate analizlerde oksijen, nazal ve mekanik ventilasyon süreleri, surfaktan kullanımı, apne sıklığı ve BPD, tedavi gerektiren ROP grubunda istatistiksel açıdan anlamlı olacak şekilde yüksek saptandı. Multivariate analizlerde de uzamış oksijen ve BPD önemini korumaktaydı.

ROP gelişimi ile ilgili olduğu düşünülen birçok risk faktörü bulunmaktadır. Oksijen tedavisi, hiperkapni, apne, asidoz, sepsis, anemi, kan transfüzyonu ve intraventriküler kanama (İVK) bu risk faktörlerinden yalnızca bazılarıdır. Bunlardan hangisinin diğerlerinden bağımsız olarak ROP'a yol açtığı bilinmemekte ve çoğu risk faktörü, eş zamanlı olarak aynı bebekte bulunmaktadır. Seiberth çalışmasında, 7 günden uzun süren ventilasyon tedavisinin yanı sıra kan transfüzyonlarının ROP riskini arttırdığını belirtti. 513 preterm bebeği inceleyen Gordon ve ark.'ı ise küçük gestasyonel yaşın ve düşük DA'nın yanı sıra, kan transfüzyonlarının, PDA'nın, non-steroid antiinflamatuvar ilaç, postnatal hipotansiyonun ve inotrop kullanımının ROP ile ilişkili olduğunu gösterdi. Çalışmamızda da hemodinamik açıdan anlamlı PDA, klinik sepsis ve kan transfüzyonları tedavi gerektiren ROP grubunda istatistiksel açıdan anlamlı olacak şekilde yüksek saptandı. Ayrıca bu bebeklerde total enteral beslenmeye geçiş süresi ve DA'a ulaşma süresi de daha uzundu. Bu durum; tedavi gerektiren ROP grubundaki bebeklerin gestasyonel yaşı ve DA'nın düşük olmasından ve yaşam mücadelelerinde katettikleri yolda çok fazla problem ile karşılaşmalarından kaynaklanabilir.

Günümüzde, küçük preterm bebeklerin yaşatılabilmesiyle, ROP artık daha sık karşımıza çıkmakta ve 'önlenebilir risk faktörleri nelerdir?' sorusunu akla getirmektedir. Bunun için ROP'a neden olabilecek, sıklığını arttırabilecek tüm risk faktörleri irdelenmektedir. Hellström ve ark.'ı, 2010 yılında yapmış oldukları bir çalışmada, yaşamın ilk haftalarında preterm bebeğin yetersiz kilo almasının ROP gelişimi ile yakından ilişkili olduğunu gösterdi. Sjöström ve ark.'ının çalışmasında, yaşamın ilk 4 haftasındaki düşük enerji, yağ ve karbonhidrat alımının, tedavi gerektiren ROP riskini arttırdığını, günlük 10 kcal/kg lık kalori artışının sağlanmasının, tedavi gerektiren ROP insidansını %24 oranında azalttığı belirtti. Çalışmamızda, PN 2., 3. ve 4. haftada düşük tartı alımı, PN ilk 1 ay boyunca yüksek protein alımı ve PN 4. haftada düşük baş çevresi artışı tedavi gerektiren ROP gelişimi ile ilişkili saptandı. Bunun sebebi, aşırı preterm bebeklerin total enteral beslenmeye geçişlerinin uzaması ve bu süreçte total parenteral nutrisyon ile yeterli kaloringin verilememiş olmasının yanı sıra bu dönemin diğer prematüre mortalitelerinin yoğun ve sık gözlemlendiği bir dönem olması nedeniyle de olabilir. Protein alımı değerlendirildiğinde, kalori alımına ters olarak tedavi gerektiren ROP grubunda protein alımı daha yüksek saptandı. Bu sonuç, şiddetli ROP grubundaki bebeklerin gestasyonel yaş ve DA'larının daha küçük olması, bu nedenle de daha yüksek protein desteği ile beslenmiş olmalarından kaynaklanabilir. Multivariate analizlerde diğer risk faktörleri önemini yitirken baş çevresinde yetersiz büyüme önemini korumaktaydı.

Sonuç: Prematüre retinopatisinin etyopatogenezinde düşük doğum ağırlığı ve küçük gestasyon haftası, iyi bilinen ve değiştirilemeyen prenatal risk faktörleri olsa da, postnatal dönemde oksijen maruziyet süresinin kısa tutulması, BPD'ye gidışı azaltan tedavi stratejileri ve yeterli baş çevresi gelişimini sağlayan beslenme yaklaşımları ile tedavi gerektiren şiddetli ROP'u azaltmak mümkündür.

SS-043

Yenidoğan Sepsis Tanısında Ema, Tollner ve Rodwell Skorlarının Değerlendirilmesi

Özmert M.A. Özdemir¹, Büşra Erdal¹, Musa Turgut¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli, Türkiye

Giriş: Yenidoğan döneminde sepsis tanısını kesin olarak saptayacak özgün belirti, bulgu ve hızlı laboratuvar testleri yeterli değildir. Ayrıca sepsisi düşündüren bulgular yenidoğan döneminde enfeksiyon dışı pek çok başka nedenlere de bağlı görülebilmektedir. Tüm bunlar yenidoğanda sepsis tanısının zamanında konulup uygun tedavinin başlanmasını zorlaştırmakta ya da sepsis olmayan bebeklerin gereksiz tedavi almalarına neden olmaktadır.

Amaç: Bu nedenle bu çalışmada yenidoğan sepsisinin erken tanısında EMA (European Medicines Agency), Tollner ve Rodwell hematolojik skorlamalarının klinik yeterlilik ve güvenilirliğini araştırmayı planladık.

Yöntem: Çalışmaya dahil edilen her hastaya EMA Tollner ve Rodwell hematolojik skorlaması yapıldı.

Bulgular: Klinik sepsis ön tanısı alan 95 yenidoğan bebek çalışmaya dahil edildi. Bu bebekler kan kültürü sonuçlarına göre klinik (n:71) ve kanıtlanmış sepsis (n:24) olmak üzere iki gruba ayrıldı. Bu iki grubun demografik ve klinik verileri karşılaştırıldığında; doğum ağırlığı, Apgar skorları, enfeksiyonun başlangıç yaşı, erken (<3 gün) sepsis, geç sepsis (3-30 gün), çok geç sepsis (>30 gün) ve hastanede kalış süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık varken diğer parametrelerde yoktu. EMA skoru parametrelerinden solunumsal değerlendirmede, Tollner skorlamasında metabolik asidoz ve apne verilerinde ve Rodwell skorlamasında nötrofillerdeki dejeneratif değişiklikler bulgusu bakımından iki grup arasında anlamlı farklılık saptandı. Kesin sepsis tanısında skorlama sistemlerinin pozitif ve negatif prediktif değerleri; sırasıyla EMA için; %21.5, %56.3, Tollner için; %31.3, %77.8, Rodwell için ise %100, %77.8 saptandı. Bu çalışmadan da anlaşılacağı üzere kesin sepsisi saptamada en etkin skorlama sistemi Rodwell hematolojik skorlaması olarak bulundu (p<0.02).

Sonuç: Sonuçlarımız, yenidoğan sepsis tanısında klinisyen görüşünün ve standart laboratuvar testlerin sınırlı olduğunu, Rodwell hematolojik skorlamasının diğer iki skorlamaya göre kanıtlanmış sepsisi tanımda daha ön planda olduğunu göstermiştir. Kesin bir sonuca varabilmek için daha geniş katılımlı randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan, EMA, Tollner, Rodwell., sepsis

SS-044 Bildiri tam metin

Gestasyonel Diyabet Tanılı Anne Bebeklerinin Postnatal Kalsiyum ve Bilirubin Değerlerinin SeyriTahir Aydın¹, Ahsen Güler¹, Kamil Şahin¹, Derya Büyükkayhan¹, Murat Elevli¹¹S.B.Ü. Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları**Özet**

Amaç: Diyabet tanılı annelerin bebekleri; konjenital anomaliler, neonatal hipoglisemi, elektrolit bozuklukları, hiperbilirubinemi ve solunum sıkıntısı gibi birçok risk faktörü taşırlar. Maternal diyabetli anne bebeklerinin prenatal ve postnatal takiplerinde bu risk faktörleri açısından yakın takipte olmak gerekmektedir. Bu çalışmamızda bilirubin yükselme hızı ve kalsiyum değerinin takibinde yol gösterici olmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda 2023 Ocak ile 2023 Haziran tarihleri arasında Haseki Eğitim ve Araştırma hastanesinde doğan, 45 diyabet tanılı anne bebeği ile 45 sağlıklı anne bebeği dahil edildi. Her iki grubun demografik özellikleri, kord kan gazı ve doğum sonrasında rutin takipleri sırasında alınan kan tetkiklerinin sonuçları hastane bilgi sistemi üzerinden geriye yönelik tarandı.

Bulgular: Hastaların anne yaş ortalaması kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek, gestasyon haftası ortalaması düşük saptandı ($p<0,001$) ($p:0,023$).

Hasta grubunda kod pH ve bikarbonat düzeyi daha düşük saptanırken kord laktat ve kord bilirubin seviyelerinde anlamlı fark saptanmamıştır. Bebeğin 6. Saatinde alınan rutin tetkiklerinde bilirubin seviyeleri Diyabetik anne bebeklerinde anlamlı olarak yüksek saptanmıştır. ($p<0,001$) Hasta grubun 6. saat rutinlerinde hemoglobin, hematokrit ortalaması kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti ($p=0,001$ $p=0,005$ $p=0,014$). Diyabetik anne bebeklerinin 6. Saat rutin serum kalsiyum düzeylerine göre 3.rutin ve 2.rutin düzeylerinde istatistiksel olarak anlamlı artış saptandı ($p=0,006$ $p=0,019$). 3.rutin kalsiyum düzeyi 2.rutine göre istatistiksel olarak anlamlı düşüktü ($p=0,030$).

Sonuçlar: Diyabetik anne bebeklerinin doğumdan sonraki ilk 3 günde hiperbilirubinemi ve hipokalsemi açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Diyabetik anne bebeği, yenidoğan hipokalsemi, hiperbilirubinemi

Giriş: Gestasyonel Diyabetes Mellitus (GDM), ilk kez gebelik sırasında ortaya çıkan glikoz intoleransı olarak tanımlanmaktadır (1). Ülkemizde GDM sıklığı %1-9 arasında değişen oranlarda rapor edilmektedir (2). Tanı için rutin olarak 24-28. Haftalar arasında tüm gebelere şeker yükleme testi yapılmalıdır. Bazı gebeler risk faktörlerinden dolayı erken taranmalıdır. Gebelerin daha erken taranması için risk faktörleri:

- Özgeçmişinde gestasyonel diyabetes mellitus öyküsü olanlar,
- Bilinen glukoz metabolizma bozukluğu olanlar,
- Obezitesi olanlardır. ($VKl \geq 30$ olanlar) (1)

Gebe erken taramada GDM tanısı almıyorsa, serum glukoz seviyesi 24-28. Haftada kontrol edilmelidir. Tarama için gebeye 50 gr glikoz içirildikten sonraki 1. saat serum glikozu 140–180 mg/dl bulunan kadınlara, GDM yönünden kesin tanı konulmak üzere 75 gr glikoz ile 2 saatlik OGTT yapılır. Eğer 75 gr glukoz ile yapılan OGTT testinde tek bir sonuç dahi eşik değer ve üstünde çıkarsa (Açlık: 92 mg/dL; 1.saat:180 mg/dL; 2.saat: 153 mg/dL) GDM tanısı konulmaktadır.

GDM tanılı annelerin bebekleri; konjenital anomaliler, doğum travmaları, neonatal hipoglisemi, elektrolit bozuklukları, hiperbilirubinemi ve solunum sıkıntısı gibi birçok risk faktörü taşırlar (3). GDM tanılı annelerin ve bebeklerin doğum öncesi dönemden başlayarak yakın takipte olmaları gerekmektedir. Bu çalışmamızda GDM tanılı anneler ve bebeklerinin demografik verileri ve bebeklerin doğum sonrası laboratuvar değerleri incelendi. Bunun sonucunda bebeklerin postnatal bilirubin ve kalsiyum seviyelerinin takibinde yol gösterici olmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza 2023 Ocak ile 2023 Haziran tarihleri arasında Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma hastanesinde doğan, 45 diyabet tanılı anne bebeği ile 45 sağlıklı anne bebeği dahil edildi. Bilinen D vitamini eksikliği olan anne bebekleri çalışmaya dahil edilmedi. Her iki grubun demografik özellikleri, kord kan gazı ve doğum sonrasında 6. saat rutinleri hastane bilgi sistemi üzerinden geriye yönelik tarandı. Diyabetik anne bebeklerinin doğum sonrası kontrol iki rutini daha alınarak takipleri yapıldı. Değişkenler istatistiksel yöntemlerle karşılaştırıldı, $p<0,05$ anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Hastaların anne yaş ortalaması (33,3) kontrol grubuna (26,6) göre yüksek saptandı ($p<0,05$) (Tablo1). Annelerin kan şekeri %57 oranında diyet ile regüle olurken %42 oranında insülin kullanıldığı öğrenildi. GDM'li anne bebeklerinin gestasyon haftası (37,5) ile sağlıklı kontrol grubunun (38,3) gestasyon haftası arasında anlamlı fark saptandı ($p<0,05$).

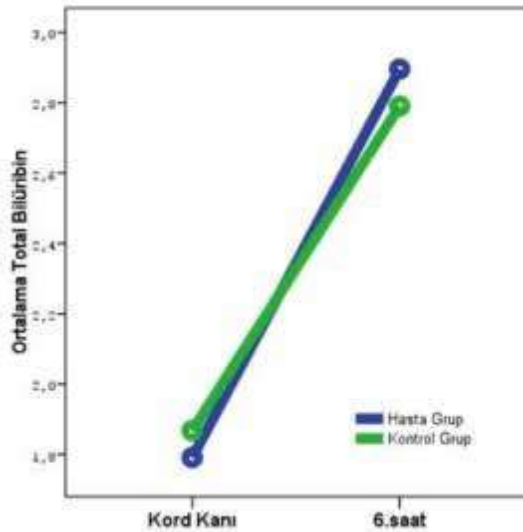
Tablo 1.

	Hasta Grup	Kontrol Grup	p
Anne Yaş	33,3±5,3	26,6±6,5	<0,001*
Ort.±SD Min-Maks (Median)	23-43 (34)	0-41 (26)	
Gestasyon Haftası	37,5±1,8	38,3±2,5	0,023**
Ort.±SD Min-Maks (Median)	33-40 (38)	28-46 (38,3)	

GDM'li anne bebeklerinin %40'ı Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine yatırıldı. Yatışların en sık nedeni %33 ile Erken Neonatal Sepsis olarak saptandı. GDM'li anne bebeklerinden alınan kord kan gazında pH ve bikarbonat düzeyi sağlıklı gruba göre anlamlı olarak daha düşük saptanırken, laktat seviyelerinde sağlıklı gruba göre anlamlı fark saptanmamıştır.

GDM'li anne bebeklerinden alınan kord kan gazındaki bilirubin seviyelerinde, kontrol grubuna göre anlamlı fark yokken; 6. saatte alınan rutin kanlarında bilirubin yükselişinde anlamlı fark saptanmıştır ($p<0,05$) (Tablo2).

Tablo-2: GDM'li anne bebekleri ile sağlıklı kontrol grubunun bilirubin eğrisi



GDM'li anne bebeklerinin 6. saat rutinlerinde hemoglobin, hematokrit ortalaması kontrol grubuna göre daha yüksek saptandı ($p=0,005$, $p=0,014$).

GDM'li anne bebeklerinin kalsiyum düzeylerinde; ikinci ve üçüncü rutin tetkiklerinde 6. saatte alınan tetkiklerine göre anlamlı olarak düşüş saptandı ($p=0,006$, $p=0,03$). Fakat kalsiyum eğrisinin 3. rutininde tüm hastalar için normal sınırlara döndüğü gözlemlendi (3. rutin postnatal 48-72. saat aralığında alınmıştır) (tablo3). Buna istinaden GDM'li anne bebeklerinin postnatal takiplerinde ilk 48 saatin hipokalsemi riski açısından daha önemli olduğu söylenebilir.

Tablo-3: GDM'li anne bebeklerinde serum total kalsiyum seviyesinin eğrisi



Tartışma: Gestasyonel diyabet sıklığı ileri anne yaşı ve artan vücut kitle indeksi ile artmaktadır (5). Çalışmamızda literatür ile uyumlu veriler elde edilmiştir.

GDM'li anne bebekleri için Raziye Kaya ve ark. 2019 yılında yaptığı bir çalışmada erken doğum oranı %33 olarak saptanırken çalışmamızda bu oran %41 olarak saptanmıştır (6). GDM ve erken doğum arasındaki ilişki, GDM'li annelerin gebelik sürecinde yaşadığı ikincil risk faktörleri ile değişebilen çok faktörlü ve literatürde henüz netleşmemiş bir durumdur (7).

Yenidoğanda erken hipokalseminin sık rastlanan risk faktörü; annede diyabet varlığıdır. Diyabetli annelerde hedef organ parathormon (PTH) direnci nedeniyle annede hiperparatiroidi görülür. Buna bağlı annede hiperkalsemi eğilimi vardır. Annedeki hiperkalsemi nedeniyle intrauterin dönem bebekte hipoparatiroidi saptanır ve doğum sonrası 24-48 saatte devam eden geçici hipoparatiroidi görülür (8). Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak 6. saat rutin tetkiklerde hipokalsemi yok iken 24-48 saat aralığında alınan kontrol 2. rutinde kalsiyum seviyeleri düşmüştür. Ardından 3. rutin kanları ile bu seyrinin normal aralığa geldiği dikkat çekmektedir. Bu noktada geçici hipoparatiroidi durumunun düzeldiğini söyleyebiliriz. Çalışmamızda GDM'li anne bebeklerinin %15'inde hipokalsemi görülmüştür. Hipokalsemi için term bebeklerde total kalsiyum için sınır 8 mg/dL olarak alınırken pretermelerde sınır 7 mg/dL olarak belirlenmiştir (8).

Sarılık yenidoğan takibinde en sık karşılaşılan durumdur. Genellikle fizyolojik sınırlarda seyreden bilirubin, Diyabetik annelerin bebeklerinde daha yüksek seviyelerde görülebilmektedir. Bu durumun diyabetik anne bebeklerindeki hem döngüsünün daha aktif olduğundan kaynaklandığı düşünülmektedir (9). Bizim çalışmamızda da literatür ile uyumlu olarak hasta grubu ile karşılaştırılınca 6. saat bilirubin yükseliş hızı anlamlı farklı saptandı. Çalışmamızın eksik yanı bilirubin yükselişinde eşik değerinin doğum haftasına göre ayrılarak fototerapi eşik değeri hesap edilmemiş olmasıdır. Bundan dolayı bu çalışmamızda tedavi gerektirecek hiperbilirubinemi için ek risk faktörlerine göre gruplandırma yapılamamıştır.

Sonuç: GDM'li anne bebekleri erken hipokalsemi ve hiperbilirubinemi açısından diğer bebeklere göre artmış risk altındadır. Bu risk faktörleri açısından ilk 72 saat yakın takibi önemlidir.

Kaynaklar

1. Gestational diabetes mellitus. Practice Bulletin No. 137. American College of Obstetricians and Gynecologists. Obstet Gynecol 2013; 122:406 –16.
2. Aktün LH, Uyan D, Yorgunlar B, Acet M. Gestational diabetes mellitus screening and outcomes. J Turk Ger Gynecol Assoc. 2015;16(1): 25-9.
3. Sugiyama MS, Cash HL, Roseveare C, Reklai R, Basilius K, Madraisau S. Assessment of gestational diabetes and associated risk factors and outcomes in the Pacific Island Nation of Palau. Matern Child Health J. 2017; 21(10): 1961-6 4. Care of Infants Born to Women with Diabetes
4. Kutay N, Gönenç G, İşçi H, The relationship between the risk of the gestational diabetes mellitus with respect to maternal age and initial body mass index. Dicle Medical Journal. 2013; 40 (3)
5. Kaya R, Karaçam Z, Gestasyonel Diyabet Görülme Sıklığı ve Anne-Bebek Sağlığı ile İlişkisi. DÜ Sağlık Bil Enst Derg Journal of Duzce University Health Sciences Institute. 2019; 9(1): 10-18
6. Preda A, Iliescu DG, Comănescu A, Zorilă GL, Vladu IM, Forțofoiu MC, Țenea-Cojan TS, Preda SD, Diaconu ID, Moța E, Gheorghe IO, Moța M. Gestational Diabetes and Preterm Birth: What Do We Know? Our Experience and Mini-Review of the Literature. J Clin Med. 2023 Jul 9;12(14)
7. Yenidoğanda-Sivi-ve-Elektrolit-Dengesi-Rehberi-2021-Guncellemesi. Türk Neonatoloji Derneği
8. Lower whole blood ionized magnesium concentrations in hypocalcemic infants of gestational diabetic mothers

SS-046 Bildiri tam metin

Erken Puberte Tanısıyla İzlenen Çocukların DeğerlendirilmesiErdem Toprak¹, Bülent Hacıhamdioğlu², Serdar Cömert³¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı²İstanbul Aydın Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı³S.B.Ü. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmanın amacı, erken puberte bulguları ile çocuk endokrinoloji polikliniğine başvuran hastaların etyolojik dağılımının belirlenmesi ve yapılan klinik ve terapötik yaklaşımların incelenmesidir.

Gereç ve Yöntem: S.B.Ü. İstanbul Eğitim ve Araştırma Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinoloji Polikliniği'nde Ocak 2015 - Ağustos 2017 tarihleri arasında erken puberte tanısı alan ve izlenen hastaların poliklinik dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Çalışmaya alınan olguların dosya bilgilerinden sosyodemografik ve klinik özellikleri, laboratuvar tetkikleri kayıt edildi. Yapılmış ise görüntüleme yöntemlerine ait sonuçlar değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen erken puberte hastalarından elde edilen veriler elektronik ortama aktarılarak SPSS 17.0 istatistik programında analiz edildi.

Bulgular: Erken puberte bulguları ile başvuran 360 hastanın 287' sinde (%79,73) erken puberte saptandı; bu olguların 73' ü (%20,27) normal puberte ile uyumluydu. Erken puberte tanısı alanların hastaların 264' ü (%91,99) kız iken, 23' ü (%8,01) erkek idi. Erken puberte oranı kızlarda erkeklerden yaklaşık 11,5 kat daha sıktı. Ortalama tanı yaşı kızlarda 6,76 yıl, erkeklerde ise 7,12 yıl olarak saptandı. Erken puberte tanısı alan hastaların 14'ünde (%5,45) intrauterin büyüme geriliği ve 112' sinde (%44,09) obezite saptandı. Erken puberte saptanan kızların 117'sinde (%44,49) izole prematür adrenarş saptanmış olup, 79' unda (%30,04) izole prematür telarş, 58' inde (%22,05) santral erken puberte, 5' inde (%1,90) periferik erken puberte ve 4' ünde (%1,52) infantil dönemin genital erken kıllanması saptandı. Her iki cinsiyette de etyolojide en sık izole prematür adrenarş saptandı. İzole prematür adrenarş saptanan hastaların 4'ü (%3,0) non klasik konjenital adrenal hiperplazi tanısı aldı. Periferik erken puberte tanısı alan olgularımızın tamamı kızdı ve hepsinde etyoloji spontan regrese olan fonksiyonel over kistleri idi. Santral erken puberte tanısı koyulan hasta sayısı 62 ve sıklığı %21,68 idi. Santral erken puberte sıklığı kızlarda %22,05 iken, erkeklerde %17,39 idi (K/E:1,27). Bu hastaların 2'sinde santral erken puberte ile neden-sonuç ilişkisi kurulabilecek santral patoloji saptandı. Santral erken puberte tanısı ile tüm erkek hastalara tedavi başlanırken kız olguların 47' sine (%17,87) hızlı progresif erken puberte tanısı ile tedavi başlandı. GnRH analogu tedavisi başlanan kız olguların %65,31' ine tanı anında, %34,69' una ise ortalama 3,78 aylık izlem sonunda tedavi başlandı. Santral erken puberte tanısıyla tedavi alan 51 hasta (%17,83) saptanmış olup bu olgular arasında kız hastaların yaş ortalaması 8,1 yıl, erkek hastaların ise 8,8 yıl idi.

Sonuç: Çalışmamızda erken puberte nedeniyle takip ve tedavi edilen olguların oranının kızlarda daha yüksek olduğu tespit edildi. Cinsiyete göre tanısal dağılıma baktığımızda ise her iki grupta izole prematür adrenarş tanısının en sık olduğu saptandı. Sonuçta erken puberte özellikle kız çocuklarında sık karşılaşılan bir endokrinolojik sorundur. Obezite erken puberte açısından önemli bir risk faktörüdür. Erken puberte nedeniyle değerlendirilen çocuklarda tanısal dağılım tamamen benign durumlardan tedavi gerektirecek önemli sorunlara kadar değişmektedir. İzole prematür adrenarşlı olgular mutlaka non klasik konjenital adrenal hiperplazi açısından denetlenmelidir. Santral erken puberte çoğunlukla idiyopatiktir ve olgularda GnRH analogu tedavisi başlanılmadan önce hızlı progresyondan emin olmak için bir süre izlem değerli bilgiler vermektedir. Biyokimyasal olarak santral erken puberte tanısı konulan bazı olgular non progresif veya yavaş progresif seyir göstermektedir. Bu olgularda izlem, gereksiz tedavi verilmesinin önüne geçecektir.

Anahtar Kelimeler: erken puberte, prematür adrenarş, prematür telarş

SS-047 Bildiri tam metin

Tip 1 Diyabetes Mellituslu Çocuklarda Diyabetik Ketoasidoz Etiyolojisinde Enfeksiyonu Öngörmeye İmmatür Granülositlerin Tanısal Değerinin AraştırılmasıNuran Çetin¹, Ayben Leblebici², Ayşen Aksoy Genç⁴, Ebru Aydın Kaçmaz³, Eylem Kırıl⁵, Gürkan Bozan⁵, Ener Çağrı Dinleyici⁵, Birgül Kirel⁴¹Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Türkiye²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Türkiye³Çocuk Yoğun Bakım, Bursa Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Türkiye⁴Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Türkiye⁵Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Türkiye

Giriş ve Amaç: İmmatür granülositler (IG'ler), normalde periferik kanda dolaşımında bulunmayan lökosit öncü hücreleridir. Kemik iliğinde granülosit üretimini artıran durumlarda uyarıcı faktörün şiddetine paralel olarak kan dolaşımına salınırlar. IG'ler, sistemik inflamasyondabiyobelirteç olarak yaygın şekilde kullanılmaktadır. Diyabetik ketoasidoz (DKA), diyabetin yaşamı tehdit eden, sistemik inflamasyonla karakterize ciddi bir metabolik komplikasyonudur. Yayınlanmış literatürde çocuklarda DKA etiyolojisinde enfeksiyon varlığının ve DKA şiddetinin belirlenmesinde IG'lerin rolünü araştıran bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada çocuklarda IG sayısı (IGC) ile IG yüzdesi (%IG) ve DKA şiddeti arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Ocak 2017 ile Şubat 2021 tarihleri arasında yoğun bakım ünitemizde tedavi gören DKA'lı hastaların elektronik tıbbi kayıtlarından elde edilen veriler retrospektif olarak değerlendirildi. Başvuru sırasındaki demografik özellikler, klinik ve laboratuvar bulguları belirlendi.

DKA tanısı ISPAD 2022 kılavuzuna göre belirlendi: Hiperglisemi (kan şekeri değeri ≥ 11 mmol/L), metabolikasidoz (venöz kan pH'ı $<7,3$ veya serum bikarbonat değerleri <15 mmol/L) ve ketozis (kan veya idrarda keton varlığı). Ketoasidoz, hastanın pH'ı $<7,1$ ve serum bikarbonatı <5 mmol/L ise ağır, pH $<7,2$ ve serum bikarbonatı <10 mmol/L ise orta, pH $<7,3$ ve serum bikarbonatı <15 mmol/L ise hafif olarak sınıflandırıldı.

IGC, Sysmex XN 9000'in beyaz hücre diferansiyel kanalında (WDF) Floresan Akış Sitometri yöntemi kullanılarak hesaplandı. IGC, mikrolitre başına IG'nin mutlak sayısı (IGC x 106/uL) olarak ifade edildi ve % IG, toplam lökosit konsantrasyonunun yüzdesi olarak ifade edildi. İstatistiksel analizler uygun programlar kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Çalışmada tip 1 diyabetli ve DKA'lı 116 hastanın verileri değerlendirildi. IG tespit edebilen cihazın 2018 yılı sonundan bu yana kullanılması nedeniyle IG değeri eksik olan 48 hastanın verileri çalışma dışı bırakıldı. Geriye kalan 68 hastanın (40 kız, 28 erkek, ortalama yaş: $11,7 \pm 4,11$ yıl) verileri analiz edildi. Hastaların 35'i (%51,5) yeni tanı almış tip 1 diyabet hastasıydı. DKA'nın şiddeti hastaların 22'sinde (%32,4) hafif, 22'sinde (%32,4) orta, 24'ünde (%35,3) ise şiddetli idi. Hastaların tamamına ISPAD DKA tedavi protokolü uygulandı. Ağır DKA'lı hastalarda lökosit, nötrofil, IGC ve %IG'nin hafif ve orta şiddette olanlara göre daha yüksek olduğu belirlendi (her biri için $p=0,000$). Farklı şiddetteki DKA hastalarında nötrofil-lenfosit oranı farklı değildi ($p>0,05$). Hastaların 48'inde (%70,6) lökositoz, 52'sinde (%76,5) nötrofilisi mevcuttu. Ağır DKA hastalarında lökositoz ve nötrofilisi sıklığı daha yüksekti (sırasıyla $p=0,001$, $p=0,000$). Şiddetli DKA'da IGC ve %IG, hafif ve orta DKA'ya göre daha yüksekti (her biri için $p=0,000$). Ağır DKA'da IGC ve %IG'nin prediktif değeri vardı (sırasıyla $p=0,000$, $p=0,001$).

Korelasyon analizinde hem IGC hem de IG% laktat, lökosit sayısı ve NLR ile pozitif korelasyon gösterdi (IGC için sırasıyla $r=0,435$, $p=0,000$; $r=0,898$, $p=0,000$; $r=0,457$, $p=0,000$, IG% için sırasıyla $r=0,418$, $p=0,000$; $r=0,753$, $p=0,000$; $r=0,35$, $p=0,003$ IG%). pH ile IGC ve %IG arasında anlamlı negatif korelasyonlar mevcuttu (sırasıyla $r=-0,681$, $p=0,000$, $r=-0,644$, $p=0,000$). Serum glukoz değerleri ile IGC ve IG% arasında anlamlı bir korelasyon yoktu ($p>0,05$).

Receiver Operating Characteristic (ROC) analizinde IGC ve %IG'nin şiddetli DKA için öngörücü değere sahip olduğunu gösterdi (eşik değeri: $0,215 \times 106/uL$, duyarlılık: %79,02, özgüllük: %79,5, IGC için $p=0,000$, eşik değeri: %1,05, duyarlılık: %83,3, özgüllük: %IG için %69,5, $p=0,001$). %IG ve IGC'nin eğri altındaki alan değerleri sırasıyla $0,869 \pm 0,048$ ve $0,875 \pm 0,044$ idi. On altı hastada başvuru sırasında eşlik eden enfeksiyon mevcuttu. Enfeksiyonu olan ve olmayan hastalar arasında IGC ve IG% açısından anlamlı fark bulunamadı.

Tartışma ve Sonuç: Şiddetli DKA'lı hastalarda, enfeksiyon varlığından bağımsız olarak granülositozaperiferik kan dolaşımında IGC ve %IG artışı eşlik eder. Bu bulgu şiddetli DKA sırasında gelişen metabolik değişikliklerin sistemik inflamasyonu tetiklediğini düşündürmektedir. DKA'da gelişebilecek ciddi komplikasyonları ve prognozu öngörmede IG'lerin rolü araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: çocuklar, diyabetik ketoasidoz, immatürgranülositler

SS-048

5 Alfa Redüktaz Tip 2 Eksikliği Olgularında Fenotipik ve Moleküler Özelliklerin Değerlendirilmesi

Hasan Karakaş¹, Dilek Uludağ², Gürkan Tarçın¹, Hande Turan¹, Elvan Bayramoğlu¹, Olcay Evliyaoğlu¹, Beyhan Tüysüz², Oya Ercan¹

¹İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı

Giriş: 5 Alfa Redüktaz Tip 2 eksikliği, erkek genotipli(46,XY) bireylerde cinsel gelişim bozukluğuna neden olan, otozomal resesif kalıtılan bir hastalıktır. Bu nadir rastlanan genetik durum, vücudun testosteron hormonunu dihidrotestosterona dönüştüren 5 alfa redüktaz tip 2 enziminin eksikliği veya düşük aktivitesi ile ilişkilidir. Son yıllarda, bu eksikliğin fenotipik ve moleküler özelliklerinin daha kapsamlı bir şekilde incelenmesi, hastaların yaşam kalitesini artırmak ve tedavi stratejilerini geliştirmek açısından önemli bir adım olmuştur. Bu çalışmada, 5 Alfa Redüktaz Tip 2 eksikliği vakalarının fenotipik özelliklerini kapsamlı bir şekilde değerlendirmenin yanı sıra, moleküler düzeydeki değişikliklerin sonuçları ele alınacaktır.

Amaç: Bu çalışmanın amacı 5 alfa redüktaz Tip 2 eksikliği olan hastalarda genotip fenotip ilişkisini incelemektir.

Yöntem: SRD5A2 genindeki mutasyonlar, gen dizileme yöntemi kullanılarak tespit edilmiş 12 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların antropometrik ölçümleri ve biyokimyasal değerlendirmeleri ve genetik tetkik sonuçlarına dosyalarından ulaşıldı. Fenotip durumu eksternal maskülinizasyon skoru (EMS) ile skorlandı.

Bulgular: Üçü aynı aileden olan 12 hastada SRD5A2 geninde hastalıkla ilişkili mutasyonlar tespit edildi. Bu mutasyonların beşi missense, ikisi çerçeve kayması mutasyonu olup tamamı daha önce literatürde bildirilmişti. Çerçeve kayması mutasyonu (c.450del (p.Phe151SerfsTer9) ve c.453del (p.Leu152TyrfsTer8)) olan iki farklı biallelik hastanın EMS skoru 4 ve 3 iken, missense mutasyonu olan 10 hastada EMS skoru ortalama 5.2 bulundu. Aynı biallelik missense mutasyonu (c.164T>A (p.Leu55Gln)) taşıyan üç ailede EMS skoru 2 ile 6.5 arasında değişirken, c.193G>C (p.Ala65Pro) mutasyonu olan bir ailedeki 3 kişide EMS skoru benzer bulundu (6,6 ve7). Mevcut 12 hastanın 6'sında dihidrotestosteron tayin edilebilmişti. Testosteron/dihidrotestosteron oranı ortancası (median) 28.05 (En küçük 6.41 en büyük 48.46) saptandı.

Sonuç: Ülkemizde daha önce yapılan çalışmalarda en sık görülen mutasyon olan c.164T>A (p.Leu55Gln), dört ailemizde (%40) saptanmıştır. Bu ailelerde EMS skoru 2 ile 6.5 arasında değişmektedir, bu da aileler arası genetik heterojeniteyi desteklemektedir. Ülkemizde ikinci en sık görülen missense mutasyon olan c.193G>C (p.Ala65Pro), bir ailedeki 3 kişide saptanmıştır ve bu kişilerde EMS skoru benzer bulunmuştur. Bu durum aile içi heterojenite olmadığını düşündürmektedir. İki farklı biallelik çerçeve kayması mutasyonu (c.450del (p.Phe151SerfsTer9) ve c.453del (p.Leu152TyrfsTer8)) olan iki hastanın EMS skoru 4 ve 3 olarak belirlenmiştir. Bulgularımız literatürle uyumlu olarak, missense mutasyonların daha az virilizasyonla ilişkili olmadığını göstermektedir. Ancak c.164T>A (p.Leu55Gln) mutasyonunun ülkemiz için bir hotspot olabileceğini desteklediğini düşündürmektedir.

SS-049 Bildiri tam metin

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Hastanesinde Uygulanan Pediatrik DKA Protokollerin Retrospektif Karşılaştırılması: Pratik Bir DKA Yönetimine Geçiş

Tayyar Ayberk Borak¹, Durmuş Doğan²

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D, Çocuk Endokrinoloji B.D

Amaç: Hekimlerin Diyabetik Ketoasidoz(DKA) yönetim protokolleriniuygulamada hatalar yapabildikleri ve bu hataların, artan morbidite ve mortalite ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. Burada hataların iki önemli nedeni vardır. Birincisi olguların dehidratasyon derecesinin hesaplanmasında farklılıklar yaşanması ve diğer bir en önemli nokta, sıvı hesaplamasının karmaşıklığı hataya yatkınlığı artırmaktadır.Bu nedenle, sıvı hesaplamalarını en aza indirerek DKA tedavisini ve takibini basitleştirmeye ve glukoz düşüşünü kontrol etmeyi kolaylaştırmaya yönelik çabanın DKA komplikasyon riskini azaltması beklenebilir. 2019 yılından itibaren hastanemizde klasik DKA protokolleri revize edilerek sıvı hesaplamayı basite indirgeyen, sıvı açığını hesaplama işlemlerini azaltan ve DKA takibinde hekim müdahalesini kolaylaştırmayı amaçlayan revize DKA protokolü uygulanmaya başlanmıştır. Bu çalışmada revize protokolün daha önce kullanılan klasik protokollerle karşılaştırılarak etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

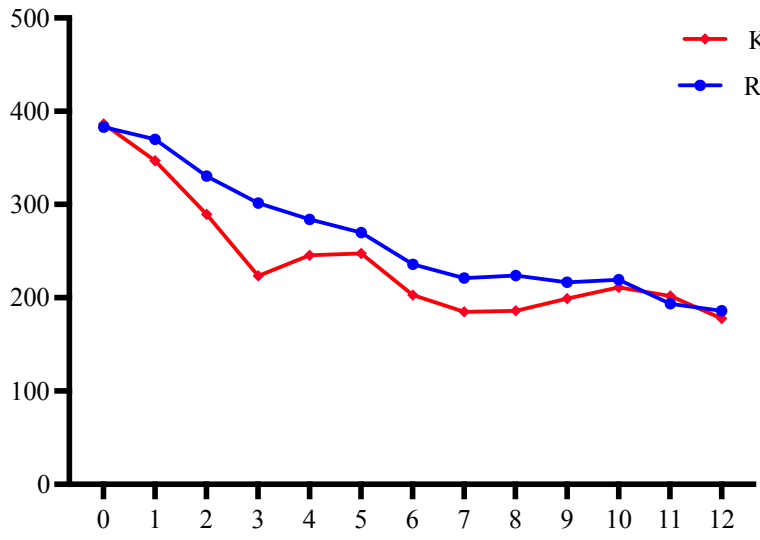
Yöntem: Revize edilen protokolde tüm DKA olgularına, DKA derecesinden, başvurudaki serum glukoz düzeyinden ve dehidratasyon derecesinden bağımsız olarak, başlangıç serum fizyolojik bolusundan hemen sonra, rehidratasyon sıvısı olarak 3500 ml/m²/gün hacminde “%5 dekstroz %0,45 NaCl” kullanıma hazır sıvı uygulanmıştır. Tedavi sürecinde gerekli hallerde sıvı içeri değiştirilmiştir. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları servisinde tedavi uygulanmış DKA olgularının 2019 öncesi ve sonrasına ait dosyalar incelenerek DKA tedavi sürecinde klinik, elektrolit, kan glukoz seyirleri açısından incelendi. Ayrıca hekimlerin DKA yönetimindeki çabasını ortaya koymak için insülin hızı ve dekstroz içeriğinin değiştirilmesi için verilen order sayıları, asidoz düzelme süresi her iki protokol arasında karşılaştırıldı.

Bulgular: Toplam 61 DKA atağı dosyası retrospektif incelendi. Bu dosyaların 36 tanesi revize protokolle 25 tanesi klasik protokole aitti.Revize protokol grubundabaşvuru yaşı daha büyüktü (p=0,037) vebaşvuru pHdeğerleri anlamlı olarak daha düşük saptandı (p=0,043). Başvurudaki serum sodyum, potasyum, klor değerleri gruplar arasında farklılık göstermedi.

Asidoz düzelme süresi iki grup arasında farklı değildi (p=0,881). Revize protokolde rehidratasyon sıvısının dekstroz konsantrasyon değişim ihtiyacı ve insülin hızı değişim ihtiyacı anlamlı olarak daha azdı (p=<0,001 ve p= 0,023). Ayrıca hipopotasemi anlamlı olarak daha az gözlemlendi. Heriki protokole ait glikoz seyri şekilde görülmektedir (Şekil 1).

Sonuç: Revize protokol, DKA tedavi yönetim sürecinde daha kolay sıvı hesabı sunarken, hekimlerin kan şekeri seyrini kontrol etmek için daha az müdahalede buldukları görüldü. Bu protokolün etkinliği daha geniş hasta grubunda, çok merkezli ve randomize çalışmalarla desteklenmelidir.

Anahtar Kelimeler: diyabetik ketoasidoz, rehidratasyon, insülin, revize protokol

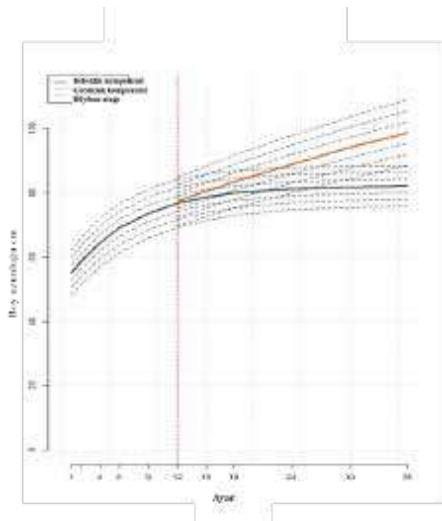


Şekil 1. Revize ve klasik protokol uygulanan olgularda 12 saatlik kan şekeri seyri.

SS-050

Erken Çocukluk Döneminde Büyümenin DeğerlendirilmesiSabina Sharifova Mirzayev¹, Hande Turan², Gurkan Tarçın², Samir Sharifli⁴, Emel Gür³, Oya Ercan²¹İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim dalı²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı³İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri Bilim Dalı⁴Münih Teknik Üniversitesi, Matematik Fakültesi**Giriş:** Erken Çocukluk Döneminde Büyümenin Değerlendirilmesi**Amaç:** Amaç: Bu çalışmanın amacı sağlıklı çocuklarda ilk 3 yaşa kadar boy büyümesini değerlendirip, çocukluk çağı büyüme atağının zamanını belirlemek ve etki eden faktörleri araştırmaktır.**Yöntem:** Gereç ve Yöntemler: Ocak 2014 - Aralık 2016 alary arasında İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sağlam Çocuk Polikliniğinden düzenli olarak takip edilen (0. 2. 4. 6. 12. 15. 18. 24. 30 ve 36. ay takipleri) 231 sağlıklı çocuğun dosyası retrospektif olarak incelendi ve çocukların ebeveynlerine anket üzerinden ailelerin sosyoekonomik ve eğitim durumu, aile kompozisyonu, yaşadıkları evin durumu, hijyen koşulları, çocuğun beslenme, enfeksiyon öyküleri ve uyku düzeni ile ilgili sorular soruldu. Ekspansiyel fonksiyon kullanılarak bebeklik komponenti ve polinomial fonksiyon kullanılarak çocukluk komponenti saptandı ve çocukluk büyüme atağı normal zamanda (6-12 ay) ya da gecikmiş (12. aydan sonra) olarak her çocuk için belirlendi.**Bulgular:** Bulgular: Çocukluk çağı büyüme atağının zamanlaması açısından araştırılan etmenlerden sadece ailelerin eğitim düzeyi etkili idi: Yüksek lisans yapan babaların çocuklarında yapmayanlara göre gecikmiş büyüme atağı saptanan çocuk sayısı anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0.04$); anne-baba toplam eğitim süresi arttıkça çocukluk büyüme atağı daha erken saptandı ($p=0.003$ $R=-0.194$). Altı, 9, ve 12. ay boy ve 6-9 aylar arası boy artışı, gecikmiş büyüme atağı grubundaki çocuklarda normal zamanda büyüme atağı yapan çocuklara göre daha fazla saptandı (sırasıyla $p=0.008$, $p=0.001$, $p=0.001$ ve $p=0.032$). Çalışmamızdaki çocukların büyüme atağı dönemi yüzdeleri ile İsveç, Şangay ve Pakistandaki daki çocukların büyüme atağı dönemi yüzdeleri arasında anlamlı fark saptandı (sırasıyla $p<0.001$, $p=0.014$, $p<0.001$)

Çocukların Ortalama büyüme atağı ICP modeli ve Standard deviasyonları



Çalışmamıza aldığımız çocukların ortalama büyüme atağı ICP modeli ve Standart Sapmaları

Sonuç: Sonuç: Çalışmamızda daha önce çocukluk büyüme atağının zamanlamasının araştırıldığı değişik ülkelerden çalışmalara göre farklılıklar saptanmış olup, en belirgin bulgumuz anne ve babanın eğitim düzeyinin bu zamanlamaya önemli etkisi olduğu yönündedir.

8. Genç Pediatristler Kongresi Poster Bildiriler

Ventriküloperitoneal Şant Sonrası Gelişen Mide Perforasyonu

Behiye Benaygül Kaçmaz¹, Pounar Moustafa², Leyla Ahmadova², Mavera Uşaklıoğlu Erol¹, Neslihan Mete Atasever¹, Ayşe Büyükcem¹, Duran Şahin³, Tuğrul Cem Ünal³, Osman Hakan Kocaman⁴, Abdülkadir Baziki⁴, Ayper Somer¹, Selda Hançerli Törün¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD,

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi BD



AMAÇ

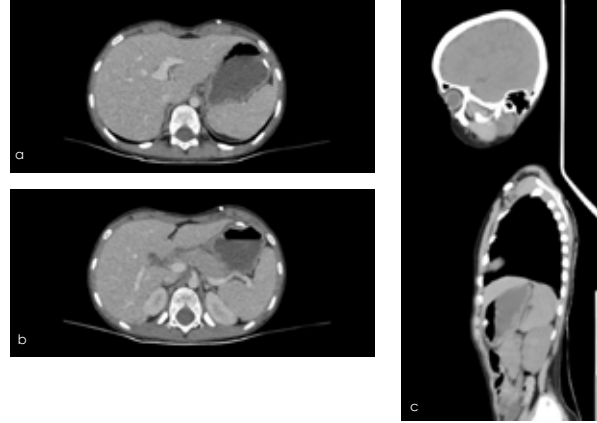
Hidrocefali, beyin omurilik sıvısının (BOS) intrakranial boşluklarda artmasına bağlı durumdur. Ventriküloperitoneal (V/P) şant hidrocefalinin tedavisinde sık kullanılır. Çocuklarda V/P şanta bağlı komplikasyonlar erişkinlere göre daha sık görülür. Sıklıkla enfeksiyon veya tıkanmaya bağlı şant işlev bozukluğu görülür. Kateterin peritondaki distal ucunun yer değiştirmesi veya mide perforasyonu nadiren bildirilmektedir. Olgumuz V/P şantlı, baş ağrısı, kusma, ateş şikayetleriyle mide perforasyonu saptanan 6,5 yaşında bir erkektir. Bu vakayla mevcut komplikasyonda erken tanı ve cerrahi müdahalenin önemi vurgulanmaktadır.

VAKA

Pilositik astrositom tanısıyla yaklaşık 2 yıl önce kitleye yönelik operasyon ve VP şant takılma öyküsü olan hasta bahsedilen baş ağrısı ve kusma ile çocuk acile başvurdu. Şikayetlerin 10 aydır, ayda 1 kere, 2-3 gün devam ettiği, son 1 ayda sıklığı öğrenildi.

Aralarında akrabalık bağı olmayan sağlıklı anne ve babanın miadında normal spontan vajinal yol ile 3100 gram olarak doğan ikinci bebeğiydi. 2021'de (1 yaşında) tortikolis nedeniyle Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon'a yönlendirildiği, 2018'de (1,5 yaşında) hipospadias nedeniyle opere olduğu, 2021'de (4,5 yaşında) gözde kayma şikayetiyle pilositik astrositom tanısı aldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde; sol gözde içe kayma, üst ekstremité kas gücü 4/5, tortikollis, göz küreleri çökük, batında 2 adet 2-3 cm çaplı operasyon skarı ve şantın peritona ait yerinde hassasiyet mevcuttu. Biyokimyasında; tam kan sayımında neutrofilik lökositöz ve akut faz reaktanlarında yükseklik saptandı. Batın USG'de şantın distal 4 cm'lik segmentinin mide lümeninde sonlandığı görülerek intravenöz kontrastlı tüm batın BT ile verifikasyonu yapıldı. Hasta Çocuk Cerrahisi ve Nöroşirürjiyle ortak operasyona alındı. Şant ucunun omentumun mide ön duvarına yapıştığı, fistül traktı oluşturarak fundusa kadar uzandığı, mide üzerinde devam ettiği ve perfore ettiği görüldü. Şant çıkarılıp ekstraventriküler drenaj (EVD) takıldı. Vankomisin, meropenem ve flukonazol tedavilerine başlandı. Periton şant ucu kültüründe *Staphylococcus Epidermidis* ve *Streptococcus Mitis/ Streptococcus Oralis* üremesi nedeniyle antibiyoterapisi 21 güne tamamlandı. BOS kültüründe üreme olmaması, BOS glukoz ve protein değerlerinin normal olması üzerine EVD çekildi, VP şant takıldı.



Resim 1: a ve b) V/P şantın mide duvarı üstündeki seyrini ve perforasyonunu gösteren kontrastlı üst batın BT transfer kesit , c)sagittal kesit

TARTIŞMA

Şantın genitouriner ve sindirim sistemine, diyaframı aşmış toraksa hatta kalbe gitmesi, insizyon yerlerinden ve göbekten karın dışına çıkması gibi komplikasyonlar oldukça nadirdir(%0,01- %0,07). Mide perforasyonunun patofizyolojisi net değildir. Kateter ucunu yerleştirme anında veya sonrasındaki lokal inflamatuvar değişikliklere ve fibroze bağlı midede adezyon ve perforasyonun yol açabileceği ileri sürülmektedir. Literatürde 20'den az vaka vardır. İntraabdominal ucun uzun, sert kıvrımlı ve keskin olması, bileşenin biyo-reaktivitesi, silikon alerjisi veya şantın baryumla kaplanması gibi çeşitli risk faktörleri vardır. Kateter mide duvarına yapıştığında pulsatil BOS akışına bağlı "itme etkisi"yle birkaç hafta ve yıllar içinde perforasyon gelişebilir. Ateş, karın ağrısı, bulantı, kusma, ishal, halsizlik, apse veya peritonit gibi şikayetler olur. Erken tanınması çok önemlidir ve cerrahi müdahale altın standart tedavidir.

Sonuç olarak; distal kateterin mideye migrasyonu, özellikle şantlı hastalarda nadir bir komplikasyondur. Erken tanı ve cerrahi müdahale oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Cohen-Addad DI, Hewitt K, Bell D. A ventriculoperitoneal shunt incidentally found in the stomach. *Radiol Case Rep.* 2018;13:1159-1162.
2. Masuoka J, Mineta T, Kohata T, Tabuchi K. Peritoneal shunt tube migration into the stomach-case report. *Neural Med Chir (Tokyo)* 2005;45:543-546.
3. Cheng JY, Lo WC, Liang HH, Kun IH. Migration of ventriculoperitoneal shunt into the stomach, presenting with gastric bleeding. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;149:1269-1270



Hızla Başlanan Etkin Antibiyotik Tedavisinin Menenjit Prognozuna Etkisi: Seftriakson Dirençli Pnömonok Menenjitli İki İnfant



Ayşe Ece Şimşek¹, Ramazan Durankuş¹, Muhterem Duyu², Sevlia Öcal Demir³

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

² İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Yoğun Bakım BD, İstanbul

³ İstanbul Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, İstanbul

GİRİŞ - AMAÇ

Bakteriyel menenjit tıbbi bir acildir, ön/ayırıcı tanıda düşünüldüğünde hızla uygun antibiyotik tedavisi başlanmalıdır, tedavisiz ölüm oranı %100'e yakındır. Çocuklarda en sık etkenler *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae* ve *Haemophilus İnfluenza tip b'dir*.

S. pneumoniae menenjit daha ağır klinik seyre sahiptir. Bu yazıda seftriakson dirençli pnömonok menenjitli prognozları farklı iki infant tedavi yönetimleri açısından karşılaştırılmış, uygun ve hızlı tedavinin önemi vurgulanmıştır.

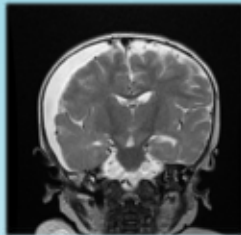
OLGU -1

Ateş, kusma, ishal şikayetleri ile başvurduğu merkezde akut gastroenterit tedavisi düzenlenen 8 aylık kız hastanın ateş ve kusma şikayetlerine tepkisizlik, beslenememe eklenmesi üzerine 5 gün sonra tekrar acil servise başvuruyor. Septik görünümde olan hastanın tetkikleri alınıp menenjit şüphesiyle ampirik seftriakson ve vankomisin başlanmış olup, izlemede döküntüsü olması üzerine vankomisin tedavisi kesilmiştir.

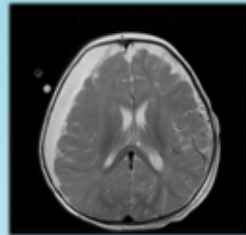
Hemogram	Değer / Birim	BOS	Değer / Birim
WBC	2.250/uL	WBC:	2.630/uL
Hb:	11,9 gr/dL	Glu:	24 mg/dL
Plt:	97.000/uL	Protein:	8330 mg/L
Neu:	1.130/uL		

Biyokimya	Değer / Birim
Glu:	109 mg/dL
CRP:	302 mg/L

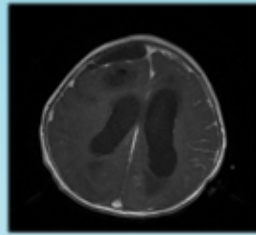
Alınan laboratuvar tetkikleri ve klinik tablosu itibarıyla septik şok olarak değerlendirilen hasta ÇYB servismize sevk edilmiş. Vankomisin tedavisi yavaş infüzyonla tekrar başlandı. BOS kültüründe seftriakson-dirençli *S.pneumoniae* üremesinden dolayı tedaviye rifampisin eklendi. Tedavi altındaki hastanın dirençli ateşleri devam etti, konvülsiyon ve bilinç düzeyinde gerileme nedeniyle çekilen kraniyal MR da subdural ampiyem (Resim-1,2) görüldü, cerrahi drenaj uygulandı. Drenajın 6. gününde solunum yetmezliği, GKS düşüklüğü nedeniyle çekilen kontrol BT'de parankimde yaygın nekroz ve tetraventriküler hidrosefali (Resim-3,4) görüldü, EVD takıldı. Nörolojik ağır sekilli iyileşen hastaya trakeostomi ve PEG açıldıktan sonra servise devredildi.



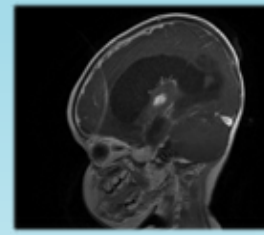
Resim-1



Resim-2



Resim-3



Resim-4

OLGU -2

6 aylık kız hasta, ateş, kusma, ishal, uykuya meyil şikayetleriyle getirildi. Muayenesinde ateş:38,3°C, KTA:140/dk, dss:45/dk, ajite, ön fontanel bombe ve pulsatif, diğer sistem muayeneleri doğal. Rutin aşılama takvimine uygun en son 4. ayda aşısı yapılmış.

Hemogram	Değer / Birim	BOS	Değer / Birim
WBC	18.710/uL	WBC:	582/uL
Hb:	9,5 g/dL	Glu:	20 mg/dL
Plt:	391.000/uL	Protein:	1670 mg/L
Neu:	15.440/uL		

Biyokimya	Değer / Birim
Glu:	134 mg/dL
CRP:	102 mg/L

Ön tanıda menenjit düşünülen hastaya ampirik seftriakson ve vankomisin tedavisi başlandı. Yatışının dördüncü gününde hala septik ve dirençli ateşleri devam eden hastanın eş zamanlı BOS ve kan kültürlerinde seftriakson dirençli *S. pneumoniae* (*Vankomisin, Moksifloksasin, Rifampisin duyarlı*) üredi; seftriakson tedavisi kesilip vankomisin, moksifloksasin ve meropenem olarak 3 lü kombine antibiyotik tedavisi düzenlendi. Çoklu antibiyoterapinin 72. Saatinde septik tablodan çıkan hastanın tedavisi 3 haftaya tamamlanıp komplikasyonsuz şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA - SONUÇ

Ayırıcı tanıda bakteriyel menenjit düşünüldüğünde etkin antibiyotik tedavisinin zaman kaybetmeksizin başlanması ağır komplikasyonların gelişmesini önleme açısından hayattır.

Anahtar kelimeler: Bakteriyel menenjit, antibiyotik direnci, sepsis

Dokuz Aylık Bir Bebeğe Septik Artrit Olgusu

Boray Bildirici, Ayşe Ademoğlu, Yelda Türkmenoğlu, Emine Türkkan, Adem Karbuç, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Prof. Dr. Cemil Taşoğlu Şehir Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Amaç: Septik artrit; 2 yaş altı çocuklarda osteomyelitle beraber görülebilen, genellikle ateşin eşlik ettiği, eklem tahribatı, epifiz hasarı ve osteonekroz potansiyeli taşıyan, acil tanı ve cerrahi tedavi gerektiren bir enfeksiyondur. Bu iki hastalık ayrı ayrı veya birlikte ortaya çıkabilir.¹ 100.000 çocuktan sekizinde görülmektedir. ¹ Özellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda insidansında artış görülmektedir. ¹ Kalça, diz ve ayak bileği en sık etkilenen eklemlerdir.² Etkin bir tedavi zamanında başlatılmazsa, septik artrit veya osteomyelit ile ilişkili yoğun iltihabi reaksiyon; eklem kırırdağı ve epifiz büyüme plağı gibi yapıları yok edebilir ve ekstremitte asimetrisi nedeniyle uzun vadeli sakatlığa neden olabilir.³ Etkili bir sonuç için zamanında teşhis hayati önem taşıdığından ağırlı bir eklemle veya nedeni bilinmeyen bir ateşle başvuran tüm çocuklarda septik artrit ve osteomyelit ekarte edilmelidir⁴. Bu olgu sunumunun amacı ise ateşin eşlik etmediği bir septik artrit olgusuna dikkat çekmektir.

Olgu Sunumu: Bilinen hastalık öyküsü olmayan 9 aylık erkek hasta, tarafımıza bir gün önce başlayan sol dizde şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın gelişinde yapılan muayenesinde sol dizinde şişlik, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Hastanın sağ ve sol diz çapı farkı 2 cm ölçüldü. Hastanın cilt rengi soluktu. Diğer muayene bulguları normaldi. Hastanın hemogramında WBC: 8410/mm³, Hb: 6 g/dL, PLT: 830000/mm³, MCV: 50.9 fL, Neu %: 32, Lym%: 56 olarak saptandı. Hastanın akut faz reaktanlarından CRP: 91 mg/L, sedimentasyon: 120 mm/h şeklinde neticelendi. Hastada koagülopati saptanmadı. Hastanın hemogloblin elektroforetinde özellik gözlenmedi. Ferritin: 36.5 µg/L, B12: 153 ng/L, LDH: 213 U/L tespit edildi. Hastanın yapılan periferik yayması, hipokrom mikrositer anemi ile uyumlu idi. Hastanın olası enfeksiyöz etkenlere yönelik antibiyoterapisi ampicilin-sulbaktam, klindamisin IV olarak başlandı. Hastada olası enfeksiyöz ajanlara yönelik gönderilen brusella, parvovirus, CMV, sifilis, EBV, mikoplazma serolojileri negatif bulundu. Direkt grafide sol diz eklem aralığında artış görüldü. Yapılan eklem ultrasonografisinde sol dizde 12x4 mm boyutunda subperiosteal anekoik koleksiyon alanı izlendi. Diz manyetik rezonans incelemede sol dizde suprapatellar bursaya fistüle Brodie apsesi, kemik iliği ödemi ve sinoviyumda kalınlık artışı gözlemlendi. Mevcut klinik ve laboratuvar tahlilleri neticesinde hasta septik artrit ve osteomyelit ön tanıları ile çocuk enfeksiyona ve ortopediye danışıldı. Çocuk enfeksiyon önerisi ile antibiyoterapisindeki IV klindamisin, teikoplanin ile değiştirildi. Ortopedi tarafından hastanın sol dizine ponksiyon yapıldı. Ponksiyondan alınan sinoviyal sıvıda hücre sayısı; 32842/mm³ lökosit, hücre cinsi; %15 lenfosit, %75 PNL olarak neticelenmesi üzerine hastaya ortopedi tarafından debridman yapıldı. Debridman ve uygun antibiyoterapi sonrası hastanın şikayetlerinde ve kontrol akut faz reaktanlarında gerileme olması üzerine hasta taburcu edildi.



A. Diz grafisinde sol diz eklem aralığında artış



B. Diz manyetik rezonans incelemede sol dizde suprapatellar bursaya fistüle Brodie apsesi, kemik iliği ödemi ve sinoviyumda kalınlık artışı

Sonuç: Bu olgu sunumu, ateş belirtisi olmamasına rağmen akut faz reaktanı yükselmiş monoartritli çocuklarda septik artrit ve osteomyelitin dikkate alınması gerektiğini vurgulamaktadır. Akut osteomyelit ve septik artrit, pediatrik hastalarda artan sıklıkta görülen iki enfeksiyondur. Akut osteomyelit ve septik artrit, yıkıcı sonuçlarından kaçınmak için dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi, teşhis edilmesi ve tedavi edilmesi gerekmektedir. Erken dönemde tanı konulmayan veya uygun şekilde tedavi edilmeyen septik artrit, kalıcı eklem hasarı riski taşıyan önemli bir pediatrik acil durumdur. Hastalığın erken teşhisi, multidisipliner bir yaklaşımla etkili ve hızlı müdahale ile birlikte hastalık komplikasyonlarının minimize edilmesi açısından hayati önem taşımaktadır. Bu olgu sunumu, septik artrit ve osteomyelitin atipik belirtiler gösterebileceği gerçeğini vurgulayarak benzer durumlarda sağlık uzmanlarının geniş bir perspektiften düşünmelerine yardımcı olmayı amaçlamaktadır.

Kaynakça:

1. Howard-Jones, A.R.; Isaacs, D. Systematic review of duration and choice of systemic antibiotic therapy for acute haematogenous bacterial osteomyelitis in children. *J. Paediatr. Child Health* 2013, 49, 760–768.
2. Brischetto, A.; Leung, G.; Marshall, C.S.; Bowen, A.C. A retrospective case-series of children with bone and joint infection from Northern Australia. *Medicine (Baltim.)* 2016, 95, e2885.
3. de Graaf H, Sukhtankar P, Arch B, Ahmad N, Lees A, Bennett A, Spowart C, Hickey H, Jeanes A, Armon K, Riordan A, Herberg J, Hackett S, Gamble C, Shin- Acute osteomyelitis and septic arthritis in children: a systematic review of systematic reviews 157 gadia D, Pallett A, Clarke SC, Henman P, Emonts M, Sharland M, Finn A, Pollard AJ, Powell C, Marsh P, Ballinger C, Williamson PR, Clarke NM, Faust SN. *Health Technol Assess (Rockv)* 2017; 21: 1-164.
4. Chow A, Robinson JL. Fever of unknown origin in children: a systematic review. *World J Pediatr* 2011; 7: 5-10.

KIZAMIK KERATİTİ: BİR VAKA BİLDİRİMİ



Leyla Besel¹, Adem Karbuz¹, Irmak Emre¹, Didem Kızmaz İşançlı¹, Çiğdem Kırmacı¹, Önder Kılıçaslan¹, Zeynep Kılıç¹, Olgu Çapar²

¹Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul



GİRİŞ

Kızamık, paramiksovirus ailesine ait bir virüsün sebep olduğu ciddi ve bulaşıcı bir hastalıktır. Genellikle solunum yolu semptomları ve konjunktivit ile başlar. Döküntüler, ortaya çıktıktan 5-10 gün içinde düzelir. Kızamık hastalarının neredeyse %30'unda bir veya daha fazla komplikasyon ortaya çıkar. İshal ve akut otitis media en sık görülen komplikasyonlar arasında yer alır iken, pnömoni veya ensefalit ise ölümlle ilişkili komplikasyonlardır. Kızamık hastalarında, nadir durumlarda göz komplikasyonları da görülebilir. Bu bildirimde, kızamık enfeksiyonu sonucu gelişen keratit vakası sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

On altı yaşında erkek hasta ateş, tüm vücutta basmakla solan döküntü (resim 1,2), öksürük, burun akıntısı ve gözde kızarıklık (resim 3) şikayeti ile hastanemize başvurdu. Kızamık tanısı klinik belirtiler ve laboratuvar testler ile doğrulandı. Tedavi sürecinde hastanın gözlerinde ağrı, yabancı cisim hissi, sulanma ve fotofobi şikayetleri ile birlikte düzelmeyen kırmızı göz mevcuttu. Göz muayenesinde, sağda daha fazla olmakla beraber bilateral korneal birikim izlendi, florescein ile boya tutulumu ve infiltrasyonlar tespit edildi. Bu bulgular kızamık keratiti olarak değerlendirildi. Hastaya semptomatik tedavi yanında göze ampirik olarak topikal moksifloksasin ve fusidik asit tedavisi, ayrıca oral A vitamini tedavisi başlandı. Göz hastalıkları uzmanı tarafından düzenli olarak izlendi. Takiplerinde hastanın şikayetlerinde belirgin bir azalma görüldü, kornea lezyonları azaldı ve enflamasyon kontrol altına alındı. Hasta tam iyileşme ile ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA

Kızamık keratiti nadir bir komplikasyon olup zamanında teşhis ve uygun tedavi ile görme kaybını önlemek mümkündür. Kızamık hastalarında beklenenden farklı seyreden konjunktivit varlığında oftalmolojik değerlendirme, kızamık enfeksiyonu sonrası gelişebilecek göz komplikasyonlarını en aza indirebilir.

SONUÇ

Bu vaka bildirimini ile konjunktivit ile seyreden kızamık hastalarında keratit gelişebileceğini ve ayırıcı tanısının önemli olduğunu erken tedaviye başlanmaz ise görme kaybına yol açabileceğini vurgulamak istedik.

RESİM



Resim 1



Resim 2



Resim 3

SUÇİÇEĞİ SONRASI GELİŞEN HERPETİK KERATİT



Ciğdem Kırmacı¹, Didem Kızmaz İşançlı¹, Önder Kılıçaslan¹, Irmak Emre¹, Leyla Beşel¹, Zeynep Kılıç¹, Adem Karbuz¹

¹Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul



GİRİŞ

Varicella-zoster virüsü (VZV) yaklaşık 75 proteini kodlayan, glikoprotein çıkıntıları olan, lipid içeren bir zarfa sahip, çift sarmallı, doğrusal bir DNA virüsüdür. İnsanda enfeksiyona neden olan sekiz herpes virüsünden biridir. Primer ve latent VZV enfeksiyonlarına neden olmaktadır. Primer VZV enfeksiyonu, suçüçeğine neden olurken, latent VZV endojen reaktivasyon ile herpes zoster veya zona olarak bilinen lokalize bir cilt enfeksiyonuna neden olmaktadır.

Primer VZV enfeksiyonu ateş, halsizlik ve iştah kaybı gibi genel belirtilerle başlayıp kaşıntılı döküntüler ile sonuçlanır. Yüz, gövde ve ekstremitelerde farklı gelişim aşamalarında olan lezyonlar makül olarak başlar ve hızla papüle dönüşür, ardından karakteristik veziküller meydana gelir. Bu lezyonlar kabuklanarak 1-2 hafta içinde düşme eğilimindedir, vezikül yerlerinde geçici hipopigmentasyon alanları oluşur. Oldukça bulaşıcı olan primer VZV enfeksiyonunda ev içi temas ile bulaş oranı %90'nın üzerindedir. Enfekte kişinin nazofaringeal sekresyonlarından damlacık yoluyla veya vezikül sıvısıyla doğrudan teması ile bulaş gerçekleşebilir.

Suçüçeği enfeksiyonu için ortalama kuluçka süresi 14-16 gündür. Bulaştırıcılık süresinin genellikle döküntünün başlangıcından 48 saat öncesinde başlayarak deri lezyonları tamamen kabuklanıncaya kadar sürdüğü kabul edilir

Cilt/yumuşak doku enfeksiyonları, ishal, akut otitis media, pnömoni, aseptik menenjit, ensefalit, hepatit gibi komplikasyonların yanında konjonktivit, keratit gibi göz komplikasyonları da görülebilir.

AMAÇ

Suçüçeği hastası bir bireyde suçüçeği sonrası gelişen herpetik keratitin klinik özelliklerini, teşhis ve tedavi yöntemlerini incelemek ve bu nadir görülen komplikasyonun farkındalığını artırmaktır.

OLGU SUNUMU

On iki yaşında erkek hasta halsizlik, döküntü, sol gözde kızarıklık şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Döküntüleri her iki kolda, gövdede, sırtta, saçlı deride yer yer birleşme eğiliminde püstüller ve veziküler karakterde suçüçeği döküntüsü ile uyumlu olarak görüldü. Sekonder bakteriyel enfeksiyon (Resim1) nedeniyle hastanın yatışı yapıldı. Suçüçeği tanısı klinik belirtiler ve laboratuvar testler ile doğrulandı. Sol gözdeki kızarıklık, ağrı nedeniyle göz hastalıklarına konsulte edildi. Dendritik lezyon ve punktat defekt tespit edilerek herpetik keratit olarak değerlendirilerek almakta olduğu sistemik tedavisinin yanına topikal gansiklovir eklendi. Göz hastalıkları uzmanı tarafınca düzenli olarak takip edildi. Takiplerinde şikayetleri geriledi. Hasta şifa ile taburcu edildi.

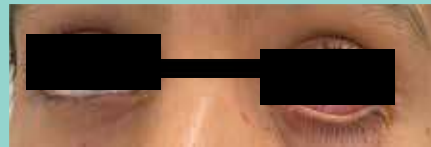
RESİM



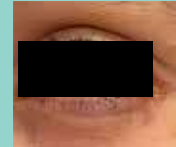
Resim 1



Resim 2



Resim 3



Resim 4

SONUÇ

Suçüçeği sonrası gelişen herpetik keratit, göz sağlığı açısından ciddi risk oluşturan nadir bir komplikasyondur. Viral konjonktivit kendi kendini sınırlamaktadır, klinik seyri ile viral enfeksiyon seyrinde paralellik gözlenir. Erken teşhis ve uygun tedavi, hastaların görme kaybının engellenmesine yardımcı olabilir. Olgumuz, bu komplikasyonun farkındalığını artırmayı ve hastaların daha iyi yönetilmesini amaçlamaktadır.



KAWASAKİ HASTALIĞI VE BCG REAKTİVASYONU

Anıda Firzi Bala¹, Mustafa Gençeli², Özge Metin Akcan²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD
Konya

GİRİŞ

Kawasaki hastalığı kendini sınırlayan, sıklıkla beş yaş altı çocukları etkileyen akut, febril multisistem bir vaskülitir. Çocukluk çağı vaskülitleri arasında Henöch-Schönlein purpurasından sonra ikinci sıklıkta görülür. Hastalık 1967'de Tomisaki Kawasaki tarafından ateş, döküntü, konjunktivit, ellerde kızarıklık ve şişlik, boyunda lenfadenopati belirti ve bulguları olan çocuklarda tanımlanmıştır. Henüz etiyojisi ve patogenezi tam olarak aydınlatılmamıştır. Asya kökenlilerde hastalığın daha sık görülmesi genetik yatkınlığı düşündürmektedir.

Tedavi edilmeyen olguların yaklaşık %20-25'inde koroner arter anormalliklerinin gelişebilmesi hastalığın önemini göstermektedir. Komplikasyonların önlenmesi için erken tanı konulması, intravenöz immünglobülin ve yüksek doz asetilsalisilik asit tedavisinin erken dönemde başlaması gereklidir. Bu vakada, Kawasaki ön tanılı hastada BCG (Bacillus Calmette-Guerin) skarında eritem ve endurasyon saptanması durumunda hastalığın erken tanı ve tedavisine katkı sağladığı sunulması amaçlanmıştır.



VAKA SUNUMU

Bilinen hastalık öyküsü olmayan 8 ay 16 günlük erkek hastanın son bir aydır ara ara devam eden 39 – 40 °C bulan, ateş düşürücü ile dirençli seyretmeyen ateşi oluyormuş. Hastanın takibinde ellerde ve parmaklarda şişlik, avuç içi ve yanaklarda kırmızı döküntüler ortaya çıkmış. Hastanın ateşi devam etmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş.

Hastanın gelişinde vital bulguları normal idi. Fizik muayenesinde baş-boyunda ele gelen kitle/lenfadenopati saptanmadı. Orofarkens muayenesinde hiperemik tonsiller, çilek dili saptanmadı. Diğer sistem muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Anneden alınan öyküye göre hastanın başvurusundan önce iki gün süren dudaklarda kızarıklık ve çatlaklık, gözlerde ise kızarıklık olduğu öğrenildi.

Laboratuvar bulgularından tam kan sayımında lökosit sayısı 15.480/mm³, hemogloblin: 8.8 g/dL, trombosit: 787.000/mm³ saptandı. Sedimentasyon: 51 mm/saat, C- reaktif protein (CRP): 104 mg/dL saptandı. Diğer biyokimya tetkikleri, viral seroloji, romatolojik tetkikler normal saptandı. Kan, idrar ve gaita kültüründe üreme olmadı. Solunum yolu viral multipleks PCR (polimerase chain reaction) paneli, gaitada adenovirüs ve rotavirüs negatif saptandı. Batın ultrasonografi ve ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi.

Hastaya ampirik olarak seftriakson tedavisi başlandı. Klinik (beş günden uzun süren ateş, döküntü, gözlerde kızarıklık) ve laboratuvar (trombositoz ve CRP yüksekliği) bulguları ile değerlendirilen hastanın ön planda subakut Kawasaki ekarte edilemediğinden kardiyak koruma amacıyla 2 gr/kg IVIG verildi. Yatışının üçüncü gününde hastanın BCG skar bölgesinde eritem, endurasyon ve soyulma gelişmesi ve takibinde parmak uçlarında soyulma olması üzerine ön planda atipik Kawasaki olarak değerlendirilip asetil salisilik asit ve proton pompa inhibitör tedavisi başlandı. Tedaviden kısa süre sonra ateşi ve klinik bulguları gerileyen hasta önerilerle taburcu edildi.

SONUÇ

Dirençli ve uzamış ateş ile başvuran çocuklarda, BCG skarında eritem ve endurasyon saptanması durumunda Kawasaki hastalığı ayırıcı tanılar içerisinde düşünülmeli ve komplikasyonların önlenmesi için bu açıdan dikkatli olunmalıdır.

KAYNAKÇA

1. Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;364:533-544.
2. Ö.M.Bostan. Kawasaki Hastalığı. *J Pediatr Inf* 2011;5:46-50.
3. Ljiljana Ritovski, Olgica Milankov, Melanija Vislavski, Radojica Savic, Milena Bjelica (2016). ATYPICAL KAWASAKI DISEASE
4. Seher Erdoğan, Mehmet Boşnak, Derya Şahin, Osman Başpınar (2017). Atipik Kawasaki hastalığı: bir olgu sunumu
5. Damla Kazar, Ayşe Büyükcem, Ateş Kara (2018). Ateş, Döküntü ve Bcg Reaktivasyonu ile Gelen Bir Çocuk



Bir Çocuk Olguda Biyolojik Ajan Tedavisi Altında Herpes Zoster Enfeksiyon Yönetimi

Buse Erkal¹, Neslihan Mete Atasever², Elif Dede², Behiye Benaygül Kaçmaz², Mavera Uşaklıoğlu Erol², Ayşe Büyükcem², Selda Hançerli Törün², Ayper Somer²

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

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

GİRİŞ

Zona (herpes zoster), varicella zoster virüsünün (VZV) reaktivasyonu sonucu oluşan, genellikle duyu siniri dermatomu ile lokalize tek taraflı döküntü, kaşıntı ve ağrı ile karakterize enfeksiyondur. Çocuklarda çoğunlukla immüno Kompromize hastalarda görülmektedir. Bu bildiride sarkoidoz ön tanısı ve üveit nedeniyle adalimumab tedavisi kullanılmakta iken göğüs ve sırt ağrısı şikâyeti sonrası gelişen döküntüsü ve laboratuvar bulguları ile herpes zoster tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

OLGU

İki yıldır sarkoidoz ön tanısı ve üveit nedeniyle takipli olan 13 yaş erkek hasta, adalimumab tedavisinin 1.haftasında göğüs ve sırt ağrıları ile tarafımıza danışıldı. Özgeçmiş ve soy geçmişinde; G2P2 sağlıklı anneden 32. gestasyonel haftada sezaryen ile 1800 gram doğum, prematürite ve solunum sıkıntısı nedeniyle 12 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü olan hastanın aşıları ulusal aşılama takvimine uygun olarak yapıldığı belirtildi. Fizik muayenede sağda, sırt ve göğüste, T5-6 dermatomuna uyan alanda ağrılı veziküler lezyonları mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hastanın tetkiklerinde CRP: 4 mg/dl, Prokalsitonin: negatif, hemogram yaşına göre normal, biyokimyasında elektrolit imbalansı saptanmadı. Ön planda herpes zoster enfeksiyonu düşünülen hastaya oral asiklovir tedavisi başlanarak 2 gün sonra kontrole çağırıldı. İlacı düzenli ve uygun dozda kullanmasına rağmen lezyonları gerilemeyen, artan ve vezikülobüllöz hale gelen hastaya kliniğimize yatırılarak 7 gün intravenöz asiklovir tedavisi uygulandı. İntravenöz tedaviden fayda gören hastanın izleminde döküntülerin tamamının krutlanmasıyla oral valasiklovir tedavisine geçilerek taburcu edildi. Poliklinik kontrolünde lezyonlardaki iyileşmenin devam etmekte olduğu görüldü. Hastanın lezyonlarının kronolojik gelişimi Resim 1 de özetlendi.

Resim 1: Lezyonların Kronolojik Gelişimi

Lezyonların Başlangıcı



Vezikülobüllöz Hale Gelen Lezyonlar



Tedavi Sonrası Tamamen Krutlanan Lezyonlar



SONUÇ

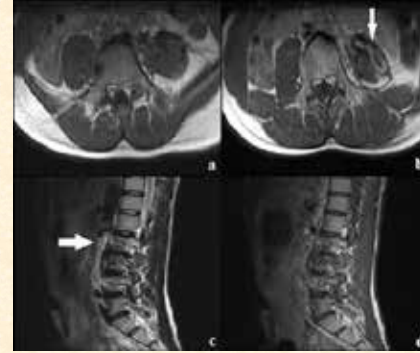
Herpes zoster enfeksiyonu çocuklarda genellikle immüno Kompromize hastalarda görülmektedir. Özellikle bu çocuklarda jeneralize hale gelerek yüksek oranda morbidite ve mortaliteye neden olabileceği için vakit kaybetmeden spesifik antiviral tedaviye başlamak gereklidir. Yarılma ömrü uzun olabilen bu tedaviler altında oral biyoyararlanımı iyi olmayan asiklovir tedavisinin intravenöz formu özellikle ilacı yeni almış ve yaygın hastalık durumunda tercih edilmesi önemli bir yaklaşım olacaktır.

PAIR İLE ERADİKE EDİLEN NADİR SPİNAL KİST HİDATİK OLGUSU

Mustafa Gençeli¹, Kadir Yılmaz², Süleyman Bakıdkı³, Özge Metin Akcan¹
¹NEU Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon BD.
²NEU Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.
³NEU Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD.

- Giriş:** Spinal kistik ekinokokkozis (CE), *Echinococcus granulosus*'un olgun larva formunun neden olduğu bir hastalıktır. Erişkin formları; köpek, kurt ve diğer vahşi etoburların bağırsaklarında parazit olarak yaşar. Dışkı ile atılan yumurtalar otlayan hayvanlar tarafından yutulur. Bağırsak sıvıları yumurtayı kutikulasından kurtarır ve kıcal damar çeperine girerek kan akışıyla karaciğer, akciğer veya diğer organlara taşınır ve burada kist hidatitise dönüşür (1). *E. granulosus* kompleks parazitleri genellikle çocukluk çağına edinilir, ancak kistlerin tespit edilecek veya semptomlara neden olacak kadar büyümesi için uzun yıllar gerekir. Karakteristik kistik lezyonlar çoğunlukla karaciğer (%70) ve akciğerlerde (%20) bulunur ancak vücudun diğer kısımları da etkilenebilir; merkezi sinir sistemi (%3), kemik (%0,5-4); vertebral kolon, kemiği etkileyen vakaların %50'sini oluşturur, bunu femur, tibia, humerus, kafatası ve kaburgalar takip eder) [2,3]. Spinal CE'nin tedavisinde, yüksek rekürrens riski nedeniyle genellikle cerrahi tercih edilir. Bu yazıda, abdominal kitle lezyonu ile başlayan ve daha sonra spinal CE tanısı alan ve PAIR (kistin delinmesi, kist sıvısının aspirasyonu, skolisidal bir ajanın enjeksiyonu ve kist içeriğinin yeniden aspirasyonu) prosedürü ile komplikasyonsuz tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

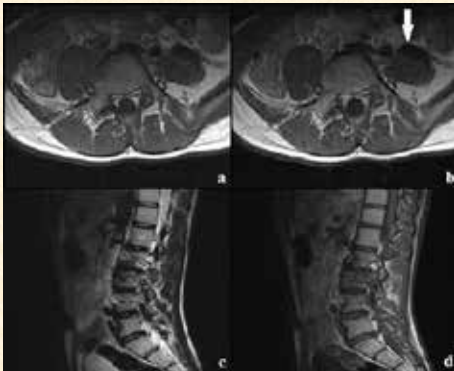
- Olgu:** Bilinen hastalığı olmayan 16 yaşındaki hasta, sol karın ve sırt bölgesini kaplayan ağrısız büyük bir kitle ile kliniğimize sevk edildi. Başvuruda hasta yakınları, kitlenin yaklaşık 2 aydır büyüdüğünü belirtti. Hastanın; hayvan teması, kilo kaybı veya gece terlemesi öyküsü yoktu. Tüberküloz (TB) maruz kalmamıştı. Hastanın başvuru genel durumu iyiydi. Vital bulguları; ateş 36,7 C, kan basıncı 110/65 mmHg, kalp hızı 75 atım/dakika, solunum hızı 24 nefes/dakika ve oksijen saturasyonu %98 olarak ölçülmüştü. Batın sol alt kadranda 9x10 cm'lik bir şişlik ve sırtında 12x10 cm'lik bir kitle vardı. Derin palpasyonda L2-L3 vertebra seviyesinde sırtında hassasiyet vardı. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar bulguları arasında tam kan sayımında; Lökosit:5880/mm³, Hemogloblin:13,7 g/dL, Platelet:291.000/mm³, C-reaktif protein 3,7 mg/L (normal <5 mg/L) ve eritrosit sedimentasyon hızı 24 mg/saat (normal <20 mg/saat) olarak sonuçlandı. Serum transaminazları, elektrolitler, kreatinin, koagülasyon belirteçleri, immüno globulinler normaldi ve HIV serolojisi negatifti. Kan kültürü, brusella immuncapture, tüberkülin deri testi, kist hidatik indirekt hemaglutinasyon testi istendi. Abdominal ultrasonografide sol böbrek alt komşuluğundan başlayıp sol lomber bölgeyi ve sol alt kadranı dolduran, mesane komşuluğuna kadar uzanan, yoğun kistik alanları ve kalın duvarları olan dev bir kitle saptandı. Diğer solid organlarda patoloji yoktu. Abdominal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) paravertebral alandan başlayan ve sol böbreği anterosüperiora doğru iten multilobüle, septalı kistik lezyon görüldü. MRG ayrıca kitlenin iliopsoas kasına ve lomber bölgenin subkutan dokusuna uzandığını ve 12x12x23 cm boyutlarında olduğunu gösterdi (Şekil 1a). Bu görünüm Pott hastalığı ile uyumluydu. Tüberkülin deri testi ve brusella immuncapture negatifti. Girişimsel radyoloji tarafından tanı için biyopsi planlandı. Biyopsi işlemi sırasında kitlenin solid özelliğe olmadığı gözlemlendi. İşlem sırasında kist içerisinden soluk sarı renkte mayi geldi. Kitlenin kistik vasıfta olması nedeniyle uyumlu olan bölgeye katater drenaj yerleştirildi. Günlük 1000 cc normal salin ile yıkama yapıldı. Tedavinin 6. gününde drenaj sıvısı beyaz membranların da içinde bulunduğu kaya suyu rengine döndü (Şekil 2). Hemaglutinasyon testi (IHA) 1/640 titrede pozitif olarak tespit edildi. Hastaya albendazol başlandı. Son kontrolde hasta asemptomatikti ve muayenesi normaldi. Hasta taburcu edildi ve altı ay süreyle albendazol tedavisi aldı. Tedaviden 6 ay sonra çekilen MRG'de kistik lezyon yoktu sadece rezidüel inaktif odaklar gözlemlendi (Şekil 1b).



Şekil 1a: İlk başvuruda çekilen MRG, paravertebral alandan başlayan ve sol böbreği anterosüperiora doğru iten multilobüle, septalı kistik lezyon



Şekil 2:Drenaj sıvısı, kız vezikülleri içeren kaya suyu görünümü



Şekil 1b:Tedaviden 6 ay sonra çekilen MRG, rezidüel inaktif odaklar

- Tartışma:** *E. granulosus* genellikle beyin, karaciğer ve akciğer gibi iyi kanlanan parankimal organlarda gözlene de nadiren kemiklerde de gözlenebilir. Patolojik mekanizması tam olarak aydınlatılamamıştır. Cerrahi eksizyon bu hastalarda oldukça zordur. Spinal CE, kist hidatik hastalığının nadir görülen bir çeşididir. Tipik klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulguları olmayan hastalarda tüberküloz, kemik tümörleri ve metastaz ile karışabilir (4). Kemik kist hidatik hastalığını BT bulguları ile özellikle Pott hastalığından ayrıca metastazlar, dev hücreli tümör veya kemik kistlerinden ayırt etmek gerekmektedir. Ancak MRG bulguları özellikle spinal CE için daha ayırt edicidir (3). Spinal CE'nin tedavisi antiparaziter tedavi ile birlikte cerrahidir ve kistin sağlam olarak çıkarılması büyük önem arz etmektedir. Çünkü kistin perforasyonu sistemik yayılıma ve kronik nüks yol açar. Literatürde albendazol ve PAIR ile tedavi edilen hasta sayısı çok azdır. Bazı klinikler, radikal eksizyonun mümkün olmayacağı veya operasyon sonrasında tekrar operasyon ihtimali olan geniş kist hidatik hastaları için PAIR prosedürünü önermişlerdir (5,6). Olguda sunulan paravertebral bölgede dev kist hidatik olan hastamızı albendazol tedavisine ek olarak PAIR ile tedavi ettik ve işlem sırasında ve takiplerde herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadık. Serolojik testler de ayrıca tanıya yardımcı olmakla birlikte yanlış negatiflik oranı yüksektir. İmmün reaksiyon sağlam kist hidatiklerde daha düşük, rüptüre olanlarda ise daha yüksektir. Kist yaşlandığında, kalsifiye olduğunda veya öldüğünde serolojik testler genellikle negatiftir. Bir çalışmada kemik kist hidatik hastalığında immün reaksiyonun yüksek olduğu bulunmuş ve bunun fibroz kapsül eksikliğine ve kistin insan dokusu ile temasına bağlı olduğu sonucuna varılmıştır (7). Bizim olgumuzda bakılan IHA testi titresi 1/640 pozitif olarak sonuçlandı. Hasta komplikasyonsuz olarak PAIR prosedürü ile tedavi edildi. Literatürde PAIR ile tedavi edilen sadece iki spinal CE vakası bildirilmiştir.

- Sonuç:** Kist hidatik farklı kliniklerle presente olabilir. Spinal kist hidatik nadir görülen bir prezentasyon olup morbidite oranı ve tedavi planı zordur. Spinal kökenli batında kitle nedeni ile başlayan hastalarda kist hidatik düşünülmeli ve tedavi seçeneği olarak hastanın kliniği ve kistin yerleşimine göre PAIR ve cerrahi eksizyon aklıda tutulmalıdır.

- Anahtar Kelimeler:** ekinokokkus granulosus, PAIR, Pott

Kaynakça:

- 1- Pump KK. Echinococcosis (hydatid disease): a review and report of a case of secondary echinococcosis. Can Med Assoc J. 1963; 89(2): 73-78.
- 2- Neumar A, Tamazozzi F, Gobirsh S, Blum J, Brunetti E. Spinal cystic echinococcosis - a systematic analysis and review of the literature: part 2. treatment, follow-up and outcome. PLoS Negl Trop Dis. 2013; 7(9): e2458. https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0002458
- 3- Song XH, Ding LW, Wen H. Bone hydatid disease. Postgrad Med J. 2007; 83(982): 536-542. http://dx.doi.org/10.1136/pgmj.2007.083166
- 4-Nussbaum ES, Rockswold GL, Bergman AT, Erickson DL, Seljeskog EL. Spinal tuberculosis: a diagnostic and management challenge. Journal of Neurosurgery. 1995; 83: 243-247. https://doi.org/10.3171/jns.1995.83.2.0243
- 5- Ozdemir O, Calisaneler T, Yildirim E, Altınors N. Percutaneous CT-guided treatment of recurrent spinal cyst hidatik. Turk Neurosurg. 2011; 21(4): 685-687. https://doi.org/10.5137/1019-5149.JTN.3308-10.1
- 6- Spector S, Gomori JM, Beni-Adani L, Constantini S. Spinal echinococcal cyst: treatment using computerized tomography-guided needle aspiration and hypertonic saline irrigation. Case report. J Neurosurg. 1997; 87(3): 464-467. https://doi.org/10.3171/jns.1997.87.3.0464
- 7- Lightowers MW, Goltstein B. Echinococcosis/hydatidosis: antigens, immunological and molecular diagnosis. In: Thompson RCA, Lymbrey AJ, eds. Echinococcosis and hydatid disease. Wallingford: CAB International, 1995: 355-410.



GEÇİCİ FASİYAL PARALİZİ GELİŞEN BİR DİŞ ABSESİ OLGUSU



Nazmiye Yeni¹, Leyla Beşel², Önder Kılıçaslan², Soner Sazak¹, Adem Karbuz²

¹Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ

Odontojenik abseler diş çürükleri ve periodantal enfeksiyonlara sekonder gelişen lokal ve sistemik etkileri olabilen enfeksiyonlardır. Süpüratif odontojenik enfeksiyonlarda polimikrobiyal flora genellikle mevcuttur. Baskın mikroorganizmalar; Fusobacterium nucleatum, Bacteroides spp, Peptostreptococcus spp, Actinomyces spp ve Streptococcus spp dir. Çocukluk yaş grubunda sıklıkla görülen odontojenik abselerin komplikasyonları sonucunda fasiyal paralizi, çene kemiklerinde osteomyelit, bakteriyel endokardit, serebrovasküler olaylar nadiren yer alabilmektedir. Diş çürüğüne sekonder periodantal abse cerrahisinden sonra fasiyal paralizi gelişen vakamız sunuldu

OLGU SUNUMU

8 yaş kız hasta ;sol submandibular bölgede ağrı ve şişlik ile başvurdu. Hastanın 1 ay önce diş absesi nedeni yatış öyküsü olduğu, çürük dişlerinden birinin çekildiği, diğerinin bırakıldığı ve taburcu olduktan sonra da 10 gün oral amoksisilin-klavulanik asit antibiyoterapisi kullandığı diş hekimi takiplerine gitmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde sol submandibular bölgede 5*5 cm boyutunda şişlik, hiperemi ve ısı artışı ve hassasiyeti mevcuttu. Hastanın laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, akut faz reaktanları ve biyokimyasal parametreleri normaldi. Hastaya olası bakteriyel etkenlere karşı IV sefoperazon-sulbaktam ve teikoplanin antibiyoterapisi başlandı. Hastanın lezyon bölgesine yönelik çekilen yüzeysel usg da; cilt, cilt altında yerleşimli 6*8 mm boyutunda hipoekoik koleksiyon alanı (abse?) görüldü. Hastada olası komplikasyonları dışlamak açısından çekilen boyun MRG'ında osteomyelit ile uyumlu bulguya rastlanmayıp, loküle koleksiyon abse izlendi. Lezyonun fluktuasyon vermesi üzerine drenaj açısından Plastik Estetik Ve Rekonstruktif Cerrahi (PRC) bölümüne danışıldı. Basit bir drenajın yeterli olmadığı hastada PRC tarafından derin debridman yapıldı.

Operasyon sırasında enfektif olan diğer molar diş çıkarıldı Abse yerinden abse kültürü ve abse gram boyama yollandı. Hastanın postoperatif 1.günü fizik muayenesinde gülümserken asimetrisinin olduğu, sol tarafta sinkinezisinin olduğu gözünü kapatmada ve kaşını kaldırmada bir problem olmadı izlendi. Hastada hafif düzeyde sol fasiyal paralizi geliştiği görüldü. Hastaya destek tedavisi olarak sadece B vitamini başlandı. Abse kültüründe ve gram boyamada mikroorganizma olmadığı görüldü. Hastanın iki haftalık iv antibiyoterapisi sonrası fizik muayenedeki şişlik kızarıklık tamamen düzeldi. Fasiyal asimetrisi 3 gün içerisinde tamamen kayboldu.



RESİM 1: HASTANIN PREOP VE POSTOP DURUMU



RESİM 2: FASİYAL ASİMETRİ

SONUÇ

Diş çürükleri çocuklarda çok sık rastlanan bir sağlık problemidir. Diş çürüğü sonrası sıklıkla rastlanılan dental absenin zamanında ve uygun tedavi edilmezse oluşabilecek olası komplikasyonuna dikkat çekmek amacıyla bu vaka sunulmuştur.



COVID-19 mRNA Aşısı Sonrası Gelişen İki MIS-C Olgusu

Hüseyin Çelikaş¹, Özge Metin Akcan¹

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Konya, Türkiye



GİRİŞ

Multisistem inflamatuvar sendromunun (MIS-C) genellikle COVID-19 enfeksiyonundan veya maruziyetinden yaklaşık 2-6 hafta sonra ortaya çıktığı bilinmektedir. MIS-C'nin, patofizyolojisi tam olarak bilinmemektedir. MIS-C, COVID-19 mRNA aşılamaından sonra nadiren rapor edilmiştir. Bu yazımızda öncesinde COVID-19 maruziyeti olmayan ve COVID-19 mRNA aşısı (Pfizer-BioNTech) sonrasında MIS-C gelişen iki pediatrik hastayı anlatacağız.

OLGU-1

Öncesinde sağlıklı olan 17 yaşında erkek hasta, beş gündür 38 dereceyi geçen ateş, gözlerde kızarıklık ve göğüs ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Hastanın COVID-19 maruziyeti yoktu. Hastaya dört hafta önce mRNA aşısının (BioNTech) ilk dozu yapılmıştı.

Vital bulgularında ateş 38,4 °C, nabız 116/dk, solunum sayısı 30/dk, kan basıncı 90/60 mm/Hg ve oksijen saturasyonu %94 idi.

Fizik muayenesinde, bilateral non pürülan konjonktivit, çilek dili, batında yaygın hassasiyet saptandı. Hastanın genel durumunun kötü olması ve takibinde hipotansiyon gelişmesi üzerine hasta yoğun bakıma alındı.

Laboratuvar testlerinde lenfosit (630/mm³), C-reaktif protein (192 mg/L), eritrosit sedimentasyon hızı (117 mm/saat), prokalsitonin (5 ng/ml), ferritin (902 ng/mL), fibrinojen (556 mg/dL), Pro-BNP (15181 pg/mL) ve D-dimer (4,7 ng/mL) olarak sonuçlandı. SARS-CoV-2-PCR negatif, Anti SARS-CoV-2 total IgG pozitif, Anti SARS-CoV-2 spike IgG pozitif olarak sonuçlandı.

Hasta mevcut bulgularıyla aşı sonrası gelişen MIS-C olarak kabul edildi.

Hastaya intravenöz antibiyoterapi başlandı. Plazmaferez yapıldı. Pulse metilprednizolon, Anakinra, İntravenöz İmmünooglobulin (IVIG), Enoksaparin tedavileri verildi. Tedavisi tamamlanan hasta şifa ile taburcu edildi.

OLGU-2

Öncesinde sağlıklı olan 16 yaşında erkek hasta, yedi gündür devam eden 39,5 dereceye yükselen ateş, karın ağrısı, döküntü şikayetleriyle başvurdu. Hastanın COVID-19 maruziyeti yoktu. Yedi gün önce COVID-19 mRNA aşısının (BioNTech) ikinci dozu yapılmıştı.

Vital bulgularında vücut ısısı 38,9 °C, nabız 90/dk, solunum sayısı 28/dk, kan basıncı 100/60 mm/Hg ve oksijen saturasyonu %98 idi.

Fizik muayenesinde dil üzerinde aft, servikal tek taraflı lenfadenopati, batında yaygın hassasiyet, sırt ve göğüs kısmında basmakla solan makülopapüller döküntü saptandı.

Laboratuvar testlerinde lenfosit (700/mm³), C-reaktif protein (118 mg/L), eritrosit sedimentasyon hızı (34 mm/saat), prokalsitonin (0,6 ng/ml), ferritin (2357 ng/mL), fibrinojen (483 mg/dL), interlökin-6 (89,6 pg/mL), Pro-BNP (2252 pg/mL) ve D-dimer (4,3 ng/mL) olarak saptandı. SARS-CoV-2-PCR negatif, Anti SARS-CoV-2 total IgG pozitif, Anti SARS-CoV-2 spike IgG pozitif olarak sonuçlandı.

Batın ultrasonunda kolesistit saptandı ve bu durum MIS-C'ye sekonder düşünüldü.

Aşı sonrası gelişen MIS-C olarak değerlendirilen hastaya IV antibiyoterapi, IVIG, pulse Metilprednizolon, Enoksaparin, Ursodeoksikolik asit tedavileri başlandı. Tedavisi tamamlanan hasta şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ

COVID-19 aşılamaı çoğunlukla iyi tolere edilmektedir. Son dönemlerde mRNA aşılamaının ciddi yan etkileri raporlanmıştır. Aşılama sonrası MIS-C nadir görülen bir durumdur. Olgularımızda, SARS-CoV-2 öyküsü olmaması ve mRNA aşılamaından sonra MIS-C gelişmesi aşılıya bağlı MIS-C tanısını düşündürmüştür.

Sonuç olarak mRNA aşılamaının MIS-C'yi tetikleyebileceği akılda tutulmalıdır. mRNA aşısı ile MIS-C gelişimi arasındaki ilişkiyi belirlemek için daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler : COVID-19 , mRNA aşısı , multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C)

KAYNAKLAR:

Salzman MB, Huang CW, O'Brien CM, Castillo RD. Multisystem Inflammatory Syndrome after SARS-CoV-2 Infection and COVID-19 Vaccination. Emerg Infect Dis. 2021 Jul;27(7):1944-1948.

Nune A, Iyengar KP, Goddard C, Ahmed AE. Multisystem inflammatory syndrome in an adult following the SARS-CoV-2 vaccine (MIS-V). BMJ Case Rep. 2021 Jul 29;14(7):e243888.

Chai Q, Nygaard U, Schmidt RC, Zaremba T, Møller AM, Thorvig CM. Multisystem inflammatory syndrome in a male adolescent after his second Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccine. Acta Paediatr. 2022 Jan;111(1):125-127.

Vogel TP, Top KA, Karatzios C, Hilmers DC, Tapia LI, Mosceri P, et al. Multisystem inflammatory syndrome in children and adults (MIS-C/A): Case definition & guidelines for data collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine. 2021 May 21;39(22):3037-3049.



Bir Sifrim-Hitz-Weiss Sendromu Olgusu

Şule Berra GÜLTEKİN DURMAZ¹ Uğur SARAC² Abdullah CANBAL³ Mehmet Burhan OFLAZ²

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları 2-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji 3-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi

Giriş

Sifrim-Hitz-Weiss sendromu CHD4 (Kromodomain helikaz DNA-Bağlayıcı protein 4) nörogelişimsel bozukluğu (CHD4-NDD) kardiyak, iskelet ve ürogenital dahil olmak üzere diğer sistemleri etkileyen değişken konjenital defektlerle birlikte görülen otozomal dominant geçişli bir entelektüel gelişim bozukluğudur. Gelişim basamaklarında gecikme, konuşmada gecikme ve çoğunlukla hafif-orta düzeyde mental retardasyon ile ilişkilidir. Kısa boy, makrosefali, işitme kaybı ve spesifik olmayan dismorfik yüz özellikleri ile erkeklerde hipogonadizm eşlik eden diğer bulgularındadır.

Olgu sunumumuzda aort koarktasyonu nedeniyle opere olan ve takibinde eşlik eden diğer sistemik bulgularıyla tanı almış bir vakamızdan söz edeceğiz.

Metod

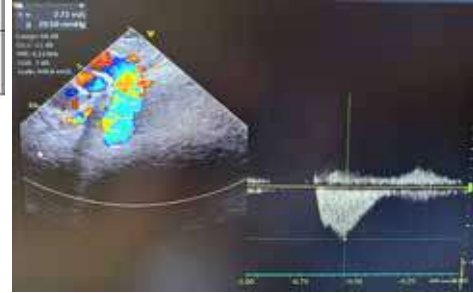
Aort Koarktasyonu nedeniyle opere edilen hastanın takiplerinde sendromik görünüm şüphesiyle genetik değerlendirmede yeni nesil DNA dizi analizi sonucu tanıya gidilmiştir. Genetik testi CHD4 ,OD, c.2313+2T>C ,ENST00000357008,HETEROZİGOT rs751534948,splice donör olarak sonuçlanmıştır.(TABLO1)

Gen Adı	Hastalık	Kalıtım kalıbı	Varyant koordinatı	Zigosite	Varyant dbSNP ID	Varyant tipi	Varyant sınıflandırması
CHD4	Sifrim-Hitz-Weiss Sendromu	OD	c.2313+2T>C (ENST00000357008)	Heterozigot	rs751534948	splice donör	Muhtemel patojenik

Vaka

- 28 hafta erken doğum eylemi sonrası sezeryan ile 2000 gr olarak doğan hasta 12 gün entübe şekilde 78 gün yenidoğan yoğun bakımda kalmış. Soy geçmişte anne baba hala-dayı çocukları anede bilinen hipotiroidi mevcut. Taburculuğunun 15.gününde pnömoni nedeniyle yoğun bakım ihtiyacı olan hasta yatışı sırasında yapılan kardiyolojik değerlendirmede: hastanın vücut ağırlığı 5,3 kg(-1,86 SDS) boy 60 cm (-1,32 SDS) idi. 2-3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Kalp tepe atımı ayına uygun normal sınırlardaydı. Yapılan ekokardiyografide sağ boşlukların geniş, 2.derece triküspit yetmezlik, sol subklavian arterin 6 mm distalinde darlık olduğu görüldü. İnen aortada 4,5 m/sn akım izlendi, gradient 85 mm/Hg'idi. Hastanın ciddi aort darlığının olduğu görüldü. Hastaya operasyon kararı verildi.
- 6 aylıkken aort koarktasyonu nedeniyle opere edildi. Operasyon sonrasında jeneralize tonik-klonik vasıflı ilk nöbeti oldu. Nöbet sonrası nöroloji takiplerinde bakılan EEG'lerinde aralıklarla multifokal epileptiform anormali, yaşına göre geri elektriksel aktivite ve ESES ile uyumlu görünüm izlendi ve anti epileptik tedavi başlandı. Aynı zamanda prematüriteye bağlı olduğu düşünülen hemiparetik serebral palsi de mevcut olan hastanın takiplerinde nöbetleri devam etti ve medikal tedaviye dirençli seyretti. Kranial ve diffüzyon MR tetkikleri normal, epileptik ensefalopati paneli negatif, kromozom analizi 46 XY şeklinde normal olarak sonuçlandı.

- Hastanın gelişim basamaklarını yaşlarına göre geriden tamamladığı görüldü. 1 yaşında desteksiz oturmaya, 2 yaşında yürümeye başladığı, konuşmanın ise 7 yaşındayken iki heceli kelimeler söyleme şeklinde olduğu öğrenildi.
- Hastanın 5 yaşındayken yapılan kilo fazlalığı nedeniyle yapılan endokrinolojik incelemelerinde; atrofik sol testis, gömülü penis, tiroid fonksiyon bozukluğu, obezite ve hepatosteatoz olduğu görüldü.
- Kraniyofasiyal muayenesinde kare yüz, yan üçte birlik kısmın seyrek olduğu kemerli kaşlar, geniş aralıklı gözler, kemerli burun, uzun filtrum yer alıyordu.
- Hastanın takip ve tedavileri devam ettiği sırada kardiyak, nörogelişimsel ve endokrinolojik durumları göz önünde bulundurularak yapılan genetik inceleme nadir bir genetik sendrom olan Sifrim-Hitz-Weiss sendromu olarak sonuçlandı.
- Hastanın tanısı konulduktan sonra benzer özellikler taşıyan 5 yaşındaki kardeşi de incelendi ve onda da yine aynı şekilde Sifrim-Hitz-Weiss sendromu genetiğinin pozitif olduğu görülmüştür. Anne baba arasındaki akrabalık göz önünde bulundurularak anne babaya yönelik yapılan genetik çalışmalarda babanın da aynı sendroma sahip olduğu görülmüştür.



Hastanın 6 aylık ve 10 yaşındaki yüz görünümündeki kraniyofasiyal bulgular

Sonuç

Konjenital kalp hastalığı olan hastalarda eşlik eden nörolojik bozukluklar, ürogenital bozukluklar ve dismorfik görünüm birlikteliğinde bu sendrom da akılda tutulmalı ve genetik inceleme yönünden değerlendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: konjenital kalp hastalığı , nörogelişimsel bozukluklar , sifrim-hitz-weiss sendromu



MASUM ZANNETTİĞİMİZ TEHLİKE: ÇOCUKTA RHİNOVİRÜS MİYOKARDİTİ

Kent Ozan Keskin¹, Berna Şaylan Çevik²

1: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,

2: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş:

Miyokardit kalp kas dokusunun inflamatuvar bir hastalığıdır. En sık sebebi viral enfeksiyonlardır. enfeksiyona sekonder gelişebileceği gibi, otoimmün, çevresel faktörler ve genetik gibi sebeplere bağlı da gelişebilir. Miyokardın hasar düzeyine göre klinik değişmekle beraber; nefes darlığı, göğüs ağrısı, aktivitede kısıtlılık, aritmi gibi şikayetlere sahip olabilirler.

Viral enfeksiyonlara bağlı gelişen miyokardit vakalarının çoğunda, öncesinde viral enfeksiyona bağlı prodromal semptomlar sıklıkla görülür. Miyokardit yapan sık viral etkenler: adenovirüs, coxsackie virüs, rubella, Ebstein-Barr virüs ve influenza virüsüdür.

Rhinovirus en sık görülen soğuk algınlığı ajanıdır. Son yıllarda literatürde tanımlanan miyokardit ve dilate kardiyomiyopati, sanıldığı kadar masum olmadığını düşündürmektedir.

Olgu:

Hastamız, haziran ayında hastanemiz acil servisine, bir hafta önce başlamış öksürük ve ateş şikayeti ile başvurdu. Son 24 saat içinde çarpıntı şikayeti eklenmiştir. Fizik muayenede vücut ısısı 36,9 derece, KTA 130/dk/R, DSS 40/dk. Yapılan ilk muayenede hastada takipne, subkostal çekilme, bazallerde krepitan raller, hepatosplenomegali, ve periferik ödem saptandı. Çekilen telekardiyografisinde akciğer alanlarında infiltrasyon ve kardiyomegali saptandı (KTO: 0.6). EKG sinüs taşikardisi ile uyumlu idi. Başvuru anında bakılan troponin 90 ng/L, NT-proBNP 17493 ng/L. Yapılan transtorasik ekokardiyografide, tüm kapaklarda ileri derecede yetersizlik, kalp boşluklarında genişleme, ve sistolik disfonksiyon(EF:33%, FS: %12) saptandı. İnfeksiyonu nedeni ile alınan geniş nazofarenx aspiratında rhinovirüs saptandı. Hasta mevcut bulgular ile rhinovirüs miyokarditi, ağır kalp yetersizliği olarak değerlendirildi. Kalp yetersizliği tedavileri (digoxin, furosemid) başlandı. 2 gr/kgdan İVİG uygulandı. Klinikte düzelme olmaması ve solunum sıkıntısında artma olması nedeni ile milrinon infüzyonu (0.3 mcg/kg/dk) başlandı. Tedavinin 3. gününde klinik semptomlarda düzelme başladı, yapılan ekokardiyografide kapak yetersizlikleri azaldı, EF %40'a yükseldi, milrinon tedavisi 7. günde kesildi. Hasta kliniğe yatışının 10.gününde oral kalp yetersizliği tedavileri ile taburcu edildi. Poliklinik izleminde 3. Ayda ventrikül fonksiyonları normale döndü.

Sonuç:

Çocuk doktorları nezle benzeri üst solunum yolu enfeksiyonu semptomu olan çocuklarda kliniğe ağır solunum sıkıntısı ve kalp yetersizliği bulguları eklendiğinde Rhinovirüs miyokarditi ve neden olabildiği dilate kardiyomiyopatiden şüphelenmelidir.



Normal Kalp Kapağında Vejetasyon

İzzettin KAYA¹, Sertaç HANEDAN ONAN¹, Zeynep BAŞPINAR¹, Övgü BÜKE¹, Özlem BOSTAN GAYRET¹, İbrahim Cansaran TANIDIR²

¹Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi
²Çam ve Sakura Şehir Hastanesi



GİRİŞ

Enfektif endokardit (EE), kalbin endokard tabakasını ve/veya kalp kapakçıklarını tutan, oldukça nadir olmasına rağmen hayatı tehdit eden çok ciddi bir enfeksiyondur. Bu durum bakteriyel agregasyon içeren vejetasyon oluşumuna neden olarak bakteriyemi, vasküler embolizasyon ve kalp bozuklukları gibi çeşitli klinik semptomlar gösteren sistemik bir septik hastalık tablosu ile karşımıza çıkar. Yıllık insidansı her 1000 çocukta 0,05 ile 0,12 arasında değişmektedir. Sıklıkla konjenital kalp hastalığı olanlarda, romatizmal kalp hastası olanlarda, konjenital kalp hastalığı olmayan çocuklarda ise santral venöz katateri olan immün yetmezlikli çocuklarda veya intra-venöz uyuturucu kullananlarda görülmektedir. Altta yatan kalp hastalığı olanlarda en sık etken viridan streptokoklar iken, altta yatan kalp hastalığı olmayan çocuklarda en sık etken stafilokokus aureustur. EE tanısında anamnez, fizik muayene, kan kültürlerinde üreme olması, laboratuvar testleri ve ekokardiyografiye dayanır. EE tanısından şüphelenilen hastalarda modifiye Duke kriterleri yardımcı olmaktadır. Tedavisinde ise hızlıca alınan kan kültüründe üreyen patojene yönelik antibiyotik tedavisi ilk plandadır. Semptomatik kalp yetmezliğine neden olan EE ile ilişkili kapak fonksiyon bozukluğu olan hastalar ve uygun antibiyotik tedavisine rağmen inatçı ateş ve bakteriyemisi olan hastalar cerrahi müdahaleye aday olabilir.

OLGU

3 yaş 11 aylık bilinen Epilepsi + Mental retardasyon (hafif) + vsd tanılı erkek hasta, ateş, öksürük ve genel durumda bozulma şikayeti ile acil servise başvurdu. 6 gün düzenli amoksisilin-klavunik asit etken maddeli uygun dozda antibiyotik kullanan hasta, bu süreçte subfebril ateşinin devam etmesi ve son 2 gündür ateşinin 38C üzeri olduğu öğrenildi.

Hastanın başvurusunda genel durumu orta, bilinci açık. 37,8C, KTA: 128/dk, KB:102/70 mmHg, spO2 %100. Kötu ağız hijyeni ve bozuk diş yapısı mevcuttu. Orofarenks hiperemik ve hipertrofik olduğu görüldü. Solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılmakta, solunum sesleri hafif kaba, ekspiryum uzunluğu yok, bazallerde kreptasyon mevcut. KVS muayenesinde ek ses duyulmayan hastanın 3/6 üfürümü mevcut. Nörolojik muayenesinde bilinç açık, mental durumunun yaşatlarından geri olduğu gözlemlendi. 18 kg(50-75 p) 103 cm (50 p) Küçük vsd tanısı ile aralıklı kardiyoloji poliklinik izleminde olan diş tedavisi benzeri invazif girişimsel bir işlem uygulanmamış veya protez kalp kapağı olmadığı öğrenildi.

Hastanın etiyolojisi açısından ilk basamak tetkikleri ve hemokültürü alındı. Tetkiklerinin sonucunda CRP 225mg/L, proc: 4 ng/ml, WBC: 25bin Neu:19120, plt: 158 bin, sedimentasyon: 8, idrar tetkikinde özellik görülmedi. PA akciğer grafisi: sağ parakardiyak bronkovasküler alanda belirginleşme Batın ultrasonografisi: minimal serbest sıvı görülmesi ve retroçekal appendisit ekarte edilemedi olarak raporlanması üzerine kontrastlı batın bt çekildi. Kontrastlı batın BT: Batında görüntülemesinde patoloji saptanmayan, görüntü alanına giren toraks kesitlerinde değerlendirilmesinde her iki akciğer parankiminde sağda daha belirgin buzlu cam alanları izlendi. Ateş etiyolojisinin araştırılması ve pnömöni tedavisi amacıyla hasta çocuk sağlığı ve hastalıkları servisine interne edildi.

Hastanın antibiyotik tedavisi azitromisin + vankomisin + seftriksion olarak düzenlendi. Yatışının 5. gününde kan kültüründe Stafilokokus aureus üremesi ile sonuçlanması ile antibiyogramına göre tedavisi vankomisin ve meropenem olarak değiştirildi. Ateşleri devam eden, kontrol kan kültürü yeniden Stafilokokus aureus üremesi olması sebebiyle kültür antibiyogramına göre ve hastanın tedavisinin 10. gününde vankomisin tedavisi sırasında kırmızı adam gelişmesi nedeni ile teikoplanin ve meropeneme geçildi.

15. gününde ateşi devam eden hastaya uzamış ateş açısından yapılan kardiyoloji konsültasyonu sonucunda, ekokardiyografide triküspid kapağın septal leafletinde 11 mm x 9 mm boyutunda hareketli vejetasyonu düşündürdü, önceki incelemelerde izlenmemiş kitle trombüs? vejetasyon? (İnfektif endokardit olasılığı yüksek hasta) görüldü.

*DUKE Kriterlerine göre 2 major kriteri bulunan hasta enfektif endokardit kabul edildi. Teikoplanin ve meropenem tedavisi devamı, ayrıca enoksaparin tedavisi önerildi.

Yatışının 16. gününde Bakırköy Sadi Konuk EAH Çocuk Enfeksiyon Hastalıklarına sözel olarak danışıldı. Mükerrer Stafilokokus aureus üremesi olması sebebiyle vankomisin 60 mg/kg/gün ve tedavisine piperasilin tazobaktam 300 mg/kg/gün ve enoksaparin 2*100 iu şeklinde düzenlendi 24. gününde kan kültürünün aynı etken üremesi üzerine tedavisine rifampisin eklendi. Piperasili- tazobaktam'ın 16. gününde tedavi sırasında ve sonrasında kaşıntılar ve kızarıklık olmasından dolayı, piperasilin-tazobaktam kesildi. (Vankomisin 31. gününde + rifampisin 11.gününde teikoplanin 20. gününde olarak devam edildi)

35. gününde kan kültüründe benzer üreme raporlanması üzerine çocuk enfeksiyon hastalıklarına tekrar (sözel olarak) konsülte edildi. Tedavide teikoplanin yerine Linezolid eklendi. İmmün yetmezlik açısından lenfosit subgrupları, granümatöz hastalık açısından NBT testi için kan tetkikleri alındı.

Yatışı süresince, pnömöni kliniği düzelen hastanın 34. gününden itibaren ateşi olmadı Yatışının 52.Gününde, toplam 13 kez kan kültürü üremesi olan, başlangıçta muhtemelen triküspid kapağı vejetasyondan tekrarlayan pulmoner embolilere bağlı pnömöni kliniği düzelmiş, normotermik izlenen hastanın kısmen uzun ve kısa eksenli küçülmüş yaklaşık 1 cm uzunluğunda olan vejetasyonunun cerrahi olarak eksizeyonunun değerlendirilmesi için Çam Sakura Hastanesinde, Çocuk Kardiyoloji ve KVC konsyinde değerlendirildi. Kitle cerrahi olarak çıkarıldı.

Lenfosit subgrupları ve İmmünglobülinleri ve NBT sonucu çıkan hasta, çocuk immünolojiye sözel olarak danışıldı. NBT STR %64, NBT RES %24 olarak raporlandı. Lenfosit subgrupları ve immünglobülinleri normal olarak değerlendirildi ancak NBT sonuçlarında granümatöz hastalık açısından anlamlı bulundu.

GÖRÜNTÜLER



SONUÇ

Olgumuz, Stafilokokus aureusun sebep olduğu normal kalp kapağında enfektif endokardit olgusu olması sebebiyle oldukça nadir bir olgudur. Altta yatan girişimsel işlemi olmayan, santral venöz katateri olmayan bu hastada enfektif endokardite neden olan bakteriyemisinin hastanın bozuk diş sağlığından kaynaklandığı düşünüldü. Altta yatan risk faktörleri olmayan enfektif endokardit tanısı alan hastalarda immün yetmezlik araştırılmalıdır. Hastamız granümatöz hastalık olarak sonuçlanarak cerrahi işlemle tedavi edilmiştir. Çocuk immünoloji izlemine alınmıştır.

Kaynakça

- Day MD, Gauvreau K, Shulman S, Newburger JW. Characteristics of children hospitalized with infective endocarditis. *Circulation*. 2009 Feb 17;119(6):865-70. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.798751. Epub 2009 Feb 2. Erratum in: *Circulation*. 2010 Nov 23;122(21):e560. PMID: 19189508.
- Nasser BA, Al Owaee A, Almesned AR, Akhshaf A, Mohamad T, Chaikhouni F, Alhabshan F, Kabbani MS. Infective endocarditis in children with normal heart: indication for surgical intervention. *J Saudi Heart Assoc*. 2019 Apr;31(2):51-56. doi: 10.1016/j.jsha.2018.11.003. Epub 2018 Nov 22. PMID: 30618480; PMCID: PMC6313807.
- Nakatani S, Ohara T, Ashihara K, Izumi C, Iwanaga S, Eishi K, Okita Y, Daimon M, Kimura T, Toyoda K, Nakase H, Nakano K, Higashi M, Mitsutake K, Murakami T, Yasukochi S, Okazaki S, Sakamoto H, Tanaka H, Nakagawa I, Nomura R, Fujii K, Miura T, Morizane T, Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2017 Guideline on Prevention and Treatment of Infective Endocarditis. *Circ J*. 2019 Jul 25;83(8):1767-1809. doi: 10.1253/circj.CJ-19-0549. Epub 2019 Jul 5. PMID: 31281136.
- Rushani D, Kaufman JS, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Pilote L, Therrien J, Marelli AJ. Infective endocarditis in children with congenital heart disease: cumulative incidence and predictors. *Circulation*. 2013 Sep 24;128(13):1412-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001827. PMID: 24052042.
- Vicent L, Luna R, Martínez-Sellés M. Pediatric Infective Endocarditis: A Literature Review. *J Clin Med*. 2022 Jun 5;11(11):3217. doi: 10.3390/jcm11113217. PMID: 35683606; PMCID: PMC9181776.
- Ware AL, Tani LY, Weng HW, Wilkes J, Menon SC. Resource utilization and outcomes of infective endocarditis in children. *J Pediatr*. 2014 Oct;165(4):807-12.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.06.026. Epub 2014 Jul 23. PMID: 25064162.



ÇOK İLACA DİRENÇLİ CHRYSEOBACTERIUM INDOLOGENES



1)BÜŞRA YAĞIZ YILDIRIM2)ALİ NAZIM GÜZELBAĞ 3)MUHAMMET HAMZA HALİL TOPRAK4)ÖZGE KABA 5)İBRAHİM CANSARAN TANIDIR

SBU Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul
SBU Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği. İstanbul SBU Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Kliniği

Giriş

Chryseobacterium indologenes, çok ilaca dirençli, aerobik, gram negatif, fermentatif olmayan çubuk şeklinde bir bakteridir. Özellikle kalıcı santral kateterler ve immünsüpresyonla ilişkilendirilmiştir. Bu bakteri ile ilgili sepsis, menenjit, pnömoni, keratit gibi birçok enfeksiyon bildirilmiştir. Bu bildiriye, arkus aorta hipoplazisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriozus, konjenital kalp yetersizliği endikasyonları ile opere edilen bir yenidoğanın operasyon sonrası servis ve yoğunbakım takibinde kan kültüründe üreyen *Chryseobacterium indologenes* bakterisinin başarılı tedavisi anlatıldı.

Olgu Sunumu

Otuz sekizinci gestasyonel haftada 3350 gram doğan yenidoğana; arkus aorta hipoplazisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt, konjenital kalp yetersizliği endikasyonlarıyla arkus aorta rekonstrüksiyonu, ventriküler septal defekt kapatılması, atriyal septal defekt küçültülmesi, patent duktus arteriozus divizyonu operasyonu yapıldı. Operasyonun 4. gününde yara yeri pürülan akıntısı olması nedeniyle VAC tedavisi ile teikoplanin ve meropenem antibiyoterapisi başlandı. Hastanın operasyon sonrası 6. gününde ateşinin olması ve akut faz reaktanlarının yükselmesi nedeniyle tedaviye amikasin eklendi. Antibiyoterapi öncesi alınan yara kültürü ve kan kültüründe *Klebsiella pneumoniae* üremesi görüldü ve antibiyograma uygun olarak amikasin tedavisi kesilerek gentamisin eklendi. Hastanın kontrol yara kültürü steril sonuçlandı ancak alınan iki periferik ve bir de santral kateterden alınan kan kültüründe *Chryseobacterium indologenes* üremesi görüldü. Çocuk enfeksiyon ile konsulte edilen hastanın tedavisine duyarlılık sonuçlarına göre trimetoprim-sülfometaksazol eklendi, kateteri çekildi. Kontrolde alınan 2 kan kültürü steril saptandı ve tedavi 14 güne tamamlanarak kesildi.

Sonuç

C. indologenes nadir görülen bir sepsis etkeni olmasına rağmen rapor edilen vakaların sayısı yıllar içerisinde artmıştır. Bu vakalar genellikle, çoklu antibiyoterapi öyküsü, kalıcı kateter varlığı, immünsüpresyon, cerrahi bir prosedür geçiren vakalardır. Dünya çapında izole edilen *C. indologenes* bakterisinin yakın zamanda yapılan bir analizinde, antibiyogramlarının çoğunluğu trimetoprim-sülfametoksazole duyarlı olduğu görülmüştür. Ancak bu enfeksiyonla takip edilen hastaların tedavisine yönelik bir kılavuz bulunmamaktadır.

Kaynaklar

- 1- *Chryseobacterium indologenes*: an emerging infection in the USA. Ridhwi Mukerji , Radhika Kakarala , Susan Jane Smith , Halina G Kusz .20168 (Pub Med)
- 2- *Chryseobacterium indologenes* Septicemia in an Infant
Turkan Aydın Teke, * Fatma Nur Oz, 1 Ozge Metin, Gulsum Iclal Bayhan, Zeynep Gökce Gayretli Aydın, Melek Oguz, 2 and Gonul Tanir 2014(Pub Med)
- 3- *Chryseobacterium indologenes*
[Article in Spanish]
Andrea Sakurada Z 2009(Pub Med)



Staphylococcus Epidermidis Nedenli Bir Protez Kapak Endokarditi

Gizem Özkan², Ali Nazım Güzelbağ¹, Muhammet Hamza Halil Toprak¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹

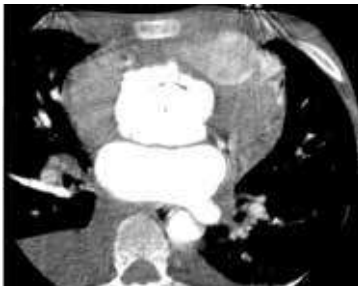
1 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği
2 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş

İE kalbin endokardiyal yüzeyini tutan, ateş, kardiyak üfürüm, anemi gibi bulgular ile seyredabilen, medikal ve cerrahi tedavilere rağmen mortalite ve morbidite oranı yüksek bir hastalıktır. İE uzun süren ateş, üfürüm gibi semptomlarda akıldan tutulması gereken bir tanı olsa da her zaman gürültülü klinik bir tablo ile ilerlemeyebilir. Olgumuzda 3 yıl önce metalik kapak replasmanı yapılan, medikal tedavi sonrası opere edilen, servis takibinde sağ üst kadran ağrısı ve KCFT yüksekliği gelişen bir infektif endokardit tanılı hasta sunulmuştur.

Olgu

13 yaş erkek hasta, Temmuz 2020'de aort yetersizliği nedeniyle dış merkezde aort valv replasmanı yapılan, Nisan 2023'te oral antikoagülan ve antitrombotik tedavi altında INR:3.9 ile subaraknoid kanama nedeniyle operasyon öyküsü olan ve kliniğimizde takip edilen, postop dönemde 3 aydır devam eden halsizlik şikayeti ile değerlendirilmesi sırasında bakılan Ekokardiyografisinde sol ventrikül çıkım yolunda trombus – vegetasyon? İzlenmesi üzerine İE şüphesiyle servise yatırıldı. Kan kültürleri alınarak antibiyoterapisi düzenlendi. Takibinin 7. Gününde kan kültüründe S. Epidermidis üremesi saptanan hastada, infektif odak aranması açısından kardiyak sintigrafi planlandı. Sintigrafide: metalik kapak periferinde izlenen heterojen hipermetabolizma enflamatur-enfeksiyöz proseslerle uyumlu değerlendirildi. Preoperatif planlama açısından kardiyak anjio-bt çekilen hastada, aortik annulusta tüm cusplarda pseudoanevrizma izlenmekte olup bu lokalizasyonda çap 48x52mm'ye ulaşmıştır. Sağ koroner sinüs ile iştirakli LVOT tarafında 47-60 HU dansitesinde vejetasyon ile uyumlu 5.2mm ve 4.8mm boyutlarında iki adet hipodens lezyon izlendi. Hasta konseyde değerlendirilerek antibiyoterapisinin 6 haftaya tamamlanması planlanmıştır. Tedavisinin 42. Gününde. Ardışık kan kültürlerinde S. Epidermidis üremesi devam eden; AVR, mitral kapak ve psödoanevrizma tamiri planlanan hasta opere edilerek Çocuk KVC Yoğunbakım ünitesine alındı.

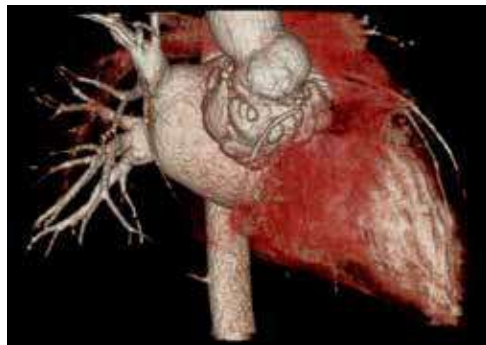
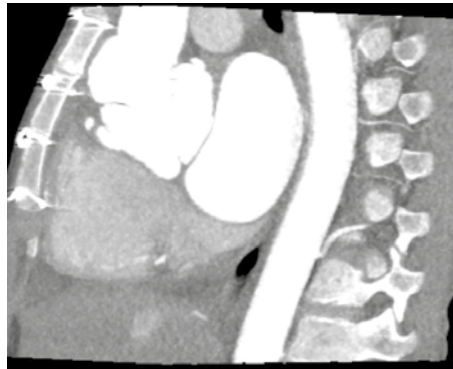


Resim 1 ve 2 : Kardiyak tomografide aksiyal planda sol ventrikül çıkım yolu ve pseudoanevrizma görüntüsü

Yoğunbakım takibinde bakteriyemi açısından hemofiltrasyon ve hemadsorbsiyon tedavisi, milrinon ve nörepinefrin infüzyonları başlandı. İki gün hemadsorbsiyon tedavisi ardından hemofiltrasyon sonlandırıldı.

6 gün yoğunbakım izlemi sonrası servise devredilen, takibinde antibiyoterapi altında sağ üst kadran ağrısı ve KCFT yüksekliği saptanan hasta abdominal usg ile değerlendirildi. USG'de safra kesesi içerisinde 12 mm çapında kalkül ile uyumlu görünüm izlendi. Çocuk gastroenteroloji ve cerrahi önerisiyle MRCP çekildi. Koledokta genişleme ve distalinde kalkül ile uyumlu görünüm nedeni ile yapılan ERCP normal saptandı. Takibinde KCFT yüksekliği gerileyen, postoperatif kan kültürlerinde üreme saptanmayan hasta, antibiyoterapisinin 62. Gününde taburcu edildi.

Sonuç: Risk faktörü olan hastalarda geçirilmiş cerrahi, yoğunbakım yatışı ve antibiyoterapi kullanımı öyküsü sonrası bakteriyemi devam etse de semptomların maskelenebileceği akıldan tutulmalıdır.



Resim 3 ve 4 : 3D kardiyak tomografide RCAda çıkımında ileri düzeyde darlığa sebep olan pseudoanevrizma görüntüsü

EKG BULGULARI İLE TANI ALAN MİYOPERİKARDİT

Fırat Mahmut Halıcı², Ebru Deniz Yurtsuz², Öykü Tosun³

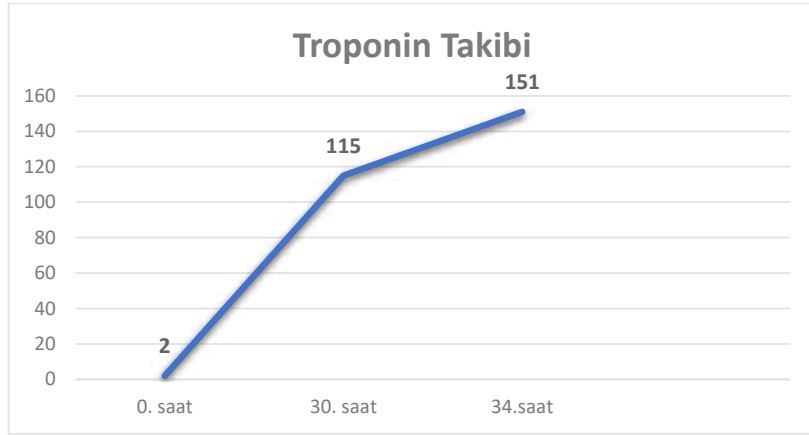
¹İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Prof. Dr.Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

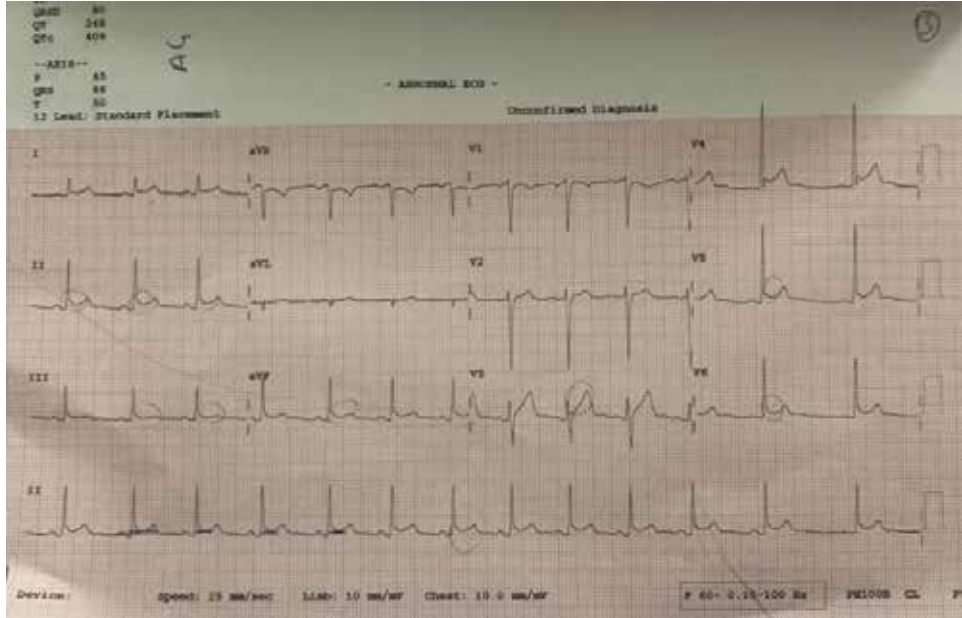
³İstanbul Medeniyet Üniversitesi Prof. Dr.Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş: Viral enfeksiyon sonrası görülen myokardit kalp kasının tutulumu ve inflamasyonu ile seyrederek. Beraberinde eşlik eden perikard tutulumu ile olan tabloya myoperikardit adı verilir. Etiyolojide; viral enfeksiyonlar, otoimmün, toksik, diğer enfeksiyöz etkenler yer alır. Klinik olarak asemptomatik vakalardan, kalp yetmezliği, fulminan miyokardit, aritmi gibi geniş yelpazede izlenebilir. Prodromal dönemde ateş, kas ağrısı, halsizlik gibi nonspesifik semptomlar görülebilir. Başvuru semptomları ise göğüs ağrısı, dispne, egzersiz intoleransı, takipne, taşikardi sayılabilir. Tanıda EKG sıklıkla anormal nitelikte olup, sinüs taşikardisi, ST ve T değişiklikleri çeşitli aritmi ve bloklar izlenebilir. Kardiyak enzim seviyelerinde değişiklikler izlenmekte olup, özellikle serum troponin düzeyi çoğu vakada artmış görülür. Yapılan bir çalışmada, kardiyak troponin T değeri <0,01 ng/ml'den küçükse myokardit tanısının ekarte edilebileceği gösterilmiştir. Bu çalışmada; kliniğimizde EKG bulguları olan ancak kardiyak enzimleri akut dönemde normal seviyede olup takiplerinde yükselmiş olan myoperikardit olgusunu incelemeyi amaçladık.

Bulgular: Bilinen hastalığı olmayan 16 yaş erkek hastanın kalpte sıkışma hissi ve nefes alıp veremeye artan batma tarzında göğüs ağrısı olup sol göğüs bölgesine ve boynuna yayılıyormuş. 1 haftadır ÜSYE bulguları olan hastanın şikayetlerine ateş eşlik etmemiş. Geliş vitalleri Spo2:%100 KTA:98/dk TA:120/84 mm/hg Dss:15 olarak görülmüş. Başvuru anında çekilen EKG'de yaygın konkav ST elevasyonu özellikle prekordiyal derivasyonlarda belirgin (V2-6 arası), T dalgası inen kolu düzgün çıkan koldan dik morfolojide sivri asimetrik, V4'te J noktasında çentiklenme, balık kancası görünümü mevcutmuş, Qtc:410 ms olarak görülmüş. Laboratuvar bulguları, Kütle CKMB:1,12 µg/L, NT-Pro BNP:<5 ng/L, HS-Troponin T:<3 ng/L olarak izlendi. Yapılan USG'de kalp dört odacıklı olarak görülüp perikardiyal efüzyona rastlanmadı. EKG'de izlenen erken repolarizasyon, ST elevasyonunun semptom ile birlikte değerlendirilerek anlamlı kabul edilebileceği, EKG takipleri ve NSAİİ ile tedaviye devam edilmesi önerildi. Hastanın servis takiplerinde aralıklı bakılan laboratuvar tetkiklerinde 30. Saatte HS-Troponin T:115,6 ng/L, Kütle CKMB:8,96 µg/L görüldü. 34. Saat HS-Troponin T:151,7 ng/L pik yapmış olup takiplerinde tedrici olarak azaldı. 50. Saatte bakılan tetkiklerinde NT-Pro BNP:151 ng/L ile pik yapmış olup takiplerinde tedrici azaldı. Ekokardiyografik incelemede perikard hiperekojen olarak izlendi.



Başvuru EKG'si



Yaygın konkav ST elevasyonu özellikle prekordiyal derivasyonlarda belirgin (V2-6 arası), T dalgası inen kolu düzgün çıkan koldan dik morfolojide sivri asimetrik, V4'te J noktasında çentiklenme, balık kancası görünümü

Sonuç: Başvuru şikayetleri göğüs ağrısı, dispne, egzersiz intoleransı, takipne, taşikardi gibi myoperikarditi düşündüren olgularda başlangıçta kardiyak enzimler negatif görülebilir. Semptomu olan olgular miyoperikardit açısından yakın EKG izlemi ve ekokardiyografi ile takip edilmelidir.



ENFEKTİF ENDOKARDİT : OLGU SUNUMU

ŞEYMA GÜMÜŞ, NAZAN DALGIÇ KARABULUT, EDA ŞAHİN İZCI, LÜTFİYE KESKİN, SENEM BEHSAT ULUKAYA

Amaç : Enfektif endokardit (IE), endokardiyal doku ve/veya kapakçıklara zarar verebilecek trombus oluşumunu içeren endokart ve/veya kalp kapakçıklarının bir enfeksiyonudur. IE için en önemli risk faktörü anatomik olarak bozulmuş kalp kapakçığı olsa da herhangi bir kalp anomalisi olmayan hastada da görülebilir ve etkenler de farklılık gösterir. Çocuklarda nadir görülmesine rağmen, ciddi morbidite ve mortalitesi nedeniyle İE'nin tanınması ve tedavi edilmesi önemlidir.

Olgu: Ateş ve kusma şikayetiyle hastanemize başvuran 15 yaşındaki kız hastanın 10 gündür tekrar eden ateşinin olduğu solunum yolu ve gastrointestinal sistem enfeksiyonu ön tanısı ile antibiyoterapi aldığı, şikayetlerinin gerilemediği öğrenildi. Fizik muayenede belirgin ateş odağı saptanmayan, düşük görünümde olan hastanın alınan tetkiklerinde HB: 8,6 mg/dl, WBC: 13980, PNL: 11000, CRP: 105 mg/l, Prokalsitonin :2,05 ug/L saptadı. Batın USG normal olarak raporlandı. Kan akımı enfeksiyonu ön tanısı ile antibiyoterapisi düzenlenen hastanın ateşlerinin devam ettiği görüldü. Periferik yaymasında sola kayma görüldü. Hastada öksürük şikayeti başlayınca sendromik pcr gönderildi. Rhino-enterovirüs saptandı. Daha sonra odak açısından Toraks ve batın BT çekildi. Nekrotizan pnömoni ön planda düşünüldü ancak tüberküloz açısından da PPD yapıldı ve negatif geldi. Kan kültüründe Staf. Aureus üremesi saptandıktan sonra antibiyotepisi yeniden düzenlendi. Ateşi devam ettiğinden EKO çekildi.. EKO'da outlet septal bölgeye yakın 15*13 mm boyutlarında trombosit lehine hiperekojen kitle ve beraberinde outlet VSD ve TY izlendi. Hasta Enfektif endokardit ön tanısı ile operasyon planı yapılarak dış merkeze yönlendirildi.

Sonuç: Özellikle kalp anomalisi bulunan, odağı bulunamayan, tedaviye dirençli ateş semptomu olan hastalarda ayırıcı tanıda mortalitesi ve morbiditesi yüksek olan enfektif endokarditi unutmamamız gerektiğini hatırlatmak istedik.

İNKOMPLET BİR KAWASAKİ OLGUSU

Celal Vilgen, Yelda Türkmenoğlu, Selma Oktay Ergin

1 Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul/Türkiye

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

Giriş: Kawasaki hastalığı çocuklarda görülen, ateşin en az 4 gün eşlik ettiği bilateral nonpürülan konjonktival injeksiyon, oral mukoza lezyonları, vezikülobüllöz olmayan döküntü, unilateral nonsüpüratif servikal lenfadenomegali ve ekstremitte değişiklikleriyle beraber görülebilen bir vaskülitir. Hastalığa özgü bulguların aynı anda ortaya çıkmaması, seyirinin değişmesi ve tanıya yönelik özel testlerin olmaması nedeniyle bu hastalığa tanı konulmasını zorlaştırmaktadır. Hastalığa özgü bulgulardan dört kriterin olmasıyla komplet Kawasaki tanısı konulabilmektedir. Ancak dörtten az kriter varlığında İnkomplet Kawasaki hastalığı düşünülmektedir. Bu durumda Amerikan kalp akademisi (AHA) hastalara ekokardiyografik görüntüleme önermektedir ve kardiyak tutulum varlığında intravenöz immunglobulin (IVIG) tedavisi ve asetilsalisilik asit (ASA) tedavisi başlanmasını önermektedir. Tedavi edilmeyen olguların %25'inde subakut dönemde görülen koroner arterlerde genişleme ve ilerleyen dönemlerde olası gelişebilecek miyokard infarktüsü hastalığın mortalitesinden sorumludur. Burada dört gündür ateşi olan ve öyküsünden bir gün önce boynunda unilaterale lenfadenomegali ve oral mukozada kızarıklık ile başvuran, izleminde Kawasaki hastalığı tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Altı aylık kız hasta dört gündür devam eden 38,8 C kadar yükselen ateş ve son iki gündür boyunda sol tarafta oluşan şişlik, kusma ve ishal nedeniyle başvurdu. Ateş şikayeti ile üç gün önce dış merkeze başvuran hastaya, üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı konularak amoksisilin-klavulanik asit tedavisi başlandığı ve hastanın döküntüsü gelişmesi üzerine ilacın kesildiği öğrenildi. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın ağırlığı 7200 gram (25-50P), boyu: 66cm (25-50P), baş çevresi: 43cm (50-75P).

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, koopere. Ateş:38,6 C, nabız 132/dk, satürasyonu 98 (oda havasında), dakika solunum sayısı 32/dk. Kapiller dolun zamanı <3sn idi. Turgor tonus normal, ciltte döküntüsü yoktu. Oral mukoza bulguları (kuru çatlak ve kırmızı dudaklar), dilde hafif hiperemi, boyunda sol tarafta 1x2 cm boyunda lenfadenomegali dışında özellik görülmedi. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı.

Laboratuarda: WBC:17.680/mm³ (ANS:15.390/mm³), Hb:10.7 g/dL, Plt:371.000/mm³,CRP:65 mg/Dl, Sedimentasyon:104 mm/saat olarak sonuçlandı.

Hastanın alınan biyokimya tetkiklerinde Glukoz: 85mg/dl, BUN:18 mg/dL Krea: 0,17 mg/dL, ALT:26 IU/L, AST:22 IU/L, NA:137 mEq/L, K:4.2 mEq/L, CA:8.5 mg/L, ALB:3.8 g/dL olarak sonuçlandı.

Hastanın alınan tam idrar tetkikinde 2-3 lökosit görüldü. Hastanın alınan hemokültürü ve viral serolojisi (EBV IGM, CMV IGM, Parvovirüs IGM) negatif olarak sonuçlandı. Çocuk kardiyolojiye konsülte edilen hastanın yapılan ekokardiyografide **LMCA: 3 mm (Z skoru: +2.76) olarak saptandı.** Hastaya Kawasaki hastalığı tanısı konularak 2 gram/kg/12 saatlik

infüzyondan intravenöz immunglobulin ve 20 mg/kg/gün den asetilsalisilik asit tedavisi başlandı. Hastanın kontrol ekokardiyografilerinde gerileme gözlemlendi.

Tartışma: Çocuklarda dört günden sonra devam eden ateşlerde ayırıcı tanıda bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, vaskülitler, maligniteler düşünülmelidir. Kawasaki hastalığına özgü bir veya iki kriter olması durumunda inkomplet kawasaki açısından hastanın ekokardiyografi ile değerlendirilmesi gerekmektedir. Özellikle bir yaş altı hastalarda semptomların daha silik olması nedeniyle, İnkomplet Kawasaki hastalığı sıklığı diğer yaş gruplarına göre daha fazladır. Bu hastalarda yüzde elliye varan sıklıkta kardiyak tutulum gözlenmektedir. Sunumu yapılan hastada bakteriyel enfeksiyonla ilgili bir sonuç bulunamadı. En sık rastlanan viral serolojiler negatif olarak sonuçlandı. Koroner damarlarda Z skorunun 2 nin altında olması koroner tutulum açısından anlamsız olarak kabul edilirken, 2 ile 2,5 arası için hastanın izlemi önerilmektedir. Z skorunun 2,5 ile 5 arası olması küçük anevrizma olarak kabul edilmektedir. Ayrıca yapılan ekokardiyografide koroner damarlarda Z skorunun +2,5 üzerinde olması nedeniyle hasta İnkomplet Kawasaki olarak değerlendirilmiştir. intravenöz immunglobulin tedavisinin ilk 7-10 gün içerisinde verilmesi gerekmektedir. Sunulan vakanın tanısı 6. Günde konulmuş olup, intravenöz immunglobulin tedavisi başlanmış ve kardiyak bulgularında gerileme görünmüştür.

Sonuç: Kawasaki hastalığı çocuklarda ileride gelişebilecek miyokard infarktüslerine zemin hazırlamaktadır. Hastalığı ileride gelişebilecek kardiyak sorunlar nedeniyle zamanında tanı konulması ve uygun tedavi başlanması önem arz etmektedir.





KARDİYOMİYOPATİ TANISI ALAN OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ



Beyza Kavalcı¹, Nurdan Erol², Abdullah Alpınar²

¹ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, İstanbul

² SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ VE AMAÇ

Kardiyomiyopati kalp ve dolaşım sistemini ilgilendiren, önceden var olan veya eklenmiş patolojik durumlar sonrası kalp kasının etkilendiği durum anlamına gelmektedir. Dilate, hipertrofik, restriktif ve noncompaction olmak üzere 4 gruba ayrılmaktadır. Kardiyomiyopati her yaş grubunda görülmekte ve çeşitli şikayetlerle çok sık çocuk kliniklerine başvurmaktadır. Bu çalışmada nefes darlığı, yorulma, çarpıntı, ritim bozukluğu, üfürüm, kilo alma problemi, göğüs ağrısı, bayılma gibi çeşitli şikayetlerle hastanemize başvuran kardiyomiyopati hastalar incelenmiştir. Mortalite ve morbiditesi fazla olan bu patoloji çocuk kardiyolojisini ilgilendirdiği gibi çocuk hastalıkları kliniklerini de ilgilendirmektedir. Bu konuya dikkat çekmek amacıyla bu çalışma yapıldı.

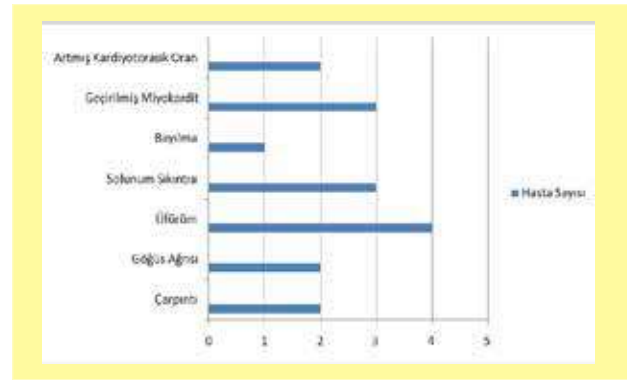
YÖNTEM VE GEREÇ

Mart 2018-Eylül 2023 döneminde çocuk kardiyoloji polikliniğinde görülen olgular retrospektif olarak hastane kayıtlarından tarandı. Olguların demografik, klinik ve ekokardiyografik bulguları değerlendirilmeye alındı.

BULGULAR

Bu çalışma 29 erkek, 31 kız çocuk olmak üzere 60 olguyu içermektedir. Olguların yaşları 1 günlük ile 17 yaş arasında değişmekteydi. Olguların %36'sı hipertrofik, %36'sı dilate, %23 noncompaction, %5'i restriktif tipteydi. Olguların cinsiyet ve kardiyomiyopati tiplerine göre dağılımı aşağıdaki tabloda gösterilmiştir.

	DİLATE KMP	HİPERTROFİK KMP	NONCOMPACTION KMP	RESTRIKTİF KMP	TOPLAM
ERKEK	9	10	9	1	29
KADIN	13	12	5	2	31
TOPLAM	22 (%36)	22 (%36)	14 (%22)	3 (%5)	60



- ❖ Olguların %65'i hastanemizde tanı alırken %35'i dış merkezde tanı almıştı.
- ❖ Hastaların %21'inde aile öyküsü mevcuttu.
- ❖ Olgularımızın yaklaşık %33'ünde ek genetik hastalık eşlik etmekteydi.
- ❖ Hastaların %25'inde EKG değişikliği mevcuttu.
- ❖ Hastalarımızın %56'sı ilaç kullanmaktaydı.

SONUÇ

Kardiyomiyopati her yaş grubunda görülmekte ve çeşitli şikayetlerle çok sık çocuk kliniklerine başvurmaktadır. Mortalite ve morbiditesi fazla olan bu patoloji çocuk kardiyolojisini ilgilendirdiği gibi çocuk hastalıkları kliniklerini de ilgilendirmektedir.

KAYNAKLAR

1. Bilgiç A, Özbartas N, Özkutlu S, et al. Cardiomyopathies in children: Clinical, epidemiological and prognostic evaluation. Jpn Heart J. 1990; 31:789-97.
2. Rodhey SM, Rathiff NB, Young JB. Cardiomyopathy and myocardial failure. In: Califf RM, Isner JM, et al (eds) Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia, Lippincott-Raven 1997; pp:2215-46.
3. Dec GW, Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. N Eng J Med 1994; 331:1564-75.
4. Manolio TA, Baugman KL, Rodeheffer R, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy. Am J Cardiol 1992; 69:1458-66.



Gaucher: Pansitopen, ve splenomegali ayırıcı tanısında unutulmaması gereken bir metabolik hastalık



Ulkar Nabiyeva¹, Emine Genç²,Emel Yılmaz Gümüş², Aslı Turgutoğlu Yılmaz³, Sebile Kılavuz², Burcu Öztürk Hişmi²

1. Marmara üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı
2. Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı
3. Kartal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve hastalıkları, Çocuk Hematoloj, Kliniği

Giriş:

Gaucher hastalığı en sık görülen lizozomal depo hastalığıdır. Üç alt tipi olmakla beraber visceral tip olarak da bilinen Gaucher Tip-1 en sık formudur. Hepatosplenomegali(HSM), anemi, trombositopeni, kemik ağrıları en sık bulgularıdır. Subkapsüler splenik enfark ve uzun kemiklerde medüller enfarklar ağrılı krizlere neden olabilir. Nörolojik tutulum beklenmeyen bu alt tipi her yaşta tanı alabilir. Akciğerde yaygın infiltrasyon ve erişkinlerde pulmoner hipertansiyon görülebilir.

Olgu:

Ateşli enfeksiyon sırasında tespit edilen üfürüm, pansitopeni, HSM kliniğiyle çocuk hematolojide viral serolojisi ve periferik yayması normal olan 6,5 yaşında kız hastaya kemik iliği aspirasyonu yapılmış. Kemik iliğinde atipik hücre görülmemeyen, eritroid hiperaktivite dışında patoloji tespit edilemeyen hastada HSM ve pansitopeni ayırıcı tanısı için gönderilen Beta-glukozidaz enzim aktivitesi düşük gelmesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Baktığımız kontrol enzim düzeyi düşük, Lyso-GB-1 ve çitotirozidaz yüksek, GBA geninde C.1174C<G heterozigot ve C.1224G>A heterozigt mutasyon tespit edilen hasta; nörolojik bulgusu ve EKO da kardiyak kalsifikasyonu olmadığı için Gaucher tip-3C dışlanarak, Gaucher Tip-1 tanısı almıştır. Daha önceden kırık ya da kemik ağrısı öyküsü olmayan hastanın kemik mineral dansitometrisi yaşa göre normaldi. Hasta 2 haftada bir 30 U/kg dozunda Cerezyme tedavisi başladıktan 1 ay sonraki değerlendirmede karaciğer ve dalak boyutlarında gerileme saptanmış ancak platelet düzeylerinde artma olmaması üzerine tedavi dozu 60 U/kg olarak artırılmıştır. Anne-baba ve kardeşlerden yapılan enzimatik ve genetik taramada aile içinde başka Gaucher hastası tespit edilememiş olup, akraba evliliğinin yoğun olduğu geniş ailelerinde risk altında 41 birey tespit edilip tarama amaçlı çağrılmıştır. Geniş aile taraması devam etmektedir.

Sonuç:

Pansitopeni ve hepatosplenomegali depo hastalıkları için uyarıcı bulgudur. Yapılan tetkiklerle diğer sistemik hastalıklar dışlanmışsa, mutlaka metabolik depo hastalıkları akılda tutulmalıdır.



FXBL4 Mitokondriyal DNA Deplesyon Sendromu: Vaka sunumu

Ayşe İrem Özkoç, Melike Ersoy

Bakırköy Dr.Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,Çocuk Kliniği Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul,Türkiye

GİRİŞ: Mitokondrial hastalıklar elektron transport sistemindeki enzim ve moleküllerin eksikliğine bağlı gelişen kalıtsal metabolik hastalıklardır. Enerji eksikliği ve karşılanamayan oksidatif strese bağlı çoklu organ fonksiyon bozukluklarına yol açarlar. Kalıtımı nükleer ve mitokondriyal genlere bağlı olabilir.

AMAÇ: Mitokondriyal hastalıklardan olan *FBXL4* mitokondriyal DNA deplesyon sendromu 13 (ensefalomiyopatik tip) MTDP513 (OR) sendromunun klinik çeşitliliğine anamnez ve fizik muayenenin önemine vurgu yapmaktır.

OLGU : 12 aylık erkek hasta, 2.5 aylık iken hipotonisite ,beslenmede azalma ,non kompak kardiyomiyopati şikayetleri ile çocuk metabolizma polikliniğine refere edildi. Öyküsünde 39 GH'da G1P1A0, 2600 gr. NSD ile doğmuş. Ebeveynler arasında 3.derece akraba evliliği olup postnatal 14.gün beslenememe şikayeti ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde ve tekrarlayan enfeksiyon nedeni yatırılmış. İşitme tarama testinden geçememiş. Fizik muayenesinde sendromik yüz görünümü (çıkıntılı kulaklar, kalın kaş, vertikal nistagmus ,içe kayma ,mavi sklera çenede gamze ,ince dudaklar)(resim1a-1b), hipospadias, trunkal hipotonisitesi mevcuttu. Laboratuvar testlerinde laktat :9.3 (0.5-2)mmol/L ve metabolik testlerinde fitanik asit :4.674 (0.47-3.77)umol/L , serum alanin :616.58 (139-474)umol/L , 3-metiladipic asit: 18.16(0-4) mmol/molkrea , laktik asit :63.5(0.5-156)mmol/molkrea , fumarik asit:146.78(1-14)mmol/molkrea , 2-ketoglutarik asit 602.7: (4-524)mmol/molkrea yüksek saptandı. Batın USG'de özellik saptanmadı. EKO'da sol ventrikül hipertrofik ve trabekülasyonu artmıştı. Beyin MR 'da:Korpus callozum ince posterior fossa düzeyinde sol serebellar hemisferde sağa itilmeye neden olan yaklaşık 54x31 mm boyutlarında kist (araknoid kist ?)saptandı. Tüm gen analizinde *FXBL4* c.1648_1649del (p.Asp550fs) frameshift homozigot gen mutasyonu saptandı. Hastaya coenzim q ve b kompleks tedavisi ve yağdan zengin diyet başlanıp takibe alındı.



Resim1a



resim1b

SONUÇ: *FXBL4* gen mutasyonu nadir mitokondriyal bir hastalık olup birden çok sistem tutulumu ve kendi özgün klinik bulguları ile akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: *FXBL4* geni, mitokondriyal hastalık, kardiyomiyopati, dismorfi



Kronik Trombositopeninin Az Bilinen Bir Nedeni; Sitosterolemi



Gökçe Nuran Cengiz¹, Gözde İnci², Süheyla Ocak², Tanyel Zübairioğlu³, Hilmi Apak²

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 Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

³ İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı

GİRİŞ: Sitosterolemi, artan bitki sterol seviyelerinin neden olduğu ksantomlar ve ateroskleroz ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. Hastalık, sterol taşıyıcısını kodlayan; **ABCG5** ve **ABCG8** genlerindeki mutasyonlardan kaynaklanan sterollerin emiliminin artması ve atılımının azalmasıyla oluşur. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi ağır klinik tablolar da geliştirebilir. (Tablo 1) Bitki sterollerini kan hücreleri üzerinde toksik etkili olduğu için hematolojik sistemde; hemolitik anemi, stomatositoz, makrotrombositopeni, kanama bozuklukları görülebilir. Bu olguda makrotrombositopeni ve anemi tablosunun ayırıcı tanısında sitosterolemi hastalığının da olabileceği vurgulandı.

Sitosteroleminin klinik özellikleri

Asemptomatik

Ksantom

- Tendinöz ksantom
- Aşil tendonunda plantar ksantom
- Intertriginöz ksantom

Hiperkolesterolemi

- İlimli hiperkolesterolemi
- Ciddi hiperkolesterolemi (>500mg/dl)

Erken kardiyovasküler hastalık

- Erken koroner kalp hastalıkları
- Ani kardiyak ölüm

Hematolojik Bulgular

- Hemolitik anemi(stomatositoz)
- Makrotrombositopeni
- Splenomegali
- Anormal kanama

Artrit, Artralji

Hepatik hasar

Tablo 1

Kolesterol	18,195	Ref: < 6,0 mg/L
Kampesterol	314,896	Ref: < 8,0 mg/L
Stigmasterol	80,335	Ref: < 0,5 mg/L
Sitosterol	629,863	Ref: < 15 mg/L

Tablo 3

OLGU: Bilinen hastalığı olmayan 12 yaşında erkek hasta büyüme gelişme geriliği şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde bir özellik olmayıp soygeçmişinde 1.derece kuzen evliliği mevcuttu. Fizik muayenede sistem muayeneleri olağan ancak boy kilo ölçümleri -2 standart sapma altındaydı. Büyüme hormonu (BH) eksikliği tanısıyla başlanan BH tedavisinin 2. haftasında hastanın sırt, gövde ve ekstremitelerinde döküntü gelişti. İlaç alerjisi ön tanısıyla incelenen hastanın döküntüleri peteşi olarak değerlendirildi. Tam kan sayımında(TKS) mikrositer anemi ve trombositopeni saptanan hastanın önceki tetkiklerinde de anemi ve trombositopenisinin olduğu görüldü. (Tablo 2) Koagülasyon parametreleri, trombositopeni tanısız tetkikleri (direkt coombs, ANA, AntidsDNA, Immunglobulinler) normal olan hastanın periferik yaymada(PY) iri trombositler, her alanda 3-4 trombosit kümesi olmakla birlikte dev trombosit görüldü. Kronik idiyopatik trombositopeni olarak değerlendirilen hastanın anne ve babanın TKS, PY incelemelerinde iri trombositleri görüldü. Hastanın kanama ve trombosit bozuklukları açısından genetik incelemesinde **ABCG8** geninde **c.1459T>G Homozigot** mutasyon saptandı. ABCG8 mutasyonlarına bağlı gelişen Sitosterolemi hastalığı açısından taranan hastanın hiperkolesterolemi ve bitki sterol seviyeleri yüksek saptanarak hem laboratuvar hem de genetik kanıtı **Sitosterolemi** tanısı aldı. (Tablo 3) Aile taramasıyla asemptomatik olan 14 yaşında kız kardeşe de aynı tanı konuldu. Ezetimib tedavisi başlanarak; komplikasyon gelişimi açısından takibe alındı.

Hemogram	WBC	12,8	10 ⁹ /L	5,2 - 12,4
HGB	4,43	10 ⁹ /L	4,4 - 16,2	
HGB	10,2	L	12 - 18	
HCT	23,4	L	37 - 53	
MCV	23	L	80 - 100	
MCH	20,4	L	27 - 34	
MCHC	21,6	L	33 - 37	
RDW	37,2	H	11,5 - 14,8	
PLT	90	L	130 - 400	
MPV	15,2	H	7,2 - 11,4	
PCT	0,139	%		
RBC	34,7	%		
WBC	12,8	10 ⁹ /L	4,0 - 11,0	
NEUT	31,1	%	50 - 70	
LYMPH	3,8	%	20 - 40	
MONO	0,6	%	2 - 8	
EOS	0,2	%	1 - 5	
PLAS	0	%	0 - 0,5	
IMMUT %	54,6	%	46 - 74	
LYMPH %	26,1	%	18 - 40	
MONO %	11,4	%	3,4 - 8	
EOS %	0,2	%	0 - 1	
RBC	46,4	%		
PLAS %	0,0	%	0 - 1,7	

Tablo 2

TARTIŞMA ve SONUÇ: Sitosterolemi bitki sterollerinin birikimi ile oluşan nadir genetik bir hastalıktır. Literatürde şu ana kadar 110 vaka bildirilmiştir. Hastalık asemptomatik olabileceği gibi çeşitli klinik tablolar ile kendini gösterebilir. (Tablo 1)

Lipid paneli normal olup hemolitik anemi, trombositopenisi olan hastalara; ITP, Evans sendromu gibi yanlış tanı konulup splenektomi yapılabilir. Gereksiz splenektomiye önmek için makrotrombositopeni ve açıklanamayan hemolitik anemisi olan hastalarda bitki sterol seviyeleri bakılmalıdır.

KAYNAKÇA: 1. Bhattacharyya A. K., Connor W. E. B-sitosterolemia and xanthomatosis: a newly described lipid storage disease in two sisters. *Journal of Clinical Investigation*. 1974;53(6):1033-1043. doi: 10.1172/JCI107640. [http://www.jci.org] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
2. Lee M. H., Lu K., Hsueh S., et al. Identification of a gene, ABCG5, important in the regulation of dietary cholesterol absorption. *Nature Genetics*. 2001;27(1):79-83. doi: 10.1038/83799. [http://www.nature.com] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
3. Mylmin D., Saleh G., Triggs-Raine B., Waggoner D. J., Dembinski T., Hatch G. M. The natural history of phytosterolemia: observations on its homeostasis. *Atherosclerosis*. 2018;269:122-128. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2017.12.024.



Çocukluk Çağı X'e Bağlı Adrenolökodistrofisi :Olgu Sunumu

AYNA ATAYEVA¹, ADNAN DENİZ², BÜLENT KARA², GÜLHAN KARAKAYA MOLLA³, ÖZLEM ÜNAL UZUN³, EMINE ZENGİN⁴

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

²Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kocaeli

³Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Kocaeli

⁴Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Kocaeli

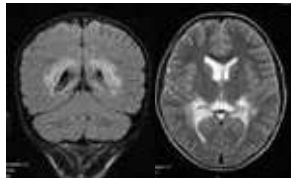


GİRİŞ

X'e bağlı Adrenolökodistrofisi (X-ALD), çok uzun zincirli yağ asitlerinin (ÇUZYA) bozulmuş peroksizomal beta oksidasyonu sonucu gelişen, beynin beyaz cevher tabakasını ve adrenal korteksi etkileyen, ilerleyici nörodejeneratif semptomları olan nadir bir hastalıktır. Başlangıçta spesifik olmayan semptomlar tanı konulmasını zorlaştırır. Moleküler genetik test ile ABCD1 genindeki mutasyonun belirlenmesi ile kesin tanı konulur. Demiyelinizasyonun zirveye çıktığı 3-10 yaş arasında başlangıç semptomlarını vermeye başlar. Bu olguda 7 yaşında başlayan dikkat eksikliği, baş ağrısı ile tanı alan hasta sunulmuştur.

OLGU

Miadında sezeryan ile doğan, asfiksi öyküsü olmayan, anne baba arasında akrabalık bulunan hastanın nöromotor gelişimi normalmiş. 7 yaşından beri okulda sık sık baş ağrıları oluyormuş. Okul başarısı düşük olan hastanın dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu da varmış. Baş ağrısı sebebiyle birçok merkezde çocuk acile başvurmış. 10 yaşında baş ağrısı şiddetlenmesi sebebiyle dış merkezde beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) çekilmiş. Beynin beyaz cevherinde patolojik bulgular görülmesi üzerine tarafımıza çocuk nöroloji polikliniğine yönlendirilmiş. Nörolojik muayenesinde kranial sinirler intakt, serebellar testi becerikli, motor defisiti olmayan hastadan ilk planda adrenolökodistrofisi gibi peroksizomal hastalıklar açısından genetik analizi gönderildi. ABCD1 geni c.1978C>T (p. Arg660Trp) homozigot mutasyonu saptandı. Çok uzun zincirli yağ asitleri serum örneğinde C24 - 99,38 µmol/L (37,14-79,4), C26 - 1,28 µmol/L (0,6-1,3), C24/C22-1,65 µmol/L (0,68-1) olarak sonuçlandı. Dikkat eksikliği olan hastanın WISC-R zeka testi:76 (sınır işlevsel) olarak sonuçlandı. MRG, beyin lezyonlarının şiddetini gösteren b Loes skoru 12 (9-13 arasında geç aşama) olan hastaya hematopoetik kök hücre nakli (HKHT) yapıldı. Baş ağrısı sebat etmekte olan hastanın takibimizde yeni gelişen nörolojik defisiti olmadı.



Her iki lateral ventrikül posterior horn komşuluğunda atrial düzeyde, korpus kallozum spleniumda, bilateral parietotemporal subkortikal beyaz madde düzeyinde, peritrigonal alanlarda ve korpus kallozum splenium düzeyinde yamalı tarzda simetrik T2- flair sekanslarda hiperintens sinyal artışı mevcuttur. Sinyal değişiklikleri talamus laterale, mezodiansfölik bileşkeye ve pons anterioruna uzanım göstermiştir. Özellikle korpus kallozum spleniumda ve peritrigonal beyaz cevherde simetrik tutulum dikkati çekmektedir. Adrenolökodistrofi tanısı ile takip edilen hastanın Loes skoru 12 ölçülmüştür. Klinik değerlendirme önerilir. Sağ ve sol transvers sinüsler straight sinüs, posterior petrozal sinüs, inferior petrozal sinüs, kavernöz sinüs, Galan veni, internal serebral ven, superior ve inferior, sagittal sinüs, superfisiyal serebral ven lümenleri açıktır. Oklüzyon saptanmadı. Akut-subakut iskemik bulgusu saptanmamıştır.

Tartışma

X-ALD'nin klinik formları hastalığın başlangıç yaşına, cinsiyete ve semptomlara göre sınıflandırılmaktadır. X'e bağlı ALD'nin en hızlı ilerleyen ve en sık görülen formu çocukluk çağı serebral ALD (CCALD)'dir. Başlangıçta spesifik olmayan semptomlar tanı konulmasını zorlaştırır. Adrenal disfonksiyon 4-7 yaş arasında gelişir ve 3-10 yaş arası (Ortalama 7 yaş) demiyelinizasyon ciddi boyutlara ulaşır. CCALD prognozu çok kötüdür. Hastalar birkaç yıl içinde hayatını kaybedebilir ya da ciddi sağlık sorunlarıyla karşılaşır. Ciddi nörolojik disfonksiyonu olmayan hastalarda hematopoetik kök hücre nakli (HKHT) nörolojik hastalığın ilerlemesini durdurmada etkili bir yöntemdir. Olgumuzda Nörolojik defisiti olmayan hastaya, insan doku antijeni (HLA) tam uygun olan 5 yaş sağlıklı kız kardeşinden allojenik hematopoetik kök hücre nakli yapıldı. Ancak HKHT böbrek üstü bezi yetmezliğini iyileştirmez ve miyelinizasyonu geri getirmez. Olgumuzda Adrenal yetmezlik açısından tekik edildi. Hidrokortizon tedavisi başlandı.

SONUÇ

Nadir görülen nörometabolik bir hastalık olan CCALD hastalarına çocuk nöroloji, çocuk metabolizma, çocuk endokrinoloji, çocuk hematoloji, çocuk psikiyatri, radyoloji uzmanlarından oluşan multidisipliner ekip yaklaşımına ihtiyaç vardır. Erken tanı ve tedavi ile yaşam süresi ve yaşam kalitesi artırılabilir. CCALD'li çocuklar doğumda asemptomatiklerdir. Semptomlar 3 ila 10 yaş arasında görülmeye başlar. Klinik bulguların ortaya çıkması ile ve yüksek ÇUZYA seviyesi ve/veya genetik testle hastalığın tanısı konulabilir. Tanı MRG ile desteklenir. CCALD'ye özgü MRG anormallikleri başta parieto-okspital beyaz cevher tutulumu olmak üzere daha az sıklıkla görülen frontal beyaz cevher lezyonlarıdır. MRG, beyin lezyonlarının şiddetini gösteren bir Loes skoru kullanılarak derecelendirilir. Skor 4'ten küçükse hastalık çok erken bir aşamada, 4-8 arasında erken aşama, 9-13 arasında geç aşama ve 13'ten büyük bir skora ulaşırsa çok geç bir aşama olarak kabul edilir. Prognoz açısından HKHT zamanlaması çok önemlidir. Hastalığın erken evresinde olan CCALD hastaları için bir seçenektir. HKHT'nin başarısına rağmen alternatif tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Gen tedavisi, CCALD hastaları için potansiyel bir tedavidir.

Kaynakça

1. Zhu, J., Eichler, F., Biffi, A., Duncan, C. N., Williams, D. A., & Majzoub, J. A. (2020). The changing face of adrenoleukodystrophy. *Endocrine Reviews*, 41(4), 577-593.
2. Engelen M, Kemp S, De Visser M, Van Geel BM, Wanders RJA, Aubourg P, et al. X-linked adrenoleukodystrophy (X-ALD): Clinical presentation and guidelines for diagnosis, follow-up and management. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2012;7:51-65.
3. Çetinkaya DU. Metabolik Hastalıklarda Kök Hücre Naklinin Yeri ve Uygulanmadaki Özellikleri. *Hematoloji*. 2011; 1:263-85.



Semptomdan Tanıya: Kawasaki Hastalığı

İlayda Ergün¹, Ümit Gül², Elif Kılıç Könte², Esmâ Aslan², Aybüke Günalp², Fatih Haşlak², Mehmet Yıldız², Amra Adrović², Sezgin Şahin², Kenan Barut², Özgür Kasapçopur²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Kawasaki hastalığı (KH) çocukluk çağında en sık 5 yaş altında görülen orta boy damar vaskülitidir. Beş günden uzun süren ateş yüksekliğine ek olarak beş temel klinik belirtisi olan; bilateral eksüdatif olmayan konjonktival hiperemi, ağız boşluğunda dudaklarda ve faringeal mukozada eriteme eşlik eden çilek dili ve çatlamış dudaklar, el ve ayaklarda ödem ve eritem, ardından el ve ayak parmaklarında periungual pullanma, genellikle skarlatiniform makülopapüler döküntü ve süpüratif olmayan servikal lenfadenopatiden 4'ünün varlığında KH tanısı konulur (2). Hastalık %80 olguda kendini sınırlar ancak tedavisiz olgularda koroner arter anevrizması (KAA) gelişebilir (3). Gelişmiş ülkelerde edinilmiş kalp hastalığının en sık sebebidir. Akut dönemde erken tanı ve IVIG'in hızlı uygulanması KAA oluşumunun gelişimini azaltır.



Olgu: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 2 yaş erkek hasta, 8 gündür olan 38 derece üzeri ateş, burun akıntısı, son 2 gündür gözlerde kızarıklık, dudaklarda soyulma-çatlak ve dilde kızarıklık şikayetiyle başvurduğu dış merkezde 2gün amoksisilin klavulanik asit, sonrasında 2 gün IM seftriakson tedavisi sonrası şikayetlerinin gerilememesi üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın geliş fizik muayenesinde dudaklarda soyulma, dilde kızarıklık, gözlerde kızarıklık mevcuttu. Orofaringeksi hiperemik hipertrofikti. Cildinde hafif ödem ve soyulmalar mevcuttu. Artrit ve artraljisi yoktu. Eklem açıklıkları normaldi. Geliş kanlarında; WBC:16200mm³(lenfositik lökositoz), hemoglobin:11,2 g/dl, trombosit:271000 mm³, AST:39 u/lt, ALT:123 u/lt CRP:209,48 mg/lt prokalsitonin:0,53 ng/ml, ferritin:312 ug/lt, fibrinojen:411,08 mg/dl olarak saptandı. Eritrosit sedimentasyon hızı 63 mm/saat ile yüksekti, idrar tetkikinde anormallik yoktu. Akciğer grafisi normaldi. Yapılan EKO'sunda sol koroner arterde dilatasyon saptandı. **(3.7 mm ölçüldü, Z skoru:3,5)**. Hastaya KH tanısı konularak 2 gr/kgdan IVIG, 50 mg/kg asetil salisilik asit (ASA), 2 mg/kg metilprednizolon(MPZ) tedavileri başlandı. İzleminde fizik muayene bulguları gerileyen hastanın ASA tedavisi 5 mg/kg olarak düzenlendi. Genel durumu iyi olan takibinde lökositozu ve CRP yanıtı gerileyen, kontrol EKO'sunda **sol koroner arter çapı 1x2.2 mm ve Z skoru:1** olup normal bulunan hasta ateşsiz 4 gün izlemi ardından taburculuk sonrası ASA 5 mg/kg, MPZ 2mg/kg olacak şekilde tedavilerinin devamı ve önerilerle taburcu edildi.

Sonuç Kawasaki hastalığı uygun şekilde tedavi edildiğinde ölüm oranları düşüktür. Uzun dönem prognozu etkileyen faktör, KAA varlığıdır. Oluşumunu önlemede en etkili ilaç IVIG'dir. Ateşin başlamasından sonraki 10 gün içinde uygulanan IVIG tedavisi hastalığın komplikasyonunu önlemek için yeterlidir. Bu sebeple KH tanısı ve uzamış ateşin yakın izlemi ve erken IVIG tedavisi morbidite ve mortalite açısından önemlidir.

Kaynakça:

- (1)Burns JC, Glodé MP. Kawasaki syndrome. Lancet 2004; 364:533.
- (2) Barut, Kenan; Sahin, Sezgin; Kasapçopur, Ozgur. Pediatric vasculitis. Current Opinion in Rheumatology 28(1):p 29-38, January 2016. | DOI: 10.1097/BOR.0000000000000236
- (3) Cukurova Med J 2016;41(1):97-104 DOI: 10.17826/cuf.157335



Nörobeçet Olgu Sunumu

Seyma Çelik¹, Elif Kılıç Könte², Ümit Gül², Aybüke Günalp², Esmâ Aslan², Mehmet Yıldız², Sezgin Şahin², Amra Adroviç Yıldız², Kenan Barut², Özgür Kasapçopur²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Hastalıkları ABD

Giris: Behçet Hastalığı, 1937 yılında Ord. Prof. Dr. Hulusi Behçet tarafından tanımlanan, kronik alevlenme ve remisyon dönemleri ile seyreden multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır(1-3). Başlangıçta tekrarlayan oral aftöz ülserasyonlar, genital ülserasyonlar ve üveit ile karakterize bir tablo olarak tanımlanmış olup bunların dışında; eklem, pulmoner, gastrotintestinal, ürogenital, kardiyak, vasküler ve nörolojik tutulumlar da izlenebilmektedir (1,2-3). Behçet hastalığında nörolojik tutulum çoğunlukla vasküler veya parankimal tutulum şeklinde merkezi sinir sistemindedir (MSS) (4). Vasküler bulguları sinüs ven trombozu veya psödötümör serebri ile kendini gösterirken; parankimal tutulum baş ağrısı, mental değişiklikler, ensefalomyelit veya aseptik menenjit ile prezente olur. Pediatrik nörobeçet hastaları sıklıkla dural ven trombozu ile başvrur.(5)



Resim 1: Oral aft

Olgu: İki yıldır her 2 dizde aralıklı şişlik şikayeti nedeniyle takipli olan 11 yaşında erkek hasta son kontrolünde aktif iki eklemine intraartiküler steroid uygulanarak izleme alınmış. Son bir aydır baş ağrısına eşlik eden bulantı, kusma şikayeti başlayan hastanın bulgularına çift görme ve görmede bulanıklığının da eklenmesi üzerine dış merkeze başvurmuş. Nörolojik muayenesinde çift görme dışında patolojik muayene bulunmayan hastanın sistemik muayenesi doğalmış. Dil kenarında aktif oral aftı mevcutmuş (**Resim 1**). Kontrol tetkiklerinde CRP değeri 21,6mg/Lt iken, biyokimyasal ve hematolojik laboratuvar parametrelerinde anormallik saptanmamış. Çekilen kranial MR ve MR venografide sağ transvers ve sigmoid sinüste trombüs saptanmış. Lomber ponksiyon yapılan hastanın BOS basıncı 70mmHg ile yüksek bulunmuş. Hospitalize edilerek enoksaparin 2x100 ünite/kg/doz, asetazolamid, levotirasetam ve iv hidrasyon başlanmıştır. Öyküsü derinleştirildiğinde tekrarlayan oral aft şikayeti de olan hasta nörobeçet ön tanısıyla Diyarbakır'dan hastanemiz çocuk romatoloji kliniğine devralındı. Özgeçmişinde çocukken tekrarlayan boğaz enfeksiyonu (PFAPA?) öyküsü mevcuttu. Ailede Behçet hastalığı öyküsü olmayan hastanın HLAB51 sonucu pozitif raporlandı. Göz dibi muayenesinde evre 4 papilödem görüldü. Hastaya 30mg/kg/gün 5 dozda iv metilprednizolon, azatioprin 50 mg/gün, kolşisin 2x0,5 mg tedavisi başlandı. İlk doz pulse steroid sonrası nörolojik semptomları tamamen gerileyen hasta mevcut tedavilerin devamı ve metilprednizolon azaltma şeması ile taburcu edildi.

Sonuç Behçet hastalığı, heterojen bulgularla seyreden, bu sebeple tanısı geç konabilen bir hastalıktır. Tedavide temel hedef inflamasyonun baskılanmasıdır. Kolşisin tek başına mukokutanöz tutulum varlığında etkili olsa da MSS gibi yaşamı tehdit edici organ tutulumlarının varlığında tedavinin daha agresif yönetilmesi gerekir. Akut dönemde inflamasyonun baskılanması için yüksek doz steroid tedavisi etkilidir. Azatiopurin veya siklosporin, steroid tedavisini azaltıcı ilaç olarak sistemik tutulumu olan hastaların tedavisine eklenebilir. Behçet hastalığına bağlı trombozlarda antikoagülan tedavinin yeri tartışmalıdır. Güncel çalışmalar tromboz tedavisinde inflamasyonun baskılanmasının yeterli olduğunu ve antikoagülan tedavinin tromboz tekrarını azaltmadığını göstermektedir.

Kaynakça:

- 1.Akman-Demir G, Saip S, Siva A. Behçet's Disease. Curr Treat Options Neurol. 2011; 13: 290-310.
- 2.Kurtuncu M, Tuzun E, Akman-Demir G. Behçet's Disease and Nervous System Involvement. Curr Treat Options Neurol. 2016; 18: 19.
- 3.Siva A, Altıntaş A, Saip S. Behçet's syndrome and the nervous system. Curr Opin Neurol. 2004; 17: 347-57.
- 4-Namer IJ, Karabudak R, Zileli T, Ruacan T, Küçükali T, Kaşu E. Peripheral nervous system involvement in Behçet's disease. Eur Neurol 1987; 26: 235-240
- 5.Uluduz D, Kürtüncü M, Yapıcı Z, Seyahi E, Kasapçopur Ö, Özdoğan H, Saip S, Akman-Demir G, Siva A. Clinical characteristics of pediatric-onset neuro-Behçet disease. Neurology. 2011 Nov



Kriyoprinopati hastasında kanakinumab ilişkili “İlaca Bağlı Lupus”

Reyhan Gülergün¹, Ümit Gül², Elif Kılıç Könte², Esmâ Aslan², Aybüke Günalp², Mehmet Yıldız², Sezgin Şahin², Kenan Barut², Özgür Kasapçopor²

1.İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

2.İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Juvenil sistemik lupus eritematosus (SLE); immün kompleks oluşumu ile karakterize, multifaktöriyel patogenezi olan multisistemik bir otoimmün hastalıktır. Hastaların %20'sinde hastalık tablosu 18 yaş altında başlar ve kız çocuklarında daha fazla görülür(K/E:4-8/1). Genetik, epidemiyolojik ve çevresel faktörler hastalık tablosunun gelişiminden sorumlu tutulmaktadır. Çevresel faktörler içerisinde değerlendirilen bazı ilaçlar da SLE'yi tetikleyebilir. İlaca bağlı lupus eritematosus (DILE), genellikle belirli ilaçlara kronik maruz kalma (aylar veya yıllar) ile ortaya çıkan ve sorumlu ilacın kesilmesinden sonra düzelen, lupus benzeri bir otoimmün bozukluktur. Bugüne kadar 10'dan fazla ilaç kategorisinden 100'den fazla ilacın DILE'ye sebep olduğu bildirilmiştir. Bu tablo ile en ilişkili ilaçlar prokainamid, hidralazinin ve izoniazid isimli ilaçlardır. Çocuk romatoloji kliniğimizde, kriyoprin ilişkili periyodik sendrom(CAPS) tanısıyla kanakinumab tedavisi altındayken, literatürde ilk kez gelişen **ilaca bağlı lupus** olgusu sunulacaktır.

BULGULAR

Çocuk romatoloji kliniğimizde, CAPS tanısıyla takip ve tedavi edilen 9 yaş erkek hasta ayda bir uygulanan subkutan kanakinumab tedavi ile izlenmekteydi. Kanakinumab tedavisinin 4. yılında poliklinik muayenesinde malar rash ve Reynaud fenomeni saptanması ve fotosensitivite tariflenmesi üzerine ön planda SLE düşünülerek yapılan tetkiklerinde tam kan sayımı, idrar tahlili, böbrek ve karaciğer paneli normaldi. ANA, anti-ds DNA ve anti-histon pozitif, C3:0,34g/dl-C4:0,02g/dl düşük olarak saptandı. Hastada eşlik eden ön planda cilt tutulumu ve anti-histon pozitifliğinden dolayı ilaca bağlı lupus düşünüldü. Tedavi planında kanakinumab tedavisi kesildi; hidroksiklorokin ve azatiopürin eklendi, 3 yıllık poliklinik izleminin ardından periorbital ödem saptanması nedeniyle SLE nefriti açısından tetkik edildi. Tam kan sayımı, böbrek ve karaciğer paneli normaldi. Tam idrar analizinde 3+ proteinüri, spot idrar protein/kreatinin:0,57 dl/gün, 24 saatlik idrarında total protein: 800mg/gün saptandı ve renal biyopsi planlandı. Renal biyopsi Class 3 lupus nefriti ile uyumlu olarak sonuçlandı. Böbrek tutulumu nedeniyle siklofosamid tedavisi alan hastanın son poliklinik izleminde aktif yakınması, proteinürisi ve fizik muayenede özelliği yoktu.

Hastanın özgeçmişini incelediğimizde; tarafımıza ilk kez 4 yaşındayken, 2 haftadır geceleri artıp sabahları azalma eğiliminde olan el ve ayaklardan başlayarak tüm vücuda yayılan kaşıntılı maküler döküntü, 1 haftadır devam eden yaygın eklem-kas ağrıları ve 1 haftadır 38 C ölçülen ateş ile başvurmuştu. Soygeçmişinde akrabalarında SLE bulunmaktaydı. Çiğ süttten yapılmış peynir tüketim öyküsü de olan hastanın fizik muayenesinde periorbital ödem, el ve ayak parmak uçları ile dudaklarda soyulma, yaygın maküler döküntü mevcuttu, diğer sistem muayeneleri doğaldı, artrit bulgusu yoktu. Büyüme ve gelişmesi normal sınırlardaydı. Hasta sistemik JİA, brusella, Kawasaki ön tanılarıyla tetkik edilmişti.

O dönem yapılan kan tetkiklerinde brusella, salmonella, CMV, parvovirüs, rubella, anti vca IgM/IgG negatif; brusella-salmonella aglütinasyon testi, VDRL-RPR, treponema pallidum hemaglütinasyon negatif; ANA ve anti ds DNA negatif; AST:127U/L,ALT:62U/L,beyaz küre:42.000/mm³, hgb:8,1g/dl, plt:123.000mm³, CRP: 4,21 mg/dl ESR:119mm/h ferritin:2000ng/ml trigliserid:239mg/dl olarak artmış, immunglobulin düzeyleri yaşına göre normal sınırlarda, fibrinojen:194mg/dl olarak sonuçlandı. Hemofagositoz düşünülerek yapılan periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonunda özellik yoktu. Uzamış ateş etyolojisi açısından bakılan PAAG, EKG, EKO, batın USG'de ve göz muayenesinde özellik yoktu. Kliniği ve laboratuvar sonuçlarıyla makrofaj aktivasyon sendromu olarak değerlendirildi ve 2mg/kg metilprednizolon, atipik kawasaki açısından 1g/kg IVIG tedavileri verildi. Kontrol tetkiklerinde laboratuvar parametreleri normal aralığa geriledi ve kliniği düzeldi. Sistemik juvenil idiyopatik artrit tanısı olarak steroid ve kanakinumab ile taburcu edilmiş olup poliklinik izlemlerinde periyodik ateş, ürtikeryal döküntüleri devam eden hastada, CAPS açısından yapılan DNA dizileme analizinde NLRP3 geninin 3. ekzonunda 1298C-T/T433I mutasyonu saptanmıştı.



Resim-1: İlaça bağlı lupus hastasında malar rash

SONUÇ

DIL'in klinik belirtileri sorumlu ilaca göre değişebilir. Antihiston antikoları hastaların %95'inden fazlasında mevcuttur. Anti-dsDNA antikoları DIL'li hastaların <%5'inde görülür. Klinisyenler, idiyopatik SLE'den farklı olarak DIL'de hematolojik anormalliklerin ve hipokomplementeminin nadir olduğunu ve bunun da tanıyı zorlaştırabileceğini bilmelidir. DIL'in prognozu genellikle iyidir ve klinik genellikle ajanın kesilmesinden sonra birkaç hafta ila aylar içinde düzelir. Otoantikoların aylarca hatta yıllarca pozitif kalabileceğini unutmamak önemlidir. Ek olarak DIL semptomları, indükleyici ajanın sürekli kullanımından birkaç ay ila yıllar sonra ortaya çıkabilir. Bu değişken zamansal ilişki de tanısal bir ikilem ortaya çıkarabilir. Bu vaka raporunda kanakinumab'ın DIL'i tetiklemedeki rolü anlatılmakta ve lupus benzeri semptomlarla başvuran hastalarla karşılaştırıldığında kanakinumab'ın dikkate alınmasının önemi vurgulanmaktadır. Her ne kadar farklı birçok ilaç SLE'yi tetiklemekte suçlanmış olsa da, kanakinumab ile DIL arasındaki ilişkiyi açıklayan olgu literatürde yoktur.

İSTANBUL
MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ

Perirenal Hematomun Eşlik Ettiği Poliarteritis Nodosa Olgusu

Esra Alakas¹, Fırat Erdoğan¹, Sabriye Gülcin Bozbeyoğlu², Murat Aşık², Kübra Öztürk³
 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD¹
 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD²
 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD³



Giriş

Poliarteritis nodoza (PAN) küçük ve orta çaplı arterlerde transmural fibrinoid nekroz ile giden sistemik bir vaskülitir. Çocukluk yaş grubunda seyrek görülen PAN, klinikte değişik tablolarla seyredebilir. Böbrekler, kaslar, sinirler ve gastrointestinal sistem sıklıkla tutulur. Konvansiyonel anjiyografi tanıda altın standarttır. İndüksiyon tedavisinde kortikosteroidler ve intravenöz siklofosamid tercih edilebilir.

Amaç

Bu bildiri de karın ağrısı yakınması ve perirenal hematoma bulgusuyla tanı alan bir olgu sunulmaktadır.

Bulgular

16 yaş erkek hasta karın ağrısı ,halsizlik yakınmasıyla başvurmuş. Fizik muayenesinde batin sağ alt kadranda defans ve rebound mevcutmuş. Tetkiklerinde artmış akut faz reaktanları (AFR) saptanması üzerine hasta akut apandisit tanısıyla opere edilmiş. Taburculuk sonrası halsizlik, karın ağrısı şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine hasta tekrar yatırılarak tanısız laparotomi yapılması planlanmış. Takibinde genel durum bozukluğu, hipertansiyon (HT) ve hemoglobin düşüklüğü ile transfüzyon ihtiyacının olması üzerine akut kanamayı dışlamak için çekilen kontrastlı batin BT'de sağ böbrekte perirenal hematoma görülmüş. Hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize sevk edilmiş. Hastanın kabulünde genel durumu düşük, ateşli ve hipertansif seyrettiği görüldü. Ayrıca yaygın kas ağrısı ,batin sağ alt kadranda hassasiyeti mevcuttu. Tetkiklerinde anemi, belirgin AFR yüksekliği devam eden hastaya yapılan Abdomen ultrasonografisinde karaciğerde multipl 1 cm'yi geçmeyen kistik lezyonların doppler incelemesiyle anevrizmatik vasküler lezyonlar olduğu görüldü. Ayrıca eş zamanlı yapılan kontrastlı batin BT'sinde de her iki böbrekte yine vasküler dolma gösteren anevrizmatik lezyonların olduğu görüldü. Ateş, karın ağrısı, hipertansiyonu devam eden ve görüntülemelerinde her iki böbrekte vasküler dolma gösteren anevrizmatik lezyonları olan hastada ön planda Poliarteritis Nodosa düşünülerek konvansiyonel BT anjiyografi yapıldı. Tanı amaçlı yapılan konvansiyonel BT anjiyografide de bilateral böbreklerde tipik olarak interlobar ve arkuat arterleri içeren mikroanevrizmalar izlendi (Şekil 1,2).



Şekil 1



Şekil 2

PAN tanısı ile önce yüksek doz metilprednizolon ardından intravenöz siklofosamid tedavileri verildi. Tedaviyle birlikte hastanın ateş, ağrı ve halsizlik şikayetleri, geriledi. Takiplerinde normotansif görüldü. AFR düştü. Tedavi sonrası anemi bulguları gerileyen hastanın tekrar transfüzyon ihtiyacı olmadı. (Tablo 1) MEFV gen analizinde M694V Heterozigot mutasyon saptanan hastaya Kolşisin 1 mg/gün dozunda başlandı. Hastanın indüksiyon tedavisi 5. ayda devam etmektedir.

	Hemogram	Biyokimya ve Seroloji
Yatış tetkikleri	WBC - $14,3 \cdot 10^3$ / μ L HGB - 7,3 g/dL HCT %22 MCV-79 fL PLT - $415 \cdot 10^3$ / μ L NEUT - $10,88 \cdot 10^3$ / μ L	Glukoz - 107 mg/dL AST - 29 U/L ALT - 29 U/L Üre serum - 14 mg/dL Kreatinin - 0,62 mg/dL Albümin - 34,2 g/L Sodyum Na - 132 mmol/L Potasyum - 4,8 mmol/L Klor Cl - 103 mmol/L CRP - 51,45 mg/L HbA1c - 0,244 NEGATİF % Co Anti Hbs - 2,34 NEGATİF fU/L Sedimantasyon - 82 mm/saat
Taburculuk tetkikleri	WBC - $7,7 \cdot 10^3$ / μ L HGB - 14 g/dL HCT %42 MCV-87 fL PLT - $249 \cdot 10^3$ / μ L NEUT - $4,84 \cdot 10^3$ / μ L	Glukoz - 142 mg/dL AST - 31 U/L ALT - 23 U/L Üre serum - 20 mg/dL Kreatinin - 0,69 mg/dL Sodyum Na - 138 mmol/L Potasyum - 4,2 mmol/L Klor Cl - 103 mmol/L CRP - 2,43 mg/L Sedimantasyon - 2 mm/saat

Tablo 1

Sonuç

Poliarteritis Nodosa, genellikle konstitüsyonel semptomlarla başlayan hızla ilerleyerek hayatı tehdit edici hale gelebilen hemen her organı tutabilen bir vaskülitir. En yaygın klinik bulgular kutanöz lezyonlar, miyalji ve hipertansiyondur. Ailesel Akdeniz Ateşi genindeki (MEFV) mutasyonların PAN ile ilişkisi gösterilmiştir. Bu olguda karın ağrısı ve ateş nedeniyle akut batin tanısı alan sonrasında perirenal hematoma gelişen hastada tanısız süreçte dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler

Perirenal hematoma , Polyarteritis nodosa , Vaskülit



Uzamış Ateş ve Sistemik Arter Anevrizması Olan Beş Yaşında Bir Olgu: Kawasaki Hastalığı mı, Takayasu Arteriti mi?

Halime Aslan Erözkan¹, Eviç Zeynep Akgün², Nihal Şahin³, Hafize Emine Sönmez³, Kadir Babaoğlu²

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD
³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji BD



Giriş:

Kawasaki hastalığı 5 gün ve daha uzun süren ateş ve eşlik eden mukokütanöz bulgular, nonpürülan konjonktivit, lenfadenopati ile karakterize kendi kendini sınırlayan orta damar vaskülitidir. En önemli komplikasyonu koroner arter anevrizmasıdır (KAA). Sıklıkla 5 yaşından küçük çocuklarda olmaktadır. Takayasu arteriti ise çocukluk çağında çok sık görülmeyen, ağırlıklı olarak aort ve anadallarını etkileyen idiyopatik kronik granülomatöz bir panarterittir. Klinik bulguları spesifik olmadığından teşhisi kolay değildir. Beş yaşında, uzamış ateş, eklem ağrıları ve parmaklarda soyulma nedeni ile Kawasaki Hastalığı teşhisi konulan ancak izlemde abdominal aort dilatasyonu gelişmesi nedeni ile Takayasu arteritinden şüphelenilen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu:

Beş yaş iki aylık erkek hasta, el bilekleri ve diz kapağı arkalarında ağrı, karın ağrısı ve ateş şikayeti nedeniyle kliniğimize başvurdu. Ateş 15 gündür devam etmekteymiş. Amoksilin-klavulanat ve asiklovir kullanmış ancak ateşi gerilememiş. Daha önce geçirilmiş bir hastalık öyküsü yoktu. Anne ve baba sağ sağlıklı, akraba evliliği yoktu. Fizik muayene bulguları; oral mukozada aftöz ülserler, kırmızı ve çatlak dudaklar, kırmızı çilek dil ve dudakta ve el parmaklarında soyulmadı. Eklem ağrılı ancak şişlik, kızarıklık, kısıtlılık ve ısı artışı yoktu. Organomegali ve lenfadenopati yoktu. Başvuru sırasında CRP: 286 mg/L, sedimentasyon 108 mm/h idi. Nötrofil hakimiyetinde lökositozu ve trombositozu vardı. Viral enfeksiyonlar için seroloji testleri negatif saptandı ve kültürlerinde üreme olmadı. Ekokardiyografik (EKO) incelemede, koroner arterlerde dilatasyon ve minimal perikardiyal effüzyon saptanması üzerine Kawasaki Hastalığı ön tanısıyla 2 gr/kg dan IVIG tedavisi verildi. IVIG sonrası 39. saatte ateş devam ettiği için 2. Doz IVIG ve 2mg/kg/gün prednisolon verildi. Asetilsalisilik asit 80mg/kg/gün olarak başlandı. Ateş geriledikten 2 gün sonra antiagregan doza düşüldü ve enoksaparin başlandı. Ancak izlemde aralıklı olarak ateş tekrarlaması üzerine anakinra ve pulse metilprednisolon verildi. Prednisolon azaltılmaya geçildiğinde CRP ve sedimentasyonun yükselmesi nedeni ile sistemik arter tutulumları açısından toraks ve abdominal BT ve MR anjiyo çekildi.



Resim 1: Olgunun anevrizmatik-dilate iliak aorta MR anjiyografik görüntüsü

Aorta iliak bifurkasyonu düzeyinde ve bilateral iliak arterlere uzanan fokal anevrizmatik dilate olarak görüldü. Bunun üzerine ayırıcı tanıda Takayasu arteritinden ayırıcı tanıda şüphelenildi. Hastanın prednisolon tedavisi uzun sürede kademeli azaltılacak şekilde 2 mg/kg/gün dozunda ve metotreksat 10 mg/hafta başlandı. Üçüncü ay kontrolünde şikayeti olmayan ve akut faz reaktanları normal olan hastanın görüntülemeleri tekrar edildi. Kontrol MR anjiyografide anevrizmanın gerilediği ve yeni lezyon gelişmediği görüldü. Bunun üzerine hasta Kawasaki Hastalığına ikincil olarak sistemik arter anevrizması olarak değerlendirildi. Antiagregan ve anti koagulan tedavi devam edildi. Steroid ve metotreksat tedavisi kesildi.

Sonuç:

Abdominal aort tutulumu Takayasu arteritinde beklenirken Kawasaki Hastalığında sık görülen bir durum değildir. Ancak olgunun başvuru anındaki bulguları Kawasaki Hastalığı tanı kriterleri ile uyumluydu. Olgu üçüncü ay kontrolünde yeni gelişen lezyon olmaması ve eski lezyonun gerilemesi nedeniyle nihai olarak Kawasaki Hastalığının sistemik arter anevrizması tanısını aldı. Literatürde Kawasaki hastalığında sistemik arter anevrizması riskinin dev KAA olanlarda, KAA'da hızlı progresyon varlığında ve 2. Doz IVIG'e yanıtızlarda arttığı bildirilmiştir. Kawasaki Hastalığında sistemik arter tutulumu nadir de olsa bu risk faktörleri olanlarda akla gelmelidir.



Ağır gastrointestinal tutulum ile seyreden uvula ödemi ve epididimitin eşlik ettiği bir Henoch-Schönlein Purpura olgusu

Kandemir H1, Özçelik G2, Urgano N3, Kıp H3, Sever N 4 Çetinçelik Ü5
handekandemir1@hotmail.com ozcelikg2@gmail.com

Giriş

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP), çocuk yaş grubunda görülen en sık vaskülitir. HSP tanısında en sık palpabl purpura, karın ağrısı, hematüri ve eklem tutulumu izlenirken ağır formlarında gastrointestinal perforasyona ve son dönem böbrek yetersizliğine ilerleyebilir. Gastrointestinal kanama ile başvuran 11 yaşındaki olgumuzu ileal perforasyona ilerlemesi ve tedavilere dirençli seyretmesi nedeniyle sunmak istedik.

OLGU

11 yaş erkek hasta, 2 gün önce ayak bileklerinde başlayan kırmızı-mor renkte döküntü ve bir gün önce başlayan 4 defa olan kanlı kusma şikayeti ile başvurdu. Muayenesinde bilateral bileklerde daha yoğun olmak üzere dizlere doğru ilerleyen makülopapüler vasıfta döküntüsü, dudak çevresine, ağız içine ve dirsek çevresine yayılan döküntü izlendi. Batın hassasiyeti mevcuttu, rebound veya defans alınmadı. Hemoglobin 13,2 mg/dl, lökosit 15.450 mm³/l, nötrofil 8983 mm³/l, trombosit 345 x 10⁹/l, CRP 26 mg/dl, idrarda eritrosit bol, idrarda protein 2+, dışkıda kan pozitif olarak görüldü. Klinik özellikleri ile HSP tanısı konulan hastaya ciddi gastrointestinal bulguları nedeniyle 2 mg/ka/q metilprednisolone başlandı.



Hastanın yatışının 2. gününde önce sağ testiste sonrasında sol testisinde ödem, ağrı, kızarıklık izlendi ayrıca uvulada ödem ve kanama tespit edildi. Hastanın şiddetli karın ağrıları devam etti ve tekrarlayan hematemez ile hematekeziye atakları başladı. .

- > Pulse steroid başlandı
- > Otoantikorlar gönderildi
- > Kolşisin tedavisine eklendi
- > FAA ve Otoinflammatuar gen panelleri



SONUÇ

Hastalığın 22. gününde -> terminal ileumda perforasyon

->MEFV geninde (THR267)ile heterozigot

-> Otoinflammatuar paneli normal

Hastanın takibi devam etmekte olup Kolşisin 2*1 ile tedavisine devam edildi

Tartışma

HSP hastalarında MEFV mutasyonlarının sıklığının arttığı ve mutasyonlu bireylerde gastrointestinal ve romatolojik tutulumun daha yoğun olduğu gösterilmiştir ayrıca hastamızdaki mutasyon da nadir olarak tespit edilmiştir. Bu nedenle ağır GIS tutulumu olan ağır seyreden olgularda AAA akılda tutulmalıdır

Non-Nörojenik Nörojenik Mesane Olgusu

F. Başak Burçak Çilesiz¹, Ferah Sönmez¹, Senad Kalkan²
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
İstanbul¹
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul²

Giriş:

Mesane fonksiyon bozukluğu çocuk nefroloji polikliniğine sık başvuru nedenlerindedir. Non-nörojenik nörojenik mesane üst üriner sistemi de etkileyebilen nörolojik hastalık olmaksızın işeme sırasında eksternal sfinkterin gevşemesi ile karakterize mesane fonksiyon bozukluğudur. Bu olgu sunumunda kronik böbrek yetmezliği tablosuyla prezente olan bir non-nörojenik nörojenik mesane olgusu sunulmuştur. Mesane fonksiyon bozukluğu nedenlerinden non-nörojenik nörojenik mesane hastalığının da akıldaki tutulması gerektiği vurgulanması hedeflenmiştir.

Olgu sunumu:

11 yaşında erkek hasta. Üroloji polikliniğine idrar kaçırma ile başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde kreatinin: 2,3 mg/dL görülen hasta çocuk nefrolojiye yönlendirilmiş.

Hastanın ç. nefroloji poliklinik başvurusunda 6 aydır gece ve gündüz idrar kaçırma şikayeti, idrar tutma davranışı ve kabızlık olduğu öğrenildi.

Antenatal dönem normalmiş. Doğum ağırlığı: 2700 gr, NSD. 5 aylıkken sünnet yapılmış.

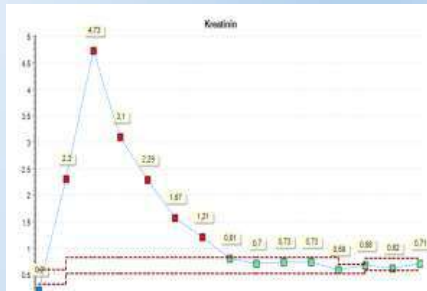
Fizik muayenede ağırlık: 53 kg (91p), boy: 154 cm (90p), kan basıncı >95p izlendi. İnceleme normaldi. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Batın doğal, organomegali yok, kostovertebral açı hassasiyeti yoktu. Nörolojik muayene normaldi. Kafa çiftleri muayenesi normal, kas gücü normal, DTR alınıyor, serebellar muayene normal, anal refleks alınmadı.

Tekrar bakılan kre: 4,73 mg/dL görüldü. Üriner USG: bilateral hidroüretonefroz (AP çaplar 30 mm) mesane duvarında kalınlık 11 mm izlenmiş, PMR 100 cc ölçülmüş. Çekilen voidingte vezikoüretal reflü saptanmadı, mesane fuziform şeklinde umbilicus düzeyine uzanım göstermekte ve posterior duvarda belirgin olmak üzere trabekülasyon göstermektedir. (Nörojen Mesane)



Şekil 1: Hastaya ait voiding görüntüsü.

Hastaya hastane yatışında öncelikle kalıcı mesane uygulanmaya başlandı, işeme eğitimi verildi. Kre: 4,7 mg/dL'den normal seviyelere kadar düşürüldü. Hastaya saatli ve ikili işeme önerildi.



Şekil 2: Kreatinin Eğrisi.

2 senedir takip altında olan hasta halen telkin ile idrarını yapıyor. İdrar kaçırma şikayeti yok.

Kontrol tetkiklerinde üriner USG: bilateral grade 1 RPH, her iki böbrekte grade 2 ektazi, AP çapı: sol 16 mm sağ: 15 mm, mesane duvar kalınlığı: 8mm ölçülmüştür.

Ayakta üroflow: qmax:22,6 vol:496 pmri:69:

Oturarak üroflow : qmax:35,4 ort:462, pmri:1 125 // pmri2:56cc izlendi.

Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde okul tuvaletinde çok defa kilitli kaldığı bu dönemde işemesini kontrol etmeye çalıştığı ve kendini idrar tutmaya alıştırdığı öğrenildi. Aile çocuk psikiyatrye yönlendirildi.

Sonuç:

Non-nörojenik nörojenik mesane (NNNM) ya da Hinman sendromu tuvalet eğitimi tamamlandıktan sonra ortaya çıkan, nedeni tam olarak belli olmayan edinsel bir patoloji olarak bilinmekteydi. Çocuklarda psikolojik faktörlerin mesane disfonksiyonuna rol açtığı; davranışsal tedaviler ve sfinkter eğitimi ile bu hastaların tedavi başarısının oldukça iyi olduğu bildirilmiştir. Nörolojik bir bozukluk olmamasına karşın nörojenik mesane bulguları gösteren bir mesane fonksiyon bozukluğudur. İşeme sırasında dış üretra sfinkterinin uygunsuz olarak istemli kasılması ile detrüsr ve eksternal sfinkter uyumsuzluğu sonucu ortaya çıkar. Bu durum gece ve gündüz idrar kaçırma, işeme sonrası rezidüel idrar oluşumu, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, vezikoüretal reflü ve hidroüretonefroz gibi sorunlara neden olabilir. Hastalarda renal skar, kronik böbrek yetmezliği ve hipertansiyon gelişebilir.



Adenovirüse Bağlı Bir Tübülointerstisyel Nefrit Olgusu

Sinem Soylu¹, Eymen Pınar¹, Rüveyda Gülmez², Esra Karabağ Yılmaz², Seha Kamil Saygılı², Ayşe Ağbaş², Fatih Aygün³, Salim Çalışkan², Nur Canpolat²

¹İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul, Türkiye
²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
³İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD Yoğun Bakım, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

Akut tubulointerstisyel nefrit (TİN), böbreğin intersitiumunda inflamatuvar hücre infiltrasyonunun varlığı ile karakterize akut böbrek hasarı (ABH)'nın sık görülen bir nedenidir, genellikle geri dönüşümlüdür. Otoimmün nedenler, ilaçlar, özellikle nonsteroid-antiinflamatuvar ilaçlara (NSAİD) ve antibiyotiklere karşı immüno-alerjik reaksiyon, TİN'in en sık nedenidir. Sitomegalovirüs, Epstein-Barr, hepatit B ve HIV gibi virüslere bağlı TİN olguları bildirilmiş olmakla birlikte Adenovirus ilişkili TİN genellikle immün yetmezlikli hastalarda bildirilmiş olup sağlıklı çocuklarda nadirdir.

Üriner ultrasonografide böbrek boyutları ve ekojenitede artış dolan hastanın izleminde anüri gelişmesi üzerine hemodiyaliz tedavisi başlandı. Hastaya böbrek biyopsisi yapıldı ve TİN ile uyumlu bulundu.

Serum kompleman düzeyleri normal, ANA, anti-dsDNA ve ANCA negatifti. Viral serolojide HBV, HCV, HIV, EBV ve CMV negatif olarak sonuçlandı.

Adenovirüs enfeksiyonuna bağlı TİN düşünüldü. Hastaya 2mg/kg dozunda metil prednizolon tedavisi başlandı. İzleminde hemodiyaliz 3. günde kesildi, steroid tedavisi 2. haftadan sonra azaltılarak kesildi, son vizitinde idrar miktarı normal, serum kreatinin 0,2 mg/dl idi. İmmün yetmezlik açısından bakılan tetkiklerinde özellik saptanmadı.

OLGU

Öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan 7,5 aylık kız hasta, 3 gündür ateş (38C), bilateral gözlerde kızarıklık, ishal ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Bir doz ibuprofen ve bir doz sefiksime tedavisi aldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde tartısı 9 kg (1.05 SDS), boyu 67 cm (-0.4 SDS), kan basıncı normal (94/60mmHg) idi, orta derecede dehidratasyonu mevcuttu.

Tetkiklerinde üre (48 mg/dL) ve kreatinin (0,9 mg/dL) yüksekliği mevcut olup kalan tetkiklerinde bir özellik yoktu. Tam idrar tahlilinde dansite 1017, pH 6, glukoz (-) protein(-), sedimentte bol lökosit saptandı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Dışkı tetkiklerinde Adenovirüs pozitif saptandı. Ön planda prerenal ABH düşünülen hastanın intravenöz sıvı tedavisi sonrasında üre 83 mg/dL ve kreatinin 2,5 mg/dL'ye kadar yükseldi, idrar çıkışı 2 cc/kg/saat olması üzerine renal ABH tablosu olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA-SONUÇ

Non-oligurik ABH, idrarda piyüri TİN açısından uyarıcı olmalıdır. Çocuk hastalarda otoimmün nedenler, NSAİD ve antibiyotik kullanımı ve enfeksiyonlar etiolojide rol oynar. Sağlıklı çocukta nadir olmakla beraber Adenovirus enfeksiyonu sırasında ABH gözlenen olgularda TİN akla gelmelidir.

KAYNAKÇA

- 1.Veer M, Abdulmassih R, Como J, Min Z, Bhanot N. Transpl Infect Dis. 2017 Aug;19(4). doi: 10.1111/tid.12716. Epub 2017 Jul 17.
- 2.Perazella MA. Adv Chronic Kidney Dis. 2017 Mar;24(2):57-63.
- 3.Rossert JA, Fischer EA. Acute interstitial nephritis. In: Comprehensive Clinical Nephrology, 2, Johnson RJ, Feehally J (Eds), Elsevier Limited, Philadelphia 2003. Vol 1, p.769.

Sistemik Lupus Eritematozus Tanılı Hastada Ağır Cilt Tutulumu ile Seyreden Varisella Zoster Enfeksiyonu

Semanur Aksoy¹, Nilüfer Gökner², Sevilia Öcal³, Erdem Kaya¹, Cengiz Candan², Kübra Öztürk⁴

¹Istanbul Medeniyet Üniveristesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Istanbul Medeniyet Üniveristesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Istanbul Medeniyet Üniveristesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

⁴Istanbul Medeniyet Üniveristesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Giriş: Varisella zoster enfeksiyonları (VZV); varisella, herpes zoster ve viseral yayımlı VZV enfeksiyonlarını içermekte olup çoğunlukla immüno-supresif hastalarda görülmektedir. Sistemik lupus eritematozus (SLE) vakalarında ciddi böbrek tutulumunda Mikofenolat mofetil ve steroid kullanımı gerekmektedir ve bu tedaviler VZV sıklığının arttırmaktadır. Bu olgu sunumunda yeni tanılı ve ağır renal tutulumu olan SLE olgusunda görülen yaygın cilt tutulumlu VZV enfeksiyonu bildirilmiştir.

Bulgular: On bir yaşında kız hasta 3 gündür olan bacaklarda şişlik ve ayak bileği ile ayak üzerinde başlayan döküntü yakınması ile dış merkeze başvurmuş. Tetkiklerinde serum kreatinin düzeyi yaşına göre yüksek 1.75mg/dL (N: 0.4-0.7mg/dl) saptanmış. Tam idrar tahlilinde protein: 4+, eritrosit: 31, lökosit: 205 görülmesi ve purpurik döküntülerinin olması üzerine HSP nefriti ön tanısıyla tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede pretibial 2(+) gode bırakan ödem ve alt ekstremitelerde peteşiyal yer yer purpurik döküntüler görüldü. Laboratuvar sonuçlarında; Hb:10,7g/dl, Hct:%31,3, trombosit: 217000/mm³, kan üre azotu: 42 mg/dl, serum kreatinin 1.55 mg/dl, idrar tetkikinde protein: 2+, eritrosit: 160, lökosit: 52 olup spot idrar protein/kreatinin oranı 2,9 mg/mg idi. İleri tetkiklerinde C3 ve C4 düşüklüğü, ANA pozitifliği, Antids DNA pozitifliği, Antihiston antikor pozitifliği ve direkt coombs pozitifliği saptandı. Başvurudaki Varisella Zoster IgM: 11.2, IgG: 21300 idi. Böbrek biyopsisinde histopatolojik ve DIF bulgular lupus nefriti ISN/RPS (2004) Class 4a ile uyumlu olan hastaya 5 doz Pulse Steroid ardından idame steroid ile Siklofosfamid verilmesi kararlaştırıldı. Eşlik edebilecek patolojiler açısından Çocuk kardiyoloji ve göz hastalıkları değerlendirmesi yapıldı. EKO sonda serözit düşündüren bulguya rastlanmadı. Göz dibi incelemesi doğal görüldü. Siklofosfamid tedavisinden sonra günlük alınan idrar tetkikinde mevcut hematürisinde artış görülmesi üzerine hemorajik sistit düşünülerek mesna tedavisine verildi. Takibinde kreatinin düşüşü gerçekleşen C3,C4 yükselmeye başlayan hastanın immüno-supresif tedavisi

Siklofosfamid yerine Mikofenolat mofetil olarak revize edildi. Klinik bulguları gerileyen, böbrek fonksiyonları normale dönen hastanın idame tedavisi düzenlenerek kontrole çağrılarak taburcu edildi. Taburculuktan 10 gün sonra sağ omzunda başlayan sağ kola doğru yayılan ağrılı veziküler lezyonlarla tarafımıza başvurdu. Ciddi büllöz lezyonları vardı ve lezyonlar sağ omuzdan başlayarak lomber bölgeye kadar uzanmaktaydı. Herpes zoster tanısı konularak yatışı yapıldı. İmmüno-supresif tedavi azaltımı yapılarak önce mikofenolat mofetil(MMF) tedavisi kesildi, ardından metilprednizolon dozu kademeli olarak azaltıldı. Ayrıca parenteral asiklovir ve topikal tedaviler başlandı. Renal fonksiyonlarında bozulma ve proteinüride artış olmadı. On dört gün parenteral asiklovir tedavisi alan hasta ayaktan izleme alındı ve 6 aylık profilaktik valasiklovir tedavisi planlandı.

Varicella zoster enfeksiyonuna bağlı büllöz lezyonlar



Sonuç: VZV enfeksiyonu sıklığı özellikle MMF kullanan ve ağır renal tutulumu olan SLE vakalarında artmıştır. Ciddi viseral tutulum da yapabileceği için hastalar yatırılarak tedavi edilmelidir. Viseral yayımlı olgularda mortalite yüksek olup sadece cilt tutulumunda prognoz daha iyidir. SLE hastalarının VZV riski açısından bilgilendirilmesi ve erken tedavisi mortaliteyi azatmakta önemlidir.



YAN AĞRISININ NADİR NEDENLERİNDEN: NUTCRACKER SENDROMU

Shahri Khudiyeva 1, Melike Tuğrul Aksakal 2, Aylın Yetim Şahin 2

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

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



Giriş

Fındıkkıran sendromu (Nutcracker Sendromu, NCS), hematüri, proteinüri, ortostatik hipotansiyon, ağrı ve hatta böbrek fonksiyon bozukluğu ile ortaya çıkan sol renal venin (LRV) abdominal aort ile superior mezenterik arter (SMA) arasında sıkışmasından kaynaklanan nadir bir durumdur. Tanı zor ve değişken olabilir.

Olgu

Karın ağrısı şikayeti ile tekrarlayan hastane başvurusu öyküsü olan 15 yaş erkek hasta sol yan ağrısı, kasık ağrısı ve idrar yaparken yanma şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede ağırlığı 52 kg (-2,03 SDS), boyu 180cm (0,78 SDS), vücut kitle indeksi (VKİ) 16,05 (-3,26 SDS) idi, vital bulguları normaldi. Batın muayenesinde sol üst ve alt kadranda hassasiyeti mevcuttu. Tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri, karaciğer fonksiyon testleri ve akut faz göstergelerinde patoloji saptanmadı. Tam idrar tetkikinde eritrosit 1+, idrar sediminde 6 eritrosit saptandı, diğer parametreler normal görüldü. İdrar kültüründe üreme olmadı. Üriner USG'de patoloji saptanmadı. Renal doppler USG'de sol renal ven dilate görünümde 9mm, aortomezenterik mesafe daralmış (3,6 mm) olup, retroperitonda dilate tortouz seyirli retroperitoneal kollateral/ sol gonadal ven izlendi. Aortomezenterik seviyede renal ven komprese olup akım hızı 3 kat artmış görüldü. Bulgular Nutcracker sendromunu destekledi.

Tartışma

- Nutcracker sendromu, üst mezenterik arter ile aort arasında sol renal ven kompresyonunun neden olduğu klinik bir sendromdur. Sıklıkla, astenik yapı ile azalmış retroperitoneal ve mezenterik yağ veya LRV ve SMA'nın anormal anatomisi ile ilişkilidir. Bulguları karın ağrısı dismenore, ortostatik hipotansiyon, yorgunluk, infertilite, hematüri olabilir.
- Tanı sıklıkla ultrason Doppler, kesitsel ve invaziv görüntülemeleri içerir. Doppler USG'de LRV ve IVC arasındaki basınç gradyanı normalde 1 mm Hg'den az olduğu halde nutcrackerde 3 mm Hg veya daha fazla yükselebilir. Adipoz doku gelişimini takiben spontan çözülme olasılığı yüksektir. Zayıf hastalar kilo alımından fayda görebilir. Bazen cerrahi tedavi gerekebilir.

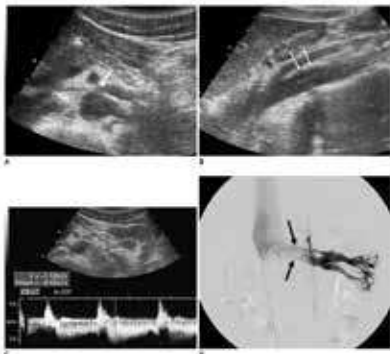


Fig. 1. 15-year-old male patient with NCSA. Transverse US of LRV shows compression of LRV at AM portion (arrow). B. Sagittal US of aorta and SMA shows site (arrow) compressed between two vessels. C. Spectral Doppler US of LRV at AM portion shows clear venous flow spectrum, with PV of 112 cm/s. D. Left renal venogram shows compression of LRV at AM portion (arrow). Pressure gradient measured across AM portion of LRV was 4 mm hg. AM = aortomesenteric, LRV = left renal vein, NCS = nutcracker syndrome, PV = peak velocity, SMA = superior mesenteric artery, US = ultrasonography

Sonuç

Nutcracker sendromu karın ağrısı, dismenore, ortostatik hipotansiyon, yorgunluk, infertilite, hematüri gibi önemli bulgulara neden olmasına rağmen nadir görülmesi sebebi ile bazen ayırıcı tanıda düşünülmeeyeceği için bu sendroma dikkat çekmek amacı ile olgu sunuldu.

1. Kolber MK, Cui Z, Chen CK, Habibollahi P, Kaiva SP. Nutcracker syndrome: diagnosis and therapy. Cardiovasc Diagn Ther. 2021 Oct;11(5):1140-1149. doi: 10.21037/cdt-20-160. PMID: 34815965; PMCID: PMC8569268.
2. Penfold D, Lotfollahzadeh S. Nutcracker Syndrome. 2022 Dec 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 32644615.
3. Ismailoglu T. The Nutcracker Syndrome. J Radiol Case Rep. 2022 May 1;16(5):17-23. doi: 10.3941/jrcr.v16i5.4339. PMID: 35711687; PMCID: PMC9165612.
4. Pardinhas C, do Carmo C, Gomes C, Escada L, Alves R. Nutcracker Syndrome: A Single-Center Experience. Case Rep Nephrol Dial. 2021 Feb 5;11(1):48-54. doi: 10.1159/000512589. PMID: 33708799; PMCID: PMC7923731.

KRONİK BÖBREK YETMEZLİĞİ BULGULARI İLE BAŞVURAN TİP 2 ALPORT SENDROMU OLGUSU

Tuğçe Güney Yıldırım*, Gülay Çamlıca*, Hasan Dursun**
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Profesör Doktor Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları*, Çocuk Nefroloji Bölümü**

Giriş: Alport Sendromu ilerleyici hematürik nefropati ve glomerüler bazal membranda yapısal değişiklikler ile karakterize kalıtsal glomerüler hastalıktır. Burada acil servise başvuran ve kronik böbrek yetmezliği saptanan, genetik tahlilleri ile Tip 2 Alport Sendromu tanısı alan 15 yaşında kız hasta olgusu ve ailesi sunulmuştur.

OLGU

5 yaşında kız hasta hastanemiz acil servisine kusma, halsizlik, karın ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Alınan anamnezde kusma şikayetinin aynı gün başladığı, halsizlik şikayetinin ise uzun süredir var olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, takipneik ve dehidrate görünümdeydi. Kalp tepe atımı 100/dk, solunum sayısı 24/dk, tansiyon 130/90 mmHg. Laboratuvar incelemelerinde; WBC: 7520 mm³, Hgb:6,1 g/L, plt:133000 mm³, kreatinin:11,26 mg/dL, üre:222 mg/dL, ürik asit: 8,4 mg/dL, potasyum:5,5 mg/dl, parathormon: 545 ng/L, kan gazında pH:7,28, HCO₃:14 mmol/L, tam idrar tahlilinde blood:3+ protein:3+ saptandı. Hastaya kronik böbrek yetmezliği teşhisi konularak hemodiyaliz tedavisi başlandı. Kronik böbrek yetmezliği etyolojisi araştırılan hastanın genetik tetkiklerinde COL4A3 geninde homozigot varyant saptandı. Hastaya Tip 2 Alport Sendromu tanısı konuldu. Aile taramasında anne, baba ve 3 kardeşinde aynı gende heterozigot varyant saptandı.

Alport Sendromu idrarda hematüri, proteinüri ile belirti veren, sensöröral işitme kaybı ve anterior lentikonusa neden olabilen glomerüler bir hastalıktır. Herediter nefritlerden en sık olanıdır. Klinik bulgular kendini yenidoğan döneminde dahi gösterebilir. Ama daha çok 2 ve 3. dekatta tanı konur. En sık asemptomatik mikroskopik hematüri ile bulgu verir. Geçirilen ÜSYE sonrası makroskopik hematüri atakları görülür. Proteinüri zamanla gelişir hatta nefrotik sendroma kadar ilerleyebilir. X'e bağlı erkek AS'lu olgularda kaçınılmaz son, son dönem böbrek hasarıdır. Otozomal Resesif geçişli kız ve erkek olgularda 2 veya 3. dekatta SDBH gelişir. X'e bağlı AS'lu kız olguların seyri daha benigndir.

TABLO 1. ALPORT SENDROMUNUN GENETİK DAĞILIMI

Genetik subtip	Gen	Gen lokalizasyonu
X'e bağlı	COL4A5	Xq22-26
Otozomal resesif	COL4A3	2q 35-37
Otozomal dominant	COL4A4	2q 35-37

GENETİK

Alport Sendromu tip IV kollajen alfa zincir subünitelerinin herhangi birisinde meydana gelen varyant sonucu oluşur. Bazal membranların temel komponenti olan tip IV kollajen, 6 farklı alfa zincirinden oluşan multimerik bir proteindir. Bu 6 alfa zincir 6 farklı gende kodlanır. (COL4A1-COL4A6) Tip IV kollajen glomerül, kornea ve kokleada eksprese edilir. Bu hastalarda Tip IV kollajen ağı bazal membranlarda çoğunlukla bulunmaz, bulunsu bile defektiftir. Hastalığın seyrinde nefrit, korneal anomaliler ve sensorinöral duyma kaybı şeklinde kendini gösterir. Genelde X'e bağlı geçişli ve erkeklerde daha sık görülen bir hastalıktır (tablo 1). Sadece %10 kadarı otozomal resesif ve dominant geçişli olabilmektedir.



Elektron mikroskopunda glomerül bazal membranında düzensiz kalınlaşma ve incelmeler, lamina densada ayrışmalar patognomoniktir.

SONUÇ

Bu olguda sunulan hasta, kız hasta olup hastalığının otozomal resesif geçişli olduğu düşünülmüştür. Hastadaki varyant homozigot iken diğer aile bireylerinde heterozigot varyant olduğu ve hasta dışındaki bireylerde Alport sendromunun diğer laboratuvar bulgularının olmadığı görüldü. Bu bulgulara dayanarak COL4A3 genindeki homozigot varyantının kişide kronik böbrek yetmezliği ile sonuçlanabileceğini, heterozigot varyantlar için hastaların izlenmesi gerektiği sonucuna vardık. Kronik böbrek yetmezliği etyolojisi araştırılırken kız çocuklarında sıklığı az olsa da Alport Sendromunun da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik. Hastamız halen hemodiyaliz programında izlenmektedir.

KAYNAKÇA

1. De Gregorio V, Caparali E, Shojaei A, Ricardo S, Barua M, Alport Syndrome: Clinical Spectrum and Therapeutic Advances. Kidney Med 2023, 21:5(5)
2. Heidt L, Gubler M, Alport syndrome: Hereditary nephropathy associated with mutations in genes coding for type IV collagen chains. Nephrol Ther 2016;12(7):544-551



2022-2023 Yılları Arasında Voiding Çekilen Çocuk Hastaların Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi



Fatma UZUN¹, Aslıhan KARA¹, Metin Kaya Gürgöze², Esra Genç¹, Buket Esen Ağar¹, A.Kürşat Poyraz³

¹Fırat Üniversitesi Çocuk Nefroloji BD

²Fırat Üniversitesi Çocuk nefroloji-Çocuk Romatoloji

³Fırat Üniversitesi Radyoloji ABD

AMAÇ

Çocuklarda voiding sistoüretrografi (VCUG); idrarın mesaneden üst üriner sisteme geri kaçışının gösterilmesi amacıyla yapılan veziköüretal reflü (VUR) ve üretral görüntülemenin saptanması ve derecelendirilmesi için köklü, duyarlı ve güvenli olan altın standart bir yöntemdir.

Bu bildiride VCUG yapılan hastaların demografik özelliklerini, bu invaziv işlem için endikasyonlarımızı ve hastalarımızın uzun dönem izlemde sonuçlarını sunmayı amaçladık.

VCUG sonucu normal olan hastalarda üreteropelvik bileşke darlığına(UPJ darlık) yönelik 29 hastaya DTPA çekildi ve 11 hastada diüretiğe yanıtız staz saptandı.

Üç hasta UPJ darlığı nedeniyle opere edildi. 35 hastada VUR'a yönelik cerrahi uygulanırken; 33 hastaya subüreterik enjeksiyon, iki hastaya açık cerrahi uygulanmıştı. İzlemde bir hastada kronik böbrek yetmezliği geliştiği saptandı.

YÖNTEM

Temmuz 2022-Temmuz 2023 tarihleri arasında Fırat Üniversitesi Hastanesi Çocuk Nefroloji polikliniğine başvuran ve endikasyonu nedeni ile VCUG çekilen 150 çocuk hasta çalışmaya alındı. Hastaların demografik özellikleri (cins, yaş, kilo), şikayet, laboratuvar tetkikleri, ultrasonografi (USG), VCUG, Statik Böbrek Sintigrafisi (DMSA) ve Dinamik böbrek sintigrafisi (DTPA) sonuçları ve cerrahi uygulanan hastalar ve cerrahi yöntemleri retrospektif olarak otomasyon sistemi kayıtlarından değerlendirildi.

BULGULAR

Çalışmamızda 150 hastadan 90'ı(%60) erkek, 60'ı (%40) kız idi. Yaş ortalaması 6,21 ±4,57 yıl, ortalama takip süresi 2,20±2,38 yıl idi.

En sık başvuru şikayetleri %29.1 oranında asemptomatik tesadüfen başka bir endikasyon için çekilmiş ultrasonografi yöntemleriyle tespit edilmiş olup, sıklık sırasına göre 41 hastada (%27.3) tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (İYE), 17 hastada (%17.3) antenatal hidronefroz tanısı mevcuttu (Şekil 1).

USG sonuçlarına göre 18 (%12) hasta normal olarak değerlendirildi. 96 hastada (%64) hidronefroz saptandı. Hidronefroz saptanan hastaların 13 (%8.6)'ünde hidroüreteronefroz eşlik etmekteydi.

En sık VCUG çekilme endikasyonları tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, USG sonuçlarına göre hidronefroz ve böbrek boyutlarında azalma idi. VCUG sonuçlarına göre 60 (%40) hastada VUR saptanmış olup bunların 22' si bilateral idi. VUR ileri evre ≥ 4-5 olan 16 hasta saptandı (Tablo 1). PUV bir hastada, UV darlık iki hastada mevcuttu. Tekrarlayan VCUG 31 hastaya (%20.6) çekilmişti.

DMSA 63 hastaya çekildi, çekilen 50 hastada (%33.3) fonksiyon kaybı saptandı.



Şekil 1. Başvuru Şikayetleri

VUR Evresi	Sağ Böbrek	Sol Böbrek	Bilateral
Evre-1	5	2	0
Evre-2	4	8	7
Evre-3	1	11	6
Evre-4	2	1	7
Evre-5	2	2	2

Tablo 1. VUR Saptanan Hastaların Evrelenmesi

SONUÇ

Sonuçlarımıza göre VCUG çekilme endikasyonlarının en sık nedeni tekrarlayan İYE ve hidronefroz olup, İYE geçiren çocuklarda ultrason ilk seçenek olmalıdır. Tekrarlayan İYE olgularında ultrasonun normal saptanabileceğinin akılda tutulması ve bu hastaların VCUG ve sintigrafik olarak da değerlendirilmesinin uygun olacağı kanaatindeyiz. Cerrahi endikasyonu olan hastalarda subüreterik enjeksiyonun en çok tercih edilen cerrahi yöntem olduğu saptanmıştır.



Konjenital Sfiliz Olgusu Erken Tanının Önemi



Muhammet Hocaoglu¹, Eda Somuncu², Abdullah Barış Akcan¹, Ayşe Anık¹, Soner Sertan Kara², İlknur Çağlar²

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Aydın

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

GİRİŞ

Sifiliz, bir spiroket olan *Treponema Pallidum*'un yol açtığı enfeksiyon hastalığıdır. Tedavi edilmemiş gebelerden fetüse geçiş oranları yüksektir. Bulaş olduğunda yenidoğan döneminde genellikle asemptomatik seyreden konjenital sifiliz gelişebilir. Bulaş olan bebeklerde erken tanı ve tedaviyle konjenital sifiliz sekel riskinin önlenerek tam iyileşme sağlanabildiğinin vurgulanması amacıyla bu olgusu sunulmuştur.

OLGU

- Otuz iki yaşındaki annenin 8. gebeliğinden 5. yaşayan, **33 hafta**, takipsiz gebelik
- Vajinal kanama nedeniyle acil C/S
- Doğum haftasına göre düşük ağırlıkta (**SGA**) doğması ve **solunum sıkıntısı** olması nedeniyle Yenidoğan yoğun bakım Ünitesinde izleme alındı
- Rutin testlerinde özellik yoktu
- Takipsiz gebelik → olası konjenital enfeksiyonlar? TORCH panelinde **VDRL: 1/16 titrede**
- Hepatomegali açısından → batın usg
- İskelet anomalileri açısından → babygram filmi
- Korioretinit açısından → göz muayenesi
- Konjenital Sfiliz açısından Ç.enfeksiyon görüşü alındı.
- Trepomonal testler, Karanlık alan mikroskopi ve PCR bakılmadığı için anne ve bebeğin eş zamanlı **VDRL testi** bakıldı. **Anne titresini 1/64(+), olgunun titresini yine 1/16(+)**
- Olgunun annesinin herhangi bir tedavi almaması sebebiyle olgu yüksek riskli kabul ederek **50.000 İU/kg/doz olacak şekilde Penisilin G** tedavisine başlandı.
- Olgunun Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları polikliniğinde 1-2-4-6 ve 12. aylarda fizik muayene ve VDRL testi kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi

Patoloji saptanmadı.

SONUÇ

Dünya sağlık örgütü (DSÖ) verilerine göre dünya çapında her yıl 1,5-1,85 milyon gebede sfiliz; bunların yarısında bebeklerin etkilenmiş olduğunu tahmin ediliyor¹
Konjenital sifiliz önlenabilir bir halk sağlığı sorunu, ancak tanısı yenidoğanlarda zor²
Şüpheli aile öyküsü ve sebebi bulunamayan büyüme gelişme geriliği saptanan yenidoğanlarda diğer konjenital enfeksiyonlar gibi sifilizin de mutlaka araştırılması ve tanı konulan olgularda hızla tedaviye başlanması gerekir³⁻⁴

KAYNAKLAR

- 1-Gomez GB, Kamb ML, Newman LM, Mark J, Broutet J, Hawkes SJ. Untreated maternal syphilis and adverse outcomes of pregnancy: a systematic review and meta-analysis. Bull World Health Organ, 2013; 91:217-226
- 2-Centers for Disease Control and Prevention. Syphilis (Treponema pallidum) 2018 Case Definition. <https://ndc.services.cdc.gov/case-definitions/syphilis-2018/> (Accessed on June 17, 2021).
- 3-American Academy of Pediatrics. Syphilis. In: Red Book: 2021-2024 Report of the Committee on Infectious Diseases, 32nd ed, Kimberlin DW, Barnett ED, Lynfield R, Sawyer MH (Eds), American Academy of Pediatrics, Itasca, IL 2021. p.729.
- 4-WHO guidelines for the treatment of Treponema pallidum (syphilis). 2016. Available at: <http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/249572/1/9789241549806-eng.pdf?ua=1> (Accessed on September 15, 2016)



YENİDOĞAN ANNE YANI RUTİN BAKIMINDA KRİTİK KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TARAMASI ÖNCESİ YAKALANAN KOMPLEKS PULMONER ATREZİ OLGU SUNUMU

Gizem Aslan¹, Demet Tosun¹, Meryem Şişman¹, Nazan Neslihan Doğan Kocabıyık¹, Mehmet Bedir Akyol¹, Özgül Salıhoğlu¹
¹SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH



Giriş

Siyanoz, kapillerde indirgenmiş hemoglobin seviyesinin 3 g/dL'yi geçmesiyle sonuçlanan dokuların mavimsi renk değişikliğidir. Konjenital kalp hastalığı, 1000 canlı doğumda 6-13 arasında prevalansı ile en yaygın konjenital hastalık grubudur. En yaygın siyanotik konjenital kalp hastalık nedenleri; Büyük arter transpozisyonu, Fallot Tetralojisi, Trunkus arteriozus, Total pulmoner venöz dönüş anomali, Triküspid kapak anomalileridir. Hepsisi olmasa da çoğu siyanotik konjenital kalp defekti pulmoner arter ve arkus aorta arasında yer alan duktus arteriozusun açık kalmasına bağlıdır.

Amaç

Amaç: Ventriküler septal defekti pulmoner atrezi - kompleks pulmoner atrezi, Fallot tetralojisinin bir varyantı olarak kabul edilmektedir. Fallot tetralojilerinin %20'sini oluşturur ve toplam sıklığı 7/100.000 civarındadır. Fallot tetralojisinden farkı, sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında luminal devamlılık olmamasıdır. Pulmoner kan akımı, duktus, aortopulmoner kollateral ya da sistemik-pulmoner şantlar gibi ekstrakardiyak kaynaklar tarafından sağlanır. Bu olgumuzda nadir görülen kompleks pulmoner atrezi tanısı alan vakamızı sunmayı amaçladık.

Yöntem

40 gestasyonel hafta, antenatal takipsiz, normal spontan vajinal doğum ile dünyaya gelen APGAR skoru 1. Dakika 8, 5. Dakika 9, doğum ağırlığı 3195 gram olan haricen erkek bebek. Anne ve baba arasında 1. derece (kuzen) akraba evliliği mevcut. Postnatal 2. saatinde anne yanı takibinde dudaklarda morarma nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine interne edildi.

Bulgular

İnspeksiyonda oral mukozada, dudaklarda ve ciltte (gövde ve ekstremitelerde) siyanoz mevcuttu. Oskültasyonda en iyi sol ikinci interkostal aralıkta duyulan 2/6 şiddetinde devamlı üfürüm vardı. Solunum sistemi muayenesinde akciğer sesleri bilateral eşit ve doğaldı. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Telekardiyografide hafif kardiyomegali vardı, pulmoner vaskülarite normaldi. Üst ekstremité oksijen saturasyonu %90, alt ekstremitéde %85 olan olgunun ekokardiyografik incelemesinde atriyumlar normal yerleşimdeydi; pulmoner infundibuler ve valvüler atrezi vardı. Sağdan sola şant gösteren geniş malalignment ventriküler septal defekt izlendi. Patent duktus arteriozus (PDA) ile dolan konfluent pulmoner arterler izlendi. Sol arkus aorta koarktasyonu izlenmedi.



Hastanın anne yanı takibindeki siyanoze görünümü



Hastanın yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılırken çekilen akciğer grafisi

Sonuç

Hastaya PDA açıklığını sağlamak amaçlı 0.01 mcg/kg/dk intravenöz prostoglandin infüzyonu başlandı. Uygulanacak cerrahi girişimin belirlenmesi ve yakın klinik takip amacıyla hasta yatışının 3. gününde pediatrik kardiyovasküler cerrahi biriminin bulunduğu ileri merkez yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Bu olgu sunumunda dikkat çekildiği üzere; APGAR skoru yüksek doğum salonu ilk muayenesi normal olan yenidoğanın anne yanı yakın takibi sırasında postnatal 2. saatinde kritik konjenital kalp hastalığı bulgusunun açığa çıkabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: pulmoner atrezi , siyanoz , vsd, yenidoğan

Kaynakça

- https://jag.journalagent.com/tkd/pdfs/TKDA_36_6_415_419.pdf
- https://www.uptodate.com/contents/identifying-newborns-with-critical-congenital-heart-disease?search=konjenital%20kalp%20hastal%C4%B1klar%C4%B1&source=search_result&selectedTitle=1-150&usage_type=default&display_rank=1



YENİDOĞANDA YANILTICI ERKEN BULGULARI OLAN NONKETOTİK HİPERGLİSİNEMİ OLGUSU

EYMEN PINAR¹, ERSİN ULU², ZEYNEP ALP ÜNKAR², MEHMET VURAL²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Yenidoğan Yoğunbakım AnaBilim Dalı



Giriş: Nonketotik hiperglisinemi (NKH), metabolizmadaki glisin parçalamada enzim sisteminde doğuştan gelen bir mutasyon sonucu oluşur. Glisini parçalanamaz. Omurilik ve beyinde olmak üzere tüm vücutta birikim olur. İlk klinik belirtileri ve uzun vadeli sonuçları genellikle nörolojik kökenlidir. Halen hiçbir tedavi, nonketotik hiperglisineminin doğal seyrini değiştirmekte etkili değildir, ancak uygulanan terapötik stratejiler bu duruma eşlik eden hastalıkları azaltabilir.

Amaç: Yenidoğan döneminde olan nöbetlerde yanıtıcı bulgular ve tetkik sonuçları olabilir. NKH her zaman akla gelmelidir.

Yöntem: Doğum sonrası anne yanında başlayan nöbetleri nedeni ile tarafımıza sevk edilen bebeğin NKH tanısı almasını sunacağız.

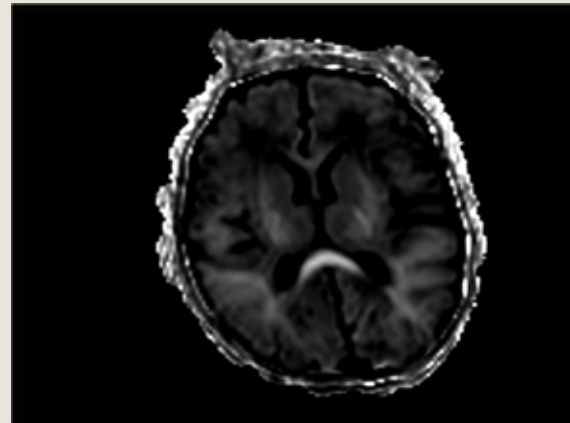
Sonuç: NKH kesin tanısı; moleküler düzeyde mutasyonun gösterilmesi veya enzim aktivitesinin düşüklüğü ile konabilir. Enzim düzeyinin saptanamadığı durumlarda; klinik bulguların varlığına rağmen, rutin metabolik tarama testlerinde belirgin bulgunun görülmemesi ve BOS/plazma glisin oranının 0.08'den büyük olması ile konulur, olgumuzda ise oran 0.22 idi. Nonketotik hiperglisinemde sodyum benzoat veya diğer terapötik yaklaşımlar plazma glisin seviyesini düşürse bile BOS/serum glisin oranını değiştirememektedir. Hastanın ilk MR'nın normal olarak değerlendirilmesi, hastanın nöbet anlarında aEEG aktivitelerinde burst supresyon gibi tipik bulguların olmaması, akraba evliliğinin olmaması, olgunun orali açıldığında nöbetlerinin seyrekleşmesi, hastalığın tanı aşamasını zorlaştırmıştır.

ANAHTAR KELİMELER:

Anahtar Kelimeler

Nonketotik Hiperglisinemi , Yenidoğan

Bulgular: Eşi ile aralarında akrabalık olmayan 29 yaş anneden G7P6A1 41. haftada C/S ile 3400gr olarak Ağrı'da doğurtulmuş. Apgar 8/9 verilmiş. Pre-natal takiplerinde özellik yok. 1 erkek kardeşi hipoksik nöbet şüphesinedeni ile 20 gün ydybü yatışı var. Sonrasında sağ ve sağlıklı. İki amcasında 20'li yaşlarda ortaya çıkan epilepsi öyküsü var. Bebek doğum sonrası anne yanında beslenememe ve konvülsiyon olması nedeni ile ydybüye alınmış. Nöbet etyolojisi için; Lomber ponksiyon: Normal, Diffüzyon MR: Normal, Kranial venografi- anjiyografi: Normal, Laktat: Normal, Kan gazı: normal saptanmış. Fenobarbital'e rağmen nöbetler devam edince B6 tedavisi eklenmiş. Nöbet tetkik amacıyla postnatal 4. gününde tarafımıza sevk edildi. Ünitimizde TPN ile beslenen bebekte 5 sn süren tonik tarzda gözleri sola deviyeye ettiği desatürasyonla seyreden nöbetleri oldu. İlk metabolikleri normal saptandı. Oral beslenmesi başlaması ile nöbetleri seyrekleşti. Oral beslenme sonrası Kranyal MR'da yaygın bilateral tüm loblarda, corpus callosum, talamus, kortikospinal traktlar düzeyinde bilateral simetrik diffüzyon kısıtlamaları vardı. EEG'de hipereksitabilite veya nöbet aktivitesi gözlenmedi. Kan aminoasit, idrar organik asit ve tandem tetkikleri normaldi. Eş zamanlı bos aminoasit ve kan aminoasit incelemesinde BOS Glisin: 72 µmol/L, serum Glisin: 321 µmol/L olarak saptandı. BOS/plazma glisin oranının 0.08'den büyük olması ile NKH tanısı konuldu. Na benzoat tedavisi 300mg /kg/g olacak başlandı. Ketojenik ve glisin kısıtlı diyet planlandı.



Tarafımızca çekilen MR görüntüsü

İkiz Doğmuş Prematüre Bebeklerden Birinde CMV Enfeksiyonu: Transfüzyon?!



Merve GÜL¹, Ersin ULU², Zeynep Alp ÜNKAR², Mehmet VURAL²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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



GİRİŞ

Sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu doğum sonrası ilk üç haftada tanı aldığında genellikle konjenital yada vertikal enfeksiyonu düşündürür. Postnatal 21.günden sonra genellikle kazanılmış enfeksiyon olarak değerlendirilmektedir. Yenidoğanda kazanılmış CMV enfeksiyonu ana bulaşma yolu olarak enfekte anne sütü alımı ön plana çıkmaktadır. Diğer iki bulaşma yolu; intrapartum doğum kanalından ve kan transfüzyonlarından bulaş olarak bildirilmiştir. Hastalığın tanısı klinik bulgulara ek olarak bebeğinin CMV serolojisi ve CMV PCR sonuçları ile konulur. Maternal koruyucu antikorların plasental geçişinin 29. gebelik haftasından itibaren başlaması nedeniyle bu haftadan önce doğan prematürelde immün sistem yetersizdir. Ayrıca çoğunlukla 1500 gr altında doğmuş olan bu bebekler prematüre anemisi nedeni ile sıklıkla eritrosit transfüzyonu alırlar. Bu nedenle bu grup CMV enfeksiyonu açısından yüksek riskli bir gruptur. Toplumumuzda CMV seropozitifliği çok yüksek olduğu için CMV negatif donör taramak uygun görülmektedir. Bunun yerine kan ürünlerinin filtreyondan geçirilmeleri tercih edilmektedir. Bu sayede CMV bulaş riski çok düşük olmakta ise de halen daha bir risk bulunmaktadır.

OLGU

Eşi ile akrabalığı olmayan 39 yaş annenin ilk gebeliğinden ilk canlı doğum, selektif intra uterin büyüme kısıtlılığı ve amniyotik sıvı diskordansı, oligohidroamniozis nedeniyle takipli, monokoryonik diamniyotik ikiz eşi olarak sezeryan ile 28. gestasyonel haftada 870 gr kız bebek olarak doğdu. Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilerek sevk edildi. Yenidoğan ünitesi yatışı boyunca çoklu neonatal sepsis, entübasyon öyküsü var. Bu sırada gelişen anemiler nedeniyle çoklu eritrosit suspansiyonu transfüzyon nadir olarak diğer kan ürünleri transfüzyonu öyküsü vardı. Postnatal 66.gününde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde küvöz içi oksijen ile izlenmekte ve enteral anne sütü ile beslenmekte iken klinik bulgularda bozulma ve tetkiklerinde hemoglobin 7.7, nötrofil 1200,

lenfosit 3600, trombosit 25.000, CRP:17 prokalsitonin 0.4 olarak saptandı. Hemokültür, idrar kültürü, BOS kültürü alınarak çok geç neonatal sepsis olarak kabul edilerek antibiyoterapi başlandı. Trombosit ve eritrosit suspansiyonu transfüze edildi. Kültürleri negatif saptandı. Pansitopeni nedeniyle TORCH enfeksiyon serolojisi ve CMV PCR gönderildi. CMV IgM negatif, CMV IgG pozitif, CMV PCR kan örneğinde 33000 kopya/ml olarak sonuçlandı. Çocuk Enfeksiyon bilim dalı önerisi ile Gansiklovir başlandı. CMV enfeksiyonunun kaynağını tespit için ikiz eşinden annesinden bakılan CMV serolojisi negatif sonuçlandı. Tekrarlayan transfüzyon öyküsü olan hasta transfüzyon ilişkili CMV enfeksiyonu olarak kabul edildi. Transfontanel ultrasonografi normaldi. Göz muayenesinde CMV retinit bulgusu saptanmadı. Gansiklovir tedavisinin 10.gününde bakılan CMV PCR kan örneğinde 5000 kopya/ml, idrar örneğinde 941 kopya/ml olarak sonuçlandı.

TARTIŞMA-SONUÇ

Yenidoğanın immatürlüğü arttıkça kazanılmış CMV enfeksiyonu riskinin artış nedeni ile açıklanabilir. Bu nedenle özellikle sık transfüze edilmiş preterm bebeklerde etken saptanmayan sepsis kliniği, açıklanamayan trombositopeni, karaciğer enzim yüksekliği, direkt bilirübinemi varlığında, transfüzyonla kazanılmış CMV enfeksiyonu akılda tutulmalı, seroloji ve PCR ile CMV araştırılmalıdır.

Ayrıca premature yenidoğanlar gibi immün sistemi baskılanmış CMV seronegatif hastalarda transfüzyona sekonder ciddi CMV hastalığı gelişme riski daha yüksektir. Bu bebeklerde transfüzyon sıklığını azaltıcı önlemler uygulanmalı, yine de transfüzyon zorunlu görülüyorsa, CMV enfeksiyonunun bulaşmasını önlemede CMV seronegatif donörlerden elde edilen ürünler kadar etkili olduğu gösterilen üçüncü jenerasyon filtreler kullanılarak hazırlanan lökositten fakir kan ürünlerinin kullanılmasına dikkat edilmelidir.

KAYNAKÇA

- 1.Kadambari, S., Whittaker, E., & Lyall, H. (2020). Postnatally acquired cytomegalovirus infection in extremely premature infants: how best to manage?. *Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition*, 105(3), 334-339.
- 2.Forsgren, M. (2004). Cytomegalovirus in breast milk: reassessment of pasteurization and freeze-thawing. *Pediatric research*, 56(4), 526-528.
- 3.TRANSFÜZYON İLKELERİ VE ERKEN KOMPLİKASYONLAR İsmail San, Fevzi Altuntaş Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri https://www.tbd.org.tr/hdData/userfiles/file/HEM_DES_2007_16.pdf
- 4.Kristian, B., Erdulj, V., Cerar, L. K., Petrovec, M., Pokorn, M., Spirovska, A., ... & Grosek, S. (2023). Postnatal CMV infection and antiviral treatment in extremely premature infants: a 12-year retrospective analysis. *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 42(2), 159



Umbilikal Ven Kateterizasyonuna İkincil Gelişen Karaciğerde Lipid Koleksiyonu



Dilara Ülgen¹, Hakan Demir¹, Ersin Ulu², Zeynep Alp Ünkar², Z. Mehmet Vural²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Neonatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ

Umbilikal Ven Kateterizasyonu (UVK), acil veya kronik tedavi alması gereken yenidoğanlarda, hızlı ve uzun süreli damaryolu desteği sağlamak için kullanılan intravenöz kateterizasyon çeşididir. Neonatal resüsitasyonunda ilaç uygulanması gerektiğinde, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde (YDYBÜ) total parenteral nütrisyon (TPN) ve antibiyoterapi alması gereken bebeklerde santral veya periferik damar yolu olarak kullanılmaktadır. Nadir görülmekle birlikte, kateter enfeksiyonu, kanama, tromboz, karaciğer apse veya nekrozu, hava embolisi gibi komplikasyonlara sebep olabilmektedir.

Bu sunumda, UVK'ya ikincil olarak karaciğerde gelişen, apseyi taklit eden lipid koleksiyonu vakamızı sizlere anlatacağız.

OLGU

Eşi ile aralarında akraba evliliği olan, 25 yaşında G2P2A0C0 anneden, uterus kontraksiyonlarının başlaması üzerine 32 GH'da 2070 gr olarak NSVD ile doğdu. APGAR 8/9 verilen hastanın, solunum sıkıntısı olması üzerine n-CPAP'ta tarafımız YDYBÜ'ye sevk edildi. Gelişinde; takipneik olduğu ve emme refleksinin zayıf olduğu gözlemlendi. Grafisinde, pnömoniyle uyumlu infiltrasyon alanı saptandı. Tetkiklerinde, akut faz yüksekliği dışında patoloji saptanmadı. Antibiyoterapi başlandı. TPN düzenlendi. Tedavilerinin devamı amacıyla UVK açıldı. Grafilerde kateterin karaciğer içerisine ilerlediği görüldü, geriye çekildi. Periferik damaryolu olarak kullanıldı. Hastanın postnatal 5.gününde, klinik sepsis bulgularının ve akut faz yüksekliğinin gerilememesi üzerine antibiyoterapi revizyonu yapılarak izlemine devam edildi.

Postnatal 11. gününde, antibiyoterapi altında, beslenme intoleransı, kusma ve batında distansiyonu gelişti. USG'de karaciğerde boyutları 5x4 cm olan multiple kalın septalı, vaskülarizasyon göstermeyen kistler görüldü. Hematom düşünülmedi. CRP: 110 mg/l, prokalsitonin: 1.49 ng/mL'ye kadar artış izlendi. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı ile değerlendirilen hastada karaciğer apsesi düşünülürdü, UVK çekildi, antibiyoterapi düzenlendi. Drenaj yapıldı, materyal açık sarı-beyaz renkli olması nedeniyle pü olarak düşünülürdü. Kültürleri gönderildi. İzlemde akut faz reaktanları negatifleşti.

Kültürlerde üreme saptanmadı. Apse öntansı şüpheli bulundu. Daha önce pü zannedilen açık sarı beyaz aspirasyon örneğinde, trigliserid: 1065 mg/dL saptandı. Tanı karaciğerde lipid koleksiyonu olarak değiştirildi. Drenaj sonrası koleksiyonun radyolojik olarak küçüldüğü izlendi. Antibiyoterapi kesildi. Enteral beslenen, oda havasında izlenen hasta, postnatal 30.gününde takipleri planlanarak taburcu edildi.

SONUÇ

UVK, doğum ağırlığı düşük ve damaryolu açısından avantajlı bebeklerde kurtarıcı bir alternatif olarak bilinmektedir. Komplikasyonları nadir görülsede, özellikle karaciğere yakınsak yerleşimli kateterde karaciğer içinde apse ve koleksiyon alanı görülen vakalar literatürde mevcuttur. Klinik bulguları, laboratuvarı ve görüntülemesiyle apseyi taklit eden tpn infüzyonuna bağlı lipid koleksiyonu görülmüş olan ve sekelsiz iyileşen bu vakayı sizlere sunmak istedik.





SÜNNET SONRASI YENİDOĞANDA METHEMOGLOBİNEMİ: OLGU SUNUMU



Ceyda Özkan¹, Tezcan Özbay², Tülin Gökmen Yıldırım²

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

GİRİŞ

Sünnet sırasında ağrının önlenmesi için sıklıkla lokal anestezi uygulanmaktadır. Lidokain sıklıkla kullanılan lokal anestetik maddelerdendir. Methemoglobinemi, hemoglobin içerisinde normalde indirgenmiş olarak bulunan ferröz demirin elektron kaybederek ferrik hale gelmesi olarak tanımlanır ve bu anestetik ajanın neden olabileceği bir komplikasyondur.

AMAÇ

Burada lidokain ile lokal anestezi altında sünnet operasyonu sonrası methemoglobinemi gelişen bir yenidoğan olgusu sunulup bu ölümcül olabilecek komplikasyona dikkat çekilmesi planlanmıştır.

YÖNTEM

Sünnet sonrası solunum sıkıntısıyla acil servise başvuran olgunun anamnez, fizik muayene bulguları ve tetkik sonuçları kaydedilmiştir.

OLGU

Miadında sezaryen ile 3475 gr doğan, postnatal 26 günlük erkek olgu, dış merkezde sünnet olduktan sonra başlayan hızlı nefes alıp verme şikayetiyle acil servisimize başvurdu, takipne dışında vital bulguları stabil, oksijen saturasyonu %95 (oda havasında) idi. Olgunun dudak çevresinde hafif siyanozu, iç çekme şeklinde solunumu, hırıltısı mevcut olup solunum sesleri olağandı. Sünnet yeri pansumanlı, diğer sistem muayeneleri normaldi. Hemogram ve biyokimya parametreleri normal, akut faz reaktanları negatif idi. Akciğer grafisi normaldi. Kan gazında pH:7.44, pCO₂:33.5mmHg, pO₂:21.5mmHg, HCO₃:23.2mmol/L, Lactat:2.6mmol/L, Methemoglobin:%13.4 saptandı. Anamnezinde sünnet öncesi lokal lidokain kullanımı öyküsü olan olgu lidokain kullanımına bağlı methemoglobinemi olarak değerlendirilerek yenidoğan yoğun bakımda izleme alındı.

Olgumuzda methemoglobinemi düzeyi <%30 olması ve G6PD enzim düzeyinin acil şartlarda sonuçlanmaması nedeniyle metilen mavisi uygulanmadı. Olgunun kontrol kan gazında methemoglobin: %9.3 gerileme eğiliminde saptandı, kan gazı takiplerinde yatışının 3. Gününde methemoglobin <%1.5 saptanan olgu kontrole gelmek üzere önerilerle taburcu edildi.

SONUÇ

Fetal hemoglobinin ferrik duruma daha yatkın olması ve methemoglobinemi önlemeye yardımcı olan sistemlerin hayatın ilk dönemlerinde yetersiz olması nedeniyle yenidoğan döneminde lokal anestetik madde kullanımı konusunda dikkatli olunmalıdır. Düşük seviyelerde methemoglobin düzeyi hastamızda olduğu gibi sadece hafif siyanoz ile karşımıza çıkabilir ve standart saturasyon takip yöntemleriyle methemoglobinemi gözden kaçabilir. Lokal anestetik kullanımı olan yenidoğanlarda postoperatif dönemde methemoglobinemi bulgularına yönelik dikkatli olunmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER

Lokal anestezi, methemoglobinemi, siyanoz, sünnet, yenidoğan



Non-Ketotik Hiperglisinemi

Şeyda AKTAŞ, Sena ERDOĞAN, Yakup KARAKURT, Emrah CAN

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği



Giriş:

Nonketotik hiperglisinemi (NKH), otozomal resesif geçişli bir hastalık olup mitokondriyal glisin parçalayıcı “cleaving” enzim kompleksi aktivite eksikliği ile birlikte dir.¹ Neonatal, infantil, geç başlangıçlı ve geçici olmak üzere dört tipi vardır. En sık görülen neonatal tip olup enzim aktivitesi sifıra yakındır. Yenidoğanlarda emme güçlüğü, beslenme bozukluğu, letarji, hıçkırık, zayıf ağlama ve derin hipotoni gibi klinik bulgular yaşamın ilk günlerinde sıklıkla görülür. Bu bulgular hızla ilerleyerek dirençli konvülsiyon, derin koma, apne ve ölüme neden olabilir.²

Olgu:

24 yaş G1P1A0 anneden 39+5 gestasyonel haftasında 3780 gramnormal yolladoğan erkek bebek. Postnatal 0-24.saatindeemmede zayıflık ve beslenme intoleransı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Ailede bilinen hastalık öyküsü olmayan hastanın, anne-baba arasında ikinci derece akrabalık öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde hipotonisite, zayıf emme veMorro refleksi haricinde ek özellik saptanmadı. Alınantetiklerinde tam kan sayımı, biyokimya değerleri ve kan gazı normal olan hastaya C-reaktif protein yüksekliği (10 mg/dl) nedeni ile başlandı. Yenidoğan yoğun bakım takiplerinde hıçkırıkları fark edilen ve 5-10 saniye süren jeneralize tonik klonik konvülsiyonları olması üzerine hastadan metabolik tetkiklergönderildi. Gönderilen tetkiklerde amonyak düzeyi 168,8 µg/dL, idrar glisin düzeyi 79393 µmol/krea, serum glisin düzeyi 1152 µmol/L ve tekrarlanan serum glisin 833 µmol/L olarak saptandı. Çekilen Kraniyal Ultrasonografide patoloji saptanmadı. MR görüntülemesinde her iki internal kapsül, pons ve bilateral piramidal sistemde diffüzyon kısıtlılığı görüldü ve metabolik hadiseler açısından uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın hipoton olması, hıçkırıklarının devam etmesi üzerine serum ve idrar glisin düzeyi normal saptanmasına rağmen Non-ketotik Hiperglisinemi öntanısıyla lomber ponksiyonyapılarak BOS aminoasit profili çalışıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) Glisin düzeyi 114,5 µmol/L, BOS/Serum Glisin oranı ise 0.09 ve 0.13 olarak sonuçlanan hastaya artmış BOS/Serum glisin oranı ile Non-ketotik Hiperglisinemi tanısı konuldu.. EEG görüntülemesi doğal sonuçlanması ve konvülsiyonlarının devam etmemesi üzerine çocuk nöroloji tarafından antiepileptik başlanmadı. Sodyum Benzoat 500 mg/kg/gün /4 dozda verildi.

Sonuç:

Akraba evliliği sık olan ülkemizde; sağlıklı doğan, doğumdan kısa süre sonra sepsis klinik bulgularına eşlik eden hipotonisite, emme bozukluğu, konvülsiyon ve devam eden hıçkırık olan bebeklerde NKH tanısından şüphenilmeli, serum ve idrar glisin düzeyleri normal olan bebeklerde klinik şüphe devamı durumunda BOS/Serum glisin oranı ile tanı koyulabileceği akılda tutulmalıdır.³

¹Krawiec C, Anastasopoulou C. Nonketotic Hyperglycinemia. [Updated 2023 Mar 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556140/>

² Abdullah KURT, Yaşar DOĞAN, İsmail ŞENGÜL, Ayşegül Neşe ÇITAK KURT, Saadet AKARSU, A.Denizmen AYGÜN. NEONATAL NONKETOTİK HİPERGLİSİNEMİ. 22.08.2011. <https://dergipark.org.tr/en/download/article-file/688853>

³ İlke Özhalı İpek, Enver Atay, Gülten Duras, Abdulkadir Bozaykut. Neonatal nonketotik hiperglisinemi. Türk Pediatri Arşivi 2004; 39: 129- 31. <https://dergipark.org.tr/en/download/article-file/141328>



Yenidoğan Döneminde Konjenital Tüberküloz



Sercan Semerci¹, Övgü Bükü¹, Yakup Karakurt², Şahin Hamilçikan², Emrah Can²

¹SBÜ Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²SBÜ Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği

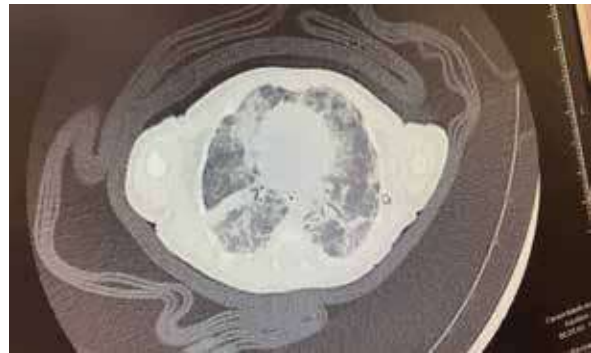
GİRİŞ

Tüberküloz uluslararası alanda sıklığı giderek artan bir toplum sağlığı sorunudur. Vertikal geçiş ile konjenital enfeksiyon umbilikal venler yoluyla fetal karaciğere ve akciğerlere, enfekte amniyotik sıvının utero yada intrapartum dönemde aspirasyonu ve yutulması ile de fetal akciğerlerin ve bağırsakların primer enfeksiyonuna sebep olur. Cantwell ve arkadaşları kanıtlanmış tüberküloz hastalığı varlığı ve yenidoğan bebekte postnatal ilk haftasında lezyonlar, primer hepatik kompleks veya hepatik granülomlar, plasenta ya da annenin genital sisteminin tüberkülozu, hastane personeli dahil temaslıların araştırılması yoluyla doğum sonrası bulaş olasılığının dışlanması kriterlerden birinin varlığında konjenital tüberküloz olarak kabul etmiştir. Bu olgumuzda amacımız toplumumuzda hala görülebilen tanısız tüberküloz hastalarına dikkat çekmektir.

OLGU

36 yaşında bilinen bir hastalığı olmayan G4P2A2Y1 anneden, 28+5 gestasyon haftasında plasenta dekolmanı nedeniyle acil sezeryan ile doğumu gerçekleşen 1140 gr kız bebek doğar doğmaz ağlamadı, radyant ısıtıcı altına alındı, kurulandı ve başa pozisyon verilip aspire edildi. Spontan solunum olmayan ve kalp tepe atımı 60 /dk <olan hastaya 30 saniye etkin pbv uygulanmasına rağmen spontan solunumu olmayan hasta entübe edildi ve kalp masajı başlandı. 1 dk sonra kalp tepe atımı >100/dk olan hasta Yenidoğan yoğun bakım ünitesine interne edildi. Volüm garanti modda entübe olarak takip edilen hastaya UVK açıldı ve PAAG çekildi. Solunum sıkıntısı gerilemeyen hastaya 3 defa surfaktan uygulandı. AFR pozitifliği saptanan hastaya ampisilin ve gentamisin antibiyoterapisi başlandı. 70 ml/kg olacak şekilde TPN mayisi başlandı.

Hastanın doğumu sırasında tuba uterinalarda yapışıklık olduğundan dolayı tüberküloz ön tanısı ile biyopsi gönderildi. Hastamızın takiplerinde postnatal 21.gününde solunum bulgularının gerilememesi ve akciğer grafisinde bal peteği görünümü olması üzerine çekilen toraks BT si de tüberküloz ile uyumlu saptandı. Hastanın trakeal aspirat ve bos örneklerinden çalışılan örneklerinde arb saptanmazken bos örneğinden çalışılan mycoplasma pcr testi pozitif geldi. Annenin tuba uterinasından alınan biyopsi metaryelinde kazifiye nekrotizan granülatöz salpenjit ile uyumlu olan ve arb saptanması üzerine anti-tbc (izoniazid, rifampisin, etambutol, prizinamid) başlandı. Tedavinin 12.gününde extübe edildi ve 20.gününde oda havasına alınan hasta takiplerinin 2. ayında taburcu edildi.



SONUÇ

Yenidoğanlarda konjenital tüberkülozun bulguları non spesifik olup sıklıkla gözden kaçabilmektedir. Toplumumuzda tüberküloz hala ciddi bir halk sağlığı sorunu olup ayırıcı tanıda dikkat edilmelidir.

NEONATAL BARTTER SENDROMU: BİR YENİDOĞAN OLGUSU

Zeynep Sena Gürsoy¹, Hüseyin Altunhan²

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

2-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Neonatoloji Bilim Dalı

Giriş

Neonatal Bartter Sendromu (NBS); hipokalemi, hipokloremi, metabolik alkaloz, normal kan basıncıyla birlikte giden nadir görülen otozomal resesif geçiş özelliği olan konjenital bir hastalıktır. Renin yüksekliğine sekonder hiperaldosteronizm, anjiyotensin-2 infüzyonunun azalmasına bağlı oluşan damar direnci, jukstaglomerüler kompleks gelişen hiperplazi ile karakterize olan ve bazı vakalarda hiperkalsiüri ile nefrokalsinozis eşlik ettiği, kronik renal tübüler transport bozukluğudur. NBS, henle kulpunun çıkan kalın kolundaki tübüler epitelyum hücrelerinde eksprese olan SLC12A1 ve KCNJ1 genlerindeki mutasyonlar sonucu gelişmektedir. Neonatal Bartter Sendromunda semptomlar genellikle doğumdan önce başlar. İntrauterin 24 ile 30. haftalar arasında polihidramniyoz, intrauterin büyüme geriliği ve fetal poliüri görülebilir. Bu olguda doğduktan hemen sonra klinik bulgu veren, tedaviye dirençli, çok ağır seyirli NBS ile takipli hastamız sunulacaktır.

Vaka

32+3 hafta polihidroamnios ve hiperekojen barsak nedeniyle sezaryen ile tekiz ve 2100 gr olarak doğan hastanın APGAR skoru 1 ve 5. dakikalarda 6 ve 7 idi. Hastanın fizik muayenesinde üçgen yüz görünümü ile beraber solunum sıkıntısı mevcuttu. Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edildi. Hastanın yoğun bakım takibinin ilk gününden itibaren poliürik seyretmesi, fenotipik yüz görünümü, intrauterin büyüme geriliği, prematürite ve polihidroamnios öyküsü olması üzerine ön planda neonatal bartter sendromu düşünüldü.

Yabancı uyruklu olan ailede anne baba akraba idi. Annenin bir abortus öyküsü olduğu ayrıca doğduktan 20 gün sonra bu hastalığa benzer şikâyetlerle ex olan kardeş öyküsü olduğu öğrenildi. Hastanın laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı normal idi. Elektrolitlerinde Na: 127mmol/L K: 3,37 mmol/L CL: 85mmol/L P: 8,15mmol/L kan gazında ise PH:7,44 PCO2:39 HCO3:26 olarak gelmesi üzerine bakılan aldosteron 2000pg/ml renin 63 pg/ml olarak sonuçlandı.

Hastanın poliürik seyretmesi üzerine mayi desteği verildi. Günlük 60 meq/kg/gün'e kadar K ihtiyacı mevcuttu. Hasta 4 kg iken günlük sıvı ihtiyacı 5 litreye kadar çıktı

İlk çekilen üriner görüntülemelerde patoloji saptanmayan hastanın takibinde nefrokalsinozis gelişti. Hastanın aldığı çıkardığı takibinde geri kaldığı miktar düzenlenerek ringer laktat ile karşılandı. Hastaya indometazin tedavisi verildi ancak idrar çıkışında azalma izlenmedi. Hastanın yatışının ilk ayında idrar çıkışı ortalama 8,08 cc/kg/h iken 3. ayında 14,9cc/kg/h olup 20 cc/kg/gün'e kadar yükseldi. Elektrolit imbalansı ve dehidratasyon takibi hastamız için her geçen gün daha fazla önem kazanmıştır.



Resim 1: Fenotipik yüz bulguları: üçgen yüz, çıkık alın, büyük gözler, sarkık ağız

Sonuç

Neonatal BS amniyon sıvısında klor yüksekliğiyle beraber açıklanamayan polihidramniyoz ve prematür doğum öyküsü, poliüri, tuz kaybı ve ciddi dehidratasyonla karakterize ağır bir hastalık olup; 1,2/100,000 sıklıkta görülmektedir. Hastalarda fenotipik yüz görünümü (üçgen yüz, çıkık alın, büyük gözler, sarkık ağız) vardır. Şaşılık da sıklıkla bulunur. Tedavi elektrolit imbalansı ve dehidratasyonun düzeltilmesi, prostaglandin sentetaz inhibitörlerinin kullanılmasından ibarettir. En sık kullanılan prostaglandin sentetaz inhibitörü indometazindir.

Olgumuzda olduğu gibi açıklanamayan polihidramniyoz ile birlikte yenidoğan döneminde görülen poliüri, ciddi dehidratasyon durumunda NBS akla gelmeli klinik ve laboratuvar bulguları ile erken tanı konup elektrolit imbalansı ve dehidratasyonun sıkı takibi ile komplikasyonların önüne geçilebilir.



CS (O -KLOROBENZİLİDENMALONONİTRİL) GAZI İNHALASYONUNDAN SONRA ÖZEFAGUS VE VOKAL KORD YANIĞI GELİŞEN BİR YENİDOĞAN VAKASI

Yücel Pekal¹, Gülay Sönmez Demir², Musa Turgut¹, Ece Koyuncu¹, Osman UZUNLU², Özmert M.A. Özdemir¹

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Denizli

GİRİŞ

Bireysel savunma amaçlı kullanılan ajanlar arasında O-klorobenziliden malononitril (CS=biber gazı) en yaygın kullanılan maddelerden birisidir. CS'nin hızlı etki başlangıcı, kısa etki süresi ve minimum yan etki ile karakterize olduğu ileri sürülmektedir. CS'ye maruz kalınması ile oluşan klinik durum ve vaka serileri incelendiğinde yenidoğan dönemi ile ilgili bir vaka tanımlanmadığı görülmektedir. Burada yenidoğan döneminde CS'ye maruz kalan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

OLGU

Öyküden 40 haftalık, 3260 gram doğan 1. canlı erkek bebeğin postnatal 24. gününde yüzüne bilinmeyen bir madde sıkılması ve sonrasında morarma ve solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk acile getirildiği öğrenildi. Genel durumu orta, gözlerde hiperemi/akıntı, solunum seslerinde kabalaşma, interkostal çekilmeleri saptanan bebeğin ağız içinde yaygın hiperemik eroziv lezyonları, dilde ekfoliyasyon ve ödem mevcuttu (Şekil-1). Vokal kordlarda yaygın ödem ve hiperemi olduğu görüldü. Hasta entübe edilerek klinik takibe alındı. Gözlerde; kornea, limbus ve konjanktivayı içeren alanlarda epitelyal defekt, alt ve üst göz kapağında memranöz yapılar saptandı. Öykü derinleştirildiğinde bebeğin yüzüne sıkılan maddenin biber gazı olarak bilinen CS olduğu öğrenildi. Toksikolojik değerlendirme için maruz kalınan kimyasal madde ve klinik durumu Zehir Danışma Merkezi'ne danışıldı. Bu kimyasal madde ile o yaş grubunda daha önce karşılaşılan bir vaka olmadığı, yakın vital takip ve semptomatik tedavi önerildi. Hasta yakın klinik izleme alınarak uygun sıvı-elektrolit, antibiyoterapi, anti-ödem dozda steroid (deksametazon), proton pompa inhibitörü, ağız ve göz için lokal bakım ile semptomatik tedaviye alındı. Klinik izleminde 10. Günde yapılan endoskopik değerlendirmede özefagusta yaygın grade 2 yanık, bazı alanlarda pseudomembranöz yapılar, mide mukozasının normal olduğu görüldü. 10 gün sonra tekrarlanan endoskopik değerlendirmede trakea ve vokal kordlarda olan hipereminin ve ödemin belirgin azaldığı, özefagus-midenin olağan görüldüğü, yanık alanlarının iyileştiği saptandı. Hastanın ağız çevresi ve dilindeki lezyonlar tamamen düzeldi (şekil-2). Taburculuk sonrası çekilen özefagus-mide-duodenum grafisinde obstrüksiyon şüphesi olmadığı görüldü. Postnatal 3 aylık kontrolünde göz muayenesinin olağan, kulak-burun-boğaz muayenesinde aritenoidlerde hafif ödemin devam ettiği fakat darlık görülmediği saptandı. Klinik takibinde istirahatle hafif inspiratuvar stridor ve hırıltılı solunumu olan hasta, gelişebilecek geç komplikasyonlar açısından yakın takibe alındı.



Şekil-1: Bebeğin ağız içinde yaygın hiperemik eroziv lezyonları, dilde ekfoliyasyon ve ödem



Şekil-2: Hastanın ağız çevresi ve dilindeki lezyonların düzelmesi

SONUÇ

Yenidoğan döneminde biber gazı maruziyeti oldukça ciddi mukozal eroziv lezyonlara ve bunun neticesinde ciddi morbiditelere neden olabilmekte, yakın klinik takip ve semptomatik tedavi gerektirmektedir. Bu tür maddelere ulaşım ve kullanımında ciddi yasal düzenlemelerin gerektiği kanaatindeyiz.



De-nevo NALCN Mutasyonu: Fentanil Duyarlılığı ve Hipotonik İnfant

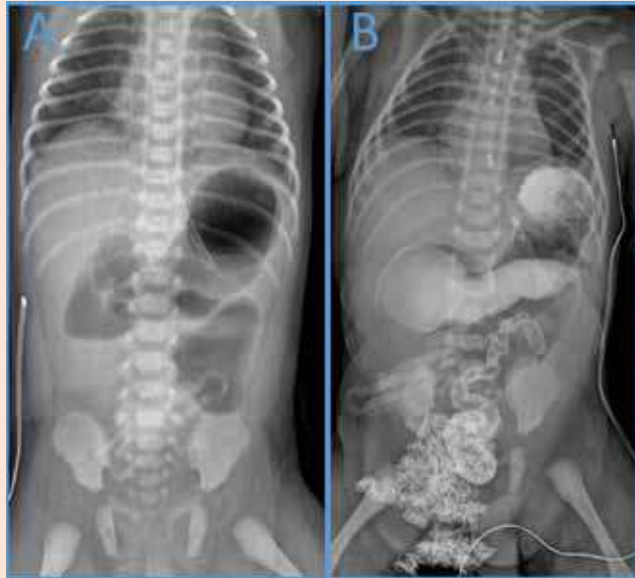
Yücel Pekal¹, Gülay Sönmez Demir¹, Musa Turgut¹, Ece Koyuncu¹, Özmert M.A. Özdemir¹, Gökhan Ozan ÇETİN², Mertcan TAN²

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

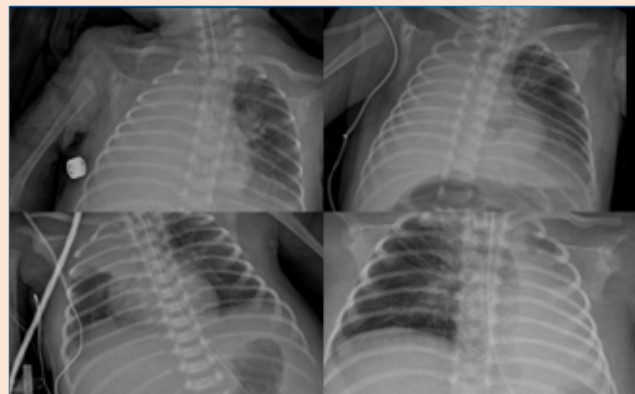
²Pamukkale Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Denizli

GİRİŞ

Nonselektif sodyum kaçak kanalı (NALCN) geni, esas olarak merkezi sinir sisteminde, seçici olmayan bir katyon kanalını kodlar. NALCN, farklı hücre türlerinin sinir iletkenliğini ve uyarılabilirliğini belirleyen bir arka plan Na⁺ kaçak akımına aracılık etmede önemli bir rol oynar. NALCN varyantları özellikle hipotonisiteyle karakterize IHPRF (psikomotor gerilik ve karakteristik yüz özelliklerine sahip infantil hipotoni) ve CLIFAHDD (uzuvların ve yüzün konjenital kontraktürleri, hipotoni ve gelişimsel gecikme) gibi çeşitli hastalıklarla ilişkilendirilmektedir. Burada intestinal atrezili ve fentanil infüzyonu sonrası hipotonisitesi artan ve de-nevo NALCN mutasyonu saptanan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.



Şekil-1: Ayakta direkt batın grafisi (ADBG)'nde double-booble görüntüsü, kolon ve pasaj grafilerinde jejunal atrezi



Şekil-2: Akciğerde yer değiştiren plevral efüzyonlar

OLGU

36 hafta 3 günlük, 2650 gram sezaryenle doğan 3. canlı erkek bebeğin batın distansiyonu nedeniyle yapılan anal muayenesinde orogastrik sonda (OG)'nın anüsten geçtiği ancak mekonyum bulaşı olmadığı görüldü. Takılan OG'dan safralı gelenleri olması üzerine çekilen ayakta direkt batın grafisi (ADBG)'nde double-booble görüntüsü, kolon ve pasaj grafilerinde jejunal atrezi ön tanısı ile operasyonu planlandı (Şekil-1). Operasyon hazırlığında hastaya tek doz fentanil uygulandı ve entübe edildi. Hastanın post-op sedasyon almamasına rağmen ağrılı uyarılara yanıt vermediği ve belirgin hipotonik olduğu görüldü. Fentanil sonrası başlayıp solunumu etkileyen hipotonisitenin progresif arttığı gözlemlendi. Beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde bilateral frontoparietal lob düzeyinde beyin omurilik sıvısı (BOS) mesafesinde artış olduğu saptandı. Ayrıca hastanın solunum sıkıntısının devam etmesi ve entübe şekilde izlenmesi nedeniyle çekilen kontrol akciğer grafilerinde akciğerde yer değiştiren plevral efüzyonlar görüldü (Şekil-2). Hipotonisite etiyolojisini araştırmak üzere gönderilen genetik klinik ekzon testi sonucunda; NALCN geninde (chr13:101714358 (Exon 41) missense variant (p.R1573C) (c.4717C>T rs749996043) tespit edildi. NALCN geninde saptanan missense variant nedeniyle literatür tarandığında anestezik madde kullanımı sonrası hipotonistide artış olan vaka bildirildiği, ancak intestinal atrezinin eşlik ettiği ve fentanil duyarlılığı olan bir variantın olmadığı görüldü.

SONUÇ

Bu olgu sunumuyla yenidoğan döneminde özellikle anestezik madde sonrası hipotonistesi belirginleşen ya da artan olgularda NALCN mutasyonu olabileceği akla gelmelidir.



YENİDOĞANDA STREPTOCOCCUS MENENJİTİ VE MORTAL SEYİRLİ PURPURA FULMİNANS

Ass. Dr. Ozan HAYZARAN¹, Uzm.Dr. Burcu CEBECİ², Uzm. Dr. Dilek KURNAZ²

¹S.B.Ü. Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²S.B.Ü. Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım AD



Giriş

Purpura fulminans(PF), yenidoğan döneminde sıklıkla konjenital veya kazanılmış protein C, S eksikliğinden veya sepsis ilişkili yaygın damar içi pıhtılaşmadan kaynaklanır. Deri bulguları eritematöz veya purpurik lezyonlar şeklinde başlayarak 24-48 saat içerisinde kuru gangren veya nekroza ilerler. Grup B Streptococcus (GBS) yenidoğanlarda erken başlangıçlı sepsisin sık görülen ve mortalitesi yüksek olan etkenlerdendir. Vakamız, GBS sepsisine bağlı menenjit ve PF gelişen ağır klinik tablo görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Aralarında akrabalık bağı olan 18 yaş sağ sağlıklı baba ve 18 yaş sağ sağlıklı annenin 1. gebeliğinden 1. canlı doğumu olarak 38. haftada 3210 gr, 9-10 APGAR, C/S ile dünyaya gelen erkek bebek postnatal 24-48. saatinde emmeme, ateş, takipne ve kan gazında laktat yüksekliği olması üzerine sepsis ön tanısı ile yenidoğan yoğun bakıma interne edildi. Kan kültürü ve tetkikleri alındı, Crp:67 saptandı. Ampisilin gentamisin başlandı. Ateşi devam eden, solunum sıkıntısı artan hasta entübe edildi. Lomber ponksiyon yapıldı. BOS PCR ve kültürleri gönderildi. Antibiyoterapi vankomisin ve sefotaksim olarak değiştirildi. BOS PCR'da Streptococcus Agalactiae pozitif tespit edildi.

24-48. saat



48-72. saat



Takip eden 24 saatlik süreçte, septik şok tablosu gelişen hastanın her iki alt ve üst ekstremitelerinde ve gövdede başlayan basmakla solmayan ekimoz ile uyumlu cilt lezyonları purpura fulminans olarak değerlendirildi. Hastaya TDP desteği verildi fakat Heparin veya pıhtılaşma faktörü verilemedi. Klinik seyri kötüleşen hasta postnatal 11. gününde kaybedildi.

Tartışma

Streptokok menenjit, tedavi edilmediği veya erken tedavi edilmediği durumlarda ölümcül olabilen ciddi bir enfeksiyondur. Ancak, erken antibiyotik tedavisi başlandığında bile bazen hastaların durumu kötüleşebilir ve purpura fulminans gibi ciddi komplikasyonlar gelişebilir. Hastamızda sepsis işaret eden bulgular fark edilip antibiyotik tedavisine hızlıca başlanmıştır. Antibiyotik direnci, hastanın bağışıklık sisteminin zayıf olması, altta yatan genetik faktörler (hastamızın anne ve babası 2.dereceden akraba olup protein C ve protein S eksikliği açısından düzey tespiti yapılamamıştır.) tedavinin etkinliği açısından önem taşımaktadır.



Sonuç

PF, nadir görülen ancak hayatı tehdit eden bir sendromdur, PF'nin erken tanınması ve tedavisi, mortaliteyi azaltmak ve uzun süreli sekelleri önlemek için önemlidir. Destek tedavi ve sekonder komplikasyonların önlenmesi tedavide temel amaçtır

Referanslar

1- Avaniikka Elayappen, Sunil K. Jain, Michael J. Loeffelholz, Janak Patel. Purpura Fulminans and Late Onset Group B Streptococcal Sepsis in a Premature Twin. Am J Perinatol Rep 2014;4:e69-e72.

Takipsiz Gebelerde Maternal Grup B Streptokok Kolonizasyonuna Bağlı Gelişen

Erken Başlangıçlı Neonatal Sepsis: 3 Olgu Sunumu

Cansu Tatar Atamanalp¹, Dilek Kurnaz¹, Burcu Cebeci¹¹S.B.Ü. Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ:

Yenidoğanda erken başlangıçlı sepsis, postnatal ilk 72 saatte ortaya çıkan kan ve/veya beyin omurilik sıvısının invaziv bakteriyel enfeksiyonu olarak tanımlanan yenidoğan döneminin en önemli morbidite ve mortalite sebeplerinden biridir. Erken sepsiste en sık etken olan Grup B Streptokokların (GBS) gebe kadınlarda yaklaşık %10-30 oranında kolonize olduğu bildirilmiştir. Erken başlangıçlı GBS enfeksiyonu insidansı ise 1000 canlı doğumda 0,3-2 arasında değişmektedir. Gebelikte takipsiz göçmen anne bebekleri olan bu üç neonatal erken başlangıçlı sepsis olgusu, kültürlerinde GBS varlığına dikkat çekilerek antepartum kolonizasyon açısından taramaların önemini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

OLGU-1:

22 yaş G2P0 anneden 39.gestasyonel haftada dış merkezde normal spontan vajinal yolla doğan erkek bebek. Postnatal 0-24. saatinde 39.3 derece ateş, kusma şikayetleri ile başvurdu.

Fizik muayene ve laboratuvar bulguları ile sepsis düşünülen hastanın bos ve kan kültürleri gönderildi.



Annesinin kültürleri istendi. Antibiyoterapisi menenjit dozunda başlandı. Hastanın bos menenjit panelinde ve anne kültürlerinde Streptococcus agalactiae görüldü. Mikroorganizmanın duyarlı olduğu antibiyoteraplere klinik ve laboratuvar yanıt alınan hasta postnatal 10. gününde şifa ile taburcu edildi

OLGU-2:

18 yaş G1P0 anneden 38. gestasyonel haftada C/S ile 3210 gr ağırlığında doğan erkek bebeğin anne yanında takibinin 24. saatinde ateşi olması üzerine alınan kanlarında Crp : 67 saptandı. Kültürleri alınarak ampicilin gentamisin (menenjit dozlarında) başlandı. Annenin de idrar ve rektovajinal sürüntüleri istendi, annede Gr(+) sinyali alındığı öğrenildi. Hastanın bos menenjit panelinde, bos kültüründe ve kan kültüründe Streptococcus agalactiae görüldü, duyarlı olduğu antibiyoteraplere göre tedavileri güncellenen takiplerinde tedaviye yanıt alınamayan, genel durumu kötüleşen hasta postnatal 12. gününde exitus kabul edildi

OLGU-2:



OLGU-3:

22 yaş G2P1 anneden 36.gestasyonel haftada normal spontan vajinal yolla doğan erkek bebek. Doğum sonrası 24-48. saatinde solunum sıkıntısı olması üzerine alınan tetkiklerinde Crp: 121 görüldü. Hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı.



Hastanın BOS ve kan kültürleri gönderilerek ampirik antibiyoterapisi başlandı. Kan kültüründe Streptococcus agalactiae üremesi olduğu görüldü. Anne vajen kültüründe gram pozitif kokların tiplendirme çalışmasının devam ettiği öğrenildi. Hastanın tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ:

Gelişmiş ülkelerde GBS enfeksiyonları için taramalar ve profilaktik antibiyotik kullanımlarıyla yenidoğanlarda erken başlangıçlı sepsis insidansının azaldığı bildirilmektedir.

Bahsedilen olgularda olduğu gibi takibi yetersiz annelerde, gebeliğin son trimesterinde GBS kolonizasyonunun belirlenmesi için kültür taramalarının rutin olarak yapılması ve sonucuna göre intrapartum tedavi uygulanması mortalite ve morbiditeyi önemli ölçüde azaltacaktır.

KAYNAKLAR:

-Maternal colonization of group B streptococcus: prevalence, associated factors and antimicrobial resistance. Ann Saudi Med. 2015 Nov-Dec;35(6):423-7. doi: 10.5144/0256-4947.2015.423. PMID: 26657224; PMCID: PMC6074477.

-Maternal colonization with Streptococcus agalactiae and associated stillbirth and neonatal disease in coastal Kenya. Nat Microbiol. 2016 May 23;1(7):16067. doi: 10.1038/nmicrobiol.2016.67. PMID: 27572968; PMCID: PMC4936517.





Prematüre İlişkili Komplikasyonlar: İNTRAKRANİAL KANAMA

Betül Kösa¹, Ersin Ulu², Zeynep Alp Ünkar², Zekeriyya Mehmet Vural²

1-Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul Türkiye
2-Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD, İstanbul, Türkiye



GİRİŞ

Intrakranial kanama (IKK) prematüreliliğin önemli komplikasyonlarından biri olup görülme sıklığı gestasyonel yaş ve doğum ağırlığı ile ters orantılıdır. Özellikle İntraparankimal kanama (IPK) varlığında nörogelişimsel prognozu şiddetli derecede olumsuz etkilemektedir.

Antenatal steroidler IKK riskini azaltmaktayken hiperkarbi, hipoksi, hipoglisemi, sepsis vb. nedenlere bağlı serebral oteoregülasyonun bozulması sonucu IKK gelişme riski artar. Kanama olasılığı bebeğin postnatal yaşı ile de ters orantılıdır. İKK %90 ilk bir ayda %75, ilk üç günde %50 ilk günde görülür. Tanıda Transfontanel ultrason kullanılır. Hastalarda genellikle düşük evreli (evre 1 ve 2) kanamalar asemptomatik olup rutin taramalarda saptanabilir ve komplikasyonsuz iyileşirler. İleri evre (evre 3 ve 4) kanamalarda ise genellikle nörolojik semptomlar ön plandadır. Periventriküler hemorajik infarkt, posthemorajik ventriküler dilatasyon gibi komplikasyonlar görülebilir. Bu bulgular sıklıkla uzun dönem olumsuz ciddi nörolojik sekelle ilişkilidir.

TARTIŞMA-SONUÇ

Prematürede ileri Evre IKK'nın genellikle erken dönemde komplikasyon gelişmesi beklenir. Geç dönemde de bebeğin nörogelişimini ve prognozunu ciddi derecede olumsuz etkilediğinin bilinmesi bu bebeklerin izleminde sağlık ekibi ve bebek yakınları için motivasyonu olumsuz etkileyici bir durumdur. Bu olgumuzda ileri evre kanaması tamamen gerilemiş bir prematüre bebeğin beklendiği derecede ağır seyretmemesi önemlidir. İleri Evre IKK'nın bakım kalitesi ve prematüre beynin plastisitesi sayesinde farklı şekilde seyredebileceği ve bu bebeklerde yüz güldürücü sonuçların da görülebileceğini vurgulamak istedik.

OLGU

Bilinen hastalığı olmayan, gebeliği takipli, 1 kür antenatal steroid uygulanmış, G2P2A0, 25 yaş anneden EMR nedeniyle 29+3 GH'de C/S doğurtuldu. 1 ve 5. dk. Apgar 7 ve 9. olan kız bebeğin doğum salonunda resusitasyon gereksinimi olmamış. Postnatal solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine hasta entübe edildi. Prematüre, konjenital pnömoni, RDS ön tanılarıyla ilk günde sevk edildi. TPN ve antibiyoterapi başlandı. Mekanik ventilatörde izlendi. Postnatal 1. günde yapılan Kranial USG'si normal saptandı. Entübe genel durumu stabil izlenen bebekte kontrol postnatal 72. saatte Transfontanel USG' sinde sol temporokspital alanda 18x11 mm hiperekojen intraparakimal (Evre 4) kanama alanı saptandı. Kontrol USG'lerde kanama sebat etti. Haftada en az 2 kez USG ile izlemde ventriküler dilatasyon gelişmedi. Kontrol USG'de intraparakimal kanama 12x9 mm'e küçüldüğü saptandı. Postnatal 1. ayda USG'de kanamanın tamamen kaybolduğu gözlemlendi. Taburculuk sonrasında çekilen Kranial MRI'nda akut patoloji saptanmadı. Düzeltilmiş 3.ayda nöromotor gelişimi düzeltilmiş yaşıyla uyumlu olarak normal saptandı.



Kaynakça

- 1- Kersin, Sinem Gülcan. "Prematürede İntraventriküler Kanama." *Türk Pediatri Arşivi*, vol. 55, no. 3, 2020
- 2- Tan, Ai Peng, et al. "Intracranial Hemorrhage in Neonates: A Review of Etiologies, Patterns and Predicted Clinical Outcomes." *European Journal of Paediatric Neurology*, vol. 22, no. 4, July 2018, pp. 690-71
- 3- Gilard, Vianney, et al. "Intraventricular Hemorrhage in Very Preterm Infants: A Comprehensive Review." *Journal of Clinical Medicine*, vol. 9, no. 8, 31 July 2020, p. 2447.
- 4- Egeş, Walufu İvan, et al. "Germinal Matrix-Intraventricular Hemorrhage: A Tale of Preterm Infants." *International Journal of Pediatrics*, vol. 2021, 16 Mar. 2021, pp. 1-14.

Yenidoğanda Nefrotik Sendrom Olgusu

Anahtar kelimeler: yenidoğan, nefrotik sendrom, fin tipi
Buşra Zeynep Yılmaz¹, Havva Parlatan¹, Hüseyin Altunhan²

1. Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye
2. Profesör, Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Neonatoloji Bilim Dalı, Konya, Türkiye

Giriş

Konjenital nefrotik sendrom (KNS) nefrotik sendromlar arasında prognozu en ağır tiptir. Masif proteinüri, hypoalbuminemi ve ödem ile karakterizedir. plazma proteinlerinin idrar ile kaybı hastalığın temel patogenezi oluşturur. Hastalara anne karnında veya yaşamın ilk birkaç haftasında, genellikle üç aydan önce teşhis konulur (1). KNS'nin etiyolojisi heterojendir; vakaların çoğunluğunu genetik bozukluklar oluştururken geri kalanını enfeksiyonlar, inflamatuvar durumlar ve diğer nadir nedenler oluşturur. KNS'nin enfeksiyöz nedenleri arasında konjenital sifiliz, toksoplazmoz ve sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonları bulunur (2). En sık olarak NPHS1, NPHS2, LAMB2, WT1 ve PLCE-1 genlerindeki patojenik varyantların rol oynadığı gösterilmiştir (3). Bu patojenik varyantlar dışında da erken başlangıçlı nefrotik sendromda büyük olasılıkla mutasyona uğramış ek bilinmeyen genler vardır (4). Klinik seyrinde ciddi ödem, enfeksiyonlar, tromboz, hipotiroidizm, gelişme geriliği olabilir (1). Parenteral sıvı desteğinin sağlanması, intravenöz albümin infüzyonu, diüretik kullanımı, enfeksiyonun önlenmesi ve beslenme desteği yaşamın ilk ayında tedavinin temelini oluşturur. Bu hastalar için en iyi tedavi böbrek naklidir (5). Bu olguda doğduktan hemen sonra klinik bulgu veren, tedaviye dirençli, çok ağır seyirli konjenital nefrotik sendrom ile takipli hastamız sunulacaktır.

Olgu

36 hafta 4 günlükken mekonyum aspirasyonu şüphesiyle sezeryan doğumla 2830 gram olarak doğan hastanın APGAR skoru 1 ve 5. dakikalarda 6 ve 7 idi. Hasta mekonyum aspirasyonuna bağlı solunum sıkıntısı şüphesiyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastanın fizik muayenesinde burun kanadı solunumu, interkostal ve subkostal çekilmeleri mevcuttu. Solunum sıkıntısı nedeniyle hasta non-invaziv mekanik ventilatöre bağlandı. Hastanın özgeçmişinde 34 yaşında annenin beşinci gebeliği olduğu öğrenildi. Annenin üç tane yaşayan çocuğu olup dördüncü gebeliğinden olan kardeşinin postnatal birinci ayında FIN tipi nefrotik sendrom nedeniyle ex olduğu öğrenildi. Antenatal takiplerinde özelliği yoktu. Hastanın yoğun bakım takibinin ikinci gününde tüm vücudunda yaygın anazarka tarzı ödem gelişti, üçüncü gününde ise idrar çıkışı 0.4 cc/kg/sa e düştü. Hastanın üçüncü gün laboratuvar bulguları: tam kan sayımı normal, üre: 42.9 mg/dl (normal 16.6-48.5), kreatinin: 1.9 mg/dl (normal 0.24-1.04), Na: 126 mmol/L (normal 136-145), K: 5.8 mmol/L (normal 3.5-5.1), P: 6 mg/dL (normal 3.9-6.9), albümin: 23.5 g/L (normal 35-52), idrar çubuğunda protein 3+, spot idrarında: protein> 600 mg/dL (normal 0-15), mikroalbümin > 400 mg/dL (normal 0-2), kreatinin 25.7 mg/dL (normal 39-259) olarak sonuçlandı. Hastadan enfeksiyöz nedenlere yönelik gönderilen tetkikleri negatif olarak sonuçlandı. Hastaya bu klinik ve laboratuvar bulgularla konjenital nefrotik sendrom tanısı koyuldu. Kromozom analizi ve konjenital nefrotik sendrom açısından genetik panel gönderildi.

Hastaya postnatal ilk günden itibaren destek tedavileri başlandı. Intravenöz albümin, furosemid, antibiyoterapi, kalp yetmezliğine yönelik tedavileri devam edildi. Postnatal üçüncü gününde kalp yetmezliği nedeniyle hastaya dobutamin başlandı. Yaşamının dokuzuncu gününde böbrek yetmezliği gelişen hastaya periton diyaliz başlandı. Hasta destek tedavilerine rağmen 21. gününde kaybedildi. Genetik sonucu henüz sonuçlanmayan hastanın genetik sonucu takip edilmektedir.

Sonuç

KNS, doğumdan hemen sonra başlayan ağır proteinüri, hipoproteinemi ve ödem ile karakterize nadir bir böbrek hastalığıdır (6). Vakaların çoğuna glomerüler filtrasyon bariyerinin bileşenlerindeki, özellikle nefrin ve podosindeki genetik kusurlar neden olur (7). KNS genetik bir nedenle, genel bir sendromun parçası veya perinatal bir enfeksiyonun neden olduğu bir durum olabilir. İlaçlar KNS'un genetik formlarında yararlı değildir ve böbrek nakli tek küratif tedavidir (5). Fin tipi KNS'ler arasında en nadir görülen ve otozomal resesif olarak kalıtılan bir hastalıktır. Fin tipi gen, kromozom 19'un uzun kolunda lokalize olmuştur ancak patogenezi belirsizliğini korumaktadır. Literatürde tüm Fin tipi KNS hastaları yaşamın ilk 6 ayı içinde kaybedildiği bildirilmektedir (8). Bu bebeklerin ameliyattan önce tedavisi büyük ölçüde proteinürinin derecesine bağlıdır. Ağır vakalarda yaşamı tehdit eden ödemi önlemek için günlük albümin infüzyonları gerekir. Tedavi hiperkalorik diyet, tiroksin ve mineral takviyesi, trombotik atakların önlenmesi ve enfeksiyöz komplikasyonların yönetimini içerir (9). Tüm tedavilere rağmen KNS tanısı ve tedavisi klinisyenler için zorlu olmaya devam etmektedir.

Referanslar

1. AbuMaziad AS, Abusaleh R, Bhati S. Congenital nephrotic syndrome. J Perinatol. 2021 Dec;41(12):2704-2712.
2. Downie ML, Gellibois C, Parekh RS, Noone DG. Nephrotic syndrome in infants and children: pathophysiology and management. Paediatr Int Child Health. 2017 Nov;37(4):248-258.
3. Wang JJ, Mao JH. The etiology of congenital nephrotic syndrome: current status and challenges. World J Pediatr. 2016 May;12(2):149-58.
4. Hinkes BG, Mucha B, Vlangos CN, Gbadegesin R, Liu J, Hasselbacher K, Hangan D, Ozaltin F, Zenker M, Hildebrandt F; Arbeitsgemeinschaft für Paediatrische Nephrologie Study Group. Nephrotic syndrome in the first year of life: two thirds of cases are caused by mutations in 4 genes (NPHS1, NPHS2, WT1, and LAMB2). Pediatrics. 2007 Apr;119(4):e907-19.
5. Hölttä T, Jalanko H. Congenital nephrotic syndrome: is early aggressive treatment needed? Yes. Pediatr Nephrol. 2020 Oct;35(10):1985-1990.
6. Jalanko H. Congenital nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol. 2009 Nov;24(11):2121-8.
7. Jalanko H (2003) Pathogenesis of proteinuria: Lessons learned from nephrin and podocin. Pediatr Nephrol 18:487-491
8. Holmberg C, Antikainen M, Rönholm K, Ala-Houhala M, Jalanko H. Management of congenital nephrotic syndrome of the Finnish type. Pediatr Nephrol. 1995 Feb;9(1):87-93.
9. Kovacevic L, Reid CJ, Rigden SP. Management of congenital nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol. 2003 May;18(5):426-30.



Farklı Klinikle Seyreden Diafragma Hernili İki Yenidoğan Olgusu



Mehmet Cengiz, Zeynep Yılmaz Avşar
Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi

Giriş: Konjenital diyafram hernisi (KDH), diyaframda oluşan anatomik bir defektten karın içi organlarının göğüs boşluğuna girmesiyle karakterize doğumsal bir anomalidir. KDH, doğumların 1/2000-1/5000'inde görülür. Konjenital anomalilerin % 8'ini oluşturur. KDH'de mortalite akciğer hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyona bağlı olarak gelişmektedir. Ulaşım ve canlandırma olanaklarının artmasıyla günümüzde, geçmişte cerrahiye ulaşmadan kaybedilen bebekler yaşatabilmektedir.

Olgu 1: 32 yaş, G3P3 anneden takipsiz gebelik sonrası 39h+6d, NSD ile doğan bebeğin spontan solunumu yoktu ve KTA< 60 olması nedeniyle doğum salonunda PBV sonrası hemen entübe edilerek YBÜ'ye yatırıldı. APGAR 1.-5.dakika; 1-6 şeklindeydi. Kord kan gazı; Ph: 7.28 , PCO2: 19,4, BE: -16,6, HCO3: 8,9'du. Entübe modda gaspingi olan bebeğe akciğer grafisi çekildi (Şekil-1). Görüntüleme de diafram hernisi görülen bebek, çocuk cerrahisine danışıldı, çocuk cerrahisi tarafından ileri merkeze sevk uygun görülen bebeğe sevk işlemi başlatıldı ve sevk olana kadar 45 derece açıyla pozisyon verilmesi önerildi. Bebeğe inotrop destekler başlandı. Sevk işlemi başlatıldıktan sonra Sao2 değerleri 3 saat içinde progresif olarak düşen bebeğin kalp tepe atımları da düştü. 2 kez kardiyak arrest gelişen bebeğe CPR yapıldı ancak son CPR, 30 dakika uygulanmasına rağmen kardiyak atım olmayan bebek ex kabul edildi.



Şekil-1

Olgu 2: 34 yaş, G3P3 takipli gebeliği olan anneden 38h+6d, NSD ile doğan bebeğin APGAR 1.-5.dakika; 9-10. Doğum sonrası muayenesi normal olan bebek anne yanına izleme verildi. Anne yanında izleminin 3.saatinde takipnesi, interkostal çekilmeleri başlayan bebek yoğun bakıma yatırıldı. Hood ile 3-5lt/dakikadan O2 ile SaO2: 95 olan bebeğe akciğer grafisi çekildi. Kan gazı; Ph:7.32, PCO2: 45, BE: -3.2, HCO3: 22. Akciğer grafisi çekilen bebeğin akciğer parankiminde bağırsak ansları görüldü (Şekil-2) . Hasta ileri merkeze sevk için işlemleri başlatıldı. Bebek sevk edildiği merkezde operasyona alındı. Yatışının 1.haftasındaki kontrol akciğer grafisi (Şekil-3) görülen hasta extübe edildi.



Şekil-2

Şekil-3

Sonuç: Takipli gebeliklerin gestasyonun 24. haftasından sonra ultrason incelemesinin KDH'yi yakalama oranı %59'dur ve bu oran ilerleyen gestasyonel yaş ve eşlik eden diğer bir anomali varlığında artmaktadır. Doğum öncesi tanı 24. haftanın öncesinde %22-52 oranında koyulabilmektedir. Ancak yine de 24. haftadan sonra bile tanı konması genelde zordur çünkü %25 vaka gözden kaçmakta ve %11 vaka doğum sonrası tanı almaktadır. Bundan dolayı tanı bazen doğum sonrasında konulabilmektedir. Bunun dışında tanı sonrası bu hastalara acil cerrahi girişim sağkalım ihtimalini artırmaktadır.



MEZENKİMAL KÖK HÜCRE TEDAVİSİ UYGULANAN AĞIR BRONKOPULMONER DİSPLAZİ VAKASI

Erva Aydınlı Çınaroğlu¹, Nazife Reyvan Gök², Hülya Özdemir², Aslı Çınar Memişoğlu²,
Hülya Bilgen², Eren Özek²

1- Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
2- Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Neonatoloji BD

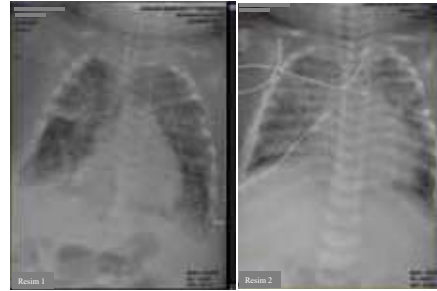
GİRİŞ:

Prematüre yenidoğanlarda postnatal (PN) 28. gün ya da postmenstrual (PM) 36. hafta sonrasında devam eden oksijen gereksinimi durumu bronkopulmoner displazi (BPD) olarak tanımlanmaktadır. Literatürdeki 2019 sınıflamasında BPD şiddet düzeyi tayini PM 36. haftada verilen solunum desteğine göre yapılmaktadır; bu sınıflamada invaziv mekanik ventilasyon gereksinimi "ağır BPD" olarak ifade edilmektedir. BPD'li hastalarda; barotravmayı azaltacak ventilasyon teknikleri kullanmak, kor pulmonale gelişimini engellemek, büyüme ve yeterli beslenmeyi sağlamak hedeflenmekte olup steroid, kafein, A vitamini gibi tedaviler uygulanmaktadır. Bunun yanında mekanik ventilatörde kalış süresini azaltacak, akciğeri geliştirecek ve BPD ile gelişebilecek komplikasyonları önleyecek yeni tedavi seçeneklerine ihtiyaç bulunmaktadır. Prematüre bebeklerde respiratuar distress sendromu gelişmesiyle akciğerlerindeki kök hücrelerin sayısının azaldığı gösterilmiştir. Bu keşif kök hücre temelli tedavilerin akut akciğer hasarında ve BPD'de kullanımının umut vadettiğini göstermektedir. Bu sunumda PN 292. güne kadar ekstübasyonu başarısız olmuş ağır BPD tanısı nedeniyle endotrakeal mezenkimal kök hücre tedavisi uygulaması sonrasında kademe olarak solunum destekleri azaltılan olguyu sunmaktayız.

OLGU:

Vakamız 32 yaşındaki anneden 24. gebelik haftasında uterin kanama nedeniyle acil sezaryen ile 675 gram erkek bebek olarak doğdu. Zayıf ağlaması olan bebeğe uygun şekilde canlandırma yapıldı. Doğum odasında kurtarıcı sürfaktan tedavisi uygulandı. Entübe olarak mekanik ventilatör ile solunum desteğinde izlenen vakamız PN 6. gününde üfürüm duyulması üzerine yapılan ekokardiyografide patent duktus arteriyozus (PDA) izlendi. Hemodinamik instabil ve yüksek solunum desteği olan bebeğe 2 defa parasetamol ile medikal kapama tedavisi denendi. Ancak kapanmaması üzerine cerrahi olarak PN 30. günde PDA kapatıldı. PN 11. gününde perfore nekrotizan enterokolit nedeniyle ileostomi açıldı ve PN 93. gününde ileostomisi kapatıldı. Evre 4 intraventricüler kanaması (IVK) ve ilerleyici hidrosefali olması nedeniyle PN 19. günde BOS boşaltmak amacıyla rezervuar takıldı. PN 245. günde IVK ve hidrosefali gerilemesi üzerine rezervuar çıkarıldı.

PN 69. güne kadar aralıksız mekanik ventilatörde (MV) izlendi. Kısa bir süre non-invaziv MV'de izlenen bebek tolerasyon gösterememesi üzerine PN 71. günde yeniden entübe edildi. Ağır BPD ve buna ikincil pulmoner hipertansiyonu olan hastaya PN 81. günde oral 1 mg/kg/gün sildenafil ve PN 271. günde inhale nitrik oksit (INO) tedavisi başlandı. İNO tedavisi PN.287 günde kesildikten sonra bebek halen oral sildenafil tedavisi almaktadır. Dört kez steroid protokolü uygulandı. PN 292. güne kadar yüksek MV ayarlarında (Yüksek frekanslı ventilasyon (HFO) mod: Ortalama Hava yolu Basıncı (MAP): 14.5 cmH₂O Frekans (f): 6 Hz Amplitüd (P): % 21 İnspiriyum:ekspiryum Oranı (I:E): 50:50 FIO₂: %40 Oksijenasyon indexi (OI): 13) izlenirken aralıklı ekstübasyon denemelerini tolere edemeyen bebeğe PN 285. günde 1x10⁷ hücre/kg intratrakeal mezenkimal kök hücre tedavisi uygulandı. Uygulama sonrasında komplikasyon görülmedi. İşlemden iki gün sonrasında MV ayarları azaltılıp, yedi gün sonrasında bebek ekstübe edilerek non-invaziv solunum desteğine geçilebildi. (NIPPV mod: PIP: 26 PEEP: 6 Frekans: 40 FIO₂: 45). Tam enteral beslenme alan vakamız nazal kanül ve sürekli pozitif basınç ile non-invaziv solunum desteği (BPAP) ile dönüşümlü kullanması planlanarak taburcu edildi.



Resim 1: PN 285 günde intratrakeal mezenkimal kök hücre uygulaması önceki akciğer grafisi
Resim 2: İntratrakeal mezenkimal kök hücre uygulaması sonrası 8.günde kontrol akciğer grafisi

SONUÇ:

Mezenkimal kök hücreler akciğer hasarı tedavisinde alveolar yenilenmeyi hızlandırabilir. Bu özellikleriyle BPD tedavisinde kullanımları umut vadetmektedir. Biz bu vakamızda BPD tedavisinde intratrakeal mezenkimal kök hücre uygulaması sonrasındaki olumlu etkiyi vurgulamak istedik. Tedavinin etkinliğinin değerlendirilebilmesi için prospektif çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.



Neonatal Torsiyone Over Kisti: Olgu Sunumu



Şeyma Dilek ¹, İdil Kanat ¹, Sümeyye Yürük ¹, Şükran Yıldırım ¹

¹Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi , Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniği

GİRİŞ : Prenatal over kistleri, yenidoğan kızlarda abdominal lezyonların önemli bir kısmını oluşturmakta olup, çoğu unilateraldir. Bu kistlerin prognozları genel olarak iyi olmakla beraber bazen torsiyon, kanama, rüptür gibi komplikasyonlara yol açtığı bilinmektedir. Özellikle büyük boyutta olan basit kistler ve komplike kistler over dokusunu kurtarmak açısından tedavi edilmelidir. Büyük basit kistler ve komplike kistlerin, potansiyel komplikasyonlarının takibi açısından ultrasonografi oldukça yararlı bir inceleme yöntemidir. Bu sunumda, prenatal ultrasonografisinde ve postnatal batın BT'de batın içinde kistik kitlesi nedeniyle tetkik edilen torsiyone over kisti olgusu sunulmuştur.

OLGU : 37 yaşında sağlıklı annenin G2P2 gestasyon haftası 35w+5d olan kız bebek normal servikovajinal yolla doğdu. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Doğum ağırlığı 3080 gr(50-75p), boyu 48 cm(50p), baş çevresi 34 cm(50-75p) olan hastanın prenatal ultrasonografisinde batın içi kistik kitle olması nedeniyle postnatal dönemde batın BT ve batın ultrason çekildi ve yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Vital bulguları stabil olan bebeğin fizik muayenesinde; batın sağ alt orta kadranda yaklaşık 4x3cm boyutlarında yumuşak kıvamda ele gelen kitlesi dışında bir patoloji yoktu. Olası over kaynaklı tümöral patolojiler açısından ölçülen inhibin A, inhibin B, alfa-feto protein, beta-hCG, ferritin, laktat dehidrogenaz düzeyleri normaldi. Batın ultrasonografisinde ve batın BT'de batın sağ orta kadranda 43x32 mm boyutlu fibröz septasyonlar ve polipoid uzanımlar gösteren yoğun içerikli kistik alan mevcuttu. Postnatal 5. günde yapılan laparoskopide; sağ adneksen köken alan kitle saptandı. Sol sağ orta kadranda 43x32 mm boyutlu fibröz septasyonlar ve polipoid uzanımlar gösteren yoğun içerikli kistik verin normal, sağ overin ise 3 tam tur torsiyone olduğu, dolaşımının olmadığı, içerisinde hemorajik olduğu gözlemlendi ve kitle eksize edildi. Patoloji over torsiyonu ile uyumlu saptandı.



Torsiyone Over Kisti Ameliyat Fotoğrafi

TARTIŞMA VE SONUÇ

Over kistleri, yaşamı tehdit etmemektedir ve antenatal dönemde yapılan ultrasonografi ile saptanabilmektedir. Perinatal dönemde tanısı konan over kistlerinde konservatif “bekle ve gör” ya da cerrahi tedavinin seçilmesinde, seri olarak yapılacak ultrasonografi takiplerinin yeri çok önemlidir.



OLGU SUNUMU ERKEN NEONATAL SEPSİSTE BEKLENMEYEN BİR ETKEN: SERRATIA MARCESCENS



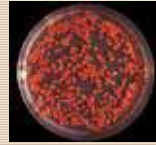
Ceylin Eylül KARAKAŞ¹, Emre Dinçer², Güner KARATEKİN²

¹ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

² SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Anabilim Dalı, Yenidoğan Yoğun Bakım Dalı, İstanbul

GİRİŞ VE AMAÇ

Serratia Marcescens; premature ve düşük doğum ağırlıklı yeni doğanlarda ciddi mortalite ve morbiditeye sebep olabilecek hastane kaynak bir ajan olup erken neonatal dönemde çok sık görülmeyen bir etkidir. Bu olgu sunumunda amaç ne kadar beklenmedik olsa da *Serratia Marcescens*'in erken neonatal sepsiste önemli bir ajan olabileceğinin altını çizmek ve farkındalık yaratmaktır.



Serratia Marcescens'in yenidoğan döneminde görülen etkileri

- *Septisemi//Bakteremi
- *Menejit
- *Pnömoni
- *Konjonktivit
- *Şiddetli Trombositopeni
- *intracranial kitle/kanama
- *Endoardit
- *Genel durumda kötüleşme
- *Hipo/Hipertermi
- *Siyanoz
- *Letarji
- *Apne /Solunum sıkıntısının, oksijen ihtiyacının artması

OLGU

G3P2A2 27 yaşında anhidroamnios nedeniyle takip edilen ve perinatoloji servisinde 13 gündür yatan anneden 34 gestasyon haftasında 1460gr olarak doğan bebek, nazal solunum desteği ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Takibinde ise postnatal birinci saatte oda havasında takip edilmeye başlandı. Annede membran rüptürü zamanı ve erken doğum eyleminin sebebinin bilinmemesi üzerine kan kültürü alınarak Ampisilin ve Gentamisin tedavisi başlandı. Simetrik SGA olan hastadan TORCH tetkikleri gönderildi.

TAKİP

6. saatte alınan C-reaktif protein 1 mg/L saptandı ancak takiplerinde hastada dolaşım bozukluğu gözlenmedi üzerine fonksiyonel ekokardiyografide (fEKO) sistolik fonksiyonları düşük olan hastaya dobutamin 5 mcg/kg/ başlandı. Takibinde doz 15 mcg/kg/dk'ya çıktı. 24-48 saatinde genel durumunda düzelleme olmayan hastanın CRP:50 mg/L, trombosit sayısı: 50.000 ünite saptandı. Solunum sıkıntısı olan hasta N-CPAP'a alındı. Hasta trombosit süspansiyonu ile transfüze edildi.



24-48 saatinde genel durumunda düzelleme olmayan hastanın CRP:50 mg/L, trombosit sayısı: 50.000 ünite saptandı. Solunum sıkıntısı olan hasta N-CPAP'a alındı. Hasta trombosit süspansiyonu ile transfüze edildi.

Postnatal 2. günde trombositopenisi devam eden hastaya tekrar trombosit transfüzyonu yapıldı. Dobutamin tedavisine diastolik tansiyon düşüklüğü nedeniyle nöradrenalin tedavisi eklendi.

Kültürler ve Antibiyoterapi

48-72. saatinde kültür sinyali gram negatif olarak bildirilen ve kliniği kötü seyreden hastanın tedavisine meropenem eklendi.

Kan kültürü *Serratia marcescens* olarak sonuçlanan kontrol kültürlerinden de gram negatif sinyal gelmesi üzerine çocuk enfeksiyonla görüşülerek tedavisi amikasin meropenem olarak düzenlendi.

KAN KÜLTÜR SONUÇLARI:

Postnatal 24. saat: Üreme yok
Postnatal 48-72. saat: *Serratia Marcescens*
Postnatal 72-96. saat: *Serratia Marcescens*
Postnatal 4. Gün: *Serratia Marcescens*
Postnatal 7. Gün: *Serratia Marcescens*
Postnatal 8. Gün: Üreme yok

BT Alan Kimlik Bilgisi	İmpak	Ar. Grupları	Ünitesi	İlgili
Kan Kültürü (Serratia marcescens)	+	+	+	+
Postnatal 24. saat: Üreme yok	-	-	-	-
Postnatal 48-72. saat: <i>Serratia Marcescens</i>	+	+	+	+
Postnatal 72-96. saat: <i>Serratia Marcescens</i>	+	+	+	+
Postnatal 4. Gün: <i>Serratia Marcescens</i>	+	+	+	+
Postnatal 7. Gün: <i>Serratia Marcescens</i>	+	+	+	+
Postnatal 8. Gün: Üreme yok	-	-	-	-

ANNE DOSYASI

- *Annenin dosyası incelendiğinde vajen, serviks, idrar kültürü alınmadığı öğrenildi.
- *Antenatal USG incelemelerinde Fetal Gelişme Geriliği ve oligohidroamnios dışında özellik saptanmadı.
- *Annenin bilinen hastalığı, kullandığı ilaç yok .Anne baba arasında akrabalık bulunmamakta.
- *Annenin oligohidroamnios sebebiyle 20 gün perinatoloji servis yatışı mevcut.

GÖRÜNTÜLEMELER

Transfontanel usg:

Postnatal 3. Gün: Doğal
Postnatal 9. Gün: Sağ lateral ventrikülde belirgin olmak üzere ventriler sistem dar görünümündedir. Intrakranial hemoraji lehine belirgin ekojenite artışı görülmüdü.

Postnatal 17. Gün: Doğal

Postnatal 25. Gün: Doğal

Abdomen usg:

Postnatal 3. Gün: Doğal

EVD:
11/09/2023: PFO, Duktus Açıklığı (1 mm sol sağ pariti, küçük)
14/09/23: PFO , Yeni oluşmuş orta dereceli MF görüldü ,kapakta vejetasyon görülmüdü .
06/10/23: Tanı: PFO, Spontan solunumunda , sat'ı 98, Kts: 140/dk, TA 81/37 mmHg, 1 ay sonra kontrol

TABURCULUK

Takiplerinde stabil gözlenen hastanın postnatal amikasin 17, meropenem tedavisine 23. Günde kesildi. Kontrol transfontanel USG'de özellik saptanmadı. Taburculuk öncesi işitme testinden iki taraflı geçen hastanın anne uyu mu tam olması üzerine postnatal 25. Günde taburcu edildi.

SONUÇ

Erken neonatal sepsiste en sık karşılaşılan etkenler GBS ve *Eshericia*dir. Daha az sıklıkla *Listeria monocytogenes*, diğer gram negatif enterik basiller ve stafilkokoklar gelir. *Serratia marcescens* etken olarak mutlaka akılda bulundurulmalıdır. Tedaviye başlanmadan önce annede bulunan risk faktörleri mutlaka araştırılmalı, klinik düzelleme görülmesi halinde antibiyoterapi değişimi düşünülmelidir.

- KAYNAKÇA:
1. *Serratia*. Background. Pathophysiology. Epidemiology". 11 November 2018.
2. <https://www.sciencedirect.com/topics/biochemistry-genetics-and-molecular-biology/serratia-marcescens>
3. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1111111/>
4. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1111111/>
5. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1111111/>
6. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1111111/>
7. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1111111/>

32 Gestasyonel Haftadan Küçük ve 1500 Gramın Altında Olan Bebeklerde Patent Duktus Arteriozus İnsidansı ve Risk Faktörleri

Hüsnü Fahri Ovalı¹, Ece Ayşenur Özyaman², Hacer Özdemir²

1)İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Göztepe-İstanbul

2)Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giris:

Prematüre bebeklerde duktus arteriosusun açık kalması (PDA) önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Hemodinamik açıdan anlamlı PDA'nın yol açtığı akciğer yüklenmesi ve sistemik hipoperfüzyon nedeniyle kapatma tedavisi uygulanmaktadır. PDA ile birlikte bulunan birçok risk faktörü tedavi başarısını ve komplikasyonları etkileyebilmektedir. Bu nedenle küçük preterm bebeklerde klinik bulgular ve ekokardiyografi ile birlikte PDA'nın değerlendirilmesi önem taşımaktadır.

Bulgular:

-32 gestasyonel haftadan ve 1500 gramdan küçük pretermler çalışmaya alındı

- 2021-2022 yılları arasında izlenen 159 bebek incelendi.
- PDA sıklığı: 45 hastada görüldü. Literatür ile uyumlu %30 olarak saptandı[1][2].

- Tanı zamanı:

- o 1-3 gün : 26 (%58)
- o 3-7 gün : 16 (% 35)
- o 1-3 hafta : 3 (%7)

- Hemodinamik açıdan anlamlı olarak değerlendirilen 44 hasta PDA kapatma tedavisi aldı:

- o İbuprofen : 25 hasta (%55)
(10mg/kg/gün yüklemeyi takiben 5mg/kg/gün)
- o Kapanma süresi: 5,6 gün
- o Parasetamol : 3 hasta (%6,6)
(15mg/kg 6 saat ara ile 3-7 gün süre ile)
- o Kapanma süresi: 7 gün
- o İbuprofen + parasetamol: 16 hasta (%35)
- o Kapanma süresi 10,25 gün
- o Ligasyon: 4 hasta (%9)
- o Kapanma süresi 18,75 gün

Tekli tedaviye dirençli seyreden İbuprofen+parasetamol alan hasta grubundaki tüm bebeklere RDS, BPD, Sepsis tanıları eşlik ediyordu.

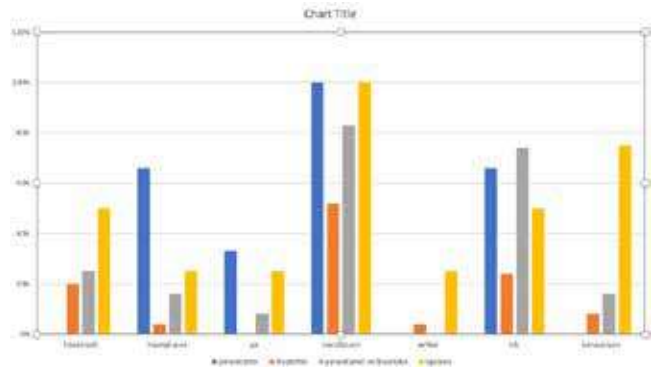
Bu hasta grubundaki ek morbiditeler

- [1] G. R. Wani *vd.*, "Association of patent ductus arteriosus (PDA) with prematurity and low birth weight neonates", *Int J Contemp Pediatrics*, c. 6, sy 2, 2019, doi: 10.18203/2349-3291.ijcp20190729.
- [2] J. I. E. Hoffman ve S. Kaplan, "The incidence of congenital heart disease", *Journal of the American College of Cardiology*, c. 39, sy 12. 2002. doi: 10.1016/S0735-1097(02)01886-7.
- [3] T. Hundscheid, A. El-Khuffash, P. J. McNamara, ve W. P. de Boode, "Survey highlighting the lack of consensus on diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in prematurity", *Eur J Pediatr*, c. 181, sy 6, 2022, doi: 10.1007/s00431-022-04441-8.

- o İntrakraniyal kanama: 11 hasta
- o Transfüzyon ihtiyacı olan anemi: 14 hasta
- o NEK: 7 hasta
- o Hiperglisemi: 3 hasta olarak görüldü.

Dört hasta medikal tedaviye yanıtız olduğundan ligasyon uygulandı.

- Mortalite: 1 hasta (ligasyon tedavisi almış olan bebek postnatal 120. Günde kaybedildi.)



Sonuç:

Kliniğimizde takip etmiş olduğumuz <1500 gr bebeklerde PDA sıklığı literatür ile uygun olarak %30 civarında saptanmıştır[1][2]. İbuprofene yanıtız olan veya COX inhibitörlerinin kontrendike olduğu bebeklerde Parasetamol uygulanmış, kapanma günü açısından anlamlı fark görülmemiştir. PDA sistemik hipoperfüzyon ile seyreden bir defekt olup; Sepsis, BPD, RDS, İVK tanısı olan hastalarda tedaviye daha dirençli seyrettiği görülmüştür. Hastalarımızdan ligasyon ve kombine tedavi ihtiyacı olan hastalarda komorbid risk faktörlerinin fazlalığı dikkat çekmiştir[3].

İKİNCİ DOZ ANTİVENOM UYGULANAN NÖROTOKSİSİTE BULGULARIYLA SEYREDEN AKREP SOKMASI OLGUSU

Beyhan Berna Akpara¹, Fatma Akgül², Hurşit Apa², Anıl Er³, Kübra Cebeci⁴, Pınar Yazıcı Özkaya⁴

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nevvar Salih İşgören Çocuk Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Giriş: Akrep sokmasına bağlı zehirlenmenin klinik belirtileri akrebin türüne bağlı sempatik ve parasempatik sistem aracılığı ile ortaya çıkmaktadır. Akrep nörotoksini pre-sinaptik sinir ucundaki Na⁺ kanalları üzerinden otonomik fırtınanın oluşmasında rol oynar. Akrep sokmaları klinik durumun şiddetine göre evrenmiştir. (Evre-1: Lokal ağrı ve parestezi; Evre-2: Ağrı ve parestezinin proksimale ilerlemesi; Evre-3: Kranial sinir tutulumu veya somatik nöromuskuler işlev bozukluğu; Evre-4: Kranial sinir tutulumu ve somatik nöromuskuler işlev bozukluğu). Hafif bulguları olanlarda semptomatik tedavi yeterlidir.

Amaç: Akrep sokması sonrasında antivenom tedavisinin sistemik toksisite oluşturan evre 3-4. olgularda kullanılması gerekmektedir. Literatürde otonom sempatik bulguların devam etmesi durumunda antivenom uygulamasından 6 saat sonra ikinci dozun uygulanabileceğini belirten az sayıda çalışma mevcuttur. Tedavide antivenom, alfa-blokerler ve inotropolar kullanılmaktadır. Sistemik toksisite bulguları olan olguların izlemi çocuk yoğun bakım ünitesinde devam etmelidir.

Yöntem: Bu çalışmada akrep sokması sonrasında genel durumu kötü olan ve kliniğimizde tekrarlayan doz antivenom uygulanan olgu anlatılacaktır.

Bulgular: 18 aylık kız hasta acil servisimize türü bilinmeyen akrep soktuktan 5 saat sonra genel durumunda bozulma olması sebebiyle sevk edilmiştir. Fizik bakıda alt ekstremitelerde akrep sokmasıyla uyumlu hiperemi saptanmıştır. Hastanın bilinci konfü, GKS:9 ekstremiteleri soğuk, taşikardik ve hipertansif olup akrep sokmasına bağlı sistemik bulgular gözlenmiştir. Tetanos aşısı uygulanmıştır. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde, EKG'sinde patoloji saptanmamıştır. EKO'sunda LVEF %63, MY saptanmıştır. Anamnezi ve klinik bulgularıyla Evre-3 kabul edilerek olguya antivenom uygulanmıştır. Antivenom sonrası sistemik bulguları devam eden hastaya 0,05 mg/kg doksazosin verilmiştir. Alfa-bloker uygulamasının ardından taşikardisi, hipertansiyonu ve ekstremitelerde soğukluğu gerileyen hastanın bilinç durumunda düzelme olmaması üzerine ilk dozdan 6 saat sonra tekrar antivenom uygulanmıştır. İkinci doz antivenomdan sonra klinik bulguları gerilemiştir, takibinde hipotansif izlenen hastaya dobutamin 10 mcg/kg/dk başlanmıştır. Kan basıncı takipleriyle inotrop tedavisi azaltılarak kesilmiştir, diğer destek tedavilerine devam edilmiştir. Çocuk yoğun bakım ünitesi izleminde tam iyileşme sağlanan olgu taburcu edilmiştir.

Sonuç: Akrep sokması çocukluk çağında acil tedavi gerektiren bir durumdur. Akrep sokmasıyla başvuran hastalarda lokal ve sistemik bulgular görülebilmektedir. Hastalar en az 12 saat takip edilmelidir. Akrep sokmalarına bağlı zehirlenmeler antivenom, alfa-blokerler ve inotropolarla tedavi edilir. Antivenom ve alfa-bloker uygulanmış takibinde otonom bulguları devam eden olgulara antivenomun ikinci doz verilebileceğini ve klinik faydanın antivenom tekrarıyla sağlandığını gösteren çalışmalar mevcuttur.

Anahtar Kelimeler: akrep sokması, antivenom, nörotoksisite

Sağlıklı Bir İnfantta Hamam Böceği Maruziyeti Sonrası Mortal Seyirli Pseudomonas Aeruginosa Sepsisi

Tuba Karaca¹, Esra Akyüz Özkan² Emre ŞENEL³

¹Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun/Türkiye

² Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Bilim Dalı, Samsun/Türkiye

³Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun/Türkiye

Giriş: Pseudomonas aeruginosa sepsisi, hastane ilişkili kan dolaşımı ve solunum yolu enfeksiyonları şeklinde sık görülmesine rağmen sağlıklı çocuklarda nadirdir (1).

Amac: Bu olguyla psödomonas aeruginosa enfeksiyonuna bağlı septik şokla gelen hasta sunulmuştur. Bilinen bir hastalık ve sık hastane başvurusu olmayan olgunun 3 gün önce hamam böceklerinin vücudunda gezindiği aileden öğrenilmiştir. Hamam böceği vektör olarak kabul edilmiş olup hamam böceğine bağlı pseudomonas aeruginosa sepsisi nadir görüldüğünden vaka olarak sunulmuştur.

Yöntem: olgu sunumu

olgunun başvuru anında döküntüleri



Bulgular: 11 aylık kız hasta, çocuk acil kliniğimize febril status sebebiyle dış merkezden 112 ile sevk edildi. Sevki sırasında satürasyon düşüklüğü sebebiyle entübe edildiği öğrenildi. Geldiğinde entübeydi, kalp tepe atımı yoktu, pupiller fix dilate, ışık refleksi alınamıyordu. Vücudunda yaygın basmakla solmayan purpurik, peteşial döküntüleri mevcuttu. Hastaya hemen kardiyopulmoner resüsitasyona başlandı ve kalp tepe atımı geri döndü. Döküntülerinin vasfi ve hızlı kötüleşmesi nedeniyle meningokoksemi düşünüldü. Hızlıca intravenöz seftriakson ve vankomisin tedavisi verildi ve inotrop açıldı. Kan tetkiklerinde: wbc:3360/uL neu:410/uL plt:48000/uL prokalsitonin:4,6 ng/mL bun:12,5 mg/dL kreatinin:1,06 mg/dL crp:66,2 mg/L ast:538 U/L alt:49 U/L na:132 mEq/L potasyum:7,0 mEq/L kan gazında ph:6,9 pCO₂:5,7 HCO₃:5,5 laktat:14,6 geldi. Potasyum yüksekliği için kalsiyum, insülinli glukozlu mayi verildi. Bikarbonat defisiti verildi. Bu işlemler yapılırken hemodinamisi unstabil olan hasta aralıklı olarak 5 kez daha arreste girdi ve resüsite edildi. Hastanın izleminde purpurik döküntüleri dramatik şekilde arttı, inotrop ve sıvı desteği ile tansiyonları kısmen toparlayınca acil beyin tomografisi çekildi. Beyin bt sözel yorumda serebral ödem ve lateral ventrikülerde hemorajik dansiteler görülmesi üzerine %3 NaCl infüzyonu verildi. Hasta takibinde tekrar arrest oldu ve tüm müdahalelere rağmen merkezimize başvurusunun 3.saatinde ex oldu. Kan kültüründe amikasin ve meropenem duyarlı pseudomonas aeruginosa üretildi. Ailenin Samsun'a turistik amaçla geldikleri, piknik veya kene teması olmadığı, 1 gün önce ateş ve döküntüsünün başladığı, merkezimize başvurudan 3 gün önce Sakarya da buldukları sırada hastanın hamam böceği teması olduğu öğrenildi.

olgunun başvurusunun 3.saatindeki döküntüleri



Sonuç: Pseudomonas sepsisinin normalde altta yatan immün yetmezlik ile ilişkili olduğu düşünülse de, daha önce sağlıklı olan çocukların %22'sinde görüldüğü bildirilmiştir (2). Özellikle septik şok gelişen infantlarda mortalite yüksektir. Septik şok ile gelen infant yaş grubundaki çocuklarda psödomonas sepsisi de akla gelmelidir ve aminoglikozid veya seftazidim grubu antibiyotiklerin kültür sonuçları çıkıncaya kadar tedaviye eklenmesi düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler : hamam böceği , infant , Pseudomonas Aeruginosa Sepsisi , septik şok

Kaynaklar

1. Zidaru A, Sofjan AK, Devarajan SR, Tam VH. Clinical outcomes of cystic fibrosis patients with Pseudomonas aeruginosa bloodstream infection. Journal of global antimicrobial resistance. 2022;29:551-2.
2. S.N. Wong, A.Y. Tam, R.W. Yung, E.Y. Kwan, N.N. Tsoi
Pseudomonas septicaemia in apparently healthy children
Acta Paediatr Scand, 80 (1991), pp. 515-520

BEKLENMEYEN BİR DURUM ; SÜT ÇOCUĞUNDA AMFETAMİN ALIMI

Gamze Demir Elber Ulutaş Ulaş Yurtsever Recep Okur Bahar Eda Küçük Burak Özdemir Yusuf İskender Coşkun
PROF DR CEMİL TAŞÇIOĞLU ŞEHİR HASTANESİ, ÇOCUK ACİL BİLİM DALI İSTANBUL / ŞİŞLİ



GİRİŞ

Narkotik madde uyuşturma özelliği olan opioid türevlerine verilen isimdir MEPEİRİN ,MORFİN ,FENTANİL ,KODEİN ,PROPOKSİFEN ,DİFENOKSİLAT ,TRAMADOL ,OKSİKODON ,DEKSTROMETORFAN ,EROİN ,ESRAR ,KOKAİN ,AMFETAMİN ,LSD ve türevleri olarak bilinir. Opioidler gastrointestinal sistem ve solunum mukozasından kolaylıkla emilir . Dermal yolla 2-4 saatte PO 90 dakika İM 30-45 dakika Nazal 10-15 dk İV 10 dk sonra zirve noktaya ulaşır Narkotik madde intoksunda görülebilecek durumlar mental depresyon ,hipoventilasyon ,miyozis ,solunum depresyonu görülebilir.Pediyatrik popülasyonda amfeamin maruziyeti dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu (DEHB) nedenli kullanılan ilaçların yanlış kullanımı veya doz aşımı , çocuklarda yanlışlıkla amfetamin içeren ilaçları yanlışlıkla alım , intihar girişimi amacıyla amfetaminleri kötüye kullanma nedenli olabilir.

AMAÇ

Biz bu vakada ayrıntılı anamnez almanın önemini gördük 15 aylık erkek hasta tarafımıza cam kırığı yutma şikayeti ile başvurmuştu biz çocuğun durumunda değişiklik olması üzerine anamnezimizi derinleştirdiğimizde kırılan cam kırığı ampul cam ı olduğu ampulün ise sokak kenarında bulunan meth pipe olduğu öğrenildi . Bu durumu sizlerle de paylaşmak istedik.

BULGULAR

Çöpte bulunduğu kırık ampul camını yeme, ağız içini yaralama şüphesiyle ebeveynleri tarafından çocuk acile getirildi.hastanın yapılan muayenesinde batını rahattı defans ve rebound u yoktu ağız içi temizdi dudak kenarında 1 cm boyutunda aktif kanamanın olmadığı kesi mevcuttu genel durumu iyiydi spo2:98 KTA:125 DSS:28 di hasta müşade takibine alındı çocuk cerrahi hekimine haber verildi kan tetkikleri alındı.
HEM: WBC:12840 RBC:4.18 HGB:10 HCT:29.5 MCV:70.6 PLT:402000 N%:18.5 ANC:2370 LYM:% 68 CRP:40 KOAGÜLASYON: APTT:39.5 FİBRİNOJEN:199 PT:16.4 İNR:1.28 olarak saptandı akciğer ve batin grafleri çekildi özellik yok aktif kanaması yoktu çocuk cerrahi hekimi acil cerrahi girişim düşünmedi
Çocuğun oral stop takibine karar verildi iv mayiisi kilosuna ve ihtiyacına uygun düzenlendi
Takiplerimizde ajitasyonu çevreye azalan ilgi avutulmakta yaşanan güçlük gelişmesi çocuğun genel durumunda değişiklik olması el kol koordinasyonu yoktu anlamsız davranışları ve sürekli ağlama hali başladı bu süreçte vital bulguları KTA 155 DSS:45 SPO2:98 olan hastanın cam dışında herhangi bir başka bir şey daha alma ihtimali düşünüldü aileyle anamnez derinleştirildi çocuğun yediği camın sokakta olduğu ve ampul camı olduğu söylendi yediği camdan örnek veya fotoğrafı istendiğinde meth pipe olduğu görüldü adli tutanak yeniden tutuldu olay hakkında polis ekibine haber verildi idrar tahlili alınan çocuktan AMFETAMİN VE METAMFETAMİN POZİTİF saptandı 114 e danışıldı hasta acil kardiyak monitorize edildi taşikardi olması durumunda betablokör verilebileceği taşikardi ve ajitasyon gelişmesi durumunda benzodiazepinlerin uygulanması gerektiği söylendi. 0.1 mg/kg iv diazepam yapıldı çocuk yoğun bakım hekimine danışıldı 0.05 mg/kg dormicum infüzyonu açılmasını ve çocuk yoğun bakıma yatırılması gerektiği ifade edildi kan gazı PH:7.31 PCO2:42 BE:-5 HCO3:21 NA:136 K:4.2 CA:1.22 LAK 2 HGB:10.5 saptandı
Çocuk yoğun bakıma devredilen hastadan kontrol kanları görüldü PH:7.34 PCO2:36.9 BE:-5 HOCE:20 NA:140 K:4.1 İCA:1.39 HGB:8.5 olarak görüldü hemogram ve biyokimyasında patolojik özellik görülmedi hastanın çyb takipleri devam etmekte.



SONUÇ:

Ayrıntılı anamnez ve inspeksiyonun pediyatrik hasta muayenesinde en önemli parçalardan birisi olduğunu gördüğümüz bu vakada amfetamin zehirlenmelerinde ; amfetamin ve diğer sempatomimetikler hem periferik hem de santral sempatomimetik etkiler oluşturur. Ölümcül komplikasyonlar arasında : ciddi hipertermi ve hipertansiyon, disritmiler, iskemi, diseksiyon ve intrakraniyal kanama bulunur. Toleransı olmayanlarda ufak dozlar önemli tok sise oluşturabilir (özellikle çocuklarda "tek bir hap öldürebilir"). Komplikasyon varlığı agresif yönetim ve inceleme gerektirir. Tekrarlayan kullanım uzun dönemli nöropsikiyatrik sekele yol açar. Beta blokörlerden kaçınmak gerekir tedavide MDMA ve katinon tipik olarak nöbet ile sonuçlanan hiponatremiyle neden olur Dikkat edilmesi gereken durumlar ise; Hipertansiyon Akut koroner sendrom Nöbet ve ajite deliryum Hipertermi Hiponatremidir. Benzodi azepinler dışında tedavide droperidol veya olanzapin kullanılabilir taburculukta hastalar benzodiazepin verilmesini takiben 4 saati semptomsuz geçirmelidir. Buna rağmen, bunu uygulaması söylemesinden daha zordur ve klinik karar ve her hastanın güvenlik ağına bağlı değişebilir.

TEST TIME: 20.12 06.03.23	
USER ID: 999999999	
THRESHOLDS: TOX DS 94600	
	ABNORMAL
AMP	0- 499 > 500
mAMP	0- 499 > 500
BAR	0- 199 > 200
BZ0	0- 199 > 200
COC	0- 149 > 150
EDDP	0- 99 > 100
OPI	0- 299 > 300
TCA	0- 999 > 1000
THC	0- 49.9 > 50.0
TOX DS 94600 DLN 13785	
PRT.ID 14261111111111111111	
AMP	POS
mAMP	POS
BAR	NEG
BZ0	NEG
COC	NEG
EDDP	NEG
OPI	NEG
TCA	NEG
THC	POS
INT. QC: PASS	
PRT. RESULT: ABNORMAL	

ENSEFALOPATİ AYIRICI TANISINDA İNVAGİNASYON



Gülçe Ceren Barlas, Berre Sandıkçı, Alper Kaçar



Prof. DR. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği İstanbul – TÜRKİYE

GİRİŞ VE AMAÇ

İnvaginasyon süt çocuğu ve erken çocukluk döneminde (4-36 ay) en sık görülen intestinal obstrüksiyon nedenidir. Klasik triadı kolik tarzında karın ağrısı, kusma ve kanlı dışkılamadır. Fakat nadiren olguların bir kısmı bilinç değişikliği ve ensefalopati tablosu ile başvurmaktadır. Ensefalopati tablosunda gelen süt çocukluğu dönemindeki hastaların ayırıcı tanısında invaginasyon da düşünülmelidir.

OLGU SUNUMU

6 aylık erkek hasta 3-4 saat önce başlayan kusma, bilinç değişikliği ve uykuya eğilim yakınmaları ile tarafımıza başvurdu. Ateş, ishal veya konvülsiyon öyküsü yoktu. Yakınmaları başlamadan önce olan travma veya ilaç kullanımı tarif edilmiyordu. Aşılarının tam, nöromotor gelişiminin ise yaşına uygun olduğu ifade edildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde Glasgow koma skoru:12, uykuya eğilimli ve konfüzeydi. Kalp tepe atımı:138/dk, solunum sayısı:32/dk, tansiyon arteriyel:110/60mmHg idi. Hafif derecede dehidrate olan hastanın peteşi, purpura veya ekimozu saptanmadı. Solunum ve kardiyak muayenesi doğaldı. Batın muayenesinde yaygın hassasiyet vardı ve barsak sesleri azalmıştı. Batında ele gelen kitle yoktu. Nörolojik muayenesinde pupiller izokorik ve ışık refleksi bilateral eşit alındı. Ağrılı uyarıyı lokalize ediyordu. Patolojik refleks saptanmadı. Rektal tuşede çilek jölesi kıvamında kanlı gaita görüldü. Laboratuvar bulgularında; kan şekeri:180mg/dl, üre:14mg/dl, kreatinin:0.15mg/dl, ALT:14U/L, AST:37U/L, Na:140mmol/L, K:4.5 mmol/L, CRP:8mg/L saptandı. Hastanın kan gazında pH:7.37 paCO₂:35mmHg, BE:-4mEq/L HCO₃:20mEq/L, Laktat:0.98 mmol/L, WBC:15000 10³/uL, RBC:4.2, 10³/uL, HB:11g/L, HCT:%33, MCV:78fl, PLT:666000 10³/uL, NEU:%84, ANC:12720 10³/uL saptandı. PT ve APTT değerleri normal sınırlardaydı

Ayakta direkt batın grafisinde jejunal anslar dilate görünümde izlendi, içerisinde hava ile uyumlu olabilecek lüseni görüldü. (Görsel1) Batın ultrasonografisinde umbilicus düzeyinde psödokidney görünümünde 60x25mm boyutunda iç içe geçmiş barsak ansları görüldü.(Görsel2) Hastaya invaginasyon tanısı ile sıvı elektrolit tedavisi başlandı, oral alım kesildi, nazogastrik sonda takıldı. Hasta çocuk cerrahiye konsülte edildi. Operasyona alınan hasta 3 gün postop. yatışı ardından taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA

İnvaginasyon çocukluk çağının en sık rastlanan akut batın ve cerrahi hastalıklarından biridir. Klinik bulguları kolik tarzı karın ağrısı, kusma ve kanlı dışkılamadır. Bilinç değişikliği ve ensefalopati nadiren görülür. Ensefalopati tablosunda gelen süt çocuğu dönemindeki hastaların ayırıcı tanısında birçok hastalıkla beraber invaginasyon da akıldan tutulmalıdır.



Görsel1 :

Ayakta direkt batın grafisi



Görsel2 :

Ultrasonografik görünümü

KAYNAKÇA

- 1-Sharp NE, Knott EM, Iqbal CW, et al.
- 2-Clinical outcomes following bowel resection versus reduction of intussusception. J Surg Res 2013; 184:388.
- 3-Brichon P, Bertrand Y, Plantaz D. [Burkitt's lymphoma revealed by acute intussusception in children]. Ann Chir 2001; 126:649.
- 4-Rizalar R, Somuncu S, Sözübir S, et al. Cecal duplications: a rare cause for secondary intussusception. Indian-Pediatr 1996;63:563.



TSEN2 GEN MUTASYONUNA SEKONDER GELİŞEN ATİPİK HÜS OLGUSU

Ezgi Nur ARÜV¹, Seher ERDOĞAN², Gürkan ATAY², Hüsnüye İŞCAN², Ceren TUĞRUL²

1 SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,

2 SBÜ Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

GİRİŞ

Hemolitik üremik sendrom temel olarak mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı üçlüsü ile tanımlanan bir klinik tablodur. Çocuklardaki akut böbrek hasarının en sık nedenlerinden biridir. Tipik hemolitik üremik sendrom genellikle Enterotoksijenik E. coli (ETEC), Shiga-toksin üreten E. coli (EHEC) nedeniyle gelişir. Atipik hemolitik üremik sendrom olgularının %50'sinden fazlası komplemanın alternatif yolunun düzenlenmesindeki bozuklukla ilişkilidir. Fakat kompleman ilişkisiz gen mutasyonları ile de ortaya çıkabilmektedir. Yapılan çalışmalarda TSEN2 gen mutasyonunun atipik hemolitik üremik sendrom, kraniofasial malformasyonlar ve böbrek yetmezliği ile ilişkili olduğu kanıtlanmıştır. Bu bildiride böbrek yetmezliği ve sepsis ön tanılarıyla takip edilen hastamızda TSEN2 gen mutasyonuna bağlı atipik hemolitik üremik sendrom gelişmesine dikkat çekmek istedik.

OLGU

3 yaş kız hasta, 1 haftadır olan ateş, karın ağrısı, mide bulantısı şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Akut faz reaktanlarında ve böbrek fonksiyon testlerinde yükselme mevcutmuş. Enfeksiyona sekonder miyokardit, multi organ yetmezliği ve sepsis ön tanılarıyla dış merkez çocuk yoğun bakımda takip edilen hasta, ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine devralındı. Hastanın mutasyon analizinde TSEN2 gen mutasyonu saptandı. tRNA splicing endonükleaz kodlayan genin mutasyonu pontoserebellar hipoplazi, mikrosefali, dismorfizm, atipik hemolitik üremik sendrom, trombositopeni, mikroanjiopatik hemoliz, proteinüri, hipertansiyon ve son dönem böbrek yetmezliği ile ilişkilidir. Hastamızda bu mutasyondan kaynaklı Trombotik mikroanjiopati düşünüldü (kompleman ilişkili olmayan HÜS). Hastaya diyaliz ve plazmaferez tedavileri uygulandı. Antihipertansif tedaviler başlandı. Hastamızın çocuk yoğun bakım ünitesinde halen takip ve tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ

Hemolitik üremik sendrom mikroanjiopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı bulguları ile ortaya çıkmaktadır. Enfeksiyonlara sekonder olabileceği gibi kompleman yolundaki bozukluklar ya da genetik mutasyonlara sekonder de gelişebilir. Multiorgan yetmezliği tablosu olan hastaların hemolitik üremik sendrom açısından değerlendirilmesi gerektiği akılda tutulmalıdır.



3. Basamak Yoğun Bakım Ünitemizde Hızlı Progresyon Gösteren ve Beyin Ölümü ile Sonuçlanan Fusobacterium Nucleatum'a Bağlı Beyin Apsesi Olgusu

Seda irem İnan¹, Gözde Nur Bektaş Kılıçarslan¹, Emel Ekşi Alp², Eda Kepenekli Kadayıfçı³, Adnan Dağcınar⁴, Feyza İnceköy Girgin⁵, Nilüfer Yalındağ Öztürk⁵

- 1: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
 2: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı
 3: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı
 4: Marmara Üniversitesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı
 5: Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

GİRİŞ

Beyin absesi; enfeksiyon, travma veya cerrahi operasyonların komplikasyonu olarak gelişebilen fokal koleksiyon alanıdır. Çoğu bakteriyel beyin absesi olgusu oral, otojenik ve sinüs kaynaklıdır. Başarılı tedavi cerrahi drenaj ve antimikrobiyal tedavi kombinasyonu gerektirmektedir.

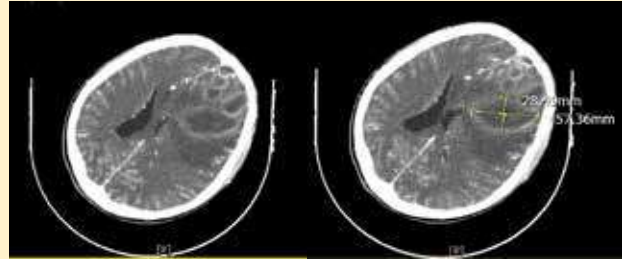
Fusobacterium nucleatum'a bağlı beyin absesi gelişen ve beyin ölümü kliniği ile kaybedilen olgumuzu bu mikroorganizmanın hızlı seyirli ve kötü prognozlu olabileceğini vurgulamak amacı ile sunmayı planladık.

OLGU SUNUMU

Bilinen hastalığı olmayan 17 yaşında erkek hasta, birkaç gündür olan baş ağrısı, ateş, kusma şikayetleriyle acil servise başvurmuş. Nörolojik muayenesi normal, kranial bt görüntülemesi sol maksiller, frontal ve ethmoid sinüzit haricinde normalmiş. İnfluenza testi pozitif sonuçlanmış. Hasta oseltamivir ile aynı gün taburcu edilmiş.

Baş ağrısı şikayeti gerilemeyen hasta 2 kez aile sağlığı merkezine başvurmuş, analjezik tedavi uygulanmış. Bir gün sonra uykudan uyandırılmayan ve sesli uyarana cevap vermeyen hasta 112 tarafından acil servisimize getirildi. Geliş muayenesinde gks:4, pupiller fix dilate idi.

Yapılan görüntülemede beyin parankiminde apse veya kitleden ayırt edilemeyen lezyonlar ve orta hatta şift görüldü. Beyin cerrahisi tarafından acil operasyona alındı, 3-4 adet, kötü kokulu, yeşil renkte abse materyali drene edildi.



Operasyon sonrası entübe biçimde Pediatri Yoğun Bakım Ünitemize devredilen hastaya seftriakson, metronidazol ve vankomisin tedavileri başlandı. Nörolojik muayenesinde klinik olarak kötüleşme görülmesi üzerine antibiyotik revizyonu yapılarak seftriakson kesilerek meropenem başlandı. Gönderilen apse kültüründe fusobacterium nucleatum üremesi bildirildi.

Hikaye derinleştirildiğinde hastanın hobi olarak boks ile ilgilendiği öğrenildi.

Hızla kötüleşen, beyin sapı refleksleri beyin ölümüyle uyumlu olan hastanın ünitemize kabulünün 7. gününde yapılan apne testi pozitif sonuçlandı. Bt anjiyografide akım saptanmadı. Beyin ölümü tanısı konuldu..

SONUÇ VE TARTIŞMA

Fusobacterium nucleatum oral florada bulunan zorunlu anaerobik, gram negatif bir bakteridir.

Otitis media, mastoidit, sinüzit, periodontit ve geçirilmiş beyin cerrahisi gibi predispozan faktörlerin varlığında intrakranial apseye yol açabilmektedir.

İmmun yetmezliği olmayan, öncesinde sağlıklı bir çocuk olan hastamızda yapmış olduğu boks sporu nedeniyle almış olduğu travmalar mevcut duruma yol açmış olabilir.

Çocuklarda Soluble Guanilat Siklaz Stimülatörü (Riociguat)

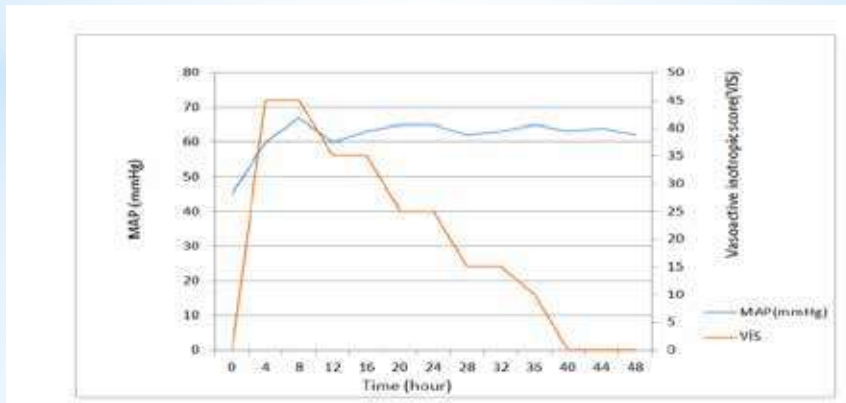
İntoksikasyonu: Bir Olgu Sunumu

**Hasan Ali Telefon¹, İkbâl Türker, Faruk Ekinci¹, Özden Özgür Horoz¹,
Dinçer Yıldızdaş¹**

Giris: Riociguat çözünür guanilat siklaz uyarıcısı olup yetişkinlerde kronik tromboembolik pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) tedavisinde kullanılan yeni nesil bir ajandır. Çocuk hastalarda kullanım onayı yoktur. Biz de nadir görülen riociguat intoksikasyonu ile takip ettiğimiz bir çocuk olgu ile ilgili deneyimimizi paylaşarak literatüre katkı sağlamayı amaçladık.

Olgu: 16 yaşında kadın hasta annesinin PAH nedeniyle kullanmakta olduğu 2,5mg riociguat içeren (adempas) tableten 7 adet öz kıyım amaçlı aldıktan 1 saat sonra yakınları tarafından acil servise getirildi. Başvuru anında genel durumu orta, şuuru açık, oryante, koopere, Glaskow Koma Skalası:15 Tansiyon arteriyel 110/60 mmHg, Nabız 95atım/dk, solunum sayısı: 20 soluk /dk rezervuarlı maske ile oksijen desteği alıyor. Bulantı, halsizlik, baş ağrısı dışında ek şikayeti yoktu. Çekilen EKG sinüs taşikardisi olarak görüldü. Kan glukoz düzeyi 120mg/dl olan hastada kan gazında Ph: 7.36 PCO2: 36 mmHg HCO3:22mmol/l SaO2:%98 laktat:3.2 iyonize kalsiyum 1.3mmol/l troponin I :362ng/L olarak saptandı. Gastrik lavaj yapılarak ilaç alımından 80 dk sonrasında 1gr/kg aktif kömür verildi. Hasta acil servise geldikten 1 saat sonra Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne kabul edildi. Üriner kateter yerleştirildi. Hastanın takibinin 2. saatinde bilinç düzeyinde azalma, hipotansiyonu, laktat seviyelerinde artış olması üzerine sağ internal juguler vane santral kateter ve sol radyal artere kateter yerleştirildi. Takibinde ortalama arter basıncı 65mmHg hedeflenerek ve santral venöz basınç izlenerek %0.9 NaCl bolus tedavisi uygulandı. 1 saatte toplamda 1500 mL sıvı verildi. Hastamız kardiyak fonksiyonlar ve sıvı dengesi açısından ekokardiyografi ile değerlendirildi. Ejeksiyon fraksiyonu %40 orta derecede sistolik disfonksiyon saptandı. Hastanın hipotansiyonuna (65/40mmHg) yönelik dopamin, adrenalin, noradrenalin tedavisi başlandı. Hastanın EKG'de aritmi görülmedi. Hastanın 5. Saatinde hemodinamik stabilite sağlandı. 8. Saatinde oksijen ihtiyacı azaldı. 16. saatte noradrenalin infüzyonu 26. saatte adrenalin infüzyonu ve 40. saatte dopamin infüzyonu stoplandı. Vazopressör desteğinin 24. Saatinde yapılan kontrol EKO'da kardiyak fonksiyonlar normal olarak saptandı. Takiplerinde troponin I normal düzeylere geriledi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde ek patoloji saptanmadı. Hastanın oral beslenmesi 48. Saatinde başlandı ve yatışının 4.gününde taburcu edildi.

Olgunun takiplerindeki Ortalama Arter Basıncı ve vazoaktif intropik skor grafiği.



Sonuç: Olgumuz öz kıyım amacıyla yüksek doz riociguat almış olup literatürde bildirilmiş vaka yoktur. Olgumuzda ilacın normal günlük dozlarda kullanımına bağlı gelişebilecek yan etkilere benzer reaksiyonlar gözlenmiş olup başarılı bir tedavi ve takip yaklaşımıyla şifa ile taburcu edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: intoksikasyon, kardiyovasküler kollaps,riociguat

Amoksisilin – Klavulanat kullanımına bağlı gelişen Toksik Epidermal Nekroliz-Stevens Johnson sendromu: Bir Olgu Sunumu

Emre Şenel¹, Büşra Dünder¹, Hatice Elif Kınık Kaya², Hülya Kangal Şimşek³

1: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp fakültesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Samsun/Türkiye

1: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp fakültesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,Samsun /Türkiye

2: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp fakültesi , Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı,Samsun / Türkiye

3: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı,Samsun/Türkiye

AMAÇ:

Bu olgu sunumunda çocuk hekimliği pratiğinde sık olarak kullanılan amoksisilin-klavulanata karşı aşırı duyarlılık reaksiyonlarından mortalitesi yüksek olan Toksik Epidermal Nekroliz (TEN) gelişebileceğini , IVIG ile prednisolon birlikte kullanımının TEN tedavisinde etkili bir seçenek olabileceğini vurgulamayı amaçladık

OLGU:

11 yaşında kız hastada boyun bölgesindeki ele gelen lenfadenopatilere (LAP) ve üst solunum yolu enfeksiyon bulgularına yönelik istenen tetkiklerde Hb :12.1g / dL , WBC:11500/mm³ , PLT: 287000/mm³, CRP: 65,6mg/dL Covid PCR negatif, Covid Total IgG>250 pozitif, sedim 70mm/saat, procalcitonin 0.91ng/ml, ANA 1/100 ,Anti-dsDNA 6.7iu/ml C3:1.44, C4:0.133, p-anca 1.5u/ml c-anca 1.8u/ml, pro-BNP 829pg/ml, ferritin 125ml/ng şeklindeydi.Periferik yaymasında bazofillerde artış downey hücreleri görüldü, malign hücre izlenmedi. Kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. İntravenöz Ampisilin sulbaktam ve peroral azitromisin tedavisi 5 gün verildi ve sonrasında LAP boyutları küçülen hastanın oral amoksisilin – klavulanik asit 50 mg /kg/ gün ile taburcu edildi. Taburculuk sonrası antibiyoterapisinin 2. gününde başlayan ateş, döküntü ve ciltte soyulmalar gelişen olgunun başvuru fizik muayenesinde genel durumu orta ,vitalleri stabil, sırt bölgesi , göğüs ön duvarı batın ön yüzünde yaygın eritemli lezyonlar ,yüzünde yanaklarda eritemli zeminde papülomaküler lezyonları, el ve ayakta eritem ,oral mukozada büllöz/aftöz/ülserözlezyonlar (Resim 1) servikal bölgede 2 adet 2x2 cm boyutunda ve birkaç adet 1x1 cm boyutunda LAP , diğer fizik muayeneleri doğal olarak izlendi.Hastadan ön planda TEN , Steven Jhonson sendromu , MİS-C , Vaskülit öntanıları düşünüldü. 2 gün süren IVIG 1gr/kg/g tedavisi ve 1 mg/kg şeklinde başlanıp azaltma şeması ile 1 haftalık süreye tamamlanan iv metil prednisolon tedavisi verilip 6 kez plazmaferez uygulandı. Dermatoloji tarafından alınan biyopsi sonucu TEN ile uyumlu geldi. TEN tedavisi devam ederken boyundaki LAP'a yönelik tru-cut biyopsisi Hodking Lenfoma geldi. Hastanın uygulanan tedavi sonrası kliniğinde belirgin düzelme sağlandığı görülmesi üzerine Hodking lenfoma tanısına yönelik tedavisi planlanmış olup takip ve kontrollerine geri çağrılmak üzere taburcu edilmiştir.



SONUÇ:

Amoksisilin/klavulanat gibi çocuk hekimliği pratiğinde sıkça kullanılan ilaca karşı TEN gibi mortalitesi yüksek aşırı duyarlılık reaksiyonlarının gelişebileceğini, tedavide IVIG ile prednisolon birlikte kullanılmasının TEN tedavisinde etkili olabileceği gösterildi.

KAYNAKÇA:

1. Stevens-Johnson sendromu ve toksik epidermal nekroliz. Eğinli A, Shah K, Watkins C, Krishnaswamy G. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017; 118 :143–147.
2. DY Hsu, J. Brieva, N. Silverberg, et al. Amerika birleşik devletleri yetişkinlerinde stevens – jhonson sendromu ve toksik epidermal nekrolizin morbidite ve mortalitesi *J Yatırım Dermatol.*, 136(2016), d.1387-1397
3. Stevens-Johnson sendromu ve toksik epidermal nekroliz: bir güncelleme. Dodiuk-Gad RP, Chung W, Valeyrie-Allanore L, Shear NH. *J Clin Dermatol'um.* 2015; 16 :475-493.
4. 3. Bigby M. Rates of cutaneous reactions to drugs. *Arch Dermatol* 2001;137:765-770. PMID:11405768
5. 1. Prins C, Vittorio C, Padilla RS, et al. Effect of high-dose intravenous immunoglobulin therapy in Stevens-Johnson syndrome: a retrospective, multicenter study. *Dermatology* 2003;207(1):96-9. 2. Dalli RL, Kumar R, Kennedy P, Maitz P, Lee S, Johnson R. Toxic epidermal necrolysis/Stevens- Johnson syndrome: current trends in management. *ANZ J Surg* 2007;77(8):671-6.



KRONİK ÜRTİKERİN NADİR NEDENİ: HELİKOBAKTER PYLORİ ENFEKSİYONU

Ahmet Yeni, Mutlu Yüksek
Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı



Giriş

- Ürtikeryal lezyonlar; kendini sınırlayan, deriden kabarık, basmakla solan, kaşıntılı ve kendiliğinden kaybolan lezyonlardır. Klinik olarak semptomların süresine göre akut ve kronik ürtiker olarak ikiye ayrılır. Kronik ürtiker, altı haftadan uzun süren tekrarlayan ürtiker belirti ve semptomlarıyla ortaya çıkan klinik durumdur. Kronik ürtiker sıklıkla idiyomatik olmasına karşın en sık sebepleri arasında; enfeksiyonlar, ilaçlar, gıdalar ve otoimmün hastalıklar bulunmaktadır. Viral, bakteriyel, paraziter ve bizim olgumuzda olduğu gibi Helikobakter Pylori gibi enfeksiyonlar da kronik ürtikere sebep olabilir.

Olgu

- 14 yaş erkek hasta; daha önce hiçbir yakınması olmayan hastanın üç aydır vücudunda aralıklarla tekrarlayan döküntü sebebiyle çocuk alerji polikliniğine başvurdu. Döküntüler kollarında Bacaklarında, yüzünde ve gövdesinde oluyor, üç günde bir tekrarlıyormuş. Kaşıntılı ve deriden kabarıkmiş. Bu yakınmalarla başvurduğu acil servisten önerilen antihistaminik ilaçlar ile semptomları kontrol altına alınmasına karşın yinelemektedir. Dudaklarında ve gözlerinde şişlik olmamış. Ek olarak üç aydır devam eden karın ağrısı da varmış. Öz ve soy geçmişinde özellik bulunmayan hastaya fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri sonucu ürtiker tanısı konuldu. Semptomların 6 haftadan uzun süreli olması nedeniyle düşünülen kronik ürtiker etiyojisine yönelik laboratuvar tetkikleri planlandı. Tam kan sayımında, tiroit fonksiyon testlerinde, tiroit ve çölyak otoantikörlerinde, total IgE değerinde, C3-C4 kompleman düzeylerinde, tam idrar tetkikinde ve idrar mikroskopisinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Gıda ve inhaler alerjen spesifik IgE düzeyi ve deri prick testinde pozitiflik saptanmadı. Hastanın bakılan gaita tetkiklerinde Helikobakter pylori direk antijen testi pozitif olarak sonuçlandı. Tedavi olarak amoksisilin, klaritromisin, lansaprazol ve bizmut ve gastrit yakınmalara yönelik sukralfat başlandı. Ürtikerine yönelik düzenli kullanılacak şekilde ikinci kuşak antihistaminik olan feksofenadin tedavisi verildi. Helikobakter pylori eradikasyon tedavisi sonrasında, daha önce antihistaminik tedavisine karşın yineleyen ürtiker ataklarının tamamen ortadan kalktığı gözlemlendi. İzleminde bir daha ürtikeri olmadı.

Sonuç

- Kronik ürtiker çoğunlukla idiyatiktir. Kanıtlanmış sebepler arasında en sık enfeksiyonlar, gıdalar, ilaçlar ve otoimmün hastalıklar ön sıradadır. Helikobakter pylori, kronik ürtikere sebep olan nadir bir nedendir. Özellikle gastrik ve ürtiker yakınması bir arada olan hastalarda ayırıcı tanıda akla getirilmesi gereken bir nedendir.



TEKRARLAYAN ENFEKSİYONLARA EŞLİK EDEN NADİR BİR MUTASYON: STAT5B MUTASYONU

Melek Sare Türkoğlu¹, Süheyla Koç¹, Zeynep Meriç², Hatice Betül Gemicî², Azer Kılıç Başkan³, Esra Yücel², Ayşe Ayzıt Kılıç Sakallı³, Ayça Kıyıkım², Haluk Çokuğraş^{2,3}

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı



Giriş:

STAT5B mutasyonu büyüme gelişme geriliği, immün disregülasyon, prolaktin yüksekliği ve dismorfik yüz özellikleri ile karakterize bir hastalıktır. Homozigot STAT5B mutasyonu olan iki kardeşe ait bulguların sunulması hastalık hakkında farkındalığın artması amaçlanmıştır.

Olgular:

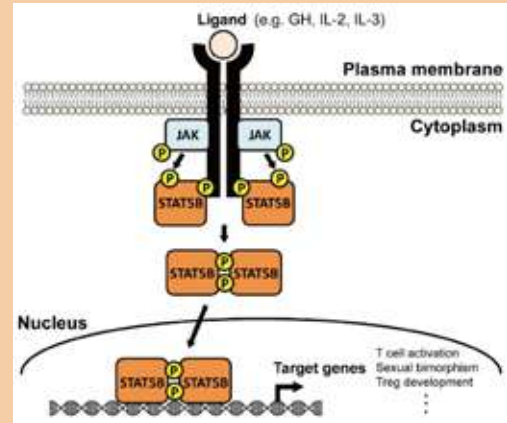
Aralarında akraba evliliği bulunan anne ve babanın ilk gebeliğinden olan hastamız 36. gestasyonel haftasında normal vajinal yolla 1270 gr doğmuş olup 25 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde solunum sıkıntısı ve intrauterin gelişme geriliği nedeniyle izlenmiş. Tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonları olan olgu boy kısalığı nedeniyle tetkik edildiğinde büyüme hormonuna yanıtızlık eşlik ettiğinden gönderilen moleküler inceleme sonucu daha önce bildirilmiş patojenik homozigot STAT5B mutasyonu saptanmış. İmmünolojik incelemelerinde CD3 T lenfopenisi olduğundan kliniğimizde takip edilmekte olan hasta pulmoner alveoler proteinozis açısından değerlendirildiğinde akciğer tomografisinde önemli patolojik bulgu saptanmadığından izleme alındı. Halen trimetoprim sulfametoksazol profilaksisi ile izlenmektedir. Genetik danışma verilmekle beraber preimplantasyon genetiği için başvurmamayan ailenin ikinci çocuğu ise 39. gestasyonel haftasında 2470 gr doğmuş olup sarılık nedeniyle 1 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenmiş. Benzer şekilde önemli boy kısalığı nedeniyle tetkik edildiğinde kardeşiyle aynı homozigot mutasyonu taşıdığı görüldü ve büyüme hormonuna yanıtız olduğu anlaşıldı. CD3 T hücre lenfopenisi nedeniyle anti-bakteriyel profilaksi altında izlenmektedir. Solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle çekilen akciğer tomografisinde alveoler proteinozis ile uyumlu bulgu saptanmadı.



Şekil 1. Olguların dismorfik bulguları ve büyük kardeşin PA akciğer görüntülemesi

STAT5B Mutation Homozygous	Gender	Age, yr	Height SDS	Birth	GHI	IGFD	Prolactin Elevated	Hypergamma-globulinemia	T-cell lymphopenia	Pulmonary Disease
p.Ala630Pro ¹	F	16.5	-7.5	AGA	+++	+++	+++	+++	+++	+++
c.1191insG ¹	F	16.4	-7.8	AGA	+++	+++	ND	ND	ND	+++
p.Arg152*	F	15.3	-9.9	unknown	ND	ND	+++	+++	+++	+++
p.Arg152* ¹	F	12	-5.3	SGA	+++	+++	Normal	No	No	+++
c.1102insC	M	31	-5.9	AGA	+++	+++	+++	No	No	No
c.1680delG ²	F	2	-5.8	AGA	+++	+++	ND	ND	ND	+
c.1680delG ²	F	4	-5.6	AGA	+++	+++	ND	ND	ND	+
c.424_427del ³	M	6	-5.6	AGA	+++	+++	+++	+	+++	+++
c.424_427del ³	M	2	-3.0	AGA	+++	+++	+++	No	+++	+++
p.Phe646Ser	F	14.8	-5.95	unknown	+++	+++	+++	+++	+++	No

Tablo 1. Literatürde bildirilmiş olgulara ait klinik bulgular



Şekil 2. STAT5B sinyal yolu

Tartışma ve sonuç:

Büyüme hormonu (GH), insülin benzeri büyüme faktörü (IGF)-I üretimini öncelikle GH reseptörü (GHR) sinyal dönüştürücüsünün ve transkripsiyon STAT5B sinyal kaskadının aktivatörü yoluyla düzenlemektedir. Bu yüzden STAT5B mutasyonunda ciddi büyüme gelişme geriliği ve GH yetersiz yanıt beklenir. GHR mutasyonlarına bağlı GHIS'in aksine, STAT5B mutasyonları taşıyan hastalar da kronik akciğer hastalığı, lenfositik interstisyel pnömoni, alveoler proteinozis ve T hücreli immün yetmezlik de eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.



VENOM İMMUNOTERAPİ UYGULANAN ARI ANAFİLAKSİSİ

Nihal Kazar¹, Nilay Çalışkan¹, Hilal Güngör¹, Güler Yıldırım¹, Hamit Boloğur¹, Merve Karaca Şahin¹, Muhammed Fatih Erbay¹, İlknur Şefika Kökçü Karadağ¹, Deniz Özçeker¹

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

İnsanların çoğu yaşamları boyunca en az bir kez arı sokmasına maruz kalmaktadır. Arı sokmaları sonucu çoğunlukla lokal reaksiyonlar oluşmakla birlikte, ölümlü sonuçlanabilen sistemik alerjik reaksiyonlara da (anafilaksi) yol açabilmektedir.

Arı alerjisi, arı zehrine (venom) karşı gelişen tip I aşırı duyarlılık reaksiyonu sonucu oluşur.

İmmünoterapi venoma bağlı sistemik reaksiyon gelişen hastalardaki tek tedavi yöntemidir ve %95-100 oranında arı sokması sonrası sistemik reaksiyon gelişimini önlemektedir. Burada venom alerjisi nedeniyle anafilaksi gelişen ve tedavi başlanan bir olguyu vurguladık.

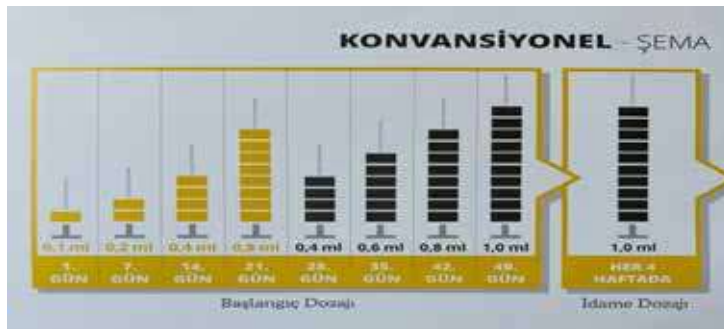
OLGU SUNUMU

5.5 yaş erkek hasta bal arı sokması sonrası anafilaksi gelişen hasta çocuk alerji kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde; 1 ay önce bal arısı sokma sonrası yüzde şişme-kızarıklık, öksürük, nefes darlığı bulguları gelişmesi ile çocuk acil servise başvurduğu olup anafilaksi (tablo1) olarak değerlendirildiği ve hastaya intramusküler 0,01 mg /kg dozda adrenalin uygulandığı öğrenildi. Soygeçmişinde babasının arıcılıkla uğraştığı öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde total IgE: 80.0 kU/L (0-90), bal arısı spesifik IgE: 18,7 kU/L(0,10) yüksek, yaban arısı spesifik IgE:<0.10 kU(<0,10) saptandı. Arı sokması sonrası anafilaksi öyküsü olan hastaya epinefrin oto-enjektör reçete edildi. Venom alerjisi tanısı ile hastaya venom immunoterapi konvansiyonel şemaya (Tablo2) göre uygun dozlarda başlandı.

Tablo 1

Tablo 2. Anafilaksinin klinik bulguları (tanı için tüm bulguların bir arada olması şart değildir)	
Deri	Ürtiker, anjiyoödem, kızarıklık, kaşıntı, makülopapüler döküntü
Solunum	Burun tıkanıklığı, burun kaşıntısı, hapşırık, burun akıntısı, orofarinks-larinks ödemi, öksürük, nefes darlığı, hışıltı, bronkospazm, takipne, siyanoz, solunum durması
Kardiyovasküler	Taşikardi, hipotansiyon, aritmi, göğüs ağrısı, iskemi veya enfarktüs, kalp durması
Gastrointestinal	Bulantı, kusma, kramp tarzı ağrı, diyare
Nörolojik	Baş dönmesi, baş ağrısı, halsizlik, senkop, nöbet
Psikiyatrik	Anksiyete, sinirlilik, ölüm korkusu

Tablo 2



SONUÇ

Arı venom immunoterapisi; daha önce arı ile sistemik reaksiyon olan erişkin ve çocuklarda, deri testleri ya da spesifik IgE düzeyleri ile alerjik duyarlılığı ispatlanmış bireylerde gündeme gelmeli ve uygulanmalıdır. Bu olgu ile kesin tanı ile venom immunoterapinin uygulanmasının önemi vurgulanmaktadır.

Aeroallerjen ile Tetiklenen Bir Kronik Ürtiker Olgusu

Ömer Faruk Doğan¹, Ömer Yılmaz Ulutaş¹, Muammer Kazdal¹, Nilay Çalışkan¹, Hamit Boloğur¹, Güler Yıldırım¹, Hilal Güngör¹, Merve Karaca Şahin¹, Fatih Erbay¹, İlknur Kökçü Karadağ¹, Deniz Özçeker¹

¹Prof. Dr. Cemil Taşçioğlu Şehir Hastanesi

Giris: Ürtiker tüm toplumlarda sık görülen ve aniden ortaya çıkıp aynı gün içinde kendiliğinden kaybolan kaşıntılı ve ödemli plaklar ile karakterize deri hastalığıdır. Altı haftadan kısa süren klinik tablolar “akut ürtiker” (AÜ), altı hafta ya da daha uzun süren klinik tablolar ise “kronik ürtiker” (KÜ) olarak adlandırılır. Altı haftadan uzun süren, ancak haftada ikiden daha az atak gelişen durumlara “epizodik KÜ” tanımı kullanılabilir. Çocukluk çağında kronik ürtiker etyolojisinde birçok neden rol oynamakla birlikte %50-75’inde etiyoloji belirlenemez. Belirlenebilir fiziksel veya diğer uyarıcıların varlığında ortaya çıkan ürtikerler de “kronik uyarılabilir ürtiker” olarak tanımlanır ve bu grup içinde yer alan “aeroallerjen ile indüklenen ürtiker” hastaların sayısı oldukça azdır. Bu hasta grubu ile ilgili yapılan çalışmaların birçoğu vaka sunumu şeklinde olup aeroallerjen inhalasyonu sonucu ürtiker ve hatta anafilaksilerin geliştiği bilinmektedir.

Amac: Burada aeroallerjen ile tetiklenen epizodik kronik ürtiker vakası sunulmuştur.

Yöntem: .

Bulgular: 10 yaşında erkek hasta 3 aydır haftada 2-3 gün süren cildinde kaşıntılı lezyon şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde; alerjik rinit öyküsü olan hastanın yaz tatilini Karadeniz bölgesinde geçirdiği ve 15 gün aralıklarla yaklaşık 1'er hafta kadar süren ürtiker atakları yaşadığı öğrenildi. Bu şikayetlerin fındık bahçelerinin içinde yaşadığı dönemde arttığı İstanbul'a döndükten sonra tamamen geçtiği ve tekrarlamadığı belirtildi. Hastaya yapılan alerji deri delme testinde fındık ağacı poleni (4x4 mm) karşı duyarlılığı olduğu saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde; eosinofil sayısı: 580/UI (40-540/uL) , Total IgE 215 kU/L (0-200 kU/L) olarak görüldü. Hasta çocuk alerji ve immünoloji polikliniğinde 'aeroallerjen ilişkili kronik ürtiker' tanısı ile takibe alındı.

Sonuç: Aeroallerjenlerin genellikle üst ve alt solunum yoluna etki edip hava yolu reaktivitesi, konjonktival ve nazal semptomlara sıklıkla yol açabildikleri gibi ürtikeryal semptomlara da sebep olabileceği, hatta bu yolla anafilaksiye yol açabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler

: aeroallerjen , çocuk , ürtiker



ENDER GÖRÜLEN OLGU : İLAÇ İLİŞKİLİ SJS-TEN OVERLAP SENDROMU

SUEDA ÖZTÜRK¹, GULUSTAN MUSAYEVA¹, SALIHA YILMAZ¹, ESRA ÖZTÜRK¹, ZEYNEP MERİÇ², BETÜL GEMİCİ KARAARSLAN², CANSU DURAK³, SİNEM ORAL CEBECİ¹, ESRA YÜCEL², AYÇA KIYKIM², HALUK ÇOKUĞRAŞ²
 1 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ABD
 2 İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ALLERJİ VE İMMÜNOLOJİ BD
 3 ŞEHİT PROF.DR.İLHAN VARANK SANCAKTEPE EAH

GİRİŞ: Stevens Johnson Sendromu (SJS) ve Toksik Epidermal Nekrolis (TEN) farklı nedenlere bağlı olarak yoğun nekroz ve blister oluşumu ile seyreden ve deride soyulma ile sonuçlanan mukakütanöz reaksiyonlardır. SJS ve TEN ayrımı deri yüzey alanının tutulum oranına göre sınıflandırılmaktadır. Deri yüzey alanının <%10 tutulumu SJS, >%30 tutulumu TEN, %10-30 arasında tutulumu SJS-TEN Overlap Sendromu olarak adlandırılır. İlaçlar, aşılarda, kimyasallar, maligniteler, enfeksiyöz etkenler nedenler arasında sayılabilir, en sık neden (%60-90) ilaçlardır. SJS/TEN tablosuna %60 oranında antikonvülsanlar, %26.6 antibiyotikler neden olmakla birlikte NSAİİ, Sülfonamidler de neden olabilmektedir. 2-8 hafta içinde SJS/TEN gelişebilir. SJS/TEN sendromunun başlangıcında ateş, influenza benzeri semptomların olduğu prodromal bir dönem vardır. Ardından ağırlı mukozit evresi gelir. Bu evrede en az iki mukozal bölgede (oküler, genital, boğaz, oral) inflamasyon ve ülserasyon görülür. Derideki lezyonlar ise eritematöz maküller şeklinde başlayıp hızla ortasında nekroz gelişip, soyulan vezikül ve büllere dönüşür. Hastalığın spesifik bir tedavisi yoktur. Tedavide öncelikle semptomatik tedaviler uygulanır; yara bakımı; yara sterilitesi sağlanır. Kortikosteroidler ve IVIG tedavisi de kullanılmaktadır; ileri aşamada ise plazmaferez uygulanabilmektedir.

OLGU: 7 yaş erkek olgu çocuk acil polikliniğimize başvurdu. Yanak mukozası, damak üzerinde aftöz lezyonlar; yanaklarda eritemli zeminde papüller lezyonlar, boyunda, sırtta erode alanlar mevcuttu. Nikolsky Bulgusu pozitif. Öyküsünde 3 gün önce ibuprofen reçete edildiği, ilacın ilk dozunu almasının ardından döküntüler oluşmaya başladığı, 2 gün evde izlendikten sonra tarafımıza başvurduğu öğrenildi. Öykü, cilt ve mukozal fizik muayene bulguları değerlendirilerek ön planda SJS düşünüldü. Hastaya semptomatik tedavi amacıyla hidrasyon tedavisi başlandı ve lokal bakımlar yapıldı. Lezyonlarda artış nedeniyle 2mg/kg/gün metilprednizolon ve 1 gr/kg IVIG tedavisi verilmesinin ardından Pediatrik YBÜ'ne transfer edildi. 3 gün süresince yüksek doz steroid ve IVIG tedavisi alan hastanın takibinde deri bulguları geriledi.



1. Hastalığın akut dönemi



2. Tedavi sonrası

SONUÇ: SJS-TEN yüksek morbidite ve mortaliteye sahip ağır aşırı duyarlılık reaksiyonlarıdır. Mukoza ile beraber deride epitelyal ayrışma olduğunda akla gelmelidir.

HİPER IGE SENDROMLU OLGUDA AKCİĞER ABSESİ



Berfin AKTAĞ¹, Mertkan YILDIRIM¹, Zeynep MERİÇ², Hatice Betül GEMİCİ KARAASLAN²,
Azer KILIÇ BAŞKAN³, Ayşe Ayzıt KILINÇ SAKALLI³, Esra Özek², Ayça KIYKIM², Haluk Cezmi ÇOKUĞRAŞ^{2,3}



¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
³Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

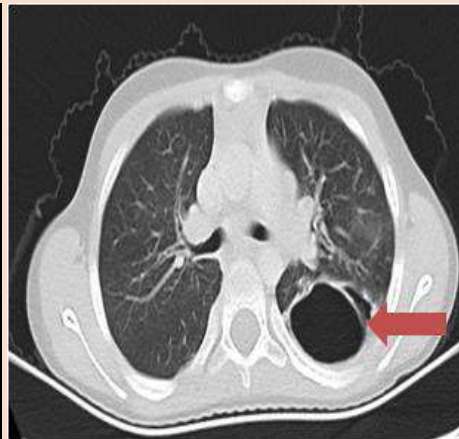
Giriş:

Otozomal dominant Hiper IgE sendromu (OD-HİES), STAT3 proteinini kodlayan gendeki mutasyon sonucu ortaya çıkan nadir bir immün yetmezliktir. STAT3 proteini, doğal ve adaptif immün yanıtta görevli birçok sitokinin regülasyonunda görevlidir. Patofizyolojisinde plazmositler tarafından artmış IgE üretimi, nötrofil kemotaksisinde bozukluk, IL-6, IL-10, IL-17 ve IFN-gama gibi proinflamatuvar sitokin salınımında azalma rol oynar. Bozulmuş inflamasyon yanıtı, enfeksiyon dönemlerinde akut faz yanıtının olmaması ve soğuk abselere yol açar. Tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, stafilokokal abseler, ağır egzema ve pnömatoseller ile yüksek serum IgE düzeyleri ile karakterizedir. Süt dişlerinin dökülmesinde gecikme, kaba yüz, çomak parmak, hiperekstansibilite, skolyoz, osteopeni ve kemik fraktürleri gibi bağ doku ve iskelet problemleri de sık görülür.

Olgu:

8 yaş kız hasta, G4P4Ao annenin 3. çocuğu olarak 38.gestasyonel haftada 3200 gr NVSD olarak doğmuş. 2 aylıkken başlayan egzama ve tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar nedeniyle başvurdu. 1 yaşındayken İBH nedeniyle kolostomi açılmış, BCG lenfadeniti, akciğer pnömonisi nedeniyle tedavi almış. Ön planda immün yetmezlik düşünülen hastanın laboratuvar bulgularında serum IgE seviyesinin yüksekliği (458 IU/ml) saptanmış ve genetik inceleme sonucunda OD-HİES tanısı almıştı. Öksürük nedeniyle başvuran hastanın fizik muayenesinde akciğerde bilateral yaygın krepitan ralleri ve sol orta zonda solunum seslerinde azalma mevcuttu. Hastanın yüksek damağı, lomber bölgede skolyozu, el ve ayak parmaklarında çomak parmak ve hipermobilitesi mevcuttu. Tetkiklerinde WBC:6700 NEU:2600 LYM:1800 CRP:11 mg/l, Prokalsitonin:<0.02 ng/ml olarak saptandı.

Akciğer grafisinde hava-sıvı seviyesi veren abse formasyonunda lezyon görülmüş olup hastanın kontrastlı toraks BT' sinde yaygın pnömatoseller ve akciğer absesi ile uyumlu görüntü saptandı. Ön planda S.aureusa bağlı abse düşünülen hastaya vankomisin ve metronidazol tedavisi başlandı. Kan kültüründe S.Viridans üremesi gelmesi üzerine hastanın tedavisine İmipenem ve Amikasin eklendi. Klinik bulguları düzelen hastanın, antibiyoterapisi 21 güne tamamlandıktan sonra kontrol toraks BT'si çekildi. Hastanın abse formasyonunun ve enfeksiyon bulgularının gerilediği görüldü.

**Sonuç:**

OD-HİES multi-organ tutulumuyla seyreden nadir bir kombine immün yetmezliktir. Diğer hiperIgE sendromlarından ayırımında, akciğerde pnömatosel oluşumu, hipermobilitte, skolyoz, süt dişlerinde dökülmenin gecikmesi yol gösterici olabilir. Anti bakteriyel ve antifungal profilaksiler tedavide esastır.



YENİDOĞAN DÖNEMİNDE BİLATERAL PERİOST REAKSİYONU İLE PREZENTE OLAN OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA OLGUSU

Tuççe Çakır¹, Kadir Şerafettin Tekgündüz², Mustafa Kara², Zerrin Orbak³

¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erzurum, Türkiye

²Neonatoloji, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erzurum, Türkiye

³Çocuk Endokrinoloji ve Metabolizma, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Erzurum, Türkiye

Giriş: Osteogenesis İmperfekta 20.000 canlı doğumda bir görülen genetik geçişli nadir bir iskelet displazi hastalığıdır. Klinik olarak kırılğan kemikler, iskelet deformiteleri ve kısa boy ile karakterizedir.

Amaç: Bu çalışmada alışılmışın dışında yenidoğan döneminde bilateral periost reaksiyonu ile prezente olan osteogenesis imperfekta olgusu sunulmuştur.

Bulgular: 21 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak term 3100 gr normal spontan vajinal yol ile doğmuş. Prenatal ve postnatal dönemde herhangi bir problemi olmayan hasta yaşamının yirminci gününde önce sağ sonra sol dizde başlayan her iki dizde şişlik şikayeti ile getirildi. Soygeçmişinde anne baba 2.derece kuzen akraba idi. Hastanın geliş vital bulguları normal, ateşi yoktu. Antropometrik ölçümlerinde ağırlık 3550 gram (-0.8 SDS), boy 50 cm (-1 SDS), baş çevresi 38 cm (0.8 SDS) idi. Fizik muayenesinde üçgen yüz görünümü ve burun kökünde basıklık izlendi. Bilateral her iki kruriste gerginlik, çap ve ısı artışı mevcuttu. Periost reaksiyonu saptanan olgumuzda osteomyelit, travma, istismar, enfeksiyöz nedenler, maligniteler ve osteogenesis imperfekta ayırıcı tanıda düşünüldü. Alınan kan tetkiklerinde Ca, P, Mg, ALP, 25(OH) Vitamin D, PTH normal, CRP negatif idi. Hastanın direkt grafilerinde bilateral tibiada opasite artışı, periostal kalınlık artışı izlendi. (Resim 1) Manyetik rezonans görüntüleme her iki tibiada sağda belirgin olmak üzere periostal alanda artmış radyoopasite varlığı saptandı. Yapılan genetik incelemede COL1A1, COL1A2, COL2A1, COL5A1, COL5A2, SERPINH1 genlerinde mutasyon izlenmedi. On günlük yenidoğan yoğunbakım takibinde klinik düzelleme sağlanan hasta taburcu edildi. Hasta 8 aylıkken femur ve radius fraktürü ile tarafımıza tekrar başvurdu. Alınan anamnezde 7 aylıkken humerus fraktürü nedeni ile dış merkezde tedavi edildiği öğrenildi. Major iki kırığı ve osteogenesis imperfekta ile uyumlu bulguları olan hastaya klinik olarak osteogenesis imperfekta tanısı konularak bifosfanat tedavisi başlandı. Nadir mutasyonlar için WES analizi gönderildi.

Sonuç: Osteogenesis imperfekta kırılğan kemikler, iskelet deformiteleri ve kısa boy ile karakterizedir. Ek olarak dentigenöz imperfekta, mavi sklera, işitme kaybı, eklem hipermobilitesi, kardiy-solunum defektlerinin çeşitli kombinasyonları ile prezente olabilir. Osteogenesis imperfekta tanısı büyük ölçüde klinik, radyografik bulgular ve genetik incelemelere dayanır. Bunun yanı sıra DEXA ile kemik dansitometre skoru tanısal olmasa da klinik izlem için önemlidir. Bu olgumuzda osteogenesis imperfekta hastalığının nadir görülen bir klinik prezentasyonuna dikkat çekmek istedik.



Resim 1

Anahtar Kelimeler: Osteogenesis İmperfekta, Periost Reaksiyonu, Yenidoğan.

Kaynaklar:

- 1- Jovanovic M, Guterman-Ram G, Marini JC. Osteogenesis Imperfecta: Mechanisms and Signaling Pathways Connecting Classical and Rare OI Types. Endocr Rev. 2022 Jan 12;43(1):61-90. doi: 10.1210/edrv/bnab017. PMID: 34007986; PMCID: PMC8755987.
- 2- Forlino A, Marini JC. Osteogenesis Imperfecta Lancet 2016 Apr 16;387(10028):1657-71. Epub 2015 Nov 3.



Kabuki Sendromu Olan Bir Olguda Santral Puberte Prekoks

Fatmanur EMRE ÇİÇEK¹, İhsan ESEN²

1 Fırat Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D

2 Fırat Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı



GİRİŞ

Puberte prekoks kızlarda 8 yaşından, erkeklerde 9 yaşından önce sekonder seks karakterlerinin oluşmasıdır. Nörofibrinomatosis tip 1, Tuberoskleroz, McCune-Albright sendromu, Kabuki sendromu, Silver Russel sendromu santral puberte prekoks ile ilişkili olduğu bildirilmiş sendromlardır. Kabuki sendromu (KS), tipik yüz özellikleri, mental retardasyon ve postnatal büyüme geriliği ile ilişkili bir sendromdur. Bu olgu sunumu ile puberte prekoks tanısı ile tedavi almış ve izleminde Kabuki sendromu tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

Memede büyümesi yakınması ile 7 yaş 4 aylık iken değerlendirilen kız çocuğunun özgeçmişinde akraba evliliği olmayan sağ sağlıklı anne babadan 28 GH'da normal yolla 700 gr ağırlığında doğduğu 1 ay küvözde prematürüte nedeni yatışı olduğu ve gelişim kalça displazi nedeniyle opere edildiği öğrenildi.

Başvurusunda ağırlığı 22,2 kg (25-50p) (-0,33 SDS), boyu 110,8 cm (<3p) (-1,90 SDS) ve VKİ 17,5 kg/m² (75-90p) (0,88 SDS) idi. Muayenesinde hiperelastikite, üst dudak inceliği, alt dudak kalınlaşması, büyük ve kıvrık kulaklar, mental retardasyon ve boy kısalığı yanı sıra meme gelişimi Tanner evre 3 ile uyumlu bulundu (Görseller).

Tetkiklerinde FSH 7,6 mIU/mL LH 0,2 mIU/mL Östradiol <11,8 pg/mL saptanması sonrasında LHRH testi (zirve LH 7,57 mIU/mL ve FSH 14,7 mIU/mL LH/FSH 0,51) sonucu ile santral puberte prekoks tanısı konularak tedavi başlandı. Beyin MR incelemesinde myelinizasyonda gecikme, periventriküler lökomalazi görüldü. Görüntüleme tetkiklerinde bikornus uterus, bilateral overler küçük saptandı.

Olguda santral puberte prekoks ve eşlik eden dismorfik yüz görünümü, mental retardasyonu olması nedeniyle KS varlığı düşünüldü. Kabuki sendromu açısından yapılan genetik panel analizinde (*CHD7*, *SEMA3E*, *EYA1*, *FLNB*, *IRF6*, *KDM6A*, *MLL2/KMT2D*, *SIX5* genler) mutasyon saptanmadı. Tüm ekzom analizinde Kabuki sendromu ile ilişkili *KMT2D* geninde c.1940dup (p.Pro648ThrfsTer2) heterozigot bir varyant saptandı.



Görsel 1: İnce üst dudak kalın alt dudak

Görsel 2: Büyük ve kıvrık kulaklar



Görsel 3: Boy kısalığı

Görsel 4: Hiperelastikite

TARTIŞMA

Kabuki sendromunun *KMT2D* geni ile ilişkili otozomal dominant ve *KDM6A* geni ile ilişkili X'e bağlı dominant kalıtım gösteren iki tipi bulunmaktadır.

Mevcut KS tanı kriterleri arasında bebeklik döneminde hipotoni, gelişimsel gerilik ve/veya mental retardasyon, tipik dismorfizm ve *KMT2D* veya *KDM6A* genlerinde doğrulanmış patojenik /olası patojenik varyant yer alır.

Dismorfik yüz görünümü (alt göz kapağının lateral üçte birlik kısmının dışı doğru kaymasıyla birlikte uzun palpebral çatlaklar; kemerli ve geniş kaşlar; çökmüş burun ucuyla birlikte kısa kolumella; büyük, çıkıntılı veya çukur kulaklar), nörolojik hastalıklar, endokrinolojik anormallikler, konjenital kardiyak hastalıklar, otoimmün hastalıklar, postnatal büyüme geriliği, mental retardasyon sendromun diğer klinik özellikleridir.

SONUÇ

Sendromik özellikler gösteren santral puberte prekokslu olgularda özellikle tipik yüz görünümü ile Kabuki sendromu göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Adam MP, Hudgins L, Hannibal M. Kabuki Syndrome. 2011 Sep 1 [updated 2022 Sep 15]. In: Adam MP, Mirzazadeh GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Amemiya A, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023. PMID: 21882399.
2. Adam MP, Banka S, Björnsson HT, Bodamer O, Chudley AE, Harris J, Kawame H, Lanpher BC, Lindsay AW, Merla G, Miyake N, Okamoto N, Stumpel CT, Niikawa N; Kabuki Syndrome Medical Advisory Board. Kabuki syndrome: international consensus diagnostic criteria. J Med Genet. 2019 Feb;56(2):89-95. doi: 10.1136/jmedgenet-2018-105625. Epub 2018 Dec 4. PMID: 30514738.
3. Wang HM, Wang XH, Wu HS, Wu Y, Zhuo XW. [Clinical and laboratory characteristics and genetic diagnosis of Kabuki syndrome]. Zhonghua Er Ke Za Zhi. 2018 Nov 2;56(11):846-849. Chinese. doi: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2018.11.010. PMID: 30382209.
4. Boniel S, Szymańska K, Śmigiel R, Szczałuba K. Kabuki Syndrome-Clinical Review with Molecular Aspects. Genes (Basel). 2021 Mar 25;12(4):468. doi: 10.3390/genes12040468. PMID: 33805950; PMCID: PMC8064399.

TOPIKAL STEROİDE BAĞLI İYATROJENİK CUSHİNG SENDROMU

Vildan Duman¹, Tuğçe Güney Yıldırım¹, Yelda Türkmenoğlu¹, Diğdem Bezen², Alper Kaçar³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinolojisi, İstanbul, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Acil Servisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

AMAÇ: Cushing Sendromu, glukokortikoid fazlalığı ile meydana gelen bir klinik tablodur. İyatrojenik Cushing sendromu ve adrenal yetmezlik glukokortikoidlerin oral, inhaler ve topikal olarak uzun süreli kullanımına bağlı gelişebilmektedir. Kronik dermatozlarda topikal steroidlerin kullanımı yaygındır. Topikal uygulama sonrası glukokortikoidlerin bir kısmı ciltten emilerek, sistemik dolaşıma geçebilir. Bunun sonucunda kullanılan topikal glukokortikoidin etkinliğine ve uygulanma süresine bağlı olarak iyatrojenik Cushing sendromu gelişebilir ve hipotalamus-hipofiz-adrenal aksın baskılanmasına neden olabilirler. Burada 5 aylık bir erkek hastada diaper dermatit tedavisi için uzun süreli topikal steroid kullanımına bağlı bir iyatrojenik Cushing sendromu olgusu sunulmaktadır



OLGU: 5 aylık erkek hasta hastanemiz acil servisine emmede azalma ve yanaklarda şişkinlik şikayetleri ile başvurdu. Alınan anamnezde hastanın 4 aydır diaper dermatiti sebebiyle klobetazol 17-propiyonat krem kullandığı, annesinin de meme ucu çatlakları için aynı kremi kullandığı öğrenildi.

Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 8000 gr (50-75p, SDS:1.06), boyu 66 cm (25-50p, SDS:0.9) ve baş çevresi 43 cm (25-50p, SDS:0.67), arteryel kan basıncı 90/60 mmHg (N:75/50-110/75) idi ve yüzünde pletore ve aydede görünümü, vücudunda yaygın hipertrikozisi ve diaper dermatiti mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde; serumda glikozu: 88mg/dl (N:74-100), Na: 137 (N:136-145), K:4.5 (N:3,5-5,1), bazal kortizol düzeyi 3.1µg/L (N:60.2-184) ve bazal ACTH 2 pg/ml (N:7-28) saptandı.

Hastaya klinik ve laboratuvar bulguları ile iyatrojenik Cushing sendromu ve tersiyer adrenal yetmezlik tanısı kondu. Tedavi olarak fizyolojik dozda hidrokortizon oral başlandı ve topikal kullanmakta olduğu yüksek potensli steroidli krem kesildi.

SONUÇ: Cushing sendromu, tüm glukokortikoid fazlalığı durumlarını içerir. Çocuklarda hiperkortizolizmin en erken belirteçlerinden biri kilo alımı ve büyüme duraklamasıdır. Osteopeni, hipertansiyon, pletore, akne, hirsutizm diğer bulgulardandır. Fazla tartılı her çocuk büyümesi duraklamış ise Cushing sendromu açısından değerlendirilmelidir.

Süt çocukları ve 7 yaşından küçük çocuklarda, Cushing sendromunun ana nedeni adrenal tümörlerdir(1), ancak olgumuzda olduğu gibi süt çocuklarında topikal steroidlerin ciltten emilimi normalden daha fazla olduğu için iyatrojenik sebepli vakalar da mevcuttur. Bu nedenle kortizol içeren kremlerin kullanımında dikkatli olunmalı, ailelere doğru kullanımı ayrıntılı anlatılmalı ve uzun süreli tedavilerden kaçınılmalıdır.

KAYNAKÇA:

(1) Brook C, Dattani M, 2012, Handbook of Clinical Pediatric Endocrinology, 168

NADİR BİR KUSMA NEDENİ: TRİPLE A SENDROMU



SERAP ECE, RAİSA BAYRAM, GAMZE ÖZGÜRHAN



İSTANBUL EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI KLİNİĞİ

GİRİŞ:

Triple A, diğer adıyla Allgrove sendromu, kalıtsal geçişli bir sendrom olup, başlıca akalazyaya, alakrima ve adrenokortikotropin (ACTH) direnci-addisoniyenizm ile karakterizedir. Bu yazımızda kliniğimize kusma ile başvuran 3 yaşında olgumuzu sunduk.



(1)dishormonik fizik gelişim



(2)duruş bozukluğu

OLGU:

3 yaşında erkek hasta acil servise kusma şikayeti ile başvurdu. Anamnezinden kusma şikayetinin son 6 aydır var olduğu ve son 3 aydır şiddetinin arttığı öğrenildi, katı gıdaları yutmada zorluk çektiği, 2-3 kg'ya kadar da kilo kaybı olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde boy 112.5 cm (99.7p), kilo 16 (52.79p), dishormonik fizik gelişimi(1) (hipominik yüz, uzun yüz iskeleti, şaşılık, gözlerde kuruluk, nazolabial aralık artmış, diffüs kas hipotonisi, duruş bozukluğu(2), düz taban) ciltte yüz, gövde ve kıvrım bölgelerinde koyulaşma(4) görüldü (son bir yıl), el tırnaklarında dökülme ve iltihaplanma(3) (son 1-2hafta), sol skrotumda testis olmadığı(5), saçlı deri oksipital bölgesinde candida benzeri deskuame cilt lezyonu saptandı.



(3)tırnaklarda iltihaplanma ve dökülme



(4)hiperpigmentasyon

Mental motor gelişim 7-8 ay geri saptandı. TA:100/60 mmHg Hasta çocuk servisine interne edildi. Hastanın laboratuvarında ACTH > 2000 ng/L (7.2-63.3), aldosteron: 22.5 ng/dL (4-44) kortizol 0.05 µg/dl (.6.02-18.4), renin 96.1 ulU/ml (4.4-46) , na:141 k:4.49 mmol/L (3.5-5.1) hba1c:4.9 mmol/mol total testosteron: <0.025 µg/L 1.4 delta androstenedion 0.105 µg/L (0.2-12), 17 oh progesteron 0.04 µg/L (0.1-2.6), LH < 0.1 U/L (0.7-8.6), DHEA-S: 10.2 µg/L (0.4-19) , C-peptit <0.02 µg/L (1.1-4.4) Anti-TG:12.1 kU/L (0-115) , TSH:8.6 MU/L (0.7-5.9), Anti-TPO:9.96 kU/L (0-34) , PTH: 26.74 µg/L (5.7-34) Hasta gastroenterolojiye danışıldı akalazyaya düşüldü özefagusta darlık tespit edildi. Göz doktoruna konsulte edildi. Alakrimi12 tespit edildi. Servis takibinde hastanın hipoglisemik konvulzuyon geçirmesi üzerine hastaya adrenal kriz düşünülerek hastaya hidrokortizon başlandı ve sonuçlarla endokrinoloji uzmanına danışıldı. Hastada mineralokortikoid yetmezliğinin olmaz, glikokortikoid yetmezliğin olmaması, alakrimi ve yutma zorluğu olması üzerine Triple A Sendromu düşünüldü. Hastadan genetik tetkik istendi. AAAS GEN (12q13) geninde mutasyon tespit edildi.

(5)inmemiş testis



SONUÇ:

Triple A sendromu nadir görülen bir sendromdur fakat kusma ile gelen hastada detaylı anamnez ve fizik muayene ile kusmanın çok nadir bir sebebi olarak göz önünde bulundurulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER:

allgrove, akalazyaya, addison, alakrima



İNSÜLİN POMPASI İLE İZLENEN GEÇİCİ NEONATAL DİABETES MELLİTUS OLGUSU

Mehmet Emre Bayram¹, Ahsen Çolakoğlu¹, Hasan Karakaş², İlayda Altun², Didem Güneş Kaya², Hande Turan², Elvan Bayramoğlu², Olcay Evliyaoğlu²

¹İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı



GİRİŞ

Neonatal diabetes mellitus (NDM), yaşamın ilk altı ayında hiperglisemi, dehidrasyon, gelişme geriliği ve ketoasidoz ile ortaya çıkabilen monogenik bir hastalıktır. Pankreatik beta hücrelerinin normal işlevini kodlayan genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanır ve beta hücrelerinin gelişiminde, fonksiyonunda bozukluk veya yıkımıyla seyredir, hastalığın seyri etkilenen gen ve proteinlere bağlı olarak değişebilir. Hastalık, genellikle iki alt tipe ayrılır, hastaların %45'i geçici tipteyken diğer %45'i kalıcı tiptedir. Kalıcı NDM, yaşam boyu tedavi gerektirirken, Geçici NDM vakalarında ise hiperglisemi birkaç hafta veya ay sonra kendiliğinden sona erebilir. Tip1 geçici NDM olguları genellikle hayatın ilk haftasında başlar, bebekler düşük doğum ağırlığına sahiptir ve hiperglisemi, glikozürü, dehidratasyon ve kilo kaybı benzeri şikayetlere sahiptirler, plazma insülin düzeyleri hem bazal tetkiklerde hem de glikoz yüklemesi ile düşük saptanır; genellikle 3 ay civarı remisyon olur ancak hastaların %25'inde adölesan dönemde tekrar ortaya çıkabilir. Hastalar insülin tedavisine duyarlıdır, hızlı ve belirgin yanıt verirler ve tedavi başladıktan sonra normal büyüme eğrisini yakalarlar. Tip 2 geçici NDM olguları tip 1 'lere kıyasla daha yüksek doğum ağırlığına sahiptir ve daha geç remisyonla uğurlar ve daha erken tekrarlarlar; ailelerinde tip 1 DM, tip 2 DM MODY tanılı üye olması ihtimali yüksektir. Kalıcı NDM olguları yaklaşık 5 haftalıkken tanı alırlar ve diyabetik ketoasidoz tablosuyla başvurabilirler, hayat boyu insülin ihtiyaçlar devam eder.

AMAÇ

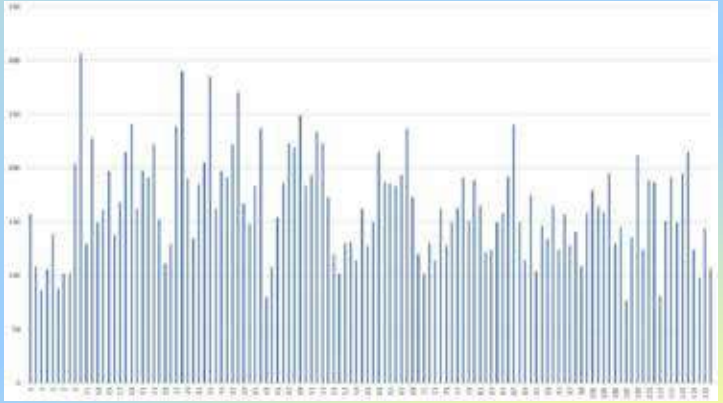
Bu vakada NDM tanısı alan hastanın izlem verilerini sunmayı; hastamızın kan şekerlerini bazal ve bolus insülin tedavisi altında izleyerek hastamızın insülin ihtiyacını karşılamayı ve kan şekerlerinin düzenli seyrini sağlamayı ve sunmayı amaçladık.

OLGU

Akraba evliliği olmayan anne-babadan 1930 gram, 35+5 gebelik haftasında IUGR olarak c/s ile doğan erkek hasta. Prematurite nedeniyle Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YDYBÜ) yatmakta iken takibi sırasında hiperglisemik seyretmesi üzerine Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalına danışıldı. Başvurusunda fizik muayenesinde hepatosplenomegalisi yoktu ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Soy geçmişinde babaannesinde tip 2 DM tanısı mevcuttu, bunun dışında ailede kronik hastalık yoktu. Tetkiklerinde glukoz: 246mg/dl olarak yüksek ve C-peptid: 0.64 ng/ml olarak düşük saptandı. Otoantikör testleri Adacık (Islet) antikoru: 5,43 U/ml, Anti-İnsülin antikoru: 5.52 IU/ml ve Anti-GAD antikoru: 5,57 IU/ml şeklinde negatif sonuçlandı. Batın USG'de pankreasta patoloji saptanmadı. YDYBÜ izleminde postnatal 1. günde hiperglisemik seyretmesi üzerine insülin infüzyon tedavisi başlandı.

7 gün insülin infüzyon altında izlendikten sonra subkutan insülin tedavisine geçildi. Subkutan insülin tedavisiyle izlemine devam edilen hastaya postnatal 48. günde insülin pompası takıldı. Postnatal 66. günde insülin pompası ile hasta taburcu edildi.

Yenidoğan Metabolik Panelinde CES_v3 altında incelenen genlerde anlamlı mutasyon saptanmadı. Poliklinik kontrollerine devam eden hastanın 2 aylık olduğunda insülin ihtiyacı azaldığı saptandı. Bunun üzerine pompada kullanılan insülin tedavisi azaltılarak kesildi. İnsülin tedavisi almadığı süreç içerisinde hastanın hiperglisemisi olmadı. Hasta Geçici NDM olarak değerlendirildi.



Hastanın kan şekeri izleminde bazal insülini günde bir kez 1,5ü olacak şekilde uygulandı, açlık kan şekeri değeri 250mg/dl'nin üzerinde olduğunda 0,2IU, kan şekeri değeri 300mg/dl'nin üzerinde olduğunda 0,25IU bolus insülin uygulandı. Hastanın insülin tedavisi günlük olarak yaklaşık 0,5iu-1iu/kg şeklinde uygulandı.

TARTIŞMA

Yenidoğan döneminde hiperglisemi ayırıcı tanısında prematürite, sepsis, solunum stresi, ilaçlar ve nadir görülen NDM düşünülmelidir. NDM'de genetik inceleme erken tanı ve tedavinin planlanabilmesi için tüm olgularda yapılmalıdır. Geçici NDM olguları da dahil olmak üzere tüm vakalar komplikasyonlar ve ileri dönemde DM geliştirme açısından uzun süre takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hiperglisemi, Neonatal Diabetes Mellitus

KAYNAKÇA

- 1) Lemelman MB, Letourneau L, Greeley SAW. Neonatal Diabetes Mellitus: An Update on Diagnosis and Management. Clin Perinatol. 2018 Mar.
- 2) Aguilar-Bryan L, Bryan J. Neonatal diabetes mellitus. Endocr Rev. 2008 May.
- 3) Sperling Pediatric Endocrinology, 5th Edition



KOCHER-DEBRE-SEMELAİGNE SENDROMLU BİR OLGU SUNUMU

Sümeyye Yürük ¹, Gizem Seven Özer ¹, Bahar Eda Küçük ¹ Diğdem Bezen ²

¹ SBÜ Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

² SBÜ Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi, İstanbul

GİRİŞ VE AMAÇ

Kocher-Debre-Semelaigne (KDS) sendromu, uzun süre tedavi almayan ağır hipotiroidi hastalarında; kaslarda psödohipertrofi, mikşödem, boy kısalığı ve mental gerilik görülmesiyle ortaya çıkan nadir bir sendromdur. Bu sendrom ilk defa 1892 yılında Nobel ödüllü tiroid cerrahisi Emil Theodor Kocher tarafından tanımlansa da kaslardaki psödohipertrofinin hipotiroidi ile ilişkili olduğuna 1935 yılında Fransız pediatriist Robert Debre ve George Semelaigne isimli iki hekim tarafından vurgu yapılmasıyla sendrom tam ismini almıştır (1).

KDS sendromunda miyopatinin ve diğer semptomların şiddeti genellikle tiroid hormonu eksikliğinin süresi ve şiddetiyle ilişkilidir. (2) Sendromun, erkek çocuklarında ve akraba evliliğinden doğan çocuklarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Yenidoğan taramalarına hipotiroidi eklenmesiyle bu ağır hipotiroidi komplikasyonun görülme sıklığı azalsa da gelişmekte olan veya yenidoğan taraması yapılmayan ülkelerdeki çocuklar ile göçmenler gibi riskli gruplarda bulunan çocuklarda halen görülmektedir. Sendromun, erkek çocuklarında ve akraba evliliğinden doğan çocuklarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir. (3) KDS sendromundaki psödohipertrofinin patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır ancak tiroid hormonun eksikliği kas-iskelet sistemi de dahil olmak üzere vücutta birçok metabolik yolağı bozar. Ayrıca bozulmuş karbonhidrat metabolizması kaslarda glikojen birikmesine yol açarak kasların psödohipertrofiye uğramasına ve kas gücünün azalmasına neden olur.



OLGU

Burada hipotiroidiye sekonder olarak kaslarda psödohipertrofi, generalize mikşödem ve rabdomiyoliz ile seyreden nadir görülen Kocher-Debre-Semelaigne Sendromlu bir olgu sunulmuştur. Öncesinde bilinen bir hastalık öyküsü olmayan 16 yaşında Suriye uyruklu erkek hasta çocuk acil servisimize 10 gündür fark edilen boyunda ağrı ve şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde her iki sternokleidomastoid kas hizasında palpasyonla ağrısız yumuşak sınırları belirsiz şişlik mevcuttu. Hastanın ayrıntılı fizik muayenesinde ağırlığı 60 kg (0.02 SDS), boyu 165 cm (-0.42 SDS), arteryel kan basıncı 120/70 mmHg, kalp tepe atımı 70/dk, aksiller vücut ısısı 36.8 OC idi. Tüm bacaklarda gastroknemius kasında ve kollarda biceps kaslarında hipertrofisi mevcuttu ve diğer sistem bulguları normaldi.



Resim 1: Boyunda her iki steliidomastoid kas hizasında palpasyonla ağrısız yumuşak sınırları belirsiz şişlik



Resim 2: Her iki bacakta gastroknemius kasında psödohipertrofi



Resim 3: Hastaya çekilen X-Ray'de yumuşak dokuda ödem

KLİNİK TAKİP

Çocuk servisine interne edilmesinin ardından hastaya ayrıca tanıya yönelik çekilen yüzeyel boyun ultrasonografisinde boyunda görülen şişliğin boyutları artmış tiroid bezıyla uyumlu olduğu, aynı zamanda boyunda yaygın cilt altı ödem görüldü.

Kontrastlı boyun tomografisinde tiroid bezinde hipertrofi ve hipervaskularite olup yer yer hipodens alanlar izlendi. Haricen kitle, LAP görülmüdü (Resim 4).



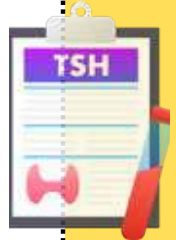
Resim 4: Boyun Tomografisi

Bakılan TSH:233 Mu/L (0.5-4.5), sT4:1.5 ng/L (9.2-16.3), sT3:0.39 ng/L (2.5-5), AntiTPO:9 kU/L (0-34), AntiTg:14.8 kU/L (0-115), (CK): 2582 U/L olarak sonuçlandı.

Alt ekstremitelerde belirgin kas hipertrofisi ve laboratuvarında CK yüksekliği görülen hastaya EMG çekildi ve alt ve üst ekstremitelerde duyuşal ve motor lifleri beraberce etkileyen, demyelinizan vasfı hakim olan hiperakut dönem polinöropati saptandı.

Hastaya perikardiyal ödem ve kalp yetmezliği açısından yapılan ekokardiyografide kardiyak patoloji saptanmadı.

Hastaya klinik ve laboratuvar bulgularına bakılarak Kocher-Debre-Semelaigne Sendromu tanısı kondu ve doz artımı yapılmak üzere düşük dozdan levotiroksin replasman tedavisi başlandı. Levotiroksin tedavisinin 4.gününde bakılan CK'nın 941 U/L'ye (36-308) gerileyerek düşme eğiliminde olduğu görüldü ve hasta klinik takibe alındı.



TARTIŞMA VE SONUÇ

Bu olgu sunumu ile boyunda akut gelişen şişlikle başvuran hastalarda tiroid fonksiyonlarının tetkik edilmesi ve ayrıntılı sistemik muayenede psödohipertrofi varlığında kas enzimlerinin de tetkik edilip polinöropati açısından değerlendirilmesinin önemli olduğu vurgulanmıştır. Tiroid replasman tedavisiyle semptomların tamamen geri dönüşümlü olması da doğru tanı açısından oldukça önem arz etmekte.

KAYNAKÇA

1. Tullu MS, Bavdekar SB. Kocher-Debre-Semelaigne syndrome. In: Recent advances in pediatrics, Gupta S ed, Special volume on Pediatric Endocrinology, 2004; 13:159-162. [Google Scholar] [Ref list]
2. Uzun H, Targan S, Çorumlu O, Aktaş A, Altınan F. Report of Two Cases of Kocher-Debre Semelaigne Syndrome. Düzce Tıp Fakültesi Dergisi 2005;3:26-27 [Google Scholar]
3. Patney A, Pal KM, Sholapurkar AA. Kocher Debre Semelaigne syndrome and associated orofacial aspects: report of a case. J Oral Sci 2011. Mar;53(1):129-132 10.2334/josusd.53.129 [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
4. Kapoor A, Kapoor A. "Kocher Debre Semelaigne Syndrome" - A Case Report. People's Journal of Scientific Research 2009;2(1):13-16 [Google Scholar]

NEONATAL KOLESTAZ ETİYOLOJİSİNDE İZOLE ACTH EKSİKLİĞİ SAPTANAN NADİR BİR OLGU

Betül Cıralı², Halil İbrahim Gün¹, Zeynep Durak¹, Beray Selver Eklioğlu³, Mehmet Emre Atabek³, Aylin Yücel³

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi 2-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

3-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi

Giriş

- İzole Adrenokortikotropik Hormon (ACTH) eksikliği; hipokortizolemi tablosu ve ACTH haricindeki hipofizer hormonların normal salındığı, yapısal hipofizer defektin olmadığı nadir bir adrenal yetmezlik nedenidir.
- Neonatal kolestaz, hipoglisemi, konvülsiyon ile kendini gösterebilmektedir. Genetik tanısında TBX19 geninde mutasyon gözlemlenmektedir.
- Nadir bir olgu olması ve tanı konulamadığında mortalite riski taşınması nedeniyle sunulmaya değer görülmüştür.

Vaka

- 38 hafta 5 gün, 2820 gram doğan, 49 günlük erkek hasta; neonatal kolestaz ön tanısı ile takip edilmekteydi. Öyküsünde 6 günlükken sarılık nedeniyle bir gün fototerapi aldığı öğrenildi. Hastanın sağlıklı anne babaya sahip olduğu, anne baba arasında 4.derece akrabalık olduğu öğrenildi.
- Fizik muayenesinde; ön fontanel 1,5x1,5 cm, normal bombe, aktif hareketli, dismorfik bulgusu yoktu. Vücutta yaygın ikterik görünümü mevcuttu. Pubertal gelişimi Tanner evrel ile uyumlu olup penis boyu 4 cm, sol testiste hidrosel mevcuttu. Vitalleri normaldi.
- Tetkiklerinde; total bilirubin:19,84mg/dl, direkt bilirubin: 9,47mg/dl, indirekt bilirubin: 10,37mg/dl, ALP:1046, ACTH:17,5ng/dl, Kortizol:0,58 µg/dl, INR:1,28, APTT:37,5 sec, AFP:3338 IU/ml, direkt coombs:negatif, AB0/Rh uyumsuzluğu yok.
- Kortizol düşük, ACTH görece düşük olup santral adrenal yetmezlik düşünüldü. Düşük doz ACTH uyarı testi yapıldı. ACTH: 34,9ng/dl, kortizol:1,05 µg/dl olup kortizol yanıtı alınmadı.

- Diğer hipofizer hormon düzeyleri(LH, FSH, IGF-1, testosteron, TSH, prolaktin) normal sınırlardaydı.
- Kan-ıdrar aminoasitleri normaldi. Toksoplazma, varisella-zoster, parvovirusB19, kızamıkçık, sitomegalovirus, herpes virüs serolojisi, yenidoğan tandem MS, α1-antitripsin normaldi.
- Takiplerinde hastada hipoglisemi, konvülsiyon izlenmedi.
- Ultrasonografisinde karaciğer, safra kesesi, safra yolları normaldi. Kontrastlı Beyin-hipofiz MRG'sinde hipofiz gland yüksekliği 2,5 mm olup hipofizer patoloji izlenmedi.
- İzole ACTH eksikliği tanısı ile Hidrokortizon(10,71 mg/m²/gün) tedavisi başlandı. Ardından bilirubin değerlerinde gerileme izlendi. Kontrol total bilirubin:3,57 mg/dl, direkt bilirubin:3,13mg/dl , indirekt bilirubin:0,44 mg/dl.
- Kombine hipofizer hormon yetmezliği paneli(POMC, TBX19, PC1) genetik analizi gönderildi.

Sonuç

- İzole ACTH eksikliği, hipoglisemiye ve uzun süreli kolestatik sarılığa neden olabilen nadir bir hastalıktır.
- Neonatal kolestaz etiyojisininde diğer hipofizer hormonların normal seyrettiği, yapısal hipofizer kusur gözlenmeyen, POMC, TBX19, PC1 genlerinde mutasyon izlenebilen; İzole ACTH eksikliği tablosu da akılda tutulmalıdır.
- Neonatal kolestaz ve düşük kortizol seviyeleri ile bulgu veren İzole ACTH eksikliği tablosu tanı konulamadığı takdirde %20 mortal¹ seyredeceğinden ihmal edilmemelidir.

Bir Diyabetik Ketoasidoz Olgusu

Büşra Dünder¹, Elif Ece Kara¹, Hatice Elif Kınık Kaya², Demet Tekcan³, Murat Aydın⁴

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun/Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Samsun/Türkiye

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun/Türkiye

⁴Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Samsun/Türkiye

Giriş: Bu olgu sunumu Diabetes Mellitus'un (DM) önde gelen komplikasyonlarından biri olan diyabetik ketoasidozun (DKA) klinik özelliklerine odaklanarak hazırlanmıştır.

Olgu: 12 yaş kız hasta, karın ağrısı, kusma, taşikardi, dispne ve üç-dört dakika süren gözlerde yukarı kayma yakınması ile çocuk acil servise getirildi. Hasta başvuruda, konfüze, dehidrate görünümde olup, hipotansiyon, ve Kussmaul solunumu vardı. Laboratuvar tetkiklerinde, kapiller kan şekeri 438mg/dL, kan gazı pH:6,69, pCO₂:30,3 mmHg, HCO₃:4,5 mmol/L, laktat:2,27 mmol/L glukoz:499mg/dL, Beyaz Küre:13490 bin/uL, insülin: 48,6 µU/mL, c-peptit:0,138 ng/mL, HbA1c:15,77, kreatinin:1.14 mg/dL, ürik asit:5.1 mg/dL sodyum:136 mEq/L, potasyum:4.88 mEq/L, CRP 78 mg/L olarak bulundu. Hastaya ağır DKA tanısı konularak 500 ml serum fizyolojik(SF) ile yükleme yapıldı. Rezervuarlı maskeyle oksijen desteği verildi, 3000 ml/m²/gün bir kısım SF bir kısım %5 dekstroz, 0,1 U/kg/saat insülin infüzyonu ve Seftriaskon tedavisi başlandı. Hastanın hipotansif seyretmesi üzerine 0,1 µg/kg/dk'dan adrenalin infüzyonu açıldı, Glasgow Koma Skalası 6'ya düştüğü için entübe edilerek çocuk yoğun bakım servisine yatırıldı. Beyin BT'de beyin ödemi saptanmadı. Yoğun bakım izleminde yeterli hidrasyona rağmen oligürik seyrettiği, kreatinin:1,71 mg/dL'ye yükseldiği için furosemid infüzyonu başlandı. Takibinde birinci gün ekstübe edildi, üçüncü gün enteral beslenmeye geçilerek subkutan insülin tedavisi başlandı. Dördüncü gününde genel servis takibinde, halen kreatinin değerleri yüksek seyrettiği için oral ve intravenöz hidrasyona devam edildi, yedinci gününde intravenöz hidrasyon gereksinimi kalmadı. Laboratuvar bulguları düzelen hasta, diyeti, insülin tedavisi düzenlenerek ve eğitimleri tamamlanarak endokrinoloji poliklinik kontrolü önerisi ile taburcu edildi.

Sonuç: DKA, dolaşımdaki insülinin tam veya göreceli azalması ve karşıt düzenleyici hormonların artışıyla karakterize yaşamı tehdit eden akut metabolik bir bozukluktur. Tip1 Diyabetin başvuru bulgusu olabileceği gibi tanıdan sonraki herhangi bir dönemde de gözlenebilir.(1) Gelişmiş ülkelerde DKA mortalitesi <%1 iken, gelişmekte olan ülkelerde %3-13 arasındadır. (2)Tedaviye başlamadan önce DKA'nın şiddeti hafif, orta veya ağır olarak derecelendirilmeli, hastanın nerede izleneceğine karar verilmelidir.Tedavi sıvı ve elektrolit bozukluklarının düzeltilmesini, insülin tedavisini, klinik ve laboratuvar değişkenlerinin dikkatli izlenmesini kapsar. Hastalar tedaviye bağlı komplikasyonlar açısından(Hipoglisemi, Hipopotasemi, ARDS, Beyin Ödemi, Pnömomediastinum) açısından yakın izlenmelidir.(1)

DKA TANI KRİTERLERİ

Hiperglisemi (glukoz > 200 mg/dL)
Venöz pH < 7,3 veya HCO ₃ < 18 mmol/L
Ketonemi veya ketonüri

DKA SINIFLAMASI

Hafif: Venöz pH<7,3 veya
HCO₃<18 mmol/L

Orta: Venöz pH<7,2 veya
HCO₃<10 mmol/L

Ağır: Venöz pH<7,1 veya
HCO₃<5 mmol/L

Anahtar Kelimeler: diabetes mellitus , diyabetik ketoasidoz , diyabetik ketoasidoz komplikasyonları , diyabetik ketoasidoz sınıflaması

Kaynakça:

- 1) Hatun, Ş., Çizmecioğlu, F., & Çalıkoğlu, A. S. (2006). Çocukluk çağında diyabetik ketoasidoz ve tedavisi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*, 49(1), 126.
- 2) Rachel E J Besser, Kirstine J Bell, Jenny J Couper, Anette-G Ziegler, Diane K Wherrett, Mikael Knip, Cate Speake, Kristina Casteels, Kimberly A. Driscoll, Laura Jacobsen, Maria E Craig, Michael J Haller, *Stages of type 1 diabetes in children and adolescents, ISPAD Clinical Practice Concensus Guidelines 2022*

HİPERKALSEMİNİN NADİR BİR NEDENİ: TERAPÖTİK HİPOTERMİYE SEKONDER SUBKUTAN YAĞ NEKROZU

Sümevra Korkmaz¹, İlknur Kurt², Elif Yılık¹, Didem Helvacıoğlu²,
Belma Haliloğlu², Abdullah Bereket², Serap Demircioğlu²

¹Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
²Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı



MARMARA
ÜNİVERSİTESİ

Giriş

Subkutan yağ nekrozu (SYN) yenidoğan döneminde 4-6 hafta içerisinde ortaya çıkan, nadir görülen, subkutan nodüllerle giden bir pannikülitir. Dermal ödem takiben bazen deride renk değişikliği, sertleşmiş deri altı plakları, hareketli nodüller şeklinde ortaya çıkar. Cilt lezyonları genellikle kendiliğinden iyileşse de en önemli komplikasyonu hiperkalsemidir. Asfiktik doğum, hipotermi, maternal diyabet, mekonyum aspirasyonu sendromu en sık risk faktörleridir.

Amaç

SYN'a bağlı hiperkalsemi gelişen 2 aylık olgu sunularak; detaylı bir anamnez ve iyi yapılmış bir fizik muayenenin tanıda yol gösterici olduğunu ve etiyolojiye yönelik tedavinin önemini belirtmek istedik.

Olgu Sunumu

39 gestasyon haftasında C/S ile 3780 gram ağırlığında deprese doğan, perinatal asfiksi, solunum distressi, periventriküler kanama, konvulziyon tanıları ile 33 gün ybbü'de izlenen hastaya 3 gün hipotermi tedavisi uygulandığı öğrenildi. Hastanın iki aylık kontrolünde hiperkalsemisi (Ca:14.9 mg/dL) saptanması üzerine tetkik edildi.Kliniği iyi olan hastanın fizik muayenesinde ön fontanel açık, baş tutma zayıf, burun kökü basık, uzun filtrum, balık ağız, hipertelorizm vardı. Ciltte eritemli bir lezyonunun varlığı saptanmaması ve inspeksiyonun normal olmasına rağmen derin palpasyonda sırt ve omuz bölgesinde subkutan dokuda yaygın sertleşme olduğu fark edildi (Hipotermi tedavisi uygulanan bölgelerde). Laboratuvar incelemelerinde; kalsiyum yüksek (Ca:14.9 mg/dL), iyonize kalsiyum yüksek (iCa: 6.9 mg/dL), kan gazları, tiroid fonksiyon testleri, serum fosforu normal, paratiroid hormonu baskılanmış (<1.2 ng/L), 25-OH D vitamini düzeyi düşük (12,4 µg/L), 1,25 Dihidroksi vitamin D3 düzeyi normal (85 pg/mL normal aralığı: 25-153) saptandı.

Hiperkalsemiye yönelik hidrasyon, 1 mg/kg furosemid ve 1 mg/kg prednol tedavileri uygulandı, kalsiyum seviyesi kademeli olarak düştü ve izleminin 2. gününde normal düzeye geriledi. Renal ultrasonografide nefrokalsinozis saptanmadı. Hiperkalsemi ve atipik yüz görünümü olan hastanın Williams Sendromu açısından ekokardiyografik değerlendirmesinde minimal pulmoner stenoz saptandı ve genetik değerlendirilme (FISH analizi) istendi. Hastanın asfiktik doğum ve hipotermi tedavisi sonrası sırt ve omuz bölgesinde olan SYN primer hiperkalsemi sebebi olarak düşünüldü. SYN'da hiperkalseminin nedeni granümatöz enflamatuvar hücrelerin, 1-alfa-hidroksilazı yüksek seviyelerde ekspresyonu ve buna bağlı olarak bağırsaktan kalsiyum emiliminin artmasıdır ve tedavide steroid ilk seçenektir.



Ciltte eritemli bir lezyon saptanmaması ve inspeksiyonun normal olmasına rağmen derin palpasyon ile sırt ve omuz bölgesinde subkutan dokuda yaygın sertleşme palpe edilen infant

Sonuç

Hastamızda hikayenin işaret ettiği şekilde fizik muayenede SYN saptanması etiyolojiye yönelik tedavi tam düzelme sağlanmıştır. Risk faktörleri iyi değerlendirilerek ve bütüncül fizik muayene ile konulan tanı, gereksiz tanısal işlemler ve yanlış tedaviyi engeller

Anahtar Kelimeler: Hiperkalsemi , İnfant hiperkalsemisi , Subkutan yağ nekrozu

Siprofloksasin Kullanımı Sonrası Gelişen Geçici Artropati



Songül Canan Çelik¹, İlnur Çağlar², Hatice Feray Arı³

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Aydın

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Aydın

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ana Bilim Dalı, Aydın



Giriş:

Siprofloksasin florokinolon grubu antibiyotiktir. En sık yan etkileri arasında döküntü, gastrointestinal sistem ve merkezi sinir sistemi reaksiyonları olsa da nadir de olsa tendon ve kıkırdak üzerinde etkileri mevcuttur. Pediyatrik yaş grubunda da giderek artan sıklıkta tedavi protokollerinde yer almaya başlamıştır.

Amaç:

Bu olgu sunumunda florokinolon kullanımı sonrası meydana gelen artropatisi olan bir pediatrik hasta ele alınmıştır.

Olgu:

Dört yaşında, Down sendromlu, atrial septal defekt ,pulmoner stenoz, perikardiyal effüzyon öyküsü olan ve miksödem koması ile birlikte sepsis tanısı ve epilepsi ön tanısı nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilmekte olan olgunun tedavisi, ilgili bölümlerle konsülte edilerek, aldaktazid, l-tiroksin, levotirasetam, seftriakson ve sonrasında piperasilin tazobaktam olarak düzenlenmişti. Sepsis kliniğinin iyileşmesi üzerine piperasilin-tazobaktam tedavisi 14 güne tamamlanarak kesildi. Antibiyoterapi kesildikten 3 gün sonra sırtta, gövde ön yüzde bacaklarda kollarda makülopapüler tarzda döküntü, oral mukozada eritemli ülsere alanlar görüldü.

Steven Johnson Sendromu (SJS) ön tanısı ile istenen dermatoloji ve çocuk allerji ve immünoloji bölümü değerlendimelerinde de hasta uyumlu bulundu. Antiepileptik ve beta laktam grubu antibiyotiklerin kesilmesi ve kullanılmaması önerildi. Levatirasetam kesildi. Tedavisi metilprednizolon, IVIG ve siklosporin olarak düzenlendi.

Kliniğine ateş yüksekliği ve enfeksiyon belirteçlerinde giderek artış eklenen hastanın kültürleri alındı ve ampirik olarak teikoplanin, amikasin ve klindamisin tedavileri başlandı. Bu tedaviler altındayken kan kültüründe tekrarlayan *Corynebacterium* üremesi görüldü, bu üreme ardışık alınan kan kültürlerinde saptanması ve klinik olarak kötüleşmesi nedeniyle etken olarak kabul edildi. Daha önce SJS olması nedeniyle ve antibiyogramda duyarlı saptanması üzerine siprofloksasin başlandı, diğer antibiyotikleri sonlandırıldı.

Siprofloksasin başlandıktan sonraki 48-72 saatinde her iki dizde ödem, ısı artışı, kızarıklık gelişti. Yapılan diz ultrasonografide prepatellar alanda sıvı koleksiyonu saptandı. Hastada akut artropati yapabilecek nedenler araştırıldı. Ortopedi birimi tarafından değerlendirildi, klinik olarak septik artrit ile uyumlu görülmedi. Bilateral tutulum göstermesi nedeniyle de septik artrit düşünülmedi. Reaktif artrit enfeksiyon ile eş zamalı olması nedeniyle düşünülmedi. Koagülapati yok, hemartropati dışlandı. Periferik nabızlar açık, kapiller dolun zamanı normal olup tromboemboli dışlandı. Diğer artrit nedenlerin dışlanması üzerine hastada ilaç ilişkili artropati düşünülerek tedavileri ele alındı, siprofloksasin tedavisi sonlandırıldı. Hastanın tedavisine vankomisin ile devam edildi. Siprofloksasin kesildikten sonra artrit bulgularında hızla gerileme görüldü, 3 gün sonra hastanın eklem bulguları tamamen normale döndü. Kliniği düzelen ve genel durumu iyi olan hasta, yoğun bakımdan servis izlemine verildi.

Tartışma:

Kıkırdak toksisitesi etkisinden dolayı florokinolon grubu antibiyotik kullanımı pediatrik hasta grubunda yaygın değildir. Ancak günümüzde başka bir alternatif tedavi olmadığında sınırlı endikasyonlarda pediatrikler tarafından florokinolon grubu antibiyotik kullanımı artmıştır (1).

Sağlıklı popülasyonda florokinolon kaynaklı tendinopati sıklığının %7,7 olduğu tahmin edilmektedir. Siprofloksasine bağlı artrit gelişen bir vakada, ilaç kesimi sonrası 59. günde iyileşme görülmüştür (2). Olgumuzda tedavi kesiminden 3 gün sonra semptomlarında iyileşme görüldü.



Şekil 1: Siprofloksasin kullanımı sonrası gelişen artrit



Şekil 2: Siprofloksasin kesildikten sonra artrit bulgularındaki gerileme

Sonuç

Akut artropati yapabilecek nedenler arasında ilaç ilişkili artropati olasılığı akılda tutulmalıdır. Siprofloksasin kullanılan çocuk hastalarda kas-iskelet toksisitesi açısından yakın izlem yapılmalı, şüphe halinde hızlıca ilaç kesilmelidir.

Anahtar Kelimeler: artropati, down sendromu , siprofloksasilin , tendinopati

Kaynakça: (1) Quinolone-induced arthropathy: an update focusing on new mechanistic and clinical data / doi: 10.1016/j.ijantimicag.2008.08.004. Epub 2008 Oct 2.

(2) Ciprofloxacin-Induced Urticaria and Tenosynovitis: A Case Report / DOI: 10.1159/000149720



BCG Aşılmasının Nadir Bir Komplikasyonu: Sternum Osteomyeliti Vakası

Bensu Bersun Gök¹, Döndü Nilay Penezoğlu², Belkis Hatice İnceli², Seda Kaynak Şahap³, Koray Ceyhan⁴, Halil Özdemir², Ömer Suat Fitoz³, Ergin Çiftçi²
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
²Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, ³Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, ⁴Tıbbi Patoloji Bilim Dalı

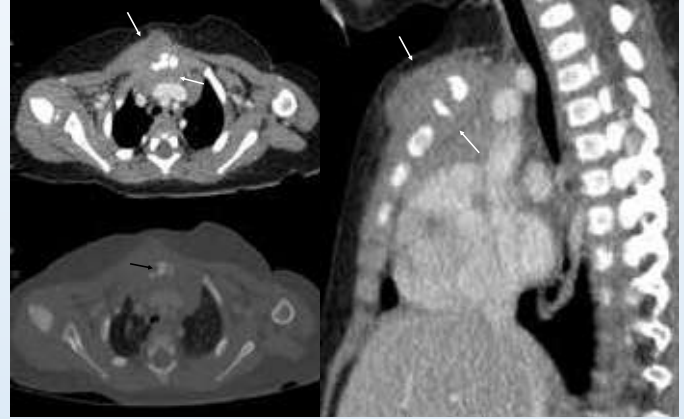


GİRİŞ

BCG (Bacillus-Calmette-Guérin) aşısı *Mycobacterium bovis* suşunun atenüasyonu ile virulansı azaltılarak oluşturulmuş bir aşıdır. Uygulandığında aşı yerinde apse, ülserasyon ve bölgesel lenfadenit gibi bazı komplikasyonlar ortaya çıkabilmektedir. Nadiren osteomyelite neden olduğu bildirilmiştir. Bu geç komplikasyon aşılamadan sonraki birkaç ayla birkaç yıl içinde ortaya çıkabilir. İmmün yetmezlikli hastalarda BCG'ye bağlı osteomyelit riski daha yüksektir. Bu vakamızda 11 aylık bebekte kültürle kanıtlanmış sternum osteomyeliti olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Bilinen hastalığı olmayan 11 aylık erkek hasta; 10 gündür göğüs ön duvarında ele gelen şişlik şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Travma öyküsü yoktu. Fizik muayenede sternum üst ucunda 2 cm çapında sert, immobil, ağrısız, renk değişikliği ve ısı artışı olmayan kitle görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif sonuçlandı. Toraks Bilgisayarlı Tomografisi'nde sternum sağ yarısı ve 1. kostokondral bileşkeyi tutan, retrosternal bölgeye ve cilde uzanan, litik değişikliğe neden olan heterojen kontrast tutan 27x32x25 mm boyutlu düzensiz yumuşak doku görünümü, nekroza benzer lobüle kontürlü alan olarak raporlandı. Eşlik eden ağrı, öksürük, iştahsızlık, kilo kaybı, gece terlemesi, ateş şikayeti olmayan hastadan biyopsi planlandı. Dedesinde tüberküloz öyküsü olması sebebiyle Tüberkülin Deri testi (PPD) yapıldı, BCG skarı olan hastanın 12 mm endurasyon çapı ölçüldü. Granülatöz inflamasyon etiyojisi araştırılmak üzere servise yatırıldı. Ampisilin sulbaktam ve teikoplanin tedavileri başlandı. Alınan biyopsi materyalinden gönderilen örnek Aside Dirençli Boyama (ARB) ve Tüberküloz Polimeraz Zincir Reaksiyon (PCR) negatif görüldü. Kültürde *Mycobacterium tuberculosis* complex; pirazinamide dirençli üreme olarak sonuçlandı. Patoloji sonucu nekrotizan granülatöz reaksiyonla uyumlu, BCG aşısı ilişkili granülatöz osteomyelitis olarak raporlandı. Dörtlü antitüberküloz tedavi (izoniazid, rifampisin, etambutol, siprofloksasin) başlandı. İmmünojenik ve genetik tetkikleri gönderildi, sonuçlanana kadar canlı aşı yapılmaması planlandı.



Resim 1. Kontrastlı Toraks BT'de aksiyel ve sagittal reformat görüntülerde, manubrium sterni sağ yarıda litik değişikliklere (siyah ok) neden olan, retrosternal bölgeye ve önde cilt altına uzanan, heterojen kontrast tutan düzensiz yumuşak doku lezyonu (beyaz oklar) izlenmektedir.

TARTIŞMA -SONUÇ

BCG aşısının hematojen yayılımı osteomyelite neden olur. Nadir bir komplikasyon olarak aşılama sonrası sıklığının 1/80.000-1/100.000 olduğu düşünülmektedir. Genellikle ekstremitelerde uzun kemiklerinin metafiz veya epifizinde lokalizedir. Daha az olarak vertebralara, kostalara, sternuma ve klavikula tutar. Radyografik değişiklikler tanıda yardımcıdır, patognomonik değildir. Farklı mikobakteri türleri farklı tedavi rejimlerini gerektirdiğinden tanıyı hızla koymak önemlidir. BCG osteomyelitinin tedavisi genellikle cerrahi müdahaleyi ve antitüberküloz ilaç tedavisini birlikte içerir. Vakamız enfektif osteomyelitin nadir formu; BCG aşısı etkenli düşünülen sternum lokalizasyonlu osteomyelittir. Tanı klinik öykü ve kültürünün pozitifliğine dayanılarak konuldu ve antitüberküloz tedavi başlandı. BCG aşısının ciddi komplikasyonları immün yetmezlikli hastalarda daha sık görüldüğü için hastamızın immünojenik durumu detaylı araştırıldı.

KAYNAKLAR

- 1-Lugosi L. Theoretical and methodological aspects of BCG vaccine from the discovery of Calmette and Guerin to molecular biology. A review. *Tuber Lung Dis* 1992; 73: 252- 261.
- 2- Bergdahl S, Fellander M, Robertson B. BCG osteomyelitis:experience in the Stockholm region over the years 1961-1974. *J Bone Joint Surg Br* 1976; 58: 212-216.
- 3-Oyachi N, Obana K, Suzuki T, Kimura S, Chino K, Oyama T, et al. Costal BCG osteomyelitis developing 1 year after BCG vaccination. *Pediatr Int.* 2013;55(5):641-3.
- 4- Khotaei GT, Sedghipoor L, Fattahi F, Pourpak Z. Osteomyelitis as a late complication of Bacille Calmette-Guerin vaccination. *J Microbiol Immunol Infect* 2006; 39: 169-172.)
- 5- Nishi, J.; Kamenosono, A.; Sarker, K. P.; Yoshino, S.; Ikei, J.; and Matsuda, Y.: *Bacille Calmette-Guerin osteomyelitis. Pediatr. Infect. Dis. J.*, 16: 332-333, 1997.



Brusellozis Olgusu Sunumu

Ahmet Gerekan¹, Berke Yılmaz¹, Beste Akdeniz Eren², Gülşen Kes², Gözde Apaydın Sever, Pınar Önal², Fatma Deniz Aygün², Haluk Cezmi Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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



GİRİŞ

Bruselloz dünyadaki en yaygın zoonotik hastalıklardan biri olup; sıklıkla enfekte hayvan dokuları ile temas veya bu hayvanların ürünlerinin tüketilmesi gelişmektedir. Ülkemizde özellikle hayvancılığın yaygın olduğu endemik bölgeler arasında varlığını sürdürmektedir. Brusellozda başta retikuloendotelial sistem (RES) ve iskelet-kas sistemi olmak üzere pek çok organ ve sistemde tutulum görülebilir. Bu yazıda kasaplık yapan ve sistemik şikayetlerle başlayan brusella olgusu sunulacaktır.

OLGU

Öncesinde sağlıklı olan 15 yaş erkek hasta yüksek ateş, bel ağrısı, eklem ağrıları, üst bacakta eritematöz döküntüler ve kusma şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenesinde artrit yoktu, üst bacakta basmakla solan eritematöz döküntüler vardı, hepatosplenomegalisi yoktu. Laboratuvar değerlendirmesinde sınırdan nötrofeni ve trombositopenisi vardı (beyaz küre sayısı 3800/mm³, nötrofil 1500/mm³, lenfosit 1900/mm³ trombosit 117000/mm³) ve ALT:110 AST:131IU/L saptandı. Hastanın batin ultrasonografisinde dalakta şüpheli lezyonlarının saptanması çekilen bilgisayarlı tomografi tetkikinde dalak boyutları artmış ve orta kesimde 15x15 mm hipodens lezyon saptandı. Rose Bengal testi ve Wright tüp aglütinasyon testi 1/320 pozitif olarak sonuçlandı. Kan kültürünün 6.gününde *Brucella Mellitensis* üremesi gerçekleşti. Brusella tedavisi sonrası hastanın tüm bulguları geriledi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Bruselloz insanlar ve hayvanlar için ciddi bir morbidite sebedir ve gelişmekte olan ülkelerde ciddi bir halk sağlığı ve ekonomik kayıp sebedir. Bruselloz, asemptomatik hastalıklardan ağır veya ölümcül hastalıklara kadar geniş klinik spektrumlu sistemik bir enfeksiyondur. **Başta iskelet-kas sistemi ve RES olmak üzere, gastrointestinal, kardiyovasküler, solunum,genitoüriner ve santral sinir sistemi gibi pek çok sistem ve organ tutulumu görülebilir.** *Brucella* bakteriyemisi karaciğer, dalak ya da diğer organlarda apse oluşmasıyla sonuçlanabilmektedir. Brusellozun neden olduğu dalak apsesi nadir olup literatürde bruselloza bağlı infektif endokarditin bir komplikasyonu sonucu gelişen olgulardır. Brusella erken tanı konulup uygun tedavi edildiğinde sekel bırakmayan bir enfeksiyon hastalığıdır. **Olgumuz brusella enfeksiyonlarının ülkemizde sık görülmesi ve bakteriyemi sonucu karaciğer ve dalak tutulumuna neden olabileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.**

Anahtar Kelimeler:Brusella,RES,Wright Testi

STERİL PİYÜRİ İLE GELEN ÇOCUK HASTADA ÜRİNER TÜBERKÜLÖZ



Fatoş Genç Sağıroğlu¹, Manolya Kara², Mehmet Taşdemir³

¹Araştırma görevlisi, Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Doç. Dr. Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

³Doç. Dr. İstinye Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Üriner tüberküloz, primer pulmoner enfeksiyondan hematogen yolla yayılım sonucu gelişmekte olup, tüberküloz lenfadenitin ardından ikinci en sık karşılaşılan ekstrapulmoner tüberküloz şeklidir. Çocuklarda başlangıçta yakınmalar nonspesifiktir; karın ağrısı, dizüri ve hematüri daha sonra ortaya çıkabilir.

OLGU: 3Yedi yaşında kız hasta tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın son iki yıldır sık sık dizüri, idrar yaparken yanma benzeri şikayetleri olduğu, bu nedenle antibiyotik kullandığı ancak idrar kültürlerinde üreme olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde atopik dermatit ve reaktif hava yolu hastalığı nedeniyle tedavi öyküsü mevcuttu. Anne baba arasında akrabalık öyküsü yoktu, babası hipertansiyon ve böbrek taşı sebebiyle izlenmekteydi. Aşılarda Sağlık Bakanlığı Aşı Takvimi'ne uygun olarak yapılan hastanın bilinen bir alerjisi yoktu. Hastanemize başvurusunda dizüri, karın ağrısı, bulantı şikayeti mevcuttu. Boyu 114 cm (3-10 p), vücut ağırlığı 21 kg (10-25 p), vücut sıcaklığı aksiller 36.7°C, kan basıncı 100/70 mmHg idi. Hastanın yapılan sistemik fizik muayenesinde genital muayenede hafif hiperemik labial bölge dışında patolojik bulgu saptanmadı. Kosta vertebral açığı hassasiyeti yoktu.

Laboratuvar incelemede, tam kan sayımı, üre kreatinin, C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı değerleri normal aralıkta idi. İdrar analizinde protein, nitrit ve eritrosit, negatif iken 2 pozitif lökosit mevcuttu. İdrar kültüründe üreme saptanmadı. Üriner sistemin ultrasonografik incelemesi sağ ekstrarenal yerleşimli pelvis ve grade I ektazi dışında normaldi. Tekrarlayan steril piyürü ve reaktif hava yolu hastalığı nedeniyle hastadan istenilen idrar ARB (aside rezistan basil) testinin 2 pozitif saptanması üzerine istenen tüberküloz kültüründe Mycobacterium tuberculosis üremesi saptandı. Üriner tüberküloz tanısı konulan hastanın ileri incelemesinde; tüberkülin deri testi ve interferon gama salınım testleri negatif bulundu. Akciğer grafisi ve sonrasında çekilen bilgisayarlı tomografi normal saptandı. DMSA sonucu normaldi. Aile taramasında tüberküloz teması lehine bulgu yoktu. Kültür antibiyogramında direnç saptanmaması üzerine izoniazid+rifampisin+pirazinamid ve ethambutol tedavisi başlanarak, hasta izleme alındı.

SONUÇ: Çocukluk çağında tüberküloz bulgularının özgül olmayışı, sekonder enfeksiyonların beraberlik göstermesi, tüberküloz basilinin kültürde üretilmesinin zorluğu gibi nedenlere bağlı olarak tanıda zorluklar yaşanmaktadır. Üriner tüberküloz çocukluk çağında nadir görülmeyle beraber geç tanı alan vakalarda kalıcı böbrek hasarına sebep olabilmektedir. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olan bir hastada steril piyürü varlığında renal tüberküloz düşünülmelidir.

REFERANS: 1) Is sterile pyuria another minor diagnostic criterion in urinary tuberculosis? Mallya A, Karthikeyan V, Keshavamurthy R *Indian Journal of Tuberculosis* (2019) 66(4) 468-473

2) Is sterile pyuria another minor diagnostic criterion in urinary tuberculosis? Mallya A, Karthikeyan V, Keshavamurthy R *Indian Journal of Tuberculosis* (2019) 66(4) 468-473

3) Is sterile pyuria another minor diagnostic criterion in urinary tuberculosis? Mallya A, Karthikeyan V, Keshavamurthy R *Indian Journal of Tuberculosis* (2019) 66(4) 468-473



FARKLI PREZENTASYONLARLA BAŞVURAN ÜÇ SALMONELLA VAKASI



Ebru ALTINOK¹, Didem Büyüktaş Aytas², Çağla Abacı², Gülşen AKKOÇ², Sevlıya ÖCAL DEMİR²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

Salmonella spp., insanları enfekte veya kolonize eden, gastroenterit, enterik ateş, bakteriyemi ve kronik bir taşıyıcı durum gibi farklı klinik özelliklere sahip bir dizi klinik enfeksiyona neden olan hareketli gram negatif basildir. Enterik ateşe *Salmonella typhi* ve *Salmonella paratyphi* neden olurken, diğer *Salmonella* suşları nontifoidal suşlar olarak bilinir. Bu çalışmamızda hastanemize bir hafta içinde farklı sistemlerin tutulumu ile başvuran ve gaita kültüründe salmonella enteriti pozitifliği saptanan üç hastayı sunarak *Salmonella* enfeksiyonunun farklı klinik prezentasyonlarla karşımıza çıkabileceğini ifade etmeyi amaçladık.

BULGULAR

Olgu 1: İki gündür olan ishal ve kusma, beslenmede azalma şikayeti ile çocuk acile başvuran iki aylık kız hastanın fizik muayenesinde genel durumu orta, göz küreleri çocuk, turgor ve tonus azalmıştı. Laboratuvar bulgularında lökosit:16700/mm³, c reaktif protein (crp) :7.8 mg/dl, kan gazında bikarbonat 15, diğer tam kan sayımı ve biyokimya sonuçları yaşa göre normal aralıkta idi. Ampisilin sefotaksim tedavisi başlanan hastanın gaita kültüründe non-tifoidal salmonella (*Salmonella enterica spp.*) üredi. Genel durum düşüklüğü ve salmonella enteriti olan hastaya yapılan lomber ponksiyon örneklemede beyin omurilik sıvısı (Bos) protein:539 mg/dl, Bos glukoz: 78 mg/dl, hücre sayımı: 700 lökosit/mm sonuçlandı. Antibiyoterapi altında alınan Bos kültüründe üreme olmadı, bos menenjit ensefalit panelinde etken saptanmadı. Kontrastlı kraniyal mr görüntülemesinde patolojik bulgu saptanmadı. 28 gün antibiyoterapi verildi.

Olgu 2: Üç yaş kız hasta, acilimize yaklaşık bir dakika süren jeneralize tonik klonik nöbet sonrası başvurdu. Öyküsünde dün başlayan yaklaşık 10 defa olan ishal ve kusma şikayeti mevcuttu. Başvurusunda nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı, genel durumu orta, dehidrate görünümdeydi. İzlemede ateşi olan hastanın gönderilen gaita kültüründe non-tifoidal salmonella (*Salmonella enterica spp.*) üremesi saptandı. Eşlik edebilecek menenjit şüphesi açısından yapılan lomber ponksiyon değerlendirmesinde Bos açılış basıncı:54 cmH₂O, kapanış basıncı 47 cmH₂O, hücre sayımı 0, protein : 14.6 mg/dl, Bos glukoz: 55 mg/dl sonuçlandı. Antibiyoterapi altında alınan Bos kültüründe üreme olmadı, Bos menenjit ensefalit panelinde etken saptanmadı. Kontrastlı kraniyal mr görüntülemesinde patolojik bulgu saptanmadı. On dört gün seftriakson tedavisi aldı.

Olgu 3: Sekiz yaşında kız hasta, günde 8-10 defa olan ishal, kusma ve baş ağrısı şikayetiyle çocuk acilimize başvurdu. Anaplastik ependimom tanılı ve ventrikuloperitoneal şanlı hasta muayenede genel durumu orta düşkün, bilinci açık nörolojik muayenesinde patolojisi yok idi. Geliş tetkiklerinde C reaktif protein: 598 mg/dl, lökosit:1800, lenfosit:400 saptandı. Hidrasyon ve sepsis ön tanısı ile antibiyoterapi hızla başlanan hastanın yapılan şant tetkiklerinde disfonksiyon saptanmadı. Gaita kültüründe non-tifoidal salmonella (*Salmonella enterica spp.*) üremesi saptandı. Kan kültüründe non tifoidal salmonella üremesi sonuçlanan hastadan eşlik edebilecek menenjit şüphesiyle yapılan BOS örneklemede glukoz:86 mg/dl, protein:8.5 mg/dl, hücre sayımı 120 lökosit/mm sonuçlandı. Antibiyoterapi altında alınan Bos kültüründe üreme olmadı, Bos menenjit ensefalit panelinde etken saptanmadı. Ekokardiyografisinde mitral yetmezlik ve aort yetmeliği saptanan hastaya enfektif endokardit sebebiyle 28 gün antibiyoterapi verildi.

SONUÇ

Salmonella enfeksiyonları az gelişmiş ülkeler başta olmak üzere tüm dünya için önemli bir halk sağlığı sorunudur. Enterik ateş, akut enterit, bakteriyemi ve invazif enfeksiyonlar, asemptomatik taşıyıcılık gibi farklı enfeksiyon tablolarına yol açar. Hastalıktan korunma önlemleri ve hastalığın erken tedavisi akılda tutulmalıdır.

Nadir Görülen, Brankial Kleft Kisti Zemininde Oluşan Pediatrik Tiroid Apsesi

Perihan Elmazaçcı¹, Kader Beldek¹, Mahmut Can Kızıl², Yalçın Kara², Ömer Kılıç², Berat Acu³, Ener Çağrı Dinleyici⁴¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Eskişehir
²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Eskişehir
⁴Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Girişimsel Radyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir
³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım, Eskişehir

Giriş: Akut süperatif tiroidit (AST) zemininde tiroid apsesi nadir görülen bir klinik durumdur (1-3). Cerrahi olarak tedavi edilen tiroid patolojilerinin, yalnızca %0,1 ile 0,7'sini tiroid apsesi ve akut süperatif tiroidit temsil eder (4,5). Burada apse kliniğiyle başvuran 4. brankial kleft kisti saptanan adölesan bir olgu sunulacaktır.

Olgu Sunumu: Ateş ve üst solunum yolu enfeksiyonu bulgularıyla başvurusunda amoksisilin klavunat başlanan, tedaviye rağmen 10 gündür devam eden ateş ve boyunda şişlik şikayetiyle yatırılarak tetkik edilen hastaya, boyun ultrasonografisinde sol tiroid bezi lojunda 35x33x59 mm boyutlarında multiloküle, septalı, kalın duvarlı ve periferik kanlanan yoğun içerikli koleksiyon alanı (süperatif tiroidit?) saptanması üzerine intravenöz ampisilin sülbaktam ve klindamisin başlandı. Tedavinin 3. gününde lökositozu ve akut faz reaktanlarında artış gözlenerek, ateş yüksekliğinin devam ettiği görüldü. Tedavisi meropenem ve klindamisin olarak düzenlendi. Tedavi altında ateş yüksekliği devam etmeyen ancak boyundaki lezyonda ağrı, ısı artışı devam eden hastanın tekrarlanan boyun ultrasonografisinde sol tiroid bezi bölgesindeki tiroidit?, apse? lezyonunun devamlılık gösterdiği ve boyutlarında artış olduğu saptandı. Girişimsel radyoloji tarafından ultrasonografi eşliğinde apse drenajı yapıldı. Drene edilen püye mikroskopisinde yoğun polimorfonükleer lökosit, az miktarda gram pozitif kok görüldü. Kültürde streptococcus anginosus üredi. Apse drenajı sonrası kontrol ultrasonografide sol tiroid lobu orta-süperior kesimden anterior strap kaslara uzanımı izlenen, 27x22 mm boyutlarında heterojen iç yapıda, yer yer periferik vaskülarizasyonu izlenen, kistik komponent de barındıran hipoekoik yumuşak doku lezyonu (4. brankial kleft kisti) izlendi.



Foto 1: Hastanın başvuru anındaki diştan bakışı



Foto 2: Ultrasonografi görüntüsü

Meropenem tedavisi 10 güne tamamlanan hasta manyetik rezonans görüntüleme planı ile elektif operasyon planı ile taburcu edildi.

Sonuç: Akut süperatif tiroidit, tiroid bez enfeksiyonlarının nadir görülen bir formudur ve tedavi edilmezse nadiren tiroid apsesine ilerleyebilir. Sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu ve orta kulak enfeksiyonunu takip eden akut süperatif tiroidit sonrasında gelişir. Stafilkok ve streptokok türleri en yaygın neden olan mikroorganizmalardır. Kadınlarda erkeklere göre daha sık görüldüğü ve sıklıkla tiroid bezinin sol tarafında yer aldığı bildirilmektedir(6). Tiroid bezi; iyi kan dolaşımı, iyi lenfatik drenaj, yüksek iyot barındıran bakterisidal etkiye sahip içerik ve sağlam bir kapsül ile enfeksiyonlara karşı dirençli bir yapıdır. (7). Enfeksiyon kaynağının çoğunlukla hematogen olduğu düşünülmektedir (8). Semptomlar ateş, boyun ağrısı, şişlik, kızarıklık ve disfajiyi içerir. Bu klinik bulgular akut farenjiti taklit ederek doğru tanının kolayca gözden kaçabilmesine ve teşhisin gecikmesine yol açabilir. Laboratuvar bulguları arasında lökositoz, CRP ve sedimentasyon artışı yer alır. Tiroid fonksiyon testleri çoğunlukla normaldir ancak tiroide sekonder gelişen tirotoksikoz ve hipotiroidi vakalarında literatürde apse de rapor edilmiştir(9). Ağrılı bir tiroidin ayırıcı tanısı sınırlıdır; subakut ve kronik tiroidit en sık karşılaşılan süreçlerdir. Apse oluşumuyla birlikte akut süperatif tiroidit, nadir olmasına rağmen, morbid komplikasyonları olan zorlu bir klinik senaryodur.

Anahtar kelime: tiroidit, boyun apsesi, lenfadenit

- Shah SS, Baum SG. Diagnosis and Management of Infectious Thyroiditis. Curr Infect Dis Rep. 2000;2:147-153.
- Paes JE, Burman KD, Cohen J, Franklin J, McHenry CR, McHenry SH, et al. Acute bacterial suppurative thyroiditis: a clinical review and expert opinion. Thyroid. 2010;20(3):247-55.
- Mali VP, Prabhakaran K. Recurrent acute thyroid swellings because of pyriform sinus fistula. J Pediatr Surg. 2008;43(4):e27-30.
- Miegoux F, Brio G, Sèhats G, Chigot JP. Thyroid abscess. Apropos of 5 cases. Ann Med Interne Paris. 1993;142(2):99-102.
- Rohndia OS, Kotti RS, Majumdar PP, Vajaykumar T, Bapat RD. Thyroid abscess. J Postgrad Med. 1995;41(2):52-4.
- Nishihara E, Miyauchi A, Matsuzuka F, Sasaki J, Ohye H, Kubota S, et al. Acute suppurative thyroiditis after fine-needle aspiration causing thyrotoxicosis. Thyroid. 2005;15: 1183-7. 7. Lazarus J, Hennessey, J. Acute and subacute and Reidel's thyroiditis. In: Leslie J, DE Groot, editors. The thyroid and it's diseases. 6th ed. Newyork: Elsevier; 1996.
- Ademayo A, Adesoun A, Adedapo K. Unusual cause of thyroid abscess. Afr Health Sci. 2010;10:1013. PMID: 20811534.
- Yu EH, Ko WC, Chuang YC, Wu TJ. Suppurative Acinetobacter baumannii thyroiditis with bacteremic pneumonia: case report and review. Clin Infect Dis. 1998;27: 1286-90.



NADİR BİR OLGU: 4.5 AYLIK MİLİYER TÜBERKÜLOZ

Eda Yıldız¹, Gülşen Akkoç², Berker Okay¹, Kamil Şahin¹, Murat Elevli¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

²Sultangazi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

GİRİŞ: Dissemine tüberküloz (TB) enfeksiyonunun süt çocukluğu döneminde en sık rastlanılan klinik formu olan miliyer TB, *Mycobacterium tuberculosis* basilinin lenfo-hematojen yolla akciğer, dalak, karaciğer ve kemik iliği gibi organ ve dokulara yayılımı ile ortaya çıkar. Miliyer TB, TB'nin komplikasyonu olarak genellikle 6 ay sonra ortaya çıkar. Bu yaş grubunda nadir görülen miliyer TB olgusu sunulmuştur.



Görsel 1: Hastanın başvurusunda çekilen grafide yaygın akciğer tutulumu

OLGU: Dört buçuk aylık kız hasta, iki haftadır devam eden öksürük, iştahsızlık ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde 36+4 GH C/S ile doğduğu, ve soygeçmişinde babanın ve iki kardeşin TB tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durum kötü, ateş 37 °C, solunum 28/dk, malnütre, solunum seslerinde bilateral ral ve minimal ekspirum uzaması ve BCG aşı skarı mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde lökosit 27380/mm³ C reaktif protein: 92.8 mg/dL idi. Akciğer grafisi miliyer tutulum ile uyumlu ve Kontrastsız toraks bilgisayar tomografisinde her iki akciğer parankiminde multiple milimetrik nodüler infiltrasyon alanlar, sağ akciğer üst lobta hava bronkogramı içeren konsolidasyon alanı ve superior komşulukta yaklaşık 16 mm çapında kaviter görüldü. Hastaya seftriakson ve teikoplanin tedavisi başlandı. PPD testi anerjik idi ve açlık mide suyunda *M. tuberculosis* üredi. Dörtlü anti-TB tedavisi başlandı. Yapılan bronkoskopisinde sağ ana bronş girişinde lümeni daraltan endobronşiyal TB ile uyumlu lezyon saptanması üzerine hastaya steroid tedavisi başlandı. Hastanın yatışı süresince kardiyolojik ve göz hastalıkları değerlendirmelerinde patoloji saptanmadı. Akım sitometri analizinde yüzdesel olarak CD3 ve CD4 düzeyi düşük saptandı. İzlemede anti TB tedavisi tamamlanan hastanın poliklinik kontrollerinde akut patoloji saptanmadı.



Görsel 2: Bronkoskopi sırasında kaydedilen sağ ana bronş girişinde endobronşiyal tüberküloz ile uyumlu lezyon görünümü

TARTIŞMA: TB gelişmekte olan ülkelerde morbidite ve mortalitenin önemli bir nedenidir. Çocuklarda TB hastalığı aile öyküsü ve uyumlu klinik bulgular varlığında akla gelmelidir. TB eradikasyonu sadece TB ilaçlarının geliştirilmesi ve yaygın kullanımı ile değil, kaynak bireyin bulunması ve erken tanı ile mümkün olabilir. Hastalığın engellenmesi için en önemli süreç temasın önlenmesidir.



ODONTOJENİK ENFEKSİYONA SEKONDER GELİŞEN BİR SUBMANDİBULAR ABSE OLGUSU



Ecenur İzzete Derelioğlu¹, Simay Buse Gülümser¹, Gülşen Kes², Gözde Apaydın Sever², Beste Akdeniz Eren², Sinem Oral Cebeci, Pınar Önal², Fatma Deniz Aygün², Haluk Çokuğraş²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

Submandibular boşluk enfeksiyonları, ağız tabanı, sublingual ve submaksiller boşlukta hızlı yayılım gösteren, fasyal planlar boyunca boyun ve mediastinuma kadar yayılabilme riskinden dolayı hayatı tehdit edebilen tablolara yol açabilen derin boyun enfeksiyonlardır. Genellikle ikinci veya üçüncü mandibular molar dişlerle ilişkili enfeksiyonlara sekonder görüldüğünden ağız florasını içeren birden fazla etkenin neden olduğu enfeksiyonlardır. Bu yazıda diş enfeksiyonu sonrası gelişen bir submandibular abse olgusu sunulurken bu nadir görülen ama hızla tedavi edilmesi gereken hastalığı ele almayı amaçladık.

YÖNTEM VE GEREÇ

Bu olguda odontojenik enfeksiyon sonrası submandibular abse gelişen 7 yaş erkek hastanın tanı ve tedavisinden bahsedeceğiz.

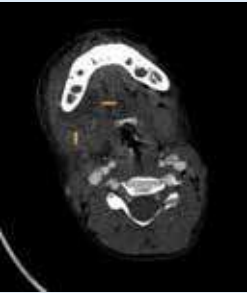
OLGU

Bilinen bir hastalığı olmayan 7 yaşında erkek hasta, tarafımıza ateş, çenenin sağ tarafında şişlik, kızarıklık ve hassasiyet olması ve yutmada zorluk şikayetleriyle başvurdu. Diş çürükleri olması nedeniyle diş çekimi öyküsü mevcuttu. Muayenesinde sağ submandibular bölgede 4x6 cm büyüklüğünde, hassas, endüre şişlik vardı. Orofaringeal muayenede enfekte bölgeye denk gelen birinci molar dişin çürük olduğu ve ağız hijyeninin kötü olduğu görüldü. Sistem muayeneleri doğaldı. Tetkiklerinde nötrofil hakimiyetinde lökositoz ve akut faz reaktanlarında (CRP:32,14 mg/L, Prokalsitonin:0,82 ng/ml) yükseklik saptandı. Enfekte bölgenin ultrasonografi (USG)'sinde sağ mandibula komşuluğunda 23x18,5 mm boyutlarında yoğun içerikli koleksiyon alanı izlendi.



Tedavi öncesi

Hasta yatırılarak ampirik olarak intravenöz seftriksion ve klindamisin tedavisi başlandı. Absenin yayılımını ve ciddiyetini belirlemek amacıyla Kontrastlı Boyun Tomografisi çekildi, epiglot düzeyinde hava sütununda daralmaya neden olan, larenks yapılarında ve hyoid çevresi yumuşak dokularda ödematöz görünüm saptandı. Kulak-Burun-Boğaz bilim dalı tarafından abse drenajı ve örnekleme yapıldı. Abse materyalinden gönderilen kültürde *Enterococcus* sp. (Vankomisin sensitif) saptanması ve eş zamanlı ateşinin çıkması üzerine antibiyoterapi meropenem ve vankomisin olarak düzenlendi. Kan kültüründe üremesi olmadı. Hastaya uygulanan 17 günlük antibiyoterapi sonrasında kontrol USG' de abse saptanmaması üzerine antibiyoterapi sonlandırıldı. Taburculuk öncesi alınan tetkiklerinde hemogramı doğal, akut faz reaktanları (CRP: 0,91 mg/L, Prokalsitonin: 0,14 ng/ml) negatif saptandı.



Submandibular abse alanı oklarla işaretlenmiştir



Tedavi sonrası

TARTIŞMA

Derin boyun enfeksiyonları, antibiyotik kullanımının artması ile görülme sıklığı azalmasına rağmen ölüm riski bulunan ciddi bir hastalık grubudur. Erken tanınmayan ve acil tedavi uygulanmayan vakalarda; hava yolu tıkanıklığı, juguler ven trombozu, perikardit, mediastinit, epidural apse, ampiyem, venöz emboli, karotis arter rüptürü, aortopulmoner fistül, respiratuar distress, septik şok, dissemine intravasküler koagülöpati gibi komplikasyonlar gelişebilir. Hastaların çoğu intravenöz antibiyotikler ile tedavi edilebilir, fakat klinik düzelleme yoksa cerrahi drenaj yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Derin boyun enfeksiyonları, submandibular abse

KAYNAKÇA

Cheng, Alan G. "Submandibular Space Infection - Ear, Nose, and Throat Disorders." *MSD Manual Professional Edition*, MSD Manuals, 16 Oct. 2023.
Maharaj, Shivesh H. "A Review of the Microbiology of Submandibular Space Infections." *Journal of Maxillofacial and Oral Surgery*, U.S. National Library of Medicine, Dec. 2019.
Yalçın Ülker, Gül Merve, and Helin Merve Özalp. *ODONTOJENİK OROFASİYAL ENFEKSİYONLAR VE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI*. Vol. 1, İksad Publications, 2022.



KAN VE DOKU KÜLTÜRÜNDE *Staphylococcus aureus* ÜREYEN OSTEOMİYELİT OLGUSU

Arlin Tunc¹, Simay Buse Gülümser¹, Gözde Apaydın Sever², Beste Akdeniz Eren², Gülşen Kes², Pınar Önal², Fatma Deniz Aygün², Haluk Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye



GİRİŞ

Osteomyelit; bir mikroorganizmanın enfeksiyöz ve inflamatuvar süreçler ile kemik dokuda hasara neden olması sonucu ortaya çıkan ilerleyici karakterde bir hastalıktır. Sıklıkla bakteri kaynaklı gelişen osteomyelitin en sık etkeni *Staphylococcus aureus*'tur. Etiyopatolojide dokunun direncini azaltan lokal ya da sistemik predispozan faktörler önemli yer tutmaktadır. En sık başvuru nedeni ateş ve enfeksiyon bölgesinde ağrı ve hareketten kaçınmadır.

YÖNTEM VE GEREÇ:

Şüpheli travma sonrası basamama ve ateş şikayetleriyle tarafımıza başvuran bilinen hastalığı olmayan 3,5 yaş erkek hastaya osteomyelit tanısı konmasından bahsedeceğiz.



Bilinen hastalığı olmayan 3 yaş erkek, 1 hafta önce şüpheli travma öyküsünden sonra başlayan sağ alt ekstremitte üstüne basamama ve 4 gündür olan ateş şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede sağ diz ve kalça bölgesinde palpasyonla hassasiyeti vardı, eklemelerinde şişlik kızarıklık ve ısı artışı yoktu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Akut faz yanıtlarından CRP:71 mg/dL, prokalsitonin:0,13 ng/mL olarak sonuçlandı. Hasta kemik ve eklem enfeksiyonu ön tanısıyla yatırıldı, intravenöz sefazol ve klindamisin tedavileri başlandı. Kalça ve diz düz grafileri normal saptanan hastanın ultrasonografisinde prepatellar bölgede effüzyon izlenmedi. Kontrastlı kalça ve diz manyetik rezonans değerlendirmesinde dizde periost reaksiyonu, ödem ve metafizden epifize doğru yayılan apse formasyonu osteomyelit lehine değerlendirildi. Ortopedi tarafından açık yıkama ve drenaj yapıldı. Kan kültüründe ve apse içi sıvı örneğinde metisilin duyarlı *Staphylococcus aureus* üredi, patoloji raporu osteomyelit ile uyumluydu. Çiğ süt içme öyküsü mevcut olan hastanın Brusella tüp ve lam aglütinasyon testleri negatif olarak sonuçlandı. İmmünojenik tetkiklerinde patoloji saptanmadı. 21 günlük antibiyoterapi tamamlanan hasta ardışık ağızdan tedavi ile taburcu edildi. Hastanın ayakta takiplerinde herhangi bir sekel gelişmedi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Ateş, ekstremitte ağrısı ve hareket kısıtlılığı ile başvuran hastalarda osteomyelit veya septik artrit ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Anamnezde travma öyküsü mutlaka sorgulanmalıdır. Ayrıca ülkemiz gibi brusellozun endemik olduğu bölgelerde, çiğ süt ve peynir tüketimi varlığında Brusella dışlanmalıdır.

Tanıda laboratuvar tetkikleri, kan ve doku kültürü, direkt grafi, ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntülemeleri önem taşır. Akut hematogen osteomyelitli hastaların yaklaşık %50'sinde kan kültüründe üreme olmaktadır. Olgumuzda kan kültürü ve apse materyalinde *Staphylococcus aureus* üremiştir.

Uygun antibiyotik seçimi tedavinin başarısında büyük önem taşır. Başlangıç tedavisinde kemik dokuya penetrasyonu iyi olan geniş spektrumlu antibiyotikler kullanılmalıdır. Apsenin oluşmuş ise cerrahi tedavi uygulanarak apse drenajı yapılmalı ve tüm ölü dokular çıkartılmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER:

Hematogen osteomyelit

Kaynakça:

Nirmmy Thakolkaran, M. a. (2019). Acute Hematogenous Osteomyelitis in Children. *Ochsner Journal*.
2021 Guideline on Diagnosis and Management of Acute Hematogenous Osteomyelitis in Pediatrics. (2021). J. o. Society of Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. Nirmmy Thakolkaran, M. a. (2019). Acute Hematogenous Osteomyelitis in Children. *Ochsner Journal*.

TEKRARLAYAN PERİANAL APSEDE AYIRICI TANI: ERKEN BAŞLANGIÇLI İNFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI!



Ahsen Colakoğlu¹, Mehmet Emre Bayram¹, Gülşen Kes², Beste Eren², Gözde Sever², Pinar Önal², Erkan Akkuş³, Fatma Deniz Aygün², Ömer Faruk Beşer³, Aliye Fügen Çullu Çokuğraş³, Haluk Cezmi Çokuğraş²

¹İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı



GİRİŞ

Perianal apse çocukluk çağında yaygın görülen anorektal bir hastalık olup büyük çocuklarda görüldüğünde ve tekrarladığında immünyetmezlik, inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH), konjenital anomali gibi predispozan faktörler araştırılmalıdır. İBH'nin 6 yaşından önce başlaması Erken Başlangıçlı İBH olarak adlandırılır, çocukluk çağında görülenlerin %3-15'ini oluşturmaktadır. Kanlı ve/veya mukuslu dışkılama, kusma, perianal hastalık ve büyüme geriliği ile yenidoğan döneminden itibaren bulgu verebilir. Erken başlangıçlı İBH tekrarlayan perianal apse varlığında ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu yazıda tekrarlayan perianal apse şikayetiyle başvuran ve tetkikleri sonucu erken başlangıçlı İBH tanısı alan iki aylık erkek olgu sunulacaktır.

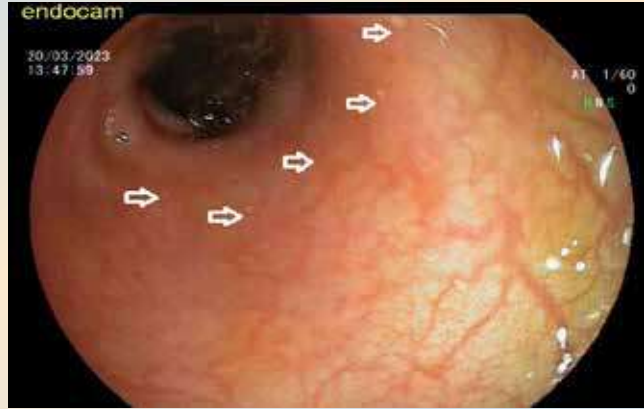
YÖNTEM

Tekrarlayan perianal apse nedeniyle tarafımıza başvuran ve bilinen hastalığı olmayan 2 aylık erkek hastanın Erken Başlangıçlı İBH tanısı almasından bahsedeceğiz.

OLGU

iki aylık erkek hasta 3 gündür olan perianal bölgede saat 3 yönünde şişlik, kızarıklık, akıntı ve mukuslu gaita şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde ilk şikayeti 2 haftalıkken başlamış, 43 günlükken aynı şikayeti başvurmuş olup hastane yatışı mevcuttu. Şikayeti tekrarlayan hastanın perianal apsesi drene edilerek perianal sürüntü kültürü gönderilip parenteral antibiyoterapi ve ileri tetkik için yatışı yapıldı. Sefotaksim ve ampicilin tedavisi başlandı. Kültüründe Enterococcus spp.üremesi oldu. Hasta immünyetmezlik açısından araştırılıp tetkiklerinde patoloji saptanmadı.

Çocuk gastroenterolojiye danışıldı, hastanın kanlı, mukuslu dışkılama öyküsü olması nedeniyle inek sütü protein alerjisi (İSPA) tanısını dışlamak amacıyla annesine süt proteini kısıtlı diyet verildi. Diyetle hastanın şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine kolonoskopisi planlandı. Fekal kalprotektin düzeyi normal saptandı. Kolonoskopide mukozada multiple atlamalı aftöz ülserler gözlemlendi, fistül görülmedi, endoskopik olarak erken başlangıçlı İBH tanısı aldı. Biyopsi hafif aktif kolit şeklinde sonuçlandı. Yapılan genetik tetkikinde ABCB1 geninde heterozigot mutasyon saptandı ve çocuk gastroenteroloji izlemine alındı.



Kolonoskopi Görüntüsü: Hastamıza yapılan kolonoskopi görüntüsünde rektumda tespit edilen aftöz ülserler ok işaretleriyle gösterilmiştir.

TARTIŞMA

Perianal apse yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde özellikle erkek cinsiyette sık görülen perianal hastalıktır. Tekrarlayan perianal apselerde ayırıcı tanıda immünyetmezlik, İBH, hemanjiyom varlığı ve anal fistül gibi konjenital nedenler düşünülmelidir. Olgumuzda olduğu gibi perianal apse nadirde olsa İBH'in ilk bulgusu olabilir.

Anahtar Kelimeler: Erken Başlangıçlı İnflamatuar Bağırsak Hastalığı, Perianal apse

KAYNAKÇA

1- Uhlig HH, Schwerd T, Koletzko S, Shah N, Kammermeier J, Elkadri A, Ouahed J, Wilson DC, Travis SP, Turner D, Klein C, Snapper SB, Muise AM; COLORS in IBD Study Group and NEOPICS. The diagnostic approach to monogenic very early onset inflammatory bowel disease. Gastroenterology. 2014

2- Zheng HB, de la Morena MT, Suskind DL. The Growing Need to Understand Very Early Onset Inflammatory Bowel Disease. Front Immunol. 2021 May 26

ATOPIK DERMATİT TANILI HASTADA AŞILAMA SONRASI GELİŞEN VE UYGUN TEDAVİ İLE DÜZELEN BACAK ABSESİ

Mertkan YILDIRIM¹, Berfin AKTAĞ¹

Gözde APAYDIN SEVER², Beste AKDENİZ EREN², Gülşen KES², Pınar ÖNAL², Ayça KIYKIM³, Fatma Deniz AYGÜN², Haluk Cezmi ÇOKUĞRAŞ²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa,Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı,Istanbul,Türkiye

²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa,Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı,Istanbul,Türkiye

³Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa,Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı,Istanbul,Türkiye

GİRİŞ

Aşılamaya toplumu korumanın en etkili yoludur ve en önemli halk sağlığı başarılarından biridir. Toplumdaki enfeksiyonun kontrolünü sağlar. Uzun vadede enfeksiyonlar tamamen yok edebilir. Aşılamaya sonrası bazı kişilerde hafif ateş, halsizlik veya aşı yapılan yerde teknik uygulamaya bağlı cilt enfeksiyonları görülebilir. Bu yazıda intramusküler aşı uygulaması sonrası bacakta apse gelişen atopik dermatit tanılı bir kız hasta sunulacaktır.



YÖNTEM

Bu bildiride vaka anlatımı yapılacaktır.

OLGU

Atopik dermatit tanısı ile Çocuk Allerji-İmmünoloji'den, ağır inek sütü allerjisi nedeniyle Çocuk Gastroenteroloji takipli 5 aylık kız hasta tarafımıza 4. ay aşılarının uygulanması sonrası başlayan sol bacakta femoral bölgede ısı artışı ve şişlik ile başvurdu. Hastanın dış merkezde şişlik olan bölgesine apse drenajı uygulanıp oral amoksisilin+klavunat tedavisi başlanmıştı. Ancak hastanın apsesinde gerileme olmaması üzerine tarafımıza başvurdu. Daha önceden geçirilmiş apse, otit, sinüzit, pnömoni öyküsü yoktu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sol femoral bölgede eritemli zeminde ısı artışı ve şişliği olan apse ile uyumlu görünüm mevcuttu. Aynı zamanda vücutta özellikle ellerde ve yanaklarda daha şiddetli olmak üzere vücudunda yaygın atopik dermatit lezyonları izleniyordu.

Fizik muayenesinde eşlik eden ek patoloji yoktu. Tam kan sayımında ve biyokimyasında özellik yoktu. Yapılan yumuşak doku yüzeysel ultrasonografide (USG) cilt altı dokuda 17x9mm boyutlarında yoğun içerikli hipoekoik koleksiyon alanı (apse ile uyumlu) saptandı. Lezyonun kemiğe yakınlığı nedeniyle şüpheli osteomyeliti dışlamak için çekilen sol bacak manyetik rezonans değerlendirmesinde kemik tutulumu saptanmadı. Hastaya intravenöz Sefazolin ve Klindamisin antibiyoterapisi başlandı. Atopik dermatit lezyonlarına topikal metilprednizolon ve nemlendirici başlandı. On dört günlük antibiyotik tedavisi sonucunda hastanın abse bulguları düzeldi, kontrol yüzeysel doku USG'si normaldi.

TARTIŞMA

Aşılar, bağışıklama oluşturulmasında güvenilir ve etkin ürünlerdir. Fakat zaman zaman enjeksiyon yerinde ağrı, şişlik ve kızarıklık gelişmesi değişen oranlarda (%5-60) gözlemlenir. Bulgular genellikle 24-48 saat içinde kendiliğinden düzelmektedir. Hastamızda gelişen absenin bebeğin atopik dermatit nedeniyle cilt bütünlüğünün bozulması ve enfeksiyonlara duyarlı hale gelmesi sonucu olduğunu düşünmekteyiz. Aşı uygulamaları konusunda gelişebilecek istenmeyen ve çoğunlukla hafif seyreden yan etkiler ailelere anlatılmalı ve aşılamaya teşvik edilmelidir. Aşı ile önlenilebilir hastalıklardan korunmak her çocuğun hakkıdır.



Anahtar Kelimeler: Abse , Aşı , Atopik dermatit , Enfeksiyon

KAYNAKÇA:

- 1) David Boothe W, Tarbox JA, Tarbox MB. Atopic Dermatitis: Pathophysiology. Adv Exp Med Biol. 2017;1027:21-37. doi: 10.1007/978-3-319-64804-0_3. PMID: 29063428.
- 2) Prasad A, Kumar P, Patra P, Prasad A. Tubercular Abscess near Diphtheria-Pertussis-Tetanus Injection Site: A Rare Complication of Immunization. Indian J Community Med. 2019 Jan-Mar;44(1):64-65. doi: 10.4103/ijcm.IJCM_220_18. PMID: 30983718; PMCID: PMC6437798.



Enterovirüs İlişkili Nörolojik Tutulumu Olan 3 Olgu Sunumu



Sedanur Çelik¹, Lütfiye Şahin², Senem Ulukaya², Nurbanu Bilgin¹, Eda İzci², Hatice Derin³, Nazan Dalgıç²
¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul
³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul

AMAC

İnsan enterovirüsleri, RNA virusleri içerisinde *Picornoviridea* ailesinin bir grubunu oluşturur. Orofarinks ve gastrointestinal sistemde çoğalırlar, esas olarak fekal-oral ve respiratuar yolla bulaşırlar. Hastalar genellikle el-ayak-ağız hastalığı veya herpanjina gibi iyi huylu ve kendini sınırlayan klinik tablolarla başvurur. Ancak enterovirüsler nadir olarak viral menenjit, ensefalit, miyokardit gibi hayatı tehdit edici tablolara da neden olabilirler. Bu çalışmamızda aile içi temas sonrası ve enterovirüsa bağlı gelişen 3 menenjit olgusu sunulmuştur.

OLGU 1: 12 yaşında erkek hasta baş ağrısı, ateş, döküntü şikayeti ile başvurdu. Hikayesinde 3 gün önce başlayan baş ağrısı, 2 gün önce başlayan 38,0°C'ye ulaşan ateş yüksekliği olduğu ve dış merkeze başvurduğu, akut üst solunum yolu açısından tedavisi düzenlendiği öğrenildi. Yakınmaları devam eden hastanın yüz bölgesinden başlayarak gövdeye ve bacaklara yayılan döküntüsünün de olması üzerine hastanemize başvurdu. Hastanın muayenesinde vücut sıcaklığı 36,8°C, solunum sayısı 18/dk, nabız 105/dk, kan basıncı 128/80 mmHg idi, sistem muayenesinde orofarenks hiperemik, yüz gövde ve bacaklarda basmakla solan maküler tarzda döküntüsü mevcuttu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Gözleme alınan hastanın takibinde baş ağrılarının dirençli seyretmesi nedeniyle çekilen beyin tomografisi(BT) ve yapılan göz dibi muayenesinde patoloji saptanmadı. Çocuk nörolojiye konsülte edilen hastanın nörolojik muayene ve görüntüleme normal olması nedeniyle, semptom takibi ve aralıklı nörolojik muayene yapılması, takibe göre lomber ponksiyon planlanması önerildi. Tetkik ve tedavi amacıyla çocuk enfeksiyon servisine yatırılan hastanın takibinde baş ağrısının devam etmesi üzerine Beyin manyetik rezonans(MR) görüntüleme ve lomber ponksiyon yapıldı, seftriakson 100 mg/kg/gün antibiyoterapi başlandı. Beyin MR yoğun artefakt içerdiği için değerlendirilemedi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) örneğinde basınç:53 cmH2O, lökosit:300/mm³, eritrosit:5/mm³, glukoz:57mg/dl, protein:61,6mg/dl ve BOS multipleks PCR'da enterovirüs saptandı. Antibiyoterapisi sonlandırıldı. Hastanın servis izleminde semptomatik tedavi sonrası şikayetleri gerilemesi üzerine poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

OLGU 2: 11 yaşında kız hasta bir gün önce başlayan şiddetli baş ağrısı, çok sayıda kusma ve uyku halinde olma şikayeti ile hastanemize başvurdu. Öyküsünde birinci olgumuzla kuzen olduğu ve temaslı olduğu, sonrasında şikayetleri başladığı öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 36,9°C, solunum sayısı 20/dk, nabız 100/dk, kan basıncı 100/70 mmHg idi, sistem muayenesinde uykuya meyilli idi ve ense sertliği mevcuttu. Hastaya merkezi sinir sistemi enfeksiyonu(MSS) ön tanısıyla lomber ponksiyon yapılması planlandı. Öncesinde yapılan BT ve göz dibi muayenesinde patoloji saptanmadı. Hastaya lomber ponksiyon yapılarak seftriakson 100 mg/kg/gün antibiyoterapi başlandı, çocuk enfeksiyon servisine yatırıldı. Ponksiyon sonucunda BOS basınç:60 cmH2O, lökosit:12/mm³, eritrosit:20/mm³, glukoz:61,6 mg/dl, protein:61,6 mg/dl, BOS multiplex PCR'da enterovirüs saptandı. Antibiyoterapisi sonlandırıldı. Hastanın servis izleminde semptomatik tedavi sonrası şikayetleri geçmesi üzerine poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

OLGU 3: 5 yaşında erkek hasta, iki gündür devam eden baş ağrısı şikayeti olması üzerine dış merkeze başvurduğu ve semptomatik önerilerle taburcu olduğu öğrenildi, evde baş ağrısının şiddetlenmesi, kusmaları başlaması üzerine hastanemize başvurdu. Öyküsünde ilk olgumuzdaki hasta ile temaslı olduğu öğrenildi. Fizik muayenede vücut sıcaklığı 36,8°C, solunum sayısı 25/dk, nabız 110/dk, kan basıncı 95/60 mmHg idi, nörolojik muayenede ense sertliği saptanan hastaya BT çekimi ve göz dibi muayenesi sonrasında, MSS enfeksiyonu ön tanısı ile lomber ponksiyon yapıldı, seftriakson 100 mg/kg/gün antibiyoterapi başlandı, çocuk enfeksiyon servisine yatırıldı. Ponksiyon sonucunda BOS'ta lökosit:85/mm³, eritrosit:4/mm³, glukoz:64,8 mg/dl, protein:25,4 mg/dl, BOS multiplex PCR'da enterovirüs saptandı. Hastanın seftriakson antibiyoterapisi sonlandırılarak semptomatik tedavi ve izlemi sonrası şikayetleri geçmesi üzerine poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Her olgudan enterovirüs tiplendirilmesi için halk sağlığı laboratuvarına numune gönderildi. Sonucunda virüs üretilmediği için tiplendirme yapılamadı olarak bildirildi.

SONUÇ

Enterovirüslerin birçok serotipi bulunmaktadır. Bazı serotipler menenjit, ensefalitten akut flask paralize kadar giden hayatı tehdit eden nörolojik tutulum yapabilmektedir. Fekal-oral yolla yayılması, salgımlar yapabilmesi ve değişken sistemik tutulum göstermesi nedeni ile bulaşma yollarının kontrol altına alınması, sanitasyon ve alt yapı koşullarının iyileştirilmesi, şüpheli klinik bulguları olanların erken tanınım izolasyonunun sağlanması önem arz etmektedir.

HUMAN HERPESVİRÜS-6 NİN SEBEP OLDUĞU STATUS EPILEPTİKUS

Fatma Beşiroğlu Çetin

Giresun Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ:

Human Herpesvirüs-6 (HHV-6) enfeksiyonu, ateşli nöbetler, status epileptikus ve temporal lob epilepsisi dahil olmak üzere farklı epilepsi sendromlarıyla ilişkilendirilmiştir (1,2). Genellikle çocuklarda ilk iki yaşta görülür. Akut primer enfeksiyon, huzursuzluk, burun akıntısı, ateş veya ateş düştükten hemen sonra beliren kızarıklık şeklinde döküntü (roseola) ile seyredir (1,2). Bu olgu sunumunda status epileptikus ile acil servise başvuran, BOS multipleks PCR panelinde HHV-6 saptanan 10 aylık erkek olgu sunulmuştur.

OLGU:

Bir gün önce ateşi, burun akıntısı şikayetleri başlayan hasta evde ateşliyen gözlerde kayma, ağızdan köpük gelmesi, ekstremitelerde kasılma şeklinde nöbetle acil servise başvurdu. Müdahaleye rağmen nöbeti on beş dakika kadar sürmesi üzerine hasta status epileptikus kabul edildi. Hastanın alınan tetkiklerinde CRP:11 mg/L, WBC:15000/mm³ (%60 lenfosit, %29 nötrofil), prokalsitonin:1,46 ng/mL, sedimentasyon normal aralıktaydı. Kranial MR ve difüzyon MR'da patoloji izlenmedi. Kan kültürü, idrar kültürü alındıktan sonra lomber ponksiyon yapıldı. Hastaya ampirik seftriakson, vankomisin, asiklovir başlandı. BOS mikroskopisinde hücre görülmedi. Kültürlerinde üreme olmadı. Nöbet etyolojisine yönelik EEG çekildi, epileptik dalga izlenmedi. Solunum yolu PCR panelde etken saptanmadı. Hastanın alınan immunoglobulin düzeyleri yaşına göre normal aralıktaydı. BOS multipleks PCR panelinde HHV-6 saptandı. Hastanın başvurusundan sonraki 48 saat içinde ateşi düştü, üçüncü günde gövdesinde basmakla solan kızarıklık şeklinde roseola döküntüsü başladı. Hastanın kliniğinin iyi olması, akut faz reaktanlarının normale dönmesi ve ampirik başlanan tedavinin etkene yönelik gerekli olmaması nedeniyle tedavi 4. gününde kesildi. HHV-6'nin kanıtlanmış bir spesifik tedavisi olmaması nedeniyle ek antimikrobiyal tedavi başlanmadı. Bir hafta serviste yatırılarak izlenen hastanın şikayeti olmadı, takiplerine de gelen hastanın sonraki altı ay içinde yeniden nöbeti olmadı.

TARTIŞMA VE SONUÇ:

HHV-6 iki yaş altındaki pediyatrik grupta sık görülmesine rağmen, immun sistem problemi olmayan hastalarda nadiren ensefalit yapar. HHV-6 ensefalitinin seyrinde febril konvülsiyon daha sık olmakla birlikte, status epileptikus daha nadir görülür (3). Status epileptikusun erken tanınması, tedavi edilmesi ve etyolojisinin araştırılması uzun dönem sekellerin önüne geçeceği için önemlidir. Sekellerin arasında fokal nörolojik bozukluklar, kognitif bozukluklar ve davranış sorunları olabilir (4). BOS multipleks PCR paneli testinin yaygınlaştırılması, etkenin erken saptanmasına yardımcı olduğundan etkene yönelik spesifik tedaviyi sağlamakta ve bizim olgumuzda olduğu gibi gereksiz geniş spektrumlu tedavilerin önüne geçmekte yardımcı olmaktadır.

Tetkik Adı	Sonuç
Enterovirus	Negatif
Human Parechovirus	Negatif
Streptococcus agalactiae	Negatif
Cytomegalovirus (CMV)	Negatif
Listeria monocytogenes	Negatif
Cryptococcus gattii/Cryptococcus neoformans	Negatif
Herpes simplex virus 1	Negatif
Haemophilus influenzae	Negatif
Varicella-zoster virus	Negatif
Streptococcus pneumoniae	Negatif
Human herpes virus 6	POZİTİF
Herpes simplex virus 2	Negatif
Escherichia coli K1	Negatif
Neisseria meningitidis (encapsulated)	Negatif

KAYNAKÇA:

- 1- Viral encephalitis: a practical review on diagnostic approach and treatment
[Bruna Klein da Costa](#), [Douglas Kazutoshi Sato](#) J Pediatr (Rio J) 2020 Mar-Apr;96
- 2- Infection with HHV-6 and its role in epilepsy Author links open overlay panel Luca Bartolini a b, William H. Theodore a, Steven Jacobson Epilepsy Res. 2019 Jul;153:34-39.
- 3- P. Chordia et al. Status epilepticus due to severe HHV-6 encephalitis in an allogeneic stem cell transplant recipient Mediterr. J. Hematol. Infect. Dis. (2014)
- 4- Status Epilepticus [Daniel A Freedman 1](#), [E Steve Roach 1](#) Pediatr Rev. 2023 Jul 1;44(7):383-392



Lösemi Araştırılan Hastada Boğmaca Tanısı

Elif Ece Kara¹, Emre Şenel¹, Canan Albayrak², Emine Hafize Erdeniz³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji B.D, Samsun, Türkiye

³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları B.D, Samsun, Türkiye

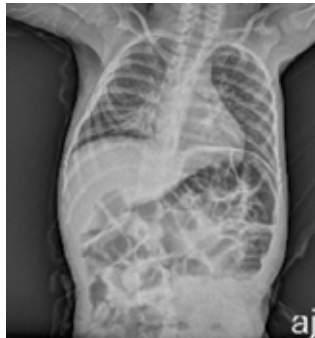
AMAÇ

Boğmacada etkeni bordetella pertussis olan, aşı ile korunabilen bir hastalıktır.(1) Başlangıçta halsizlik, burun akıntısı düşük dereceli ateş görülür iken ileri evrede boğulur tarzda öksürük atağı ve öksürük sonrası kusma gelişir(2)(3). Boğmaca çok bulaşıcı bir hastalıktır ve damlacık yoluyla bulaşır. Boğmaca enfeksiyonu sıklıkla uzun süreli bir hastalıkla sonuçlanabilir. Kan ve grafi bulguları çoğunlukla normal iken, yüksek beyaz küre ve lenfosit sayısı artmış mortalite ile ilişkilidir. Yazımızda öksürük ve lenfositöz bulgusu ile başvuran boğmaca vakası sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

İki yaş altı aylık kız hasta son bir haftadır olan hırıltılı solunum ateş şikayeti sebebiyle amoksisilin/klavunat tedavisi almaktaymış. Hastanın öksürük şikayeti artması üzerine başvurmuş. Özgeçmişinden 14. kromozomda delesyonu, anoftalmi, mikroftalmi ve immun yetmezlik tanısıyla intravenöz immunglobulin tedavisi almakta olduğu ve hastanın aşılarının hiç birinin yapılmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde takipneik, akciğerlerde dinlemekle bilateral ralleri vardı, diğer sistem muayenesinde belirgin özellik yoktu. Tetkiklerinde WBC: 76.120/ul Lenfosit: 56.140/ uL Nötrofil: 17.620 /uL CRP: 9,75mg/dL. Akciğer grafisinde atelektazi mevcut idi (Resim 1). Periferik yaymasından reaktif lenfositöz görüldü. WBC 76.000/uL olan hastaya kemik iliği aspirasyon yayması yapıldı; selüleritesi normal, miyeloid seri hakim, blast saptanmadı ve malignite lehine bulgu saptanmadı. Normal sınırlarda kemik iliği olarak değerlendirildi. Aşısız olan, uzamış öksürük, öksürük sonrası kusma olan hastada boğmacadan şüphelenildi ve solunum yolu patojen etkenleri PCR testinde Bordatella pertussis pozitif saptandı. Hastaya PO klaritromisin ve destek tedavisi verildi. Temaslı yakınlarına klaritromisin profilaksisi başlandı. Hastanın lenfositozu kademeli olarak geriledi (Tablo 1). Tedavisinin 14. gününde şifa ile taburcu edildi. Ancak takiplerinde üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası tekrar hastaneye yatış ihtiyacı oldu. Ailenin diğer çocuklarının da aşısız olduğu öğrenildi ve aşının önemi hakkında bilgilendirildi.

Resim 1:



Hastanın başvurusundaki akciğer PA grafisi.

Tablo 1:

	1.gün	5.gün	11.gün	14.gün
WBC	76.120 uL	54.200 uL	23.700 uL	21.940 uL
Lenfosit	56.140 uL	44.620 uL	20.200 uL	14.640 uL
Nötrofil	17.620 uL	6890 uL	2390 uL	6020 uL
Monosit	1080 uL	1190 uL	620 uL	860 uL
PLT	727.000 uL	469.000 uL	291.000 uL	447.000 uL

SONUÇ

Boğmaca aşısı ile önlenemeyen çok bulaşıcı bir hastalıktır. Boğmaca hastası olan bir kişinin evdeki tüm temaslılarına profilaksi önerilir(4). Aşısız, immun yetmezlikli hastalarda ağır ve uzamış hastalığa yol açabilir. Ağır hastalarda lenfositoz görülebilir(5). Hastamızda olduğu gibi >40000/uL üstünde lenfositoz ile gelen uzamış öksürük bulguları olan hastalarda boğmacanın sebeplerden biri olabileceği akla gelmelidir.

KAYNAKÇA

- 1- Kapil P, Merkel TJ. Pertussis vaccines and protective immunity. Curr Opin Immunol. 2019 Aug;59:72-78.
- 2- 2-Decker MD, Edwards KM. Pertussis (Whooping Cough). J Infect Dis. 2021 Sep 30;224(12 Suppl 2):S310-S320.
- 3- Moore A, Harnden A, Grant CC, Patel S, Irwin RS; CHEST Expert Cough Panel. Clinically Diagnosing Pertussis-associated Cough in Adults and Children: CHEST Guideline and Expert Panel Report. Chest. 2019 Jan;155(1):147-154.
- 4- Tiwari T, Murphy TV, Moran J; National Immunization Program, CDC. Recommended antimicrobial agents for the treatment and postexposure prophylaxis of pertussis: 2005 CDC Guidelines. MMWR Recomm Rep. 2005 Dec 9;54(RR-14):1-16. PMID: 16340941.
- 5- Carbonetti NH. Pertussis leukocytosis: mechanisms, clinical relevance and treatment. Pathog Dis. 2016 Oct;74(7):ftw087.

Dört Aylık E.Coli Menenjit Olgusu

Günel Nusratzade¹, Aliya Javadova², Yunus Emre Durmuş³, Emine Hafize Erdeniz⁴

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Amaç: N. meningitidis, S. pneumoniae ve H. influenzae tip b en yaygın bakteriyel menenjit sebebidir ve çocuklarda akut bakteriyel menenjit vakalarının %90'ını oluşturur (1). Hızlı tanı ve erken antibiyotik tedavisi çok

önemlidir. Escherichia coli, neonatal menenjite neden olan en yaygın gramnegatif organizmadır (2,3). Olgumuz 4 aylık iken ateş ve nöbet şikayeti ile

başvurup E.coli menenjiti tanısı aldı. Komplikasyon ile seyreden hasta kliniği ve izlemi ile sunuldu.

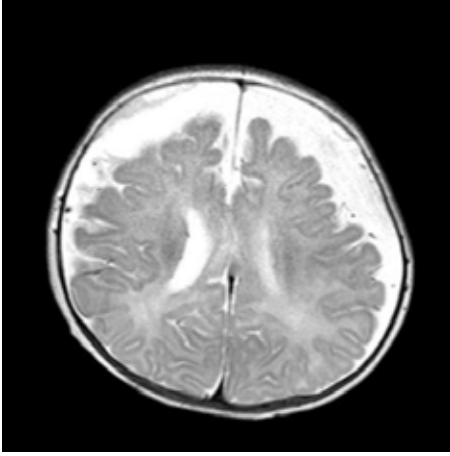
Olgu Sunumu: Dört aylık kız hasta ateş, kusma ve el ve ayaklarda kasılma şeklinde nöbet şikayeti ile acile başvurdu. Özgeçmişinde 32 haftalık 2400 gr doğduğu, 1 hafta küvözde izlendiği öğrenildi. Muayenesinde uykuya meyilli, fontanel bombe, diğer sistem muayeneleri normal. Laboratuvar tetkiklerinde Hb:8,7 g/dl, WBC:10610/ul(%36 nötrofil), trombosit : 427 bin/ul, AST 9 u/l, ALT:11 u/l, kre:0,19 mg/dl, CRP 126 mg/l idi. Hasta menenjit ön tanısıyla yatırıldı.

Çekilen Beyin MR' da bilateral frontotemporalde subdural effüzyon görüldü (resim 1). Hastaya lomber ponksiyon yapıldı: BOS protein:67,3 mg/dl, BOS glukoz:33 mg/dl (eş zamanlı kan glukozu: 80mg/dl), direkt bakıda eritrosit 100mm³, lökosit 600 mm³ (%36 PMNL). BOS PCR da E. Coli saptandı ve tedavisi Meronem, Vankomisin olarak düzenlendi. Beyin Cerrahisi tarafından hastaya subdural effüzyon drenajı yapıldı. Tedavisinin 12. Gününde koleksiyonda artış olması nedeniyle 2.kez drenaj yapıldı (resim 2). Yatışının 12. Gündeki BOS kültüründe üreme olmadı. Olası immun yetmezlik açısından 1 kez 0,5 mg/kg ivig verildi tetkikleri yapıldı. Tetkikler normal sonuçlandı. Total 43 gün İV tedavi alan hasta oral trimetoprim sülfometaksazol profilaksisi ile taburcu edildi (resim3).

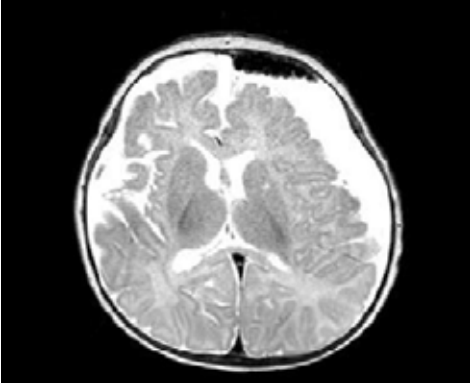
Yatış günü	glukoz	protein	kültür	Boyalı	Boyasız
1	33	67,3	E.coli	Lok(+) mk(-)	er100 lök600
2	2	1339	E.coli	Gr- basil	er14000lök18000

12.	66	574	Üreme yok	Lök(+) mk (-)	er1760 lök 1600
21	70	127	Üreme yok	Lök (+) mk(-)	er950 lök 30

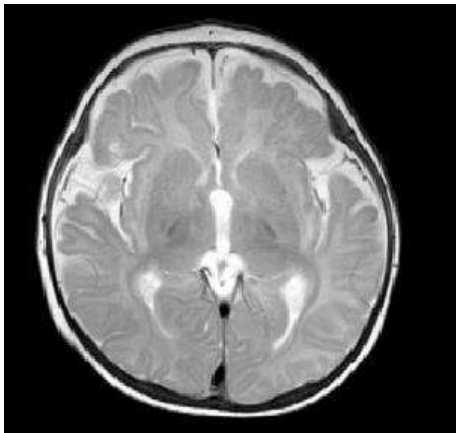
Resim 1: Geliş MR görüntülemesi



Resim 2: Tedavinin 12. günündeki MR



Resim 3: Taburculuk öncesi MR



Tartışma: Yenidoğan bebekte sepsis sıklığı 1000 canlı doğumda 1-5 kadardır ve gebelik haftası ve doğum ağırlığı azaldıkça sıklığı artmaktadır (4). Çok geç başlangıçlı sepsis, Yenidoğan yoğun bakımda yatan çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde yaşamın üçüncü ayından sonra görülür (5) . Olgumuz 4 aylık olup prematürite öyküsü olan ve yenidoğan yatış öyküsü olması sebebiyle çok geç başlangıçlı sepsis olarak değerlendirildi. Önemli bir mortalite ve morbidite sebebi olması E. Coli meningiti olan hastamız komplikasyonları ve izlemi ile sunuldu.

Kaynaklar:

1. Oordt-Speets AM, Boliijn R, van Hoorn RC, Bhavsar A, Kyaw MH. Global etiology of bacterial meningitis: A systematic review and meta-analysis. PLoS One. 2018 Jun 11;13(6):e0198772
2. Lundbo LF, Benfield T. Risk factors for community-acquired bacterial meningitis. Infect Dis (Lond). 2017 Jun;49(6):433-444.
3. Tzanakaki G, Mastrantonio P. Aetiology of bacterial meningitis and resistance to antibiotics of causative pathogens in Europe and in the Mediterranean region. Int J Antimicrob Agents. 2007 Jun;29(6):621-9.
4. P. D. E. Özek , "Prematürede Sepsis ve Menenjit", Klinik Tıp Pediatri Dergisi, vol. 9, no. 4, pp. 50-63, Jul. 2017
5. Giannoni E, Agyeman PKA, Stocker M, Posfay-Barbe KM, Heininger U, Spycher BD, Bernhard-Stirnemann S, Niederer-Loher A, Kahlert CR, Donas A, Leone A, Hasters P, Relly C, Riedel T, Kuehni C, Aebi C, Berger C, Schlapbach LJ; Swiss Pediatric Sepsis Study. Neonatal Sepsis of Early Onset, and Hospital-Acquired and Community-Acquired Late Onset: A Prospective Population-Based Cohort Study. J Pediatr. 2018 Oct;201:106-114.e4.

Eklem Ağrısı ile Seyreden Nörobrusella OlgusuAigun İsmailova¹, Büşra Dünder¹, Yunus Emre Durmuş², Emine Hafize Erdeniz³¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun/Türkiye²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun/Türkiye³Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Samsun/Türkiye

Giriş: Bruselloz yaygın zoonotik bir hastalıktır. Birçok sistemi etkileyerek çok farklı klinik bulgularla karşımıza gelebilmektedir. B. melitensis'in neden olduğu olgularda en sık olarak ateş yüksekliği, halsizlik, terleme ve eklem ağrıları görülmektedir. Olgumuz ventrikülo peritoneal (VP) şanlı olup şant enfeksiyonu ön tanısı ile BOS kültüründe B. Melitensis üremesi saptanan çok nadir bir olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: 4 yaşında erkek hasta ateş, eklem ağrısı ve yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Doğumdan itibaren VP şant takılmış ve tekrarlayan 4 kez şant enfeksiyonu geçirmiş. Sistemik muayenesi başvuruda normal saptandı. Laboratuvar incelemelerinde WBC: 4.800/μL (%62 nötrofil), Hb:9,1 g/dL, PLT: 341.000 /μL, (ESR):25 mm/saat, AST: 22U/L, ALT:12U/L, CRP148mg/dL idi. Sağ diz eklemine MRI'da ödem saptandı. Hastaya VP şant enfeksiyonu ile yapılan BOS örneklemede BOS protein: 10mg/dL, glukoz: 2mg/dL (simultane serum glukozu 89 mg/dL); direk bakı: eritrosit 720/mm³, lökosit 50/mm³ saptandı (Tablo 1). VP şant enfeksiyonu ön tanısı ile hasta EVD'ye alınarak Vankomisin-Seftrisakson başlandı. Hastanın ilk üç BOS kültüründe Brucella üremesi oldu ve ilk alınan serum Brucella coombs ve Brucella agg Rose Bengal negatif kaldı.Tekrarlandığında e serum brusella tüp agglütinasyon 1/2560 (+) saptandı. Brucella Prozon fenomeni olarak değerlendirildi. Hasta brusella menenjitisi ve eklem tutulumtanısı ile Setriakson, Rifampisin ve Trimetoprim/Sulfametoksazol spesifik tedavisine geçildi. Dört hafta parenteral tedavi alan hastanın eklem ağrısı şikayeti geriledi ve son üç BOS kültüründe üreme saptanmadı. Hasta tekrar VP şanta alınarak 6 ay süreyle oral Rifampisin ve Trimetoprim/Sulfametoksazol ile taburcu edildi.

BOS bulguları

	Geliş	Taburculuk
Bos Glukoz (mg/dl)	2	63
Bos Protein	10	22
Bos Boyalı mikroskopi	Lökosit+	Lökosit yok
Bos Boyasız mikroskopi	Lenfosit– 50mm ³ +	Lenfosit yok
Bos kültür	Brucella	Üreme yok

Sonuç:Bruselloz;ateş, gece terlemeleri, iştahsızlık, kilo kaybı, şiddetli baş ağrısı ve poliartralji gibi nonspesifik semptomlarla başlar. Kas iskelet sistemi brusellozun en sık (%40) tutulan sistemlerinden biridir. Nörobruselloz, brusella olgularında %2-3 oranında rastlanan nadir bir komplikasyondur.Nörobruselloz, farklı klinik formlarda kendini gösterebilen bir klinik tablodur. Özellikle endemik bölgelerde açıklanamayan nörolojik ve eklem semptomları olan hastalarda bruselloz göz önünde bulunmalıdır.

Anahtar Kelimeler : Bruselloz , Eklem ağrısı , Nörobruselloz ventrikülo peritoneal şant



BOĞMACA TANILI HASTANIN SEKONDER ENFEKSİYON İLE TEDAVİ VE TAKİBİ

Bahadır Güney¹, İbrahim Etem Pişkin²,
Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı



Giriş

Boğmaca çok bulaşıcı olan ve yaşamı tehdit edebilen bir solunum yolu hastalığıdır. Hastalığa yakalanmış, kişiyle hava yolu ve damlacık yolu ile bulaşır. Kabaca üç evreye ayrılır. İlk evre olan kataral dönemde hastalık belirtileri soğuk algınlığına benzer. Ates, burun akıntısı ve öksürük kataral dönemin belirtileri arasındadır. Bu evrede hastalık bulaşıcıdır. Bu evrenin sonlarına doğru inatçı öksürük nöbetleri başlar. Hastalığın ikinci evresi olan paroksizmal dönemde kişinin nefes almasını zorlaştıran, tekrarlayan öksürük nöbetleri başlar. Genellikle gece gelen öksürük nöbetleriyle seyreden paroksizmal evre 6 hafta boyunca devam edebilir. Hastalığın son evresi, şikâyetlerin azaldığı ve kişinin iyileşmeye başladığı konvalesan evredir. İyileşme dönemi 1-4 hafta kadar sürebilir. Boğmacanın teşhisi genellikle klinik belirtilere göre yapılır. Kesin tanı için bakterinin kültürlerde üretilmesi veya PCR yöntemiyle tespit edilir. Tedavisinde antibiyotikler kullanılmaktadır. 5-7 gün süreyle makrolit grubu antibiyotikler olan azitromisin, klaritromisin, eritromisin kullanılmaktadır. Bazı vakalarda bakteriler ve viral etmenlerle ko-enfeksiyon şeklinde görülebilmekte ve klinik takibinde daha sık komplikasyon görülebilmektedir.

Amaç

Bu sunumda Bordetella ve Rhinovirüs ko-enfeksiyonu ile seyreden vakayı sunmak ve koza stratejisinin önemini vurgulamak amaçlanmıştır.

Olgu

1 ay 26 günlük bilinen hastalığı olmayan erkek hasta 11.09.23 tarihinde öksürükleri başladıktan sonra dış merkezde yatışı verilip iv antibiyoterapi ile 5 gün takip edilmiş. Sonrasında öksürük sıklığı artan hasta başka bir hastaneye başvurmuş ve tedavisine klaritromisin eklenmiş. Kontrol muayenesinde takipnesi olmamış rol ve ronküs duyulan hastaya yatış önerilmiş. Yatışında klaritromisin, salbutamol ve ipratropium bromür verilmiş. Takibinde satürasyon düşüklüğü olan ve öksürük atakları sırasında desatüre olan hasta tarafımıza sevk edildi. Hastanın sevk ile geliş muayenesinde takipnesi ve subcostal çekilmesi olmadı geliş vitalleri stabil yapılan fizik muayenesinde ral ve ronküs duyulmadı diğer sistemik muayeneleri olağandı.

Fizik muayene

- Genel durum iyi
- Orofarenks doğal tonsiller doğal
- Akciğer muayenesine ral ve ronküs yok retraksiyon bulgusu yok subcostal çekilmesi yok
- Diğer sistem muayeneleri olağan

Hemogram		Biyokimya		Kan gazı	
WBC	21000	CRP	1,96	pH	7,394
RBC	3,01	AST	22	Pco2	35,8
HGB	8,8	ALT	7	Po2	77,4
HCT	26,2	Glukoz	128	So2	100
MCV	86,9	Albumin	37	Lac	4,2
PLT	559000	Kalsiyum	10,6	Hco3	22,3
LYM#	5800	Sodyum	143	Base(B)	-2,5
MO#	1500	Potasyum	4,1	Base(ecf)	-2,7
NEU#	13400	Kreatinin	0,3	Glukoz	125
BA#	100	Üre	8	FCOHb	3,3
EOZ#	200	Ürik asit	4,1	Osmc	274



Kan kültüründe üreme olmadı

Tanı

- Solunum Sistemi Enfeksiyon Paneli sonucu ile Bordetella pertussis ve Rhinovirus/Enterovirus pozitifliği tanısı konuldu.

Sonuç

Boğmaca tanısıyla yoğun bakımda izlenen hastalarda bakteriyel ve viral ikincil enfeksiyonlar görülebilmekte olup ciddi enflamasyonlar görülebilmektedir. Bulaşın azalması için koza stratejisinin önemi görülmektedir.



ÇOCUKLARDA DÖKÜNTÜYE YAKLAŞIM ENFEKSİYÖZ MU? İLAÇ ERÜPSİYONU MU? OLGU ÖRNEKLERİ EŞLİĞİNDE KLİNİK BENZERLİKLERİ VE FARKLILIKLARI

Bilgi SAYGI, Halil İbrahim ATASOY, Furkan DİNÇER, Meyri Arzu YOLDAŞ, Refika YILDIZ, Fatih KORKMAZ
Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD.



GİRİŞ VE AMAÇ:

Çocukluk çağı döküntülü hastalıklarında sınıflama genellikle primer lezyonun morfolojisine göre yapılır. Lezyon özellikleri ayırıcı tanıda yol gösterici olsa da hastalar benzer döküntüler ile karşımıza çıkabilir. Özellikle salgın hastalık riski taşıyan patojenlere yönelik serolojik testler, kültür incelemeleri tanıyı doğrulamak ve bildirim amaçlı olarak yapılmalıdır. Benzer makülopapüler döküntüler ile başvuran olgular üzerinden tanı koyma ve koruyucu önlemler hakkında dikkat çekmek istiyoruz.

Olgu 1: 2 yaş, Erkek

Şikayet: Vücutta yaygın döküntü

Hikaye: 11 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı ile iburamin cold, amoksisilin, setirizin kullanımı mevcut. İlaç kullanımından 1 hafta sonra yüzünden başlayarak tüm vücuduna yayılan döküntü şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Ateş öyküsü yok, kaşıntı eşlik ediyor.

Laboratuvar tetkikleri, serolojik taramaları normal ve kültür sonuçlarında üreme yok.

İlaç erüpsiyonu? Ürtikeryal vaskülit? Ön tanımları ile lezyondan deri biyopsisi yapıldı.

Cilt biyopsi sonucu: **İlaç erüpsiyonu ile uyumlu**



Olgu 2: 4 yaş, Kız

Şikayet: Yüksek ateş, vücutta yaygın döküntü

Hikaye: Dirençli ateş ve tonsillit tanısıyla amoksisilin başlanmasından 3 gün sonra yaygın, kaşıntılı eritematöz döküntü şikayetleri ile polikliniğe başvurdu. Son 2 hafta içerisinde çoklu ilaç kullanımı mevcut.

Laboratuvar testleri: Lökosit sayısı 9350/mm³, lenfomonositoz ve karaciğer fonksiyon testleri ilmlü yüksek bulundu.

İlaç erüpsiyonu? Enfeksiyöz Mononükleozda Antibiyotige Bağlı Döküntü? düşündürmesi nedeni ile amoksisilin tedavisi kesildi.

Serolojide serum CMV IGG negatif, **serum CMV IGM pozitif**

Ateşi düşen, lezyonları düzelen hastanın, kontrolde bakılan hemogram ve karaciğer fonksiyon testleri normal saptandı. 19 gün sonra CMV IGM negatifleşti, CMV IGG pozitif titresi yükseldi.



Olgu 3: 7 ay, Erkek

Şikayet: Ateş, öksürük, ishal, döküntü

Hikaye: 3-4 gün önce sırt bölgesinden başlayan, kaşıntılı döküntü, ateş, öksürük, ishal şikayetleri ile polikliniğe başvurdu. Muayenesinde konjunktivit, ağız içinde aftöz lezyonlar mevcuttu.

Laboratuvar tetkiklerinde AFR yüksekliği

Servis takibinde saturasyon düşüklüğü-oksijen ihtiyacı oluşan hastaya ac grafisinde pnömonik odaklar nedeni ile inhaler tedavi ve eşlik edebilecek bakteriyel enfeksiyona yönelik azitromisin başlandı, kontrol kan tetkiklerinde lenfomonositoz harici ek patoloji görülmeyen hastanın **kızamık per** pozitif sonuçlandı. Kızamık komplikasyonu olarak pnömoni tanısı konuldu, ribavirin tedavisi 1 haftaya tamamlandı.

Ateşi düşen, lezyonları gerileyen, solunum sıkıntısı gerileyen hastanın, kontrolde bakılan hemogram, AFR değerleri normal saptandı.



TARTIŞMA:

Döküntülü çocuğa yaklaşımda geçirilmiş enfeksiyon hastalıkları, aşılar, döküntülü hasta ile temas, çevre teması, prodromal dönem ve bu dönem belirtileri (ateş, kaşıntı vb...), döküntü karakteri, yayılım yeri, dağılımı, süresi sorgulanmalıdır. Patognomonik ya da diğer tanısal bulguların saptanması önemlidir. Tam kan sayımı ve periferik yayma incelemesi klinik tanıya yardımcı olacak laboratuvar testleridir. Özellikle salgın hastalık riski taşıyan patojenlere yönelik serolojik testler, kültür incelemeleri tanıyı doğrulamak ve bildirim amaçlı olarak yapılmalıdır.

SONUÇ:

Çocukluk çağı döküntülü hastalıklarında benzer lezyonlar görülebilir. Döküntüye ateşin eşlik etmesi enfeksiyöz hastalık olasılığını arttırırken, nonenfeksiyöz hastalıklar ve ilaçlar da sorumlu olabilir. Kızamık hastalığı ülkemizde aşılama ile elimine edilmesine rağmen, son yıllarda yaşanan göç dalgası sebebiyle vakalar artmıştır. Bu sebeple çocukluk çağında ateş ve döküntü şikayetleriyle başvuran hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka kızamık enfeksiyonu akla gelmelidir.

1. Çiftçi, E. et al. (2021) 'Antibiotic induced rash in infectious mononucleosis', *Çocuk Enfeksiyon Dergisi*, 15(1), p. 67. Available at: <https://doi.org/10.5578/ced.20219915>.
2. Özceker, D., Kaya, G. and Tamay, Z. (2013) 'Çocuklarda İlaç Alerjisine Güncel Yaklaşım', *Tuberculin Skin Test in Children*, 13(3), pp. 95-100. Available at: <https://doi.org/10.5222/j.child.2013.095>.
3. ÖZÇELİK, S. (2019) 'İlaç Erüpsiyonları', *Üludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*, 45(2), pp. 231-241. Available at: <https://doi.org/10.32708/uludag.521346>.
4. Tanrıverdi, M.H. (2010) 'DERLEME Çocukluk Çağında Döküntülü Hastalıkların Yaklaşımına Yaklaşım Approach to the Childhood Exanthematous Diseases', 2(2), pp. 18-21.
5. Varkal, M., Yıldız, I. and Ünüvar, E. (2015) 'Çocuklarda Ateşli Döküntülü Hastalıklar', *İstanbul Tıp Fakültesi Dergisi*, 78(1), pp. 23-32.
6. Vural, O. et al. (2018) 'Evaluation of Characteristics of Infectious Mononucleosis Diagnosis in The Pediatric Infectious Diseases Department', *The Journal of Child*, 18(1), pp. 19-23. Available at: <https://doi.org/10.5222/j.child.2018.16023>.
7. Yakut, N. (2023) 'Amoxicillin-Induced Rash in a Child with Epstein-Barr Virus Infection', *Journal of Pediatric Infection*, 17(1), pp. 55-56. Available at: <https://doi.org/10.5578/ced.20239924>.



ROTAVİRÜSE BAĞLI GELİŞEN AKUT HEPATİK YETMEZLİK

Yağmur Ecem Bayram¹, Ezgi Genç Köroğlu¹, Gonca Handan
Üstündağ¹

¹Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı
Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

² Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk
Gastroenterolojisi Bilim Dalı



Giriş

- İshal, dünyada çocukluk çağındaki ölümlerin önde gelen nedenidir ve yılda 5-10 milyon ölüme neden olur. Erken çocukluk döneminde şiddetli dehidrasyona neden olan ishalin en önemli nedeni rotavirüs enfeksiyonudur. Rotavirüs ve diğer mide-bağırsak virüsleri sadece pediatrik ölümlerin ana nedeni olmakla kalmayıp aynı zamanda ciddi morbiditeye de yol açmaktadır. Rotavirüs enfeksiyonu tipik olarak 48 saatten kısa (1-7 gün) bir kuluçka döneminden sonra hafif ila orta şiddette ateş ve kusma ile başlar ve ardından sık, sulu dışkılama başlar. Kusma ve ateş genellikle hastalığın ikinci gününde azalır, ancak ishal sıklıkla 5-7 gün devam eder. Dışkıda eritrosit- lökosit hücreleri yoktur. Rotavirüs enfeksiyonu nadir olarak nekrotizan enterokolit, invazyon, biliyer atrezi, merkezi sinir sistemi tutulumuna bağlı ensefalopatiye neden olabilmektedir. Ayrıca nadiren KCFT yüksekliği yapabilmektedir.

Olgu

- 7 yaş 10 ay bilinen hastalığı olmayan kız hastanın 14/07/2023 cuma günü 10 defa yediklerini içerir tarzda kusması olmuş. 1 defa sulu vasıfta dışkılaması olmuş. Akşam saatlerinde dış merkez acile başvurularında bağırsak enfeksiyonu olarak değerlendirilip probiyotik reçetesi ile taburcu edilmiş. Oral alım bozukluğu olan hastanın ertesi gün yoğun bulantıları olmuş, 1 defa 38,5c ye ulaşan ateşi, 1 defa su şeklinde kusması ve 3 defa sulu vasıfta dışkılaması olması üzerine yine dış merkez acil servise başvurması sonucunda rotavirüs? nedeni tarafımıza sevk edildi.

Fizik Muayene

- Hastanın muayenesinde hafif dehidrate görünüm mevcuttu, bağırsak sesleri hiperaktifti. Diğer sistem muayeneleri olağandı.

TETKİKLER

WBC	3700/mm ³
HGB	11,1 g/dL
PLT	103000/mm ³
LYM	200/mm ³
CRP	57,9 mg/L
AST	1107
ALT	569
APTT	32,9

Görüntüleme

- Çekilen Hepatobiliyer USG de karaciğerde patoloji izlenmemekle birlikte safra kesesi lümeninin tamamına yakını dolduran safra çamuru olduğu görülmekteydi.

Sonuç

- Rotavirüs akut hastalık sırasında, karaciğer hasarına dair başka bir kanıt olmaksızın, KCFT yüksekliği yapabilir; bu yükselmeler bağırsak epitel hücrelerindeki hasarı yansıtabilir.



TEKRARLAYAN KRUP İLE BULGU VEREN ABERRAN SOL SUBKLAVİYAN ARTER VE ÇİFT AORTİK ARK ANOMALİSİ

Büşra Aydoğan¹, Ayhan Yılmaz², Nevzat Aykut Bayrak³

¹ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

² SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

³ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü, İstanbul



GİRİŞ

Vasküler halkalar, aortik arkın nadir görülen konjenital anomalleridir ve tahmini prevalansı 10.000 canlı doğumda 1 civarındadır. En sık görülen tip %30-65 oranında sağ aortik ark olmakla birlikte, çift aortik ark vaskülerin %25-40'ını oluşturur. Semptom verme olasılığı en yüksek tip çift aortik arktır. Fetal yaşamda bronkial ark sisteminin normal gelişmesi sonucu ortaya çıkan aortik ark anomalleri trakea ve/veya özofagusu tam ya da kısmi şekilde sararak solunum sistemi ve gastrointestinal sistem semptomlarına neden olabilir. Bu olgu sunumunda amacımız, yenidoğan döneminde başlayan tekrarlayan krup, stridor, hişilti, beslenme güçlüğü, öksürük veya akciğer enfeksiyonlarında aortik ark anomallerinin rol alabileceğini vurgulamaktır.

OLGU SUNUMU

Tekrarlayan krup ve hırıltılı solunum nedeniyle sık hastane başvurusu olan, 2 kez pnömoni nedeni hastane yatış hikayesi olan hastanın özgeçmişinde term ancak 2580g doğduğu ve fototerapi aldığı öğrenildi. İki yaşına kadar hiçbir yakınması olmayan 4 yaşındaki erkek hasta yılda 8-10 kez krup atağı geçirmeye başlamış. Hiç reflü bulgusu tarif etmeyen hasta hep krup için semptomatik tedavi almış. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yok. Bilinen allerjisi yok. Ter testi ve immünojenik değerlendirme normal bulunmuş. Başvurusunda anti-reflü tedavisi başlanan hastaya, özofagus – mide – duodenum (ÖMD) grafisi çekilmiş ve özofagus sağ yan duvarında olası aberran sol subklavyan arter basısından şüphelenilmiş. EKO ve gastroskopi normal olarak raporlanmış. Hastanın ÖMD'si, toraksa BT anjiyografi ile birlikte değerlendirildiğinde, çift aortik ark anomalisine bağlı bası imajı ve torasik özofagus arka sol bölümünde aberran sol subklavyan arter basısı izlenmiş, özofagus ve trakeaya bası görülmüş, trakea lümeninde %20 daralma bildirilmiştir. Kalp Damar Cerrahisi Kliniğine yönlendirilen hastaya çift aortik arkus divizyonu yapıldı. Hastanın sonrasındaki 4 aylık takibinde herhangi bir krup veya stridor atağı izlenmedi.



RESİMA-ÖMD: özofagusa bası imajı



RESİM B-C: BT anjiyo: Kısmi halka ile trakea ve özofagusu çevreleyen çift aortik ark

SONUÇ

Tekrarlayan krup, stridor, öksürük, pnömoni ve beslenme güçlüklerinde gastroözofageal reflü mutlaka dışlanmalı ve reflü tedavisine cevap vermeyen özellikle okul öncesi çağındaki olgularda anatomik malformasyonlar akla gelmelidir. Tek tedavisi cerrahidir. Çift arkus aorta, yüksek pulsatil basınç nedeniyle özofagus ve trakea duvarında zamanla hasara neden olabilir. Erken tanı ve cerrahi müdahale trakeobronşiyal kompresyonu azaltarak sekel ihtimalini azaltacaktır.

KAYNAKLAR

- 1)Worhunsy DJ , Levy BE, Stephens EH, Backer CL . Vascular rings. seminars in Pediatric Surgery, Article 151 128. 2021-12-01.
- 2)Aybar MD, Babayiğit A, Öner T. YENİDOĞANDA VASKÜLER KAYNAKLI ENDER GÖRÜLEN BİR SOLUNUM SIKINTISI NEDENİ: ÇİFT ARKUS AORTA. (2019).
- 3) Fulton DR, Prosnitz AR. Vascular rings and slings. (2022).

Konjenital İshallerin Nadir Nedenlerinden Biri: DGAT1 mutasyonu

Yaşar Doğan¹, Şükran Akgeyik¹, Uğur Devci¹, Elif Uzay², Abdullah Murat Kayaokay¹, Ferhat Karakoç¹¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi²Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi**Giriş:** Konjenital İshallerin Nadir Nedenlerinden Biri: DGAT1 mutasyonu**Amaç:** Giriş: Konjenital ishallere, genellikle teşhisi zor olan ve sıklıkla ciddi klinik bulgulara sahip nadir görülen kronik ishal nedenleridir. Diaçilgliserol o-açıltransferaz 1 (DGAT 1) mutasyonu konjenital ishallerde nadir görülen bir nedendir. DGAT1 geninde mutasyon ile fonksiyon kaybı sonucu şiddetli konjenital ishal ve protein kaybettiren enteropatiye yol açar.**Yöntem:** Burada konjenital ishal nedeni ile izlenen ve DGAT1 geninde homozigot mutasyon saptanan bir olgu sunulmuştur.**Bulgular:** 7 aylık erkek hasta, miadında 3210 gr olarak NSVY ile doğmuş. Hastanın 13. günden sonra kusma, bir aylıktan sonra ise ishal ve kilo kaybı başlamış. Hastanın günlük dışkılama sayısı 10'dan fazla ve beslendikten sonra yakınmaları artıyormuş. Bu yakınmalarının uzun süre devam etmesi üzerine kliniğimize sevk edildi. Fizik muayene: Vücut ağırlığı 3300 g (-4.8 SDS) ve boyu 61 cm (-2.5 SDS) idi. Dehidrate ve kaşektik görünümdeydi. Özgeçmiş: Hikayede Soygeçmiş: Anne ile baba arasında kuzen evliliği mevcut. Laboratuvar: Lökosit 12200 u/l, hemoglobin 8,8 g/dl, trombosit 637000 u/l, ALT 60 u/l, AST 80 ü/l, Albümin 2.4g/dl, LDL 66 mg/dl, total kolesterol 107 mg/dl, HDL 19 mg/dl ve trigliserid 188 mg/dl idi. Etiyolojije yönelik yapılan tetkiklerinde tiroid fonksiyon testleri normal, gaita mikroskopi normal, gaita kültürü ve gaitada redükta madde negatif, gaita pH normal saptandı. Üst gastrointestinal sistem endoskopisi ve kolonoskopisi normal idi. Histopatolojik incelemede duodenit saptandı. Allerji ve metabolizma ile konsülte edilen hastanın allerji testleri ve metabolizma tetkiklerinde özellik saptanmadı. Kistik fibroz açısından gen testi ve ter testi yapıldı. Normal saptandı. Hasta klinikte bulunduğu dönem içerisinde laktöz, karbonhidrat ve yağdan kısıtlı diyet ile amino asit bazlı formülasyona yanıt vermedi. Uzun süre total parenteral nutrisyon ile beslenen hastanın sonraki dönemlerde genel durumunun bozulması ve takibinde sepsis gelişmesi nedeni hasta kaybedildi. Hastadan istenen tüm ekzon dizisi analizinde DGAT1 geninde homozigot (c.1094+4-1094) mutasyon saptandı.

genetik analiz

SÖZLEŞME: Hastanın bu analiz için DNA materyali ünlü edilmiş, gizli tutulmuş ve bu analiz için kullanılması amacıyla gerekli izinler alınmıştır. (MEDLI) Kapsli nitelik için kullanılmaktadır. Diğer laboratuvar sonuçları (örneğin: CRVA) bu analiz için kullanılmamıştır. Bu yöntem ile tespit edilememiş olabilir. White Exome Sequencing (WES) analizi sadece hastanın klinik ve fizyolojik bulgularına ilişkin genetik değişiklikleri belirlemek için kullanılmaktadır. Diğer klinik bulguların analizi için ayrı analizler yapılmalıdır.

SONUÇ: Yapılan çalışmanın sonucu olarak hastanın ishalinin nedeni olarak DGAT1 geninde homozigot mutasyonun tespit edildiği görülmüştür.

Gen	Transkript	Referans	Varlık	Genotip	Genotip	Genotip	Genotip
DGAT1	NM_012079.8	chr11:145403900-145403900	c.1094+4_1094+5delGCTGCTGTC	homozigot	homozigot	homozigot	homozigot
ACR3L2	NM_004238.4	chr7:150648200-150648200	c.1589A>A (p.Val300Asp)	homozigot	homozigot	homozigot	homozigot
ALDH3	NM_024079.3	chr11:77813075-77813075	c.551G>A (p.Ala184Thr)	homozigot	homozigot	homozigot	homozigot
CFTR	NM_004380.3	chr7:3771000-3771000	c.3785G>A (p.Arg1261His)	homozigot	homozigot	homozigot	homozigot
AP2C	NM_000383.4	chr21:42506400-42506400	c.1131G>A (p.Asp377Asn)	homozigot	homozigot	homozigot	homozigot

YORULGEMETİK DANIŞMA: Saptanan mutasyonların hastanın klinik ve fizyolojik bulgularına ilişkin etkileri hakkında bilgilendirme yapılmıştır. Bu bulgular ışığında hastanın klinik bulgularının en azından kısmen bu mutasyonlar tarafından açıklanabileceği düşünülmektedir. Hastanın klinik bulgularının diğer nedenlerle açıklanabileceği de mümkündür. Hastanın klinik bulgularının diğer nedenlerle açıklanabileceği de mümkündür.

Sonuç: Yenidoğan döneminde kronik ishal ile başvuran hastalarda konjenital ishal düşünülmelidir. Rutin yapılan tetkiklerde etyolojik nedeni açıklayan bir neden bulunamazsa vakit kaybedilmeden genetik analiz tetkikleri yapılmalıdır.**Anahtar Kelimeler:** dgat1 mutasyonu, konjenital ishal

Konjenital İshalde Nadir Bir Genetik Hastalık:**Tufting Enteropatisi**

Sevde Polat¹, Berfin Aktağ¹, Aslı Nur Ören Leblebici², Erkan Akkuş², Hüseyin Tufan Kutlu², Tülay Erkan²

(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 Gastroenteroloji Hastalıkları Bilim Dalı

Giriş: İshalin tedavi edilebilir nedenlerinin aksine Konjenital İshal ve Enteropatiler (CODEs) bebeklerde kalıcı, şiddetli, kronik ishale neden olan ve sıklıkla yaşamı tehdit eden bağırsak yetmezliğine yol açan kalıtsal, monogenik bozukluklardır [1]. CODEs'li hastalar, özellikle de epitelyal hücre defekti olanlar yaşamın ilk birkaç ayında ortaya çıkarlar [2]. Mikrovillus İnküzyon Hastalığının yanı sıra Tufting Enteropatisi (CTE) konjenital ishal ve enteropatilerin, enterosit farklılaşması ve polarizasyonunda bozukluklar kategorisine aittir. CTE bol sulu ishal, elektrolit dengesizlikleri ve büyüme bozukluğu ile ortaya çıkan nadir otozomal resesif bir bebeklik hastalığıdır [3, 4].

Olgu: Anne ve babası akraba olan ve sezaryen ile 3380 gr miad doğan hastanın ishal nedeniyle iki kez yenidoğan yoğun bakım yatırışı vardır. Yenidoğan taramaları normal olan hasta günde 10 kez bol sulu ishal şikayeti ile servise yatırıldı. Fizik muayenede orta derecede dehidratasyon görüldü; taşikardik, cilt turgoru azalmış ve ön fontanel ve göz küreleri çöküktü, kapiller dolum zamanı 2 saniyeden kısaydı. Batın distandü, barsak sesleri hiperaktif. Laboratuvar bulgularında; lökositoz ($13,400 \times 10^3/\mu\text{L}$), trombositoz ($800.000 \times 10^3/\mu\text{L}$), kan gazında; metabolik asidozu (Ph:7.24 CO₂:40,3mmHg, lac:6,7mmol/L, HCO₃:15,9 mmol/L) ve hiponatremisi mevcuttu. Dışkı tetkiklerinde, immünolojik ve metabolik tetkiklerinde anormallik yoktu. Ter testi normal aralıktaydı. Yapılan gastroskopiye bulbus ve postbulber mukozda ödem ve düzleşme izlendi. Histopatolojik değerlendirilmesinde yüzey epitelinde fokal alanlarda villöz atrofi ve lümeneye doğru protrüde olan yuvarlak-oval enterosit gruplarının oluşturduğu villöz çıkıntılar raporlandı, inküzyon görülmedi. Elektron mikroskopisinde desmozomlardaki anormal dağılım Tufting enteropatisini desteklemekteydi. Gönderilen genetik tetkik sonucunda EPCAM c.604_607 del homozigot olarak saptanarak muhtemel patojenik olarak rapor edildi ve klinik bulguları ile uyumlu bulunarak Tufting Enteropatisi tanısı konuldu. Hasta nazogastrik yoldan sürekli enteral beslenme tedavisi altında serviste izlenmektedir.

Tartışma-sonuç: Tufting enteropatisinin ilk kez fark edilmesinden bu yana yaklaşık 25 yıl, hastalığın genetik etiolojisinin tanımlanmasından bu yana ise on yıldan fazla zaman geçti. Buna rağmen patobiyoloji ve klinik yönlerin tam olarak anlaşılabilmesi nedeniyle bu hastalığın tedavisinde çok az gelişme vardır. Patogenez, enterosit düzensizliği, bozulmuş enzimler ve metabolizma, kusurlu epitel trafiği/polaritesi ve değişen hücre farklılaşmasına kadar uzanan epitelyal hücreler ve enterosit fonksiyonundaki kusurları içeren karmaşık mekanizmaları içerir. Patogenez hala tam olarak aydınlatılmamış olsa da bu bilgi, bu yıkıcı

hastalığa sahip hastalar için anlaşılması ve olası tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi için yollar sağlar.

1. Thiagarajah, J.R.; Kamin, D.S.; Acra, S.; Goldsmith, J.D.; Roland, J.T.; Lencer, W.I.; Muise, A.M.; Goldenring, J.R.; Avitzur, Y.; Martin, M.G.; et al. Advances in Evaluation of Chronic Diarrhea in Infants. *Gastroenterology* **2018**, *154*, 2045–2059.e6. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)][[Green Version](#)]
2. Canani, R.B.; Castaldo, G.; Bacchetta, R.; Martin, M.G.; Goulet, O. Congenital diarrhoeal disorders: Advances in this evolving web of inherited enteropathies. *Nat. Rev. Gastroenterol. Hepatol.* **2015**, *12*, 293–302. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)]
3. Goulet, O.; Salomon, J.; Ruemmele, F.; de Serres, N.P.-M.; Brousse, N. Intestinal epithelial dysplasia (tufting enteropathy). *Orphanet J. Rare Dis.* **2007**, *2*, 20. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)][[Green Version](#)]
4. Reifen, R.M.; Cutz, E.; Griffiths, A.-M.; Ngan, B.Y.; Sherman, P.M. Tufting enteropathy: A newly recognized clinicopathological entity associated with refractory diarrhea in infants. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* **1994**, *18*, 379–385. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)]
5. Cai, C.; Chen, Y.; Chen, X.; Ji, F. Tufting Enteropathy: A Review of Clinical and Histological Presentation, Etiology, Management, and Outcome. *Gastroenterol. Res. Pract.* **2020**, *2020*, 5608069. [[Google Scholar](#)] [[CrossRef](#)] [[PubMed](#)]



Akut Malnutrisyonda Ayırıcı Tanı Olarak Çölyak Krizi

Cevriye Betül Tunç Demirci¹, Tuğçe Göksu Yılmaz², Zeynep Günal Türk², Elif Türkmen², Zerrin Önal², Melek Büyük³, Özlem Durmaz²

¹ İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
² İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenteroloji BD
³ İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Temel Bilimler Patoloji AD



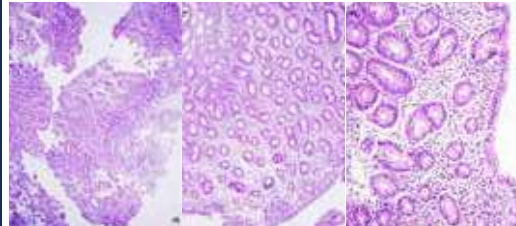
AMAÇ

Çölyak hastalığı genetik yatkınlığı bulunan bireylerde gluten alımıyla malabsorpsiyona yol açan immun aracılı kronik bir enteropatidir. Prevelansı %1-2 olup coğrafi bölgelere göre değişkenlik göstermektedir. Çölyak hastalığı farklı sistemlere ait değişik semptom ve bulgularla ortaya çıkabilmektedir. Ağır akut malnutrisyonu olan, ilk kez olan persistan ishal atağı dışında gastrointestinal sistem yakınması olmayan adolesan kız olgu, çölyak hastalığının akut klinik prezentasyonu olan çölyak krizine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On iki yaşında kız hasta, 11 gün önce başlayan günde 8-10 kez olan ishal ve günde 3 kez olan kusma şikayetleriyle çocuk acil polikliniğimize başvurdu. Hastanın son 1 aydır iştahsızlık şikayeti olduğu ve 6 kg kaybettiği öğrenildi. Başvurusu sırasında bir haftadır metronidazol ve probiyotik kullanılmaktaydı.

Fizik muayenesinde; kaşektik görünümde, orta düzeyde dehidratasyon bulguları mevcuttu, bağırsak sesleri hiperaktif; diğer sistemik muayeneleri normaldi. Antropometrik değerlendirmesinde tartı:31 kg (-2.2 SDS), boy:150 cm (-0,61 SDS), yaşa göre boy: normal (%98), boya göre ağırlığı ağır akut malnutrisyon (%68) ile uyumluuydu. Enfeksiyöz dışkı tetkiklerinde özellik saptanmadı. Metronidazol tedavisi kesildi. Lactobacillus içeren probiyotik desteğine devam edildi. Yatışının 3.gününde, başvurusunda var olan hipokalemik, hiponatremik, hipokalsemik seyirin hidrasyon tedavisine rağmen gerilememesi; ağır elektrolit imbalansı ve metabolik asidozun gelişmesi nedeniyle hasta persiste eden ishal etyolojilerinin araştırılması yönünden Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalına konsulte edildi. Çölyak hastalığı ön tanısıyla doku transglutaminaz IgA ve serum IgA gönderildi. Doku transglutaminaz IgA:300 IU/L saptandı. Hastaya üst GİS endoskopi yapıldı; bulbus ve duodenum ikinci kıtasında mukozal yarıklanmalar saptandı. Mikroskopisinde; subtotal villus atrofi, kript hiperplazisi ve intraepitelyal lenfositoz (>40) görüldü (MARSH 3B). Hastaya çölyak hastalığı tanısıyla glutensiz diyet başlandı. Hasta diyetinin 3.gününde taburcu edildi.



Duodenum ve bulbus biyopsilerine ait hematoksilin-eozin boyalı kesitler. Küçük büyütmelerde villuslarda düzleşme ve kript hiperplazisi (a ve b), büyük büyütmelerde intraepitelyal lenfositoz (>40 intraepitelyal lenfosit/100 enterosit) (c) izleniyor.



MODİFİYE MARSH SINIFLAMASI

	İEL	Kript	Villus
Tip 0	<40	Normal	Normal
Tip 1	>40	Normal	Normal
Tip 2	>40	Hipertrofik	Normal
Tip 3a	>40	Hipertrofik	Hafif atrofi
Tip 3b	>40	Hipertrofik	Belirgin atrofi
Tip 3c	>40	Hipertrofik	Total atrofi

SONUÇ

Çölyak hastalığında klinik bulgular geniş bir yelpazede görülebilir. Tipik bulgular daha küçük yaş grubunda görülmele birlikte, atipik klinik prezentasyon daha çok adolesan ve yetişkin hasta popülasyonunda görülmektedir. Kronik bir enteropati olarak tanımlansa da hastalar nadir olarak akut başlangıçlı, hayati tehdit edici klinik bir durum olan çölyak krizi ile başvurabilir. Elektrolit imbalansı, metabolik asidoz, hipoproteinemi, ağır diyare ve dehidratasyon ile giden mortalitesi yüksek çölyak krizi; persiste eden gastrointestinal bulgular varlığında ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeli ve endoskopik değerlendirme geciktirilmeden yapılmalıdır.



Protein Kaybında Gastrointestinal Sistemin Unutulmaması Gerektiğini Vurgulayan Olgu Sunumu: İntestinal Lenfanjiyektazi

Hatice Zeliha Kılıç¹ Zeynep Günal Türk² Tuğçe Göksu Yılmaz² Elif Türkmen² Zerrin Önal² Neslihan Berker³ Özlem Durmaz²

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

İntestinal lenfanjiyektazi, (IL) çocuklarda ödem ve asite yol açabilen önemli ve nadir görülen protein kaybettiren enteropati nedenlerindedir. ¹ Primer IL, lenfatiklerin konjenital obstrüksiyon defektine bağlı olarak ince barsak lümenine lenfatik sıvı kaybı sonucu ortaya çıkar ve genellikle çocukluk çağında prezente olur. ² Sekonder IL ise genellikle konjestif kalp yetmezliği, retroperitoneal fibrozis, geçirilmiş torakal/abdominal operasyonlar, pankreatit, Behçet hastalığı, Turner sendromu gibi multipl sistemik hastalıklara ikincil gelişebilmektedir. Önde gelen klinik bulgular periferik ödem, asit, plevral veya perikardiyal efüzyon ve diyaredir. Laboratuvar bulgusu olarak lenfopeni, hipoalbuminemi ve hipogammaglobulinemi görülür. Diyare eşlik etmeyen tablolarda özellikle lenfopeni saptanması, mutlaka IL tanısını akla getirmelidir.

Bu vakada, bilateral periorbital ödem tablosu ile sık acil başvurusu olan, etyolojik tanısı belirlenmeden tekrarlayan albumin replasmanları yapılan ve endoskopik değerlendirme ile intestinal lenfanjiyektazi tanısı alan erkek olgu sunulmaktadır.

OLGU

Üç yaşında erkek hasta, göz kapaklarında bilateral şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu.

Öyküsünden, ilk kez dokuz ay önce göz kapaklarında şişlik nedeniyle dış merkeze başvurduğu, albumin değerinin düşük tespit edildiği ve albumin replasmanı yapıldığı öğrenildi. Dokuz aylık süreçte hastanın benzer yakınmalarla (göz kapaklarında şişme, skrotumda şişme) çoklu acil poliklinik başvurusu olup, sık albumin replasmanı yapılmıştı.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları stabildi, bilateral periorbital ödem dışında patolojik özellik yoktu. Antropometrik değerlendirmesinde malnutrisyon saptanmadı.

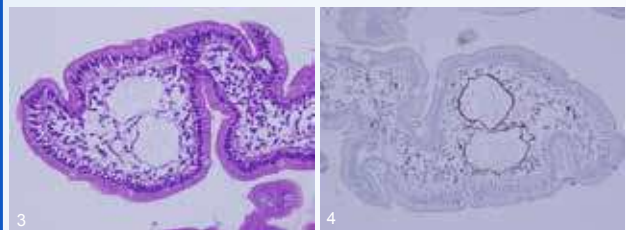
Laboratuvar testlerinde tam kan sayımında lenfosit sayısı:1090/mm³(2000-8000). Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitleri, tiroid fonksiyon testleri normal olup albumin:1.76 g/dL total protein:3.1 g/dL saptandı. Tam idrar tetkikinde proteinüri yoktu. IgG:149 mg/dL (453-916), IgM:41 mg/dL (45-200) ve IgA değeri normal aralıkta saptandı. Ekokardiyografik inceleme normaldi. Dış merkeze gönderilen alfa-1 antitripsin düzeyi 126 mg/dL (N:≤ 54) olarak sonuçlandı ve hastaya özofagoduodenoskopi yapıldı: Bulbus mukozasının şilöz materyalle kaplı, duodenum mukozasında çoklu noktasal beyaz lezyonlar olduğu görüldü. (Resim 1-2) Histopatolojik incelemede; duodenum ve bulbus mukozasında lenfanjiyektazik alanlar izlendi. (Resim 3-4) Tedavide hastaya diyet modifikasyonu (yüksek protein, düşük uzun zincirli yağ asidi ve yüksek MCT içerikli diyet) yapıldı. Diyet tedavisine rağmen ödemi gerilemeyen hastaya oktreotid 1mcg/kg SC başlandı. Uygun tedavi sonrası hastanın ödemi gerileyerek albumin değeri 1.7'den 2.8 mg/dL'ye yükseldi.

SONUÇ

Hipoalbuminemi ve ödem ile gelen çocuklarda protein kaybettiren enteropati, karaciğer, renal ve kardiyak hastalıklar ekarte edildikten sonra mutlaka düşünülmesi gereken nadir bir hastalıktır. Protein kaybettiren enteropati nedenlerinden biri de primer intestinal lenfanjiyektazidir.



Resim 1-2: Bulbus mukozasını kaplayan şilöz materyal



Resim 3: Duodenumda lamina propria dilate lenfatik yapılar

Resim 4: Dilate lenfatiklerin endotel hücrelerinde D2-40 immünohistokimyası ile pozitif reaksiyonu

KAYNAKLAR

1. Yaman, B., B. D. *İntestinal lenfanjiyektazi, olgu sunumu*. Akademik Gastroenteroloji Dergisi. 2008. 7: 51-55.
2. Lopez, R.N. and A.S. Day, *Primary intestinal lymphangiectasia in children: A review*. J Paediatr Child Health, 2020. 56(11): p. 1719-1723.



Flukonazol ile İlişkilendirilen Bir Toksik Hepatit Olgusu

Cansel Damar Kısakürek¹, Nisa Nur Turan¹, Özlem Kalaycık Şengül², Sebahat Çam²

¹Istanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Istanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş

Birçok ilaç ve kimyasal ajan karaciğerde metabolize edildiği için toksik karaciğer hasarı klinikte karşımıza çıkabilir. Hepatotoksik zedelenme izole karaciğer fonksiyon testi yüksekliği ile asemptomatik seyredebileceği gibi kolestaz, dirençli kaşıntı, ani gelişen sarılık veya akut karaciğer yetmezliğine bağlı ensefalopati gibi geniş bir klinik tabloya neden olabilmektedir. Etiyolojide en sık neden ilaçlardır. Burada flukonazola bağlı kolestazla giden bir toksik hepatit olgusu sık kullanılan bu ilacın nadir bir etkisi olması nedeniyle dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu

Bilinen hastalığı olmayan 15 yaşında kız hastanın, ciltte mantar enfeksiyonu nedeniyle bir hafta flukonazol kullandıktan sonra kaşıntı, gözde ve yüzde sarılık yakınmaları ile başvurduğu merkezde yapılan tetkiklerinde AST 236 U/L, ALT 475 U/L, GGT 60 U/L, ALP 231 U/L, albumin 4.5 g/L, total bilirubin: 6.7 mg/dL, direk bilirubin: 5.4 mg/dL, INR:0,9 saptanmış. Hastaya N-asetilsistein ve ursodeoksikolik asit başlanmış. Takibinde transaminaz değerleri düzelleme eğiliminde olmasına rağmen total bilirubin 13,2 mg/dl, direkt bilirubin 11,3 mg/dl'ye yükselmiş. Etiyolojiye yönelik tetkiklerinde viral ve hepatit serolojisi negatif, otoimmün antikörleri negatif, alfa1 antitripsin normal, seruloplazmin normal sonuçlanmış. Karaciğer biyopsisi yapılmış. Ultrasonografide ve MRCP'de karaciğer parankimi, safra kesesi, intra ve ekstrahepatik safra yolları normal değerlendirilmiş. Bu aşamada hasta kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede belirgin ikteri mevcuttu, karaciğer kot altı 3 cm ele gelmekteydi. Total bilirubin 19 mg/dL, direk bilirubin 11,3 mg/dL saptandı. Ayırıcı tanıda paraneoplastik sendrom ve malignite ekartasyonu açısından kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve normal sonuçlandı. Kuru dokuda bakır 52 mikrogram/gr (normal) sonuçlandı. Karaciğer biyopsisinde hepatositlerde balon dejenerasyonu, fokal nekroz odakları, kolestaz, portal alanda nötrofil ve eozinofilleri de içeren inflamatuvar hücreler izlendi. Spesifik karaciğer hastalığı düşündürecek bulgu saptanmadı.

Öykü, fizik muayene ve tetkik sonuçları ile toksik hepatit düşünülerek metilprednizolon 1 mg/kg/gün başlandı. Takibinin birinci haftasında total bilirubin 13,5 mg/dL sonuçlandı. Dokuzuncu haftada sarılığı tamamen düzelen hastanın steroid tedavisi azaltılarak 3 aya tamamlanıp kesildi. Sekiz aydır izlemi yapılan hastanın karaciğer sentez ve fonksiyon testleri ve kolestatik enzimleri normal seyretmektedir.

Tartışma

Çocukluk çağında bitkisel ürünler ve ilaçlara bağlı karaciğer hasarı görülebilmektedir. Akut karaciğer hastalığı ile başvuran hastada yaşa uygun hastalıklar açısından ayırıcı tanı yapılmalı ve etiyolojide sorumlu olabilecek toksik nedenler sorgulanmalıdır. Erken tanı ile kalıcı karaciğer hasarı önlenilebileceği için ilaç kullanan hastalarda hepatoksisite riski akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler

Toksik hepatit, kolestaz, flukonazol, çocukluk çağı



Medikal Tedaviye Dirençli Şiddetli Ülseratif Kolitte Tedavi: Total Kolektomi

Şevval ÖZYILDIRIM¹, Erkan AKKUŞ², Ömer Faruk Beşer²



¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

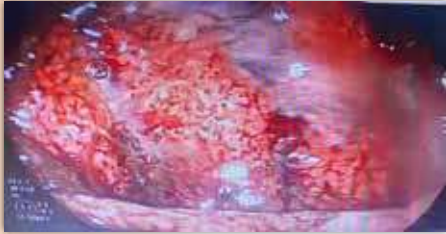
²Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ

İnflamatuar Barsak Hastalıklarından Ülseratif Kolit kolonun mukoza tabakasına sınırlı inflamasyonu ve rekürren epizodlarıyla karakterize bir hastalıktır. Kolonu distalden proksimale mukoza atlamaksızın tutar. Medikal ve cerrahi tedavi seçenekleri mevcuttur.

Acil cerrahi rezeksiyon endikasyonları; akut ağır seyirli kolit, abondan kanama, toksik megakolon ve perforasyondur. Acil cerrahi rezeksiyon agresif medikal tedaviye yanıt alınamayan hastalarda endikedir.

Elektif cerrahi ise kortikosteroidlere yanıtız veya istenmeyen yan etkilerini yaşayan ve biyopsilerinde malignite riski bulunan hastalarda tercih edilir.



YÖNTEM

Bu bildiriye agresif medikal tedaviye altında remisyona girmeyerek total kolektomiye giden ülseratif kolit vakası anlatılacaktır.

OLGU

Daha önceden bilenen bir hastalığı olmayan 13 yaş kız hasta 3 ay önce başlayan, günde 5-6 kez olan parlak kırmızı kanlı, mukuslu ishal şikayetiyle dış merkeze başvurmuş olup ülseratif kolit ön tanısı ile tarafımıza yönlendirildi. Yapılan kolonoskopisinde tüm segmentlerde mukozada ülser ve eroziv görünüm mevcuttu. Ülsera görünüm çekuma doğru azalmaktaydı. İşlem sırasında tüm segmentlerden çoklu biyopsiler alındı. Histopatolojik incelemede tüm örnekler aktif kolit ile uyumlu şekilde raporlandı.

Hastanın dışkıda kalprotektin testi normal aralıkta sonuçlandı. Hastaya ilk aşamada 5-ASA (50 mg/kg) (mesalazin) tedavisi başlandı. Prednizolon için PPD yapıldı ve akciğer grafisi çekildi. Şikayetlerinde azalma olan ama tam remisyona girmeyen hastaya siprofloksasin, metronidazol ve metilprednizolon (2 mg/kg) tedavileri başlandı. Bu tedaviler altında günlük gaita sayısı ve gaita miktarında azalma olmadı ve karın ağrısı sık ve şiddetli olarak devam etti.

Kontrol kolonoskopisinde tüm kolonda şiddetli ülserasyon, psödotip gelişimi görüldü. Histopatoloji tüm kolonda şiddetli aktif kolit ile uyumluydu.

Steroid tedavisine yanıt alınamayan hastaya ikinci basamak tedavisi olarak siklosporin (5 mg/kg) başlandı. 15 günlük siklosporin tedavisi altında klinik izlemi yapılan hastaya tedaviye beklenen yanıt görülmediği için cerrahi rezeksiyon planlandı.

Hastaya laparoskopik total kolektomi + ileoanal anastomoz + ileostomi açılması ameliyatı yapıldı. Patoloji tarafından değerlendirilmesinde tüm kolonda yaygın şiddetli ülseratif kolit ile uyumlu görünüm gösterildi.

Hastanın post op 1. günden itibaren karın ağrıları ve kanlı ishali gerileyerek klinik remisyona girdi. 1 haftalık izlemi tamamlandıktan sonra ek şikayeti gelişmeyen hasta taburcu edildi. Çocuk Gastroenterolojisi ve Çocuk Cerrahisi bilim dallarınca hastanın düzenli izlemine devam ediliyor. Takip eden 6 ay içerisinde klinik olarak remisyonda izlendi.

Takiplerinde rektal tuşede darlığı olmayan ve distal loopogramı doğal olan hastaya ileostomi kapatılması operasyonu yapıldı. Post op takiplerine devam edilen hastanın lavman ve irrigasyonsuz gayta deşarjları olmakta. Kolestiramin ve bariyer krem kullanmakta olan hastamızın Çocuk Cerrahi ve Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalları tarafından rutin izlemine devam edilmektedir.

SONUÇ

Ülseratif Kolit medikal tedaviyle atakları kontrol altına alınarak izlenebilen bir hastalık olmasına karşın olgumuzda olduğu gibi agresif medikal tedavi altında kliniğinde düzelme olmayan hastalarda acil cerrahi rezeksiyonun küratif bir seçenek olduğu akıldan bulundurulmalıdır.

Kaynakça: Johnston RD, Logan RF. What is the peak age for onset of IBD Inflamm Bowel Dis 2008; 14 Suppl 2:S4
Leslie M Higuchi, MD, MPH Athos Bousvaros, MD, Clinical presentation and diagnosis of inflammatory bowel disease in children

Anahtar kelimeler: inflammatuar barsak hastalığı, ishal, kolektomi, ülseratif kolit



GEÇ YAŞTA TANI ALAN NADİR BİR OLGU : HENNEKAM SENDROMU

Canan KOBAN¹, Sueda ÖZTÜRK¹, Şevval ÖZYILDIRIM¹, Erkan AKKUŞ², Aslı Nur ÖREN LEBLEBİCİ², Ömer Faruk Beşer²

¹Istanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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



GİRİŞ

Hennekam sendromunda lenfatik damarlarda hipoplazi, aplazi/displazi veya lenfatiklerde meydana gelen obstrüksiyon kaynaklı drenajın bozulması sonucunda yüz, ekstremiteler intestinal trakt, böbrek, akciğer, kalp sık üzere birçok organda lenfatik sıvı birikimi bozulmalar meydana gelmektedir. Sıklıkla yüzde dismorfik görüntü mental retardasyon ve yüz ve ekstremitelerde ödem eşlik eder. CCBE1 (collagen and calcium binding EGF 1 protein) geninde meydana gelen homozigot veya heterozigot mutasyonlar ile ilişkilidir. Klinik olarak çoğunlukla konjenital dönemden itibaren başlayan lenfödem, yüzde ödem, mental retardasyon ve ekstremitelerde şilöz karakterde sıvı birikimi ile prezente olur. Çoğu hastaya TPN veya proteinden zengin yağdan fakir ve orta zincirli yağ asitlerinden zengin beslenme önerilir. Eğer lenfödem yoğun miktarda ve ağır o zaman cerrahi ile drene edilir. Hastalığı engelleyen bir tedavi henüz bulunmamakla birlikte beslenme ve dekonjesyon cerrahisi tedavi olarak tercih edilebilir.



OLGU

Şimdi size aralıklı klinik şikayeti olan ancak bilinen bir tanı konulamayan, 11 yaşında geçirdiği inguinal herni operasyonu sonrası aşikar hale gelen lenfödem ile tarafımıza başvuran 17 yaşında bir vakamızdan bahsedeceğiz.



Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 17 yaş kız hastanın el, ayak ve gözlerde belirgin olmak üzere tüm vücutta ödem şikayeti aile tarafından 6 aylıktan fark edilmiş. 9 aylıktan ödemin çoğalması üzerine kontrol amacıyla dış merkeze başvurmuşlar. Bakılan rutin kontrollerde albüminin düşük saptanması üzerine "Çocuk Nefroloji" polikliniğine yönlendirilmiş. Herhangi patolojik bir durum saptanmamış ve takibe alınması önerilmiş. Hastanın ödem şikayeti 9 yaşa kadar azalıp çoğalarak devam etmiş ancak hiçbir zaman şiddetli olmamış. 9 yaşında ödemdeki artışın belirginleşmesi üzerine özel bir merkeze başvurmuşlar. Yapılan USG'de batin alt kadranslarda intraperitoneal hafif derecede sıvı izlenmiş. Ek patoloji saptanmamış. Sonrasında 11 yaşında sağ kasıkta şişlik, zorlandıkça şişliğin artması şikayetiyle tekrar dış merkez devlet hastanesine başvurmuş. Inguinal herni olduğu düşünülmüş. Hipoalbuminemi açısından tetkik edilmiş fakat anlamlı bir patoloji bulunmamış ve hasta 2018 yılında 11 yaşında ilk olarak inguinal herni tanısıyla opere edilmiş. 1 yıl sonra şişlikler artarak tekrarlayınca yapılan MR görüntülemesinde yoğun sıvı izlenmiş olup fitik olmadığı fark edilmiş. Tekrar ameliyat önerilerek sıvının boşaltılması ve incelenmesi önerilmiş. Ancak aile ikinci operasyonu reddetmiş.



3 yıl boyunca şişliklerin artarak devam etmesi ve şişlik ile ağrıların yaşam kalitesini ciddi oranda düşürmesi sonucunda aile operasyonu kabul etmiş. İkinci kez opere edilmiş ve operasyon sırasında 2,5 L şilöz karakterde sıvı boşaltılmış. Genital bölgeye dren takılmış. Alınan sıvı örneği şilöz karakterde saptanmış. Alınan doku örneğinde de "fibrozis, dilate hemorajik vasküler proliferasyon, kronik inflamasyon, döşeyici yüzey epitelinde hiperplazi" görülmüş. Ameliyatta lenfatik bir kaçak tespit edilememiş. 15 gün dren ve somatostatın tedavisi altında izlenmiş. Şişlikleri azalmış. Bu süreçte hastaya tarafımıza danışılarak orta zincirli yağ asidinden (MCT) zengin diyet başlanmış. Hasta şilöz asit nedeniyle tanı ve tedavi devamının düzenlenmesi amacıyla tarafımıza yönlendirildi.

Hastanın tarafımızca yapılan USG'sinde asit saptanmış olup hasta ayağa kaldırıldığında batin içerisindeki asidin inguinal kanal aracılığıyla labiumlara ulaştığı tespit edildi. Hastanın tarafımıza ilk 10 günlük yatışında yağ emilim kusurları açısından gastroskopisi gerçekleştirildi, hafif özofajit görüldü. Girişimsel radyoloji ile görüşülerek bleomisin enjeksiyonu planlandı ancak araya COVID pandemisinin girmesi sebebiyle aile takibini aksattığı için uygulama yapılamadı. MCT içerikli diyetine devam edilerek takibe alındı. Son başvurudan 6 ay sonra sol labiumlarında şişme, oturmakta zorlanma şikayeti ile tekrar tarafımıza başvurdu, hastaya abdominal dren takıldı. Alınan tetkiklerinde lenfopeni (700-1000) ve hipoalbuminemi (2,74-2,86) vardı. Hastaya girişimsel radyoloji ile 2 kez ateksisklerol enjeksiyonu uygulandı ancak uygulamalar sonrası şişlikte belirgin azalma görülmüdü. Çekilen MR'da her iki inguinal bölgede loküle sıvı içeren alanlar görüldü. Ayrıca hastanın dismorfik yüz görüntüsünün bulunması, burun kökünde basıklık, üst damakta çökme, dişlerde sıralı görüntü olmaması sebebiyle gönderilen genetik analiz sonucu değerlendirildi. CCBE1 geninde her iki allelde homozigot c980G>T mutasyonu saptandı. Hastaya Hennekam sendromu tanısı konuldu. Aileden Sanger analizi gönderildi. Hastanın MCT yönünden zengin enteral destek ve diyeti devam edildi. Eşlik edecek anomaliler açısından görme, işitme, kardiyak, üriner tetkikleri gerçekleştirildi. Patolojik bir bulgu saptanmadı. Diyet ile şişliği yüksek oranda gerileyen hasta sirolimus tedavisi açısından konye tarafından değerlendirildi ancak yan etki profili düşünüldüğü için uygulanmadı. Diyet ile tedavi devamı ve eşlik edecek komorbiditeler açısından düzenli poliklinik kontrolü ile hasta taburcu edildi. 5 ay sonra şişlikte minimal artışın devam etmesi sebebiyle polikliniğimize başvuran hastanın yatışı yapılarak bleomisin enjeksiyonu gerçekleştirildi. USG ile kontrollerine devam etmesi planlandı. Son 3 aydır yapılan USG'lerde batin içi sıvıda artış saptanmadı ve klinik olarak şikayetleri tekrarlamadı.

TARTIŞMA

Çocukluk döneminden itibaren tekrarlayan, lokalize ve uzun süreli ödem şikayetlerinde altta yatan herhangi bir akut patoloji düşünülmüyorsa primer konjenital lenfanjiektazi veya lenfödem sendromları mutlaka akıldan tutulmalıdır. Adölesan çağa kadar sinsi gidip sonrasında tanınmadığı takdirde ciddi komorbiditelerin eşlik edebilmesi olası olduğundan genetik analiz gönderilerek gerekli taramalar yaptırılmalıdır.



KAYNAKÇA

- 1) Lymphedema-Lymphangiectasia-Mental Retardation (Hennekam) Syndrome: A Review, Inge D.C. Van Balkom¹, American Journal of Medical Genetics 112:412-421 (2002)
- 2) Hennekam Syndrome: A Case Report, Yeong Guk Lee, MD; Seung Chan Kim, MD ;Si-Bog Park, MD, PhD; Mi Jung Kim, MD, PhD ; Department of Rehabilitation Medicine, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea, Ann Rehabil Med 2018;42(1):184-188

Anahtar Kelimeler: Diyet, genetik analiz, Hennekam, lenfanjiektazi, ödem

KARACİĞER NAKİLLİ ÇOCUKLARDA TRANSAMİNAZ YÜKSEKLİĞİNDE ÖNEMLİ BİR AYIRICI TANI: DE NOVO OTOİMMÜN HEPATİT VE VİRAL İNFEKSİYON

Ece Melis Adalet Peker¹, Tuğçe Göksu Yılmaz², Uğur Can Leblebici², Zerrin Önal², Neslihan Berker³,
Mine Güllüoğlu³, Özlem Durmaz²

¹ İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

² İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenteroloji BD

³ İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Temel Bilimler Patoloji AD

AMAÇ

Denovo otoimmün hepatit (OİH), primeri otoimmün karaciğer hastalığı olmayan karaciğer transplant alıcılarında; nakil sonrası gelişen, OİH özellikleri taşıyan greft hasarıdır. Karaciğer naklinden sonra alıcılarda nonspesifik otoantikör gelişimi yaygın (%70) olmasına karşın de-novo OİH prevalansı düşüktür (%2-6)¹. Bu olgu sunumunda karaciğer nakli sonrası görülebilen OİH'ye dikkat çekmek amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Biliyer siroz ve portal hipertansiyon tanlarıyla canlı vericiden Şubat 2018'de İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde karaciğer nakli olan 13 yaş 9 aylık kız hasta, nakil sonrası 2. yılında boğaz ağrısı ve kaşıntı yakınmalarıyla başvurdu. Nakil sonrası immünsüpresyon tedavisi takrolimus ile sürdürülmekte olan hastanın kan tetkiklerinde transaminaz değerlerinde akut hepatitik artış ile karşılaşıldı. Fizik muayenesi normaldi. Hasta süt çocukluğu döneminde ishal şikâyetiyle tetkik edilirken transaminazlarında yükseklik saptanarak persiste etmesiyle yapılan karaciğer biyopsisinde biliyer siroz ile karşılaşılmış, konservatif tedavilere dirençli portal hipertansiyon komplikasyonları nedeniyle 03.12.2018'de canlı vericili karaciğer nakli olmuştu. Nakil sonrası 5. ayında 1 aydır olan transaminaz yüksekliği nedeniyle karaciğer biyopsisi yapılmış, rejeksiyon bulgusu saptanmamış, nonspesifik bulgular izlenerek takibe alınmış; takipte transaminazları normalize olmuştu.

Batın ve portal Doppler USG'da patoloji saptanmadı. Viral solunum paneli, viral ve otoimmün markerlar gönderildi. Sonuçlar Tablo 1'de özetlenmiştir. İsrarcı transaminaz yüksekliğiyle ve direkt hiperbilirubinemi gelişip kaşıntısının artması üzerine çekilen MRCP'de periportal ödem ve batın içi bant tarzında sıvı görülerek akut hepatit lehine yorumlandı. 03.11.2020'de yapılan karaciğer biyopsisinde mononükleer inflamatuvar infiltrasyon ve interfaz aktivitesi izlendi. Akut hücrel rejeksiyon bulgusu görülmedi. Otoimmün hepatit ile uyumlu olarak yorumlandı. Metilprednisolon ve Azatioprin tedavisi başlandı. Denovo OİH tanısı aldıktan sonra idame immünsüpresyonu Siklosporin (CSA) ile değiştirildi. 21.12.2020'de COVID PCR pozitif saptanan hastanın Azatiopriini kesildi. Takibinde transaminaz ve kolestatik enzimleri yeniden yükselen hastanın CSA dozu artırıldı. Şikâyetleri gerileyerek transaminaz değerleri düşüğe geçti.

Tablo 1. Viral ve hepatit marker sonuçları

Parametre	Sonuç
Viral Solunum Paneli	Negatif
SARS-COV2 PCR	Negatif
Hbs Ag	Negatif
Anti HCV	Negatif
EBV PCR	Negatif
CMV PCR	Negatif
Parvovirus PCR	Negatif
Ig G (mg/dl)	1733
ANA	1/1280 +
ASMA	Negatif
Anti LKM	Negatif

Denovo Otoimmün Hepatit Tanı Kriterleri

OİH dışı endikasyonla karaciğer nakli olmak	OİH destekleyen serolojik bulgular: IgG yüksekliği, otoantikör pozitifliği
Greft disfonksiyonunu destekleyen AST/ALT/GGT/ Bilirubin yüksekliği	OİH destekleyen histolojik bulgular
Rejeksiyon, biliyer, vasküler, infeksiyöz, PTLD gibi nedenlerin dışlanması	İmmünsüpresif tedaviye yanıt

SONUÇ

Karaciğer nakilli çocukta transaminaz yüksekliği ayırıcı tanısında infeksiyöz nedenler, vasküler patolojiler (Hepatik arter trombozu, portal ven trombozu), biliyer patolojiler, de-novo otoimmün hepatit, rejeksiyon, ilaç toksisitesi, primer hastalık nüksü düşünülmelidir. Denovo OİH, standart rejeksiyon tedavisine yanıt vermediğinden grefti korumak adına erken tanı ve tedavi önemlidir. Tedavi yanıtı beklendiği gibi olmadığında diğer ayırıcı tanılara yönelik ampirik tedaviler yerine otoimmüniteyi tetiklemiş olabilecek infeksiyonların tekrar değerlendirilerek tedavinin yeniden düzenlenmesi öncelikli yaklaşım olmalıdır.

KAYNAKLAR

- Vukotic R, Vitale G, D'Erriio-Grigioni A, et al. Denovo autoimmune hepatitis in liver transplant: State-of-the-art review. World J Gastroenterol. 2016 Mar 14; Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, et al. Diagnosis and Management of Pediatric Autoimmune Liver Disease: ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 Feb; Smatti MK, Cyprian FS, Nasrallah GK et al. Viruses and Autoimmunity: A Review on the Potential Interaction and Molecular Mechanisms. Viruses. 2019 Aug

NADİR BİR GASTROİNTESTİNAL KANAMA SEBEBİ: GASTROİNTESTİNAL STROMAL TÜMÖR



ZEYNEP KAMİL EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI KLİNİĞİ
ÇOCUK CERRAHİSİ KLİNİĞİ

Dr. Selin Taşan
Dr. Bekir Erdeve
Dr. Serdar Moraloğlu
Dr. Nevzat Aykut Bayrak

GİRİŞ

- Mezenkimal kökenli olan Gastrointestinal Stromal Tümör (GİST) Gastrointestinal Sistemin(GİS) en yaygın görülen sarkomlardan biridir ve potansiyel malign tümörler olarak kabul edilir.
- Tümör genellikle mideye yerleşir, ancak herhangi bir gastrointestinal yerleşimde veya dışında olabilir.
- GİST dünya genelinde çok nadir görülmektedir.
- Genellikle GİS kanama bulguları ile kendini göstermektedir. Diğer semptomlar arasında batın şikayetleri (ağrı, iştah değişikliği, erken tokluk, şişkinlik, kusma, kabızlık veya tıkanıklık), kilo kaybı ve anemi bulunur. GİST tanısı, hastalığın belirsiz, sinsi semptomları nedeniyle klinik olarak zorlayıcı olabilir.
- Patolojik olarak GİST tanısı, morfoloji ve immünohistokimya dayanır; immünohistokimya genellikle CD117 (KIT) ve/veya DOG1 için pozitifdir.
- Mitotik hız, tümör boyutu ve tümör yeri önemli prognostik faktörlerdir. Yüksek mitotik indeks, 5 cm'den büyük tümör boyutu ve spindle morfoloji, tümörün kötü prognozuya ilişkilendirilmiştir.

OLGU

ÖYKÜ

- Kanlı ishal nedeniyle hastaneye başvuran 16 yaşında erkek hasta
- Klinik takip esnasında hematemez şeklinde kusması da olması nedeniyle hastanemize yönlendirilmiş.
- Gaitasının siyah ve sulu olduğu öğrenilen hastaya nazogastrik sonda takıldığında 15 ml siyah pıhtılı drenajı olması üzerine hasta servise interne edildi.
- Başvuru esnasında hastanın Hb: 10,8 g/dl Htc: %35 idi.
- Gaita tetkiklerinde bol eritrosit raporlandı.
- ADBG'de patolojik görünüm saptanmadı.

ENDOSKOPI

- Antrumda incisura angularisten kaynaklanan ve pilora uzanan, pilordan bulbosa geçebilen büyük çaplı sesil üzeri hiperemik lezyon üzerinden biyopsi alındı.



ABDOMEN BT

- Pylor düzeyinde belirgin kalınlaşma raporlandı



SONUÇ

- Pediatrik GİST nadir bir hastalıktır.
- Pediatrik hastalar için GİST'nin ilk tanısı radyoloji, patoloji, gastroenteroloji ve cerrahi ekiplerle multidisipliner yaklaşım gerektirmektedir.
- Histopatolojik morfoloji, immünofenotip ve moleküler tanı; ayırıcı tanı için gereklidir.
- GİST'ler metastatik potansiyele sahip olduğundan, tam cerrahi rezeksiyon ve uzun vadeli takip gereklidir.



HİSTOPATOLOJİ

- Mideden alınan biyopsi örneklerinin kronik inaktif gastrit şeklinde raporlanması üzerine yapılan cerrahi eksplorasyonda mide ön duvarında prepilorik alanda 4x5x6 cm boyutlarında kitle görüldü. Kitlenin etrafında 2 cm cerrahi sınır bırakılarak eksize edildi.



- Kitlenin histopatolojisi mikst tipte (spindle ve epiteloit tip) GİST olarak sonuçlandı, cerrahi sınırlar temiz görüldü; 50 BBA'da 0-1 mitoz izlendi.

- Hasta Çocuk Hematoloji ve Onkoloji ile birlikte takibe alındı. Hastanın 6 aylık izleminde sorunsuz seyretmektedir.

KAYNAKÇA

1. P.G. Casali et al, "Gastrointestinal stromal tumours: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up " Annals of Oncology 33, Cilt 1, Sayı 2022 <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2021.09.005>
2. Hallie J. Quiroz "Pediatric gastrointestinal stromal tumors—a review of diagnostic modalities " Transl Gastroenterol Hepatol 2018;3:54 <http://dx.doi.org/10.21037/tgh.2018.07.08>

Primer Sklerozan Kolanjite Eşlik Eden Sessiz Ülseratif Kolitİrem Nur Yılmaz², Ertuğ Toroslu¹, Mihrimah Selcen Bağcı², Nuray Uslu Kızılkın¹, Çiğdem Arıkan¹¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul²Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul**Giriş- Amaç**

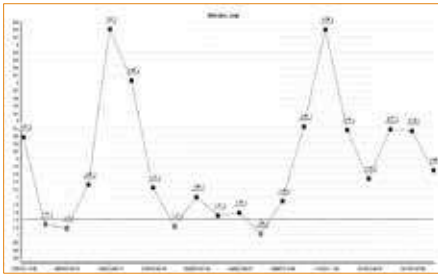
Primer Sklerozan Kolanjit (PSK) intra ve/veya ekstrahepatik safra kanallarının ilerleyici fibrozis ve inflamasyonu ile karakterize karaciğer hastalığıdır. Etiyolojisi tam bilinmemekle birlikte bağırsak-karaciğer aksındaki immün çevrede değişikliklerin özellikle mikrobiyota bozuklukları suçlanmaktadır. Primer sklerozan kolanjit, immün yetmezlik, immün disregulasyon, ilaç kullanımı gibi ikincil sklerozan kolanjit nedenleri dışlanan hastaları tanımlamaktadır.

Erkeklerde daha sık görülen PSK'ın gelişimi için majör risk faktörü, inflamatuvar barsak hastalığıdır (İBH). Öte yandan Ülseratif Kolitli (ÜK) hastaların %5-10'unda PSK mevcuttur.

Burada kaşıntı şikayeti ile başvuran ve izleminde PSK' tanısı alıp taramada ÜK tanısı alan vaka sunulmaktadır.

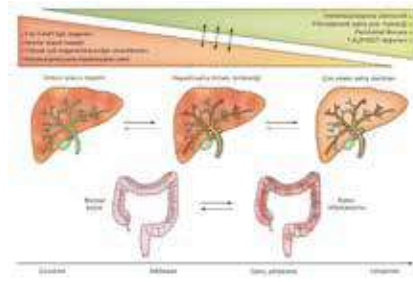
OLGU

15 yaş erkek hasta 1 aydır kaşıntı ve gözlerde sararma şikayeti nedeniyle başvurusunda öz geçmişinde bir özellik olmadığı, ancak annenin ülseratif kolit nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde cilt ikterik, karaciğer 2 cm palpable idi. Kan tetkiklerinde ALT: 260 U/L, AST:121 U/L, Direkt Bilirubin: 2,73 mg/dL, Total Bilirubin: 3,57 mg/dL, CRP: <0,6 mg/L, Sedimentasyon Hızı 36 Mm/h, GGT: 190 U/L, Dışkı kalprotektin: 531,13 µg/g olarak saptandı. Ultrasonografide karaciğer parankim ekojenitesinde heterojenite ve safra yollarında düzensizlik görülmesi üzerine, MRCP yapıldı, hepatic kanal ile sağ ve sol ana safra kanallarında genişlemeler ve duvar düzensizlikleri bulguları görüldü, PSK tanısı konuldu. SK yapabilecek tüm nedenler dışlandı ve otoimmün karaciğer hastalıkları açısından otoantikör paneli çalışıldı. P ANCA pozitifliği dışında özellik saptanmadı. Tarama açısından yapılan endoskopi ve kolonoskopide terminal ileum ve kolonun tüm segmentlerinde eksüdatif ülser lezyonlar görüldü ve histopatolojik olarak rektumun korunduğu aktif pankolit ve ileit bulguları ile İBH tanısı konuldu. Eşlik edebilecek sakroileit, üveit gibi patolojiler açısından da değerlendirildi ve özellik bulunmadı.



Aktif kolanjit atağı ve kaşıntıları için antibiyotik (Sulperazon, Metronidazol, oral Vankomisin), Ursodeoksikolik asit ve kolestiramin başlandı. İBH tanısı nedeniyle tedavisine steroid, probiyotik ve vitamin destekleri eklendi. İzleminde sarılığı ve kaşıntısı azaldı, laboratuvar incelemelerinde GGT, TB ve aminotransferaz düzeylerinde kademeli azalmanın olduğu görüldü. Ancak tedavinin 2.haftasında akut aminotransferaz yüksekliği nedeniyle otoimmün hepatit ve toksik hasarı dışlamak için karaciğer biyopsisi yapıldı. Patolojide köprüleşme fibrozisi, kronik kolestaz periduktuler fibrozis bulguları saptandı. Mevcut tedavisine devam edildi. Steroid dozu 2. hafta azaltılırken tedaviye azatiopurin eklendi.

İzlemde 3 kolanjit atağı geçiren hastaya ERCP yapılarak dominan sağ darlığa balon uygulaması ve stentleme yapıldı. Hastanın izlemi ayaktan sürdürülmektedir.

**Sonuç:**

- PSK intrahepatik ve/veya ekstrahepatik safra kanallarının inflamasyonu, fibrozisi ve daralması ile karakterize kronik ilerleyici bir hastalıktır.
- Magnetik rezonans kolanjiyopankreatografi (MRCP) çalışmaları, ülseratif kolitte PSK sıklığını, klinik tanıya göre 4 kat daha fazla saptamaktadır. Özellikle pankolit vakalarında daha fazla PSK görülmektedir.
- PSK mevcudiyetinde, biliyer ve kolonik malignite riski artmaktadır.
- PSK'li hastaların %80'inde altta yatan ÜK hastalığı bulunur. Ülseratif kolitli hastaların ise %4'ünde PSK mevcuttur. Bu güçlü ilişki nedeniyle, PSK tanısı alan hastaların İBH açısından değerlendirilmesi gerekir.
- PSK tedavisinde küratif bir tedavi henüz bulunmamaktadır ve karaciğer nakli sonrası nüks oranı yüksektir. Hastalarda nakil sonrası da İBH gelişebilir. Bu nedenle hastaların yakın takibi, intestinal inflamasyonun baskılanması, hastalığın önemli bir nedeni olan disbiyozisin düzeltilmesi önemlidir.

Referanslar:

- ACG Clinical Guideline : Primer Sclerosing Cholangitis
- Management of mild to moderate ulcerative colitis in children and adolescents
- Primary sclerosing cholangitis in adults: Clinical manifestations and diagnosis
- Prevalence of Primary Sclerosing Cholangitis in Patients With Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review and Meta-analysis
- Primary sclerosing cholangitis and inflammatory bowel disease: Intestine-liver interrelation

ÇOCUKLUK ÇAĞI ÇÖLYAK HASTALARININ TANISAL BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ



Kardelen Çelikel¹, Petek Bal Gümüştas¹, Özlem Kalaycık Şengül², Sebahat Çam³

¹Istanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

³Istanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı , Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı



GİRİŞ

Çölyak Hastalığı (ÇH) genetik yatkınlığı olan bireylerde diyetle alınan glutene karşı gelişen otoimmün bir enteropatidir. Çölyak hastalığında klinik bulgular oldukça farklı ve değişkendir. Son yıllarda atipik ÇH sıklığının arttığına dair çalışmalar bildirilmiştir.

AMAÇ

Çalışmamızda, son bir yılda ÇH tanısı alan çocuklarda tanıdaki klinik bulguların ve takipte çölyak seroloji yanıtının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM

Hastanemiz çocuk gastroenteroloji kliniğinde Mayıs 2022-Eylül 2023 tarihleri arasında çölyak seroloji pozitifliği nedeniyle endoskopi yapılarak ÇH tanısı almış çocuk hastaların verileri, hastane veri tabanı ve dosya kayıtlarından geriye dönük incelendi. Hastaların tanı anındaki klinik, laboratuvar ve histopatolojik bulguları, demografik özellikleri, takip büyüme gelişme bulguları ve çölyak seroloji yanıtı analiz edildi.

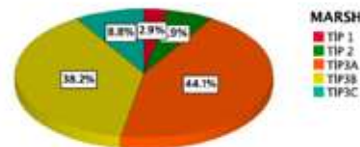
BULGULAR

Çalışma tarihleri arasında hastanemizde ÇH tanısı alan 34 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların ortanca yaşı 95 ay (IQR:52-133 ay), 26'sı (%76,5) kızdı. Tanı anındaki klinik bulgular değerlendirildiğinde 14 (%41) hastada büyüme gelişme geriliği, 10'unda (%29) iştahsızlık, 8'i (%23) asemptomatik, 8'inde (%23) kronik karın ağrısı, 7'sinde (%20) kronik kabızlık, 7'sinde (%20) kronik ishal, 4'ünde (%11) dirençli demir eksikliği anemisi, 2'sinde karın şişkinliği ve 2'sinde aralıklı kusma şikayetleri mevcuttu.

Semptomatik hastalar ayrı değerlendirildiğinde toplam 26 hastanın %77'i tipik (klasik), %23'i atipik ÇH tanısı aldı.

Asemptomatik grupta, 4 (%50) hasta otoimmün tiroidit, biri Tip I DM, bir hasta ise Down Sendromluymdu. İki hastaya birinci derece akrabasında ÇH tanısı bulunması nedeniyle tanı konuldu. Çölyak serolojileri incelendiğinde 31 (%91,2) hastada doku transglutaminaz IgA (tTGlgA)>10kat üstü pozitif, 5 hastada doku transglutaminaz IgG (tTTGlgG) pozitif. Yirmi altı hastaya anti-endomisyum IgA bakılmış olup 20'sinde 4 pozitif saptandı. Selektif IgA eksikliği hiçbir hastada görülmedi. Histopatolojik incelemede 1 hasta Marsh evre I, 2 hasta Marsh evre II ve 31 hasta Marsh evre III (Marsh3A 15, Marsh3B 13, Marsh3C 3) tespit edildi. Beş hastada izole duodenum 2. Kıta, 29 hastada bulbus ve duodenum 2. Kıta tutulumu saptandı. Takipte altıncı ayında glutensiz diyetle rağmen 6 hastada, birinci yılında ise 3 hastada tTTGlgA>10 kat pozitif devam etmekteydi.

MARSH SINIFLANDIRMASINA GÖRE DAĞILIM



SONUÇ

Ülkemizde oldukça sık görülen ÇH'ye çocukluk döneminde tanı konulabilmesi hastalığın uzun dönem morbiditesinin önlenmesi açısından önemlidir. Klasik malabsorbsiyon sendromu dışındaki atipik ÇH bulguları birinci basamak sağlık hizmeti veren hekimlerce akılda tutulmalıdır. Risk grubunda olan hastalıkların takip edildiği yandal polikliniklerinde tarama amaçlı aralıklı serolojik takip unutulmamalıdır.



Adölesan Olguda Mediastinal Kitle: Lenfoma Olmasın?

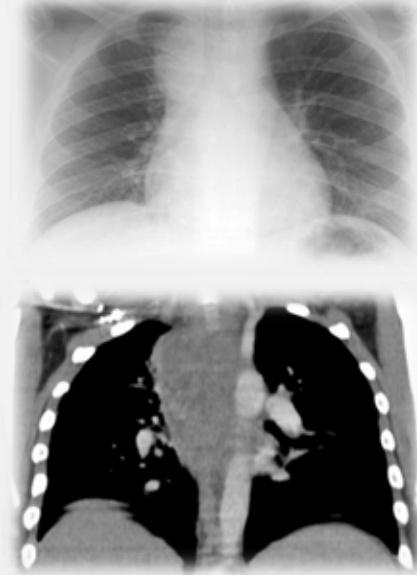


Gökçe Nuran Cengiz¹, Süheyla Nur Koç², Simay Buse Gülümser³, Ayşe Kalyoncu Uçar⁴, Beste Akdeniz Eren¹, Süheyla Ocak⁴, Hilmi Apak⁴, Haluk Cezmi Çokuğraş¹
 1 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
 2 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı
 3 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı
 4 İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Çocukluk çağında görülebilen mediastinal kitleler; tümörler, enfeksiyonla ilişkili lezyonlar, konjenital anomaliler, metastatik lezyonlar olabilir. Tümörlerde Hodgkin lenfoma(HL), Hodgkin dışı lenfoma, T hücreli lenfoma, Nöroblastom olabileceği gibi en sık görülen HL'dir.

HL hastalarının %75'inde ilk tanı alında çekilen akciğer grafisinde mediastende kitle mevcuttur. Görülebilen diğer bir kitle türü ise mediastinal apselerdir ki bunlar retrofaringeal apse, parafaringeal apse gibi derin boyun enfeksiyonlarıdır.

Ayrıca kitle bulunduğu yere yaptığı basya göre dispne, disfaji, öksürük, göğüs ağrısı, stridor gibi belirti ve bulgu verebilir. Mediastinal kitle saptanan bu olguda ön planda malignite ve enfeksiyon hastalıkları olmak üzere etiyoloji araştırıldı.



Yöntem : Olgu sunumu

OLGU: Bilinen hastalığı olmayan 15 yaşında erkek hasta 10 gündür olan göğüs ağrısı, yutma güçlüğü, ateş ve kusma şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Bu şikayetleri ile dış merkeze de başvurusu bulunan hasta bakteriyel üst solunum yolu enfeksiyonu olarak değerlendirilmiş; antibiyoterapi altında ateş ve kusmasının gerilemesi ancak göğüs ağrısı şikayetinin devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Göğüs ağrısı sıkıştırıcı tarzdaydı ve yatmakla artan nefes darlığı mevcuttu. Eşlik eden ek şikayeti yoktu. Vitalleri stabil olan hastanın fizik muayenesi olağandı. Bakılan akciğer grafisinde paratrakeal alanda kitle/Lenfadenopati ? imajı veren görüntü mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde nötrofilik lökositoz mevcuttu, akut faz reaktanları(AFR), total protein ve ürik asit artmıştı. Periferik yaymasında atipik hücre yoktu. Toraks BT'de bilateral paratrakeal alanda subkarinal ve paraözefagial hipodens kitle/lenfadenopati? olarak raporlandı. Lenfoma öntanısı ile yatışı yapılan hastanın kemik iliği aspirasyon(KiA) ve biyopsisinde atipik hücre görülmedi. Hastanın manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) enfekte kolleksiyonla uyumlu saptandı. Hastaya **retrofaringeal apse** tanısı konularak antibiyoterapisi başlandı. Tedavi altında şikayetleri geriledi. Retrofaringeal apse etiyolojisine yönelik yapılan seroloji testleri (EBV VZV kızamık PPD qnatiferon) ve immün yetmezliğe ikincil apse açısından bakılan testleri normal olarak saptandı. Hastanın antibiyoterapi süresi ardından kontrol MRGde apsenin tamamen regrese olduğu görüldü.

TARTIŞMA ve SONUÇ : Mediastinal kitleler; tümörler, enfektif , konjenital metastatik lezyonlar sonucu oluşabilir. Hasta; şikayetleri, B semptom varlığı, özgeçmiş soygeçmiş özellikleri, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları ile ayırıcı tanıya yönelik incelenmelidir.

HL öntanısı ile tetkik edilen hasta retrofaringeal apse tanısı aldı. Retrofaringeal apse sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu, otit vb enfeksiyon sonrasında gelişebilecek bir komplikasyondur. Nadiren apse derin boyun boşlukları arasından ilerleyip mediastende apse yapabilir. Kitle imajı veren bu durumda malign nedenlerinde ekarte edilmesi gerekmektedir.



KAYNAKÇA :

- 1-Ansell SM, Armitage JO. Management of Hodgkin lymphoma. *Mayo Clin Proc.* 2006;81(3):419-426.
- 2- Patterns of presentation of Hodgkin disease. Implications for etiology and pathogenesis.fckLRMauch PM1, Kalish LA, Kadin M, Coleman CN, Osteen R, Hellman S



Methemoglobinemi ve Gluten ilişkisi

Vafa Gahramanova¹, Göksel Leblebisatan²



¹Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

Giriş: Methemoglobin, hemoglobin yapısında normal demir ferröz formunun yerine, ferrik demir formundaki demirin varlığından kaynaklanır. Bu, dokularda oksijen kapasitesinin azalmasına neden olur. Methemoglobinemiden şüphelendiğinizde en iyi ilk test kan gazı analizidir. Belirtiler methemoglobin seviyesiyle orantılıdır ve %15'e kadar cilt rengindeki değişiklikleri ve kan rengindeki değişiklikleri içerir. Düzeyler %15'in üzerine çıktığında hipoksinin sonucunda nörolojik ve kardiyak semptomlar ortaya çıkar, %70'den yüksek seviyeler genellikle ölümcüldür. Çoğu methemoglobinemi vakası, çeşitli ekzojen maddeler tarafından indüklenen artan methemoglobin oluşumundan kaynaklanır. Metilen mavisi ve askorbik asit (C vitamini) methemoglobinemi hastalığında yaygın olarak kullanılan tedavi yöntemlerinden biridir.

Methemoglobinemi nedenleri

Kalıtısal/genetik nedenler	Edinilmiş nedenler
Cyb5R eksikliği Hemoglobin M hastalığı Sitokrom b5 eksikliği	İlaçlar: Amino salisilik asit, Klorokin, Dapson, Lokal anestezipler, Metoklopramid, Nitrogliserin, Nitroprussid, Sülfonamidler, Rasburikaz. Yiyecekler ve içecekler: Mantarlar, kök sebzeler, yapraklı yeşil sebzeler, nitrit veya sodyum nitrat kullanan donmuş veya kurutulmuş gıdalar, kuyu suyu. Kimyasal ve Çevresel maddeler: Astanilit, Anilinler ve anilin boya boyaları, Antifiriz, Benzen türevleri, Azot bazlı gübreler, Hidrojen peroksit.

Olgu: Altı aylık erkek hasta, doğumdan itibaren görülen yaygın persistan siyanoz şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Anne babası birinci derece akraba idi. Hastanın herhangi bir ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastanın elektrokardiyografisi normal raporlanmıştı. Siyanozu devam eden hastadan kan gazı bakılarak methemoglobin düzeyi %20 olarak saptandı, oral askorbik asit (C vitamini) başlandı. Hastanın siyanozu askorbik asit (C vitamini) sonrası azaldı fakat kullanmadığı dönemlerde methemoglobin değerleri aralıklı yükseliyordu. 8 yaşında fark edilen büyüme geriliği, ara ara ishal, kusma ve kabızlık atakları, batın distansiyonu olması nedeniyle değerlendirildi. Fizik muayenesinde ağırlık ve boy persentil <%5 idi. Hastadan çölyak hastalığına yönelik tetkikleri gönderildi. Anti doku-transglutaminaz antikor düzeyi >300 U/ml, anti-endomisyal antikor düzeyi >306 U/ml saptanarak çölyak hastalığı tanısı aldı. Glutensiz diyet başlandı, şikayetleri geriledi. Bir yıllık takiplerinde methemoglobin değerleri düşüyordu, diyetle uymadığı dönemlerde ilaç veriliyordu. 10-14 yaş aralığında glutensiz diyetle düzenli uyduğu için methemoglobin değerleri düştü, 14 yaşında ilaç tedavisi tamamıyla kesildi. Glutensiz diyetle uymadığı dönemde methemoglobin değeri yükseliyordu.

Sonuç: Çölyak hastalığında methemoglobineminin hangi mekanizmayla geliştiği bilinmemektedir ve araştırılmaktadır. Anilin halkasının oksidatif strese yetersiz yanıtı veya çölyak hastalığında görülen endojen intoksikasyona bağlı olabileceği düşünülmektedir. Atipik çölyak hastalığı olan kişilerde genetik yatkınlığın methemoglobinemiye yol açabileceği tahmin edilmektedir. Siyanoz nedenleri arasında önemli yeri olan methemoglobinemide oksijen saturasyon düşüklüğü dışında ishal, kabızlık, kusma, batın distansiyonu ve büyüme geriliği görüldüğünde çölyak hastalığı açısından bu olguların araştırılmasına dikkat edilmesinin gerekliliğini vurgulamak amacıyla olgumuzu sunduk.

Anahtar kelime: Methemoglobinemi, Çölyak hastalığı, Glütensiz diyet.

VON-WILLEBRAND FAKTÖR EKSİKLİĞİ TANILI OLGUDA NON-TRAVMATİK KOKSOFEMORAL EKLEM HEMARTROZU



Sükrü Can Duman¹, İrem Coşkun², Aylin Canbolat Ayhan³

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

² İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

³ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi BD, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ

Von-Willebrand Hastalığı, von Willebrand faktörünün eksikliği veya fonksiyon bozukluklarına bağlı, otozomal geçişli bir kalıtsal kanama diyatezidir.

En sık görülen kalıtsal kanama bozukluğudur.

Burun kanaması, menoreji gibi mukozal kanamalar sık görülen klinik bulgularıdır. Ağır formlarında eklem içi kanamaları da spontan ya da travmaya sekonder olarak gelişebilir.

Biz bu olguda Von-Willebrand faktör eksikliği tanısı ile takipli 17 yaşındaki erkek hastada belirgin travma olmaksızın gelişen koksosfemoral eklem hemartrozu olgusunu inceledik.

YÖNTEM

Çocuk Hematoloji ve Onkoloji yataklı servisinde takip ve tedavi edilen hastanın anamnez, fizik muayene bulgularını ve laboratuvar sonuçlarını kaydettik.

BULGULAR

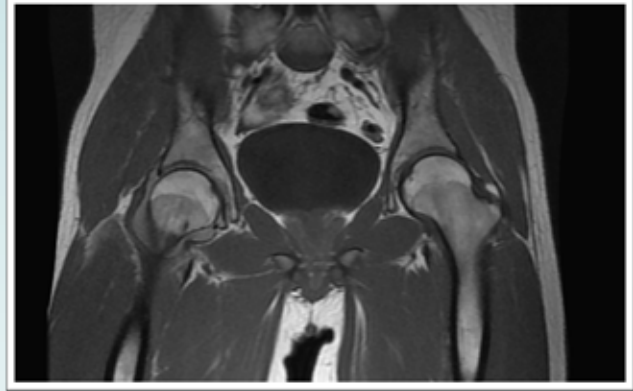
Bilinen von Willebrand Faktör eksikliği tanılı 17 yaşında erkek hasta, sağ kalçada 2 gün önce başlayan ve giderek artan ağrı, yürüme güçlüğü ve hareket kısıtlılığı şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde sağ kalça ekleminde özellikle abduksiyonda ve ekstansiyonda belirgin hareket kısıtlılığı mevcuttu. Eklem çevresinde ekimotik alan, ödem, kızarıklık, ısı artışı yoktu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastaya şiddetli eklem ağrısı olması ve hareketlerde kısıtlılık olması sebebi ile vWF konsantrasyonu uygulandı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımında WBC:8500 /uL Hgb:15.4 g/dl PLT:223 000 /uL Neu:5520 /uL olarak görüldü. (tablo-1).Biyokimyasal parametreleri olağandı. PT:15,8 sn APTT:42,2 sn INR:1.23 (Tablo-2) olarak saptandı. Direkt grafisinde patoloji görülmeydi. Acil şartlarda yapılan eklemleme yönelik ultrasonografik görüntülemeye sağ koksosfemoral eklem aralığında femur başı ve acetabulumu saran yaklaşık 12 mm kalınlığa ulaşan yoğun içerikli heterojen koleksiyon alanı görüldü.

TAM KAN SAYIMI		
PARAMETRE	DEĞER	BİRİM
WBC	8500	/uL
HGB	15,4	g/dl
PLT	223 000	/uL
NEU	5520	/uL

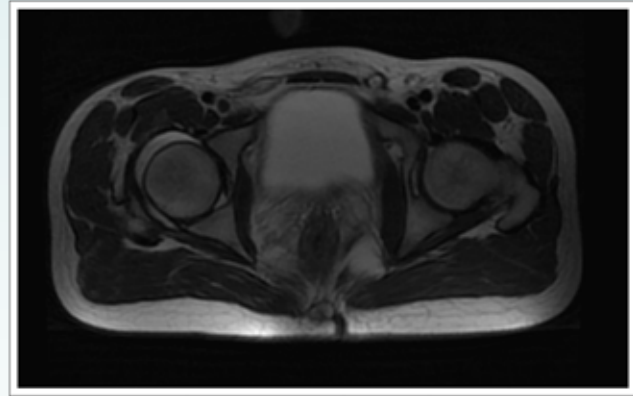
Tablo-1

KOAGÜLASYON PARAMETRELERİ		
PARAMETRE	DEĞER	BİRİM
PT	15,8	sn
APTT	42,2	sn
INR	1,23	

Tablo-2



Resim-1



Resim-2

Hasta hemartroz tanısı ile Çocuk Hematoloji servisine interne edildi. Hastanın vWF replasmanı 1.gün 8 saatte bir olacak şekilde planlandı. Hastanın replasman tedavisi, ağrının şiddeti ve hareket kısıtlılığının derecesine göre revize edildi. Kalça eklemi ve sağ uyluk bölgesine yönelik yapılan MR görüntülemesinde sağ kalça ekleminde hemartrozla uyumlu görüntü saptandı. İliopsoas içine kanama gözlemlenmedi. (Resim-1,Resim-2)

Sekel gelişim riskini azaltmak amacıyla, mobilizasyon ve egzersiz önerileri açısından Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon konsültasyonu düzenlendi. Takibinde eklem hareket kısıtlılığı azalan, ağrı şikayeti gerileyen hasta kontrol radyolojik görüntüleme ve profilaktik faktör replasman tedavisi planlanarak taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Faktör eksikliği ve benzeri kanama diyatezi bulunan, ağrı ve hareket kısıtlılığı gibi şikayetler ile başvuran hastalarda, belirgin travma öyküsü olmaksızın gelişebilecek eklem içi kanamalar kalıcı hasara yol açabileceğinden göz ardı edilmemelidir. Hastalar gereklilik halinde ileri görüntüleme yöntemleri ile tetkik edilmelidir. Şüpheli klinik durumlarda faktör tedavisi geciktirilmeden uygulanmalıdır.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA HIZLI SEYİRLİ AĞIR APLASTİK ANEMİ OLGUSU



İrem Coşkun¹, Şükrü Can Duman², Aylin Canbolat Ayhan³

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

² İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

³ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi BD, İstanbul



GİRİŞ VE AMAÇ

Aplastik anemi, hematopoetik kök hücrelerin azalması, kemik iliği mikro ortamının bozulması ile oluşan, mono-bi-pansitopeni ile giden, mortal seyredilebilen fizyolojik ve anatomik kemik iliği yetersizliğidir.

Kimyasallar, toksinler, enfeksiyonlar gibi sebeplere bağlı olabildiği gibi idiyopatik de olabilmektedir. Biz bu çalışmada, ağır edinsel aplastik anemi bulguları ile prezente olan 11 yaşında bir erkek hastayı paylaşmayı amaçladık.

YÖNTEM

Çocuk hematoloji ve onkoloji yataklı servisinde takip ve tedavi edilen hastanın anamnez, fizik muayene bulgularını ve laboratuvar sonuçlarını kaydettik.

BULGULAR

Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 11 yaş erkek hasta, bir aydır olan hafif travmalarla oluşan ekimoz, çabuk yorulma ve bir hafta önce başlayan göz kararması şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş olup tetkiklerinde pansitopeni saptanması sebebi ile tarafımıza yönlendirildi. Hasta Çocuk Hematoloji ve Onkoloji yataklı servisine interne edildi. Hasta gelişinde soluk görünümdeydi. Dismorfik görünümü ve kas iskelet sistem anomalisi yoktu. Vücudunda yaygın peteşiyal döküntüleri mevcuttu. Batın muayenesinde hepatosplenomegali saptanmadı. Testisler bilateral skrotumda palpabildi, ele gelen kitlesi yoktu. Hastada patolojik lenfadenopati saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri olağan olarak görüldü.

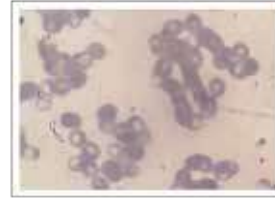
TAM KAN SAYIMI

PARAMETRE	DEĞER	BİRİM
WBC	4400	/uL
HGB	7,2	g/dl
MCV	99,6	fl
PLT	9000	/uL
MPV	11,1	fl
LYM	3500	/uL
NEU	810	/uL

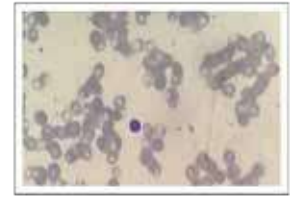
TABLO-1

Hastanın başvurusunda alınan tetkiklerinde tam kan sayımında WBC:4400 /uL, Hgb:7,2 g/dl, MCV:99,6 fl, PLT:9000 /uL, MPV:11,1 fl, LYM:3500 /uL, NEU:810 /uL olarak görüldü. (tablo-1) Retikülosit değeri % 0,56 olarak saptandı. Periferik yayması incelendiğinde eritrositler maksrositik, hafif düzeyde anizositoz mevcuttu, trombositler her alanda sayıca azalmıştı, nötrofillerde belirgin displazik değişiklik olmamakla birlikte az sayıda 5 segmetli nötrofil görüldü. (Resim-1 ve Resim-2) Ek olarak koagülasyon ve biyokimyasal parametreleri olağandı. Vitamin B12: 365 ng/L Folat: 4,5 pg/L olarak saptandı. Kemik iliğinde pansitopeniye sebep olabilecek enfeksiyon parametreleri negatif olarak görüldü.

Genetik taramalarında Paroksizmal Nokturnal Hemoglobinüri (PNH) ve Fanconi anemisini ekarte etmek amacıyla yapılan DEB testi negatif bulundu.



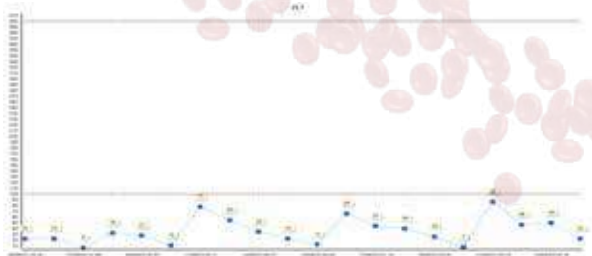
RESİM-1



RESİM-2



GRAFİK-1



GRAFİK-2

Romatolojik hastalıklar ve immün yetmezlik lehine bulgu saptanmadı. Yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi aplastik anemi ile uyumlu saptandı. Derin nötropeni ve buna bağlı sık tekrarlayan febril nötropeni atakları sebebiyle devamlı geniş spektrumlu antibiyotik kullanım ihtiyacı, hemoglobin (Grafik-1) ve trombosit değerlerinin (Grafik-2) oldukça düşük izlenmesi sebebiyle sık transfüzyon ihtiyacı oldu. Gözlem süresince febril nötropeni ve ağır enfeksiyon sıklığı artan, pansitopenisi giderek derinleşen hasta ağır aplastik anemi olarak kabul edildi. Hastada dismorfik bulgular olmamakla birlikte konjenital aplastik anemilerin ayırıcı tanıda yer alması sebebiyle genetik tetkikleri gönderildi. Hasta birinci basamak tedavi seçeneği olan kemik iliği transplantasyonu merkezine yönlendirildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Daha öncesinde tamamen sağlıklı olan, ek klinik bulgusu olmayan hastalarda dahi derin nötropeni ve sitopeni varlığında aplastik anemi kliniğinin ağır seyredilebileceği, sık febril nötropeni atakları ve sık transfüzyon ihtiyacı olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Tanıya yönelik tetkikler hızlıca tamamlanmalı ve hastalara günümüzde Aplastik Anemi'de birinci basamak tedavi olarak kabul edilen kemik iliği transplantasyonu tedavisi planlanmalıdır.

Ekstragonadal Yerleşimli Bir Yolk Sac Vakası: Olgu Sunumu

Selma Alkan¹, Emine Türkkan²

¹ Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
² Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Yolk Sac Tümörü; sık görülen germ hücre kaynaklı malign neoplazm olup genellikle testis veya overlerde ortaya çıkmaktadır. Çalışmamızda; nadir de olsa ekstragonadal yerleşimli görülebilen bu malignite üzerinden başvuran hastamızı sunacağız.

Bilinen hastalık öyküsü olmayan 18 aylık kız hasta, halsizlik şikayetiyle dış merkeze başvurmuş. Tetkiklerinde Akut Faz Reaktanları (AFR) yüksekliği olan hasta enfeksiyon nedeniyle yapılan servis yatışının ardından çekilen Batın Ultrasonografi'de şüpheli kitle görülmesi üzerine, Çocuk Cerrahi Kliniği'ne yönlendirilmiş olup görüntülemelerinde malignite şüphesi olan hasta tetkik ve tedavi amacıyla Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Servisi'ne interne edildi.

Olgu

Malignite ön tanısıyla Mayıs 2023'te yatırılan hastanın gelişinde yapılan batın muayenesi rahat; defans, rebound, hassasiyet mevcut değildi. Muayenesinde ele gelen kitle yoktu. Hastanın diğer sistemik muayeneleri olağan olup halsizlik dışında ek bir şikayeti bulunmamaktaydı. Hastanın servis yatışında alınan C-Reaktif Protein (CRP): 60 Sedimentasyon: 63 olup antibiyoterapisi düzenlendi.

Mayıs 2023'te çekilen Abdomen Tomografisinde; **sağ üst kadranda hepatorenal düzeyde karaciğeri öne doğru iten, sağ böbrek üst-orta polüne uzanımı izlenen boyutları 11x7,5x10 cm ölçülen, kistik alanlar ve yaygın vasküler yapıların da izlendiği kitlesel lezyon** görüldü. Eş zamanlı çekilen Batın Ultrasonografi'de; sağ hepatorenal düzeyde yaklaşık 10 cm çapında, içerisinde vasküler solid lezyonların izlendiği kitle görülerek Batın Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) önerildi.

Albumin	33
Alfa-feto protein (AFP)	60500
Amilaz	9
Anti HCV (Mikropartikül immün assay-MEIA veya benzeri)	0.0495 Negatif
Aspartat transaminaz (AST)	45
Beta-hCG	<1
CRP	60.26
eGFR	>90
Glukoz *	81
HbA1c (Kemoluminesans veya benzeri)	0.453 Negatif
Kalsiyum (Ca)	9.5
Karsinoembriyonik antijen (CEA)	0.62

Hastanın gelişine ait laboratuvar tetkikleri

-AYIRICI TANIYA HEPATOBLASTOM VE YOLK SAC TUMÖRÜ ALINMIŞ OLUŞU YAPILAN İMMÜNHİSTOKİMYASAL ÇALIŞMADA BU HÜCRELER AFP+, CK19+, INI1+, GLYPCAN 3 YAMASAL+, BETA CATENİN+ (MEMBRANÖZ BOYANMA GÖRÜLDÜ) VE SALL4+TIR. MYOD1-, CK7-, HEPPAR- VE CHROMOGRANİN -TIR. İMMÜNHİSTOKİMYASAL ÇALIŞMANIN SONUÇLARI İLE HASTANIN KLİNİK VE LABORATUVAR BULGULARI BİRLİKTE DEĞERLENDİRİLDİĞİNDE BULGULAR YOLK SAC TUMÖRÜ İLE UYUMLU OLUŞU OLĞUNUN KLİNİK BULGULARLA BİRLİKTE DEĞERLENDİRİLMESİ ÖNERİLİR.

Hastanın çekilen Batın MRG'da; sağ sürrenal bezde yaklaşık 13x10 cm boyutunda heterojen kontrastlanan kitlesel lezyon (sağ sürrenal bez kaynaklı malign tümöral süreç?) olduğu saptandı. Tetkiklerinde Alfa Fetoprotein (AFP) yüksekliği saptanan hastadan maligniteye yönelik karaciğerden biyopsi yapıldı. Ayırıcı tanıda Hepatoblastom ve **Yolk Sac Tümörü düşünülmüş olup yapılan immünhistokimyasal çalışmada bu hücreler; AFP+, CK19+, INI1+, GLYPCAN3 yamasal+, Beta Catenin+ (membranöz boyanma) ve SALL4 +TIR. MYOD1-, CK7-,HEPPAR- ve Chromogranin-** olarak değerlendirilmiştir. **İmmünhistokimyasal çalışmanın sonuçları ile hastanın klinik ve laboratuvar bulguları birlikte değerlendirildiğinde bulguların Yolk Sac Tümörü ile uyumlu olduğu görülmüştür.**

Hastanın sürrenal bezinde izlenen kitlenin Yolk Sac Tümörü saptanması sonucu uygun kemoterapi protokolü başlandı. Hastanın kemoterapi sonrası yapılan görüntülemelerinde mevcut kitlenin 75x65 cm'e gerilediği görüldü. Hasta Çocuk Cerrahisiyle birlikte değerlendirilerek mevcut kitle Çocuk Cerrahisi tarafından eksize edildi.

Alanin aminotransferaz (ALT)	58
Albumin	45
Alfa-feto protein (AFP)	23.5
Alkalen fosfataz (ALP)	207
Aspartat transaminaz (AST)	87
CRP	21.87

Hastanın tedavi sonrasında bakılan kontrol tetkikleri

Tartışma ve Sonuç

Çalışmamızda genellikle gonadal yerleşimli görülen bir malignite olan Yolk Sac Tümörü'nün adrenal bezde saptadığımız bir vaka üzerinden değerlendirmeye çalıştık. Asemptomatik şikayetlerle başvuran hastalarda nadir de olsa malignite olabileceği düşünülmeli, ayrıntılı bir fizik muayenenin ardından; gereklilik halinde geniş laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemlerine başvurularak tanı netleştirilmelidir.

Kaynaklar

- 1) Kaygusuz EE, Çetiner H, Cerrah Celayir H, Moraloğlu S, Bosnalı O. Süit Çocuğunda Akut Skrotumu Taklit Eden Testisin Yolk Kesesi Tümörü, 2013. Çocuk Cerrahisi Dergisi 27(2-3):81-84
- 2) Çiftçi İ, Kase D, Kıkısal Y, Günel E. Çocukluk Çağında Gonad Tümörleri. Journal of General Medicine. 2012. Genel Tıp Dergisi. Vol. 22 Issue 3, p98-101.
- 3) Vatansver B, Vatansver Özbek Ü. Bir Yaş Altı Sağlıklı Çocuklarda AFP Düzeyleri, 2012. Uzmanlık Tezi: 1-2



Kusma Ve Sarılık İle Başlayan Burkitt Lenfoma Olgusu



Murat BABAHAÑOĞLU (1), M. Onur ÇANDIR (2), Özlem KALAYCIK ŞENGÜL (3), S. Gülçin BOZBEYOĞLU(4)

1 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

2 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi BD, İstanbul

3 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenterolojisi BD, İstanbul

4 İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD, İstanbul

Giriş Ve Amaç

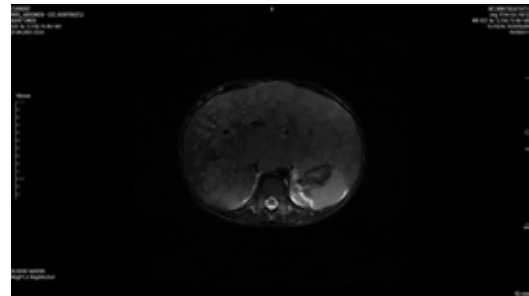
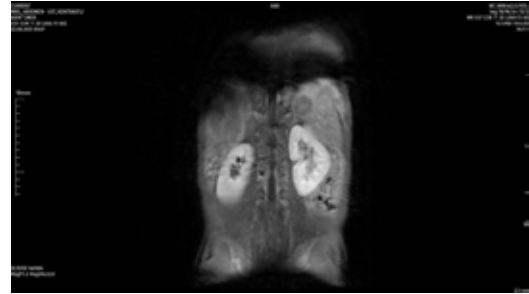
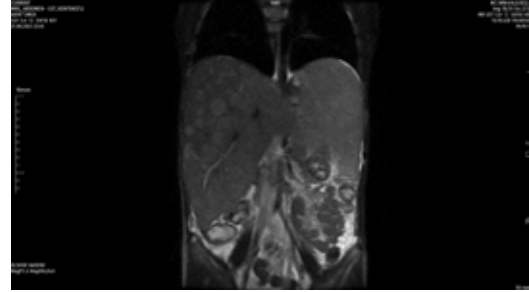
Kusma şikayeti çocukluk çağında bir çok hastalığa sekonder oluşabilmektedir. Kusma ile başvuran hastalarda detaylı bir inceleme yapılmadığı takdirde altta yatan asıl patolojiyi saptamak pek mümkün değildir. Amacımız fizik muayenesinin önemini bir kez daha hatırlatmaktır.

Yöntem

Kusma ve sarılık şikayeti ile tetkik edilmeye başlayan ve tarafımıza yönlendirilen hastamızın laboratuvar bulguları ve yapılan görüntülemeleri ile sunduk.

Bulgular

10 yıl 6 ay yaşında erkek hasta başvurusundan yaklaşık 10 gün önce 1 gündür olan karın şişliği, ateş, 4-5 kez olan kusma şikayeti ile başvurmuş. Hastaya i.v hidrasyon yapılarak taburcu edilmiş. Hastanın ilk başvurusundan 1 hafta sonra şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine tekrar başvurmuş. Fizik muayenesinde ikterik, batını distandüymüş, Hepatomegalisi varmış. Tetkiklerinde hiperbilürubinemi, LDH ve KCFT yüksekliği görülmüş. Yapılan ultrasonografide hepatomegali ve karaciğerde multiple hipoekoik lezyonlar görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın geliş muayenesinde cilt ikterik, batın distandü ve damarsal belirginleşmeler (kollateraller) dikkat çekmekteydi. Karaciğeri kot altı 12 cm ksifoid altı 13 cm; dalak kot altı 8 cm ele gelmekteydi. Alınan tetkiklerinde total bilirubin 11.35 mg/dl direkt bilirubin 10.72 mg/dl, AST 140U/L, ALT 109U/L, ALP 684U/L, GGT 528U/L, LDH 575U/L Albümin 3.07 g/dL, CRP 10mg/L, sedimentasyon negatif görüldü. Seruloplazmin, AFP, otoimmün hepatit antikorları negatif görüldü. Kayser Fleischer halkası göz hastalıklarınca yapılan muayenesinde görülmüdü. Ön planda lenfoma düşünülerek görüntülemeleri yapılan hastanın USG'sinde Karaciğer 210 mm ve karaciğeri tama yakın dolduran yaygın hipoekoik lezyonlar izlenmiş olup lezyonların vasküler yapılarında yaylanma ve invazyona neden olduğu görüldü. Lezyonları 'bull's eyes or target pattern' göstermekteydi. Dalak üst polde 3 cm çaplı hipoekoik lezyon ve batın içi her kadranda 8 cm serbest sıvı saptandı. MR görüntülemesinde masif hepatomegali, karaciğerde yaygın nodüler lezyonlar, görüntü alanına giren kesitlerde kemiklerde infiltrasyon ile uyumlu görünüm ve bilateral böbreklerde infiltrasyon alanları saptandı. PET BT görüntülemesinde karaciğer belirgin hiperplazik ve hemen tamamında, dalak üst polde 2.8 cm boyutunda, hemen tüm kemik yapılarında yer yer fokalleşen diffüz görünümde yoğun artmış FDG tutulurlardı izlendi. Hastadan bu görüntülemeler eşliğinde yapılan karaciğer biyopsisi ile ki67 %100 ve cd20, bcl-6 pozitif burkitt lenfoma tanısı konuldu. Hastanın servisimizde takip ve tedavisi devam etmektedir.



Sonuç

Fizik muayene hastalıkların teşhisinde önemli yere sahiptir. Özellikle sebat eden şikayetlerin araştırılmasında muayene ve tetkikler derinleştirilmelidir. Yeterli fizik muayenesinin yapılmamasının bazı vakalarda mortalite ve morbidite üzerinde oldukça etkisi görülecektir. Kusma ise çoğu zaman gastroenterit kaynaklı olsa bile bazen oldukça ciddi hastalıkların habercisi olabilir.

Anahtar kelimeler

burkitt , lenfoma , organomegali , sarılık , kusma

FASİYAL PARALİZİ OLGUSUNDA BURKİTT LENFOMA TANISI

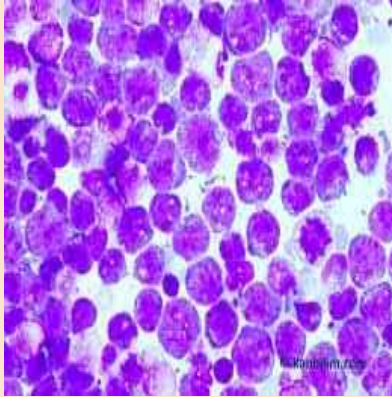
Gül Fidan Çekirge¹, Funda Tekkeşin², Suar Çakı Kılıç²¹SBÜ Ümraniye EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul²SBÜ Ümraniye EAH, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ

Akut periferik fasiyal paralizi çoğunlukla selim seyirlidir.En sık nedeni idiyopatik olsa da travma, enfeksiyon ve maligniteye sekonder de görülebilir.Burkitt lenfomalı çocuklarda santral sinir sistemi tutulumunun bir göstergesi olabilir. Fakat ilk başvuru şikâyeti fasiyal paralizi olan çok nadir olgu bildirilmiştir.

AMAÇ

Bu vaka sunumunda, fasiyal paralizi ile başvurup invajinasyon, plevral efüzyon saptanan hastalarda ön planda malignite düşünülerek Burkitt lenfoma tanısına dikkat çekmeyi amaçladık.



OLGU

3.5 yaş erkek hasta iki gün önce başlayan yüzde kayma ve bir aydır aralıklı karın ağrısı şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde düşkün görünüm,sağ taraflı periferik fasiyal paralizi, sağ akciğer bazalde solunum seslerinde azalma, batında palpasyonla yaygın hassasiyet ve hepatomegali saptandı.Tetkiklerde lökositoz, crp ve ldh yüksekliği ,hiperürisemi ,PA AC grafide sağ akciğer bazalde opasite artışı izlendi.Toraks USG ve BT de bilateral plevral efüzyon saptandı.Batın USG ve BT de hepatomegali ve ileoçekal invajinasyon saptandı.Kranial MRG de clivus posterior ve occipital kemik üzerindeki fokal kontrastlanma metastatik tutulumla uyumlu değerlendirildi.Hasta çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı.İnvajinasyon ve plevral efüzyon nedeniyle çocuk cerrahi tarafından laparotomi yapıldı, kolon biyopsisi alındı,toraks tüpü takıldı.

Plevra mayi eksuda karakterde olup patoloji,flow sitometri, mikobakteri kültür için numune gönderildi.Takiplerde kreatinde artış, hiperürisemi, hiperpotasemi, hiperfosfatemi ve hipokalsemi görülen hastada tümör lizis sendromu düşünüldü.Yoğun hidrasyona rağmen anürik seyreden bun, kreatin, fosfor, potasyum düzeyinde artış olan hastaya hemodiyaliz yapıldı.Diürezi normal ,biyokimyasal parametrelerde düzelmeye görülerek hemodiyaliz 3.günde sonlandırıldı.Plevral mayi flow sitometri sonucu B hücreli lenfoma ve kolon patolojisi burkitt lenfoma sonuçlanan hastaya çocuk onkoloji tarafından kemoterapi başlandı.

SONUÇ

Sonuç olarak, periferik tip fasiyal paralizi ile gelen hastalarda ayrıntılı sistem muayenesi, kan tetkiki ve radyolojik görüntüleme yapılması malignensi tanısının gecikmesini engelleyecek mortalite,morbiditeyi azaltacaktır. Fasiyal paralizi olgularında eşlik eden organomegali,plevral efüzyon, invajinasyon gibi bulgular varsa malignite düşünülerek ileri tetkik yapılmalıdır. Her ne kadar fasiyal paralizili olguların çoğunluğu hala idiyopatik olsa da primer araştırılması göz ardı edilmemelidir.

Anahtar Kelimeler : Fasiyal paralizi , Plevral efüzyon , İnvajinasyon ,Burkitt lenfoma

KAYNAKÇA: Smith V, Traquina DN. Pediatric bilateral facial paralysis ,

May M, Fria TJ, Blumenthal F, Curtin H. Facial paralysis in children: Differential diagnosis.

Ingram LC, Fairclough DL, Furman WL, et al. Cranial nerve palsy in childhood acute lymphoblastic leukemia and non-Hodgkin's lymphoma



ORBİTAL TRAVMAYA SEKONDER EPİDURAL KANAMA ÖN TANISI ALMIŞ BİR NÖROBLASTOM VAKASI

Şuheda Dilara Çınar Türkyılmaz¹, Perihan Gökçen Demirel Sıpcıkoğlu² Mehmet Onur Çandır³

1. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

2. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

3. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi BD, İstanbul



GİRİŞ-AMAÇ

Nöroblastom; adrenal medulla ve sempatik ganglionlarda görülen ve ilkel nöral krest hücrelerinden orijin alan bir tümördür. Nöroblastom orbita metastazına bağlı belirtilerle ortaya çıkabilir, başlangıçta orbital travma gibi yanlış tanı konulabilir. Bu raporda travmaya sekonder epidural kanama ön tanısı alan ve takibinde orbital, ossöz tutulumların eşlik ettiği intrakraniyal metastaz olan nöroblastom vakası sunmayı planladık.

OLGU

Bilinen kronik hastalığı olmayan 1 yıl 6 ay kız hasta 20 gün önce düşme sonrası sol gözde şişlik, ekimoz, kafada şişlik şikayeti ile acil servise başvuran epidural hematoma ön tanısı ile nöroşirürji servisinde takibe alındı. Yatışının 2. günü mide bulantısı ve kusması olması üzerine yapılan tetkiklerde rotavirus saptanan hasta genel pediatri servisine devir alındı.

Hastanın öyküsünde yirmi gün önce başlayan ve giderek artan olan sol göz kapagında düşüklük olduğu öğrenildi. Tekrarlanan muayenede sol gözde proptozis ve aşağı yer değiştirme, sert ve geri itilmeye dirençli göz küresi, gözkapaklarında yaygın ekimoz, göz hareketleri bütün yönlerde kısıtlılık, sağda alt gözkapakçı medialinde sınırlı ekimoz alanı saptandı. Enflemasyon bulgusu ve anizokori yoktu.

Mevcut göz bulguları ve laboratuvar tetkiklerinde tespit edilen anemi; Hgb:6,5 g/dl, MCV:68,7 fl etiyolojisine yönelik yapılan hastanın abdomen ultrasonografisinde sağ sünrenal lojda solid kitle; paraaortik-aortakaval metastatik lenfadenopati ile uyumlu görünüm tespit edildi.

Kraniyal görüntülemesinde kraniyal kemiklerde erozyona yol açan kitle lezyonu tespit edildi. TPOG 2020 HR kemoterapi + otolog kök hücre kolu tedavisi başlandı. Göz bulguları ilk kür kemoterapi sonrası geriledi ve 5 ay sonra minimal boyuta indi. Abdomende olan rezidü tümör için operasyon yapıldı. Otolog kemik iliği transplantasyonu tamamlanan hasta radyoterapi aşamasında devam ediyor.



ÖZGEÇMİŞ

1 gün YDYBÜ taşikardi nedeni takip
40. günde yapılan USGde gelişimsel kalça displazisi saptanması nedeniyle palvık bandaj tedavisi uygulanmış.

4 gün bronşiolit nedeni yatış

SOYGEÇMİŞ

1. Derece akraba evliliği

FİZİK MUAYENE

Sol gözde egzozfalmus, ekimoz, ödem, pitozis.

Bilateral frontal bölgede şişlik mevcut



LABORATUAR

Hemogram: Hgb:6,5 g/dl, MCV:68,7 fl(16.01.2023)

Biyokimya: LDH:3002 U/L

Tümör markerler: NSE: 355,6 ng/ml (30.01.23) VMA: 3 (15.02.23) VMA/Kreatinin: 27,7 mg/g(15.02.23)

PATOLOJİ

Tru-cut Biyopsi

Düzenli yapıda adrenal korteks, komuşuluğunda bir mikroskobik odakta küçük yuvarlak morfolojide hücre grubu

İnhibin: Kortikal hücrelerde pozitif immunreaktivite görüldü

Sinaptofizin, Kromogranin: Küçük hücrelerde pozitif immunreaktivite görüldü.

Ki-67: Küçük hücrelerin tamamında pozitif

Kemik iliği Biyopsi

Küçük yuvarlak hücreli malign tümör infiltrasyonu gösteren hipersellüler kemik iliği.

Tümör hücreleri kromogranin, sinaptofizin, ve CD 56 +. Nöroblastom kemik iliği tutulumu desteklemektedir.

Kromogranin, CD56: Pozitif

Sinaptofizin: Fokal pozitif

CD3: %4-5 oranındaki dağınıklık, interstisyel T lenfositlerde immunreaktivite izlendi.

CD20: %1 oranındaki dağınık plazma hücrelerinde immunreaktivite izlendi.

CD138: %2-3 oranındaki dağınık plazma hücrelerinde immreaktivite izlendi.

CD61: Sayıca artmış ve normal morfolojideki megakaryositlerde immunreaktivite izlendi.

GÖRÜNTÜLEMELER

Tedavi Öncesi

Abdomen USG

Sağ sünrenal lojunda

solid kitle lezyonu.

Bu düzeyde paraaortik -aortakaval

yerleşimli ekojen metastatik LAPlar izlendi.

Görünüm nöroblastom lehine değerlendirilmiştir.



Kontrastlı Beyin MR

Maksillofasial planlarda

özellikle her iki orbita

çevresinde kalvaryumu

infiltrat edip yumuşak

dokuya doğru

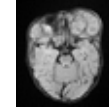
egzofitik spiküle ve düzensiz

tarzda uzanım gösteren özellikle kemikte belirgin ve yoğun

kontrast tutulumu gösteren metastatik infiltrasyon, sfenoid

kemiğe kafa kaidesine kadar uzanmaktadır.

Sol orbitadaki kitle basısı nedeniyle proptozis gelişmiştir.



3 kür Kemoterapisonrası

Beyin MR

Orbita çevresinde özellikle sol orbita da retroorbita ve

lateroorbital bulbusa bası yapan ve

hafif proptozise neden olan kitle infiltrasyonu.

Kalvaryum düzeyinde yer yer kemikte diploe mesafesini

genişleten ekspansil kitle

formasyonu, infiltrasyon görünümü

izlenmemektedir.

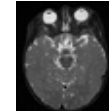
Sfenoid kemik düzeyinde

klivusta yine infiltrasyon

görülmektedir.

Daha önceki incelemeğe göre

bulgular belirgin regresyon göstermiştir.



TEDAVİ

TPOG 2020 yüksek risk grubu yüksek doz kemoterapi + otolog kök hücre desteği kol tedavisi başlandı. 6 kür kemoterapi sonrası sünrenal bölge rezidü rezeksiyon operasyonu yapıldı. Otolog kemik iliği transplantasyonu tamamlanan hasta radyoterapi aşamasında devam ediyor.

TARTIŞMA



Tüm çocukluk çağı malignitelerinin %8-10 kadarını oluşturur. Prevalansı 7000 canlı doğumda 1'dir. 15 yaş altı çocuklarda yıllık insidansı ortalama milyonda 10'dur. Tanı; bizim olgumuzda da olduğu gibi %36 olguda 1 yaşın altında, %75 olguda 4 yaşın altında, %90 olguda 10 yaşın altında konulur. Erkek/kız oranı 1.2'dir.

Primer tümör sünrenal gland; torakal, servikal veya pelvik bölgedeki sempatik sinir sistemi hücrelerinden köken alabilir. Tüm nöroblastik tümörlerin % 97'sini oluşturan nöroblastomlar heterojendir, lokalizasyon, histopatolojik görünüm ve biyolojik özellikler bakımından farklılık gösterir. Bunlar, spontan gerilemeden, olgunlaşmaya, iyi huylu bir gangliyonoma veya metastatik yayılımı ölüme sonuçlandıran agresif hastalığa kadar değişebilen geniş klinik davranış spektrumu nedeniyle en dikkat çekicidirler.

Kraniyal metastazları bizim vakamızdaki gibi en sık epidural mesafeye ve sonra dura veya leptomeningeal yapılara olmaktadır. Kitleler bizim olgumuzda olduğu gibi kalvaryumda hasara neden olarak cilt altı yumuşak dokuya uzanabilir. Dura yayılımı sınırladığı için parankimal yayılım engellenir. Çok nadiren serebral parankim metastazı saptanan olgular da mevcuttur. Bizim vakamızda parankimal tutulum mevcut değildi. Serebral epidural metastazlarda ilk akla gelecek tanı nöroblastom olmakla birlikte nonhodgkin lenfoma da, sütürlerde genişlemeye neden olan epidural metastazlar saptanmıştır.

Çocukluk çağı tümörlerinde orbital metastaz nadir olmakla beraber en sık nöroblastom ve Ewing sarkomda görülür. Göz tutulumu en sık primer abdominal nöroblastomlarda saptanmıştır ve glob içerisinde veya retrobulber alanda izlenir. Az miktarda hasta orbita metastazı belirtileri ile yakalanabilir.

Nadiren primer orbita silyer gangliyon köken alabilir. Bizim vakamızda da olduğu gibi orbita metastazında tipik bulgular tek veya iki taraflı hızlı ilerleyen proptozis, periorbital ekimoz ve ödem, rakun gözü manzarasına yol açabilir ve yanlışlıkla orbital travma tanısı konulabilir. Her ne kadar hastanın öyküsünde travma olsa bile travma ile açıklanamayan semptomları olan hastada orbita metastazı yapmış nöroblastom akla getirilmelidir. Klinik çeşitlilik çok sayıda klinik ve biyolojik faktörle (hasta yaşı, tümör evresi ve histoloji, genetik ve kromozomal anormallikler dahil) yakından ilişkilidir, ancak moleküler temeli büyük ölçüde bilinmemektedir. Örneğin, yaygın hastalığı olan bebeklerin çoğunda kemoterapi ve cerrahi tedavi sonrasında olumlu sonuçlar elde edilirken, ileri evre hastalığı olan 18 aylıktan büyük çocukların çoğunluğu, yoğun multimodal tedaviye rağmen ilerleyici hastalık nedeniyle ölmektedir.



PROPTOZİS İLE BİRLİKTE GRANÜLOSİTİK SARKOM OLGU SUNUMU

Büşra Dilara Karabulut, Arzu Akçay, Fatma Demir Yenigürbüz, Ayşe Burcu Akıncı, Didem Atay, Gülyüz Öztürk
Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

AMAÇ

Proptozis, göz kürelerinin öne doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanır. Ayırıcı tanısında inflamatuvar, enfeksiyöz nedenler, psödötümör ve maligniteler (nöroblastom, rabdomyosarkom, AML) yer alır (1). Bu olgumuzda proptozis ile başvurarak granülositik sarkom tanısı alan çocuk hastanın sunulması amaçlandı.

OLGU SUNUMU

- 2 yaş 5 aylık erkek hastanın yüksek ateş, burun akıntısı ve öksürük şikayetlerinin olması üzerine, ailesi hastaneye başvurmuş. Fizik muayenesinde göz çevrelerinde belirgin ödem ve kan sayımında anemi dışında patoloji saptanmamış (Hb: 7 mg/dL). Periorbital selülit ön tanısıyla antibiyotik reçete edilmiş. Göz çevrelerindeki şişkinliğinde ilerleme devam etmiş. Tekrar başvurusunda ek olarak LDH yüksekliği saptanmış ve servise yatırılmış. İntravenöz antibiyotik tedavisi ile birlikte hastanın şikayetleri kısmen gerilemiş, ancak hemoglobin değerindeki düşüşü devam etmiş. Tekrarlayan kemik iliği aspirasyonu incelemelerine rağmen tanı koyulamamış. Beyin MR'da kemik patolojisi saptanmazken, göz çevresinde ödem rapor edilmiş. İlerleyen süreçte diş ve diş etlerinde ödem gelişmiş. Diş sallandığı için çekimi yapılmış; o esnada alınan gingival biyopsi örneğinde granülositik sarkom tanısı konulmuş. Hastanın ailesi tanının doğrulanması için tarafımıza başvurdu.
- Fizik muayenesinde bilateral proptozis, saçlı deri ve kafada kitlesel lezyonlar mevcuttu, hepatosplenomegali ve lenfadenopati saptanmadı. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği hiposelüler idi, akım sitometrisinde %1,2 miyeloblast görüldü. Gingiva biyopsisine ait parafin bloklar patoloji ile konsülte edildi ve granülositik sarkom tanısı doğrulandı. Kemik iliğinden yapılan genetik incelemede t(9;11) translokasyonu saptandı. Tüm vücut kontrastlı MR incelemesi yapılarak kemiklerde diffüz selüler tutulum, kafa kaide kemikleri ve mandibula ekspansil mahiyette tutulum, sağda proptozis, skalp ve superfisyal temporal kas tutulumu, bilateral böbrek tutulumu izlendi. Hastaya akut miyeloid lösemi ile granülositik sarkom tanısı konularak AML 2019 Kemoterapi Protokolü başlandı.



SONUÇ

Granülositik sarkom (miyeloid sarkom, kloroma), granülositer seri immatür öncüllerinin anormal çoğalmasının neden olduğu ekstramedüller solid bir tümördür (2). Hücre içi miyeloperoksidaz sebebiyle yeşil renginden dolayı "kloroma" olarak da adlandırılmaktadır (3). En sık görüldüğü yerleşimler, orbita, kemikler ve periosttur (özellikle kafatasında) (2,4). Pediatrik yaş grubundaki proptozis ile kendini gösteren AML hastalarında periferik yayma, kemik iliği aspiratları ve biyopsileri ile erken tanı koyulabilir (5). Gözlerde şişlik veya diş eti hipertrofisi olan hastalarda miyeloid lösemi ve granülositik sarkomun akılda tutulması gereklidir.

REFERANSLAR

1. Zahavi, A., Luckman, J., Ben-David, G.S. et al. Proptosis due to intraorbital space-occupying lesions in children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2008; 25(4): 2541-2550 (2020) <https://doi.org/10.1007/s00417-020-04840-3>
2. Guemazi A, Feger C, Rousselot P, et al. Granulocytic sarcoma (chloroma): imaging findings in adults and children. *AJR*. 2002;178(February):319-325.
3. Lee B, Fattorpekar GM, Kim W, Som PM. Granulocytic sarcoma of the temporal bone. *AJNR*. 2002;23(October):1497-1499.
4. Alkattan H, Chaudhry I. Myeloid sarcoma of the orbit. *Ann Saudi Med*. 2008;28:461-65.
5. Raport D, Naval R, Yáñez K, Turigana A, Behán S. Bilateral proptosis and bitemporal swelling: A rare manifestation of acute myeloid leukemia. *J Pediatr Neurosci*. 2010;5:68-71.



HİPEREOZİNOFİLİK SENDROMUN AYIRICI TANISINDA NADİR GÖRÜLEN BİR MALİGNİTE :AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ

Şeydanur Kurban ,Barış Yılmaz ,Rabia Emel Şenay,Ahmet Koç

Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ:

Primer hipereozinofili miyeloid kökenli klonal anormalliklerle ilişkilidir. Sekonder hipereozinofiliye neden olan durumlar arasında enfeksiyonlar ,alerji ,cilt ve akciğer hastalıkları, böbrek hastalıkları, otoimmün hastalıklar, immünyetmezlikler, sistemik mastositoz, neoplastik hastalıklar bulunur.%1'in altında olgularda, reaktif hipereozinofili akut lenfoblastik lösemi sonucu oluşur .

OLGU:

Bir haftadır devam eden halsizlik ve kemiklerde ağrı ,bir gün önce başlayan göğüs ağrısı şikayetiyle başvuran hastanın sistemik muayenesi doğal, dalak kot altı 2.5 cm ,karaciğer kot altı 1 cm palpabldı.Bilinen hastalığı yoktu,1.derece yakınlarında bilinen kronik hastalık ve malignite öyküsü yoktu.Lökosit sayısı 255.300/mm³ (159.500 nötrofil, 13.600 lenfosit, 3.300 monosit,76.120 eozinofil, 2.790 bazofil),hemogloblin 11.4 gr/dl, trombosit 209.000 /mm³, CRP: 6.4 mg/dl ve troponin 120.3 mg/L idi. Ekg sinüs taşikardisi ile uyumluydu.Periferik yaymasında %90 oranında eozinofil olup , atipik hücre gözlenmedi. Hipereozinofilisi olan hasta sekonder nedenlerin etyolojisine yönelik ilgili bölümlerce değerlendirilmiş olup patoloji saptanmadı .Hipereozinofiliye sekonder organ infiltrasyonu açısından gerekli tetkikleri yapıldı ve kardiyak tutulum saptandı .İlk ekokardiyografisi normaldi, takibinde troponin yüksekliği devam eden ve st depresyonu saptanan hastaya yapılan ekokardiografilerinde sistolik disfonksiyon saptanmış olup tedavisi düzenlendi .Hastaya yatışının 1.gününde yapılan kemik iliği incelemesinde eozinofillerde artış ve blast oranı %4 olarak saptandı .Kardiyak tutulumu olması sebebiyle prednol başlanan hastanın takibinde klinik olarak kötüleşme olması üzerine 4 gün sonra ikinci kemik iliği incelemesi yapılmış olup %15 oranında blast saptandı ,prednol altında kısa süre içinde blast oranında hızlı artış ve klonal hücrelerin varlığı nedeniyle hastaya flowsitometri sonucuyla CALLA pozitif pre b ALL tanısı konularak steroid dozu revize edildi.

SONUÇ:

Periferik hipereozinofili, blast hücrelerinin görülmesinden önce ortaya çıkabilir. Bu hastalarda negatif prognoz ve komplikasyon riskinin artması nedeniyle, sekonder hipereozinofiliye yol açan nedenler dışlandığında kemik iliği incelemesi önerilmektedir. Hastanın klinik seyri ve labaratuvar incelemeleri birlikte değerlendirilerek ön görülen olası malignite durumlarında erken tedavi başlanması ile morbidite ve mortalite oranında azalma sağlanabilir .

Çocukluk Çağında Nazofarenks Karsinomu Olgu Sunumu

Perihan Gökçen Demirel Sıpcıkoğlu¹, Şuheda Dilara Çınar Türkyılmaz¹, Mehmet Onur Çandır²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

GİRİŞ

Çocukluk çağında, boyunda şişlik sık görülen bir şikayettir. Bu hastaların ayırıcı tanısında malignite mutlaka düşünülmelidir. Ön planda lenfoma akla gelse de nadir de olsa nazofarengeal karsinom saptanan olgular vardır.

OLGU

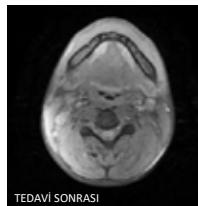
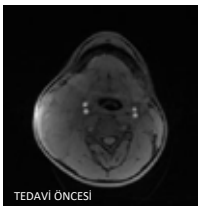
14 yaş erkek hasta boyunda şişlik şikayeti ile başvurdu. 6 yaşında adenoidektomi operasyonu geçirdiği ve araknoid kist nedeniyle beyin cerrahisi takibinde olduğu öğrenildi. Anne babası 1. derece kuzen, annenin amcasında beyin tümörü, kuzeninde kolon kanseri öyküsü vardı. Ultrasonografide şüpheli lenf nodları görülen hastaya sağ servikal ekzisyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı, reaktif lenfadenopati olarak sonuçlandı. Hasta takibe alındı, 6 ay sonra boyunda tekrar masif kitle oluştuğu görüldü. Eş zamanlı tekrar eden yoğun burun kanamaları olan hastanın endoskopi ile yapılan muayenesinde nazofarengeal kitle görüldü, biyopsi alındı. Patolojik inceleme PAN-CK P63 pozitif, CD3 CD20 B ve T lenfositlerde pozitif, EBER ile boyanma pozitif, Ki67 proliferasyon indeksi %80 olan hasta nonkeratinize nazofarengeal karsinom tanısı aldı. Fizik muayenesinde boyunda fiks ağrılı masif lenfadenopati tespit edildi. Hastada adenoid bası semptomları görüldü. Hemogramında hemoglobin 8,9 g/dl diğer hemogram parametreleri normal aralıkta görüldü. Biyokimya tetkikinde LDH 398 U/L CRP 65.34mg/L ile yüksek , diğer biyokimya parametreleri normaldi. BOS ve kemik iliği tutulumu saptanmadı. MR görüntülemesinde nazofarenks posterior duvarında karotid kompartmana koanaya ve sağda kısmen pterygopalatin fossaya doğru uzanım gösteren hava kolonunu tamamen oblitere eden kitlesel hipertrofi izlendi. Prevertebral fasya invazyonu, her iki servikal zincirde en büyükleri sağda 40 mm ölçülen konglomerasyon gösteren patolojik metastatik lenfadenopatiler görüldü. Abdomen MR görüntülemesinde karaciğer boyutu diffüz atmiş, sağ ve sol lobda en büyüğü 16x15 mm boyutlarında toplamda 4-5 adet metastatik kitle izlendi.

PET BT görüntülemesinde nazofarenkste hava sütununu oblitere eden nazofarenks tümörü ile uyumlu yoğun hipermetabolik kitlesel lezyonun yanı sıra boyun, bilateral supraklaviküler ve portal alanlarda, karaciğerde, iskelette metastaz ile uyumlu yoğun hipermetabolik lezyonlar saptandı.

Hasta uzak organ metastazları olması nedeniyle evre 4 nazofarenks karsinomu olarak kabul edildi. COG ARAR0331 protokolü başlandı. 3 kür 5 Fluorourasil Cis Platin tedavisi verildi. Kontrol görüntülemelerinde MRG ve PET BT bulgularında tama yakın regresyon görüldü. Hastaya 1,8 Gray/30 fraksiyone toplam 54 Gray, 1,8 Gray/3 fraksiyone toplam 59,4 Gray 33 seans radyoterapi verildi.

Radyoterapi sonrası tüm vücut kontrastlı MR görüntülemesinde metastatik lezyon saptanmadı. MR görüntülemesinde nazofarengeal rezidü, nüks lezyon saptanmadı.

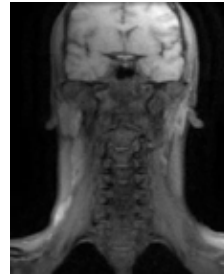
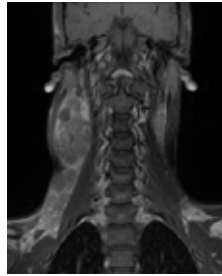
Hastaya 2 kür daha tekli Cis Platin tedavisi verilerek tedavisinin tamamlanması planlandı.



TEDAVİ ÖNCESİ



TEDAVİ SONRASI



SONUÇ

Nazofarengeal karsinom pediatrik malignitelerinin %1'inden daha az kısmını oluşturur. ⁽¹⁾ Bimodal yaş dağılımı görülür, 10-20 yaş ve 40-60 yaş aralığında pik yapar. Doğu Asya ve Akdeniz bölgesinde görülme sıklığı diğer bölgelerden 20 kat daha fazladır. E:K oranı 1,8:1'dir. ⁽¹⁾ Bizim vakamız da bu verilerle uyumlu şekilde 14 yaşında erkek adolesan bir hastaydı.

Nazofarengeal derin dokulardan köken alır bu nedenle aylarca semptom vermeyebilir. Genellikle tek ya da çift taraflı bazen ağrılı olabilen büyük lenf nodlarına sebep olur. Epistaksis, burun tıkanıklığı, ciddi orta kulak iltihabı, baş ağrısı, trismus gibi semptomlara neden olabilir. Kafa tabanı invazyonuna bağlı olarak kranial sinir paralizileri görülebilir. ⁽¹⁾ Hastamızın burun kanaması, burun tıkanıklığı ve baş ağrısı semptomları mevcuttu ve fizik muayenesinde bilateral servikal lenfadenopatiler saptandı, kafa tabanı invazyonu görülmüdü.

Nazofarengeal endoskopik muayene kitelyi görmek, komplikasyonları değerlendirmek ve biyopsi yapmak için gereklidir. Histolojik tanı için nazofarengeal kitle ya da bulky lenf nodundan biyopsi yapılmalıdır. ⁽¹⁾ Vakamızın tanısı tekrarlayan epistaksis nedeniyle yapılan endoskopik muayenesinde alınan biyopsi ile kesinleşti.

WHO nazofarengeal karsinomu 3 alt tip olarak sınıflandırır. Tip I keratinize skuamoz hücreli karsinom, Tip II nonkeratinize epidermoid karsinom, Tip III lenfoid infiltrasyon görülen undiferansiye karsinomdur, sıklıkla EBV ile ilişkilidir. Tip II yetişkinlerde ve 16 yaş üzeri adolesanlarda en sık görülen histopatolojik formdur. ⁽¹⁾ Biyopsi materyalinde EBV varlığını tespit etmek için latent EBV ile enfekte olan hücrelerde bulunan EBV-encoding region (EBER) in situ hibridizasyonu kullanılır. ⁽²⁾

Hastaların çoğunda tanı anında bölgesel yayılım görülür. Nadiren uzak metastaz görülebilir. (< %10) ⁽¹⁾ EBV ilişkili nazofarenks karsinomu invazivdir, sıklıkla uzak metastaz yapar, kemoterapi ve radyoterapiye duyarlıdır. ⁽²⁾ Hastamızın biyopsi materyalinin patolojik incelemesinde EBER pozitif saptandı. Tanı anında hem bölgesel yayılımı hem de uzak metastazları vardı.

KAYNAKÇA

- ⁽¹⁾ Marie-Emilie Dourthe MD, Stéphanie Balle MD, Stéphanie Ternani MD PhD, Anais Jouin MD, Line Claude MD, Yves Requierre MD, Anne-Sophie Defachelles MD, Daniel Orbach MD, Brice Fresneau MD, Childhood Nasopharyngeal Carcinoma: State-of-the-Art, and Questions for the Future. J Pediatr Hematol Oncol 2017; Volume 00, Number 00
- ⁽²⁾ Daniela Jorjani, Elena Nicolae, Mihaela Lungu, Cristian Oniscu, Laura Rebeca, Daniela Vesel, Laura Scornari, Florin Ciprian Bujoraru, Mihaela Ionela Sarbu, Raul Mihailov, Silvia Fotea and Alin Laurentiu Tatu, Nasopharyngeal carcinoma: A new synthesis of literature data (Review), Romania Experimental and Therapeutic Medicine, 2021.

YÜKSEK ATEŞ VE NÖBET İLE BAŞVURAN BİR İNFANTTA HERPES SIMPLEX VİRUS TİP-1 ENSEFALİTİNE BAĞLI GELİŞEN İNTRAKRANİYAL HEMORAJİ

Ezgi Yılık¹, Seda Süer¹, Hüseyin Çakşen², Ahmet Sami Güven², Talha Ceran¹, Burcu Çalışkan²

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

2-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Hastalıkları

Giriş

• Akut ensefalit, daha çok çocuklar ve genç erişkinlerde görülen ve küçük çocuklarda daha şiddetli seyreden bir hastalık olmakla beraber yaşlılar ve immün yetmezlikli kişilerde de etkilenebilir (1, 2). Vakaların çoğuna virüsler neden olsa da, etiyolojide bakteriler, mantarlar, parazitler ve post- enfeksiyöz veya otoimmün süreçler de rol oynamaktadır. Mevsim ve coğrafik bölgeye, ülkelerin aşılama programlarına, hastanın yaşına ve immünite durumuna göre etken olan virüsler değişmektedir (3, 4).

• Herpes simpleks virüsü (HSV) ensefaliti sporadik, akut başlangıçlı ve mortal seyredabilen beyin parankimi enfeksiyonudur. Klinik olarak yüksek ateş, baş ağrısı ve bilinç bulanıklığı ile karakterizedir. Ayrıca fokal ya da jeneralize nöbetler de ortaya çıkabilir (5). HSV ensefaliti tanısı için, BOS'dan polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) yöntemiyle HSV-DNA saptanması günümüzde altın standart olarak kabul edilmektedir (6).

Vaka

Bilinen bir hastalığı olmayan 3 ay 6 günlük erkek hasta yüksek ateş ve nöbet şikayeti ile başvurdu. Hastanın başvurusundan 2 gün önce başlayan ve en yüksek 38.5 santigrat derece koltuk altı termometre ile ölçülen ateşi olmuş. Ateşleri antipiretik ile düşen ancak tekrar yükselen gün içinde süreklilik gösteren vasıftaymış. Ailede de üst solunum yolu enfeksiyonu olan hastanın ateşine halsizlik, uykuya meyil eşlik etmiş. Ateşin 2.gününde ağızından köpük geldiği, gözlerini tek bir noktaya dikerek etrafı tepkisizliği fark edilmiş. 2-3 dakika sürmüş. Bu esnada vücutta atma, kasılma, çenede kilitleme olmamış. Hasta tarafımıza başvurduğunda sağ kolda klonik vasıfta nöbeti görüldü. Hastanın acil serviste takibi esnasında sağ elde klonik vasıfta 4 kez 20-30 sn süren kendiliğinden duran fokal klonik nöbeti oldu. Özgeçmişinde prenatal, natal ve postnatal özelliği olmayan, anne sütü ve formula mama ile beslenen travma, geçirilen cerrahi, kullandığı ilaç ve bilinen alerjisi olmayan hastanın nörolojik gelişimsel basamakları zamanında ilerlemiş. Soygeçmişinde anne, baba ve akrabalarında ek özellik yok. Anne babası arasında akrabalık ya da aynı köyden olma durumu yok. Ailede epilepsi ve febril konvülsiyon öyküsü yok.

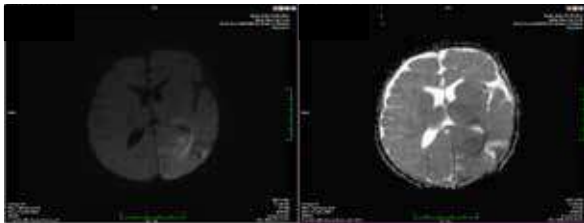
Fizik muayenede : Vücut sıcaklığı 38.5 derece , kalp tepe atımı 126/dk , solunum hızı :35 /dk , tansiyon 120/70 mmHg ,oksijen saturasyonu : %97 olarak ölçüldü. Vücut ağırlığı : 7.5 kg (>90 percentil) Boy:65 cm (>90 percentil) Baş Çevresi : 41 cm (25-50Percentil) saptandı.

Genel durumu iyi , ön fontanel 0,5x0,7 cm açık normal bombelikle ve pulsasyonsuz, arka fontanel kapalı , ayrıntılı nörolojik ve diğer sistem fizik muayene bulguları doğal saptandı. Hastaya 30mg/kg dan levitirasetam ve 20 mg/kg fenobarbital yüklenerek ve idame fenobarbital tedavisi başlandı. Hasta menenjit, ensefalit, serebrovasküler olay ve kitle ayırımı açısından kontrastsız beyin ve beyin difüzyon MR görüntülemeleri yapıldı. Hastaya lomber ponksiyon yapıldı ; bos direkt bakışından boyalı alanda 70 / mm³ lenfosit , boyası 90 / mm³ lenfosit görüldü.

Ön planda viral meningoensefalit düşünülen hastanın BOS tetkikleri sonuçlarına kadar siftraksiyon , vankomisin, asiklovir tedavisi başlandı.

Bos şekeri :46.9 mg/dl (düşük) eş zamanlı parmak ucu kan şekeri 107 mg/dl geldi. Bos proteini 79.9 mg/dL (yüksek) saptanan hastanın bakteriyel menenjit ekarte edilmediği için antibiyoterapisine devam edildi.

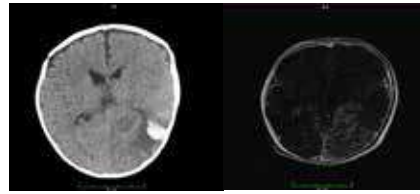
Hastaya kontrastsız beyin ve difüzyon beyin MR tetkikinde ; sol temporookspital bölgede, trigon komşuluğunda talamusta ve verteks düzeyinde parietal bölgede kortikal ve subkortikal yaygın difüzyon kısıtlanması, lezyon alanında zayıf hemorajik değişiklikler düşündürülen heterojenite, konvansiyonel görüntülerde T2 A sekanslarda hiperintens görülen lezyonda sulkuslarda bası bulguları tespit edildi. Akut infarkt düşünüldü.



Resim 1: Beyin ve Difüzyon MRG

Hastaya kontrastlı beyin MR ,vasküler yapıları değerlendirmek için beyin angiografi ve kanamayı ekarte edebilmek için beyin tomografisi çekildi. Angüler girus düzeyindeki lezyonun akut-subakut dönemde hematoma özelliği göstermesi çevresindeki ödem alanının bulunması infarkt alanı ile karşılaştırıldığında daha önce oluşan bir lezyon düşündürmektedir. Vertebral arterler açık. Sonuç olarak önce angüler girus düzeyinde infarkt alanının oluştuğu ve bunun üzerine kanamanın oturduğu, ikinci olarak sol oksipitalde yeni infarkt alanının oluştuğu düşünülmüştür. Hastanın iki farklı dönemde infarkt atağı geçirdiğini düşündürmektedir.

Angülgirüs düzeyindeki infarktın subakut dönemde ve hemorajikataklı olduğu, oksipital bölgedeki infarktın ise daha akut özelliği olduğu düşünülmüştür. Ancak sağda lateral ventrikül trigonu düzeyindeki ve parietaldeki hemorajik odaklarının oluşma nedenleri net değerlendirilememiştir. Hastada farklı dönemlerde infarktın olması nedeniyle ve reperfüzyonözelliğinde kontrast boyamasının belirginliği nedeniyle enfeksiyon olasılığının klinik olarak ekarte edilmesi önerilmiştir. Solda oksipitalde geniş alanı tutan infarkt alanı görülmektedir. Ancak bu infarkt alanının lateralinde angülgirüs seviyesinde hemorajik odakları vardır ve hemorajik odaklarının çevresinde hipodens difüzyon kısıtlanmasigöstermeyen daha önemli alanı düşündürür görünüm mevcuttur, olarak yorumlandı. Solda oksipitalde geniş alanı tutan infarkt alanı görülmektedir. Ancak bu infarkt alanının lateralinde angülgirüs seviyesinde hemorajik odakları vardır ve hemorajik odaklarının çevresinde hipodens difüzyon kısıtlanmasigöstermeyen daha önemli alanı düşündürür görünüm mevcuttur, olarak yorumlandı.



Resim 2: Solda oksipitalde geniş alanı tutan infarkt ve lateralinde angüler girus seviyesinde hemorajik odakları ve Substraction MRG

Hastanın tam kan tetkiklerinde : Beyaz Küre 4,6 u/L , Nötrofil 2,21 u/L , lenfosit 1,98 u/L hemogloblin:11.5 gr/dl ,Platelet 394 bin u/L , elektrolit , karaciğer fonksiyon testleri ,böbrek fonksiyon testleri , kan gazı ve TIT normal aralıkta ve CRP : 4.7 mg/L saptandı. İdrar Kültüründe ve BOS kültüründe üreme olmadı.

Hastada mevcut görüntülemeleri ve kliniği ile ilgili subkortikal venöz infarkt düşünüldü.

Venöz staz nedeniyle oluşan göllenmenin hemorajiyeye neden olduğu düşünüldü. Enoksaparin sodyum 2x100 ü/kg tedavisi ve beyin ödem tedavisi başlandı. Beyin ödem tedavisi için 5 cc/kg %3 serum sale yüklem yapılarak ve 1 cc/kg/saatten idameye geçildi ve Deksametazon 4x0,1 mg/kg/doz başlandı. Venöz infarkt açısından trombofilik açısından tetkikleri gönderildi.

EEG bulguları : Sol hemisfer santro temporo-parietal bölgede fokal epileptiform anormallliği gösterir uyku EEG bulgusudur, olarak yorumlandı.

Hastanın BOS PCR tetkikinde Herpes Simplex Tip-1 pozitifliği saptandı ve asiklovir tedavisine 21 gün devam edilmesi planlandı. Hastanın kliniği ile görüntülemeleri tekrar değerlendirildi , HSV ensefalitine bağlı hemorajik düşüncülen hastanın enoksaparin sodyum tedavisi 3.günde , vankomisin 5.günde , siftraksiyon 7.günde kademeli olarak kesildi. Deksametazon tedavisi 4 güne tamamlandı.

Trombozogenetiği: MTHFR(677C>T) Homozigot Mutant şeklinde sonuçlanan hastanın tromboz panelde sonuçlanan değerleri yaşına göre normal olarak değerlendirildi. Hastanın gönderilen immünolojik tetkiklerinde CD3,CD4,CD8 de düşüklük görüldü, hastanın durumunun deksametazon kullanmasına bağlı sekonder geliştiği düşünüldü 14 gün sonra kontrol immünolojik tetkiklerinin yapılması planlandı ve kontrol immünolojik tetkikleri normal olarak değerlendirildi. İştme değerlendirilmesi açısından Bera testi yapıldı, normal olarak sonuçlandı.

Kontrol muayenelerinde sağ tarafa bakış kısıtlılığı ve başını sağ tarafa çevirmekten kaçındığı gözlemlendi.

Görme açısından VEP yapılması planlandı. HSV ensefaliti olan hastanın asiklovir tedavisi 21 güne tamamlanan hastanın fenobarbital tedavisinin 2 ay daha devam edilmesi planlanarak taburcu edildi.

Sonuç

Sonuç olarak, ensefalitlerde etken dağılımı geniştir. Epidemiyolojik özelliklere ve aşılama programlarına göre görülen etkenler zaman içinde değişiklik gösterebilir. Vakaların önemli bir kısmında etken saptanamamaktadır. En sık görülen belirtiler ; ateş , bilinç değişiklikleri ve konvülsiyondur. HSV ensefalitlerinde hemiparezi, kranial sinir defektleri ve fokal nöbetler daha sık görülür. Hafif-orta seviyeli BOS değişiklikleri tipiktir. BOS bulguları tamamen normal olsa da çoğu hastada lenfositik pleositoz (50-200/mm³) görülür. Glukoz düzeyleri genelde normaldir. EEG ensefalitin erken döneminde taniya yardımcı olabilir, yaygın yavaş dalga aktivite ensefalopati lehine bulgu verir , epileptik aktivite varlığında tutulumun lokalizasyonu açısından bilgi verir. Ensefalitin akut değişikliklerini göstermede MRG , BT görüntülemeye göre daha duyarlıdır. Mutlaka aşılar uygulanmalı ,bu bulgularla gelen hastalarda ensefalit akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Clarke M, Newton RW, Klapper PE, Sutcliffe H, Laing I, Wallace G. Childhood encephalopathy: viruses, immune response, and outcome. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 294-300.
2. Koskinen M, Rautonen J, Lehtokoski-Lehtinen E, Valeri A. Epidemiology of encephalitis in children: a 20-year survey. Ann Neurol 1991; 29: 492-7.
3. Rautonen J, Koskinen M, Valeri A. Prognostic factors in childhood acute encephalitis. Pediatr Infect Dis J 1991; 10: 441-6.
4. Koskinen M, Korppi M, Mustonen K, et al. Epidemiology of encephalitis in children. A prospective multicentre study. Eur J Pediatr 1997; 156: 541-5.
5. Ross KL. Encephalitis. Neuro Clin 1999; 17(4):813-25.
6. Eren SS, Öztoprak N, Çevik MA, et al. Herpes simplex ensefaliti olgusu. Flora Derg 2005; 10(3):148-50



Psödötümör Serebrinin Eşlik Ettiği Alport Sendromu Olgusu Derya Evcil¹, Aycan Ünalp², Betül Pehlivan Zorlu³, Nilüfer Uyar⁴

¹S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD
²S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji AD
³S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji AD
⁴S.B.Ü Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji AD



Giriş

Psödötümör serebri(PTS) beyin omurilik sıvısında(BOS) normal protein ve hücre içeriği,hidrocefali,ventrikülomegali,intrakraniyal kitle olmaksızın kafa içi basınç artışı(200mmHg)sendromu belirti ve bulgularının olduğu klinik tablo olarak tanımlanmaktadır.Altta yatan sinovenöz anomalliler,tromboz,ilaçlar gibi tanımlanabilir ikincil bir neden olmadığında bu durum"birincil PTS" veya "idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon" olarak adlandırılırken,tanımlanabilir bir neden gösterildiğinde "ikincil PTS" olarak adlandırılmaktadır.Çocukluk çağı olgularının %53.2-77.7'sini ikincil PTS oluşturmaktadır.Baş ağrısı,görme kayıpları,bulanık,kusma,baş dönmesi,tinnitus,diplopi,bulanık görme en sık görülen başvuru şikayetleridir.

Amaç

Ülkemizde çocuklarda PTS ile ilgili yayınlanmış çalışma sayısı oldukça azdır.Bu yazıda Alport Sendromuna sekonder kronik böbrek hastalığı(KBH) ile takipli olup psödötümör serebri kliniği yaşayan olgumuz nadir görülen bir birliklilik olduğu için sunulmaya değer bulunmuştur.

Yöntem

2016'dan beri hastanemiz nöroloji poliklinik ve serviste takip edilen olgunun tıbbi kayıtları,klinik bulgular,görüntüleme bulguları,tedavi ve prognoz yönünden geriye dönük incelendi.

Bulgular

İki yaşından beri steroid dirençli nefrotik sendrom,Alport sendromuna sekonder KBH,hipotiroidi,büyüme-gelişme geriliği tanımlı büyüme hormonu tedavisi kullanan 5 yaş kız olgu;baş ağrısı nedeniyle dış merkez göz bakısında papil stazı saptanması üzerine KİBAS,PTS ön tanılarıyla kliniğimize yatırıldı. Olgunun kranial MR'ında optik sinir kılıfları geniş görünümde olup difüzyon MR normal saptandı.Yapılan lomber ponksiyonda(LP) BOS basıncı:40mmHg(yüksek);BOS biyokimyası,BOS bakısı normaldi ve BOS kültüründe üreme saptanmadı.

Eş zamanlı bakılan hemoglobin:13,2g/dL platelet:364000hücre/mL beyaz küre sayısı:15670hücre/mL olup, glikoz:83mg/dL kreatinin:1,4mg/dL bun:42mgdL; karaciğer fonksiyon testleri olağandı.Tansiyon değerleri normotansifti.Hastanemiz göz bakısında bilateral grade 1 papil stazı saptandı.Olguya önce asetozolamid tedavisi başlandı.Papil stazı ve baş ağrısı büyüme hormon tedavisine bağlanarak büyüme hormon tedavisi kesildi.Kusması olan hastanın asetozolamid tedavisi BOS basıncının da normal olması nedeniyle kesilerek izleme alındı.Daha sonra dış merkez göz bakısında grade 2-3 papil stazı saptanan olgunun tekrarlanan LP'sinde BOS basıncı:350 mmHg(artmış) ve bos biyokimyası normal saptandı.Kranial MR anjiyografi,venografi normal saptanan olguya topiramet başlandı.7 ve 9 yaşında şikayetleri tekrarlayan,papil ödem bulguları devam eden olgunun tekrarlayan LP'lerinde BOS basıncı normal saptandı.İzlemede hastanın topiramet tedavisi 2,5mg/kg/gün olarak düzenlendi.Kronik böbrek yetmezliği nedeniyle topiramet dozu artırılmayan olgunun nüks olması üzerine dış merkez göz hastalıklarında fenestrasyon uygulandı.Son kontrolünde beyin,orbita MRI normal,bilateral papil stazı olmayan olgunun topiramet tedavisi azaltılarak kesildi.

Sonuç

Baş ağrısı ile başvuran kronik böbrek hastalığı ile izlenen hastalarda;PST tanısı koymadan önce intrakranial basınç artışı ve papil ödeme neden olabilecek diğer etiyolojiler dışlanmalıdır.LP,MR ve MR venografi tanıda kullanılan yöntemlerdir.Multidisipliner olarak görme fonksiyonu takip edilir.Tedavideki gecikmenin görme kaybına yol açacağı unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler

Alport Sendromu , Baş ağrısı , Kronik Böbrek Hastalığı , Papil Ödem , Psödötümör serebri



İrkilme Yakınmaları ile Başvurup Hiperekpleksia Tanısı Alan Bir Olgu



Sada İbrahimova¹, ADNAN DENİZ, BÜLENT KARA,
¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli
²Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli

Amaç: Hiperekpleksia, (HE) dokunsal,işitsel veya görsel uyarılara karşı abartılı ve jeneralize irkilme yanıtı ile karakterize,nadir görülen selim seyirli non-epileptik,paroksizmal bir bozukluktur. Otozomal dominant veya resesif kalıtılan glisin reseptör disfonksiyonuna yol açan gen mutasyonları ile ilişkilidir. Burada Hiperekpleksia tanısı konulan olgu sunarak konvülsiyon ayırıcı tanısında dikkat edilmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Olgu: 5 aylık kız hasta; uyurken gözlerde yukarı kayma,tüm vücutta kasılma nedeniyle kliniğimize getirildi.Annesi uyandırdığında sese karşı aşırı irkilmesi oluyormuş ve irkilme sırasında nefesini tutuyormuş. Prenatal, natal ve postnatal herhangi bir sorunu olmayan hasta 38. gestasyonel haftada sezaryen yolla 2600 gr olarak doğmuş,hipoglisemi nedeniyle 5 günlük YDYBÜ yatış öyküsü mevcut.Taburculuk sonrası hastanın bu şikayetleri sese karşı aşırı tepki verme ile fark edilmiş.

Fizik muayenesinde hiperirritabilite, dokunma ile veya sesli uyarılarla beliren miyokloniler ve zaman zaman bunları izleyen jeneralize tonik kasılmalar dışında bir özellik saptanmadı. Labaratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, kan şekeri, serum elektrolitleri ve kraniyal ultrasonografik görüntüleme değerlendirmeleri normaldi.Elektroensefalografi (EEG) kayıtlarında epileptiform aktivite izlenmedi. Olguda klinik ve labaratuvar bulguları ile Neonatal hiperekpleksia düşünüldü..Hiperekpleksia için istenen gen analizinde GLRA1 geninde homozigot mutasyon saptanan hastamız Hiperekpleksia tanısı aldı. Klonazepam tedavisi başlandı.Tedavi sürecinde izlemde kasılmaları geçti,ancak uyarılarla miyoklonileri devam etti.Tedavisi klonazepam ile devam edilmek üzere takibe alındı.Altı aylıkken yapılan son değerlendirilmesinde, tonik kasılmalarının sıklığında ve süresinin azaldığı,dokunma sonrası hafif irkilmelerinin devam ettiği ve büyüme ve gelişiminin normal seyrettiği saptandı.

Sonuç: Hiperekpleksia,hem kalıtsal hem de sporadik olarak görülebilen nörolojik bir bozukluktur.Kalıtsal forma 5. kromozom üzerindeki inhibitör glisin reseptörü alfa-1 alt ünitesini (GLRA1) kodlayan gendeki mutasyonlar neden olur. Hastamızda da aynı genetik bozukluk homozigot olarak tespit edildi.HE nöromotor gelişimin normal ya da normale yakın olması ve hipertonsitenin uykuda gerilemesi konvülsiyon ayırıcı tanısında yol gösterici olmaktadır.Fizik muayenede buruna ya da alına uygulanan dokunma uyarısına hastanın verdiği irkilme yanıtına bakılması hiperekpleksi tanısında önemlidir.HE tedavisinde çoğunlukla klonazepam tercih edilir..Neonatal hiperekpleksia ender olarak görülmesine karşın, tanı ve tedavisinde gecikme hastalığın ölümcül seyretmesine neden olabilmektedir,bu nedenle hastaların yatarak klonazepam tedavisi başlanmalıdır.Konvülsiyon açısından değerlendirilen her yenidoğan bebekte ayırıcı tanıda hiperekpleksia akılda tutulmalıdır.



HİPOTONİ, NÖBET VE DİSMORFİK YÜZ BULGULARIYLA KARAKTERİZE NADİR BİR NÖROGELİŞİMSEL BOZUKLUK OLGUSU: 2q37.3 DELESYONU

Kubilay Pıçaklar¹, Sevede Berce Karakaya¹, Kübra Subaşı¹, Emek Uyur², Sümeyra Oğuz³, Merve Tavış Ünsalan², Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu²

¹SBÜ ZEYNEP KAMİL KADIN VE ÇOCUK HASTALIKLARI EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

²SBÜ ZEYNEP KAMİL KADIN VE ÇOCUK HASTALIKLARI EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ ÇOCUK NÖROLOJİSİ BİLİM DALI

³SBÜ ZEYNEP KAMİL KADIN VE ÇOCUK HASTALIKLARI EĞİTİM ARAŞTIRMA HASTANESİ TIBBİ GENETİK BİLİM DALI

GİRİŞ VE AMAÇ: 2q37 delesyon sendromu farklı delesyon boyutlarından kaynaklanan oldukça değişken klinik belirtiler gösteren nadir bir durumdur. Değişken klinik özellikler arasında brakidaktili tip E (BDE), kısa boy, hafif - orta derecede zihinsel yetersizlik, davranış problemleri ve dismorfik yüz özellikleri yer almaktadır. Bununla birlikte, delesyonu olan birçok kişide bilişsel eksiklikler görülmemektedir ve epilepsi çok sık eşlik etmemektedir. Bu sunumda; nadir görülen bu delesyonu taşıyan, özellikle erken dönemde başlayan ve sık tekrarlayan febril/afebril nöbetlerle prezente olan bir olguyu sunmayı amaçladık.

Yöntem: 4 yaş 3 aylık, aralarında akrabalık olmayan ebeveynlerden doğan erkek hasta; tekrarlayan febril ve afebril nöbetler ile hastanemiz Çocuk Nöroloji polikliniğine başvurdu. Hasta term AGA 3420 gram sezeryan ile doğmuş olup, 10 gün YDYBÜ'nde yenidoğanın geçici takipnesi nedeni ile yatış öyküsü mevcuttu. İlk nöbeti 10 aylıkken febril nöbet şeklinde olan hastanın izlemde ardarda dört kez genelize tonik klonik nöbeti olması nedeni ile yatırılarak tetkik edildi.

Bulgular: Hipotoni, motor gelişme geriliği ve dismorfik yüz bulguları saptanan hastanın tam kan sayımı, biyokimya testleri, tiroid fonksiyon testleri, B12 vitamini, folat, tüm metabolik tarama testleri normaldi. Hastanın uyku EEG'si normal olarak değerlendirildi. Kraniyal MR görüntülemesinde sol temporal lobda araknoid kist saptandı. Hasta fenobarbital (5 mg/kg/gün, 2 dozda) tedavisi ile taburcu edildi. Takibinde nöbetleri devam eden hastanın 26 aylıkken çekilen uyku EEG'sinde sağ frontal bölgede diken-yavaş dalga aktivitesi ve aralıklı supresyon dönemleri izlendi. Bunun üzerine fenobarbital tedavisine ek olarak levetirasetam (20 mg/kg/gün, 2 dozda) başlandı. Epilepsi panel çalışması normal sonuçlanan hastaya yapılan mikrodizin analizinde 2q37.3 bölgesinde HDAC4 geninin bir kısmını içeren 42,1 Kb büyüklüğünde delesyon saptandı. Hastanın 36 aylıkken yapılan Denver II Gelişim Testi'nde dil alanında belirgin olmak üzere tüm alanlarda gelişim geriliği mevcuttu.

Sonuç: Literatürde 2q37 delesyon sendromunda kritik bölge 200 Kb'a kadar daraltılmış olup, HDAC4 kritik gen olarak tanımlanmıştır. Hastamızda saptanan delesyon boyutu daha önce bildirilen delesyon boyutlarına göre oldukça küçük olup fenotip açısından sendromun bulguları ile örtüşmektedir. Fakat saptanan bu delesyonun hastanın klinik bulgularından sorumlu olduğunun kesin olarak gösterilmesi için daha fazla hasta verisine ve ileri çalışmalara ihtiyaç vardır. Nörogelişimsel sorunları olan hastalarda mikrodizin analizi tanıda önemli bir genetik testtir. Ayrıca bu nadir delesyonu taşıyan olgumuzun özellikle tekrarlayan nöbetlerle ortaya çıkması dikkat çeken kısmı oluşturmaktadır.

Anahtar Kelimeler: 2q37.3 delesyonu , dismorfik yüz , gelişim geriliği , HDAC4 , hipotoni

HEMİPAREZİ İLE BAŞVURAN DOWN SENDROMLU BİR ÇOCUKTA ZOR TANI: ATLANTOAXIAL SUBLUKSASYON

04.06.2022

Talha Üstüntaş¹ Saliha Yavuz Eravcı² Burcu Çalışkan² Ahmet Sami Güven² Hüseyin Çaksen²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ

Atlantoaksiyel sublüksasyon (AAS) çocuklarda nadir görülen bir durumdur ve sıklıkla Down Sendromu'na eşlik eder. Bu durumun temelinde AAS ile ilgili bağ dokusu gevşekliliğinin Down Sendromu tanısı olan hastaların %15-20sinde gözleniyor olması yatar. AAS'nin teşhis edilmesi zor olmakla beraber uygun ve erken dönemde tedavi sağlanmazsa kalıcı boyun şekil bozukluğu ve diğer servikal bozukluklar gözlenebilir.

Çocuklar boyun ağrısı, baş eğme ve boyun hareketliliğinde azalma ve hatta ekstremiteler parezileri ile başvurabilirler. Söz konusu durumun mental retardasyon olan Down Sendromu tanılı hastalarda sık görüldüğünü düşünürsek bu hastalarda tanı koymak daha da zor hale gelmektedir. Bildiğimiz kadarıyla literatürde Down sendromuna bağlı atlantoaksiyel sublüksasyon ilişkili hemiparezi olgusu bir tanedir.

Bizler de hemiparezi şikayeti ile başvuran mental retarde bir down sendromlu çocukta atlantoaksiyel sublüksasyona rastladık ve bunu literatüre katkı olarak sunmak istedik.

SONUÇ

Hemiparezinin en sık nedeni serebrovasküler olaylardır. Sözel iletişimi ve bilişsel gelişimi iyi olmayan hasta grubu olan down sendromlularda hemiparezi gelişmesi durumunda down sendromunda görülen atlantoaksiyel sublüksasyona bağlı hemiparezi gelişebileceğinin akılda tutulması ve bu yönden hastaların gerekli tetkikleri ve ivedi bir şekilde cerrahiye yönlendirilmesi gerektiğini vurgulamak isteriz.

OLGU SUNUMU

Bilinen klasik down sendromlu (Trizomi 47, XX, +21) 12 yaş kız hasta; kusma ve ayağının üzerine basamama şikayetleri ile sağlık kuruluşuna başvurmuş. Hastanın bu kliniği basit bir gastrointestinal sistem hastalığı olarak düşünülmüş ve tedavisi düzenlenmiş. Şikayetleri geçmemesi üzerine çocuk acil polikliniğimize başvuran hastanın özgeçmişinde miad, normal doğumla doğduğu ve resüsitasyon ihtiyacı ve yenidoğan yoğun bakımda yatışı olduğu öğrenildi. Hastanın nöromotor gelişim geriliğinin mevcut olduğu da öğrenildi. Soy geçmişinde ise ileri anne yaşı dışında özellik gözlenmedi. Ebeveyn akrabalığı ve ailede benzer hastalık yoktu.

Fizik muayenesinde orta-ağır derecede mental retarde olduğu ve sözel iletişime açık olmadığı görüldü. Mongoloid yüz görünümü, düşük kulak ve basık burun kökü gibi down stigmaları taşıyordu. Nörolojik muayenesinde sol üst ve sol alt ekstremitenin yerçekimine karşı kuvvet uygulayamadığı (1-2/5), solda derin tendon reflekslerinin artmış olduğu ve babinski refleksine ekstansör yanıt alındığı görüldü.

Laboratuvar tetkiklerinden hemogram, biyokimya, sedim, CRP normal sınırlarda idi ve viral serolojisi de negatifti.

Nöroradyolojik görüntülemelerinden, bilgisayarlı beyin tomografisi ve beyin difüzyon manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), beyin MR anjiyografisi ve venografisi normaldi, beyin MRG'de sagittal imajda atlantoaksiyel eklem mesafesinin arttığı (10mm) ve odontoid sürecin spinal korda anteriordan bası yaptığı görüldü (Resim-1).

Atlantoaksiyel sublüksasyona sekonder hemiparezisi olan hasta beyin ve sinir cerrahisi tarafından opere edildi. Postop fizik-terapi rehabilitasyon alan hastanın postop 10.gününde kas gücü alt ekstremitede 4/5 üst ekstremitede 3/5 idi.

SEREBELLAR ATAKSİ İLE PREZENTE OLAN VARİCELLA-ZOSTER VİRÜS ENFEKSİYON OLGUSU

Hatice Kübra Körpe Boğaz¹, Ahmet Sami Güven², Özge Metin Akcan³, Mustafa Gençeli³

1-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

2-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

3-Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Giriş

Su çiçeği, Varicella-Zoster virüsünün (VZV) neden olduğu ekzantematöz döküntü ile karakterize genellikle hafif seyreden ve komplikasyonu az görülen bulaşıcı bir hastalıktır. Sıklıkla benign seyirli olsa da, immun sistemi normal kişilerin %5,5 kadarında komplikasyon gelişebilir. Postenfeksiyöz akut serebellar ataksi çocukluk çağı ataksilerinin en sık sebebidir. Enfeksiyöz en sık neden su çiçeğidir ve su çiçeğinin en sık görülen nörolojik komplikasyonudur. Ataksi sıklıkla su çiçeği döküntüsünden sonraki 2-6 gün içinde gözlenmektedir. Semptomlar tipik olarak daha önce sağlıklı olan çocuklarda, “gövde instabilitesi” ile “geniş tabanlı yürüyüş” olarak tanımlanan ataksik yürüyüş veya ayakta durmaktan tamamen kaçınma ile karakterizedir. Olguların konuşması yavaş, hecelerdeki doğal tonlama bozulmuş ve patlayıcı vasıftadır. Hastalık süresi değişken olsa da genellikle monofazik bir seyir gösterir. Postenfeksiyöz akut serebellar ataksili olgularda genellikle birkaç haftada iyileşme görülür ancak 2 aya kadar uzayabileceği bildirilmiştir. Bu olguda su çiçeği sonrası bulantı kusma yürüyememe baş ağrısı konuşmada bozulma şikayetleri ile başvuran ve serebellar ataksi tanısı alan 8 yaş bir olgu sunuldu.

Vaka

Bulantı, kusma, dengesiz yürüme, baş ağrısı, baş dönmesi, konuşmada bozukluk yakınmaları ile çocuk nöroloji kliniğimize başvuran, bilinen bir hastalığı olmayan 8 yaşındaki erkek hastanın hikayesinde ev içi su çiçeği temas öyküsü olduğu, başvurudan 6 gün önce polimorfizm gösteren tipik kaşıntılı veziküler döküntülerin görülmesi ile su çiçeği tanısı aldığı ve döküntülerin 2. gününde dış merkeze başvuran hasta, 2 gün oral asiklovir tedavisi kullandığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 30 kg (>90p), boy: 137 cm (>90p), vital fonksiyon bulguları normal, bilinç açık, yüzde, gövdede ve ekstremitelerde VZV enfeksiyonuna bağlı kurutulmuş deri lezyonları vardı, ağır trunkal ataksisi, bilateral dismetri, disdiadokokinezi, intansiyonel tremor, yavaş ve heceleyerek konuşma (serebellar dizartri) dışında diğer muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde; lökosit: 5620/mm³, nötrofil sayısı:3910/mm³, lenfosit sayısı:1340/mm³, hemogloblin:12,6 g/dL, Platelet:265.000 u/L, c-Reaktif protein:1,3 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı:27 mg/h, serum elektrolit değerleri normaldi. Hastanın çekilen kontrastlı beyin ve difüzyon manyetik rezonans görüntüleme normaldi. Postenfeksiyöz/paraenfeksiyöz serebellar ataksi tanısı ile çocuk nöroloji servisine yatırılan hastaya 750 mg/m²/gün intravenöz asiklovir ve 0,3 mg/kg/gün deksametazon tedavisi başlandı. Olgunun klinik takibinde yatışının 4. gününde klinik bulgularında belirgin düzelme gözlemlendi, konuşması düzeldi ve destekli yürümeye başladı. Hasta asiklovir tedavisi 5 güne tamamlanarak taburcu edildi.

Sonuç

Rutin aşılama takviminde yer alan VZV enfeksiyonları halen döküntülü hastalıklar arasında sık görülen konumdadır. Özellikle ev içi suçiçeği teması sonrasında antiviral tedavi kullanmayan olgularda yüksek virülansa bağlı komplikasyonlar sık görülmektedir. Bu noktada ailede su çiçeği görülmesi durumunda ev içi temas profilaksisi ve aktif enfeksiyon sırasında antiviral tedavi endikasyonları her çocuk hekimi tarafından dikkatle incelenmelidir. Olgumuzda olduğu gibi aktif VZV enfeksiyonları esnasında veya enfeksiyon sonrasında nörolojik komplikasyonlar görülse de hastalar hastanede yatırılarak yakın takiple şifa ile taburcu edilebilmektedir.



ÇOCUK NÖROLOJİ POLİKLİNİĞİNDEN NADİR BİR OLGU: SPASTİK ATAKSİ, CHARLEVOIX-SAGUENAY, ARSACS OLGUSU



HATİCE ULUSOY KALKAN¹, EMEK UYUR²

¹ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastahaneleri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Anabilim Dalı

² Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastahaneleri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim dalı

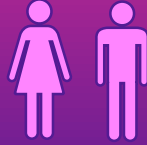
AMAÇ: Desteksiz merdiven inip çıkamama şikayetiyle gelen, metabolik tetkikleri normal, EMGde polinöropati ve genetik testlerinde SACS mutasyonu, SPASTİK ATAKSİ ,CHARLEVOIX- SAGUENAY TİP+ tanısı alan ve şu anda 7 yıl 9 aylık bir kız olgusu farkındalık oluşturmak için sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Polikliniğe desteksiz merdiven inip çıkamama şikayetiyle başvuran dört yaş dört aylık kız hasta ilk semptomları bir buçuk yaşında desteksiz yürümede zorlanma ile başlamış olup; bilişsel muayene doğal, bilinç açık oryante koopere ; DTR sağda hiperaktif, solda DTR hipoaktif ; sol bacakta duyu hafif azalma; aşıllerde bilateral hafif gerginlik mevcuttu, zıplayabiliyor ve geniş tabanlı yürümesi mevcuttu. Kliniğinde önceki fizik muayenelerine göre progresyon bulunmuyor.



ÖZGEÇMİŞ: 38 gestasyon haftasında, sezeryan ile 3500 gram doğmuştu, yenidoğan yoğun bakımda bir gün indirekt hiperbilirubinemi nedeniyle fototerapi öyküsü bulunuyordu.

SOYGEÇMİŞ: Ailenin dördüncü çocuğu olan olgumuzun diğer kardeşleri sağ, sağlıklı ve ortalama bir yaş civarında yürümeye başlamış ve şu anda aktif şikayetleri yoktu. Ailede kas hastalığı ve benzer hastalık öyküsü yok. Anne baba arasında akrabalık yok.



Metabolik tetkikleri N

Kreatinin kinaz N

TFT N

İmmg N



Gelişim testi: 4yıl 8 ay 15 günlükken takvim yaşı ile uyumlu . 5 yıl 9 aylıkken ; ince motor gelişim 5 yaş ile uyumlu; kaba motor gelişim 3yaş 9 ay ile uyumlu

Spinal MR: Servikal ve torakal rotaskolyoz

Kraniyal MR: Retroserebellar alanda 14x12 mm boyutlarında kistik lezyon

EKO : N

GÖZ: N

BERA: N

EMG 2021: demiyelinizan polinöropati

EMG 2022: demiyelinizan + dismiyelinizan polinöropati

SONUÇ: SACs genindeki mutasyondan kaynaklı,otozomal resesif kalıtılan, arafilamentleri ve nörofilamentlerin dismorfolojisine bağlı olarak nörona iletimin bozulmasından kaynaklanan, ilk belirtisi dengesiz yürüyüş olan bu hastalıkta en erken bulgu alt ekstremitelerde erken çocukluk döneminde ortaya çıkan spastisite ve bunu takip eden ataksidir. Kollarda ve bacaklarda duyu azalması ve periferik nöropati bulunur. Ek olarak yüksek kemerli ayaklar (pes kavus), skolyoz (olgumuzda mevcut), retina hipermiyelinizasyonu , üriner sistem sorunları, mental reterdasyon , işitme kaybı ve epilepsi görülebilir. Daha seyrek olarak amyotrofi, ,nistagmus ve yutma güçlüğü ve dizartri görülebilir. Her yaş gurubunda polinöropati,spastisite ve ataksi benzeri bulgularla başvuran hastalarda öncelikle ailede akrabalık sorgulanarak metabolik hastalıklar ve kas hastalıkları dışlanmalı ve genetik değerlendirmeler yapılmalı ve bu hasta gruplarında multidisipliner yaklaşım gerekmektedir; özellikle erken başlanan fizik tedavi ile bu hastaların nöromotor gelişime destek sağlanabilmektedir.

KAYNAKÇA:

akiyama Y. Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. Neuropathology. 2006 Aug;26(4):368-75. doi: 10.1111/j.1440-1789.2006.00664.x.

Engert JC, Berube P, Mercier J, Dore C, Lepage P, Ge B, Bouchard JP, Mathieu J, Melancon SB, Schalling M, Lander ES, Moigan K, Hudson TJ, Richter A. ARSACS, a spastic ataxia common in northeastern Quebec, is caused by mutations in a new gene encoding an 11.5-kb ORF. Nat Genet. 2000 Feb;24(2):120-5. doi: 10.1038/72769.

Vogel AP, Rommel N, Oettinger A, Stoll LH, Kraus EM, Gagnon C, Hogger M, Krumm P, Timmann D, Storey E, Schols L, Synofzik M. Coordination and timing deficits in speech and swallowing in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS). J Neurol. 2018 Sep;265(9):2060-2070. doi: 10.1007/s00415-018-8950-4. Epub 2018 Jul 2.

Grieco GS, Malandrini A, Comanducci G, Leuzzi V, Valoppi M, Tessa A, Palmeri S, Benedetti L, Pierallini A, Gambelli S, Federico A, Pierelli F, Bertini E, Casali C, Santorelli FM. Novel SACS mutations in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay type. Neurology. 2004 Jan 13;62(1):103-6. doi: 10.1212/01.wnl.0000104491.66816.77. Citation on PubMed

Ei Euch-Fayache G, Lakani L, Amouri R, Turki I, Ouahch K, Hung WY, et al. Phenotypic features and genetic findings in sacsin-related autosomal recessive ataxia in Tunisia. Arch Neurol 2003;60(7):982-8. [CrossRef]

Mehdikhanova L, Sirin NG, Bilgic B, Hanagasi H, Basak AN, Baslo MB, et al. Electrophysiological characteristics of autosomal-recessive spastic ataxia of charlevoix-saguenay in a Turkish family. J Ist Faculty Med 2022;85(2):275-8. doi: 10.26650/IJTFD.984032

Dilate Kardiyomiopatiye Bağlı Arteriyel İskemik İnme: Olgu Sunumu

Adnan Buğra Çabuk¹, Talha Üstüntaş¹, Ahmet Sami Güven², Mehmet Burhan Oflaz², Abdullah Canbal², Burcu Çalışkan², Saliha Yavuz Eravcı²

1-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Meram Tıp Fakültesi, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Konya, Türkiye

2-Çocuk Nörolojisi, Meram Tıp Fakültesi, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Konya, Türkiye 3-Çocuk Kardiyolojisi, Meram Tıp Fakültesi, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Konya, Türkiye

Giriş

Çocuklarda akut bilinç değişikliği nörolojik bir acildir. Potansiyel nedenler arasında travma, merkezi sinir sistemi enfeksiyonları, metabolik ensefalopati, intrakraniyal kanama, inme ve status epileptikus bulunur. Serebrovasküler olaylar (SVO), özellikle risk faktörleri taşıyan hastalarda dikkate alınmalıdır.

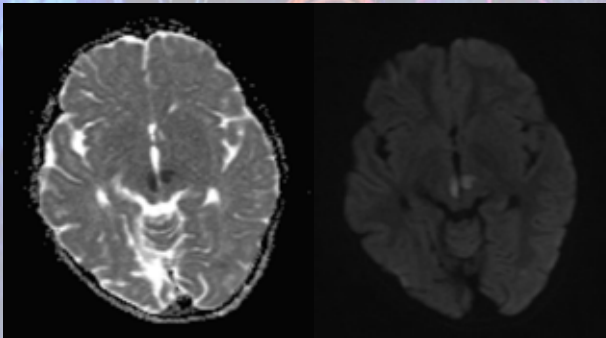
Çiddi sonuçlara yol açabilen SVO'lar, hemorajik ve iskemik inme olmak üzere iki ana grupta incelenir. Çocuklarda arteriyel iskemik inme yetişkinlere göre daha nadir olarak görülmektedir.

Vaka

Bayılma şikayeti ile dış merkeze başvuran ve ani bilinç kaybı tanısı ile çocuk acil polikliniğimize sevk edilen 8 yaşındaki kız hastanın dış merkezdeki ilk değerlendirilmesinde; bilincin kapalı, pupillerin anizokorik ve sadece ağırlı uyarana yanıt verdiği, spontan solunumun olduğu ve Glasgow Koma Skorunun (GKS) 8 olduğu ayrıca bilgisayarlı beyin tomografisinin (BT) normal olduğu bildirilmiştir.

Çocuk acildeki ilk değerlendirilmesinde vücut sıcaklığı 36,6°C, nabız 96/dk, solunum sayısı 23/dk, tansiyon 87/62 mmHg olarak ölçüldü. Bilinci kapalı ve sadece ağırlı uyarana yanıt veriyordu. GKS 8 olarak değerlendirildi. Meninks irritasyon bulgusu gözlenmedi. Hikayesinden hastanın 5 yaşında dilate kardiyomiopati ve mitral yetmezlik tanısı aldığı ancak düzenli takiplere gitmediği öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinden hemogram, biyokimya, sedim, CRP, PT, aPTT, D-Dimer ve tromboz paneli değerleri normal aralıkta izlendi.

Beyin manyetik rezonans (MR) ve difüzyon MR görüntülemesinde bilateral talamus medial kesimlerinde akut iskemik (percheron arter infarktları) ile uyumlu difüzyon kısıtlaması izlendi (Şekil-1). Beyin MR anjiyo arterovenografi değerlendirmesi normal olarak gözlemlendi. Çocuk yoğun bakıma yatırılan hastaya enoksaparin tedavisi başlandı. Ekokardiyografisinde (EKO) sol ventrikül apikalde 14,2x4,4 mm mural trombüs izlendi ve mevcut tedaviye ek olarak aspirin ve mutlak istirahatı önerildi.



(Şekil-1) Difüzyon MR görüntüsü

Hastanın kliniği kardiyak trombüs zemininde gelişen bir akut infarkt sonucu olarak değerlendirildi, izlem ve tedavileri sonrasında bilinç durumu yatışının 6. gününde düzeldi, daha önce takipli olduğu merkezde başlanmış olan digoksin tedavisi yatışının 7. gününde kesilerek furosemid ile spironolakton tedavisi başlandı. Kontrol EKO'sunda trombüs boyutları 6,71x3,63 boyutlarına geriledi (Şekil-2). Klinik durumu zaman içerisinde toparlayan hastamıza enoksaparin, spironolakton ve furosemid tedavileri ile kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.



(Şekil-2) Küçülen kardiyak trombüsün EKO görüntüsü

Sonuç

Dilate kardiyomiopati tanılı olguların çocuk kardiyolojisinden yakın takibi önemlidir. Kardiyak öyküsü olan çocuklarda bilinç değişikliklerinde mural trombüs kaynaklı serebrovasküler olay akılda tutulmalıdır. İlk değerlendirme sonrasında ileri yaşam desteği ve hızlı sevk zinciri kritiktir.

Biz bu olgumuzla, tromboemboli gelişim riski bulunan hastalarda akut bilinç değişikliği olması durumunda akut arteriyel iskemik inmenin göz önünde bulundurulması gerektiğini vurgulamak isteriz.

Referanslar

1- MacNeill EC, Vashist S. Approach to syncope and altered mental status. *Pediatr Clin North Am.* 2013 Oct;60(5):1083-106. doi: 10.1016/j.pcl.2013.06.013. PMID: 24093897,

2- Orman G, Rossi A, Meoded A, Huisman TAGM. Children with Acute Neurological Emergency. 2020 Feb 15. In: Hodler J, Kubik-Huch RA, von Schulthess GK, editors. *Diseases of the Brain, Head and Neck, Spine 2020–2023: Diagnostic Imaging [Internet]*. Cham (CH): Springer; 2020. Chapter 14. PMID: 32119241.



NTRK1 geninde novel varyant saptanan bir “Anhidrozisli Konjenital Ağrıya Duyarsızlık Sendromu’ olgusu

Esra Karabiberler¹ , Hatice Yelda Yalçın¹ , Berk Özyılmaz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği

Giriş: Anhidrozisli konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu (AKADS) nörotropik tirozin reseptör kinaz 1 (NTRK1) gen varyantı ile ortaya çıkan otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. Olgularda genellikle ilk belirti anhidroza bağlı olan ateş ataklarıdır. İç organ ağrıları dahil tüm ağrıları hissetmeyen olgularda ilerleyen dönemde tekrarlayan yaralanmalar ortaya çıkabilir. Bu yaralanmalardan en sık görülenleri parmak uçlarını ısırma, fark edilmeyen kemik kırıkları ve ciltte oluşan morarmalardır. Olgularda değişken düzeyde zihinsel engellik görülür.

Amaç: Dört yaş erkek olgu zamanla ortaya çıkan ekstremitte distallerinin kayıpları nedeni ile hastanemize başvurdu. Anamnezde, ekstremitelerinin doğuştan mevcut olduğu bilgisine ulaşıldı. Anne baba arasında 3. derece akrabalık mevcuttu. Olgunun fizik muayenesinde bilateral dört ekstremitede ülsere lezyonlar, her iki el 2.parmakta ve sağ ayak 1.parmakta distal amputasyonlar görüldü. Ülsere lezyonlar için uygun antibiyoterapi başlandı.



Yöntem: Olguda ön planda Konjenital Ağrıya Duyarsızlık Sendromu düşünülerek nöromusküler gen paneli çalışıldı.

Bulgular: Olgudan çalışılan nöromusküler gen panelinde ise NTRK1 geninde homozigot (c.1961G>T) (p.Arg654Leu) novel patojenik varyant tespit edildi.Söz konusu gen varyantı, embriyonik dönemde nöral krest hücrelerinin göç etme ve olgunlaşma yeteneklerini eksik bırakır, bu da sonuç olarak küçük miyelinli ve miyelinsiz liflerin tamamen kaybına neden olur. Bu durum, ağrı hissinin olmaması ve anhidrozun temel nedenini oluşturur. Hastanın genetik sonucu klinik ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç: Konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu zihinsel yetersizliği, ateş epizodları, kendine zarar verme, ağrı hissi yokluğu, var olan ekstremitelerde sonradan amputasyon görülmesi durumlarında akla gelmesi gereken genetik bir sendromdur.

Anahtar Kelimeler: Anhidrozisli konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu , Novel , NTRK1



Perşeron Arter Tıkanıklığına Bağlı Gelişen Bilateral Talamik Enfarkt Olgusu

Zeynep Türkmen¹, Fırat Erdoğan¹, Tuğba Belgemen Özer², Başak Hoşgören Atalay³, Elif Yüksel Karatoprak⁴

1. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul
2. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, İstanbul
3. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD, İstanbul
4. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, İstanbul

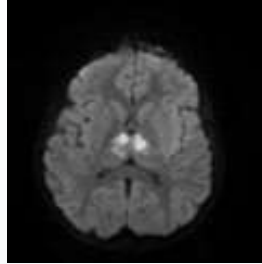


GİRİŞ ve AMAÇ

Talamus duysal ve motor bilgileri ileten, istemli hareketleri kontrol eden, hafızayla ilgili olan, serebral kortekse giden duysal bir geçit olarak faaliyet gösterir.

Beslenmesini vertebrobaziler arter sistemi ve internal karotid arter sisteminden alır, bu sistemlerde bazı vasküler varyasyonlar görülebilir. Bunlardan biri tıkanığında iki taraflı paramedian talamik enfarktüslerin oluşmasına neden olabilen perşeron arter varyasyonudur.

Olgumuz ile bilateral talamik enfarkt sebeplerinden birinin nadir görülen perşeron arter tıkanıklığı olabileceğini vurgulamayı amaçladık.



Şekil 1 – Bilateral Talamusta diffüzyon kısıtlılığı



Şekil 2 – Sağ PCA tıkanıklığı

YÖNTEM

Ani başlayan mental durum dalgalanması, uyuşukluk, ataksik yürüyüş, hafıza kaybı, vertikal bakış paralizisi ile başvurup görüntülemelerinde ortaya çıkan bitalamik ve sol serebellar enfarktın nedeninin bir varyasyon olarak karşımıza çıkan perşeron arter tıkanıklığı olabileceğini öne sürdüğümüz olgumuzu laboratuvar bulguları ve beyin MRI görüntülemeleri ile sunduk.

BULGULAR

Bilinen hastalığı olmayan 10 yaş erkek hastanın ani gelişen bilincinde dalgalanma, yürümekte zorluk şikayetlerinin olması üzerine başvurusunda yapılan MRI görüntülemesinde bilateral talamus anteromedial kesimlerde, sol serebellar hemisferde diffüzyon kısıtlanması gösteren alanlar görüldü. İrregüler zemin aktivitesi gösteren uyku-uyanıklık EEG'si mevcuttu. Viral ve otoimmün ensefalit, mitokondriyal hastalık ve serebrovasküler olaylar ayırıcı tanıda düşünüldü. Ateşi olmayan hastanın hemogram, biyokimya, idrar toksikolojisi normaldi. BOS kültüründe üreme olmayan, biyokimyası normal, viral panel negatif olan hastada ensefalit ekarte edildi. Metabolik taramaları normaldi.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Perşeron arter enfarktları nadir görülmesi, atipik semptom ve bulgular yanında ilk görüntüleme testlerinde görülmemesi olasılığı nedeniyle gözden kaçabilmektedir. Metabolik bozukluklar, madde kullanımı, venöz enfarktüs, vaskülit ve neoplazmalar gibi bilateral enfarktüsün diğer potansiyel nedenlerini dışlamak önemlidir.

Olgumuz ile bilateral talamik enfarkt sebeplerinden birinin nadir görülen perşeron arter tıkanıklığı olabileceği vurgulanmak istendi.

PARAMETRE	DEĞER	BİRİM
Homosistein	16.5 (0-12)	Umol/L
Faktör VIII	229 (60-150)	%
Von Willebrand Faktör Antijeni	185 (50-160)	%

Tablo 1 – Laboratuvar Bulguları

ANAHTAR KELİMELER

Perşeron arter, bilateral talamik enfarkt, serebrovasküler olay, tromboz



FIRES Tanısı Alan Olguda Ketojenik Diyet Tedavisi; Olgu Sunumu



Emre SAĞLAM¹ Didem KALAYCI ATMACA², Tutku Parlar², Fırat CAN², Burcu İpek İBİŞ², Merve YAVUZ², Serdar PEKUZ², Ayca ÜNALP²

¹SBÜ Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi SUAM, Genel Pediatri Kliniği

²SBÜ Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi SUAM, Çocuk Nöroloji Kliniği

Giriş: Dirençli ve süper dirençli status epileptikus (SE), yüksek morbidite ve hatta ölüm riski taşıyan ciddi hastalıklardır. Yeni başlangıçlı refrakter status epileptikus (NORSE), aktif epilepsisi veya önceden var olan diğer ilgili nörolojik bozukluğu olmayan ve yeni başlangıçlı refrakter status epileptikuslu bir hastada, belli bir akut veya aktif yapısal, toksik veya metabolik neden olmaksızın ortaya çıkan klinik tablodur. Viral veya otoimmün nedenleri olan hastaları içerir. Ateşli enfeksiyona bağlı epilepsi sendromu (FIRES), refrakter status epileptikus başlangıcından 2 hafta ila 24 saat önce başlayan, status epileptikus başlangıcında ateş olsun veya olmasın, önceden ateşli enfeksiyon gerektiren NORSE'nin bir alt kategorisidir.

Olgu: 11 yaş erkek hasta, ateş yüksekliği, bilinç değişikliği, uykuya meyil şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Kontrastlı mr 'bilateral temporal lob medialinde t2 sinyal artışı' olarak yorumlanması sebebiyle HSV ensefaliti ? tanısıyla çocuk yoğun bakıma sevk edilmiş. Gelişinde uykuya meyilli, sesli uyarana yanıt var, komutlara uyuyor - anlamlı cevaplar veriyor, kranial sinir muayenesi olağan, kas tonusu olağan, dtr ++/++ olan hastanın lomber ponsiyon yapılarak siftriakson + vankomisin + asiklovir başlandı. BOS direkt bakıda hücre görülmedi, BOS biyokimya normal saptandı, menenjit-ensefalit paneli negatif saptandı. Otoimmün ensefalit paneli serum ve BOS'tan gönderilip IVIG 2 gr/kg 2 güne bölünerek başlandı ve IVIG sonrası da klinik bulgularında kısmi düzelmeye görüldü. Ancak takibinde orofasial diskinezilerinin olduğu başta ve gözlerde sola deviasyon ve her iki kolda tonik kasılma şeklinde nöbet aktivitesinin olduğu ve bilincinin dalgalı seyrettiği gözlemlendi. EEG'sinde sağ hemisfer sentroparietal bölgelerde ritmik yavaş dalga aktivitesi görüldü, fenitoin yüklemeye tedavisi verildi. Bilateral limbik sistem tutulumu olan ve kaudat nükleusa bir miktar uzanımı olan hastaya otoimmün ensefalit / NORSE kliniği nedeniyle 3 gün 30 mg/kg'dan pulse steroid verildi. Olası tiamin-biotin yanıtı bazal ganglion hastalığına yönelik tiamin ve biotin desteği başlandı. Nöbetlerinin çoğunlukla, fokal (sol) başlangıçlı, farkındalığın kaybolduğu, motor nöbetler şeklinde olduğu, nöbetlere sol üst ekstremitede otomatizmaların eşlik ettiği görüldü; antinöbet ilaçlarına sodyum valproat, okskarbazepin, klobazam eklendi ve midazolam infüzyonu başlandı ve ardından ketojenik diyet başlandı. Pulse steroid 1 gr/gün 5 gün, 20 mg/kg/gün 3 gün, 10 mg/kg/gün 3 gün uygulandı. Toplamda 5 gün plazmaferez uygulanan olgunun 30-40 sn süren, davranış duraksaması şeklinde nöbetlerinin devam ettiği görüldü. FIRES /seronegatif otoimmün ensefalit düşünülen olguya birinci basamak immün tedaviler (steroid, IVIG ve plazmaferez) uygulandı. Birinci basamak immün tedaviye iyi yanıt verdiği düşünülürdü, birinci basamak immün tedavi sonrası bilişsel ya da motor defisiti olmadığı, takibinde klinik olarak gözlenen nöbeti olmadığı. EEG'sinde önceki EEG'lerine göre düzelmeye olduğu görüldü. Birinci basamak immün tedaviye iyi yanıt verdiği düşünülerek bu aşamada ikinci basamak immün tedaviye başlanmadı, birinci basamak immün tedavinin en az 6 ay süre ile uygulanması planlandı. IVIG tedavisi aylık olarak uygulandı, levitirasetam, klobazam ve ketojenik diyet tedavisi ile nöbetleri kontrol altına alındı.

Tartışma: Ketojenik diyet, epilepsiyi tedavi etmek için 100 yıldır kullanılmaktadır. Açlık sırasında meydana gelen metabolik değişiklikleri taklit eden, yüksek yağlı, düşük karbonhidratlı ve büyüme için yeterli protein içeren bir diyettir. Ketojenik diyet tedavisinin zor epilepside nöbetlere karşı koruma sağladığına ve uzun süreli antiepileptik aktiviteye sahip olduğuna ve uzun vadeli hastalık sonuçlarını iyileştirdiğine dair güçlü kanıtlar mevcuttur. Çoklu ilaca dirençli epilepsilerin tedavisinde ketojenik diyet tedavisi akla getirilmelidir.

Kaynaklar:

- 1)Zarnowska et al. Therapeutic Use of the Ketogenic Diet in Refractory Epilepsy: What We Know and What Still Needs to Be Learned. *Nutrients* . 2020 Aug 27;12(9):2616. doi: 10.3390/nu12092616.
- 2)Wells et al. Efficacy and Safety of a Ketogenic Diet in Children and Adolescents with Refractory Epilepsy—A Review. *Nutrients* 2020, 12, 1809; doi:10.3390/nu12061809
- 3) [Sampaio](#) et al. Ketogenic diet for epilepsy treatment. *Arq Neuropsiquiatr*. 2016 Oct;74(10):842-848. doi: 10.1590/0004-282X20160116.
- 4) [Giraldo](#) et al. Advances in the Treatment of Drug-Resistant Pediatric Epilepsy. *Semin Neurol*. 2020 Apr;40(2):257-262. doi: 10.1055/s-0040-1702941.
- 5) Sharma et al. Precision in pediatric epilepsy. *F1000Res*. 2019 Feb 6;8:F1000 Faculty Rev-163. doi: 10.12688/f1000research.16494.1. eCollection 2019.



TEDAVİ EDİLEBİLİR NADİR BİR NÖROMETABOLİK HASTALIK: GLUT1 (GLUKOZ TAŞIYICISI-1) EKSİKLİĞİ SENDROMU



Melek Sönmezocak¹, Derya Güder², Bilgihan Bıkmazer², Emek Uyur², Ali Karaman², Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu²

¹ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

² SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

³ SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ Glukoz taşıyıcısı-1 (GLUT1) eksikliği sendromu nadir görülen bir hastalıktır. Beyin için temel yakıt olan glukozun kan-beyin engelinde taşınmasında bozukluk vardır. Eksikliğinde periferde glukoz normalken, santralde (BOS'ta) hipoglisemi vardır. Hastaların çoğunda süt çocukluğu döneminde, genellikle de ilk 6 ayda belirtiler ortaya çıkar. GLUT-1 eksikliği klinik fenotipi oldukça geniş bir dağılım gösterir. Yenidoğan dönemi nöbetleri, miyoklonik epilepsi, erken başlangıçlı absans nöbetleri, gelişim geriliği ve hareket bozuklukları şeklinde ortaya çıkabilir. Bu olgu sunumunda; Çocuk Nöroloji polikliniğinde epilepsi, açlıkla tetiklenen hareket bozukluğu ve global gelişim geriliği tanılarıyla izlenen bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

YÖNTEM Hastanın epilepsi paneli genetik incelemesinde; SLC2A1 geninde c.679+2T>C heterozigot patojenik de novo mutasyon saptanmış olup, GLUT1 eksikliği sendromu tip 1 (infantil başlangıçlı) ile ilişkilendirilmiştir.

BULGULAR Yedi yaş erkek hasta; aralarında akrabalık ilişkisi olmayan ebeveynlerden, term 4200 gram normal spontan vajinal yolla doğmuş. Prenatal ve postnatal öyküsünde özellik olmayan hastanın dört aylıkken baş düşme şeklinde nöbetleri başlamış, ardından dalma nöbetleri eklenmiş. Babanın kuzeninde epilepsi öyküsü mevcuttu. Sağ hemiparezisi olan hastanın tam kan sayımı, biyokimya, B12 vitamini, folat, tiroid fonksiyon testleri ve tüm metabolik tarama testleri normal olarak değerlendirildi. Göz muayenesi strabismus dışında doğaldı. Hastanın BOS glukoz/kan glukoz oranı: 0.43 idi. Kraniyal MR görüntülemesi normal olan hastanın uyku EEG'sinde geneneralize diken-yavaş dalga paroksizmleri izlendi. Sodyum valproat ve klobazam tedavisi başlanan hastanın açlıkla tetiklenen hareket bozukluğu olması üzerine; GLUT1 eksikliği ötanüsü ile genetik incelemesi planlandı. SLC2A1 geninde c.679+2T>C heterozigot de novo patojenik mutasyon saptanan hasta; klinik olarak infantil başlangıçlı GLUT1 eksikliği sendromu tip 1 ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya antiepileptik tedaviye ek olarak ketojenik diyet başlandı. Bu tedavi altında nöbet kontrolü sağlanan hasta rehabilitasyon desteği almaya devam etmektedir.

TABLO 1

GLUT-1 Eksikliği Klinik Fenotipler

1-) Klasik Fenotip

Epilepsi+ entelektüel gerilik ± hareket bozukluğu

2-) Klasik olmayan Fenotip A

Entelektüel gerilik+ hareket bozukluğu (paroksizmal egzersizle tetiklenen diskinezi hariç)

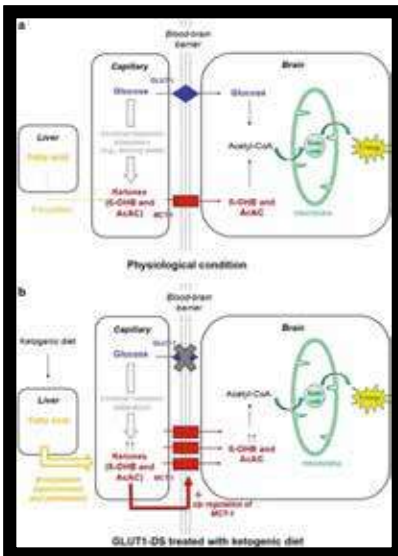
3-) Klasik olmayan fenotip B

Paroksizmal egzersizle tetiklenen diskinezi ± absans epilepsi veya minimal fenotip

TABLO 2

GLUT-1 Eksikliği, kimlerden şüphelenelim?

- Erken başlangıçlı ilaçlara dirençli epilepsi (*fokal ya da jeneralize*)
- Erken başlangıçlı (<4 yaş) absans epilepsi
- Miyoklonik astatik epilepsi
- OD kalıtım özelliği gösteren idiopatik jeneralize epilepsi
- Hareket bozukluğu + bilişsel gerilik
- Egzersizle tetiklenen paroksizmal diskinezi
- Edinsel mikrosefali



Resim 1a: Serebral metabolik adaptasyon, Fizyolojik durum
Resim 1b: GLUT1 eksikliğinde ketojenik diyet (2)

TARTIŞMA Glukoz taşıyıcısı-1 (GLUT1) eksikliği sendromu nadir görülen bir hastalıktır. Beyin için temel yakıt olan glukozun kan-beyin engelinde taşınmasında bozukluk vardır (Resim 1a ve 1b)

GLUT1 eksikliği klinik fenotipi oldukça geniş bir dağılım gösterir; klinik fenotipler Tablo 1'de yer almaktadır. Tedavi edilebilir bir nörometabolik hastalık olup, tedavi edilmediğinde ciddi ensefalopati gelişir. Bu nedenle hangi çocuklarda şüphelenilmesi gerektiği iyi bilinmelidir (Tablo 2).

Tanısı için BOS'da glukoz düzeyinin (<40 mg/dl), BOS glukoz/kan glukoz oranının 0.4'den daha düşük (normal 0.6) olduğu saptanmış olmalıdır. (1)

Tedavide antiepileptik ilaçlar, beyine alternatif enerji kaynağı olarak keton sunulabilmesi için ketojenik diyet uygulanır. Ketojenik diyet ile GLUT1 eksikliği ilişkisi Resim1b'de gösterilmiştir.

Nöbetler GLUT1'i kısmen inhibe eden fenobarbital ile kötüleşir(1).

SONUÇ

Glukoz taşıyıcısı 1 (GLUT1) eksikliği tedavi edilebilir, nadir bir nörometabolik hastalıktır. Erken başlangıçlı ilaca dirençli epilepsi, açlıkla kötüleşen hareket bozukluğu ve gelişme geriliği olan tüm olgularda ayrıntı tanıda mutlaka akıld tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER GLUT1 eksikliği, epilepsi, ketojenik diyet, hareket bozukluğu

Kaynakça

- 1) Dhal ve Ark. Epileptik ensefalopatiler ve doğuştan metabolizma hastalıkları. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2012; 55: 175
- 2) Chevillard et al. A cause of permanent ketosis: GLUT1 deficiency. 2014
- 3) Peng AW, et al. Glucose transporter type 1 deficiency syndrome: Epilepsy phenotypes and outcomes. Epilepsia 2012; 53: 1503-10
- 4) Yıldırım M, et al. Glucose Transporter Type 1 Deficiency Syndrome: A Single-Center Case Series. Turk J Neurol 2021; 27:343-346
- 5) Kopper L, et al. Glut1 Deficiency Syndrome (GLUT1DS): State of the art in 2020 and recommendations of the international GLUT1DS study group. Epilepsia Open/Vol. 5, Issue 3Sep 2020Pages329-519
- 6) Mesana T, et al. Glucose Transporter Type 1 Deficiency Syndrome: Developmental Delay and Early-Onset Ataxia in a Novel Mutation of the SLC2A1 Gene. J Pediatr Neurosci. 2018 Oct-Dec; 13(4): 496-499



Yenidoğan Non-Ketotik Hiperglisemisi, 2 Olgu sunumu

Rahime Hasna Güler¹, Yasemin Topçu², Betül Kılıç², Kürşad Aydın²
 İstanbul Medipol Üniversitesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,
 İstanbul Medipol Üniversitesi, ²Çocuk Nöroloji Bilim Dalı.



Giriş

Nonketotik hiperglisemisi (NKH), Serum, Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) ve idrarda glisin artışı ile karakterize 250,000 canlı yenidoğandan birinde görülen ender bir metabolik hastalıktır. Mitokondriyal Glisin Cleavage Enzimi'ndeki bir kusurun neden olduğu otozomal resesif bir hastalıktır. Neonatal, İnfantil, Geç başlangıçlı, Geçici olmak üzere dört tipi vardır. En sık görülen neonatal tip olup enzim aktivitesi sıfıra yakındır.

Laboratuvar bulgularında orta-ağır derecede hiperglisemisi (normalin sekiz katına kadar yükselebilir) ve hiperglisemisi saptanır. Serum kan gazı genellikle normal olup, plazma serin düzeyi genellikle düşüktür. Beyin-omurilik sıvısında glisin artışı, kan ve idrara oranla daha fazladır (15-30 kat). Eş zamanlı alınan BOS glisin/plazma glisin oranının >0.05 olması NKH için tanı koydurucudur (sağlıklı bireylerde < 0.02). EEG'de başlangıçta 'burst supresyon paterni' (hipoaktif bir zemin ritminden sonra yüksek amplitütlü aktivite periyotları) ve ilerleyen zamanda (yenidoğan dönemi sonrasında) 'hipsaritmisi' görülmesi tipiktir. Ancak 'burst supresyon paterni' yenidoğan dirençli nöbetleri ile giden diğer metabolik hastalıkla (örneğin pridoksin bağımlı, pridoksal fosfat bağımlı nöbetler), santral sinir sistemi malformasyonu ile giden hastalıklarda da görülebilir. Beyin MRG'de korpus kallozum agenezi ve gyrus anomalleri, ilerleyici serebral atrofi ve mielinizasyonda gecikme görülebilir. Bey MRS'de laktat ve kreatinin artar. N-asetil aspartat myoinositolglisin önemli prognostik belirteçlerdir. Beyin MR spektroskopisinde glisin piki tanıda önemlidir.

Hastalığın uzun dönem patofizyolojisinden genellikle yüksek beyin glisin seviyeleri ile serebral korteksteki eksitator N methyl-D-aspartate (NMDA) reseptörlerinin etkileşimi sorumlu tutulmaktadır. Destekleyici tedavilerin yanısıra sodyum benzoat, ketamin, ve/veya deksstrometorfan gibi NMDA reseptör antagonistleri ile hem serum hem de BOS glisin düzeylerinin düşürülmesi ile beyin hasarlanmasının önlenmesi hedeflenmiştir. Çeşitli yayınlarda Folik Asit, Pridoksin, UDKA tedavileri uygulandığı bildirilmiştir. Ayrıca ketojenik diyetle ilgili çalışmalar da mevcuttur. Destekleyici tedavilere karşın etkilenmiş hastaların çoğu neonatal dönemde ve ya yaşamın ilk bir yılı içinde kaybedilir. Bunlar arasında yaşamını sürdürenlerin bir kısmında ise psikomotor gerilik ve dirençli epileptik bozukluklar (miyoklonik ve ya grand mal nöbetler) görülür.

Bu olguda doğum anında herhangi bir şikayeti olmayan ve yaşamın ilk günlerinde genel durumu kötüleşen, ensefalopati tablosu gelişen erken tanıyla tedavi başlanan ve ilk EEG bulguları farklılık gösteren iki yenidoğan non-ketotik hiperglisemisi olgusu sunulmuştur.

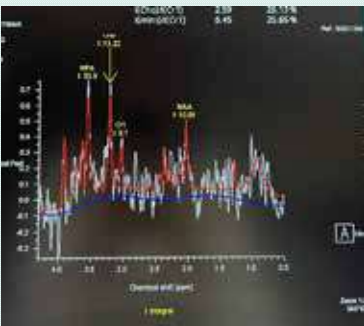
Olgu 1:

26 yaşındaki anneden G3P3A0 olarak 39+2. gebelik haftasında normal spontan vajinal yoldan 3660 gram ağırlığında doğan erkek bebek, doğumdan 4 gün sonra sarılık ve emmede azalma nedeni ile 4 günlük iken ünitemize yatırıldı. Anne babanın 3.derece kuzen olduğu öğrenildi. Başvuru esnasında hastanın genel durumu kötü, hipotonik, ağırlı uyarana yanıtı azalmış ve letarjikti. Emmesi ve yenidoğan refleksleri çok zayıf, Işık Refleksleri zayıftı. Cildi sarı görünümdeydi. Kardiyovasküler, solunum ve abdominal muayeneleri doğaldı. Ek bulgusu yoktu. İlk kan gazı normal olan hastanın solunum çabası olmaması nedeniyle entübe izlenmeye başlandı. Takibinde hıçkırık benzeri nöbetleri olan ve ensefalopatik olarak değerlendirilen hastanın ilk bakıdaki tetkikleri normaldi. EKG'si hafif bradikardik, Ekokardiyografisi, Kranial ve Abdominal US tetkikleri normal saptandı. Takibinde kan gazında laktik asidoz izlenen, Non-ketotik hiperglisemisi düşünülen hastanın BOS, Plazma ve İdrar amino asit profili incelendi. BOS Glisin düzeyi: 308, Plazma Glisin düzeyi: 1132, BOS/Plazma Glisin Oranı: 0.27 olarak görüldü. Hastanın EEG'sinde Burst Supresyon paterni gözlemlendi. Kranial MR Spektroskopisinde 3.56 ppm seviyesinde Glisin piki görüldü. Non-Ketotik Hiperglisemisi tanısı alan hastaya Sodyum Benzoat, Ketamin HCl, UDKA tedavileri başlandı ve takibinde hıçkırık, pedal çevirme tarzında nöbetleri olan hastaya Levitirasetam başlandı. Dextrometorphan tedavisi planlandı ancak ilaç yurtiçinde bulunamadığından temin edilemedi. Takibinin ilerleyen günlerinde ekstübe edildi ve oda havasında izlenmeye başlandı. Kontrol EEG'si ilk tetkikine göre belirgin düzelen ve genel durumu iyiye giden hasta yatışının 32.gününde taburcu edildi. Taburculuk sonrasında Çocuk nöroloji ve Çocuk Metabolizma tarafından takibine devam edildi.

Olgu 2:

27 yaşındaki anneden G2P2A0 olarak 38. gebelik haftasında normal spontan vajinal yoldan 3070 gram ağırlığında doğan erkek bebek, doğumda adaptasyon sorunu olmadığı öğrenildi. APGAR (1,5): 8/10. Doğumdan 4 gün sonra emmeme, uyandırılmama şikayetleriyle hastaneye başvurduğu ve ilk başvurduğu hastanede sepsis düşünülerek antibiyoterapi başlandığı ve entübe edildiği öğrenildi. Hastanın yapılan ilk fizik muayenesinde genel durumu kötü, yenidoğan refleksleri alınamıyor ve Derin tendon refleksleri hiperaktifti. Pupiller miyotik, ışık refleksi bilateral alınamıyordu. Karın muayenesi, kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Ekstremiteleri doğaldı. Ek özellik yoktu. İlk kan gazında Laktat yüksekliği (Laktat:8.6) saptanan hasta entübe şekilde izlenmeye devam edildi. Rutin kan tetkikleri normaldi. Hıçkırık benzeri nöbetleri görülen ve ensefalopatik olarak değerlendirilen hastanın non ketotik hiperglisemisi ön tanısı düşünülerek BOS, Plazma ve İdrar amino asit profili incelendi. BOS Glisin düzeyi: 125, Plazma Glisin düzeyi: 1353, BOS/Plazma Glisin Oranı: 0.09 olarak görüldü. Kranial US'si Diffüz serebral ödem olarak yorumlandı ve Abdominal US si normaldi. Hastanın EEG'sinde Burst Supresyon paterni gözlemlendi. Kranial MR Spektroskopisinde 3.55ppm de Glisin piki görüldü. Non-Ketotik Hiperglisemisi tanısı alan hastaya Sodyum Benzoat tedavisi başlandı ve takibinde hıçkırık, pedal çevirme tarzında nöbetleri olan hastaya Levitirasetam başlandı. Takibinin ilerleyen günlerinde ekstübe edildi ve oda havasında izlenmeye başlandı. Taburculuk sonrasında Çocuk nöroloji ve Çocuk Metabolizma tarafından takibine devam edildi.

Resim 1



3.55 ppm de Glisin piki

Sonuç

NKH'nin Yenidoğan döneminde bulgu veren formunda; doğum sonrası 6saat ile 8gün arasında değişen semptomsuz bir periyodu takiben emme güçlüğü, apne, hıçkırık, zayıf ağlama, yaygın hipotoni, letarji ve havale ile karakterize ensefalopati tablosu gelişir. Bu bulgular hızla ilerleyerek derin koma, apne ve ölüme neden olabilir.Yenidoğan döneminde klinik bulgular genellikle özgül değildir ve sepsisli bebeklerde görülen bulgularla kolayca karışabilir. Yardımcı solunum desteği gerektirecek kadar ağır hipotoni ve ensefalopati kliniği olan, laboratuvarında hipoglisemi, ketozis ve asidozun olmadığı yenidoğanlarda NKH tanısından şüphelenildiğinde plazma, idrar ve BOS'da kesin glisin düzeyleri belirlenmelidir.

Akraba evliliklerinin sık olduğu ülkemizde, doğum sonrası belli bir süre iyilik halini takiben ağır hipotoni, konvülsiyonlar ve ensefalopati tablosuyla gelen infantlarda non-ketotik hiperglisemisi düşünülmelidir. Bu olgularda burst supresyon paterninin erken dönemde ortaya çıkmayabileceği, seri EEG çekimleriyle saptanabileceği akılda tutulmalıdır.



Ataksiyle Başvuran Tedavi Yanıtlı Post-Enfeksiyöz Serebellit: Olgu Sunumu



Ahmet Ömer Altan¹, İsmail Hakkı Akbeyaz², Gülten Öztürk², Elif Acar Arslan², Olcay Ünver², Dilşad Türkdoğan²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

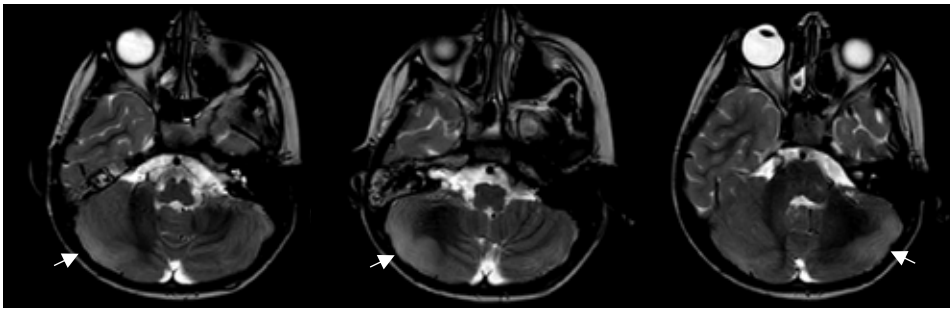
²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Akut serebellit ani başlangıçlı ataksiyle karakterize, genellikle 6 yaş altında görülen bir durumdur. En sık post-enfeksiyöz olarak görülmektedir. Ataksiye ek olarak kraniyal magnetik rezonans(MR) görüntülemelerinde serebellar inflamasyon bulguları görülür. Akut başlangıçlı denge kaybı ve ataksik yürüyüşle acile başvuran ve sonrasında post-enfeksiyöz serebellit tanısı alan olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: Dört yaşında erkek hasta iki gün önce başlayan kusma, denge kaybı ve çift görme şikayetleriyle acil servisimize başvurdu. Eşlik eden ateş ve travma öyküsü yoktu. Term ve normal spontan vajinal yolla doğan hastanın aşıları Sağlık Bakanlığı Aşı Takvimi'ne göre tam ve nörogelişimsel basamakları olarak yaşı ile uyumluydu. Soygeçmişinde anne-baba arasında akrabalık yoktu. Hastanın bir hafta öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü vardı.

Geliş muayenesinde bilinç açık, oryante-koopere olan hastanın yürüyüşünde ataksi, fizik muayenesinde bilateral dismetri ve disdiadokokinezi izlendi. Kas gücü, duyu muayenesi, derin tendon refleksleri, göz muayenesi ve diğer sistem muayeneleri normal olarak saptandı. Tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreleri normal olan hastanın inflamatuvar markerları negatif olarak sonuçlandı.

Hastaya çekilen kontrastlı kraniyal MR görüntülemesinde serebellumda bilateral sinyal artışı ve hafif düzeyde serebellar tonsilde aşağı uzanım izlendi. Serebellar tonsildeki aşağı uzanım nedeniyle lomber ponksiyon önerilmeyen hastada bir hafta öncesindeki üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü ile post-enfeksiyöz serebellit düşünülerek metilprednizolon tedavisi (30 mg/kg/gün) başlandı. Hasta 5 gün metilprednizolon tedavisi sonrasında ataksik yürüyüşü ve denge kaybı belirgin olarak geriledi ve steroid azaltım şemasına başlanarak taburcu edildi. 15 gün sonrasında kontrol muayenesinde tandem gaitte minimal beceriksizlik dışında herhangi bir muayene bulgusu yoktu.



Resim 1: Kraniyal magnetik rezonans görüntülemesi T2 sekansı solda daha belirgin olmak üzere bilateral sinyal artışı (okla gösterilen bölgeler)

Sonuç: Akut başlangıçlı denge kaybı, kusma ve görmede bozulma ile başvuran hastalarda geçirilen enfeksiyon öyküsü sorgulanmalı ve sonrasında gelişebilecek serebellit her zaman akılda tutulmalıdır. Kraniyal görüntüleme, kitlesel lezyonların ekarte edilmesi ve serebellumdaki inflamasyonun gösterilmesi için gereklidir. Hastalığa özgü radyolojik bulguların tespit edilmesi akut tedavi kararı ve uzun dönem takip açısından önemlidir.



PSEUDOZELLWEGER SENDROMU VE ADRENAL YETMEZLİK BİRLİKTELİĞİ

Melisa Gürbüz, Seda Sönmez Kurukaya, Yılmaz Zindar, Hüseyin Kılıç, Serhat Güler, Sema Saltık

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı



GİRİŞ

Zellweger sendromu (Serebrohepatorenal Sendrom), karaciğer, böbrek ve beyindeki hücrelerde bulunan peroksizomların azalması veya yokluğu ile karakterize, doğuştan ve otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Hastalarda tipik yüz yapısı (yüksek alın, geniş ön fontanel, yukarı eğimli palpebral fissürler, hipoplastik supraorbital görünüm, kulak kepçesinde şekil bozuklukları) görme ve işitme bozukluğu, hipotoni, karaciğer büyüklüğü, böbreklerde kistler, zeka geriliği ve epileptik nöbetler gibi sinir sistemi bulguları, ve enteral beslenmede güçlük vardır.

Pseudo zellweger, zellweger sendromuna benzer ama karaciğer parankim hücrelerinde peroksizom çok ve normalden daha büyüktür. Bu biyokimyasal anomalik sebebiyle çok uzun zincirli yağ asitleri ve anormal safra asitleri birikir. Zellweger sendromunda peroksizom biyogenezinde defekt görülür. Pseudozellweger sendromunda HSD17B4 geninde mutasyon görülür. Bu gen d-bifonksiyonel proteini kodlayan genidir. D-bifonksiyonel protein eksikliği, yaşamın ilk iki yılında genellikle ölümcül olan ciddi biyokimyasal anomaliklere neden olan kalıtsal bir hastalıktır. D-bifonksiyonel protein eksikliği, peroksizomal yağ asidi oksidasyon bozuklukları olarak bilinen bir grup hastalık arasında en şiddetli olanıdır. DBP eksikliği olan yenidoganlarda zayıf kas tonusu (hipotoni) ve nöbetler vardır. Bu rahatsızlığa sahip bebeklerin çoğu hiçbir zaman gelişimsel beceriler kazanamaz. Bazıları gözleriyle hareketi takip etme veya bas hareketlerini kontrol etme yeteneği gibi çok erken gelişimsel basamakları yakalayabilir, ancak birkaç ay içinde kademeli olarak bu becerilerin (gelişimsel regresyon) kaybına uğrarlar. Durum kötüleştiğinde, etkilenen çocuklar aşırı refleksler (hiperrefleksi), artmış kas tonusu (hipertoni), daha şiddetli ve tekrarlayan nöbetler (epilepsi) ve görme ve işitme kaybı geliştirir. Prognozu kötüdür. İnfantların çoğu hastalığın başlangıcından 6 ay içinde solunum yolları enfeksiyonları, sindirim sistemi kanamaları ya da karaciğer yetmezliğinden kaybedilirler.

OLGU

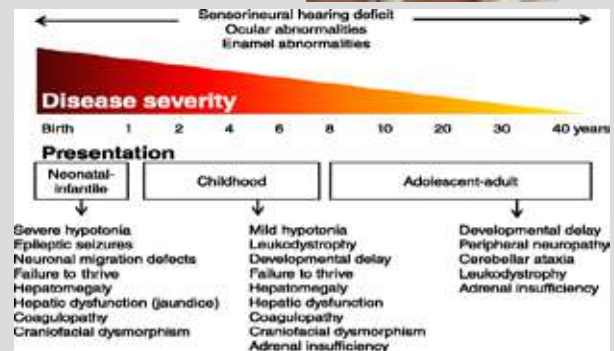
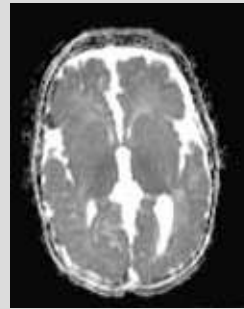
8 aylık erkek hasta, aralarında akraba evliliği bulunan (2.derece kuzen) G1P1A0 anneden 40+2.gh 2660gr C/S ile doğan ve doğumunun ilk haftasında kollarda atım şeklinde ilk nöbeti gözlenmiş olup takiplerinde çoklu ilaç kullanımına rağmen nöbetleri kontrol altına alınamayan hastanın status ve sepsis nedeniyle 36 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde ve sonrasında çocuk yoğun bakım ünitesinde tekrarlayan yatış öyküleri mevcut.

Fizik muayenesinde solunum sesleri kaba, batin distandü, 3-4 cm hepatomegali mevcut, splenomegali yok traube açık. Aksial ve periferik hipotonisitesi mevcut. IR: +/- (zayıf alınıyor), DTR'leri alt ekstremitede alınmadı. Klonus babinski yok, nöromental retarde.

Dismorfik yüz, geniş fontanel belirgin aksial hipotonisitesi olan, erken dönemde başlayan dirençli nöbetleri olan hastada ön tanı olarak Zellweger spektrum bozukluğu düşünüldü.

Servis tabibinde hiponatremisi ve tekrarlayan sepsis öyküsü olan hastada adrenal yetmezlik olabileceği düşünülerek ACTH ve kortizon tetkikleri istendi. ACTH>1000 gelmesine rağmen kortizol düzeyi hafif düşük değerlerde saptanan hastaya adrenal yetmezlik tanısı konularak hidrokortizon tedavisi başlandı.

Hastanın dirençli nöbetleri olması üzerine altta yatan genetik bir patoloji ihtimali gözetilerek WES analizi gönderildi. WES analizinde HSD17B4 (hydroxysteroid 17-beta dehydrogenase 4) mutasyon saptandı ve Pseudozellweger sendromu ile uyumlu bulundu. Hastanın nöbet izlem ve tedavisi devam etmektedir.



TARTIŞMA VE SONUÇ

Pseudozellweger sendromuna adrenal yetmezlik tablosunun eşlik edebilmesi sebebiyle hastalarda mutlaka sodyum, aldosteron, kortizol ve elektrolit değerleri yakın takip edilmelidir. Böylece sendromda sıklıkla görülen nöbetler kontrol altına alınarak hastalara survey süresince palyatif tedavi sağlanmış olur.

ANAHTAR KELİMELER:
Dirençli Nöbet, Hipotonisite, Adrenal YETMEZLİK

Kaynakça: Novel HSD17B4 Variants Cause Progressive Leukodystrophy in Childhood: Case Report and Literature Review. Yamamoto, I. Shinobu, Fukumura, T.

A case of pseudo-Zellweger syndrome with a possible bifunctional enzyme deficiency but detectable enzyme protein. Comparison of two cases of Zellweger syndrome. Yukikatsu Nakada, MD. Unique multifunctional HSD17B4 gene product: 17beta-hydroxysteroid dehydrogenase 4 and D-3-hydroxyacyl-coenzyme A dehydrogenase/hydrolase involved in Zellweger syndrome. In Journal of Molecular Endocrinology. Authors: Y de Lauroli and J Adamoni.



Otoimmün ensefalit-uzamış ateşin nadir sebebi

Shahla Tabai¹, Ergin Çiftçi², Döndü Nilay Penezoğlu², Belkis Hatice İnceli²,
Miraç Yıldırım³, Halil Özdemir²

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
²Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, ³Çocuk Nöroloji Bilim Dalı



GİRİŞ

Otoimmün ensefalitler uzamış ateşle yanısıra davranış değişikliği, bellek sorunları, konuşma ve hareket bozukluğu, nöbetlerle karakterize paraneoplastik ya da immünojenik etiyojiye sahip bir grup sendromdur. Burada dört yaşında erkek hastada başarılı bir şekilde tedavi edilen otoimmün ensefalit olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

4 yaşında erkek hasta; kliniğimize başvurmadan 1 ay önce kısa süren ve kendiliğinden gerileyen kusma ve sulu kansız ishal şikayetleri olmuş. On beş gün sonra hastanın boğaz ağrısı, 38° C ateş bulguları ve 15 saniye süren gözlerini bir noktaya dikme, ağızda atım şeklinde nöbeti olmuş. Başvurduğu hastanede beyin MRG çekilmiş, normal olarak yorumlanmış. Febril konvülsiyon olarak değerlendirilen hastaya, oral sefalospon tedavisi başlanmış, ama sonraki izleminde hastanın ateşi gerilememiş. Hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize başvurmuş. Muayenesinde aksiller ateşi 38.8 derece, orofarinks hiperemisi, tonsillalar hipertrofisi, seröz vasıfta postnazal akıntı saptandı. Sol tarafta submandibular 1x1,5 cm boyutlarında mobil, yumuşak kıvamlı lenf nodu palpe edildi. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Uzamış ateş etiyojisine yönelik yapılan tetkikler:

Laboratuvar testler: BK: 23720x10⁹/l, TNS:18110x 10⁹/l, CRP: 55,8mg/l, KCFT ve BFT testleri normal

Etkene yönelik testler:Hızlı influenza, SYVBP, COVID PCR- negatif.

Viral, bakteriyel ve paraziter serolojik testler (Hepatitler, CMV; EBV; HSV tip1, HSV tip2, su çiçeği, kızamık, kızamıkçık, kabakulak, brusella, toksoplazma) -negatif. PPD ve quantiferon testi- negatif.

BOS tetkikleri : glukoz: 50 mg/dl(eş zamanlı kan glukozu 80mg/dl), protein:29 mg/dl, lökosit:80x10⁹. Menenjit PCR panelinde üreme saptanmadı.

Mikrobiyoloji:Kan kültürlerinde, boğaz kültüründe, BOS , idrar ve gaita kültürlerinde üreme olmadı.

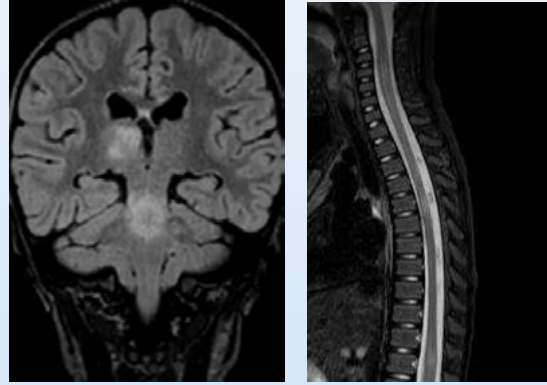
Görüntülemeler:Akciğer grafisi ,abdomen USG, beyin MRG, abdomen BT,toraks BT,EKO –patoloji saptanmadı

Konsültasyonlar:Hasta hematoloji, immünojenik, kardiyoloji, romatoloji bölümleri tarafından muayene edildi-hematolojik malignite,romatolojik hastalık ,kalp patolojileri ,immün yetmezlikler ekarte edildi.

Hastaya vankomisin ve seftriakson tedavisi başlandı. Servis yatışının 13'cü gününde hastada yeni gelişen yürürken ayak sürüme, denge kaybı, çift görme şikayetleri ortaya çıktı. Hastanın müayenesinde üst ekstremitelerde kas gücü ,tonus ,tendon refleksleri normal. Alt ekstermitelerde kas gücü ve tonus normal,derin tendon refleksleri artmış,bilateral klonus mevcuttu.Serebellar testler alt ekstremitelerde beceriksizdi.

Hastadan gönderilen kan ve BOS otoantikör panelinde anti MOG –negatif, AG4-negatif , DFS70-pozitif olarak saptandı.Çekilen kraniyal ve spinal kontrastlı MRG'sinde beyin sapında , dentat nukleuslarda, sağda talamus ve bazal gangliyonlar ile hipotalamik bölgede, korpus kallosumda, sağ temporo-parietalde, sol frontoparietalde birkaç alanda jukstakortikal beyaz cevherde T2/FLAIR hiperintens, kontrastlanmayan ve kolaylaşmış difüzyonun eşlik ettiği multifokal lezyonlar ile C4-7 düzeyinde uzun segment; T4,-T5 ve T12 düzeyinde kısa segment tutulum yapan kordda ekspansiyon nedeni, T2 serilerde hiperintens santral yerleşimli lezyonlar (ADEM başta olmak üzere demiyelinizan hastalıklarla uyumlu) saptandı.

Hastaya pulse steroid tedavisi başlandı ve 5 güne tamamlanması üzerine idame oral steroid tedavisine geçildi . izleminde 3 ay içinde tam klinik iyileşme kaydedildi. Steroid tedavisi 6 ay içinde azaltılarak kesildi.Hastanın tedavisinin 6 'cı ayında çekilen kontrol beyin ve spinal MRG'sinde lezyonlarda tamamen gerileme görüldü.



Resim 1. Manyetik Rezonans Görüntüsü

TARTIŞMA -SONUÇ

Otoimmün ensefalit ; aşılama ya da sistemik bir enfeksiyondan 1-3 hafta sonra gelişen beyin parankimi ve spinal kordun yaygın demiyelinizasyonu ile seyreden inflamatuvar bir hastalıktır. Etiyolojide viral ajanlardan en sık rubella, herpes simplex, aşılardan ise hepatit B, difteri ve tetanoz aşılı sorumlu tutulmaktadır. Bakteriyel enfeksiyonlardan en sık mikoplazma sonrası görülür. Çocuklarda nedeni bilinmeyen uzamış ateşe davranış değişikliği, bellek sorunları, konuşma ve hareket bozukluğu, nöbetler eşlik ediyorsa ensefalitler akla gelmelidir.

Status epileptikusta ilk müdahaleden etyolojiye

Esra Okutucu¹, Cansu Durak², Mehmet Eltan³, Murat Hakkı Yazar⁴, Şirin Güven¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji, İstanbul

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik, İstanbul

Giriş: Status epileptikus (SE), acil müdahale gerektiren ciddi ve yaşamı tehdit eden bir durumdur. SE beş dakikadan uzun süren, aralıksız tek nöbet ya da başlangıçtaki klinik duruma dönüş olmaksızın sık görülen klinik nöbetler olarak tanımlar. SE sık tanımlanan nedenleri arasında merkezi sinir sistemi enfeksiyonları, metabolik hastalıklar, elektrolit bozuklukları, serebrovasküler olaylar ve intoksikasyonlar sayılabilir. Hipokalsemi de nöbete neden olan elektrolit bozuklukları arasındadır ve tanınıp müdahale edilmediği durumda SE'ye ilerleyebilir. Konvülsiyonla gelen hastada ilk müdahale yapıldıktan sonra nöbete neden olabilecek elektrolit bozukluklarını saptamak önemlidir. Hipomagnezemi de PTH salınımını baskılayıp hipokalsemiye neden olabileceğinden SE etyolojisinde önemli nedenler arasındadır.

Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 3 aylık kız hasta bronşiolit tanısıyla servisimizde izlenmekteyken jeneralize konvülsif status epileptikusa girmesi üzerine acil ilk müdahalesi yapıldı. Hastanın hava yolu açıldı, oksijenizasyonu sağlandı ve monitörize edildi. İntravenöz midazolam 0,1 mg/kg/doz olarak uygulandı. Nöbet aktivitesi devam eden ve solunum eforu yetersizleşen hasta entübe edildi. Kan gazında iyonize kalsiyum (iCa) değeri 0.71 mmol/L saptanması üzerine hastaya %10 kalsiyum glukonat 1 cc/kg/doz olarak verildi. Kalsiyum replasmanı sonrası nöbet aktivitesinin gerilediği görüldü. Hasta status epileptikus tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitesine (ÇYBÜ) transfer edildi.

Hemodinamisi stabil ve entübe takip edilen hastanın yatış sırasında alınan laboratuvar tetkiklerinde Mg:0,85 mg/dL, Ca:8,37 mg/dL, albumin:3,09 g/dL, düzeltilmiş Ca:9 mg/dL, P:5,67 mg/dL, kreatinin:0,17 mg/dL saptandı. Elektrokardiyografide (EKG) normal sinüs ritmi görüldü, QT aralığı 0,41 sn saptandı. Hastanın intravenöz kalsiyum ve magnezyum tedavileri düzenlendi. Bazal kanlarında PTH 46,3 ng/L ve 25-OH D vitamini:5,63 µg/L, ve spot idrarda kreatinin:10,08 mg/dL, Ca:14,09 mg/dL, P:15,6 mg/dL, Mg:9,39 mg/dL saptandı. Elektroensefalogramda (EEG) epileptiform anomali izlenmedi. Renal ve transfontanel ultrasonografi ve kranial MR görüntülemelerinde belirgin patoloji saptanmadı. Göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Çocuk Endokrinoloji ve Çocuk Nefroloji bilim dalları ile konsülte edilen hastada ön planda *konjenital hipomagnezemi* düşünüldü. Tıbbi genetiğe konjenital hipomagnezemi genetik tarama açısından konsülte edildi. TRPM6 geninde; splice donor c.841+1G>A (p.?) varyantı homozigot olarak saptandı.

Yakın elektrolit takibi yapıldı. İntravenöz kalsiyum replasmanı azaltılarak oral destek sağlandı. Takibinde kalsiyum replasmanı kesilerek yalnızca oral magnezyum desteği ile tedavisine devam edildi.

Yatışının 16. gününde extübe edildi, 30. gününde genel durumu stabil olan hasta tedavisinin devamı açısından çocuk servisine transfer edildi. Yatışının 41. gününde çocuk endokrinoloji, çocuk nefroloji ve çocuk nöroloji takip önerileri ile taburcu edildi.

	Normal Değer	1.Gün	2.Gün	15.Gün	30.Gün
iCa (mmol/L)	(1,15-1,33)	0,71	1,04	1,26	1,23
Ca (mg/dL)	(9-11)	8,3	9,59	9,87	9,3
Albumin (g/dL)	(3,8-5,4)	3,09	3,54	3,16	3,22
Düzeltilmiş Ca (mg/dL)	(9-11)	9	10	11	10
Mg (mg/dL)	(1,5-2,2)	0,85	1,66	1,26	1,11

Sonuç: Konvülsiyonla gelen hastada basit bir kan gazı değerlendirmesi ile altta yatan nedene yönelik tanısal ipuçları bulunabilir. SE'de ilk müdahale ve uygun tanısal değerlendirme sağkalım ve nörolojik sekelsiz iyileşme için çok önemlidir.



İzole Hemihipertrofi ve Gelişimsel Değerlendirme: Üç Olgu

Seyhan Sürmeli¹, Khatuna Makharoblidze¹, Meltem Çobanoğulları Direk², Özlem Tezol¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

- Giriş:** Hemihipertrofi (hemihiperplazi) ekstremitelerde, gövde, yüz veya tüm vücudun asimetrik büyümesi ile karakterize konjenital anomalidir. Çeşitli sendromların ve Nörofibromatozis tip I'in bir bileşeni olarak görülebilmektedir. Herhangi bir sendroma eşlik etmeyen formlar izole veya idiyopatik hemihipertrofi (İHH) olarak adlandırılmaktadır. İHH'nin etyolojisi tam olarak bilinmemektedir ve sıklıkla sporadik olarak görülse de az sayıda ailesel geçiş de tanımlanmıştır. İHH tanısı ve takibi artmış kanser riski nedeniyle önemlidir. İHH'li çocuklukların erken çocukluk dönemindeki gelişimleri ile ilgili yeterli literatür bilgisi bulunmamaktadır. Bu olgu serisinde, İHH'li üç çocuğun Denver II Gelişimsel Tarama Testi sonuçlarının incelenmesi amaçlandı.
- Yöntem:** Vücudunun bir yarısının aşırı büyümesi ve şişliği şikayeti ile Genel Pediatri polikliniğimize başvuran, sendromik veya ailesel İHH'yi düşündürecek öykü, fizik muayene ve laboratuvar bulgularının olmayışı nedeniyle sporadik İHH olarak değerlendirilen üç olgunun tanımlayıcı özellikleri ve Denver II sonuçları geriye dönük olarak incelendi.
- Bulgular:** Olgular (2 kız, 1 erkek) sezaryenle miadında normal ağırlıkla doğma öyküsüne sahipti, herhangi bir süre anne sütü alan ve annesi tarafından bakım verilen çocuklardı. Olgularda nörolojik gelişimi etkileyebilecek perinatal risk faktörü tanımlanmadı, büyüme geriliği saptanmadı. Olgu-1'in (21.5 aylık kız) sola göre sağ ekstremitelerinde hipertrofi mevcuttu; Denver II sonucu şüpheli bulundu. Olgu-1 ortalama sekiz ay aralarla gelişimsel izleme devam etti ve 45 aylıkken yapılan son Denver II testi anormal sonuçlandı (kişisel sosyal alan: normal, ince motor alan: normal, dil alanı: normal, kaba motor alan: anormal). Olgu-2'nin (8 aylık kız) sola göre sağ üst ekstremitelerinde hipertrofi mevcuttu; Denver II sonucu normal bulundu, gelişimsel izleme devam etmedi. Olgu-3'ün (58 aylık erkek) sağa göre sol ekstremitelerinde hipertrofi mevcuttu; Denver II sonucu anormal bulundu, sekiz ay sonra uygulanan ikinci Denver II testi de anormal sonuçlandı (kişisel sosyal alan: normal, ince motor alan: normal, dil alanı: normal, kaba motor alan: anormal).

	Olgu-1 21,5 ay/K	Olgu-2 8 ay/K	Olgu-3 58 ay/E
	sağ ekstremitelerde hipertrofi	sağ üst ekstremitelerde hipertrofi	sol ekstremitelerde hipertrofi
Denver II	şüpheli	normal	anormal
Kişisel-sosyal	normal	normal	normal
İnce motor	normal	normal	normal
Dil	normal	normal	şüpheli
Kaba motor	şüpheli	normal	şüpheli
Gelişimsel izlem	kaba motor alan anormal	-	kaba motor alan anormal

- Sonuç:** Kaba motor beceriler vücudun büyük kas gruplarının gelişimini ve kullanımını kapsar. İHH'li üç olgumuzun ikisinde kaba motor gelişim normal seyretmedi.

Bulgularımız, ekstremitelerin hemihipertrofisinin kuvveti, dengesi, koordinasyonu ve esnekliği etkileyerek kaba motor gelişimi bozabileceğini düşündürdü.

İHH'li olgularda gelişimin değerlendirilmesine, izlenmesine ve desteklenmesine önem verilmesi gerektiği akıld tutulmalıdır.

- Anahtar kelimeler:** hemihipertrofi, izole, gelişim



ÇOCUK ACİL SERVİSE SOLUNUM SIKINTISI İLE BAŞVURAN BİR VAKA : NÖROENDOKRİN TÜMÖR



Güřta Uysal Gür¹, Yasin Fatih Yılmaz¹, Mine Erten Okumuř¹, Nevzat Aykut Bayrak²

¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Arařtırma Hastanesi

²Sağık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Arařtırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul



GİRİř

Çocuk acil servise başvuruların %10'u solunum sıkıntısı kaynaklıdır. Bu yakınmayla başvuran olgularda üst ve alt havayolu tıkanıklıkları, mekanik sorunlar, parankimal hastalıklar ve solunumun kontrolündeki bozukluklar ayırıcı tanıda düşünölmelidir.

OLGU

Nefes darlığı, öksürük, halsizlik şikayeti ile acil servise getirilen 11 yaşındaki kız hastanın sol hemitoraksta solunum seslerinin duyulmadığı gözlemlendi. Oda havasında saturasyonu %98-100, ateři 36,2 derece idi. Eşlik eden ekspiryum uzunluğu, ral veya ronküs yoktu. Daha önce allerjik astım tanısı konulan hastanın; 2 yaşından itibaren sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcut. Aşıları tamdı. Akrabalık öyküsü yok. Ailede tüberküloz öyküsü yok. Dedesinde akciğer kanseri öyküsü mevcut. Hastanın tetkiklerinde WBC:19.170 mm³, NEU:14.740 mm³, PLT:306.000 mm³, CRP:131,13 mg/L, Sedimentasyon:120 mm/saat, LDH:136 U/L diđer biyokimya tetkikleri normal aralıkta idi. Kan gazında asidozu yoktu. Akciğer filminde pnömotoraks yoktu, sağ akciğerde havalanma fazlalığı izlendi. Sessiz akciğer düşünölmekle birlikte çekilen toraks BT de sol ana bronşu tıkanan yumuřak doku dansiteleri göröldü. Sol akciğer alt lobda konsolidasyon ve buzlu cam görünümü mevcuttu. Hastanın servise tüberküloz, yabancı cisim, kitle veya lenfadenopati basısı ön tanıları ile yatışı yapılarak seftrikason ve klamer tedavileri başlandı. Takibinde kontrastlı çekilen toraks BT sol hiler bölgede kontrast tutan sol ana pulmoner arteri saran kitle veya lenfadenopati mevcut olarak raporlandı. Hastanın PPD 0 mm olarak sonuçlandı. Seftrikason ve klaritromisin tedavisi 10 güne tamamlanan hastanın muayenesinde hala solda solunum sesleri az alınması üzerine yapılan bronkoskopi sonucunda sol ana bronşu tam tıkanan kitle izlendi. Alınan bronkoalveolar lavaj örneğinde mikobakteri kültüründe aside dirençli basil görölmedi, mikobakteri PCR'ında Mycobacterium tuberculosis DNA'sı saptanmadı. Bronkoskopik eksizyonel biyopsi sonucu sol akciğer ana bronşta tipik karsinoid tümör olarak sonuçlanan hasta sol lobektomi yapılarak onkoloji takibine alındı.



Resim 1: Sol Akciğer Ana Bronş Bronkoskopik Görüntü



Resim 2: Sol Lobektomi Sonrası Kontrol Grafi

SONUÇ: Çocukluk çağında nadir de olsa solunum sıkıntısının obstrüktif nedenlerinden biri de nöroendokrin tümörlerdir. Tipik karsinoidler, atipik karsinoidler, küçük hücreli karsinomlar, büyük hücreli nöroendokrin karsinomlar olarak dört alt gruba ayrılırlar. Beş yıllık sağkalım oranları tipik karsinoidlerde %90 , atipik karsinoidlerde %60 olarak bildirilmektedir. Tipik pulmoner karsinoidlerde, cerrahi rezeksiyon, tedavi seçimi ve tek küratif seçenektir.

Anahtar Kelimeler: Nöroendokrin Tümör , Solunum Sıkıntısı

PİYELONEFRİT TABLOSU İLE BAŞVURAN TÜBEROSKLEROZ OLGUSUEsra SADIK ÖZMEN, Pelda SUNA TURAN, Büşra TUNÇ GÜRLÜK, İhsan GÜL, Gökten ÖNGEL,
Gamze ÖZGÜRHAN

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

GİRİŞ:

Tüberoskleroz kompleksi, sık görülen, birçok organ ve sistemi etkileyen nörokutanöz hastalıklardan biridir. Biz burada piyelonefrit tablosu ile başvurarak tüberoskleroz tanısı alan kız olguyu sunduk.

OLGU:

12 yaş kız hasta, sol yan ağrısı, idrar yaparken yanma, ateş yakınmaları ile başvurdu. Anamnezinden son dört yıldır ara ara böbrek lojunda ağrı şikayetleri ile ayaktan tedavi kurumlarına başvurduğu ve üriner sistem enfeksiyonu, nefrokalsinozis gibi tanılar alarak oral sıvı ve antibiyotik tedavi önerileriyle izlendiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; ağırlık: 31,6 kg (-2,1 SDS), boy:146 cm (-1,1 SDS), TA: 110/65 mmHg, AA: 38.9°C saptandı. Gövdede 5 mm'den büyük 11 adet (en büyüğü 2x1cm), ekstremitelerde 3 adet (en büyüğü 2x1,5cm), gluteal bölgede 2 adet 5 mm eliptik karakterde hipopigmente makülleri, tüm vücutta yayılmış yaklaşık 20 adet konfeti benzeri deri lezyonları ve sırtında sakral bölgeye komşu 1 adet 12x7 cm'lik bir alanı kaplayan shagreen patch ile uyumlu lezyonu olduğu, batin muayenesinde sol üst kadranda inspeksiyonla farkedilen ve palpasyonla yaklaşık 4 cm ele gelen kitlesi ve kostovertebral açı hassasiyeti saptandı. Diğer sistem bulguları doğaldı. Laboratuvar tetkiklerinde; CRP:381 mg/L, prokalsitonin:0.94 mcg/L, üre:20 mg/dl, kre:0.52 mg/dl, WBC: 17.960/mm³, tam idrar tetkikinde 6 eritrosit, 8 lökosit/mm³ saptandı. Üriner ultrasonunda sağ böbrek kortikal polikistik görünüm, sol böbrekte yaygın

kortikal nodüler tarzda ekojeniteler izlenmiş olup, orta zonda kalın duvarlı yaklaşık 56x49 mm septalı kistik yoğun içerikli görünüm, apse? formasyonu saptandı. Kontrastlı üst abdomen BT: Her iki böbrekte kortikal kistler mevcut, sol böbrek alt polde yer kaplayıcı yaklaşık 6 cm olan kitle (Renal cell Ca?) izlendi. Göz muayenesinde sağda optik diskten vitreye uzanan hamartom şeklinde kitle izlendi. Beyin MRG: Hamartomatöz yapılar izlendi. Renal doppler USG: Sol böbrek üst polde 43x46 mm boyutunda kistik açıklıklar ve internal vaskülarizasyon içeren iyi sınırlı mass lezyon izlendi. MRCP: Her iki böbrekte hemanjiomlar izlendi. Enfeksiyon nedeni ile antibiyotik tedavisi başlandı. Akut faz yanıtı normale dönen ve ateşi kontrol altına alınan olguya klinik bulgularla Tüberoskleroz tanısı kondu. İlgili birimlerce değerlendirildi. Böbrek kitlesi nedeni ile de Çocuk Cerrahi Kliniğine sevk edildi.

SONUÇ:

İlk planda piyelonefrit ve apse düşünülerek yatırılan, tekrarlayan hastane başvuruları olmasına rağmen tanıda gecikme yaşanan bu olgu ile tüm çocuk hekimlerine ayrıntılı anamnez ve sistematik fizik muayenenin önemini tekrar hatırlatmak istedik.

ANAHTAR KELİMELER:

hamartom, tüberoskleroz, renal tümör, hipopigmente lezyon, nöbet



ON AYLIK BİR KIZ BEBEKTE KONJENİTAL MORGAGNİ-LAREY DİAFRAGMA HERNİSİ

Nihan Havva Özbek , Ayşen Yüksel, Yelda Türkmenoğlu

GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital diyafragma hernileri genellikle yenidoğan döneminde solunum sıkıntısına neden olan diyafragma defekti ile karın içi organların göğüs kafesi içine doğru herniye olmasıyla oluşan, doğumsal bir anomalidir. Akciğer gelişiminin erken döneminde karın içi organların fetal göğüs boşluğuna girmesi sonucu meydana gelir, eşlik edebilen akciğer hipoplazisi nedeniyle mortalitesi ve morbiditesi yüksek konjenital hernilerdir. Çoğunlukla yenidoğanlarda görülen konjenital diyafram hernilerinin %95'inden fazlasını oluşturan Bochdalek hernisinde posterolateral yerleşimli herniden batın içi organların toraks içine yer değiştirdiği ve çoğu hastada değişik derecelerde akciğer hipoplazisi eşlik ettiği görülür. %1-6'sını Morgagni-Larey hernisi ve diğer nadir tipler oluşturur. Morgagni-Larey hernisi sternumun yakınlarındaki bir defekten gelişir ve genellikle asemptomatiktir ve çoğu hastada tesadüfen tanı konur. Son yıllarda yüksek hassasiyete sahip bilgisayarlı tomografilerin rutin kullanımı sayesinde daha sık tanınmaya başlamıştır. Bu olgumuzda solunum sıkıntısı nedeniyle yatırılan ve radyolojik değerlendirme sonucu Morgagni-Larey hernisi tanısı almış, on aylık bir kız hasta sunulmaktadır

OLGU

On aylık kız hasta birkaç gündür süren burun akıntısı, öksürük, nefes darlığı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Özgeçmişinde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü olan hastanın vital bulguları kalp tepe atımı 98/dk, dakika solunum sayısı 54/ dk, spo2 %96 idi. Ağırlık 7800 gram(10-25p),boy 72 cm(75-90p), baş çevresi 45 cm(50-75 p). Fizik muayenesinde solda kreptan raller, subkostal ve suprasternal çekilmeler mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Tam kan sayımında beyaz küre 19500 /mm³, hemoglobin 10.2 gr/dl trombosit 380.000/mm³, C- reaktif protein: 39 mg/l idi. Akciğer grafisinde sağ diyafragmada seviye farkı ve solda şüpheli gaz gölgesi alanları görüldü, kontrastlı toraks BT'de sağda karaciğerin, solda ise transvers kolona ait görüntünün toraks içinde yer aldığı görüldü ve hasta çocuk cerrahisine operasyon amaçlı devredildi.

SONUÇ

Sonuç olarak, konjenital diyafragma hernileri yenidoğan dönemi haricinde de görülebilmektedir. Çocuklarda Morgagni hernisinin semptomları nonspesifiktir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, nadiren abdominal yakınmalar ve büyüme geriliği ayırıcı tanıya gidilmesini sağlayabilecek uyarıcı bulgulardır. Öksürük, boğulma epizodları, beslenme sonrası kusma, kabızlık, ishal, gelişme geriliği ve solunum yolu enfeksiyonları görülebilir. Bazı vakalarda akciğer grafisinde hava sıvı seviyesi veya retrosternal bölgede kitle görünümü ile tanı konulabilir. Bu olgu ile, özellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan süt çocuklarında akciğer grafisinin bu tip malformasyonlar yönünden dikkatli değerlendirilmesinin erken tanı ve tedavi açısından önemi vurgulanmak istenmiştir.



Sağ diyafragmada anterior medial kesimde sağ parakardiyak alanda herniasyon gösteren karaciğer kubbesi



KAYNAKÇA

- 1) Funda KURT , Sinan OĞUZ , Meral DEMİR , Deniz TEKİN , Emine SUSKAN A Rare Cause of Cough in Children: Morgagni Herni, Bozok Med J 2017;7(3):99-102
- 2) Tan YW, Banerjee D, Cross KM, De Coppi P, GOSH team. Blackburn SC, Rees CM Morgagni hernia repair in children over two decades: Institutional experience, systematic review, and meta-analysis of 296 patients. J Pediatr Surg. 2018 Oct;53(10):1883-1889. [PubMed]
- 3) Garriboli M, Bishay M, Kiely EM, Drake DP, Curry JI, Cross KM, Eaton S, De Coppi P, Pierro A. Recurrence rate of Morgagni diaphragmatic hernia following laparoscopic repair. Pediatr Surg



RAKUN EYES BULGUSU İLE TANI ALAN NÖROBLASTOM OLGUSU

Merve Kişioğlu¹, Gökçe Pınar Reis², İlker Eyüpoğlu³, Ayşenur Bahadır²

1Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

2Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

3Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

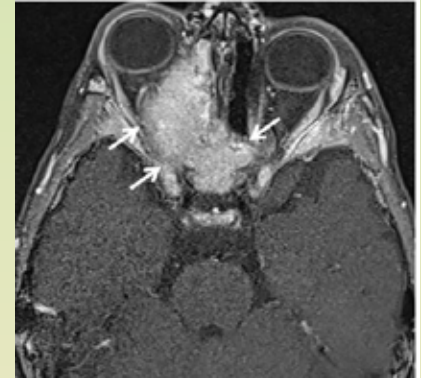
GİRİŞ: Nöroblastom sempatik sinir sisteminin malign bir tümörüdür. Adrenal bez en sık görülen primer bölgedir. İleri evre Nöroblastomlu çocuklarda %20 orbital metastaz görülebilir. Tipik olarak unilateral, periorbital kemiklere tümör infiltrasyonu, karakteristik periorbital ekimoz (rakun gözleri), pitozise ve proptoza neden olabilir. Biz burada kronik kabızlık nedeni ile izlemde olan, huzursuzluk şikayetinde artış olması nedeni ile polikliniğimize başvuran, fizik muayenesinde küçük çaplı periorbital ekimoz bulgusu saptanması üzerine ileri tetkik edilerek Nöroblastom tanısı alan hastamızı sunacağız.

OLGU: 4 yaş, ikiz eşi, 32 haftalık 800 gram prematüre doğum öyküsü olan erkek hasta huzursuzluk, karın ağrısı, kabızlık şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde nöromotor retarde, sağ göz üzerinde ekimotik alan (resim 1), batında distansiyon ve hassasiyet bulgusu mevcuttu. Hastanın tetkiklerinde; beyaz küre sayısı $7,88 \times 10^3/\mu\text{L}$, absolü lenfosit sayısı $2,65/\mu\text{L}$, absolü nötrofil sayısı $4,74/\mu\text{L}$, hemoglobin 5.5 g/dL , hematokrit %18,7, MCV $71,6 \text{ fl}$, platelet sayısı $189 \times 10^3/\mu\text{L}$, total demir $28 \mu\text{g/dL}$, transferrin saturasyonu %11, ferritin $186 \mu\text{g/L}$, B12 257 ng/L , LDH ($140-260$) 776 IU/L , CRP (140 mm/saat , procalcitonin (<5) $36,5 \text{ mg/L}$, sedimentasyon $>140 \text{ mm/saat}$, procalcitonin (<0.5) $0,23 \mu\text{g/L}$ saptandı. Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde rozet formasyonu gözlemlendi. Batın USG'de sol sürrenal lojda yaklaşık boyutları $45 \times 33 \text{ mm}$ boyutlarında solid heterojen lezyon izlendi (Nöroblastom? Wilms tümörü?) şeklinde raporlandı Batın MR'da sol sürrenal lojda sol böbrek hilusu düzeyine uzanan $33 \times 21 \text{ mm}$ boyutunda kitle lezyonu mevcut olduğu raporlandı.

Beyin-orbita difüzyon MR'da kalvaryumda, sfenoid kemik gövdesinde, ethmoid hücrelerde ve klivusta kitleler (Nöroblastom metastazı?) olarak raporlandı (resim 2). Nöron spesifik enolaz (NSE) 245 ng/ml ($<12 \text{ ng/ml}$) Doku tanısı sinaptofizin +, kromogranin +, NSE+, MAP-2 +, CD56 +, FLI-1 +, agresif davranış ile ilişkili, prognostik önemi olan MYCN amplifikasyonu için gönderilen FISH analizinde doku kaynaklı sebeplerle sinyal elde edilemediği raporlandı. Hasta sol sürrenal bezde, yaygın kemik metastazı, evre 4 Nöroblastom tanısı alarak, kemoterapi protokolüne başlandı.



Resim 1: Rakun eye



Resim 2 : Aksiyal yağ baskılı (FS) kontrastlı MR incelemede anterior kafa tabanından sağ orbitaya uzanan epidural kitle

TARTIŞMA: Nöroblastomun klinik bulguları arasında, karın ağrısı, kabızlık, karında kitle, proptozis, periorbital ekimoz yer alır. Rakun eyes bulgusu olan hastalarda, çocuk istismarı, periorbital selülit, primer sistemik amiloidoz ve kanama diatezleri düşünülebileceği gibi ayırıcı tanıda Nöroblastom mutlaka akılda tutulmalıdır. Hastanın sadece şikayetlerine odaklanmak yerine, tam sistemik muayenenin dikkatlice yapılması bizi erken ve doğru tanıya ulaştırır.

Çocuk Hastalarda Bir Ürolojik Acil : Balanopostit Olgusu Sunumu



Zeynep Efşan Başer Sinoplu¹, Habib Akbulut², Selçuk Uzuner¹
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul¹
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul²

Giriş ve Amaç

Balanopostit, hem glans penisin hem de prepisyumun etkilendiği enfeksiyon durumudur. Klinik bulgular penis ağrısı, kaşıntı, akıntı, eritem, döküntü veya teselli edilemez ağlama şeklinde sıralanabilir (1). Etiyolojiye ve hastalığın ilerlemesine bağlı olarak fimosis, sünnet derisinde skarlaşma, işeyememe, ülserler, diğer lezyonlar ve döküntüler ile veya bunlar olmadan da ortaya çıkabilir (2). Bu yazıda 2 kere penis ucunda kızarıklık ve akıntı şikâyeti ile çocuk acil ve üroloji polikliniğine başvuran, oral antibiyotik tedavisi önerilen ve izleminde balanopostit gelişen ve buna bağlı septik şok tablosunda çocuk yoğun bakımda izlenen bir balanopostit olgusu sunulmuştur.

Olgu

3 yaşında erkek hasta, penis ucunda kızarıklık ve akıntı şikâyeti ile 2 gün önce sırasıyla poliklinik ve acile başvurmuş. Muayene sonrası antibiyotik kullanımı önerilmiş ve hastanın tedavisine rağmen peniste şişlik ve morarma şikâyetinin devam etmesi üzerine çocuk acile başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu.

Hastanın geliş fizik muayenesinde bilinci açık, genel durumu kötü ve cildi solgun görünümdeydi. Kalp tepe atımı 174/dk; Tansiyon 130/74 mmHg; ateş 38°C; dakika solunum sayısı 32 olarak görüldü. Penis şiş, ödemli, kısmen nekroze görünümdeydi ve batin muayenesinde alt batının ödemli ve hiperemik olduğu görüldü. Solunum sesleri doğal, kardiyovasküler sistem muayenesinde üfürüm yok, periferik nabızlar zayıf palpabl saptandı. Tetkiklerinde; beyaz küre :4500/uL, nötrofil sayısı:3660/uL, hemoglobin :8,7g/dL, trombosit:320000/uL; C- reaktif protein 76,8mg/L, prokalsitonin 86,7 ng/mL; BUN:25,7 mg/dL, kreatinin:1,29 mg/dL, elektrolitler normal olarak görüldü. Tam idrar tahlilinde 111 lökosit, 5 eritrosit saptandı.



Çocuk enfeksiyon hastalıklarının önerisi ile intravenöz yoldan vankomisin, meropenem ve klindamisin antibiyoterapisi başlandı. Üriner kateter takıldı. Balanopostite bağlı septik şok tablosunda olan hasta çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Üroloji tarafından acilen debridman için ameliyathaneye alındı, prepisyumdaki nekrotize alan eksize edildi ve skrotumdaki apse boşaltıldı. İdrar, kan ve yara kültürlerinde üreme olmadı. İzlemde nekroze alan ve demarkasyon hattının gerileme eğiliminde olduğu izlendi. 3 gün sonra çocuk servisine devredildi. Klindamisin 10 gün, meropenem 14 gün, vankomisin tedavisi 21 güne tamamlanan hasta şifa ile taburcu edildi.



Çocuk Hastalarda Bir Ürolojik Acil : Balanopostit Olgu Sunumu



Zeynep Efsan Başer Sinoplu¹, Habib Akbulut², Selçuk Uzuner¹
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul¹
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul²

Tartışma ve Sonuç

Balanit çocuk acilde sık karşılaştığımız ürolojik bir hastalık olup nadiren ağır balanopostit tablosuna ilerleyebilir. Prepsiyumda başlayan enflamatuvar süreç nadiren gangrenöz/nekrotizan karakter kazanabilir; hızlıca dış genital yapılara ve komşu derin yumuşak dokulara yayılım gösterebilir. Bu nedenle takip süreci önemlidir.

Genellikle ilk değerlendirme ve tedavileri pediatri hekimleri tarafından yapılan balanit tanısı almış çocukların takiplerinde gelişebilecek yeni bulgular yönünden ailelerin bilgilendirilmesi ve çocuk hastanın kontrol muayeneye çağırılması önemlidir.

Pansitopeni İle Seyreden Ağır Vitamin B12 Eksikliği Olgusu

Sıla Nur Taşkömür¹ Mehmet Onur Çandır¹

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD İstanbul

GİRİŞ

B12 vitamini vücutta iki esansiyel metabolik reaksiyon için koenzim görevi gören, suda eriyen bir vitamindir. Bu reaksiyonların ürünleri DNA, RNA ve protein sentezi için kritik öneme sahiptir. Klinik olarak B12 vitamini eksikliği olan çocuklarda letarji, solukluk, büyüme ve gelişme geriliği, glossit, kusma, ve ishal gibi nonspesifik semptomların yanı sıra parestezi, duyu bozuklukları, ve nöropsikiyatrik değişiklikler gibi nörolojik semptomlar da ortaya çıkabilir. B12 vitamini eksikliğinin hematoloji değişiklikleri olarak megaloblastik anemi, hipersegmente nötrofiller, bisitopeni ve daha ileri vakalarda pansitopeni görülebilir. Olgu sunumumuzda pansitopeni ile başvuran bir B12 vitamini eksikliği vakası sunmayı amaçladık.

OLGU

Öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan altı yaş kız hasta, yedi aydır devam eden halsizlik, iştahsızlık, ara ara olan kusma, solukluk ve üç ayda dört kilogram kilo kaybı şikayetiyle hastaneye başvurmuş. Tetkiklerinde WBC: 4380/uL, PLT: 112000/uL, NEUT: 2077/uL, HGB 4,7 g/dL olarak saptanmış. Derin anemi olması üzerine 2 ünite eritrosit süspansiyonu verilerek pansitopeni tetkik edilmesi amacıyla kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın polikliniğimize başvurusundaki fizik muayenesinde cildinde hafif solukluk saptandı. Kanama belirtisi veya hepatosplenomegali saptanmadı. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu yoktu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Laboratuvar bulgularında bisitopeni, ve LDH yüksekliği ve bilirubin yüksekliği gibi hemoliz belirtileri görüldü: WBC: 3200/uL, HGB: 11,2 g/dL, MCV: 93,5 fl, PLT: 116000/uL, NEUT: 510/uL, Total Bilirubin: 2,29 mg/dL, İndirekt Bilirubin: 1,7 mg/dL, Direkt Bilirubin: 0,59 mg/dL LDH: 3487 U/L. Direkt Coombs testi ve indirekt Coombs testi negatifti. Periferik yaymada lenfoblast görülmedi, reaktif lenfosit hücreleri görüldü. Hemoliz bulguları saptanmadı. Kemik iliği aspirasyonunda hiperselülerite ve eritroid seri hiperaktivitesi görüldü, blast infiltrasyon görülmedi. Flow sitometrede blast hücresi saptanmadı. Serum B12 düzeyi 100 ng/L'nin altındaydı. Serum folik asit normal düzeyde (7,5 ug/L) saptandı. Haftalık 0,5 mg IM B12 tedavisi başlandı. B12 vitamini ve demir takviyesi sonrasında hastanın laboratuvar parametrelerinde ve semptomlarında hızlı bir iyileşme görüldü. 7 gün içinde lökosit 3200/uL'den 6200/uL'ye yükseldi, trombosit 116000/uL'den 374000/uL'ye yükseldi ve nötrofil 510'dan 11550'ye yükseldi. İlk başvurduğu hastanede eritrosit transfüzyon alan hastanın hemoglobin düzeyi takiplerinde stabil seyretti.

	Tedavi Öncesi	Tedavinin 7. Günü
WBC	3200/UL	6200/UL
HGB	11,2 g/dL	10,8 g/dL
PLT	116000/uL	374000/uL
NEUT	510/uL	1150/uL

TARTIŞMA

B12 vitamini DNA sentezinde, hematopoezde ve miyelinizasyonda önemli rol oynar. İnsanlar B12 vitaminini sentezleyemediği için diyetle hayvansal kaynaklı gıdalardan alınması gerekir. Çocuklarda ve infantlarda B12 vitamini eksikliğinin en sık nedeni hastamızda olduğu gibi diyetle yetersiz alımı veya gıdaya erişim eksikliği nedeniyle yetersiz tüketimdir.

B12 vitamini eksikliği olan infantlarda ve çocuklarda en sık görülen klinik bulgular hematolojik ve nörolojik bulgulardır. Hematolojik bulgular açısından B12 vitamini eksikliğinde anemiye eşlik eden düşük mutlak retikulosit sayısı ve artmış MCV görülebilir. Periferik yaymada eritrositlerde makrositoz, anizositoz ve poikilositoz görülebilir. LDH artışı ve indirekt bilirubin artışı gibi inefektif eritropoez belirtileri de saptanabilir. İlerlemiş vakalarda anemiye ek olarak trombositopeni ve nötropeni de görülebilir.

B12 vitamini eksikliği olan 201 yetişkinin dahil edildiği bir çalışmada, hastaların en az üçte ikisinde hematolojik anormallikler rapor edilmiş: anemi (%37), lökopeni (%13,9), trombopeni (%9,9), makrositoz (54%) ve hipersegmente nötrofiller (%32). Hastaların yaklaşık %10'unda yaşamı tehdit eden hematolojik belirtilerin olduğu tespit edilmiş. Bunların arasında pansitopeni (%5), şiddetli anemi (hemoglobin düzeyi <6,0 g/dL; %2,5) ve hemolitik anemi (%1,5) saptanmış. Bizim hastamızda ağır makrositik anemi, pansitopeni ve hemoliz bulguları mevcuttu.

Ağır B12 vitamini eksikliği olan vakalarda anemiye ek olarak diğer hücre serilerinde düşüklük ve hemoliz bulguların görülmesi tanısal anlamda aplastik anemi veya akut lösemi ile karışmasına neden olabilir. Özellikle B12 vitamini eksikliği açısından riskli popülasyonlarda bu ayırıcı tanı akılda tutulmalıdır.



PANSİTOPENİ VE BESLENEMEME ŞİKAYETİ İLE GELEN B12 EKSİKLİĞİ: OLGU SUNUMU

İpek Mavi¹, Ayşenur Bahadır²

1.KTÜ, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Trabzon,
2. KTÜ, Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji BD, Trabzon

GİRİŞ

B12 vitamini eksikliği çocukluk çağında görülen en sık megaloblastik anemi nedenidir. Biz 9 aylık solukluk ve sarılık şikayeti ile gelen vitamin B12 eksikliği olan bir vakayı rapor ettik.

OLGU

9 aylık kız hasta acil servisimize halsizlik, solukluk ve sarılık şikayetleriyle geldi. Fizik muayanesinde genel durumu iyi ama halsiz görünümdeydi. Konjunktivada ikter mevcuttu. Diğer fizik muayane bulguları normaldi. Miad doğan hasta 5 aylıktan destekli oturmaya başlamış, 2 hafta önce emeklemeye başlamış. Soygeçmişinde annesinin de gebelikte vitamin B12 tedavisi aldığı öğrenildi.

Tam kan sayımı Hemogloblin(Hb) 4.1 g/dL, Beyaz Küre(WBC) $7.3 \times 10^3/\mu\text{L}$, Trombosit(Plt) $90 \times 10^3/\mu\text{L}$, Absolü Nötrofil Sayısı(ANS) $1.05 \times 10^3/\mu\text{L}$, MCV 106 fL, düzeltilmiş retikülosit(rtc) %0.63; biyokimyada Laktat dehidrogenaz (LDH) 2586 U/L (<248U/L), direkt bilirubin 0.4 mg/dL(0-0.2mg/dL), total bilirubin 2.25 mg/dL(0.3-1. mg/dL), Vitamin B12 düzeyi <50 ng/L ve Homosistein 120.6 umol/L olarak sonuçlandı. Periferik Yayımda %16 nötrofil, %82 lenfosit, %2 eosinofil, makrositoz, 6 tane 5 segmentli nötrofil mevcuttu, normoblast ve atipik hücre yoktu. Hastada yetmezlik bulgusu olmasıyla hastaya eritrosit süspansiyonu desteği verildi. Hastada öncelikli tanı olarak vitamin B12 eksikliği düşünüldü. Bisitopenisi, hepatomegalisi ve LDH yüksekliği olan hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı; megaloblastik değişiklikler, megakaryositlerde hipersegmentasyon ve eritroid hiperplazi vardı. Vitamin B12 eksikliği tanısı konularak tedavi başlandı.

1 ay sonrasında yapılan değerlendirmede tam kan sayımında Hb 11.8 g/dL, WBC $8.78 \times 10^3/\mu\text{L}$, PLT $428 \times 10^3/\mu\text{L}$, MCV 85 fL, ANS $1.05 \times 10^3/\mu\text{L}$, rtc % 0.93; biyokimyada LDH 320 U/L, vitamin B12 düzeyi 350 ng/L ve Homosistein 7.4 umol/L olarak sonuçlandı (Tablo 1). Toplamda 4 ay anne ve bebeğe tedavi verildi.

Tablo 1

	Hb (g/dL)	WBC ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	PLT ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	ANS ($\times 10^3/\mu\text{L}$)	MCV (fL)	Rtc (%)	LDH (U/L)	Vitamin B12 (ng/L)	Homosistein (umol/L)
Tanı anı	4.1	7300	90000	1050	106	0.63	2586	<50	120.6
1 ay sonra	11.8	8780	428000	2370	80	0.93	320	350	7.4

TARTIŞMA

Türkiye’de süt çocukluğu döneminde en sık görülen B12 vitamini eksikliği nedeni, annenin gebelik dönemindeki B12 vitamini eksikliğidir. Bu nedenle, B12 vitamini eksikliği tanısı konulan çocukların annesi de mutlaka tetkik edilip tedavi edilmelidir.

B12 vitamini ülkemizde siyanokobalamin veya hidroksikobalamin içeren ampüller şeklinde bulunmaktadır. Bunlar hem parenteral hem de oral tedavide kullanılır. Çocuklarda kullanım kolaylığı nedeniyle oral tedavi tercih edilebilir. Bizim hastamızda oral alımı iyi olmadığı ve nörolojik gelişimi geri olduğu için intramusküler olarak tedavi verildi.

B12 vitamini, sinir sistemi gelişiminde çok önemli role sahip olduğundan uzun süren eksikliğinin kalıcı nörolojik hasara neden olduğu bilinmektedir. Bu nedenle eksikliğin erken saptanması ve erken tedavisi son derece önemlidir.

Covid-19 pandemi sürecinin çocuklar üzerindeki beslenme ve uyku alışkanlıklarına, fiziksel ve ruhsal fonksiyonlarına etkileri

Merve Kışioğlu¹ , Fevziye Başkan¹ , Gülay Kaya¹ , Serdar Karakullukçu²

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı ABD

Giris: Covid19 pandemisi ile birlikte karantina önlemleri dahilinde uzaktan eğitim süreci başlamış ve çocukların sosyal hayatları kısıtlanmıştır.

Amaç: Bu çalışma ile pandemi sürecinin, yeme alışkanlıkları, uyku davranışları, obezite, fiziksel aktivite, ekran maruziyeti, duygudurum değişiklikleri üzerindeki etkilerini belirlemeyi ve koruyucu hekimlik uygulamalarına yönelik erken dönemde çocukların egzersiz, sağlıklı beslenme ve uyku alışkanlıklarını geliştirmeyi amaçlamaktayız.

Yöntem: Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp fakültesi, Genel Pediatri Polikliniğimize başvuran 10-18 yaş grubu hastalara anket çalışması yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 30 hasta alındı. Hastaların 22'si (%77,3) kız, 8'i (22.7) erkek idi. Tüm hastaların yaş ortalaması 14,3±2,3 yıl idi. Covid 19 öncesi ve sonrası ağırlıkları ve BKİ karşılaştırıldığında Covid19 sonrası anlamlı artış sırasıyla (p=0,009) ve (p=0,026) gözlemlendi. Günlük fiziksel aktivite sürelerinde Covid19 öncesine kıyasla 11 (%36,7) hastada azalma, ekran maruziyetinde ise 18 (%60) hastada artış tespit edildi. Hastaların 22 (%73,3) saat 23:00'ten sonra uyumakta, 20'si (%66,6) 08:30'dan önce uyanamamakta ve 20 (%66,6) hastanın uyku sürelerini pandemi öncesine göre daha fazla idi. 20 (%66,7) hasta kendini yalnız hissetmediğini, 19 (%63) hasta depresif hissetmediği belirtmiş, 18'i (%60,0) hasta endişeli hissetmediğini belirtmiştir. Aile içi sosyal iletişimi ve paylaşımları sırasıyla olumlu yönde etkilenen, olumsuz etkilenen ve değişiklik olmayan hasta sayısı 11 (%37), 4(%13), 15 (%50)'dir.

Sonuç: Covid19 pandemisi çocuklarda sedanter yaşam ve ekran maruziyetinde gözlenen artış sonucu obezite riskinde artışa neden olmuştur. Hastaların uyku saatlerinde düzensizlik olmakla birlikte uyku sürelerinde artış olduğu gözlenmiştir. Beklenenin aksine pandemi sürecinin, çocuklarda depresif ve endişeli düşüncelerde artışa yol açmadığı görülmüştür. Olası pandemi süreçlerinde koruyucu sağlık hizmetleri ön planda olmalı ve beslenme, aktivite ve ekran maruziyeti sürelerini sınırlandırmaya yönelik eğitimler verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Covid19 , koruyucu hekimlik , obezite , pandemi



Çocuk Sağlığı İzlemi Polikliniği Muayenesinde Anizokori: Fizyolojik mi, Patolojik mi?



Aydan Seydaliyeva¹, Hümeysra Akbaş¹, Öykü Özbörü Aşkan², Gonca Keskindemirci³, Gülbin Gökçay²

Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye¹
Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Sosyal Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye²
Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye³

GİRİŞ

Anizokori pupil çapları arasında 1 mm'den büyük fark olması olarak tanımlanır. Anizokori nedenleri: fizyolojik, ilaca bağlı, göz ön segment patolojileri, sempatik ve ya parasempatik sinir sistemi anormallikleri olarak sayılabilir. Fizyolojik anizokori hem karanlık, hem de ışıkta gözlenir, ağrı, anksiyete gibi sempatik aktivitenin arttığı durumlarda artış olabilir. Burada Çocuk Sağlığı İzlemi polikliniği ziyaretinde hiçbir risk faktörü olmayan ve anizokori saptanan olgu sunulmuştur.

OLGU

Sağlıklı anneden 40. gestasyonel haftada 3440 gr ağırlığında, 51 cm boyunda, sezaryen ile doğan bebek postnatal 1. ayında Çocuk Sağlığı İzlemi polikliniği'ne başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik bulunmayan bebeğin postnatal adaptasyon sorunu olmadığı öğrenildi. Başvuruda tartısı 4680 gr (75-90p), boyu 77,5 cm (90-97p), baş çevresi 39,2 cm (75-90 p) idi. İkerik görünümde olan bebeğin, baş ve boyun muayenesi doğaldı, ön fontanel 3 x 1cm normal bombelikte idi. Solunum, kardiyovasküler, gastrointestinal, kas -iskelet ve yaşına uygun sinir sistemi muayenelerinde özellik yoktu. Göz muayenesinde kırmızı yansıma testi her iki gözde pozitif alındı ve anizokori görüldü. Postnatal 20 günden itibaren annenin de ara-ara pupil çapları arasında fark saptadığı öğrenildi. Göz hekimi ile konsulte edildi, ışıkta ve karanlıkta yapılan muayenede gözdibi, ışık refleksi ve kırmızı yansıma testlerinin normal olduğu, 1 mm'ye kadar pupil çapı farkının pediatrik yaş grubunda fizyolojik olarak görülebileceği ve 6 ay sonra kontrol planının olduğu öğrenildi. İkinci ay kontrolünde fizik muayenesi doğal olan bebeğin anizokorisinin devam ettiği görüldü, ışık refleksi ve kırmızı yansıma testi doğaldı. Sadece anne sütü ile beslenen bebeğin rutin çocuk sağlığı izlemlerine devam edildi.



A-23 günlük bebek ; B-2 aylık bebek

SONUÇ

Pediatrik anizokori ile ilgili sınırlı sayıda çalışma olsa da, Suh ve ark.'nın çalışmasında pupil çapında farklılığın çocuklarda normal bir durum olabileceği ve muayene edilen 592 çocuğun yalnız %7'sinde gözbebeği boyutunda fark olmadığı belirtilmiştir. Ancak 1,3 mm'den büyük anizokorilerin bir çocukta fizyolojik olma olasılığının düşük olup, eşlik eden pitoz, anhidroz ve boyun kitlesi gibi diğer lokalize edici bulguların varlığında patoloji açısından değerlendirilmesi vurgulanmıştır. Çocuk sağlığı izleminde göz muayenesi yenidoğan döneminden başlanmalı ve tüm sistem muayenelerinin bir parçası olmalıdır. Tespit edilen şüpheli ve ya belirgin patolojik durumda çocuk göz hekimine yönlendirilmeli ve öneri doğrultusunda takibine devam edilmelidir.

Anahtar kelimeler: çocuk sağlığı izlemi, fizyolojik anizokori,, göz hastalıkları

LİTERATÜRLER

1.Cerrah G, Keskindemirci G, Ozturker C, Gokcay G. Çocuk sağlığı izleminde görmenin değerlendirilmesi. Çocuk Dergisi - Journal of Child 2023;23(1):95-100. <https://doi.org/10.26650/jchild.2023.884816>

2.Naz Raoof, Anisocoria in Children . Focus, The Royal College of Ophthalmologists 2021/01. https://www.rcophth.ac.uk/wp-content/uploads/2021/01/College-News-FOCUS_January2020.pdf

3. Christy Benson. Sarah Suh, Donny W Suh..The degree of anisocoria in pediatric patients with Horner syndrome when compared to children without disease. Investigative Ophthalmology & Visual Science June 2015, Vol.56, 586. doi: