



Tıp Fakültesi



11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Pediatristin Güncel Rolü



11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Değerli Meslektaşlarımız,

Marmara Pediatri Derneği'nin düzenleyeceği, 11. Marmara Pediatri Kongresi'nin 16-18 Şubat 2024 tarihleri arasında Elite World Asia-İstanbul otelinde yapılacağını bildirmekten büyük mutluluk duymaktayız.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarında pediatristin güncel rolünün tartışılacağı kongremizde, alanlarında geniş bilgi ve tecrübeye sahip değerli öğretim üyelerimiz bilgi ve deneyimlerini bizlerle paylaşacaktır.

Kongremiz sizlerin katılım ve katkılarınızla bilimsel ve sosyal olarak daha güzelleşecek ve önem kazanacaktır. Kongremizde sizlerle birlikte olmayı heyecan ve umutla bekliyoruz.

En içten sevgi ve saygılarımızla,

11. Marmara Pediatri Kongresi Başkanı
Prof. Dr. Ayşe Gülnur TOKUÇ

Marmara Pediatri Derneği Başkanı
Prof. Dr. Figen AKALIN

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

KURULLAR

KONGRE BAŞKANI
Ayşe Gülnur TOKUÇ

KONGRE BİLİMSEL SEKRETERYA
Nurdan YILDIZ
Elif EROLU

KONGRE DÜZENLEME KURULU
Ayşe Gülnur TOKUÇ
Elif EROLU
Ahmet KOÇ
Yasemin GÖKDEMİR
Nurdan YILDIZ
Özgül Gizem DİKENCİK
Selin DİNÇ AKTEKİN

MARMARA PEDIATRİ DERNEĞİ YÖNETİM KURULU

BAŞKAN
Figen AKALIN

BAŞKAN YARDIMCISI
Perran BORAN

GENEL SEKRETER
Elif KARAKOÇ AYDINER

SAYMAN
Bülent KARADAĞ

ÜYE
İbrahim GÖKÇE

BİLİMSEL KURUL

Figen AKALIN
Bilge ŞAHİN AKKELLE
Harika ALPAY
Elif AYDINER
Safa BARIŞ
Hatice Ezgi BARIŞ
Abdullah BERKET
Hülya Selva BİLGİN
Perran BORAN
Berna ŞAYLAN ÇEVİK
Ömer DOĞRU
Nurşah EKER
H. Nursel ELÇİOĞLU
Ela ERDEM ERALP
Elif EROLU
İbrahim GÖKÇE
Yasemin GÖKDEMİR

Tülay GÜRAN
Belma HALİLOĞLU
Sevgi BİLGİÇ ERTAN
Mahmut Caner US
Ezgi BARIŞ
Sevliya ÖCAL DEMİR
Gülşen AKKOÇ
Neslihan ÇİÇEK
Burcu ÖZTÜRK HIŞMI
Bülent KARADAĞ
Selen KARAGÖZLÜ
Ahmet KOÇ
Aslı MEMİŞOĞLU
Hülya ÖZDEMİR
Eren ÖZEK
Ahmet Oğuzhan ÖZEN
Gülten ÖZTÜRK

Deniz ERTEM ŞAHİNOĞLU
Serap DEMİRCİOĞLU TURAN
Engin TUTAR
A. Gülnur TOKUÇ
Dilşad TÜRKDOĞAN
Nilüfer YALINDAĞ ÖZTÜRK
Olcay ÜNVER
Nurdan YILDIZ
Emel EKŞİ ALP
Sebile KILAVUZ
Pınar ERGENEKON
Ayşe Filiz YETİMAKMAN ERDOĞAN
Serçin GÜVEN
Oya KÖKER
Elif ACAR ARSLAN

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

16 ŞUBAT 2024, CUMA

KURSLAR

ÇOCUKLARDA SIK GÖRÜLEN ENFEKSİYONLARIN REHBERLER EŞLİĞİNDE TEDAVİSİ

09:30-09:40	Kurs Koordinatörleri: Sevliya Öcal Demir, Gülşen Akkoç Kurs Başkanları: Sevliya Öcal Demir, Gülşen Akkoç Açılış Konuşması: Sevliya Öcal Demir
09:40-10:00	Çocuk Enfeksiyon Hastalıklarında Antibiyotik Kullanım İlkeleri Eda Kepenekli
10:00-12:00	I. OTURUM Oturum Başkanları: Yıldız Camcıoğlu, Eda Kepenekli
10:00-10:30	Ateşli Çocuğa Yaklaşım Gülşen Akkoç
10:30-10:45	Rehber Göre: Akut Tonsillofarenjitte Antimikrobial Kullanımı Nurhayat Yakut
10:45-11:05	Rehber Göre: Akut Otitde Antimikrobial Kullanımı Adem Karbuz
11:05-11:25	Rehber Göre: Akut Sinüzitte Antimikrobial Kullanımı Ayşe Karaaslan
11:25-11:55	Rehber Göre: Pnömonide Antimikrobial Kullanımı Nevin Hatipoğlu
11:55-12:00	Soru-Cevap
12:00-13:00	ÖĞLEN YEMEĞİ
13:00-14:00	II. OTURUM Oturum Başkanları: Adem Karbuz, Nevin Hatipoğlu
13:00-13:40	Rehber Göre: Menenjitte Antimikrobial Kullanımı Ayper Somer
13:40-14:00	Rehber Göre: Ensefalitte Antimikrobial Kullanımı Deniz Aygün
14:00-14:20	KAHVE ARASI
14:20-15:30	III. OTURUM Oturum Başkanları: Nazan Dalgıç, Özden Türel
14:20-14:40	Rehber Göre: Deri ve Yumuşak Doku Enfeksiyonlarında Antimikrobial Kullanımı Nazan Dalgıç
14:40-15:00	Rehber Göre: Üriner Sistem Enfeksiyonlarında Antimikrobial Kullanımı Özden Türel
15:00-15:15	Rehber Göre: Akut Gastroenteritte Antimikrobial Kullanımı Canan Caymaz
15:15-15:20	Soru-Cevap
15.20-15:30	Kapanış

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

16 ŞUBAT 2024, CUMA

KURSLAR

NEFROLOJİ'DE SIK GÖRÜLEN SORUNLARA PEDIATRİST YAKLAŞIMI

09:00-09:15	Kurs Başkanları: Nurdan Yıldız, Harika Alpay Kurs Koordinatörü: Nurdan Yıldız Açılış Konuşması: Harika Alpay, Nurdan Yıldız
09:15-10:45	I. OTURUM Oturum Başkanları: Alev Yılmaz, Gül Özçelik
09:15-09:45	Proteinüri ve Nefrotik Sendrom - Genel Pediatrist Yaklaşımı Zeynep Nagehan Yürük Yıldırım
09:45-10:00	Tartışma
10:00-10:30	Hematüri ve Akut Glomerülonefrit - Genel Pediatrist Yaklaşımı Nilüfer Gökmar
10:30-10:45	Tartışma
10:45-11:00	KAHVE ARASI
11:00-11:45	II. OTURUM Oturum Başkanları: Ferah Sönmez, Hasan Dursun Hipertansiyona Yaklaşım: Hangi Noktaya Kadar Genel Pediatrist? Neslihan Çiçek
11:45-12:30	Akut Böbrek Hasarına Acil Yaklaşım: Tanı ve Tedavi Seha Saygılı Tartışma
12:30-13:30	ÖĞLEN YEMEĞİ
13:30-14:15	III. OTURUM Oturum Başkanları: Önder Yavaşcan, İbrahim Gökçe
13:30-14:00	İdrar Kaçıran Çocuğa Yaklaşım Duygu Övünç Hacıhamdioğlu
14:00-14:15	Tartışma
14:15-14:45	Hidronefroz: Genel Pediatristin Rolü Çağrı Akın Şekerci
14:45-15:00	Tartışma
15:00-15:15	Kapanış ve Temenniler

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

16 ŞUBAT 2024, CUMA

KURSLAR

3. GENEL PEDIATRİSTLER İÇİN METABOLİK HASTALIKLARA YAKLAŞIM ve METABOLİK ACİLLER KURSU

09:00-09:10	Kurs Koordinatörü: Burcu Öztürk Hışmi, Sebile Kılavuz Kurs Başkanı: Burcu Öztürk Hışmi, Sebile Kılavuz Açılış Konuşması: Burcu Öztürk Hışmi
09:10-10:30	I. OTURUM İTERAKTİF OLGU TARTIŞMALARI - 1 Masa -1: Nafiye Emel Çakar, Emine Genç Masa -2: Dilek Güneş, Sebile Kılavuz Masa -3: Burcu Öztürk Hışmi, İbrahim Taş Masa -4: Özlem Ünal Uzun, Emel Yılmaz Gümüş
10:30-12:15	II. OTURUM Ensefalopatik Hastada Tanı ve Acil Tedavi Yaklaşımı Oturum Başkanları: Gülden Gökçay, Burcu Öztürk Hışmi
10:30-11:00	Akut Ensefalopatiye Yaklaşım 1 Özlem Ünal Uzun
11:00-11:30	Akut Ensefalopatiye Yaklaşım 2 Sebile Kılavuz
11:30-12:00	Gevşek Bebek Ertuğrul Kıyıkım
12:00-12:15	Tartışma
12:15-13:15	ÖĞLEN YEMEĞİ
13:15-14:15	III. OTURUM Sıvı ve Elektrolit Tedavisi ve Asit - Baz Dengesi Bozuklukları Oturum Başkanları: Mübeccel Demirkol, Nafiye Emel Çakar Sıvı ve Elektrolit Tedavisi ve Asit - Baz Dengesi Bozuklukları Hasan Önal Tartışma
14:15-14:30	KAHVE ARASI
14:30-16:00	IV. OTURUM İTERAKTİF OLGU TARTIŞMALARI - 2 Masa-1: Meryem Karaca, Emine Genç Masa-2: Sevil Dorum, Emel Yılmaz Gümüş Masa-3: Fatma Derya Bulut, Sebile Kılavuz Masa-4: Burcu Öztürk Hışmi, Dilek Güneş
16:00-17:30	V. OTURUM Hipoglisemiye Yaklaşım ve Diğer Tedavi Edilebilir Metabolik Hastalıklar Oturum Başkanları: Neslihan Önenli Mungan, Çiğdem Aktuğlu Zeybek
16:00-16:30	Kolestaza Yaklaşım Fatma Derya Bulut
16:30-17:00	Rabdomiyolize Yaklaşım Sevil Dorum
17:00-17:30	Hipoglisemiye Yaklaşım Meryem Karaca
17:30-17:45	Tartışma

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

16 ŞUBAT 2024, CUMA

KURSLAR

PEDİATRİSTLER İÇİN VAKALARLA "BEŞİKTE EŞİĞE" SOLUNUM YETMEZLİĞİ KURSU: BİR VOLTRAN YAKLAŞIMI

Kurs Koordinatörü: Aslı Memişoğlu, Nilüfer Yalındağ Öztürk
Kurs Başkanı: Aslı Memişoğlu, Nilüfer Yalındağ Öztürk

09:00-10:30 I. OTURUM

09:00-09:30 **Yenidoğan Bebekte Solunum Fizyolojisi ve Monitörizasyon**
Aslı Memişoğlu

09:30-10:00 **Çocuklarda Solunum Fizyolojisi ve Monitörizasyon**
Nilüfer Yalındağ Öztürk

10:00-10:30 **Çocuk Hastada Solunum Sıkıntısının En Sık Nedenleri ve Tıbbi Tedavi Yaklaşımı**
Erkan Çakır

10:30-10:45 KAHVE ARASI

10:45-12:30 **II. OTURUM**
Solunum Sıkıntılı Yenidoğan Bebekte Noninvaziv Solunum Desteği
Aslı Memişoğlu
Solunum Sıkıntılı Çocuk Hastada Non İnvazif Solunum Desteği; YANKOT, CPAP, BİPAP
Nilüfer Yalındağ Öztürk
Yenidoğan Bebekte Noninvaziv Solunum Desteği Sırasında Hemşirelik Bakımı
Seval Cıbrır
Çocuk Hastada Noninvaziv Solunum Desteği Sırasında Hemşirelik Bakımı
Çağla Akpınar
İnvaziv ve Non İnvaziv Ventilasyonda Sedasyon Önerileri
FeYZa Girgin İnceköy

12:30-13:30 ÖĞLEN YEMEĞİ

13:30-14:30 **PRATİKLER**
Çocuk Acile Servise Getirilen Desatüre Ev Ventilatoründe İzlenen Trakeostomili Hasta
Emel Ekşi Alp, Pınar Ergenekon, Filiz Yetimakman Erdoğan
Doğum Odasında Postnatal Solunum Sıkıntısı Olan Geç Prematüre
Sinem Gülcan Kersin
Bronşiolitli İnfant
FeYZa Girgin İnceköy, Nilüfer Yalındağ Öztürk

14:30-15:00 KAHVE ARASI

15:00-16:00 **Pnömoniye İkincil ARDS Geliştiren Vaka**
Filiz Yetimakman Erdoğan, Nilüfer Yalındağ Öztürk
Yeni Ekstübe Olmuş Noninvaziv Mekanik Ventilasyon Desteklerine İhtiyacı Olan Yenidoğan Bebek
Sinem Gülcan Kersin
İnvaziv Mekanik Ventilatörde Ani Kötüleşen 6 Aylık Bebek
FeYZa Girgin İnceköy, Emel Ekşi Alp

16:00-16:30 Sorular ve Kapanış

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

17 ŞUBAT 2024, CUMARTESİ

	Salon A	Salon B
09:00-09:15	KAYIT ve AÇILIŞ KONUŞMALARİ	
09:15-10:00	KONFERANS (A SALONU) Oturum Başkanları: Figen Akalın, Gülnur Tokuç Zaman Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğunu Nasıl Etkiler? Nörogelişimsel Yatkınlıklar, Kırılganlıklar, Zorlanmalar Yankı Yazgan	
10:00-11:00	OTURUM: Sosyal Pediatri Çocuk Sağlığının Korunması ve Geliştirilmesinde Sosyal Pediatri'nin Rolü Oturum Başkanları: Gülbin Gökçay, Emel Gür, Perran Boran Çocuk Sağlığının Korunmasında Rutin ve Rutin Dışı Aşılarda Ezgi Barış Çocuk Sağlığının Korunması ve Geliştirilmesi İçin Tamamlayıcı Beslenme Dönemindeki Doğrular Mahmut Caner Us	OTURUM: Çocuk Acilde 4 Soru 4 Cevap Oturum Başkanları: Nilüfer Yalındağ Öztürk, Metin Uysalol Çocuk Acil Serviste Astım Atakta Magnezyum Sülfat Kullanalım mı? Emel Ekşi Alp Çocuk Acil Serviste Ne zaman Yüksek Akışlı Nazal Kanül ile Oksijen Tedavisi Uygulayalım mı? Gülser Esen Besli Çocuk Acil Servisteki Kusan Hastalarda Ne zaman Antiemetik İlaç Verelim? Metin Uysalol İntoksikasyonlarda Dekontaminasyon Yöntemlerini Uygulayalım mı? Sinem Oral Cebeci
11:00-11:30	KAHVE ARASI	
11:30-12:30	OTURUM: Çocuk Kardiyolojisi Çocuk Kardiyolojisinde Güncel Konular Oturum Başkanları: Gül Sağın Saylam, Funda Öztunç Konjenital Kalp Hastalıklarında Pediatri İzlemi Elif Erolu Çocuklarda Spor Öncesi Kardiyak Değerlendirme Özge Pamukçu Akut Romatizmal Ateş Tanı, Tedavi ve Takibinde Pediatriste Düşen Görevler ARA Tanı, Tedavi ve Takibinde Şule Arıcı Göğüs Ağrısı Ne Zaman Kalp Hastalığı Düşündürür? Selen Karagözlü	OTURUM: Çocuk Yoğun Bakım Pediatrist İçin Bronşiolitte Oksijenasyon ve Ventilasyon Destek Yöntemleri Oturum Başkanları: Nilüfer Yalındağ Öztürk, Filiz Yetimakman Erdoğan Standart Oksijen Tedavisi mi HFNC mi? Feyza Girgin İnceköy Bronşiolitte CPAP / BIPAP Ferhat Sarı Entübasyon Kaçınılmaz İse Mekanik Ventilatörde Püf Noktalar Filiz Yetimakman Erdoğan
12:30-13:30	ÖĞLEN YEMEĞİ	
13:30-14:15	ORTAK OTURUM (B SALONU) Oturum Başkanı: Ahmet Özen Primer İmmün Yetmezlik Yönetiminde Pediatristin Rolü Ayça Kıyıkım	

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

17 ŞUBAT 2024, CUMARTESİ

	Salon A	Salon B
14:15-15:15	<p>OTURUM: Çocuk Nefrolojisi Sık Görülen Elektrolit Denge Bozukluklarına Pediatrist Yaklaşımı Oturum Başkanları: Harika Alpay, Ahmet Nayır</p> <p>Elektrolit Denge Bozukluklarında Ne Zaman Tübülopati Düşünelim? Özde Nisa Türkkan Deprem Kuşağında Crush Sendromuna Yaklaşım Lale Sever</p>	<p>OTURUM: Çocuk Genetik Çocuk Genetik Hastalıklarında Yenilikler Oturum Başkanları: Beyhan Tüysüz, Nursel Elçioğlu</p> <p>Hücre Trafik Bozuklukları ve Nörolojik Tutulumlar Bülent Kara Cutis Laxa Sendromları ve Yeni Gen Keşfi Elif Yılmaz Güleç</p>
15:15-15:45	KAHVE ARASI	
15:45-16:45	<p>OTURUM: Çocuk Alerjisi ve İmmünolojisi Besin Alerjisi ve Astımda Pediatristin Güncel Rolü Oturum Başkanları: Elif Karakoç Aydıner, Safa Barış</p> <p>Besin Alerjisi Tanı ve Tedavisinde Pediatristin Rolü Sevgi Bilgiç Eltan Astım Tanı ve Tedavisinde Pediatristin Rolü Arzu Bakırtaş</p>	<p>OTURUM: Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kalıtsal Metabolik Hastalıklarda Pediatristlerin Güncel Rolü Oturum Başkanları: Gülden Gökçay, Burcu Öztürk Hışmi</p> <p>Olgularla Kalıtsal Metabolik Hastalıklara Yaklaşım Halise Neslihan Önenli Mungan Kalıtsal Metabolik Hastalıkların Tedavisinde Neredeyiz? Sebile Kılavuz</p>
16:45-18:00	<p>SÖZLÜ BİLDİRİLER Oturum Başkanları: Burcu Öztürk Hışmi, Ayşe Filiz Yetimaktan Erdoğan SS-001 Hülya Gözde Önal Akut Post-Streptokoksik Glomerulonefritli Çocuklarda Akut Böbrek Hasarı Sıklığı, Risk Faktörleri Ve Klinik Sonuçların Değerlendirilmesi SS-002 Zümrüt Kocabay Sütçü Tiroid Nodülü Olan Çocuk Hastaların İnce İğne Aspirasyon Biyopsi Sonuçlarının Değerlendirilmesi SS-003 Bilgi Şaygi Çocukluk Çağı Toplum Kökenli Pnömonilerde Nörojenik İnflamasyonla İlişkili Nöropeptidlerin Plazma Düzeyleri Ve Tanıdaki Olası Yeri SS-004 Aslıhan İzol Çocuklarda Sık Kullanılan Antiepileptik Solüsyonların Tat Ve Kokularının Tedavi Uyumuna Etkisinin Değerlendirilmesi SS-005 Şefika Akyol İnfanıl Hemanjiom: Hangi Lezyona, Hangi Tedavi, Ne Zaman Ve Ne Kadar Süre İle Uygulanmalı? SS-008 Güler Yıldırım Çocuklarda Kronik Ürtiker: Ne Kadar Alerjik? SS-009 Seda Aras Deprem Sonrası Hatay Güven Sahra Konteyner Hastanesi'ne Başvuran Çocuk Hematoloji Onkoloji Hastalarının Değerlendirilmesi SS-010 Nazife Reyhan Gök Opere Fallot Tetralojili Hastaların Orta Dönemde 24 Saatlik Ritm Holter Ve Kardiyopulmoner Egzersiz Testi İle Değerlendirilmesi</p>	<p>SÖZLÜ BİLDİRİLER Oturum Başkanları: Ela Erdem Eralp, Neslihan Çiçek SS-011 Eray Tuncel Göğüs Ağrısı: Ailevi Akdeniz Ateşinde Nadir Ancak Önemli Bir Belirti SS-012 Reyhan Ertan Juvenil Myastenia Gravis'te Videotorakoskopik (VATS) Timektominin Yeri SS-013 Orkun Dinç Çocuk Hekimleri Tarafından İnfantil Kolik Tanısı Konulan Hastalarda Besin Alerjisi Sıklığının Ve Etki Eden Faktörlerin Belirlenmesi SS-014 Merve Memiçoğlu Turan Gebelikte Trombositopeni Saptanan Annelerin Bebeklerinde Trombositopeni Sıklığı Ve Klinik Seyrinin Değerlendirilmesi SS-015 Şirin Sedef Baş VATER/VACTERL Assosiyasyonu Ön Tanılı Hastaların Klinik Genetik Açısından Değerlendirilmesi SS-016 Nilay Çalışkan Nikel Alerjisi: Çocuk Hastalarda Demografik Ve Klinik Özellikler İle Alerjen Maruziyetlerinin Değerlendirilmesi SS-017 Sıla Atamyıldız Uçar Semptomları Beş Yaşından Önce Başlayan Ailevi Akdeniz Ateşi Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi SS-018 Helin Demir Henoch Schönlein Purpura Tanılı Hastalarda Rekürrens Değerlendirilmesi SS-019 Gulnar Najafova 0-5 Yaş Arası İnek Sütü Protein Alerjisi Olan Çocukların Ebeveyn Ve/Veya Bakım Verenlerinin Besin İçeriği Ve Etiket Okuma Konusunda Bilgi, Beceri Ve Alışkanlıklarının Değerlendirilmesi SS-020 Burcu Tufan Taş Çocuk Kemik İliği Nakil Ünitesinde Yapılan Kan Ve Kan Ürünü Transfüzyonlarının Akut Gelişen Komplikasyonları</p>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

18 ŞUBAT 2024, PAZAR

	Salon A	Salon B
08:30-09:00	AKILCI ANTİBİYOTİK KULLANIMI (B SALONU) Gülşen Akkoç	
09:00-10:00	OTURUM: Çocuk Nörolojisi Baş Ağrılarında Pediatrist Yaklaşımı Oturum Başkanları: Dilşad Türkdöğen, Olcay Ünver Tekrarlayan Baş Ağrısında Tanısal Algoritma ve Ayırıcı Tanı Gülten Öztürk Migren ve Gerilim Tipi Baş Ağrılarının Çocukluk Çağında Yönetimi Elif Acar Arslan	OTURUM: Çocuk Enfeksiyon Enfeksiyon Hastalıklarında Pediatristin Rolü Oturum Başkanları: Eda Kepenekli, Ayşe Karaaslan Ateşli ve Döküntülü Çocuk Hastaya Yaklaşım Mustafa Hacimustafaoğlu Enfeksiyon Hastalıklarında Biyobelirteçler Sevliya Öcal Demir
10:00-11:00	OTURUM: Çocuk Gastroenterolojisi Sık Görülen Sorunları Nasıl Çözelim? Oturum Başkanları: Deniz Ertem Şahin, Engin Tutar Karaciğer Enzim Yüksekliği Olan Çocuk Hastada Ne Zaman Gastroenteroloji Konsültasyonu İstemeliyim? Ayşen Uncuoğlu Kabızlığı Olan Çocuk Hastada Ne Zaman Gastroenteroloji Konsültasyonu İstemeliyim? Ahsen Dönmez Türkmen Kanlı Dışkılama Yakınması Olan Çocuk Hastada Genel Pediatrist Yaklaşımı Nasıl Olmalı? Bilge Şahin Akkelle	OTURUM: Çocuk Endokrinolojisi Mikropenis İnmemiş Testis Olgularına Pediatrist Yaklaşımı Oturum Başkanları: Abdullah Bereket, Serap Demircioğlu Olgu Tartışması: Mikropenis-inmemiş Testis Didem Helvacioğlu Mikropenis ve İnmemiş Testis Tanı ve Tedavisinde Pediatristin Rolü Tülay Güran Mikropenis ve İnmemiş Testis Tedavisinde Çocuk Cerrahisinin Rolü Ahsen Karagözlü Akgül
11:00-11:15	KAHVE ARASI	
11:15-12:00	SÖZLÜ BİLDİRİLER Oturum Başkanları: Olcay Ünver, Sevliya Öcal Demir SS-021 Özde Nisa Türkan Ortostatik Proteinüri, Gerçekten Masum Mu? SS-022 Melike Jafarlı Ceferova Pediatrik Çölyak Hastalığı Tanılı Olguların Gluteniz Diyete Tedavisine Uyumunun Değerlendirilmesinde Gluten İmmünojenik Peptit (GİP) Testinin Etkinliğinin Ve Klasik Yöntemler İle Uyumunun Değerlendirilmesi SS-023 Mine Kalyoncu Primer Silyer Diskinezi Tanılı Hastalarımızın Klinik Özellikleri SS-024 Gülten Öztürk Tedavi Edilebilir Bir Nörolojik Acil: Wernike Ensefalopatisi-Çocukta Ne Zaman Şüphe Edelim? Tanıya Giden Yolda Yaşanan Zorluklarla Birlikte Kliniğimizin Vaka Deneyimleri SS-025 Şeyda Karabulut Kistik Fibrozisli Hastaların Yıllara Göre Demografik Ve Antropometrik Değişimleri, Değişkenler Arasındaki İlişki Ve Yaşam Analizi SS-026 Ayşe Ertürkmen Meckel Divertikülü Nedeniyle Ameliyat Edilen Hastaların Sonuçlarının Analizi: 12 Yıllık Deneyim SS-006 Simge Işıldak Turner Sendromu'nun Ne Kadar Farkındayız?	SÖZLÜ BİLDİRİLER Oturum Başkanları: Aslı Memişoğlu, Nurşah Eker SS-027 Ahsen Dönmez Türkmen Renal Transplantasyon Adayı Pediatrik Kronik Böbrek Yetmezliği Hastalarında Endoskopik Bulgular Ve Helikobakter Pylori Enfeksiyonu Sıklığı SS-028 Ongun Alanlı Merkezi Hekim Randevu Sistemi Aracılığıyla Romatoloji Ve Çocuk Romatoloji Kliniklerine Yönlendirilen Hastaların Kesitsel Değerlendirilmesi SS-029 Eda Gül Pediatrik İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Tanılı Hastalarda Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesinin IMPACT-3 Ölçeği İle Değerlendirilmesi SS-030 İpek Görüşen Duchenne Musküler Distrofi Tanılı Çocukların Bakım Vericilerinde Bakım Veren Yükü, Uyku Kalitesi, Anlık Ve Sürekli Kaygı Düzeyleri Değerlendirmesi SS-031 Begüm Taşdemir Adolesan Dönemdeki Primer Baş Ağrısı Tanılı Hastaların Obezite Durumlarının Baş Ağrıları Sıklığı Ve Şiddeti Üzerine Etkisi SS-032 Begüm Taşdemir Obez Çocuklarda Uyku Üzerine Etki Eden Hormonların Değerlendirilmesi SS-033 Selen Karagözlü Covid-19 Pandemisi Öncesi Ve Sonrasında Miyokarditlerin Enfeksiyöz Etkenleri

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

18 ŞUBAT 2024, PAZAR		
	Salon A	Salon B
12:00-13:00	ÖĞLEN YEMEĞİ	
13:00-14:00	ORTAK OTURUM(A SALONU) Oturum Başkanı: Bülent Karadağ Yeni Nesil Tütün, Nikotin ve Esrar Ürünlerinin Sağlık Üzerine Etkileri Elif Dağlı	
14:00-15:00	OTURUM: Çocuk Göğüs Hastalıkları Hangi Hastaları Çocuk Göğüs Hastalıkları Polikliniğine Yönlendirelim? Oturum Başkanları: Elif Dağlı, Arif Kut Sık Krup Geçiren Çocuk Sedat Öktem Tekrarlayan Alt Solunum Yolu İnfeksiyonu Yasemin Gökdemir Tekrarlayan Üsye Ela Erdem Eralp	OTURUM: Yenidoğan Yenidoğan Sorunlarında Pediatriste Düşenler Oturum Başkanları: Eren Özek, Hülya Bilgen Pediatristler İçin Prematüre Retinopatisi Ayla Günlemez Pediatristin Hukuksal Sorumlulukları ve Malpraktis Olguları Fahri Ovalı
15:00-15:15	KAHVE ARASI	
15:00-16:00	OTURUM: Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Sık Görülen Hematolojik Sorunlarda Çocuk Hekiminin Rolü Oturum Başkanları: Gülnur Tokuç, Ahmet Koç Hemogramdan Ön Tanıya Giden Yollarda Pediatrik Yaklaşım Ömer Doğru Kanamalı Çocukta Pediatristin Rolü Barış Yılmaz	OTURUM: Çocuk Romatolojisi Oturum Başkanları: Nuray Aktay Ayaz, Sezgin Şahin Bir Pediatristi Romatizmal Hastalıklara Yönlendirebilen Tanısal Testler Nelerdir? Özgür Kasapçopur Bir Pediatrist Ne Zaman Otoinflamatuvar Romatizmal Hastalık Düşünmelidir? Betül Sözeri Bir Pediatrist Ne Zaman Vaskülit Tanısı Düşünmelidir? Oya Köker Turan
16:00-16:30	KAPANIŞ	

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

18 Şubat 2024, Pazar | Poster Bildiriler

Fuaye Alanı

08:30-09:00	POSTER OTURUMU 1 Oturum Başkanları: Emel Ekşi Alp, Selen Karagözlü
	PS-001 - Pınar Canizci Erdemli Şüpheli Kuduz Temasısının Yönetiminde Oluşabilecek Aksaklıklar: Bir Olgu Sunumu
	PS-003 - Burcu Parlak Kapalı Toraks Travması Sonrası Gelişen Staphylococcus Aureus Pnömonisi
	PS-004 - Özge Güçlü Ağır Yenidoğan Sepsisi Yönetimi
	PS-009 - Sinem Arusal Pediatrik Ülseratif Kolit Tanılı Olguda Takayasu Arteriti: Nadir Birliktelik
	PS-010 - Pınar Canizci Erdemli Varisella-Zoster Enfeksiyonu Sonrası Purpura Fulminans Olgusu
	PS-011 - Gizem Tanalı TAP2 Mutasyonu Saptanan MHC-Sınıf 1 Eksikliği
	PS-029 - Özge Kılıç İntravasküler Tümör Trombüsü Olan Wilms Tümörü: Multidisipliner Yaklaşımın Sağkalıma Etkisi
11:15-12:00	POSTER OTURUMU 2 Oturum Başkanları: Serçin Güven, Sebile Kılavuz
	PS-012 - Gizem Tanalı Thaumatococcus pinnatifidus; Çam Kese Tırtılı Teması İlişkili Şiddetli Anjiyödem
	PS-013 - Ezgi Berfin Alur Doğum Salonunda Beklenmeyen Zorlu Entübasyon: Çene Kontraktürlü Yenidoğan Olgusu
	PS-015 - Shalala Gasimova Çocuk Hastada Komplike Olan İnfluenza A Pnömonisi
	PS-016 - Funda Kökeli Beckwith Wiedemann Spektrumu: Epigenetik Mekanizmalar
	PS-017 - Evrim Çifçi Sunamak Emanuel Sendromu Tanılı Beş Olgunun Klinik Ve Genetik Özelliklerinin Değerlendirilmesi
	PS-021 - Berfin Demirel Pediatrik İnflamatuvar Bağırsak Hastalığında Zona Enfeksiyonu: Üç Olgu Deneyimi
	PS-022 - Evrim Efe Kleefstra-1 Sendromu: Genetik Etyolojileri Farklı 2 Olgu Sunumu
PS-023 - Funda Kökeli Phelan Mcdermid Sendromu: De Novo Oluşmuş 3 İzole Olgu Sunumu	
PS-024 - Damla Fidan Yamanel Proteinden Kaçınmanın Klinik Tanıdaki Önemi: Dirençli Epilepsi Tanısıyla Araştırılırken Hiperornitinemi Hiperamonyemi Homositrülinüri (HHH) Tanısı Alan Kız Hasta	

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLİMSEL PROGRAM

18 Şubat 2024, Pazar | Poster Bildiriler

Fuaye Alanı

12:00-13:00

POSTER OTURUMU 3

Oturum Başkanları: Ezgi Barış Aksu, Gülten Özdemir

PS-025 - Dilber Betül Karabal

İnvajinasyondan İmmün Disregülasyona

PS-026 - Neçirvan Veroj

Bir Çocuk Cerrahisi Kliniğinde İş Akışının Denetimi İle Ameliyat Odasının Daha Verimli Kullanılması Sağlanabilir Mi?

PS-028 - Alara Arasan

Çocuklarda Öksürüğün Ayırıcı Tanısı: Morgagni Hernisi

PS-030 - Ayten Ceren Bakır

Çocukluk Çağında Komplike Duodenal Ülser Perforasyonu: Nazojejunal Tüpü Unutma!

PS-031 - Ayşe Sümeyye Atalay

Çocukluk Çağında Nadir Nefrolitiazis Nedeni: Herediter Ksantinüri

PS-032 - Zeynep Atay

Kolonik Atrezi: Nadir Bir Konjenital Anomali

PS-033 - Hediye Gizem Aydemir Başar

İndüklenmiş Laktasyonda Başarılı Vaka Deneyimi: Nadir Bir Uygulama

PS-035 - Oğuzhan Delican

Hemoptizi Yakınması Olan Hastaların Çocuk Romatoloji Gözüyle Değerlendirilmesi

PS-036 - Övgü Taner

Prematüre Ve Hidrops Fetalis: Bir Olgu Sunumu

PS-037 - Hediye Gizem Aydemir Başar

Lökositozun Ardındaki Tehlike; Boğmaca

PS-038 - Özlem Hilal Çağlayan Bozlak

Artrogriposis, Startle Refleksleri, Epileptik Ensefalopati: Serebral Glisin Transport Defekti-1(Glyt-1)

PS-039 - Özde Nisa Türkan

Hipertansiyon Ve Hemoptizi İle Başvuran Sıradışı Bir Olgu

PS-020 - Pınar Zeytun

Geç Fark Edilen Lökokoira Ve İnfant Retinoblastom

PS-002 - Demet Tosun

Pediyatrik Bir Hastada Kluyvera Ascorbata Enfeksiyonu: Olgu Sunumu

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

KONUŞMACI ÖZETLERİ

Hidronefroz: Genel Pediatristin Rolü

Çağrı Akın Şekerci

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı

Özet

Antenatal hidronefroz (AH) üriner sistem ile ilgili oldukça sık rastlanan bir bulgu olup tüm gebeliklerin yaklaşık % 1 veya 2 'sinde saptanır. Renal pelvis anterior-posterior (AP) çapının gebeliğin ikinci üç aylık döneminde 4 mm'nin, üçüncü üç aylık döneminde 7 mm'nin üzeri olması AH açısından anlamlıdır. Etiyolojisine bakıldığından AH'lerin çok büyük bir bölümünün izlem sırada kendiliğinden düzelen geçici hidronefroz olduğu bilinmektedir. Diğer nedenleri arasında çeşitli derecelerde böbrek hasarına neden olabilen üreteropelvik bileşke darlığı (ÜPBD), vezikoüreteral reflü (VUR), megaüreter, multikistik displastik böbrek, posterior üretral valv, üreterosel, ektopik üreter, çift sistem ve polikistik böbrek sayılabilir. Renal pelvis AP çapı, Fetal Üroloji Derneği (SFU) hidronefroz derecelendirme sistemi ve UTD (Urinary Tract Dilatation) sınıflaması hem antenatal dönemde hem de postnatal dönemde AH'nin değerlendirilmesinde kullanılan yöntemlerdir. İlk postnatal ultrason fizyolojik oligüri nedeniyle 48-72 saat sonra önerilir. Ancak soliter böbrek, bilateral hidroüreteronefroz ve distandü mesane durumunda erken müdahale edilmelidir. Antibiyotik profilaksisi ise Avrupa Üroloji Derneği (EAU) rehberlerinde ateşli idrar yolu enfeksiyonu için riskli grup olan yüksek dereceli hidronefrozu, bilateral hidronefrozu, üreter dilatasyonu olan çocuklar ile sünnetsiz erkek bebeklerde önerilmektedir. Hidronefrozun değerlendirilmesinde MAG-3 sintigrafisi tübüler sekresyona uğradığı için infantlarda tercih edilen yöntemdir. Gerekli olgularda doğum sonrası dört veya altıncı haftadan itibaren kullanılabilir. Plazma proteinlerine yüksek oranda bağlanmasından dolayı sepere renal fonksiyonlar açısından da DMSA sintigrafisi ile uyumludur. Antenatal hidronefroz saptanan olguların altta yatan etiyolojiye göre izlemi ve tedavisi planlamalıdır. Düşük dereceli hidronefrozu olan olgularda çoğu zaman izlem yeterlidir. Hidronefrozun şiddetinin ÜPBD ile ilişkili olduğu bilinsede, VUR ile ilişkisi gösterilememiştir. VUR saptanan olguların EAU rehberlerine göre izlem ve tedavisi yapılabilir. Cerrahi endikasyonu olan ÜPBD'li olgularda altın standart yöntem piyeloplastidir. Piyeloplasti açık, laparoskopik ve robotik olarak uygulanabilir. Her üç yöntemde başarı oranları benzer olup minimal invaziv yöntemlerde postoperatif ağrı, yara yeri iyileşmesi daha hızlı ve hastanede yatış süresi daha kısadır. Megaüreterli olgular ise obstrüksiyon ve VUR varlığı açısından değerlendirilmelidir.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Referanslar

1. EAU Guidelines on Paediatric Urology. C. Radmayr (Chair), G. Bogaert (Vice-chair), B. Burgu, M.S. Castagnetti, H.S. Dogan, F. O’Kelly, J. Quaedackers, Y.F.H. Rawashdeh, M.S. Silay. Dilatation of the upper urinary tract (UPJ and UVJ obstruction), S: 64-68, 2023.
2. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, Cooper C, Crino J, Darge K, Herndon CD, Odibo AO, Somers MJ, Stein DR. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). J Pediatr Urol. 2014 Dec;10(6):982-98. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.10.002. Epub 2014 Nov 15. PMID: 25435247.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Olgu Tartışması: Mikropenis-inmemiş Testis

Dr. Didem Helvacıoğlu

Marmara Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji

Cinsiyet gelişimi bozuklukları (DSD'ler), gonadların ve/veya cinsel organların cinsel farklılaşmasındaki anormalliklerden kaynaklanır; kromozomal cinsiyet, gonadal yapı ve iç ve/veya dış cinsel organların anatomisi arasında bir uyumsuzluk vardır.

Olgu 1: Mikropenis nedeniyle başvuran hasta, postnatal 24 gün pulmoner hipertansiyon nedeniyle yatışı olan 2 ay 24 günlük erkek bebek fizik muayenede, 3/6 sistolik üfürüm, genital muayenesinde testisler üst inguinalde 0.5 cc palpabl, bifid skrotum, uzatılmış penis

boyu 1 cm'di. Labaratuvar değerlendirilmesinde, IGF1- IGFBP3: N LH: 1.7 IU/L FSH: 21 IU/L AMH: 1.1 ng/dl T.Testosteron: 5.49 ng/mL Androstenedion: 0,8 ng/dL ACTH: 21 ng/L Kortizol: 8 ug/dL 17 OHP: 0.16 ng/ml BK: normal. Ekokardiyografik değerlendirmede ASD, Pulmoner hipertansiyon, VSD bulunmaktaydı. Karyotip analizi 46 XY olan hastanın 46 XY DSD paneli: GATA4 c.677C>T Heterozigot varyasyon bulundu. GATA4 geni, gonad ve kalp gelişimi için önemli bir transkripsiyon faktörünü kodlar GATA4 mutasyonları DSD'li 26 hastada bildirilmiş mikropenis, kriptorşidizm ve hipospadias dahil olmak üzere geniş bir yelpazede genital anormalliklere neden olabilir (1).

Olgu2: 26 günlük hasta çift taraflı inmemiş testis nedeniyle başvurdu. Testosteron konsantrasyonu normal erkek mini ergenliği ile uyumluydu [FSH=2,47 mIU/ml, LH=2,9 mIU/ml, testosteron=73,4 ng/dl (2,54 nmol/L'ye eşdeğer)]. Adrenal bozukluğa dair hiçbir semptom veya biyokimyasal kanıt yoktu.Serum AMH konsantrasyonu saptanamayacak düzeydeydi [AMH<0,1 ng/ml (<0,7 pmol/L), Karyotip 46,XY idi. Kriptorşidizm veya kasık fıtığı için laparoskopik kasık eksplorasyonu, normal görünen testislerle birlikte tesadüfen Müllerian kalıntıların (uterus ve fallop tüpleri) bulgularını ortaya çıkardı Gonad biyopsisinde, değişen derecelerde olgunlaşmamış testis dokusu ortaya çıktı. Müllerian kalıntıların histopatolojisi malign dejenerasyonu ortaya çıkarmadı. Persistan mulleryen kanal sendromu, 46, XY bozukluğu/cinsiyet gelişimi farklılığının (DSD) nadir görülen bir şeklidir. Genellikle kasık fıtığı onarımı veya orşiopeksi sırasında tesadüfen tespit edilir (2).

1.Çelik N, Küçük Kurtulgan H, Kılıçbay F, Tunç G, Kömürlüoğlu A, Taşçı O, Çağlar Şimşek CE, Çınar T, Sıdar Duman Y. GATA-4 Variants in Two Unrelated Cases with 46, XY Disorder of Sex Development and Review of the Literature. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2022 Dec 1;14(4):469-474. Epub 2021 Aug 6. PMID: 34355877; PMCID: PMC9724050.

2.Chua I, Samnakay N. Persistent Müllerian Duct Syndrome: Understanding the Challenges. Case Rep Urol. 2022 Mar 27;2022:2643833. PMID: 35386545; PMCID: PMC8977345.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

İdrar Kaçıran Çocuğa Yaklaşım

Prof. Dr. Duygu Övünç Hacıhamdioğlu

Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Medical Park Göztepe Hastanesi

ÖZET

İdrar kaçırma (enürezis) görüldüğü zaman dilimine (gündüz-diüurnal/gece-nokturnal), eşlik eden semptom varlığına (monosemptomatik/non-monosemptomatik) ve başlangıcına göre (primer/sekonder) sınıflandırılmaktadır. Buradaki konu primer monosemptomatik nokturnal enürezise (MSE) odaklanmıştır. Öykü, fizik inceleme, idrar analizi ve mesane günlüğü ile amacımız ek değerlendirme ve/veya tedavi gerektirecek nedenleri belirlemektir. Bu değerlendirme ile spinal disraphizm, diabetes mellitus, diabets insipitus, psikojenik polidipsi, böbrek hastalığı, ürolojik sorun, mesane-barsak disfonksiyonu gibi nedenler elendikten sonra hasta MSE olarak yönetilebilir. Önce çocuk ve ailenin uzun sürebilecek bir tedavi programına katılma konusunda ne kadar güçlü bir motivasyona sahip olduğu değerlendirilir. Durum çocuk ve aile için bir sorun değil, çocuk tedavi sorumluluğunu alabilecek kadar olgun değil ve çocuk ile aile motive değil ise tedaviye direnç riski artar ve bu nedenle tedavi ertelenmelidir. Ancak adolesan dönemde sosyalleşme yeteneklerini etkilediği için çocuk ve aile için bir sorun olmasa bile tedavi önerileri sunmamız gerekir. Başlangıç olarak çocuk ve ailenin hedeflerini öğrenmeliyiz; belirli bir durum için mi kuru kalınmak istiyor, ıslak gece sayısını azaltmak mı, ıslatmanın etkisini azaltmak mı? Sonra tedaviden ne beklentileri gerektiğini anlatmalıyız; çoğunlukla sırayla veya kombinasyon halinde kullanılan birkaç yöntem gerektirir, uzayabilir, kısa vadede başarısız olabilir, relaps yaygındır. Konu ile ilgili eğitim ve yatak ıslatmanın etkisini azaltıcı tavsiyeler vermeliyiz. Her gece yatağını ıslatmayan 5-7 yaş arası çocuklar için motivasyonel terapi uygun bir başlangıç tedavisidir. Bu yaklaşım ile 3-6 ay sonra düzelmeyen çocuklar ya da durumun çocuk veya aile için sorun olduğu durumlarda aktif tedaviler (alarm ya da desmopresin) eklenmelidir. Aktif tedaviler arasındaki seçim ne kadar sürede yanıt istendiği, ıslatma sıklığı ve hacmi, çocuk ve ailenin motivasyon ve karalığına göre karar verilir. Tedaviye başladıktan sonra 1-2 hafta içindeki yanıtına göre tedavi devamı planlanır. Başarılı tedaviyi takiben ayda 2 gece ve daha fazla ıslatma ile relapsı olan hastaların ya da erken yanıt belirtileri olmayanların yönetimi için konu ile ilgili bir başka uzmana danışılarak yönetilmelidir.

Kaynaklar

1. International Children's Continence Society (ICCS): Updated standardization document for the management and treatment of nocturnal enuresis (2020)
2. www.uptodate.com 'Nocturnal enuresis in children: Management.' Son giriş: 20.01.2024

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Migren ve Gerilim Tipi Baş Ağrılarının Çocukluk Çağında Yönetimi

Elif Acar Arslan¹

Marmara Üniv. Pendik Eğt. Arş. Hast. Çocuk Nörolojisi Kliniği

Giriş: Hayatın bir noktasında çocukların %60'ı baş ağrısı çekerler. Bu sıklık, 10 yaş ile beraber %5, 7 yaş altında %2.5 kadardır. Puberte öncesi kız ve erkek eşit sıklıktadır. Pubertede ve sonrasında kızlarda daha sık olarak görülür. Migren baş ağrıları açısından, yılda en az 5 baş ağrısı olup, atakların 2-72 saat sürmesi gereklidir. Kusma, fotofobi, fonofobi, bulantı kriterlerinden en az ikisinin bu ataklarla birlikteliği önemlidir. Adolesan kızların 1/3'ünde aura bulunmaktadır. Auralar eğer var ise, atağa, en kısa 5 dakika, en uzak da 60 dakika öncesinde eşlik etmesi beklenir.

Değerlendirme ve Yönetim: Migrenli bir çocukta, tanıyı koymadan önce, migrene eşlik edebilecek veya öncesi bir yaş diliminde eşlik etmiş olması ihtimal risk faktörleri açısından öykü alınmalıdır. Bunlar arasında, süt çocukluğu döneminde kolik öyküsü, taşıt tutması öyküsü, benin paroksizmal vertigo, benin paroksizmal tortikollis öyküsü, aile öyküsü gelmektedir. Migren ayırıcı tanısında, migren varyantlarından olan, siklik kusmayı, abdominal migreni, Alis harikalar diyarında sendromunu, benin paroksizmal tortikollisi ve benin paroksizmal vertigoyu göz önünde bulundurmak gereklidir. Ağrıyı akut çözmek önemlidir. Erişkin çalışmalarında, ağrı kesiciyi ilk 1 saatten önce verilir ise, ağrıyı dindirmenin o kadar mümkün olduğu gösterilmiştir. Ağrının şiddeti artmadan vermek faydalıdır. İbuprofen, acetaminofen, naproksen sodyum, ketorolak kullanılabilir. Birçok çocuk asetaminofen veya ibuprofen veya naproksen sodyumdan fayda görür. Atak atak anında, bulantıyı kesmek, kısırdöngüyü kırmak açısından önemlidir. Metoklopramid, prometazin, ondansetron, yan etkilerini göz önünde bulundurularak, uygulanabilecek ajanlar arasındadır. Gerilim tipi baş ağrıları ise, genellikle adolesan dönemde görülen, daha uzun süreli, aylık sıklığı çok daha fazla olan, ancak şiddet açısından, daha az şiddetli baş ağrısı grubudur. Akut semptomatik tedavi ajanları arasında, asetaminofen ve ibuprofen gelmektedir. Yaşam şekli modifikasyonu, gerilim tipi baş ağrısının tedavisinde oldukça önemli yer tutar.

Sonuç: Baş ağrısı ile gelen çocukta sistemik arteriyel tansiyon ve göz dibi bakmayı ihmal etmemek gerekir. Altı yaş üstü, 6 aydan uzun süren baş ağrılarında sekonder baş ağrıları (intrakraniyal patolojiler) pek beklenmez.

Kaynaklar

1. Papetti L, Ursitti F, Moavero R, Ferilli MAN, Sforza G, Tarantino S, Vigevano F, Valeriani M. Prophylactic Treatment of Pediatric Migraine: Is There Anything New in the Last Decade? Front Neurol. 2019;16;10:771.
2. Sumi Sexton. Practice Guidelines Migraines in Children: Recommendations for Acute and Preventive Treatment. Am Fam Physician. 2020;101(9):569-571.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Konjenital Kalp Hastalıklarında Pediatri İzlemi

Doç Dr Elif Erolu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Hastalıkları BD

Konjenital kalp hastalıklarının izlemi antenatal dönemden başlar bir ömür boyu devam eder. Pediatrinin tüm temel konularının kapsamı içindedir. Antenatal dönemde konjenital kalp hastalıklarının (KKH) tanınması, sağkalım üzerinde etkili bulunmuştur. Doğumun gerçekleşeceği merkezin belirlenmesinden, girişim ya da cerrahi hazırlıklarının yapılabilmesi için olanak sağlar. Antenatal dönemde fetal ekokardiyografinin yaygınlaşması bu açıdan çok kıymetlidir. Ancak fetal ekokardiyografinin de tanı başarısı bazı KKH'larında yüksek iken bazılarında düşüktür. Bu nedenle doğumdan sonra bebeğin tam fizik muayene ve femoral nabızların taburculuk sonrası vizitlerde kontrolü önemlidir. Siyanotik doğan bebeklerde pulse oksimetre ve hiperoksi testi KKH'larının ayırıcı tanılarında önemlidir.

KKH'larında süt çocukluğu döneminde en önemli konu beslenme, büyüme-gelişmenin takibidir. Büyüme gelişme geriliği %50'nin üzerindedir. Beslenmeyi olumsuz yönde etkileyen en önemli faktörün doku hipoksisi olduğu saptanmıştır. Büyüme gelişme geriliğinin en belirgin görüldüğü hastalıklar siyanotik KKH ve pulmoner hipertansiyondur. Büyüme gelişme geriliğine neden olan faktörler çok çeşitlidir; taşipne ve taşikardi, kronik enflamasyon, barsaklarda ödem, reflü, kusma ve aspirasyon, sık enfeksiyon, IUGR, genetik sendromlar, kromozom anomalileri, yutma disfeksiyonu, nörolojik bozukluklar sayılabilir. KKH'lığına sahip çocukların yaşına göre ihtiyacı olan kalorinin %120-150 kadarını alması ve proteinden zengin beslenmesi önemlidir. Demir eksikliği bu dönemin diğer önemli bir konusudur. Özellikle siyanotik hastalarda normal Hb değeri, anemiyi işaret eder. Kan oksijen saturasyonu %85 olan bir KKH'lığına sahip çocuğun Hb değeri en az 15 mg/dl olması gerekir. Konjenital kalp hastalığında demir eksikliği, siyanotik spellerde artış ve kalp yetersizliği semptomlarında artışa yol açar.

Pediatric acillerinde sıvı yönetimi önemli bir konudur. Kalp yetersizliği semptomları olan bir çocukta sıvı kısıtlaması gerekebilir. Ancak devam eden kayıpları bulunan hastaların kayıplarının yerine konması önemlidir. Sıvı kısıtlaması kalp yetersizliği eşlik etmeyen KKH'larında gerekli olmayabilir. Her durum vaka bazında değerlendirilmelidir. Özellikle siyanotik KKH'larında enfeksiyon yönetiminde antibiyotiklerin yeri önemlidir. Daha hızlı antibiyotik başlanması ve yakın takip ve monitorizasyon bu hastaların hem enfeksiyon hem de hidrasyon takibinde önemlidir.

Konjenital kalp hastalıklarında Sağlık Bakanlığının güncel aşı takvimi uygulanmalı hatta takvimde yer alamayan bazı aşılarda da yapılması gereklidir. Bunlar arasında palivizumab profilaksisi, polisakkarid pnömokok aşısı ve

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

influenza aşısı yer alır.

Enfektif endokarditin en sık görüldüğü hasta grubu KKH'larıdır. Bu hastaların optimum ağız hijyeni ve ağız sağlığı sürdürülmelidir. Özellikle prostetik materyal ile tamir edilmiş KKH'ları, önceden enfektif endokardit geçirilmiş olması, tamir olmuş ancak rezidüel defekti kalmış olan KKH'ları ve tamirden sonra 6 aydan uzun süre geçmemiş KKH'ları risk altındadırlar.

Egzersiz bazı KKH'larında kısıtlandığı gibi bazılarında da kısıtlanmaz aksine teşvik edilir. Bunlar, normal biventriküler fonksiyon ve hemodinamik olarak anlamlı rezidüel lezyonların olmadığı, onarılmış KKH'li hastaların çoğu, fiziksel aktivite ve kondisyondan (kısıtlama yerine egzersiz reçetesi) fayda görecektir. Bu hastalar hareketsiz bir yaşam tarzından, obeziteden ve hipertansiyondan kaçınılmalıdır.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Cutis Laxa Sendromları ve Yeni Gen Keşfi

Doç Dr. Elif Yılmaz Güleç

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

Cutis Laxa diğer ismiyle elastoliz, başta cilt dokusunda olmak üzere bağ dokusunun elastikiyetinin bozulduğu multisistemik bir hastalık grubudur. Primer bulgusu gevşek-sarkık ve kırışık cilt yapısıdır. Primer histolojik bulgu, elastin liflerinin azalması ve fragmentasyonudur. Etiyolojide bağ doku elastik lif yapım - işleniş ve homeostazının bozulduğu durumlar yer almaktadır. Tek gen hastalığına bağlı, multifaktöryel olarak veya çevresel nedenlerle ortaya çıkabilir. Tek gen hastalık grubunda elastik lif yapım ve işlenme defektleri vardır. Cilt bulgularına ek olarak sıklıkla iskelet sistemi (çıkıklar, kırıklar, skolyoz) kardiyovasküler sistem (kalp kapak hastalıkları, arter anevrizma ve/veya tortositeleri), solunum sistemi (kronik obstrüktif akciğer hastalığı, amfizem, pulmoner hipertansiyon) üriner sistem (VUR, divertikül), gastrointestinal sistem (herniler, divertiküller, perforasyon, kabızlık) bulguları ve bunlara ek olarak genel hipotoni, nöromotor gerilik, beyin anomalileri, baş yapı anomalileri görülebilir.

Belli başlı alt tipleri ve ilişkili genler:

Otozomal Dominant Cutis Laxa Tip 1 (ADCL1) : *ELN*

Otozomal Resesif Cutis Laxa Tip 1 (ARCL1): %30-40 erken mortalite ile seyreder.

ARCL1a: *FBLN5*

ARCL1b: *FBLN4 –EFEMP2*

ARCL1c: *LTBP4*

Otozomal Resesif Cutis Laxa Tip 2 ve Tip 3 (ARCL2- ARCL3):

ARCL2A: *ATP6VOA2*

ARCL2B: *PYCR1*

ARCL2c: *ATP6V1E1*

ARCL2b/3b: *PYCR1*

ARCL3a, ADCL3a: *ALDH18A1*

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Emilin1 ilişkili cutis laxa benzeri sendrom: arteryal tortosite, hafif cutis laxa ve osteopeni, antenatal neonatal kemik kırıkları ile seyreden yeni tanımlanmış bir sendrom. *Emilin1* eksikliği hem Lizil Oksidaz enzim aktivitesini etkiliyor hem de kolajen ağı işlenmesini etkiliyor ayrıca TGF-b aktivitesini etkileyerek etki ediyor.

Tedavi ve Takip önerileri: Arteryal tortosite, arteryal- aort anevrizması, kalp kapak hastalıkları, amfizem ve obstrüktif akciğer hastalığı, skolyoz, eklem kontraktürleri, kırık- çıkık ve iç organ yaralanma riski, içi boş organ divertikülü riski, organ duvar perforasyon riski, hernilere, göz problemlerine, katarakta yatkınlık var, takip önerilir.

Anahtar Kelimeler: Cutis Laxa, Elastin, Bağ Doku, Gevşek Cilt, Eklem Laksitesi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Hipoglisemi Ayırıcı Tanısında Glikojen Depo Tip-1 Olgu Sunumu

Emine Genç¹, Meryem Karaca²

Marmara Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

1. İstanbul Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

Ateş, beslenememe, solunum sıkıntısı, uykuya meyil şikayetleriyle acile getirilen 3 aylık kız hastanın 2 gündür beslenmede bozulma, giderek artan solunum sıkıntısı, uyku hali olduğu, kusma ve ishalin olmadığı öğrenildi.

Antenatalde özellik olmayan, 38. gebelik haftasında 2400 gram doğan, postnatal 2. günde hipoglisemi nedeniyle yenidoğan yoğun bakım(NICU) ünitesine yatırılarak 2 gün izlenen hastanın sarılık ve kolestaz öyküsü yoktu. Doğduğundan beri anne sütü ve mamayı birlikte aldığı, sık açlık ağlamaları yaşadığı, sık beslendiği öğrenildi. Bir aylıkken karında şişlik nedeniyle başka merkezde yapılan tetkiklerde trigliserit yüksekliği saptanmış; çocuk metabolizma izlemi önerilmişti. Gelişim basamakları yaşına uygundu. Anne-baba 1.derece kuzen idi. 4 yaşında sağlıklı kız kardeş vardı.

Fizik muayenede ateş:39.0, nabız:160/dk, solunum:52/dk, satürasyon:96, genel durumu kötü, gözleri spontan kapalı, yanaklar dolgun, takipneik olan hastanın; 1/6 sistolik üfürümü, batın distansiyonu, inguinale uzanan sert karaciğeri vardı.

Parmak ucu glukoz:22mg/dl ölçülüp 2ml/kg'dan %10 dextroz puşelendi Kan gazında pH:7,15 CO₂:22 HCO₃:12 BE:-12 LAKTAT:13,5 Biyokimyada glukoz:25mg/dl saptanan hastanın kanlarının lipemik olduğu bildirildi. AST:180U/L ALT:12,4U/L, Ürik asit:11mg/dl Kolesterol:586mg/dl Trigliserit:705mg/dl HDL:72mg/dl LDL:373 mg/dl VLDL:141mg/dl, Wbc:18.000 Neu:11.000 Hb:13,4 MCV:85 Plt:350.000 Tam idrar tetkikinde(TİT); Dansite:1005 Keton:negatif pH:6 Glukoz:Negatif Protein:Negatif tespit edildi.

Hepatomegali, taş bebek yüzü görünümü, hipoglisemi, hiperürisemi, hipertrigliseridemi, laktik asidoz bulgularıyla öncelikle Glikojen Depo Tip-1 düşünülen hastaya glukoz 6-8 mg/kg/dakika olacak şekilde infüzyona geçildi. Enfeksiyon taramaları yapılarak antibiyoterapi başlandı. Kan şekeri takibine ve enteral beslenmeyi tolere edebilmesine bağlı olarak glukoz infüzyonu tedricen azaltılarak kesildi. Uzun dönem beslenmesi; gündüz sık aralıklarla, gece sürekli beslenme şeklinde düzenlendi. Fruktoz ve galaktoz kısıtlandı. Kesin tanı için genetik planlandı.

Glikojen depo Tip-1'de hipoglisemi, hepatomegali, laktik asidoz, hipertrigliseridemi, hiperürisemi tipik bulgular olup hem bir glikojen depo hastalığı hem de glukoneogenez bozukluğudur. Bu nedenle glikojen depo hastalıkları içerisinde en ağır hipoglisemiye neden olabilecek hastalıktır. Beslenme tedavisinde sık aralıklarla beslenmenin yanısıra çığ mısır nişastası kullanımı normoglisemiye sağlamada oldukça etkilidir. Osteoporoz, boy kısalığı, hepatik adenom, çok nadiren hepatoselüler karsinom, proteinüri komplikasyonlar arasındadır.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Referanslar

1. Parikh, N. S., & Ahlawat, R. (2023). Glycogen Storage Disease Type I. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
2. Bali DS, El-Gharbawy A, Austin S, et al. Glycogen Storage Disease Type I. 2006 Apr 19 [Updated 2021 Oct 14]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1312/>
3. Santos, B. L., Souza, C. F., Schuler-Faccini, L., Refosco, L., Epifanio, M., Nalin, T., Vieira, S. M., & Schwartz, I. V. (2014). Glycogen storage disease type I: clinical and laboratory profile. *Jornal de pediatria*, 90(6), 572–579. <https://doi.org/10.1016/j.jped.2014.02.005>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Neonatal ensefalopati ayırıcı tanısında MSUD olgu sunumu

Emine Genç¹, Nafiye Emel Çakar²

*Marmara Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı
Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği*

Emmeme, uyuklama, solunumda zorluk nedeniyle 12 günlükken yenidoğan yoğun bakım ünitesine(NICU) yatırılarak entübe edilen, neonatal pnömoni, sepsis, metabolik hastalık? ön tanılarıyla izlenen 25 günlük erkek bebek, genişletilmiş yenidoğan taramasında(karnitin-asilkarnitin profilinde) anormal sonuçlar olması sebebiyle çocuk metabolizmaya danışıldı.

Miadında NSVY ile 2530 gram, 46cm boyunda doğmuş. Anne yanında 1 gün izlendikten sonra taburcu edilmiş ve doğduğundan beri sadece anne sütü ile besleniyormuş.

Anne babası arasında 1.derece kuzen evliliği(amca çocukları) mevcut. 2 erkek kardeşi 13 ve 15 günlükken tanı koyulamadan kaybedilmiş.

Muayenesinde; dehidrate, soluk görünümde, uykuya meyilli, emme-arama ve moro refleksi zayıf. Karaciğer kot altı 1-2 cm ele geliyor, 1/6 sistolik üfürümü ve akciğerde sekretuar ralleri mevcut. Derin tendon refleksleri dört ekstremitede normoaktif. Aksiyel hipotonisite, ekstremitelerinde tonusu artışı mevcut.

İlk başvurusunda kan gazında pH:7,34 CO₂:42 HCO₃:24mEq/l laktat:2mmol/l, BE:-1, amonyak:30mmol/l, glikoz:150mg/dl, elektrolitleri normal, üre:4mg/dl ürik asit:3,4mg/dl kreatinin:0,19mg/dl, AST:150U/L, ALT:26 U/L, koagülasyon testleri normal, tam idrar tetkikinde(TİT) ph:7,0 dansite:1014, keton:+2 tespit edilmiş. Sepsis açısından kültürleri; metabolik hastalık açısından plazma amino asitleri, tandem-ms/ms ve idrar organik asit analizi gönderilip antibiyoterapi başlanmış. Solunum sıkıntısı ve ensefalopati nedeniyle entübe edilmiş. Yatışının 3. gününde nöbet nedeniyle levatirasetam yüklenip idameye geçilmiş ve nöbeti tekrarlamamış. 25 günlükken sonuçlanan tandem-ms/ms analizinde lösin+izolösin(3400mmol/l)(normal:43-373 mmol/l) ve valin(303 mmol/l)(normal:52250mmol/l) düzeyleri artmış görülerek metabolizmaya danışıldı.

25 günlükken sonuçlanan tandem-ms/ms ve aminoasit analizinde lösin, izolösin ve valin yüksekliği olması üzerine MSUD tanısı ile beslenmesi kesilerek yüksek dextrozlu mayii ve insülin infüzyonu başlandı. Tiamin(B1), valin ve izolösin takviyesi başlandı. Diğer taraftan hemodiyafiltrasyon hazırlıkları yapıldı ve hemodiyafiltrasyon başlandı. Diyaliz ile lösin düzeyleri kademeli düşen hastanın ensefalopati kliniği geriledi. Beslenmeye geçerken doğal protein ve lösin kısıtlanarak MSUD ile uyumlu bir diyet düzenlendi.

Metabolik ensefalopati ayırıcı tanısında MSUD mutlak akla gelmeli, ensefalopatik bebeklerin idrar ve cilt kokusuna dikkat edilmeli, idrarda ve/veya kanda keton aranmalıdır. Yenidoğanda ketosis her zaman patolojik olmakla beraber, ensefalopatik olduğu halde asidozu, hiperamonyemisi olmadan izole ketosis varlığında MSUD mutlaka akılda tutulmalıdır.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Referanslar:

1. Strauss, K. A., Carson, V. J., Soltys, K., Young, M. E., Bowser, L. E., Puffenberger, E. G., Brigatti, K. W., Williams, K. B., Robinson, D. L., Hendrickson, C., Beiler, K., Taylor, C. M., Haas-Givler, B., Chopko, S., Hailey, J., Muelly, E. R., Shellmer, D. A., Radcliff, Z., Rodrigues, A., Loeven, K., ... Morton, D. H. (2020). Branched-chain α -ketoacid dehydrogenase deficiency (maple syrup urine disease): Treatment, biomarkers, and outcomes. *Molecular genetics and metabolism*, 129(3), 193–206. <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2020.01.006>
2. Hassan SA, Gupta V. Maple Syrup Urine Disease. [Updated 2022 Sep 5]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557773/>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Astım Atakta Çocuk Acil Serviste İntravenöz Magnezyum Sülfat Kullanılabilir mi?

Dr. Emel Ekşi Alp

Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Acil BD

Astım, değişken oranda hava yolu obstrüksiyonu ve bronşiyal duyarlılık artışı ile karakterize kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Astım tanılı hastalar alevlenme dönemlerinde acil servise nefes darlığı, öksürük ve hışıltı ile başvururlar. Acil tedavide temel hedefler, hipokseminin ve ventilasyonun düzeltilmesi ile atak sıklığının azaltılmasıdır. Astım alevlenmelerinde temel tedavi oksijen, inhale kısa etkili β_2 agonistler (SABA), sistemik kortikosteroidler ve antikolinerjiklerden (ipratropiyum bromür) oluşur. Standart tedaviye yanıt alınamayan olgularda ise intravenöz (IV) magnezyum sülfatın ($MgSO_4$) kullanılabilmesini kılavuzlar önermektedir (1). IV $MgSO_4$ 70 yıldan uzun zamandır astım tedavisinde kullanılmaktadır. Kalsiyum salınımını engelleyerek düz kas gevşemesi, asetilkolin salınımının inhibisyonu, nitrik oksit uyarılması, prostasiklin sentezi, T-hücrelerinin stabilizasyonu, mast hücrelerinin degranülasyonunun inhibisyonu gibi mekanizmlarla IV $MgSO_4$ astımda etkilidir. Serum magnezyum düzeyi 4-6 mg/dl arasında olduğunda toksisiteye yol açmadan istenen klinik etkiler gözlenebilir; fakat serum konsantrasyonu 9 mg/dl'yi aştığında belirgin, ciddi yan etkiler görülebilir. IV $MgSO_4$ 'ün en sık yan etkileri arasında bulantı, flushing, uyuşukluk, görmede değişiklikler, hipotansiyon ve kas zayıflığı sayılabilir (2). Astım alevlenmesinde $MgSO_4$ 25-75 mg/kg (max 2gr) 20-60 dakikada yavaş IV infüzyon şeklinde verilebilir. IV $MgSO_4$ 'ün standart tedavilerle karşılaştırmaları çalışmalarında farklı görüşler mevcuttur. IV $MgSO_4$ 'ün, orta-ağır astım ataklarında acilden servise yatış oranlarını azalttığı randomize kontrollü çalışmalarda gösterilmiş olsa da bu çalışmaların olgu sayısı güvenilir sonuçlara ulaşma açısından yetersiz görülmüştür (3). Sonuç olarak, solunum yetmezliğine ilerleme riski nedeniyle tekrarlayan hışıltı ve ağır astım ataklarının çocuk acil servislere yönetimi hızlı ve etkili olmalıdır. Kılavuzlarda ağır astım ataklarında IV $MgSO_4$ 'ün standart tedaviye eklenebileceğini, bu tedavinin hastaneye yatış oranlarını azaltabileceği görüşü baskındır. IV Mg'nin 5 yaş altı çocuklarda kullanımına ait bilgilerimiz sınırlıdır. Bu yüzden özellikle 5 yaş altı astım alevlenmelerinde IV $MgSO_4$ 'ün etkinliğine ilişkin daha çok kanıt ihtiyacı vardır.

Kaynaklar:

- 1- Global Initiative for Asthma. Global Strategy for Asthma Management and Prevention, 2023. Updated July 2023. Available from: www.ginasthma.org
- 2- Graff DM, Stevenson MD, Berkenbosch JW. Safety of prolonged magnesium sulfate infusions during treatment for severe pediatric status asthmaticus. *Pediatr Pulmonol.* 2019;54(12):1941-1947.
- 3- Griffiths B, Kew KM. Intravenous magnesium sulfate for treating children with acute asthma in the emergency department. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016 Apr 29;4(4):CD011050.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Rabdomiyoliz Ayırıcı Tanısında Glutarik Asidüri Tip 2 Olgusu

Emel Yılmaz Gümüş¹, Sevil Dorum²

1. Marmara Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği
2. Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği

15 yaşında erkek hasta bacak ağrısı, yürüyememe şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Son 6 aydır bacaklarda daha belirgin olmak üzere tüm ekstremitelerde kas güçsüzlüğünün olduğu, başvuru günü şiddetli bacak ağrısı başladığı ve koyu renkli idrar çıkışı olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde büyüme ve gelişmesi yaşına uygun olan hastanın, düzenli ilaç kullanımı yoktu. Soygeçmişinde anne ve babası 1. derece kuzendi. Annesinin inflamatuvar miyopati tanısıyla uzun yıllardır kortikosteroid tedavisi aldığı öğrenildi.

Hastanın fizik muayenesinde vital bulguları stabildi. Kas gücü üst ekstremitelerde normal iken, alt ekstremitelerde proksimalinde daha belirgin olmak üzere azalmıştı. Diğer nörolojik muayenesi ve diğer sistem bulguları normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde kreatin kinaz:35.000U/L tespit edildi. İdrar tetkikinde +3 hemoglobin tespit edilmesine rağmen idrar mikroskopisinde eritrosit görülmedi. Akut faz reaktanları negatif olarak geldi. Klinik ve biyokimyasal olarak rabdomiyoliz tanısı konuldu. Rabdomiyoliz ayırıcı tanısında viral miyozit, travma, ilaç ya da madde kullanımı, metabolik hastalıklar ve kas distrofilere düşünülürdü. Yağ asidi oksidasyon defektleri ve kası tutan glikojen depo hastalıkları rabdomiyolize sebep olan en sık metabolik hastalıklar olduğu için ayırıcı tanı açısından metabolik tetkikleri (karnitin/açilkarnitin profili, idrar organik asitleri) alındı.

Hastanın klinik izleminde solunum kaslarında güçsüzlük gelişti, pozitif basınçlı noninvaziv mekanik ventilatör ihtiyacı gelişti. CK değeri 150.000 U/L'ye kadar yükseldi. Yağ asidi oksidasyon defekti önplanda düşünüldüğü için hastaya riboflavin (B2), coenzimQ10 ve düşük doz levokarnitin başlandı. Tedavi başladıktan sonra hastanın klinik ve laboratuvar bulguları dramatik olarak düzeldi. Karnitin/açilkarnitin profili ve idrar organik asitleri glutarik asidüri tip 2 (GA 2) ile uyumlu geldi. Riboflavin yanıtı olan hastanın tedavisine devam edildi. İnflamatuvar miyopati tanısı olan annenin de GA 2 olabileceği düşünülürdü, metabolik tetkikleri alındı. Ona da metabolik tetkiklerine göre GA 2 tanısı konuldu.

Ülkemizde yağ asidi oksidasyon defektleri sık görülmektedir. Hipoglisemi, metabolik asidozla seyreden epizodik kusma atakları, kas güçsüzlüğü ve/veya egzersiz intoleransı, reye sendromu benzeri atak, rabdomiyoliz, akut solunum yetmezliği tablolarında akla gelmelidir. Karnitin/açilkarnitin profili ve idrar organik asitleri tanıda yardımcı olmaktadır.

Referanslar

1. Torres, P. A., Helmstetter, J. A., Kaye, A. M., & Kaye, A. D. (2015). Rhabdomyolysis: pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Ochsner journal*, 15(1), 58–69.
2. Prasun P. Multiple Acyl-CoA Dehydrogenase Deficiency. 2020 Jun 18. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558236/>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Neonatal Ensefalopati Ayırıcı Tanısında Sitrülinemi Tip 1 Olgusu

Emel Yılmaz Gümüş¹, Özlem Ünal Uzun²

1. Marmara Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği
2. Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği

Anne ve babası 1. derece kuzen olan erkek bebek postnatal 58 saatlik iken uyandırılmama, beslenememe şikayeti ile acil servise getirildi. Hastanın özgeçmişinde 38 haftalık, 3550 gr, APGAR 8/9 doğduğu; taburculuk sırasında %8 tartı kaybı tespit edilmesi üzerine hastaneye yatış önerildiği fakat aile isteği üzerine taburcu edildiği ve birkaç saattir beslenmesinin bozulduğu öğrenildi.

Fizik muayenede genel durumu kötü olan hastanın dolaşımı bozuk, solunumu yüzeildi, yenidoğan refleksleri alınamadı. Ayırıcı tanıda sepsis, intoksikasyon, intrakranial kanama, metabolik hastalıklar ve epileptik ensefalopati düşünüldü.

Birinci basamak laboratuvar tetkiklerinde; kangazında laktik asidoz(pH:7.2, CO₂:45mmHg, HCO₃:16mEq/l, laktat:16 mmol/l) mevcuttu. Lökositozu olmayan hastanın akut faz reaktanları negatifti. Kreatinin(1.5mg/dl) artmış olan hastanın üresi(17mg/dl) normal aralıktaydı, transaminazları yükselmiş(AST:240/ ALT:288U/L) ve koagülasyon testleri(PT:45sn, aPTT:44sn, INR:3.4) bozuktu. İdrar ketonu negatifti. Amonyak ciddi yüksek olarak tespit edildi(1605mmol/l).

Amonyak değerinin çok yüksek olması, kreatinin yüksekliğine üre yüksekliğinin eşlik etmemesi üzerine önplanda üre siklus defektleri düşünüldü. Organik asidemiler ve yağ asidi oksidasyon defektleri de ayırıcı tanıda düşünüldü. Tanı için plazma aminoasitleri, karnitin/açilkarnitin profili, idrar organik asitleri alındıktan sonra sonuçlar beklenmeden hemen akut hiperamonyemi tedavisi başlandı. Sürekli venö-venöz hemodiyafiltrasyon hazırlığına başlandı. Protein alımı durduruldu. Katabolizmayı engellemek için glukoz perfüzyon hızı 10 mg/kg/dk olacak şekilde uygun elektrolitli mayi başlandı. Beyin ödemi açısından yakın takip edildi. İntravenöz kombine sodyum benzoat-sodyum fenilasetat içeren preparat ve arjinin tedavisi başlandı. Hazırlıklar tamamlanınca sürekli venö-venöz hemodiyafiltrasyon başlandı. Amonyak düzeyi kontrol altına alındı. Düşük proteinli beslenme başlandı.

Plazma aminoasitlerinde glutamin ve sitrülin yüksekken, idrar organik asitlerinde orotik asit atılımı tespit edildi. Hastaya sitrülinemi tip 1 tanısı konuldu.

Kronik izlemde, yaşına uygun kalorili özel formül mama ile desteklenmiş düşük proteinli beslenmesine ve amonyak düşürücü ilaç tedavilerine devam edildi.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Neonatal ensefalopati ayırıcı tanısında metabolik hastalıklar unutulmamalı, amonyak ölçümü mutlaka yapılmalıdır.

Hiperamonyemi metabolik bir acildir. Hiperamonyemiye bağlı nörotoksisite ve hepatotoksisite geri dönüşümsüz klinik tablolara yol açabilir. Ayırıcı tanı için kritik örnekler alındıktan sonra hemen tedavi başlanmalıdır.

Referanslar:

1. Häberle, J., Burlina, A., Chakrapani, A., Dixon, M., Karall, D., Lindner, M., Mandel, H., Martinelli, D., Pintos-Morell, G., Santer, R., Skouma, A., Servais, A., Tal, G., Rubio, V., Huemer, M., & Dionisi-Vici, C. (2019). Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders: First revision. *Journal of inherited metabolic disease*, 42(6), 1192–1230. <https://doi.org/10.1002/jimd.12100>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Rehbere Göre: Ensefalitte Antimikrobal Kullanımı

Doç.Dr. F.Deniz Aygün

*İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı*

Ensefalit: Beyin parankiminin inflamasyonudur. Meningoensefalit: Beyin parankiminin ve meninkslerin birlikte inflamasyonudur. Ensefalit nörolojik fonksiyon bozukluğu belirtileri ile karakterizedir. Klinik bulgular arasında zihinsel durumda bozulma, konuşma ve davranış bozukluğu, kişilik değişikliği, motor ve duyuşsal kusurlar, kognitif bozukluklar (afazi, amnestik sendrom, konfüzyon), nöbetler, hareket bozuklukları, psikiyatrik semptomlar yer almaktadır. Ateş, kusma, baş ağrısı eşlik edebilir. Başka bir nedenle açıklanamayan son 24 saatte mental durum değişikliği, azalmış veya değişken şuur, letarji, kişilik değişikliği major kriterlerdir. Minör başvurudan önceki veya sonraki 72 saat içinde ateş, daha önceden olmayan generalize veya parsiyel nöbet, yeni ortaya çıkan fokal nörolojik bulgular, beyin omurilik sıvısında (BOS) > 5/mm³ hücre saptanması, elektroensefalografide ensefalit ile uyumlu veya başka bir nedene bağlanamayan bulgu saptanmasıdır. İki kriterin eşlik etmesi olası, üç kriterin eşlik etmesi muhtemel veya kesin ensefaliti düşündürmektedir. Ensefalopati beyin parankiminde doğrudan bir inflamatuvar sürecin yokluğunda beyin fonksiyonlarının bozulmasıdır. Metabolik, hipoksik, iskemik, ilaç, intoksikasyon, organ disfonksiyonu, sistemik enfeksiyon kaynaklı olabilir. Ensefalitler viral, bakteriyel, mantar ve parazit kaynaklı olabilir. Viral nedenler arasında en sık Enterovirüsler yer almaktadır. Fakat ne yazık ki olguların neredeyse %50'sinde etken saptanamamaktadır. Herpes Simpleks ensefalitinde temporal lob tutulumu sıktır, davranış bozuklukları, nöbet, hafıza değişiklikleri (dejà vu) sıktır, primer duyu değişikliği, koku halüsinasyonu yol gösterici olabilir. Tedavi edilmediğinde mortalite ve morbidite çok yüksek olması nedeniyle, ensefalit düşünülen hastalarda BOS'ta taranması ve en kısa sürede asiklovir başlanması önemlidir. Asiklovir tüm sporadik olgularda en kısa sürede ampirik olarak başlanmalıdır. Beyin omurilik sıvısı sonucuna göre karar verilir. Şüpheli olgularda bakteriyel menenjit tedavisi için antibiyotik başlanabilir. Etiyolojik etkeni belirlendikten sonra antimikrobiyal tedavi bu enfeksiyon etkenine yönelik olmalıdır.

Kaynaklar

- 1.Tunkel AR, Glaser CA, Bloch KC, Sejvar JJ, Marra CM, Roos KL, Hartman BJ, Kaplan SL, Scheld WM, Whitley RJ; Infectious Diseases Society of America. The management of encephalitis: clinical practice guidelines by the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2008 Aug 1;47(3):303-27. doi: 10.1086/589747. PMID: 18582201.
2. Thy M, Gaudemer A, Vellieux G, Sonnevile R. Critical care management of meningitis and encephalitis: an update. Curr Opin Crit Care. 2022 Oct 1;28(5):486-494. doi: 10.1097/MCC.0000000000000980. Epub 2022 Aug 17. PMID: 35975963

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tekrarlayan Baş Ağrısında Tanısal Algoritma ve Ayırıcı Tanı

Dr. Gülten Öztürk

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi B.D

Baş ağrısı çocuk ve ergenlerde en sık karşılaşılan somatik yakınmalardan biridir. Baş ağrısı prevalansı 7 yaş civarında %37-51, ergenlikte %57-82 oranında olup ülkemizde migren prevalansı %9.3-14.5, gerilim baş ağrısı prevalansı %1.8-25.9 arasında bildirilmiştir (1). Çocuklarda baş ağrıları akut, akut tekrarlayan, kronik progresif, kronik non-progresif ve mixt tip olarak sınıflandırılır. Çocukluk çağında baş ağrısına sebep olan sekonder nedenler erişkine göre daha fazla olduğundan öncelikle sekonder baş ağrısını dışlamak gerekir. Bunun için detaylı öykü ve ayrıntılı fizik muayene ile hastanın değerlendirilmesi ve ikincil baş ağrısını düşündürecek kırmızı bayrakların sorgulanması gerekir. Primer baş ağrılarında gerilim tipi baş ağrısı çocuklukta yaygın görülmele birlikte şiddeti hafiftir ve nadiren hastane başvurusu veya tedavi gerektirir. Çocuklukta migren tanısı alan hastaların $\frac{3}{4}$ ü erişkin hayatta da migren semptomları gösterebilmekte ancak genellikle $\frac{2}{3}$ ünün semptomları kontrol altına alınabilmektedir. Migren, primer baş ağrılarında olup saatlerce süren tekrarlayıcı (en az 5 orta-şiddetli atak) baş ağrıları ve eşlik eden bulantı/kusma, ses ve ışık hassasiyeti vardır. Çocukta atak süresi minimum 2 saat olarak tariflenir ancak 5 yaş ve altında 30 dk veya en azından 1 saate düşürülmesi konusunda tartışmalar mevcuttur. Migren tanısında güncel Uluslararası Baş Ağrısı Sınıflaması (ICHD-3) migren kriterleri kullanılmaktadır(2). Küme tipi baş ağrıları çocuklukta çok nadir görülmele birlikte (0.05-3%) semptomların çok şiddetli olması nedeni ile fonksiyon kaybı yaratmakta ve mutlaka tedavi gerektirmektedir. Bir ayda 15 günün üzerinde devam eden baş ağrıları kronik baş ağrısı olarak isimlendirilmektedir. Kronik migren tanısı için ise en az 3 ay süren, ayın 15 gününün fazla ve en az ayın 8 günü migren kriterlerini karşılayan baş ağrısı olması gerekmektedir(3).

Tedavi edilmemiş tekrarlayan baş ağrıları çocukluk çağında okul devamsızlığı nedeni ile eğitimde aksama, işlevsellikte kayıp, depresif bulgular ve anksiyeteye yol açabileceğinden çocuk hasta ile temas eden tüm hekimler tarafından önemsenmeli ve güncel algoritmalar eşliğinde ayırıcı tanı yapılarak koruyucu ve tedavi edici yaklaşımlar bireysel şekilde planlanmalıdır.

Referanslar:

1. Evcili G, Ak H, Göçmen AY, Atalay T, Tanık N, Kış N. Ergenlik Çağındaki Çocuklarda migren prevalansı ve Etki Eden Sosyodemografik Faktörler. Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi 2014(1):77-80
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalgia. 2018;38(1):1
3. Kim S. Pediatric headache: a narrative review. J Yeungnam Med Sci. 2022 Oct;39(4):278-284

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Deprem Kuşağında Crush Sendromuna Yaklaşım

F. Lale Sever

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Ülkemiz, önemli can ve mal kayıplarına yol açabilecek sismik dalgalar üreten deprem kuşakları üzerinde yer almaktadır. Kahramanmaraş-Hatay depremleri hazırlıklı olmak konusunu yeniden gündeme getirmiştir.

Depremlerde, travmaya bağlı ani ölümden sonra, en sık olarak can kaybına yol açan durum Crush (Ezilme) sendromudur. Bu tablo, düz kasların karşıt kuvvetler arasında sıkışması ("ezilme hasarı") sonucunda kas hücresi duvarının yıkılmasına ("travmatik rabdomyoliz") bağlı olarak gelişir. Rabdomyoliz, kanda kreatin fosfokinaz (CK) enzim düzeyinin yükselmesi ile karakterizedir. Bu durumda, kas hücresi içindeki maddeler (potasyum, miyogloblin, laktik asit, fosfat, purinler, tromboplastin) dolaşıma geçer; kalsiyum ve su ise kaslar içinde birikir: Hiperpotasemi, miyogloblinemi ve miyogloblinüri, asidoz, hiperefosfatemi, hiperürisemi, yaygın damar içi pıhtılaşması (DİK), hipokalsemi ve hipovolemi ortaya çıkar. Böylece sistemik tablo ("ezilme sendromu") oluşur. Ezilme sendromuna sıklıkla akut böbrek hasarı (ABH) da eşlik eder; ABH'nın patogenezinde çok sayıda etmen (Hipoperfüzyon ve böbrek iskemisinin yanısıra miyogloblinürinin toksik etkisi, ürik asit, serbest radikaller...) rol oynar.

Hastalarda lokal ve sistemik belirti ve bulgular gözlenir. Lokal bulgular "kompartman sendromu" ile ilgilidir: Travmaya uğramış kasların bulunduğu ekstremiteler şiş görünümündedir. Çoğu defa deri bütünlüğü korunmuştur. Kasları çevreleyen fasya ve kemiklerin sınırladığı alan (kompartman) içinde basınç yükselir ve 6P [Pain (ağrı), Pressure (basınç), Parestezi, Parezi/Paralizi, Pallor (solukluk), Pulselessness (nabız alınamaması)] ortaya çıkar. Sistemik olaylar, dehidratasyon, hipotansiyon, şok, DİK, ABH bulguları olarak sıralanabilir.

Ezilme sendromundan korunma ve tedavide en etkili yöntem, erken (mümkünse göçük altında) başlanan enerjik sıvı tedavisidir. Çocuklara afet alanında, ilk iki saatte İV 10-20 mL/kg/saat hızında %0,9 NaCl (serum fizyolojik) verilmesi önerilir. Sonrasında sıvı hızı düşürülerek ilk altı saat için 1.5-2 L/m² sıvı hedeflenmelidir. Sağlık kuruluşuna ulaştıktan sonra idrar miktarı ve kayıplar izlenerek, idrarı bol miktarda olanlarda ilk günlerde tedaviye 3-6 L/m²/gün miktarında %5 dekstroz+%0.45 NaCl+50 mEq/L NaHCO₃ ile devam edilmesi uygundur.

Tedavi sürecinde, multidisipliner yaklaşım, fasyotomi ve amputasyon endikasyonlarının dikkatle konulması önemlidir.

Deprem hazırlığı, personel eğitimi ve kurumlardaki planlamaları kapsar.

Kaynaklar

Sever MS, The Crush Syndrome. Basel, Karger 2005.

Sever L, Pehlivan G, Canpolat N, et al. Management of pediatric dialysis and kidney transplant patients after natural or man-made disasters. *Pediatr Nephrol* 2023;38:315-325.

Bakkaloğlu AS, Delibaş A, Sürmeli-Döven S, et al. Pediatric kidney care experience after the 2023 Turkey/Syria earthquake. *Nephrol Dial Transplant* 2024 Feb 7:gfae033.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Rehbere Göre: Akut Tonsillofarenjitte Antimikrobiale Kullanımı

Doç. Dr. Nurhayat Yakut

İstinye Üniversite Hastanesi Medikal Park Gaziosmanpaşa

Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

Tonsillofarenjit, ateş, boğaz ağrısı, tonsiller ve faringeal inflamasyonla karakterize bir enfeksiyon hastalığıdır. Yılda yaklaşık 10 milyon çocuk, acil ve pediatri kliniklerine başvurmaktadır. Klinik olarak viral-bakteriyel tonsillofarenjit ayırımı yapmak her zaman kolay olmamaktadır. Tonsillofarenjitin etiolojisinin çoğu viraldir ve tedavisinde antibiyotik gerekmez. Bakteriler arasında grup A streptokok (GAS) en sık görülen ve önemli etkindir. A grubu beta hemolitik streptokoklar çocuk ve ergenlerde farenjitten hayatı tehdit eden invaziv hastalığa kadar değişebilen geniş hastalık yapma yelpazesine sahiptir. Penisiline duyarlı olmasına rağmen hala ölüm nedenleri arasında yer alması nedeni ile halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. En sık A grubu beta hemolitik streptokok ilişkili klinik tablo akut tonsillofarenjittir. Bulaş sıklıkla GAS farenjiti olan bir kişinin solunum yolu sekresyonları ile temas (damlacık-yakın temas) sonucu oluşur. Tanıda en sık kullanılan testler hızlı antijen testleri (HAT) ve boğaz kültürüdür. Tanısal testler, klinik ve epidemiyolojik özellikleri kuvvetle viral etioloji düşündürülenlere (öksürük, burun akıntısı, ses kısıklığı, oral ülserler) önerilmez. 3 yaş altında streptokok tonsillofarenjiti insidansı ve akut romatizmal ateş (ARA) nadir olduğundan önerilmez. Anti streptolizin O ve AntiDnaaz testlerinin akut enfeksiyon tanısında yeri yoktur. Nonsüpüratif geç komplikasyonlarının tanısında değerlidir. Antibiyotik tedavisinin amacı klinik iyileşmenin sağlanması, akut morbiditenin engellenmesi, enfeksiyon yayılmasının, süpüratif ve nonsüpüratif komplikasyonların önlenmesidir. İlk tedavi seçeneği duyarlı olması nedeni ile penisilindir. Penisilin V, amoksisilin GAS farenjiti tedavisinde yeterlidir. Tedavi süresi 10 gündür. GAS tonsillofarenjinde ilk 9 gün içinde antibiyoterapi başlanırsa ARA önlenir. Antibiyotikle 24 saat sonra hastanın bulaştırıcılığı kaybolur. Tedavi sonrası kontrol boğaz kültürü veya HAT rutin önerilmez. Asemptomatik ev içi temaslıları için tanısal test veya ampirik tedavi rutin önerilmez. Temaslılar ARA veya akut glomerulonefrit gelişimi açısından riskli ise test edilmeli ve test sonuçları pozitif olan temaslılar tedavi edilmelidir. Taşıyıcılığı saptamak için rutin tarama ve tedavi gerekmez.

Kaynaklar

1. Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Group A Streptococcal Pharyngitis: 2012 A correction has been published: *Clinical Infectious Diseases*, Volume 58, Issue 10, 15 May 2014, Page 1496, <https://doi.org/10.1093/cid/ciu172>
2. Centers for Disease Control and Prevention. 2021. Active Bacterial Core Surveillance Report, Emerging Infections Program Network, Group A Streptococcus, 2021. www.cdc.gov/abcs/downloads/GAS_Surveillance_Report_2021.pdf
3. Shaikh N, Leonard E, Martin JM. Prevalence of streptococcal pharyngitis and streptococcal carriage in children: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2010;126(3):e557-e564.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Bir Pediatrist Ne Zaman Vaskülit Tanısı Düşünmelidir?

Oya Köker Turan

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

Vaskülitler, damarların beslediği dokularda, tromboz ve iskemik belirtilerle ortaya çıkan, farklı klinik ve patolojik özellikler gösteren heterojen bir hastalık grubudur. Genetik zeminde çevresel faktörlerin etkisiyle örneğin enfeksiyonun direk etkisi veya immünolojik bir hasar doğrultusunda antikor veya immün kompleks aracılı lokal vazoaaktif faktörlerin katkısıyla damar geçirgenliğinin artışı enflamasyon ve hasar sonucu damarda obstrüksiyon veya anevrizma gelişimi ile karşımıza çıkabilir. İlk olarak 1990 yılında Amerikan Romatoloji Derneği tarafından sınıflandırma kriterleri geliştirildi. Bu sınıflandırmanın pediatrik yaş grubuna uygulanmasıyla bazı hastaların sınıflandırma dışı kalması bir sorunsal halindeydi. 2008 yılında pediatri hekimleri bu kriterleri çocukluk çağı yaş grubuna uyarlamak için fikir birliği geliştirdiler. Bu kriterlere kıyasla daha yüksek duyarlılığa sahip Ankara-2008 kriterleri önerildi. Son kez 2012 yılında isim kaynağı Chapel Hill Uzlaşma Konferansı'nda (CHCC) güncellendi ve damarların boyutunun baz alındığı sınıflandırma kriterlerine göre gruplandırıldı. Çocuklarda vaskülit insidansı ve prevalansı bilinmemekle birlikte, Ig A vaskülit ve Kawasaki Hastalığı ülkemizde sık karşılaştığımız ve genel pediatri hekimlerimizin de bütünüyle hakim olması gereken tablolardır.

Vaskülitler, sınırlı bir tablodan organ yetmezliğine uzanabilen ağır bir gidişata kadar geniş bir klinik spektrumda karşımıza çıkabilir ve klinik tablo tutulan damarın boyutu ve yeri, doku hasarının yaygınlığına göre değişkenlik gösterebilir. Başlangıç tablosunu ateş, halsizlik gibi spesifik olmayan semptomlar, cilt bulguları ve inflamasyon göstergelerinin varlığı oluşturur. Özgün olmayan bu bulguların sürmesi ve farklı organ tutulumlarının eklenmesi halinde vaskülitten şüphelenilmelidir. Fizik muayenede; tüm nabızların palpasyonu, dört ekstremitte kan basıncı ölçümü, mukökütanöz bulguların varlığının aranması önemlidir. Sistemik vaskülitlerin yanı sıra ikincil gelişen kütanöz vaskülitler yönünden altta yatan hastalığın varlığının değerlendirilmesi, vaskülit taklitçilerinin atlanmaması önemlidir.

Çocukluk çağı vaskülitleri nadir olarak karşımıza çıksa da yaşamı tehdit edebilen klinik tablosu göz önünde bulundurulduğunda birinci basamak merkezlerden zamanından yönlendirme, erken tanı ve multidisipliner tedavi yaklaşımı önemlidir.

Kaynaklar:

1. Fries JF, Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Arend WP, Calabrese LH, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. Summary. Arthritis Rheum. 1990 Aug;33(8):1135-6. doi: 10.1002/art.1780330812. PMID: 2202312.
2. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation. Ann Rheum Dis . 2010;69(5):790-797.
3. Ozen S, Pistorio A, Lusan S.M, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: final classification criteria. Ann Rheum Dis . 2010;69(5):798-806.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Hemogramdan Ön Taniya Giden Yollarda Pediatrik Yaklaşım

Dr. Ömer Doğru

Marmara Üniversitesi Pediatrik Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Ünitesi

Tam kan sayımı en sık istenen laboratuvar testlerinden biridir. Laboratuvarında ilk kez otomatize kan hücrelerinin sayısının ölçülebilmesi Wallace H. Coulter tarafından bir hücre sayacının geliştirilmesiyle mümkün olmuştur (1). Günümüzde modern Coulter sayaçları, kan hastalıklarının tanı ve tedavisine rehberlik etmek için kullanılabilecek birçok kan değeri sunacak şekilde geliştirilmiştir. Tam kan sayımı sonuçlarının yorumlanması, iyi bir öykü ve fizik muayene ile dikkatlice yönlendirilmelidir. Amerikan Pediatri Akademisi, risk altındaki hastalar için 1 ila 5 yaş arasında ek tarama ile 9 ila 12 ay arasında anemi taraması yapılmasını önermektedir (2). Bu önerinin bir nedeni, dünya çapında aneminin en yaygın nedeni olan demir eksikliği anemisinin erken tespit edilmesidir. Buna ek olarak, tarama tam kan sayımı altında yatan kan bozuklukları olan hastaların daha erken belirlenmesine yardımcı olarak tedaviye daha zamanında başlanmasını veya sevk edilmesini sağlayabilir. Tam kan sayımı, her üç seri kan elemanlarının; eritrosit, lökosit ve trombositlerin ölçülmesini sağlayan son derece yararlı bir laboratuvar aracıdır. Tam kan sayımı yapmak için otomatik hematolojik analizörler yaygın olarak kullanılsa da kan bozukluklarının teşhisinde periferik kan yayması incelemesi gibi manuel hematoloji değerlendirmesi sıklıkla gereklidir (3). Normal ve anormal arasında ayırım yapabilmek yeteneği, laboratuvar sonuçları için referans aralıklarının geliştirilmesini gerektirir. Bazı değerler yaşa bağlı olarak değişir ve bu nedenle yaşa dayalı yorumlama gerektirir. Ergenlikten sonra, tam kan sayımı cinsiyet farklılıkları göstermeye başlar. Referans aralıklarındaki varyasyon ve sınırlamaların anlaşılması, tam kan sayımını daha kullanışlı bir araç haline getirir. Tam kan sayımının tam klinik yorumu, bazı durumlar birden fazla hücre tipini etkileyebileceğinden, tüm sonuçların birlikte gözden geçirilmesini gerektirir. Bir kan bozukluğundan şüpheleniliyorsa, hastanın bir hematoloji yandal uzmanına daha ileri değerlendirme için sevk edilmesi şiddetle tavsiye edilir. Olgun eritrositler kan dolaşımında ortalama 100-120 günlük bir ömrü vardır ve normal koşullar altında kemik iliğinde günlük olarak üretilirler. Kan hacmindeki ciddi değişiklikler, eritrositlerin normal işlevini ve oksijen iletimini doğrudan etkiler. Tam kan sayımında eritrositlerin spesifik ölçümleri, eritrosit dağılım genişliği (RDW), ortalama eritrosit hacim (MCV), eritrosit sayısı, ortalama eritrosit hemoglobinin seviyesi veya ortalama eritrosit hemoglobinin konsantrasyonu (MCHC) gibi indekslere dayalı kan bozukluklarının karakterize edilmesini sağlar. Çeşitli eritrosit indekslerinin klinik etkisini tam olarak değerlendirmek için, klinisyenler eritrositi değerlendirmek için sistematik bir yaklaşım oluşturmalı ve bu yaklaşımı klinik bulgular ile birlikte tutarlı bir şekilde uygulamalıdır. Klinik kullanımda yararlı bir yaklaşım, eritrosit boyutuna göre anemi türlerini ayırmak için MCV'yi kullanmak gerekir. Mikrositik anemi (yaş ve cinsiyete göre <2,5. persentil), normositik anemi (yaş ve cinsiyete göre 2,5-97,5. persentil) ve makrositikanemi (yaş ve cinsiyete göre >97,5. persentil).

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Kaynaklar

1. Pabón-Rivera S, Flores RR, Frei-Jones M. The Complete Blood Count: A Practical Tool for the Pediatrician. *Pediatr Rev.* 2023 Jul 1;44(7):363-382. doi: 10.1542/pir.2021-005273. PMID: 37391639
2. Bennett ST, Lehman CM, Rodgers GM. *Laboratory hemostasis.* 2nd ed. Heidelberg: Springer; 2015.p.68-108. 2.
3. Loscalzo J, Schafer AI. *Thrombosis and Hemorrhage.* 3rd ed. Lippincott Williams-Wilkins; 2003.p.315-30.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Elektrolit Denge Bozukluklarında Ne Zaman Tübülopati Düşünelim?

Özde Nisa Türkkkan

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Elektrolit denge bozuklukları kusmadan kabızlığa, dehidratasyon bulgularından letarji ve komaya kadar farklı bulgularla gelebilir. Tübüler bozukluğa işaret eden en önemli bulgular poliüri, polidipsi ve gelişme geriliğidir. Anamnez ve fizik muayenede polihidramnios, erken doğum öyküsü, yenidoğan dönemde hipoglisemi, hipertansiyon, boyu kısalığı, rickets bulguları, dental bozukluklar, sensörinöral işitme kaybı, kas güçsüzlüğü, parestezi ve nörolojik bulgular ön plandadır. Renal hipomagnezemi, Löwe sendromu ve proksimal renal tübüler asidoza (RTA) göz bulguları eşlik edebilir. İlaçlar Fanconi sendromu, tuz kaybı, edinsel Bartter sendromu, nefrojen diyabet insipidus ve hipomagnezemi gibi tübüler bozukluklara sebep olabilir. İlk değerlendirmede istenmesi gereken tetkikler venöz kan gazı biyokimya, biyokimya ile eş zamanlı idrar elektronikleri, tam idrar tahlili, idrar protein/kreatinin oranı, idrar kalsiyum/kreatinin oranı ve üriner ultrasonografidir. Düşünülen tübüler bozukluğun etiolojisine göre idrar beta-2 mikroglobulin, idrar ozmolalitesi, idrar aminoasitleri bakılabilir. Kesin tanı klinik ile uyumlu genetik mutasyonun gösterilmesiyle konur.

Hipopotasemide böbrekten potasyum atılımı >20 mEq/l, kan basıncı normal ve/veya düşük olan hastalarda serum bikarbonat seviyesi düşük ise RTA, artmış ise Bartter ve Gitelman sendromu gibi hastalıklar düşünülebilir.

Hipofosfatemide kemik mineral metabolizmasına yönelik 25(OH) ve 1,25(OH)₂ D vitamini, parathormon, alkalen fosfataz seviyeleri ile rickets bulguları değerlendirilmelidir. Parathormon seviyelerinin normal ya da düşük saptandığı durumlarda, idrar fosfat seviyeleri yüksekse FGF-23 bakılmalıdır. FGF-23'ün normal veya düşük olması durumunda hiperkalsiüri ile seyreden herediter hipofosfatemi, Fanconi sendromu düşünülebilir.

Hipomagnezemide idrarda magnezyum kaybı ile birlikte nörolojik bulgular görülebilir. İdrar kalsiyum atılımı fazlaysa göre henlenin çıkan kalın kolunda sorun olduğu düşünülürken, düşük ise diğer tübül fonksiyonları değerlendirilmelidir. Büyüme gelişme geriliği olan çocuklarda kan ve idrar elektrolitleri bakılmalıdır. Eğer anormal bir fraksiyonel ekskresyon bulgusu varsa o zaman detaylı nefrolojik anamnez alınmalı ve hastanın 24 saatlik idrar değerlendirmeleri yapılmalıdır. Hastanın metabolik ve biyokimyasal değerlendirmesi yapılırken beraberinde tübülopati paneli gönderilmesi önerilmiştir.

Kaynaklar:

- 1) Kermond R, Mallett A, McCarthy H. A clinical approach to tubulopathies in children and young adults. *Pediatr Nephrol.* 2023 Mar;38(3):651-662. doi: 10.1007/s00467-022-05606-1. Epub 2022 May 18. PMID: 35585366; PMCID: PMC9842573.
- 2) Becue C, Ceuleers B, den Brinker M, Somers I, Ledeganck KJ, Dotremont H, Trouet D. Screening for an Underlying Tubulopathy in Children With Growth Failure, Simply Maths? *Front Pediatr.* 2022 Jul 14;10:902252. doi: 10.3389/fped.2022.902252. PMID: 35911830; PMCID: PMC9334702.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Çocuklarda Spor Öncesi Kardiyak Değerlendirmede Pediatristin Güncel Rolü

Özge Pamukçu Akay

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuklarda Spor Öncesi Kardiyak Değerlendirirken en önemli hedefimiz ani kardiyak ölüme neden olabilecek sessiz kardiyovasküler hastalığı saptamaktır. Bu amaçla hikâye, fizik muayenede bazı temel noktalara dikkat edilmelidir. Spora katılım için başvuran bir çocuğa hikâyede Egzersiz esnasında göğüste rahatsızlık hissi/ağrı/baskı var mı? Kalp atımlarında düzensizlik/çarpıntı oldu mu? Açıklanamayan senkop? /nöbet? yaşadı mı? Arkadaşlarına göre daha çabuk yorulup yorulmadığı sorulmalıdır. Özgeçmişinde daha önce hiç sporda kısıtlama yapıldı mı? Kardiyak değerlendirilme yapıldı mı? Daha önceden bir hekim tarafından üfürüm, kalp enfeksiyonu(miyokardit) veya Kawasaki teşhisi aldı mı? Sistemik kan basıncı veya kolesterolü yüksek saptandı mı? Devamlı kullandığı ilaçlar ve takipli olduğu sistemik hastalıklar sorgulanmalıdır. Soy geçmişinde ise aile bireyinde 50 yaş öncesinde nedensiz erken ölüm, kardiyak nedenli kısıtlılık var mı? Ailede tanı almış hipertrofik/dilate kardiyomyopati, ARVD (Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi), Uzun/kısa QT, Brugada sendromu, Katekolaminerjik polimorfik VT,Marfan sendromu var mı sorulmalıdır. Fizik muayenede ise inspeksiyonda Marfan sendromuna ait bulgular var mı bakılmalıdır. Palpasyonda tüm periferik nabızlar sırasıyla bilateral muayene edilmeli, alt üst ekstremitelerde arasında farklılık var mı bakılmalıdır. Hastanın brakial kan basıncı ölçümü yapılmalıdır. Oskültasyonda ise kalp sesleri dinlenmeli, patolojik kalp sesi, ek ses, üfürüm var mı bakılmalı ayrıca kalp ritmi de oskültasyonda değerlendirilmelidir. Hikaye ve Fizik muayene sonrası tüm hastalara EKG çekilmelidir. EKG de hastanın basal ritmi değerlendirilir, altta yatan herhangi bir kardiyak hastalığa ait patolojik bulgu var mı değerlendirilir. Özellikle egzersize bağlı ani kardiyak ölüme yol açabilen Uzun/kısa QT, Brugada sendromu, ARVD, Miyokardit, hipertrofik kardiyomiyopati gibi hastalıklara ait bulguların olup olmadığı değerlendirilmelidir. EKG ani kardiyak ölüme yol açabilen tüm hastalıkları yakalamasa da kolay ulaşılabilir olması, non invazif ve ucuz olması nedeniyle mutlaka yapılmalıdır. Spor öncesi kardiyak değerlendirme hastanın primer hekimi tarafından gerçekleştirilmeli, hikâye, fizik muayene veya EKG de patoloji saptanması halinde hasta kardiyoloğa yönlendirilmelidir.

Referanslar:

1. Cardiovascular Screening before Sports Participation: Results of 11487 Children.
Duman D, Demetgül H, Sel K, Dönmez YN, Çelikkaya ME, Hüzmeli ED, Akın A. Klin Padiatr. 2024 Jan;236(1):24-30. doi: 10.1055/a-2144-6041.
2. The Cardiac preparticipation sports evaluation. Donovan DJ, Nelson JE, Monaco MA. Curr Opin Pediatr 2023, 35:546–552 October 2023

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Göğüs Ağrısı Ne Zaman Kalp Hastalığı Düşündürür?

Dr. Selen Karagozlu

Göğüs ağrısı ile hastanelere yılda 650000 başvuru olmaktadır ve acil ve poliklinik başvurularının %0.25-0.6 oluşturmaktadır. Başvuruda kız erkek oranları eşit olmakla birlikte ortalama başvuru yaşı 11-14 yıl aralığındadır. Üfürümden sonra pediatrik kardiyoloji konsültasyonunun 2. en sık sebebidir. Göğüs ağrısının en sık sebebi idiyopattir (%20-45). Kas iskelet sistemine (%15-35) bağlı olarak travma, kas spazmı, kostokondrit, prekordiyal yakalanma sendromu sebep olmaktadır. Pulmoner kaynaklı (%12-21) olarak astım / reaktif havayolu hastalığı, pnömotoraks / pnömomediastinum, pnömoni, pulmoner emboli ve yabancı cisim aspirasyonu neden olmaktadır. Psikojenik (%5-20) olarak hiperventilasyon ve anksiyete göğüs ağrısına neden olur. Gastrointestinal (%3-7) sistem kaynaklı gastroözofajial reflü, gastrit / özofajit ve yabancı cisim aspirasyonu neden olmaktadır. Kardiyak nedenler %1-6 oranında izlenmektedir. Göğüs ağrısının diğer sebepleri arasında herpes zooster, orak hücreli anemi, torasik kitleler ve maligniteler ve meme ilişkili patolojiler akla gelmelidir.

Hayatı tehdit edici göğüs ağrısı nedenleri kardiyak göğüs ağrısı, spontan pnömotoraks, pulmoner emboli, pulmoner hipertansiyon, akut göğüs sendromu, havayolu yabancı cisim aspirasyonu ve özofagus rüptürüdür (Boerhaave sendromu).

Kardiyak göğüs ağrısı çocuk ve adölesanlarda prevalansı %1-6'dır ve hayatı tehdit edicidir. Bilinen doğuştan kalp hastalığı olanlar, kardiyomiyopati hastaları, koroner arter ilişkili cerrahi geçiren, kalp nakli, MIS-C ve Kawasaki hastalığı öyküsü olanlarda artmış iskemi riski vardır. Diabetes mellitus, hiperkolesterolemi, tromboza yol açan durumlar, bağ dokusu hastalığı, madde kullanımı, nefrotik sendromu olanlarda, ailede kardiyomiyopati, aritmi ve 50 yaş altı ani ölüm öyküsü olan kişilerde öncelikli olarak kardiyak nedenli göğüs ağrısı düşünülmelidir.

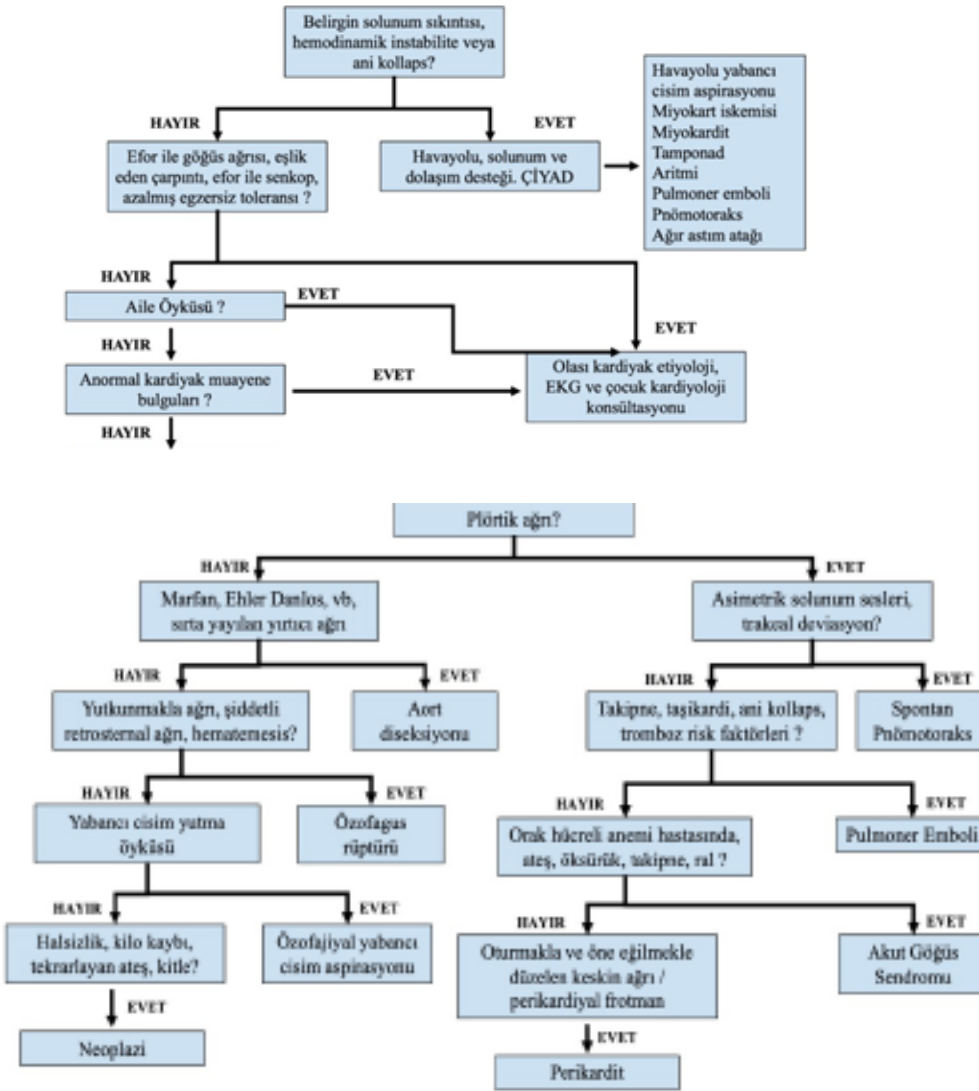
Ağrının kliniği egzersiz ile olan, istirahatte azalan ağrıdır. Akut başlar, şiddetlidir ve sebat eder (2-15 dakika). Ağrı yaygındır, substernal, prekordiyal bölgede hissedilir. Boyun, omuz, sırt, sol kola yayılım gösterebilir. Senkop, presenkop, baş dönmesi, çarpıntı, terleme, solukluk, bulantı, kusma eşlik edebilir.

Kardiyak nedenli ağrılar; sol ventrikül çıkış yolu darlıkları hipertrofik kardiyomiyopati, koroner arter anomalileri, mitral kapak prolapsusu, sinüs valsava anevrizma rüptürü, aort anevrizma diseksiyonu, pulmoner darlık, perikardit, miyokardit, kardiyomiyopatiler, kawasaki hastalığı, koroner vazospazm, tümörler, ritim bozukluklarıdır.

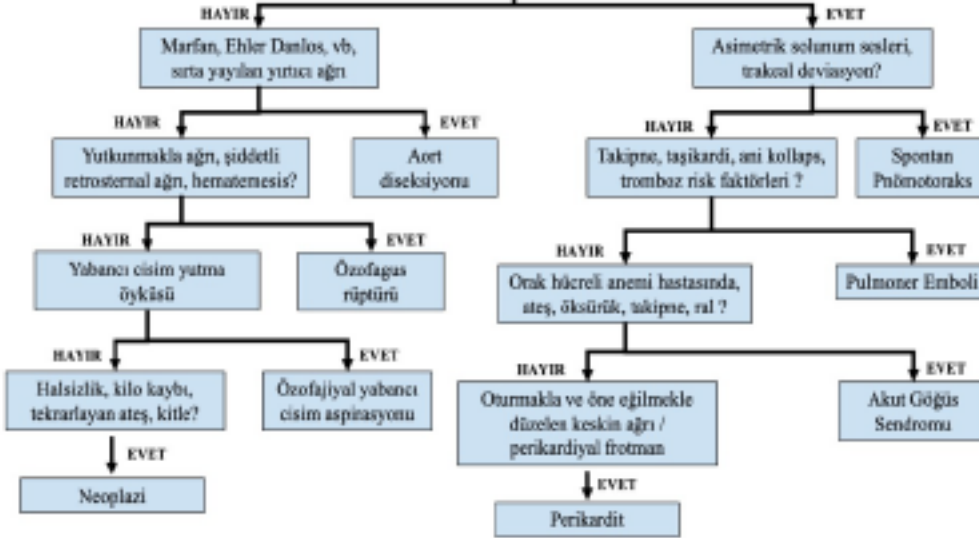
Hastanın öyküsünde ağrının ne zaman olduğu ne kadar sürdüğü, niteliği, lokasyonu ve yayılımı, eşlik eden semptomlar var mı, ortaya çıkaran durumlar nelerdir, özgeçmişi ve soygeçmişi nelerdir iyice sorgulanmalıdır. Fizik muayenede genel görünüm (sendromlar, marfan, vb.), vital bulgular (ateş: perikardit, miyokardit, pnömoni, romatolojik hastalık; taşikardi: ritim bozukluğu, kalp yetersizliği; takipne: pulmoner patolojiler, kalp yetersizliği, hiperventilasyon; hipotansiyon: kalp yetersizliği; pulsus paradoksus: kardiyak tamponad) değerlendirilmelidir. Üfürüm, patolojik kalp sesleri, taşikardi, frotman, ritim bozukluğu, anormal nabız, dispne, takipne, ral, ronküs, retraksiyon, wheezing, siyanoz, solunum seslerinde azalma, göğüs duvarında hassasiyet, şişlik, deformite, pozisyon ile ağrı, solunum sırasında asimetri (pnömotoraks) değerlendirilmelidir. Akciğer filmi, elektrokardiyografi, ekokardiyografi gerekli hastalarda uygulanabilir. Troponin kardiyak göğüs ağrısı düşünülen, anormal fizik muayene ve EKG bulgusu olanlarda bakılabilir.



Çocuklarda göğüs ağrısını değerlendirme ve yönetim şeması şekilde gösterilmektedir.^{1,2}



Pnöritik ağrı?



Trafik ışıkları yaklaşımı hangi hastada kardiyak düşünüp alarm durumuna geçmeliyiz hangi hastada kardiyak sebepleri düşünmememiz gerektiğine yardımcı olmaktadır. Kırmızı bulgu ve semptomların varlığında, önemli kardiyak sebepler akla gelmelidir ve acilen çocuk kardiyoloğunun olduğu merkeze sevk edilmelidir. Sarı güçlü olasılık kardiyak nedenlerdir ve hasta ayaktan çocuk kardiyoloğuna yönlendirilmelidir. Yeşil genellikle kalp dışı bir nedeni düşündürülen güven verici özelliklere sahiptirler, genel çocuk doktoru tarafından da tedavi ve takibi yapılabilir.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

'RED' signs and symptoms	Consider...
Post cardiac surgery < 2 weeks	<ul style="list-style-type: none">Pericarditis/Post pericardiotomy syndromePericardial or pleural effusionRepair site complicationInfection/endocarditisPneumothorax
Connective tissue disorder eg. Marfan's disease	<ul style="list-style-type: none">Dissection or ruptureMitral valve prolapseCoronary artery thrombus
Known Kawasaki patients with known coronary pathology	
Family history of Cardiomyopathy or conduction disorders (first degree relative)	<ul style="list-style-type: none">Risk factor for sudden death

'AMBER' Signs & Symptoms	Consider...
Chest pain associated with exercise	Left heart obstruction or myocardial ischaemia
Radiation to the jaw or left arm	Coronary ischaemia
Radiation to the left shoulder tip	Pericarditis
Associated with palpitations	Pathological arrhythmia
Associated with syncope	Left heart obstruction or arrhythmia

'GREEN' Signs & Symptoms	Possible causes
Chronic pain	Unlikely to be cardiac
Superficial tenderness, worse on movement	Musculoskeletal
Associated with cough or bronchospasm	Respiratory
Associated with eating or postures	Gastrointestinal
Anxiety and hyperventilation	Psychogenic

Kaynaklar

- https://www.uptodate.com/contents/nontraumatic-chest-pain-in-children-and-adolescents-approach-and-initial-management?source=history_widget#H876677086
- Friedman, K. G., Kane, D. A., Rathod, R. H., Renaud, A., Farias, M., Geggel, R., ... & Saleeb, S. F. (2011). Management of pediatric chest pain using a standardized assessment and management plan. *Pediatrics*, 128(2), 239-245.
- <https://www.paediatricfoam.com/2020/04/chest-pain/>

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Hipoglisemiye Yaklaşım ve Diğer Tedavi Edilebilir Metabolik Hastalıklar

Rabdomyolize Yaklaşım

Sevil Dorum

Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği

Rabdomiyoliz, iskelet kası hasarının neden olduğu ve potansiyel olarak toksik hücre içi içeriğin plazmaya sızması sonucu ortaya çıkan bir klinik sendromdur. Akut başlangıçlı miyalji, geçici kas güçsüzlüğü, pigmentüri rabdomiyolizin erişkinlerde klasik üçlü bulgusudur. Çocuklarda ise ateş, bulantı, kusma, ishal, karın ağrısı gibi nonspesifik bulgular ile prezente olabilir. Myoglobinüri ($>1000 \mu\text{g/mL}$) ve koyu renkli idrar görünümüne neden olur, 24. saatte pik yapar. Serum CK'de artış ($>1000 \text{ IU/L}$, N: 40-290), 24-72 saat sonra pik yapar, hipokalsemi, hiperkalemi, hiperfosfatemi ve metabolik asidoz görülebilir. Pediatrik vakalarda %42'ye varan akut böbrek hasarı ile seyreder. Mortalite %8'dir.

Glikolitik/glikojenolitik kusurları olan hastalarda semptomlar, ağır ağırlık kaldırma gibi kısa izometrik egzersizlerle veya daha az yoğun yüzme, merdiven çıkma veya koşma gibi sürekli dinamik egzersizlerle tetiklenir. Bazılarında kas semptomları geliştiğinde kısa bir dinlenme durumunda, ikinci rüzgar olgusu (second wine) olarak adlandırılan egzersiz toleransı iyileştirilebilir. Yağ asidi oksidasyonu bozukluğu (YAOB) olan hastalarda kısa süreli, yoğun egzersiz yapma yeteneği bozulmaz, çünkü glikojen, ilk 10-30 dakikada enerji üretimi için kullanılan birincil substrattır. Bu hastalar uzun süreli düşük şiddette egzersizden sonra (genellikle 30 dakikadan fazla) veya uzun açlıkta semptomlar geliştirir, Mitokondriyal hastalıkları olan hastaları etkileyen en yaygın semptomlardan biri, kas kuvvetiyle uyumsuz olan egzersiz intoleransıdır. Kısa bir dinlenmeden sonra, hastalar genellikle faaliyetlerine devam edebilirler, ancak semptomlar tekrar eder. Mitokondriyal hastalığı olan hastalar sıklıkla sübjektif ağırlık veya eforla kasların yandığını bildirirler ancak glikojenozlu hastaların aksine tipik olarak sertlik, kramp veya ikinci rüzgar fenomenini göstermezler. Altta yatan bir metabolik miyopatiden şüpheleniliyorsa, yapılacak testler arasında CK, laktat, piruvat, laktat dehidrojenaz, ürik asit, serbest ve toplam karnitin, serum ketonları, kan şekeri, amonyak, serum miyoglobini, karaciğer transaminazları, potasyum, kalsiyum, fosfat, kreatinin, serum asilkarnitinler ve idrar düzeylerinde miyoglobin, ketonlar, organik / dikarboksilik asitler ve asilglisinler olmalıdır. Akut miyoglobinüri hastaları aynı anda artmış serum kreatinin, potasyum, fosfat, ürik asit (miyojenik hiperürisemi) gözlenir. Serum kalsiyum miyoglobinüri döneminde genellikle düşüktür, ancak böbrek hastalarında hiperkalsemi gelişebilir. Elektrolit bozuklukları varsa (örneğin, hiperkalemi), kardiyak aritmileri dışlamak için bir EKG yapılmalıdır. Mitokondriyal miyopatili hastalarda kan laktat ve piruvat yükselebilir; laktat / piruvat oranı, mitokondriyal metabolizma yolaklarındaki enzimatik bloğun yerini belirlemede faydalıdır. Plazma toplam ve serbest karnitin düzeyleri, serum serbest yağ asitleri ve ketonlar, serum asilkarnitinler, idrar asilglisinler, ve organik asitler belirlenmelidir.

Kaynaklar

1. Chan, E. K., Kornberg, A. J., & Ryan, M. M. (2015). A diagnostic approach to recurrent myalgia and rhabdomyolysis in children. *Archives of Disease in Childhood*, 100(8), 793-797.
2. Olpin, S. E., Murphy, E., Kirk, R. J., Taylor, R. W., & Quinlivan, R. (2015). The investigation and management of metabolic myopathies. *Journal of Clinical Pathology*, 68(6), 410-417.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

ENFEKSİYON HASTALIKLARINDA BİYOBELİRTEÇLER

Dr. Sevlia ÖCAL DEMİR

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD

Enfeksiyon hastalıklarında kullanılan özgül testler etkenin gösterilmesi, üretilmesi, genetik materyalinin tespit edilmesi veya antijeninin veya ona karşı oluşmuş antikorun gösterilmesi temeline dayanır. Ancak duyarlılıkları düşük, sonuçları geç elde edilir. Bu nedenle pratikte konağın enfeksiyona yanıtına bakan özgül olmayan testler sıkça kullanılmaktadır. Tam kan sayımı, formül periferik yayma, akut faz reaktanları bunlardan bazılarıdır, biyobelirteç olarak da isimlendirilirler. İdeal bir biyobelirtecin duyarlılık ve negatif tanı değerinin %100'e yakın, özgüllük ve pozitif tanı değerinin %85'in üzerinde olması, erken evrede belirleyici, patojeni ayırt edici (bakteriyel, viral), tedaviye yanıtı değerlendirebilen ve prognozu öngördürebilen olması istenir. Enfeksiyon hastalıklarında potansiel olarak kullanışlı olduğu belirtilenler beyaz küre (BK) sayısı, eozinofil sayısı, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin (PCT), interlökin-6, sTREM-1, suPAR, proadrenomedullin (pro-ADM), presepsin'dir.

Tam Kan Sayımı parametreleri

Lökositoz

Yapılan çalışmalarda beyaz küre sayısının 25000/mm³'nin üzerinde %74, 25000-15000/mm³ aralığında %48 bakteriyel enfeksiyonla ilişkili olduğunu raporlamıştır. 1-3 ay arası ateşli, odağı olmayan bebeklerde BK sayısı enfeksiyon ciddiyetini belirleyen kriterlerden biri olarak kullanılmaktadır, Boston kriterlerinde 20 000/μL'nin üzerinde olması, Philadelphia, Pittsburg ve Rocherster kriterlerinde 15 000/μL'nin üzerinde olması bakteriyel enfeksiyon için artmış riski işaret eder. Ancak enfeksiyon dışı nedenlerden dehidratasyon, konvulsiyon, steroid kullanımı, PFAPA, lökosit adhezyon defektinde de yüksek bulunur. *Lökopeni* özellikle SARS-CoV2 gibi viral enfeksiyonlarda kemik iliği baskılanması sonucu görülür. Ağır bakteriyel enfeksiyon veya brusellozda da nötropeni olur. 1-3 ay arası ateşli, odağı olmayan bebeklerde enfeksiyon ciddiyetini belirleyen Philadelphia kriterlerinde BK sayısının 5 000/μL'in altında olması bakteriyel enfeksiyon göstergelerindedir. Enfeksiyon dışı nedenlerden ilaç reaksiyonu, malignite, immün yetmezliklerler sayılabilir.

Nötrofili (sola kayma) bakteriyel enfeksiyonlarda nötrofili tipiktir. Ayrıca yaygın tüberkülozda, 5 yaş altında HSV, VZV, mononükleozu gibi bazı viral enfeksiyonlarda da gözlenir. Philadelphia kriterleri arasında band nötrofil oranının 0.2'den büyük olması bulunur. SLE, MIS-C, JRA gibi romatolojik hastalıklar, malignite ve ilaç reaksiyonları diğer nedenlerdir.

Nötropeni SARS-CoV2 dahil viral enfeksiyonlarda sıkça görülür. Toksik veya genel durumu iyi olmayan hastada bakteriyel enfeksiyon göstergesidir. Nötrofil sayısının 1500/μL altında olması Pittsburg ve Rochester kriterlerinden biridir. Periferik yaymada nötrofillerde gözlenen toksik granülasyon ve vakol oluşumu enfeksiyon lehinedir.

Lenfositoz boğmaca, EBV, CMV, HIV, adenovirüs, toksoplazmosis, osteomyelit, tüberküloz gibi enfeksiyonlarda görülse de Lenfositik lösemi, lenfoma gibi maligniteler açısından dikkatli olunmalıdır. Tirotoksikoz, travma, splenektomi sonrası da görülebilir. *Lenfopeni* viral enfeksiyonlardan influenza, SARS-CoV, kızamık, HIV, hepatitte, ayrıca endotoksemi, miliyer tüberküloz, ciddi pnömokok pnömonisi, lenfoma ve diğer malignitelede görülür. MIS-C'de nötrofiliye karşın lenfopeni vardır. *Eozinopeni* ateş, bakteriyel veya viral enfeksiyonlar, SARS-CoV2'de görülebilir.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Anemi

Tüberküloz, subakut bakteriyel endokardit, kronik osteomyelitte kronik hastalık anemisi şeklinde görülür. Mycoplasma pneumoniae, Parvovirus B19, HIV, EBV, CMV, viral hepatitler de kemik iliği baskılanması ve veya otoimmün hemolitik anemi görülebilir.

Trombositoz Kawasaki başta olmak üzere kollejenözlerin subakut döneminde ve anemide görülür, ayrıca akut enfeksiyonların iyileşme döneminde, tüberkülozda, yavaş iyileşen pnömonide, bazı kronik enfeksiyonlar sırasında görülür. *Trombositopeni* DIK tablosu gelişen sepsiste, gram negatif sepsiste ve candidemide, sıtmada görülür. Kemik iliği baskılanmasına neden olan viral enfeksiyonlarda, ayrıca yine kemik iliği baskılanması veya otoimmün hemolitik anemiye neden olan viral enfeksiyonlardan EBV, CMV, Parvovirus B19, HIV'de trombositopeni görülür. Ancak ilaç ilişkili olabilir, malignite, B12 ve folat eksikliği diğer görülen nedenlerdir.

Akut Faz Reaktanları (AFR)

İnflamatuvar durumlar sırasında serum konsantrasyonları en az %25 artan veya azalan proteinlerdir. İnflamatuvar yanıt enfeksiyona bağlı gelişebildiği gibi travma, malignite ve otoimmün hastalıklarda da gelişebilir. Sık kullanılan pozitif (artan) AFR'ler C-reaktif protein, ESH, prokalsitonin, haptoglobulin, serum amiloid A, lipopolisakkarit bağlayıcı protein (LBP)'dir.

C-reaktif protein (CRP)

Karaciğerden sentezlenir, IL-1, TNF ve IL-6 üretimini uyarır, klasik yoldan kompleman aktivasyonu ve fagositoz artışından sorumludur. Sentezi 4-6 saatte başlar, 8 saatte 2'ye katlanarak 36-50 saatte maksimuma ulaşır, yarılanma ömrü 19 saattir. Normal değeri 10mg/L altındadır. İnvazif bakteriyel enfeksiyonlarda 15-40 kat artış görülür, CRP 100 mg/L üzerinde ise enfeksiyon %80 bakteriyeldir. Viral enfeksiyonlarda daha az, 3-5 kat artış olur. Farklı olarak adenovirus enfeksiyonunda normal lökosit sayısına rağmen CRP'de 10 kattan fazla artış olabilir. CRP'nin seri ölçümleri daha anlamlıdır.

CRP plasentadan geçmez veya minimal düzeyde geçer, yenidoğanda enfeksiyonu değerlendirmede en uygun AFR'dir, Prematüreliliğin derecesi ve gestasyonel yaştan etkilenmez. Yenidoğan sepsisi için negatif prediktif değeri %98'in üzerindedir. Ancak inflamasyon veya asfiksi, RDS, intrakraniyal kanama, mekonyum aspirasyon pnömonisi, zor doğum, annede preeklampsi gibi doku hasarı yapan non-enfeksiyöz durumlarda da yükselebilir

CRP'yi artıran enfeksiyon dışı nedenler travma, cerrahi, yanık, doku nekrozu, inflamatuvar bağırsak hastalığı, otoimmün hastalıklar, maligniteler, ağır egzersiz, güneş çarpması ve bazı non-inflamatuvar nedenlerdir. CRP'nin operasyonlardan 4-6 saat sonra yükselmeye başladığı, 2-3. günde peak yaptığı (25-35 mg/L gibi) ve 7 günde normal düzeye indiği raporlanmıştır. Cerrahi hastasında bunun üzerindeki değerler, sürekli yüksek değerler veya 100mg/L üzeri değerler enfeksiyonu düşündürmelidir.

Prokalsitonin

'Hormokin' mediatörlerin prototipidir. Kalsitonin propeptidi troid bezinin 'C hücreleri'nde üretilir, sağlıklı kişilerde düzeyi çok düşüktür. Bakteriyel endotoksin, ekzotoksin, sitokinler; TNF- α ile indüklenir. 3-4 saatte yükselmeye başlar, 6-8 saatte pik yapar, yarılanma ömrü 22-35 saattir. YBÜ'de sepsis tanısı ve prognoz tayininde yardımcıdır.

Kronik inflamatuvar olaylar ve otoimmün durumlarda, viral enfeksiyonlarda, hafif orta lokalize bakteriyel enfeksiyonlarda 0,5 ng/ml'in altındadır. SIRS, çoklu travma, yanıkta 0,5-2 ng/ml arasında, ağır bakteriyel enfeksiyon, sepsis, çoklu organ yetmezliğinde 2 ng/ml'nin üzerindedir (10-100 ng/ml). Viral enfeksiyon otoimmün hastalıklarda yükselmez. Nötropeni, immün supresyonda yanlış negatiflik, renal yetmezlikte artış, renal replasman tedavisinde düşüklük gözlenir.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Dezavantajları; non-septik SIRS durumlarında da artabilir (travma, cerrahi, yanık, uzamış dolaşım yetersizliği), lokal enfeksiyon, kolleksiyon veya fungal enfeksiyonlarda kullanışlı değildir, daha az ulaşılabilir bir test, daha pahalı, enfeksiyon kaynağı hakkında bilgi vermez, pankreatit ve intra-abdominal enfeksiyonlarda rolü belirsizdir, farklı çalışmalarda farklı cut-off değerleri kullanılmaktadır.

Avantajları; hızlı sonuç verir (~ 30 dk), bakteriyel enfeksiyonu ayırt eder, hastalığın şiddetini CRP'den daha iyi ön gördürür, acilde antibiyotik tedavisine başlama kararına yardımcıdır, antibiyotik tedavi süresini belirlemede yardımcıdır.

Eritrosit Sedimantasyon Hızı (ESH)

ESH inflamasyon başladıktan 24-48 saat sonra yükselir, normale dönmesi haftalar alabilir. Normal değeri; 1 ay-12 yaş aralığında ≤ 10 mm/sa, 12 yaş üzerinde erkeklerde ≤ 15 mm/sa, kızlarda ≤ 20 mm/saattir. Bakteriyel, mikobakter ve fungal enfeksiyonlarda yüksek bulunur. Viral enfeksiyonda normal veya hafif yüksektir (%90'ında 30mm/saat altında saptanır). Sistemik ve lokalize inflamatuvar hastalıklar, malign neoplaziler, doku yaralanması ve iskemisinde de yükselir. ESH'in 100 üzerinde olduğu durumlar kronik enfeksiyonlardan miliyer tüberküloz, osteomyelit, septik artrit, pyelonefrit, endokardit, apsedir, kollajen doku hastalıklardan SLE, SJIA, Kawasaki, Sweet sendromudur ve lenfoma lösemi gibi malignitelerdir. Gebelik, kalp yetmezliği, ileri yaş, makrositoz, yüksek ortam ısısı, sedimentasyon tüpünün eğik tutulmasında değerini artırır.

ESH 50mm/saat olması Kawasaki için olası değildir, ancak dışlamaz da. Kalçanın septik artritini toksik sinovitten ayırt etmede kullanılan Kocher kriterleri içerisinde sedimantasyon değeri de yer alır; eklem üzerine basamama, 38.3 üzerinde ateş, BK sayısının 12000 üzerinde olması, ESH'nin 40 mm/saatın veya CRP'nin 20 mg/L'nin üzerinde olması. Hastada hiçbir kriter karşılanmıyorsa septik artrit için olasılık $< 0.2\%$, tek pozitiflikte 3%, 2 pozitiflikte 40%, 3 pozitiflikte 93%, 4 pozitiflikte 97% 'dir.

CRP ve ESH'deki artışlar uyumludur, bazı durumlarda bu gözlenmeyebilir. Örneğin CRP artmış iken ESR'de azalmaya neden olan durumlar eritrosit şekil bozuklukları (sferositoz, akantositoz, mikrositoz gibi), hiperviskosite (lökositoz, polisitemi, disproteinemiler), konjestif kalp yetmezliği, hipofibrinojenemi, kaşeksi, anoreksi diyaliz, salisilat/steroid kullanımı, hipogamaglobulinemi, ve teknik nedenler; kanın test öncesinde yeterince karışmaması, pıhtılı kan ve test tezgahında vibrasyonur

CRP de artış olmadan ESR'de yükselmeye neden olan durumlar ise anemi, KBY, monoklonal Ig yüksekliği gibi durumlardır.

Aktif SLE'de ESH yüksek, CRP belirgin artış yoktur. Ancak aktif SLE'de serozit veya kronik sinovit varsa CRP de oldukça yüksek olabilir. Serozit veya sinoviti olmayan ateşli SLE hastasında önemli CRP yüksekliği ($> 60-70$ mg/L) olaya bakteriyel enfeksiyonun eşlik ettiğini düşündürür.

Diğer biyobelirteçler

İnterlökin -6

Proinflamatuvar sitokinlerdendir, enfeksiyona veya travmaya yanıt olarak T lenfosit ve makrofajlardan salınır. Neonatal sepsisin başlangıç evresinde duyarlılık ve negatif tahmin değeri yüksektir. Yarı ömrü kısadır, başarılı bir tedaviyi takiben kan düzeyleri 24 saatte ölçülemeyecek düzeylere geriler. Tedavi izleminde yararlı, ancak örnekleme zamanı kısıtlı, geç evrede duyarlılığı azalıyor

Presepsin (sCD14 subtype)

Glikoprotein yapıdadır, makrofaj ve monositlerin yüzeyinden salınır. LPS-LBP kompleksinin reseptörüdür. Bakteri varlığında TCR-4'ü aktive ederek proinflamatuvar kaskadı başlatır. Sepsisin tanısında kullanılabilir yeni bir belirteçtir.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Çözünür ürokinaz plazminojen aktivatör reseptörü (suPAR)

Endotel, aktif T hücre, granulosit ve makrofajlardan eksprese edilir. Hücre yüzeyinden ayrılırken aktif formu salınır. Ürokinaz plazminojen aktivatörü (uPA)'na bağlanarak lokal proteoliz ve fibrinolizisle sonuçlanır. Özellikle E. Coli sepsis ve pnömokok bakteriyelimi hastalarda yapılan çalışmalarda yüksek saptanmıştır.

s-TREM-1

Myeloid hücrelerden salınır. IgG süper ailesinden, glikopeptid yapıdadır. Çözünbilir sTREM-1 bakteriyel enfeksiyonlarda ve sepsiste artar, klinik yararı araştırılmalıdır.

Sonuç

Biyobelirteçler hasta bakımını optimize etmek için ek bilgi sağlar, seri ölçümleri ile tedavi yanıtı ve prognoz değerlendirilir. Kombine kullanımları daha duyarlı ve özgüdür. Biyolojisi, etkileşimleri, güçlü yönleri ve sınırlamaları hakkındaki bilgilerle kullanılmalıdır.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Akut Romatizmal Ateş Tanı ve Tedavi Takibinde Pediatriste Düşen Görevler

Şule Arıcı

Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği

Akut Romatizmal Ateş (ARA), genetik yatkınlığı olanlarda A grubu beta hemolitik streptokoklara (GAS) bağlı gecikmiş otoimmün reaksiyon sonucu oluşan, kendi kendini sınırlayan, cilt, eklem, beyin, seröza ve kalbi tutan sistemik bir hastalıktır. Hastalık en sık 5-15 yaş arası çocuklarda görülmekte olup 8-9 yaşlarında ise pik yapar. Özellikle kış sonu ve ilkbaharın ilk aylarında görülme sıklığı artar. ARA'nın okul çağı çocuklarında coğrafi bölgelere ve popülasyonlara göre değişmekle birlikte dünyada ortalama insidansı 19/100.000'dür. ARA tanısı ilk kez 1944'de tanımlanan Jones kriterlerine göre koyulmaktadır. ARA/RKH insidans ve prevalansta bölgesel çeşitlilik olması nedeniyle yıllar içerisinde tanı kriterlerinde değişikliklere gidilmiştir. En son revizyon Amerikan Kalp Birliğinin 2015'te yaptığı revizyondur. Buradaki amaç yüksek riskli topluluklarda hastalığın atlanmasını, düşük riskli topluluklarda ise yanlış tanı alınmasını engelleyebilmektir.

Düşük riskli toplum: okul çağı yaşında ARA insidansı $\leq 2/100\ 000$ veya tüm yaş gruplarında RKH prevalansı \leq yılda 1/1000 olmasıdır. 2016 yılında Türk Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi Derneği'nin Edinsel Kalp Hastalıkları ve Korunma Grubu tüm Türkiye genelinde ARA insidans çalışması yapmıştır. Bu araştırma sonuçlarına göre Türkiye genelinde okul çağı çocuklarında ARA görülme insidansı 8.9/100.000 bulunmuştur.

Jones kriterlerinde ARA tanısı alabilmek için geçirilmiş GAS enfeksiyonun kanıtı olduğunda 2 majör ya da 1 majör+ 2 minör bulgunun varlığı gereklidir. Tüm gruplarda kardit tanısında subklinik kardit yerini almıştır. Yeni kriterlere göre farklılıklar çoğunlukla artrit kliniğindedir. Düşük riskli grupta poliartrit zorunlu iken, orta ve yüksek riskli gruplarda poliartrit ya da monoartrit ya da poliartralji olması yeterli kabul edilmiştir.

ARA tedavisi; antimikrobiyal tedavi, antiinflamatuvar tedavi, destekleyici tedavi, cerrahi tedavi olmak üzere dört bölümden oluşur. Devamlı profilaksi ile streptokok enfeksiyonuna karşı korunma gerekliliği hakkında hasta ve yakınlarının bilgilendirilmesi, başlangıç tedavi planlanmasında oldukça önemlidir. Ayrıca kalp tutulumu olanlara enfektif endokardit profilaksisi de vurgulanmalıdır.

Kaynaklar

1. Tibazarwa KB, Volmink JA, Mayosi BM. Incidence of acute rheumatic fever in the world: a systematic review of population-based studies. *Heart*. 2008;94(12):1534-1540.

1. Gürses D, Koçak G, Tutar E, Özbarlas N; Turkish ARF study group. Incidence and clinical characteristics of acute rheumatic fever in Turkey: Results of a nationwide multicentre study. *J Paediatr Child Health*. 2021;57(12):1949-1954.

1. Çetin İİ, Ekici F, Kocabaş A, et al. The efficacy and safety of naproxen in acute rheumatic fever: The comparative results of 11-year experience with acetylsalicylic acid and naproxen. *Turk J Pediatr*. 2016;58(5):473-479.

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BİLDİRİ ÖDÜLLERİ

Prof. Dr. Ali Ertuğrul Ödülü

Pediyatrik çölyak hastalığı tanılı olguların glutensiz diyet tedavisine uyumunun değerlendirilmesinde gluten immünojenik peptit (GİP) testinin etkinliğinin ve klasik yöntemler ile uyumunun değerlendirilmesi

Melike Jafarlı Ceferova, Engin Tutar, Ayçin İzzettin, Bilge Şahin Akkelle, Gonca Rumeysa Aşan, Ferda Temiz, Deniz Ertem

Prof. Dr. Müjdat Başaran Ödülü

Kistik fibrozisli hastaların yıllara göre demografik ve antropometrik değişimleri, değişkenler arasındaki ilişki ve yaşam analizi

Seyda Karabulut, Mine Kalyoncu, Merve Selçuk, Neval Metin Çakar, Ayça Ceren Yıldız, Burcu Uzunoğlu, Gamze Taştan, Almala Pınar Ergenekon, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ

Prof. Dr. Işıl Barlan Ödülü

Ortostatik Proteinüri, Gerçekten Masum mu?

Özde Nisa Türkkkan, Neslihan Çiçek, Ayşe Sümeyye Atalay, Serçin Güven, Nurdan Yıldız, İbrahim Gökçe, Harika Alpay

Doç. Dr. Suat Biçer Ödülü

Deprem Sonrası Hatay Güven Sahra Konteyner Hastanesi'ne Başvuran Çocuk Hematoloji Onkoloji Hastalarının Değerlendirilmesi

Seda Aras, Mustafa Cemaloğlu

Prof. Dr. Tolga Köroğlu Ödülü

Operel Fallot Tetralojili Hastaların Orta Dönemde 24 Saatlik Ritim Holter ve Kardiyopulmoner Egzersiz Testi ile Değerlendirilmesi

Nazife Reyhan Gök, Figen Akalın, Elif Erolu, Berna Şaylan Çevik

En İyi Poster Sunumu Ödülü

Hemoptizi yakınması olan hastaların Çocuk Romatoloji gözüyle değerlendirilmesi

Oğuzhan Delican, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Oya Köker Turan

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

SÖZLÜ SUNUMLAR

[SS-001]

Akut Post-Streptokoksik Glomerulonefritli Çocuklarda Akut Böbrek Hasarı Sıklığı, Risk Faktörleri ve Klinik Sonuçların Değerlendirilmesi

Hülya Gözde Önal¹, Hülya Nalçacıoğlu¹, Demet Tekcan Karalı¹, Bilge Can Meydan², Özlem Aydoğ³, Ozan Özkaya⁴

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Samsun

³Medikal Park Bahçelievler Hastanesi, Çocuk Nefroloji, İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi Liv Bahçeşehir Hastanesi, Çocuk Nefroloji, İstanbul

Amaç: Akut post-streptokoksik glomerulonefrit (APSGN), grup A β -hemolitik streptokok veya Streptococcus pyogenes enfeksiyonlarına bağlı olarak ortaya çıkan immün kompleks aracılı glomerüler bir hastalıktır. Çocuklarda edinilmiş böbrek hasarının önemli nedenlerinden biridir. Genellikle iyi bir prognoza sahip olmasına rağmen, akut böbrek hasarı (ABH), hipertansif acil durumlar, konjestif kalp yetmezliği gibi komplikasyonlara neden olabilir. Çalışmamızın amacı, APSGN tanısı alan hastalarımızda akut böbrek hasarı sıklığını, risk faktörlerini ve komplikasyonlarını değerlendirmektir.

Gereç-Yöntem: 2013 ile 2023 yılları arasında APSGN tanısı alan 57 hastanın demografik bilgileri, kliniği, laboratuvar bulguları ile takip - tedavileri geriye yönelik kayıtlarından incelendi. Hastalar iki gruba ayrılarak (ABH olan/olmayan) başvuru anındaki verileri karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 57 hasta, (37 erkek) dahil edildi. Başvuru sırasındaki ortalama yaş 8.96 ± 3.49 yıl olup, yedi hasta 5 yaşın altındaydı. Öyküden % 89.5'inde üst solunum yolu enfeksiyonu saptandı. En sık başvuru yakınması kanlı idrar (47 hastada), en sık saptanan bulgular makroskopik hematuri (%82), ödem (%45.6) ve hipertansiyondu (%24.6). 25 hastada (%43.9) ABH hasarı tespit edildi. Bu hastalardan ikisi renal replasman tedavisi (hemodiyaliz), 9'una ise böbrek biyopsisi yapıldı. Başvuruda ABH olan ve olmayan grup karşılaştırıldığında, tanı yaşı, cinsiyet, hipertansiyon varlığı, albumin, CRP, C3 değerleri, proteinüri varlığı açısından istatistiksel fark tespit edilmedi. İzlemede tüm hastaların böbrek fonksiyon testleri normal ve tam klinik düzelme gözlemlendi. Son kontrolde 3 hastamızın nefrotik düzeyde olmayan proteinürisi, 5 hastamızın da hipertansiyonu devam etmektedir.

Sonuç: Çalışma sonuçlarımıza göre APSGN'de en sık başvuru nedeninin makroskopik hematuri olduğu görüldü. Hastaların yaklaşık %15 'inde ABH meydana gelmesine rağmen iki hastada diyaliz ihtiyacı olmuştur. APSGN geçiren çocukların hayatlarının ilerleyen dönemlerinde kronik böbrek hasarı riski taşıdığı için erken tanı ve kararlı izlem kritik önemi bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Akut post-streptokoksik glomerulonefrit (APSGN), Akut Böbrek Hasarı, Renal Replasman Tedavisi, makroskopik hematuri, böbrek biyopsisi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-002]

Tiroid nodülü olan çocuk hastaların ince iğne aspirasyon biyopsi sonuçlarının değerlendirilmesi

Zümrüt Kocabey Sütçü¹, Emel Hatun Aytaç Kaplan¹, Yücel Barut²

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji, İstanbul, Türkiye

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Girişimsel Radyoloji, İstanbul, Türkiye

Amaç: Tiroid nodülleri çocukluk çağında erişkin döneme göre daha az sıklıkta görülür, ancak daha malign olma eğilimindedir. Burada tiroid nodülü nedeniyle ince iğne aspirasyonu yapılan 36 çocuk hasta sunulmuştur. Gereç-Yöntem: Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi'nde Ocak 2021- Ocak 2023 tarihleri arasında çocuk endokrin polikliniğe başvuran 36 çocuk hasta çalışmaya alındı. Hastaların dosyalarından demografik özellikleri ve ince iğne aspirasyon biyopsi sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Hastaların 31'i kız (%86.1) olup ortalama yaşı 16 (1-18) yıl idi. En sık başvuru yakınması 30 (%83.3) hastada boyunda şişlik idi. Nodül, 4 (%11.1) hastada hipotiroidi izlemi sırasında belirlendi. Hastaların 26'sında (%72.2) guatr mevcuttu. Tiroid nodüllerinin 29'u (%80.6) tek taraflı, 7'si (%19,4) bilateral idi. Nodüllerin 16'sı (%44.4) solid, 16'sı (%44.4) da solid-kistik yapıdaydı. Hastaların 5'inde (%13.9) nodül sınırlarında düzensizlik mevcuttu. Olguların 23'ünde (%63.9) tek sayıda nodül, 13'ünde (%36.1) çok sayıda nodül mevcuttu. Nodüllerin 5'inde (%13.9) mikrokalsifikasyon, 3'ünde (%8.3) nodüler vaskülarite mevcuttu. Hastaların 4 (%11.1)'ünde malignite saptandı ve tiroid papiller karsinom tanısı konuldu. Bu hastaların 3 'ünde metastaz saptandı. Dört (%11.1) hastaya total tiroidektomi, 4 (%11.1) hastaya lobektomi ve 2 (%5.6) hastaya kist aspirasyonu yapıldı.

Sonuç: Çocukluk çağında tiroid nodüllerinde malignite sıklığı daha fazladır ve tanı anında metastaz olasılığı yüksektir. Bundan dolayı daha agresif yaklaşım gerektirmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, ince iğne aspirasyon biyopsisi, malign, tiroid nodülü

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-003]

Çocukluk çağı toplum kökenli pnömonilerde nörojenik inflamasyonla ilişkili nöropeptidlerin plazma düzeyleri ve tanıdaki olası yeri

Mervan Bekdaş¹, Bilgi Saygı¹, Yasemin Baranoğlu Kılınc², Erkan Kılınc³

¹Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu

²Bolu İzzet Baysal Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Bolu

³Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, Bolu

Amaç: Çocukluk çağı pnömonileri, dünya genelinde çocuklardaki en önemli morbidite sebeplerinden biridir. Henüz bakteriyel ve viral pnömonilerin ayırıcı tanısı için periferik kanda bir biyobelirtecin mevcut olmaması tanı ve tedavi süreçlerinde gecikmelere ve sonuçta morbidite ve mortalitede artışa yol açabilmektedir. İnflamatuvar solunum yolu hastalıklarında nöro-immün etkileşimin rolü giderek artmaktadır. Bu çalışmada toplum kökenli pnömonili (TKP) pediatrik hastalarda nörojenik inflamasyonla ilişkili nöropeptitler, kalsitonin geniyle ilişkili peptit (CGRP), P-maddesi (SP), vazoaaktif intestinal peptid (VIP), nöropeptit-Y (NPY) ve prokalsitonin (PCT)'nin plazma seviyelerini araştırmayı ve viral ve bakteriyel/karma pnömonideki olası tanısal değerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya 2 ay-17 yaşlarda toplam 124 TKP'li pediatrik hasta (71 erkek, 53 kız) ve benzer yaşlarda 56 sağlıklı gönüllü prospektif olarak dahil edildi. Hastalar viral (n=99) ve bakteriyel/mikst (n=25) pnömoni olarak sınıflandırıldı. Hastaların demografik (yaş, cinsiyet vb) ve klinik özellikleri (şikayetleri, muayene bulguları vb) kaydedildi. Hemogram, CRP, akciğer grafileri gibi laboratuvar tetkikleri değerlendirildi. Peptidlerin plazma seviyeleri ticari ELISA kitleri ile ölçüldü. Veriler Mann Whitney-U ve Kruskal-Wallis testleri ile analiz edildi ve peptidlerin tanısal değerini değerlendirmek için ROC analizi yapıldı. Bulgular: Genel pnömonisi olan hastalarda CGRP, VIP ve PCT'nin plazma seviyeleri sağlıklı kontrollere göre yüksek iken NPY düzeyleri düşük bulundu (p<0,05). Bakteriyel pnömonili hastaların tüm peptid düzeyleri kontrollere daha yüksek (p<0.01), CGRP, SP, NPY ve PCT düzeyleri ise viral pnömonili olanlara göre daha yüksekti(p<0.01). ROC analizi CGRP, SP ve NPY'nin viral ve bakteriyel/mikst pnömoniyi ayırt etmede tanısal değere sahip olabileceğini gösterdi.

Sonuç: Bulgularımız CGRP, SP, VIP ve NPY'nin pediatrik TKP'deki patolojik süreçlerde rol aldığını ve ayrıca CGRP, SP ve NPY'nin birlikte viral ve bakteriyel/mikst pnömoniyi ayırt etmede, hastalığın seyrinin ve tedaviye yanıtın izlenmesinde umut verici adaylar olabileceğini önermektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı toplum kökenli pnömoni, nörojenik inflamasyon, nöropeptidler, prokalsitonin

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-004]

Çocuklarda Sık Kullanılan Antiepileptik Solüsyonların Tat ve Kokularının Tedavi Uyumuna Etkisinin Değerlendirilmesi

Aslıhan İzol¹, Selçuk Yazıcı¹, Hilal Aydın¹

¹ Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Balıkesir

Giriş

Çocuklarda ilaçların tat ve kokuları ilaç uyumu ve tedavi başarısında oldukça önemlidir. İlaç formülasyonları geliştirilirken güvenliği, etkinliği daha ön planda olmasına rağmen ilaçların tat ve koku özelliklerinin de erken aşamada değerlendirilmesi gereklidir. Japonya'da 192 antibiyotik kullanan çocuğun ailesiyle yapılan çalışmada hastaların ¼' inde tedaviye uyumsuzluk gözlenmiştir. Bu uyumsuzluğun en sık 2. Sebebi olarak çocuğun ilacı reddetmesi saptanmıştır. [1]

Dünya çapında yaklaşık 50 milyon hasta epilepsi nedeni tedavi görmektedir. Epilepsi ile takip edilen hastaların %70 inde nöbetler kontrol altında tutulmaktadır. Fransa' da 263 epilepsi hastası üzerinde yapılan bir çalışmada hastaların %79 unun ilaçlarını sürekli aldığı saptanmıştır. %21 inin ise ara sıra/sık sık ihmal ettiği gösterilmiştir. Tedaviye uyumsuzluğu etkileyen faktörlere bakıldığında günlük alınan ilaç sayısı/sıklığı, ilacın sıvı formda olması, ilacın tadı ve tablet formdaki ilacın büyüklüğünün etken olduğu saptanmıştır. [2]

Amaç

Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji polikliniğinde epilepsi tanısı ile takip edilen; solüsyon formda antiepileptik kullanan hastalarda, ilacın tat ve kokularının tedavi uyumu üzerindeki etkisini değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntemler

Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Nöroloji Polikliniğinde 25/09/2019 tarihinden itibaren konvülsiyon ve epilepsi tanısı ile takip edilip şurup kullanan 131 hasta belirlenmiştir. Bu hastaların gönüllü bakım verenlerine anket çalışması etik kurul onayı alındıktan sonra 11/04/2022 tarihinde yapılmaya başlanmıştır. 24/08/2022 tarihinde takipli olan 102 hastaya ulaşılarak çalışma tamamlanmıştır.

Antiepileptik ilacı tablet formda kullanan hastalar, 18 aydan küçük ve 18 yaşını doldurmuş hastalar, anketi kabul etmeyen bakım verenler çalışmadan dışlanmıştır.

Çalışmada kullanılan anket soruları literatürde bulunan benzer çalışmalarda anket sorularının revize edilmesi ile hazırlanmıştır. Çalışmada kullanılan anket formu gönüllülerin sosyodemografik özelliklerinin, çocuklarının epilepsi ile ilgili klinik bilgileri ve ilaç uyumu-ilaç tatlarının değerlendirilmesinin araştırıldığı üç (3) bölümden oluşmaktadır.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Çocukların ilaçların tat ve kokusunu değerlendirmek için forma "3 puanlık ve 5 puanlık yüz hedonik ölçeği" eklenmiştir. 2-5 yaş arası çocuklara 3 puanlık hedonik ölçek, 5 yaş üzerine 5 puanlık hedonik ölçek soruları yöneltildi. 5 puanlık hedonik ölçekte ifadeler "1-çok kötü, 2-kötü, 3- kararsızım, 4-iyi, 5-çok iyi" şeklinde adlandırıldı. 3 puanlık hedonik ölçekte "1-çok kötü, 2-kararsızım, 3-çok iyi" şeklinde adlandırıldı.[3][4]



Bulgular

Çalışmaya dahil edilen hastaların demografik verileri incelendiğinde (Tablo 1) 43'ü (%42,16) kız, 59'u (%57,84) erkektir, yaş ortalamaları $7,78 \pm 3,73$ yıl olarak saptanmıştır. Katılımcı yakınlığı incelendiğinde 76'sı (%74,51) anne, 25'i (%24,51) baba ve 1'i ise (%0,98) büyük ebeveyn olarak saptanmıştır.

Hastaların 83'ünün (81,37) monoterapi, 19'unun (%18,63) politerapi aldığı saptanmıştır. Hastaların kullandıkları ilaçlar incelendiğinde 47'sinin (%46,08) Keppra, 26'sının (%25,49) depakin, 15'inin (%14,71) epixx, 12'sinin (%11,76) Convulex, 4'ünün (%3,92) Trileptal, 4'ünün (%3,92) Tegretol kullandığı saptanmıştır. (Tablo 1)

Tablo 1: Hastaların epilepsi tedavi dağılımı

Antiepileptik Sayısı	Monoterapi	n(%)
	Politerapi	83(81,37)
Keppra	Evet	19(18,63)
Epixx	Evet	47(46,08)
Convulex	Evet	15(14,71)
Depakin	Evet	12(11,76)
Trileptal	Evet	26(25,49)
Tegretol	Evet	4(3,92)

Hastaların 95'inin (%93,14) ilaçlarını düzenli kullandığı saptanmıştır (Tablo 2).

Tablo 2: Hastaların düzenli ilaç kullanımı

İlaç düzenli kullanım	Evet	n(%)
	Hayır	95(93,14)
		7(6,86)

Hastaların tedaviye uyumu zorlaştıran faktörlere verdikleri yanıtlar incelendiğinde 24'ünün (%23,53) ilaç tadını beğenmeme, 16'sının (%15,69) unutkanlık, 3'ünün (%2,94) nöbetlerin azalması olarak yanıtladığı saptanmıştır. (Şekil 1)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü

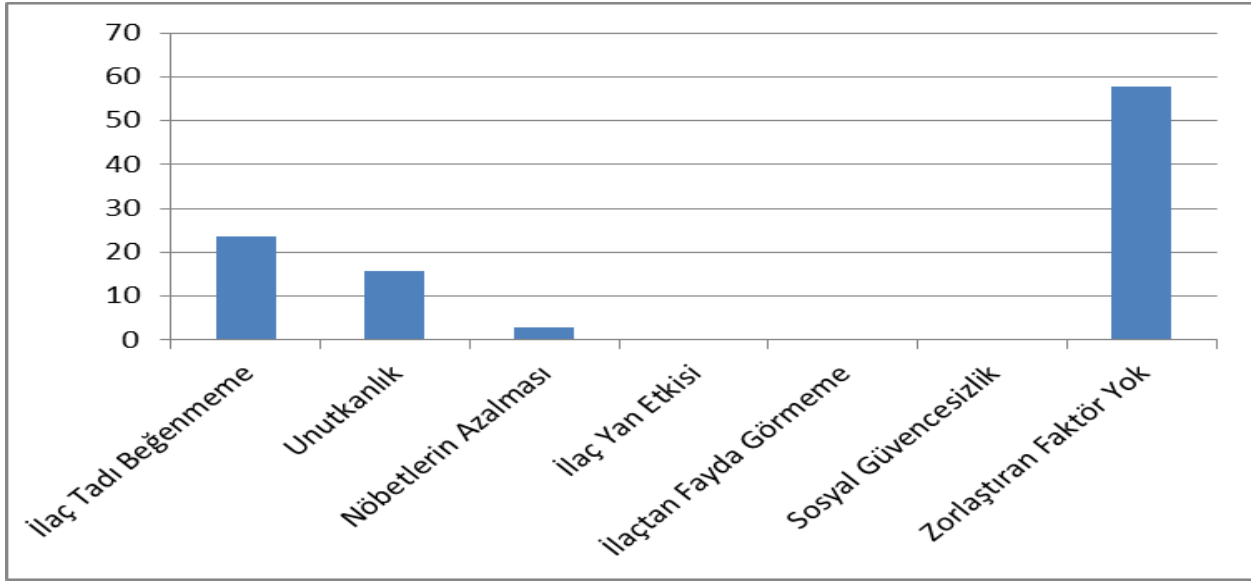


Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Şekil 1: Hastaların tedaviye uyumunu zorlaştıran faktörler (Değerler % olarak belirtilmiştir)



Hastaların en sık epilepsi tetikleyicisi 29 (%28,43) kişi ile yorgunluk/fiziksel aktivite, 19 (%18,67) kişi ile uykusuzluk olarak saptanmıştır (Şekil 2).

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü

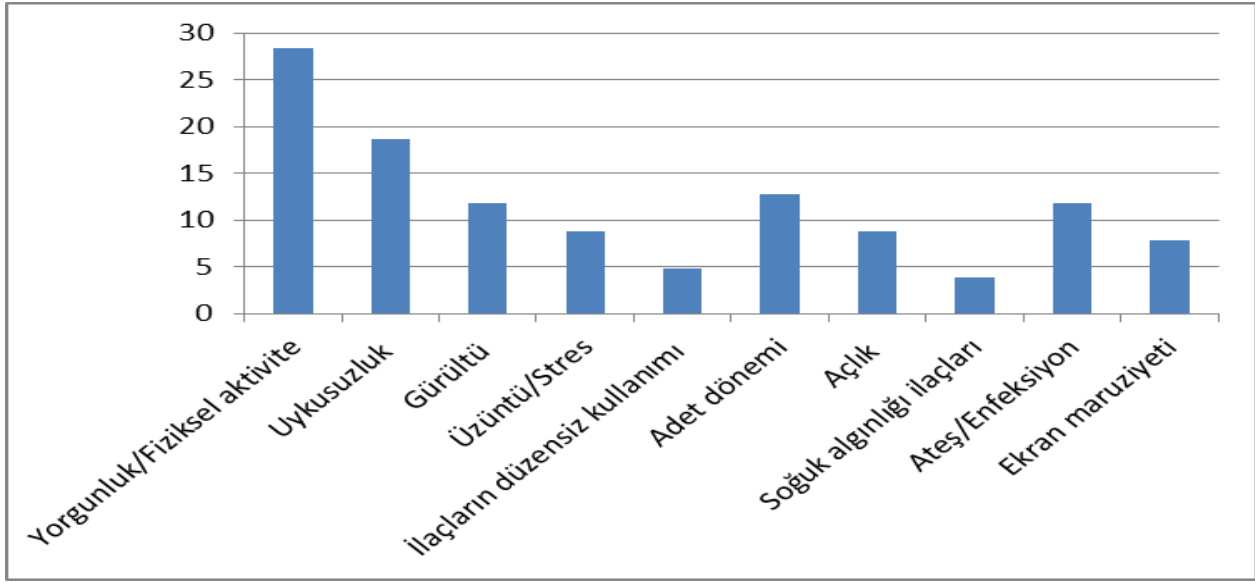


Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Şekil 2: Hastalarda nöbeti tetikleyici faktörler (Değerler % olarak belirtilmiştir)



Hastaların 40'ının (%39,22) ilacı alırken öğürdüğü veya kustuğu saptanmıştır. Hastaların ilaçlarının 82'sinin (%80,39) ilacının anne, 8'inin (%7,84) baba tarafından verildiği, 12'sinin (%11,76) ise ilacı kendi aldığı saptanmıştır. Hastaların 41'inin (%40,20) ilacın tadını değiştirecek madde verdiği saptanmıştır. Hastaların 100'ünün (%98,04) ilacı doktorun önerdiği sürede kullandığı saptanmıştır. Hastaların çocuğun (n=63, %61,76) ilacı beğenmemesi halinde dahi ilaca devam ettiği, 38'inin ise (%37,25) yeniden doktoruna başvurduğu belirtildiği saptanmıştır. (Tablo 3)

Tablo 3: Hastaların ilaç kullanımı ile ilgili bilgiler

Soru	Yanıt	n(%)
İlacı Alınca Öğürme veya Kusma Oluyor Mu?	Evet	40(39,22)
	Hayır	61(60,78)
İlacı Çocuğa Kim Veriyor?	Anne	82(80,39)
	Baba	8(7,84)
	Kendisi Alıyor	12(11,76)
İlacın Tadını Değiştirecek Madde Verdiniz Mi?	Evet	41(40,2)
	Hayır	61(59,8)
İlacı Doktorun Önerdiği Süre Kullandınız Mı?	Evet	100(98,04)
	Hayır	2(1,96)
Çocuğunuz İlacı Beğenmezse Nasıl Davranırsınız?	Doktoruma Başvururum	38(37,25)
	İlacı Bırakırım	1(0,98)
	İlaca Devam Ederim	63(61,76)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tartışma

Epilepsi gibi kronik hastalıklarda tedaviye uyum uzun dönem prognoz açısından önemli olmakla birlikte tedaviye uyumu etkileyen birçok faktör bulunmaktadır. Epilepside tedaviye uyumsuzlukta; ilacın yan etkisinin gözlemlenmesi, ilacın doz sayısının fazla olması, ilacın sıvı formülasyonda olup tadının beğenilmemesi, nöbetlerin azalması gibi faktörler yer almaktadır.[2] Tedavi uyumsuzluğu sonucu nörokognitif işlemlerde uzun dönem yan etkiler en birincil sorun olmakla birlikte SE ve SUDEP riskinde de artışa sebep olabilmektedir.

Çalışmamızda epilepsi ilaçlarının düzensiz kullanılması %4,9 oranda epilepsiyi tetikleyen faktör olarak bulunmuştur. Hastalarımızın 95'inin (%93,14) ilaçlarını düzenli kullandığı saptanmıştır. Ülkemizde çocukluk çağında epilepside tedaviye uyum ve epilepsiyi tetikleyen faktörler üzerine yapılmış çalışma bulunmamaktadır.

Amerika'da 2018 yılında yayınlanan; 2-25 yaş arası epilepsili hastaları içeren bir çalışmada yaş gruplarına göre tedaviye uyumda farklılıklar olduğu saptanmıştır. Bu çalışmada bizim yaş grubuna denk gelen (6-12 yaş grubu 134 hasta) grupta çocukların yaklaşık %80'i en az bir uyum engeli yaşadığı tespit edilmiştir. Okul çağındaki çocuklar arasında tedaviye uyumun önündeki en önemli engeller olarak ilacın kötü tadı, ebeveyn unutkanlığı ve yutma güçlüğüne bildirilmiştir. [5]

Schwartz ve arkadaşlarının 3-8 yaş arası 200 çocuk ile yaptığı antibiyotik tat kıyaslamasında antibiyotik tatlarının daha büyük yaş grubunda (6-8 yaş arası) daha kötü olarak değerlendirildiği şeklinde sonuçlanmıştır*. Çalışmamızda ilaç tadını kötü olarak yorumlayanların yaş ortalaması 8 yaş saptandı ve benzer şekilde anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,009) [6]

Hastaların önemli bir kısmının (n=34, %33,33) ek hastalığı vardı. Bu ek hastalıklar nedeniyle sürekli veya dönemsel olarak farklı ilaç kullanma durumları tat algısını etkilemiş olabilir ve bu durum çalışma kapsamına alınmamıştır. Hastalarımızın %18,63' ü birden çok antiepileptik ilaç kullanmaktaydı. Hastaların önemli bir kısmı (n=41, %40,2) ilacın tadını değiştirebilecek ek ilaç veya gıda maddesi kullanmaktaydı.

Sonuçlar

Çocuk hastalarda antiepileptik ilaç tedavisine uyumda ailelerin karşılaştığı en büyük güçlük hastanın ilacın tadını beğenmemesidir.

Çalışmamızdaki hastaların tedaviye uyumsuzluk açısından ifade ettiği en sık neden (n=24, %23,53) ilacın tadının kötü olmasıydı. Bu durum antiepileptik ilaçların kötü tat algısının düzeltilmesini hedef alan yeni ilaç teknolojilerinin geliştirilmesinin gerekli olduğunu düşündürmektedir.

Hastaların çoğunun (n=63, %61,76) ilacı beğenmemesi halinde dahi ilaca devam ettiği halde, 38'inin ise (%37,25) yeniden doktoruna başvurduğu tespit edilmiştir. Bu oran çok yüksek olup tedavi istikrarını bozucu niteliktedir.

Sonuç olarak, çalışmamızı verilerin ışığında değerlendirdiğimizde, epilepsi gibi tedavisi uzun olan ve yüksek tedavi uyumu gerektiren bir hastalık grubunda antiepileptik ilaçların tat ve kokusunda yapılacak geliştirmelerin klinik seyirde büyük ilerleme sağlayacağı kanaatindeyiz.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Kaynaklar

1. K. Sunakawa, H. Akita, S. Iwata, Y. Sato, and R. Fujii, "Rational use of oral antibiotics for pediatric infections," *Infection*, vol. 23, no. 2 Supplement, pp. 74–78, 1995, doi: 10.1007/BF01742988.
2. F. Laville, M. Montana, N. Roux, P. Rathelot, R. Giorgi, and P. Vanelle, "Factors limiting adherence to antiepileptic treatment: A French online patient survey," *J. Clin. Pharm. Ther.*, vol. 43, no. 1, pp. 73–79, 2018, doi: 10.1111/jcpt.12615.
3. J. A. Wagner, G. Pabon, D. Terrill, and S. M. Abdel-Rahman, "Examining a new scale for evaluating taste in children (TASTY)," *J. Pediatr. Pharmacol. Ther.*, vol. 25, no. 2, pp. 131–138, 2020, doi: 10.5863/1551-6776-25.2.131.
4. E. Aksöz, S. Yazıcı, O. Korkut, N. Yılmaz, and T. Çelik, "A taste preference study in pediatric patients: Paracetamol and Ibuprofen," *J. Dr Behcet Uz Child. s Hosp.*, vol. 9, no. September 2015, pp. 10–16, 2019, doi: 10.5222/buchd.2019.74508.
5. A. M. Gutierrez-colina, A. W. Smith, C. A. Mara, and A. C. Modi, "Adherence barriers in pediatric epilepsy : From toddlers to young adults," *Epilepsy Behav.*, vol. 80, pp. 229–234, 2018, doi: <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2018.01.031>.
6. R. H. Schwartz, "Enhancing children's satisfaction with antibiotic therapy: A taste study of several antibiotic suspensions," *Curr. Ther. Res. - Clin. Exp.*, vol. 61, no. 8, pp. 570–581, 2000, doi: 10.1016/S0011-393X(00)80039-9.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-005]

İnfantil hemanjiom: Hangi lezyona, hangi tedavi, ne zaman ve ne kadar süre ile uygulanmalı?

Şefika Akyol¹, Nurhak Aslan², Sultan Aydın¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi, Antalya

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Antalya

Amaç

Hemanjiom, infantil dönemde %5-12 ile en sık görülen vasküler tümördür (1). Hekimlerin hemanjiom olgularının başvurudaki klinik bulguları, tedavi gerektiren durumlar ve tedavi yöntemleri açısından bilgi sahibi olması gereklidir. Amacımız hemanjiom tanısıyla izlenen hastalarımızın verilerini bu açılardan değerlendirip klinik pratiğe ve literatüre katkı sağlamaktır.

Yöntem

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'ne Ocak 2021 ile Aralık 2023 arasında başvuran 316 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular

Üç yüz on altı hastanın %70'i (n:218) kız ve %30'u (n:98) erkekti. Başvuru yaşı ortalama $5,9 \pm 6,2$ aydı. Lezyonun fark edilme zamanı ortalama $1 \pm 0,8$ ay olup, %93'ünde (n:294) 2 ay ve öncesindeydi. Olguların %49,4'ü (n:156) yüzeysel, %45,3'ü (n:143) mikst ve %5,4'ü (n:17) derin lezyondu. %49 hastada (n:155) hemanjiom baş-boyun, %19'unda (n:61) gövde ve %14,8'inde ekstremitelerde yerleşmişti. 77 hasta (%24,3) tedavisiz izlendi, 172 hasta (%54,4) sistemik tedavi, 67 hasta ise (%21,2) topikal tedavi aldı. Sistemik tedavi alan hastaların %61'i (n:105) baş-boyun bölgesinde yerleşmişti. Topikal tedavi alanlarda lezyonların %64'ü (n:43) baş-boyun bölgesindeydi ve %97'si (n:65) yüzeyseldi. Tedavi alanların %70'ine (n:167) tedavi 5.ay ve öncesinde başladı. Başvuruda ülsere ve enfekte lezyon %12,3 (n:39) hastada mevcuttu ve %46'sı (n:18) genital bölge yerleşmişti.

Ortalama tedavi süresi $8 \pm 3,5$ aydı. Tedavi sonlandırıldığında ortalama yaş $12 \pm 5,1$ aydı. %79 (n:189) hastanın birinci ayda tedaviye yanıt verdiği görüldü. Ülsere lezyonların %56'sında (n:22) birinci ayda tedavi yanıtı alınamadı. Rebound büyüme %13,8 (n:33) hastada izlendi. Bunların %91'i (n:30) tedavi kesiminden sonraki ilk iki ay içerisindeydi. İstenmeyen ilaç etkileri değerlendirildiğinde; topikal tedavi grubunda yan etki izlenmedi, sistemik tedavi alanlarda %21,3 (n:51) oranında yan etki izlendi. En sık yan etkiler kilo alamama (%53,8) ve huzursuzluktu (%17,3).

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tartışma

Infantil hemanjiomlar (IF), %5-12 sıklık ile çocukluk çağının en sık görülen benign tümörleridir (1). Hemanjiom, vasküler endotel hücrelerinin anormal çoğalması ve aberan damar yapımı ile ortaya çıkar. Patogenezi tam olarak anlayamamıştır. Dolaşımdaki öncül endotelial hücrelerin büyümeye daha elverişli olan alanlara göç ettiği hipotezi vardır. IF, çalışmamıza benzer olarak kızlarda 2-5 kat daha sık izlenir (1,2).

Lezyonlar genellikle doğumda yoktur ve hayatın ilk haftalarında belirginleşir. Ciltte kırmızı lekeler, cilt altında kitle ya da her ikisinin birlikte olduğu mikst formda görülür (3). Çalışmamızda lezyonların yarısı yüzeysel iken %45'i de mikst idi. Lezyonların temel olarak üç gelişme evresi vardır. Bunlar; proliferatif dönem, plato dönemi ve regresyon dönemidir. Proliferatif dönem, genellikle hayatın ilk 5 ayında görülür. Bu dönemde IF büyümesinin %80'ini gerçekleştirir ve 1 yaşına kadar devam eder (4). IF genellikle zararsızdır ve herhangi bir müdahale ihtiyacı olmadan 1 yaşından sonra kendiliğinden gerileme gösterir. Ancak, %5-10 olguda, telenjiektazi, skar, ülser ve hiperpigmentasyon gibi istenmeyen sonuçlar görülebilir. Regresyon dönemi genellikle 4-5 yaşına kadar devam eder. Bazı çalışmalarda 7-12 yaşa kadar sürebileceği bildirilmiştir (5,6).

Lezyonların özellikle hızlı büyüme döneminde tedavi ihtiyacı ve komplikasyonlar açısından değerlendirilmesi gereklidir. Hastalarımızın da sıklıkla hızlı büyüme döneminde başvurduğu izlendi. Bunun sebebi komplikasyonların daha sıklıkla ortaya çıkması ve bakım verenlerin kozmetik olarak daha sık rahatsız olması olabilir. Lie ve ark. (7) tarafından yapılan çalışmada düşük sosyoekonomik düzeye sahip hastaların anlamlı olarak 3 aylıktan sonraki dönemde başvurduğu bildirilmiştir.

Tedavi ihtiyacı değerlendirilirken, lezyonlar yüksek risk ve düşük risk olarak sınıflanarak ele alınmalıdır. Yüksek risk kriterleri; hayatı tehdit eden komplikasyon varlığı, fonksiyonel kayıp, ülser, PHACE sendromu (posterior fossa anomalileri, hemanjiom, arteriyel lezyonlar, kardiyak anomaliler, göz anomalileri) gibi yapısal anomalilerin eşlik ediyor olması, kalıcı şekil bozukluğuna sebep olması olarak ele alınabilir (1,2). Hayatı tehdit eden komplikasyonlar; subglottik alandaki IF'larda havayolu obstrüksiyonu ve multifokal ya da diffüz paternde olan hepatik hemanjiomlarda görülebilecek olan kalp yetmezliğidir (2,8). Çalışmamızda hastalarımızda hayatı tehdit eden komplikasyon yoktu. Fonksiyonel kayba sebep olan IF lezyonları tipik olarak periokular ve dudak ile oral kavite kaynaklı olabilir. Periokular lezyonlar, özellikle >1 cm boyutlara ulaştığında propitozis ve ambliyopiye neden olabilirler (9). Mevcut çalışmada, IF'ların %49'u baş-boyun bölgesinde idi. Bu lezyonların da %23'ü (n:36) periokular alanda idi. Erken başlanan sistemik tedavi ile yanıt alındı. Bir diğer yüksek risk kriteri olan ülsere lezyon literatürde %21'e kadar varan oranlarda bildirilmiştir. Ülserasyon genellikle 4. ay civarında, proliferatif dönemde izlenir ve ağrı, kanama, sekonder enfeksiyonlara sebep olur (10). Çalışmamızda ülsere lezyon literatüre göre daha az (%12,3) saptandı ve yaklaşık yarısı genital bölge yerleşimliydi. Çalışmamızda PHACE sendromu gibi yapısal anomalilerin eşlik ettiği hasta yoktu. Kalıcı şekil bozukluğu riski daha subjektif olmakla birlikte yüksek risk kriteri olarak sayılmakta ve hekimlerin tedavi kararı almasında etkili olmaktadır. Sıklıkla skalp, yüz, baş ve boyun bölgesindeki lezyonlarda risk vardır (11). Çalışmamızda da sistemik tedavi verilen hastaların %61'i ve topikal tedavi uygulanan hastaların %64'ü baş-boyun bölgesinde yerleşimli ve skar riski yüksek lezyonlardı.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Klinisyen hangi lezyonun tedavi ihtiyacı olduğuna karar verdikten sonra, tedavi tipine de karar vermelidir. Literatürde yüksek riskli IF 'ların birinci sıra tedavisinde sistemik beta bloker kullanılması önerilir (2,12). Propranolol nonspesifik beta reseptör antagonistidir ve IF tedavisinde etki mekanizması net değildir. Tedavide 2-3 mg/kg/gün dozunda kullanılması önerilir. Yan etkiler açısından yakın izlem gerekir ve tedavi genellikle hasta 12-15 aylık olana kadar yani lezyonun proliferatif dönemi boyunca devam edilmesi önerilir (2). Rebound genellikle tedavi 9 aydan önce kesilen hastalarda izlenir (13). Çalışmamızda da tedavi proliferatif dönem sonunda sonlandırıldı ve tedavi kesiminde ortalama yaş $12\pm 5,1$ aydı. Rebound büyüme sadece %13,8 hastada görüldü. Sık görülen istenmeyen yan etkilerden biri hipoglisemidir ve önlemek için sistemik pranolol tedavisi beslenme ardından uygulanmalıdır ve hastalarımızda da benzer öneri ile uygulandı. Sık görülen diğer yan etkiler; uyku bozukluğu, bronşial irritasyon, semptomatik bradikardi ve hipotansiyon olarak sayılabilir. Çalışmamızda sık olarak beslenme bozukluğu ve huzursuzluk izlendi.

Topikal tedavi, ince ve yüzeysel lezyonlarda seçilebilecek bir tedavi yöntemidir. Daha az yan etki potansiyeli olması nedeniyle yüzeysel lezyonlarda ve sınırlı alanlarda tercih edilebilir. Ancak ülser lezyonlarda kullanılması önerilmez (2). Çalışmamızda %21,2 hastaya topikal tedavi uygulandı ve bunların %97'si yüzeysel lezyonlardı.

Hemanjiomlar heterojen lezyonlardır, hangi lezyonun ne tip tedavi gerektirdiğine ve tedaviye ne zaman başlanması gerektiğine; deneyimli hekimler tarafından yarar zarar dengesi gözetilerek karar verilmelidir. Tedavisiz "izle-gör" yaklaşımından, acil cerrahi girişimlere kadar değişen yelpazede uygulamalar mevcuttur. Mevcut çalışmada, hastalarımızın %24,3'ü tedavisiz izlendi. Tedavisiz izlem kararının verilmesi, lezyonun yerleşimi (riskli organ tutulumu yapmıyor olması), lezyonun tipi (yüzeysel olması) ve ailenin uyumu ilişkilidir. Cerrahi girişim ihtiyacı izlenmedi. Ülser lezyonlara lokal bakım, çocuk cerrahisi ve plastik ve rekonstrüktif cerrahi anabilim dalları ile multidisipliner olarak uygulandı.

Sonuç

Hemanjiomlar genellikle spontan regresyona uğrarlar ancak %12-15'inde tedavi ihtiyacına sebep olabilecek komplikasyonlar gelişebilir (2). Gereksiz tedavi verilmesini ve yan etkileri engellemek amacıyla, tedavi ihtiyacı olan lezyonun belirlenmesi ve uygun sürede, uygun tedavi yönteminin kullanılması gereklidir (2,3). Çalışmamızda hastaların yaklaşık yarısı topikal tedavi ile ve tedavi verilmeden komplikasyonsuz izlendi.

Anahtar Kelimeler: Hemanjiom, topikal tedavi, sistemik tedavi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Kaynakça

1. Eisenstein KA. Infantile Hemangiomas: A Review and Future Opportunities. *Mo Med.* 2023;120(1):49-52.
2. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics.* 2019;143(1):e20183475.
3. Sebaratnam DF, Rodríguez Bandera AL, Wong LF, Wargon O. Infantile hemangioma. Part 2: Management. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85(6):1395-1404.
4. Nazemian S, Sharif S, Childers ELB. Infantile Hemangioma: A Common Lesion in a Vulnerable Population. *Int J Environ Res Public Health.* 2023;20(8):5585.
5. JACOBS AH. Strawberry hemangiomas; the natural history of the untreated lesion. *Calif Med.* 1957;86(1):8-10.
6. Surlis T, De Sa Reilly H, Sadlier M, Nelson J. Infantile haemangiomas. *BMJ.* 2022;378:e068734.
7. Lie E, Psoter KJ, Püttgen KB. Lower socioeconomic status is associated with delayed access to care for infantile hemangioma: A cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2023;88(5):e221-e230.
8. Gnarra M, Behr G, Kitajewski A, et al. History of the infantile hepatic hemangioma: From imaging to generating a differential diagnosis. *World J Clin Pediatr.* 2016;5(3):273-280.
9. Frank RC, Cowan BJ, Harrop AR, Astle WF, McPhalen DF. Visual development in infants: visual complications of periocular haemangiomas. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010;63(1):1-8.
10. Chamlin SL, Haggstrom AN, Drolet BA, et al. Multicenter prospective study of ulcerated hemangiomas [published correction appears in *J Pediatr.* 2008 Apr;152(4):597]. *J Pediatr.* 2007;151(6):684-689.e1.
11. Tanner JL, Dechert MP, Frieden IJ. Growing up with a facial hemangioma: parent and child coping and adaptation. *Pediatrics.* 1998;101(3 Pt 1):446-452.
12. Léaute-Labrèze C, Boccara O, Degrugillier-Chopin C, et al. Safety of Oral Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Systematic Review. *Pediatrics.* 2016;138(4):e20160353.
13. Shah SD, Baselga E, McCuaig C, et al. Rebound Growth of Infantile Hemangiomas After Propranolol Therapy. *Pediatrics.* 2016;137(4):e20151754.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-006]

Turner Sendromu'nun Ne Kadar Farkındayız ?

Simge Işıldak¹, Didem Helvacıoğlu², Abdullah Bereket²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Turner sendromu (TS), tam veya kısmi X kromozomu monozomisinin neden olduğu kromozomal bir bozukluktur. Boy kısalığı, over disgenезisi, hipergonadotropik hipogonadizm, infertilite, konjenital kalp malformasyonları, tip 1 ve tip 2 diyabet gibi endokrin bozukluklar, osteoporoz ve otoimmün bozukluklarla ilişkilidir. Bu çalışmada merkezimizde takipli TS'lu hastaların temel klinik özelliklerini araştırmayı amaçladık.

Yöntemler: Retrospektif çalışmamıza 2000-2023 yılları arasında merkezimizde değerlendirilen, karyotip ile kanıtlanmış 0-18 yaş arası 68 TS'lu hasta dahil edildi. Bulgular: En sık görülen karyotip 45, X (%47), ortalama tanı yaşı 10.3 ± 4.7 yıldır. Bir yaşından önce tanı alan 4 hasta vardı. En sık başvuru şikayeti boy kısalığı idi (%72). Kardiyak defektler (biküspit aort kapağı n:12, aort koarktasyonu n:4, Mitral kapak yetersizliği n:3) en sık görülen konjenital anomalilerdi. Bunu %20 oranında saptanan üriner sistem anomalileri (at nalı böbrek n:11, pelviyektazi n:1 nefrolithiasis n:1 ve böbrek kisti n:1) takip etti. Ortalama 5.4 ± 3.2 yıl takip edilen hastaların tanı anında %8,8'inde, takiplerinde %17.6 sında Hashimoto tiroiditi saptandı. Çölyak hastalığı tanı anında hiçbir hastada saptanmazken takiplerinde 2 hastada tespit edildi. Bozulmuş açlık glikozu tanı anında gözlenmezken ortalama 3.0 ± 2.9 kadar yıl sonra 4 hastada tespit edildi. Dislipidemi prevalansı tanı anında 3 hastada takiplerinde 5 hastada toplam 8 hastada tespit edildi. 7 hastada iletim tipi işitme kaybı oluştu. Takiplerinde 63 hastaya ortalama 10.5 ± 4.0 yaşında büyüme hormonu tedavisi başlandı, ortalama 4.4 ± 2.3 yıl tedavi alan hastalardan final boya ulaşan 43 hastanın nihai boyu 148.9 ± 5.5 cm oldu. Son muayenesinde yaşları 14.8 ± 2.6 olan 12 hastanın spontan pubertesi vardı, 37 hastada ise östrojen replasman tedavisine ihtiyaç duyuldu.

Sonuç: Turner sendromlu hastalar eşlik eden sorunlar yönünden dikkatle izlenmelidir. Kohortumuzdaki tanı yaşının yüksek olması dikkat çekici olup ülkemizde TS'nun daha erken tanısı için farkındalığın artırılması gerektiğine işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Amenore, Boy kısalığı, Turner Sendromu

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-008]

Çocuklarda Kronik Ürtiker: Ne kadar alerjik?

Muhammed Fatih Erbay, Güler Yıldırım, Şefika İlknur Kökçü Karadağ, Merve Karaca Şahin, Tuba Üstün, Deniz Özçeker
Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Çalışmamızın amacı, Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Alerji-İmmünoloji Kliniği'nde Ocak 2018 - Ocak 2024 tarihleri arasında kronik ürtiker tanısı almış 242 çocuğun demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini inceleyerek, alerji deri delme testlerinin kronik ürtikerli hastalarda gerekliliğini araştırmaktır.

Gereç-Yöntem: Çalışma, hastaların dosyalarının retrospektif olarak değerlendirilmesi ile gerçekleştirilmiştir. Yaş, başvuru yaşı, cinsiyet, anjiyoödem varlığı, dermatografizm varlığı, eşlik eden alerjik hastalık varlığı, ailesel atopi ve alerjik hastalık, enfeksiyon durumu, ürtikerin süresi, deri prik test sonuçları, laboratuvar testleri ve verilen tedaviler gibi faktörler incelenmiştir. Laboratuvar testleri arasında tam kan sayımı, total IgE düzeyi, CRP, vitamin D düzeyi, besin ve inhalan deri testleri, tiroid fonksiyon testleri, gastrik Helikobakter pylori antijeni, idrar kültürü tetkikleri bulunmaktadır.

Bulgular: Çalışmada, 242 kronik ürtikerli çocuğun demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirilmiştir. Hastaların %48,3'ü kız, %51,7'si erkekti. Hastalarımızın yaş ortalaması 12,8 yıl, başvuru yaşı ortalaması 9,9 yıl bulunmuştu. Hastaların %15,7'sinde anjiyoödem, %17,8'inde dermatografizm, %24'ünde ek alerjik hastalık, %14,5'inde ailede atopi öyküsü vardı. Hastaların %31,8'i alerji deri delme testi negatif, %21,1'i solunum alerjenlerine, %9,9'u besin alerjenlerine pozitif. Solunum alerjenlerine pozitif deri prik testi sonucu olan hastaların %60,8'inin ev tozlarına, %52,9'unun polenlere, %33,3'ünün küfe, %21,6'sının hayvan epiteli alerjenlere pozitif sonuç verdiğini belirledik. Hastaların %66,9'u standart doz antihistaminik, %23,1'i yüksek doz antihistaminik, %9,9'u omalizumab tedavisi almaktaydı. Deri prik testi sonuçlarına göre hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özellikleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptamadık.

Sonuç: Çalışmamız kronik ürtikerli hastalarda alerji deri delme testlerinin hastaların klinik yönetimine anlamlı bir katkı sağlamadığını göstermektedir. Bu nedenle, kronik ürtiker tanısı alan hastalarda rutin olarak alerji deri delme testi yapılmasının gerekliliği sorgulanmalı ve bu testlerin daha seçici bir şekilde değerlendirilmesi düşünülmelidir. Bu bulgular, daha etkili ve maliyet-etkin tanı yöntemlerinin araştırılmasını teşvik edebilir.

Anahtar Kelimeler: kronik ürtiker, alerji, deri prik testi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-009]

Deprem Sonrası Hatay Güven Sahra Konteyner Hastanesi'ne Başvuran Çocuk Hematoloji Onkoloji Hastalarının Değerlendirilmesi

Seda Aras¹, Mustafa Cemaloğlu²

¹Hatay Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

Giriş-Amaç: Yıkıcı bir afet olan deprem, insanlar ve çevre üzerinde büyük oranda kayıplara neden olur. Toplum üzerinde çok derin fiziksel, maddi ve psikolojik hasarlar bırakır. Mevcut öz kaynakların kullanılarak üstesinden gelebilmek hem erken dönem hem de uzun dönem için her zaman mümkün olmayabilir. Bu çalışmada 6 Şubat 2023 tarihinde meydana gelen ve birçok yerleşim bölgesini etkileyen depremler sonrasında Hatay Güven Sahra Hastanesi'ne başvuran Çocuk Hematoloji Onkoloji hastalarının verilerinin ortaya konması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: 6 Şubat 2023-31 Aralık 2023 tarihleri arasında Çocuk Hematoloji Onkoloji polikliniğine başvuran hastalara ait elektronik hasta kayıtları geriye dönük incelenmiştir. Deprem sonrası Hatay Konteyner-Sahra Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Polikliniği'ne başvurular aktif olarak yandal uzmanın çalıştığı dönem olarak; depremin hemen sonrası dönemdeki 6 Şubat 2023-1 Nisan 2023 ve 1 Eylül 2023-10 Ocak 2024 tarihleri arasındaki başvurular olarak incelenmiştir.

Bulgular: 1 Eylül 2023-10 Ocak 2024 tarihleri arasında çocuk hematoloji onkoloji polikliniğine toplam başvuru sayısı 340'tı (n=340). Kız/Erkek oranı:178/162'ydi (1.09) Median yaş 7 idi (1 ay- 17.8 yaş). Tanıların dağılımına bakıldığında büyük çoğunluğu hemoglobinopati tanılı hastalardı: transfüzyon bağımlı 52 talasemi majör hastası (n=52), 31 orak hücreli anemi (n=31) ve 2 talasemi intermediate (n=2) mevcuttu. Orak hücreli anemi tanılı hastaların %51'i (n=16) ağırlı krizle başvurmuştu. 1 hasta (n=1) serebral infarkt nedeniyle düzenli exchange transfüzyon almakta idi. Talasemi intermediate tanılı 2 hastanın izleminde organomegali ve ekstremiteler hematopoez bulgusu olan fenotipik olarak talasemik yüz görünümü geliştiği görülerek düzenli transfüzyon programına alındı. Transfüzyon bağımlı 52 talasemi hastasının düzenli demir şelatör kullanımına bakıldığında 46 hastanın (n=46) en az bir adet demir şelatörü kullandığı (36 hasta tekli şelatör, 10 hasta ikili şelatör almaktaydı); 6 hastanın ise henüz şelasyon almadığı saptandı. Transfüzyon bağımlı talasemi hastalarının deprem sonraki dönemde düzenli takiplerinin aksadığı, kan ve ilaç temininde zorluklardan kaynaklı olarak deprem sonrası hastaların ortalama pre-transfüzyon değerinin 8.15 gr/dL'e düştüğü, ortalama ferritin değeri ise 2066 ng/mL ile benzer seyrettiği saptandı. Deprem öncesi dönemde hastaların Ekim-Kasım-Aralık 2022 aylarının ortalaması pre-transfüzyon hemoglobin 8.9gr/dL, ortalama ferritin 2100ng/mL'di. Altmış hasta (n=60) diğer bölümlerden anemi etiyoloji araştırması amacıyla, 23 hasta (n=23) koagülasyon bozukluğu etiyoloji saptanması amacıyla, 8 hasta (n=8) polistemi, 5 hasta (n=5) bisitopeni etiyolojisi incelenmek üzere tarafımıza yönlendirilmişti. Faktör eksikliği tanısıyla izlenen (Faktör VIII eksikliği, faktör IX eksikliği, vWF eksikliği, fibrinojen eksikliği) 21 hasta (n=21) mevcuttu. Hemanjiom tanısıyla 20 hasta (n=20), İTP tanısıyla 10 hasta (n=10) izleme alındı. Akut lösemi ön tanısıyla 6 hasta (n=6); aplastik anemi tanılı 5 hasta (n=5), solid tümör tanısı mevcut olan 19 hasta (n=19) tedavilerinin devamı için diğer merkezlere yönlendirildi.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Depremi hemen sonrası olan 6 Şubat 2023- 1 Nisan 2023 tarihindeki sahra hastanesine başvuran çocuk hematoloji onkoloji hastalarına bakıldığında 132 hemoglobinopati hastası mevcuttu. Bu hastalar çocuk ve erişkin hastalardan oluşuyordu. Erkek/Kadın oranı: 55/77=0.71 idi. Median yaş: 17.1y (1,9y-52.4y) Deprem sonraki dönemde ilk hafta 67 ünite; toplamda 344 ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapılmıştı. Orak hücreli anemi tanılı yedi hasta, akut ağırlı krizle yatırılarak izlendi. İzlemede herhangi bir komplikasyon olmadı. Akut lösemi tanısı ile 4 hasta, solid tümör tanısı ile 11 hasta, akut İTP tanısıyla 3 hasta ve kanama diyatezi öyküsü olan 5 hasta ilk müdahale ve triajları yapılarak bir üst merkeze sevk edilmiştir.

Tartışma:

Deprem gibi büyük ve yıkıcı afetler sonrasında sabit sağlık hizmetlerinin işlev göremediği olağanüstü durumlarda devreye girerek sağlık bakımının devamını sağlamak için kullanılan mobil üniteler olarak sahra hastaneleri hizmet vermektedir. Sahra hastanesinin temel amacı, insan kaybı sayısını azaltmaktır. Afet bölgesinde yerel sağlık hizmetleri ve sağlık tesisleri tekrar yapılanana kadar hem akut hem de kronik hastaların tedavileri sahra hastanelerinde yapılmaktadır. Bu nedenle Antakya bölgesinde çocuk hematoloji onkoloji hastalarının izlemi Hatay Güven Sahra Konteyner hastanesinde bulunan çocuk hematoloji onkoloji polikliniğinde yapılmıştır.

Çalışmadaki veriler depremin hemen sonrası dönemde olan 6 Şubat 2023- 1 Nisan 2023 arasında çocuk hematoloji başvuruları teknik altyapının bozulmuş olması, bilgisayarların hasarlanması ve hastane içi veri sisteminin çalışmaması nedeniyle geriye yönelik olarak acil hasta kaydı tutanakları ve kan bankası tutanaklarından kısıtlı olarak elde edilebilmiştir. 1 Eylül 2023-10 Ocak 2024 tarihleri arasındaki veriler ise geriye yönelik olarak hastaların elektronik kayıtları ve hasta dosyalarından elde edilmiştir.

Transfüzyon bağımlı talasemi majör tanılı hastaların izleminde ekstramedüller hematopoezin önlenmesi için düzenli transfüzyon çok önemlidir. Hedef hemoglobin düzeyi pre-transfüzyon 9.5-10.5 gr/dL'dir. Çalışmamızda transfüzyon bağımlı talasemi hastalarının deprem öncesi dönemde ve deprem sonrası dönemde pre-transfüzyon değerleri karşılaştırılmıştır. Deprem öncesi dönemde 8.9 gr/dL olan ve hasta dağılımına bakıldığında hedef hemoglobin düzeyine yakın olan bu değer deprem sonrası 8.15 gr/dL'e düştüğü görülmektedir. Bu durumun nedenlerine bakıldığında afet sonrası kan bankası kaynaklarının yeterli olmadığı, kan transfüzyon önceliğinin afet bölgesi triajı gereği acil ve travma hastalarına verildiği, hastaların uygun volümde alması gereken eritrosit süspansiyonunu, kan merkezinde yeterli rezervin olmaması nedeniyle ya eksik olarak ya da gecikmeli olarak alabilmiş oldukları görülmektedir.

Çalışmamızda transfüzyon bağımlı talasemi majör hastalarının ferritin düzeyleri deprem öncesi ve deprem sonrası dönem için karşılaştırılmıştır. Deprem öncesi dönemde ortalama ferritin 2100 ng/mL, deprem sonrası dönemde ise ortalama ferritin değeri 2066 ng/mL bulunmuştur. Ancak Sahra hastanesinin biyokimya laboratuvarında deprem sonrası dönemde bakılan ferritin değeri dilüsyonla çalışmadığı için çoğu hastada en yüksek değer 2000 ng/mL olarak raporlanmış ve bunun sonucunda elde edilen istatistiksel veriler ortalama ferritin değerlerini olduğundan daha

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

düşük göstermiştir. Bu bilgilere ilave olarak düzenli transfüzyonları aksamış ve şelasyon tedavilerini düzenli alamamış hastaların tespit edilmesiyle de bu sonuçlar deprem sonrası hastaların ferritin düzeylerinin istatistiksel verilerin aksine artmış olduğunu düşündürmektedir.

Düzenli şelatör kullanan transfüzyon bağımlı talasemi majör tanılı 46 hastanın deprem sonrası dönemde düzenli şelatör kullanımı açısından bakıldığında 28 hastanın (n=28) düzenli şelatörlerini almaya devam ettikleri görülmüştür. 18 hastanın (n=18) ise deprem sonraki dönemde çeşitli nedenlerden kaynaklı düzenli alması gereken demir şelatör ilaçlarını almadığı saptanmıştır. Bu nedenlerin en başında deprem sonrası dönemde ailedeki can kayıpları ve akut sağlık sorunlarının kronik hastalığın önüne geçmesi; deprem sonrası yıkımlar nedeniyle zorunlu ikamet değişikliği ve bu sırada düzenli takibin aksaması, göçmen ve sığınmacı olarak sağlık hizmetinden yararlanan hastaların bu sırada yaşadığı dil sorunları, ya da ülke sınırlarından geçerken prosedür ve izinler nedeniyle ilacın zamanında temin edilememesi yer almaktadır.

Sonuç: Doğal afetlerden sonra sunulan sağlık hizmetleri özellikle kronik hastalığı olan bireyler için zorlaşmaktadır. Bu çalışma ile biz de deprem sonrası hayatta kalmış ve deprem bölgesinde yaşamaya devam eden çocuk hematoloji onkoloji hastalarının uzun dönem izleminin önemini ve depremin bu coğrafik bölgede sayıca fazla görülen hemoglobinopati tanılı hastalara etkisini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: çocuk hematoloji onkoloji, deprem, hemoglobinopati

Kaynaklar:

- 1) Türk Hematoloji Derneği Eritrosit Hastalıkları ve Hemogloblin Bozuklukları Tanı ve Tedavi Kılavuzu Sürüm 1.1 Eylül 2019. (<https://thd.org.tr/thdData/userfiles/file/Ertitrosit-Tani-ve-tedavi-Kilavuzu-2019.pdf>)
- 2) Farmakis, D., Porter, J., Taher, A., Cappellini, M. D., Angastiniotis, M., & Eleftheriou, A. (2022). 2021 Thalassaemia International Federation Guidelines for the Management of Transfusion-dependent Thalassaemia. (<https://thalassaemia.org.cy/wpcontent/uploads/2021/06/GUIDELINE-4th-DIGITAL-BY-PAGE.pdf>)
- 3) Limoncu, S., & Atmaca, A. B. (2018). Çocuk Merkezli Afet Yönetimi. *Megaron*, 13(1).
- 4) Gözübüyük, A., Duras, E., Dağ, H., & Arıca, V. (2015). Olağan üstü durumlarda çocuk sağlığı. *Journal of Clinical and Experimental Investigations*, 6(3), 324-330.
Aydoğdu, F., & FOFANA, A. (2023, February).
- 5) Depremin Küçük Çocuklar Üzerindeki Etkileri ve Müdahale Programları. In *International Conference on Trends in Advanced Research* (Vol. 1, pp. 20-25)
- 6) Uysalol, M., Çağlar, A., Gültekingil, A., Türe, E., Tekşam, Ö., & Yıldızdaş, D. (2023). DEPREMDE ÇOCUK HASTAYA YAKLAŞIM.
- 7) Kan Hizmet Birimleri için Ulusal Standartlar Rehberi,(2016). (<https://shgmkanhizmetleridb.saglik.gov.tr/TR-71522/kan-hizmet-birimleri-icinulusal-standartlar-rehberi-2016.html>)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü

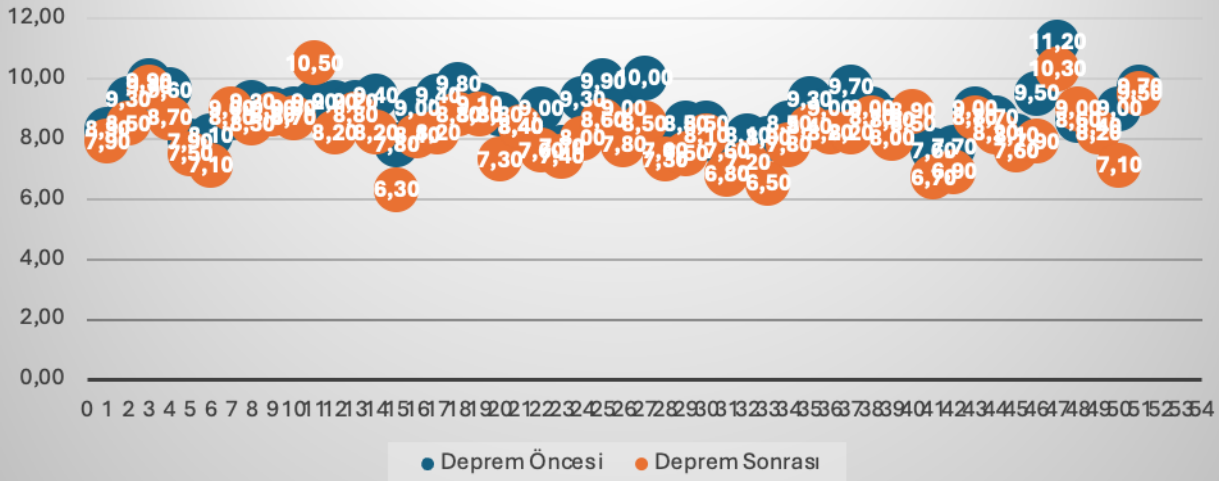


Tıp Fakültesi

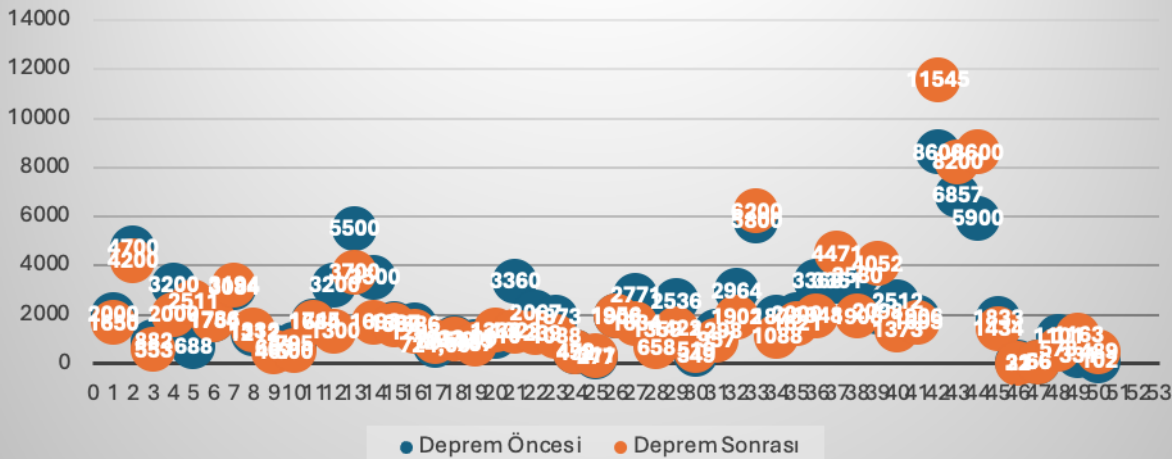


16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Deprem Öncesi ve Deprem Sonrası Pretransfüzyon Hemogloblin Değerleri



Deprem Öncesi ve Deprem Sonrası Ferritin Değerleri



11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-010]

Opere Fallot Tetralojili Hastaların Orta Dönemde 24 Saatlik Ritm Holter ve Kardiyopulmoner Egzersiz Testi ile Değerlendirilmesi

Nazife Reyhan Gök¹, Figen Akalın¹, Elif Erolu¹, Berna Şaylan Çevik¹

Giriş: Fallot Tetralojisi en sık görülen konjenital siyanotik kalp hastalığı olup dört ana ögesi şöyle tanımlamıştır: 1) Sağ ventrikül çıkım yolunun obstrüksiyonu, 2) Ventriküler septal defekt, 3) Aortanın dekstropozisyonu, 4) Sağ ventrikül hipertrofisi. Günümüzde tam düzeltme operasyonları %5'in altında erken mortalite ile gerçekleştirilmektedir.⁽¹⁾ Sağ ventrikül çıkış yolundaki yamalar ve kas rezeksiyonları ve buna bağlı olarak gelişen pulmoner yetersizlik ve darlık hastalarda en sık görülen hemodinamik sorunlar olup sağ ventrikülün genişlemesine, disfonksiyonuna yol açmakta, elektrokardiyografik değişiklikler ve aritmiler için zemin hazırlamaktadır.⁽²⁾

Postoperatif orta dönemde hastaların birçoğu asemptomatik olmasına rağmen daha düşük egzersiz kapasitesine, maksimum kalp hızına ve kalp debisine sahiptirler. Pulmoner regürjasyonun derecesi ile egzersiz tolerans testleri negatif korelasyon göstermektedir. KPET, Pulmoner valv replasmanı (PVR) için optimal zamanı belirler, ayrıca hastalar asemptomatik olmalarına rağmen egzersiz kapasitesindeki azalma objektif şekilde ortaya konulabilir.⁽³⁾

Çalışmamızda opere FT hastalarında egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesi, orta dönemde oluşabilecek aritmilerin 24 saatlik EKG ve KPET ile ortaya çıkarılması amaçlanmıştır. Ayrıca KPET sonuçlarının klinik ve ekokardiyografik bulgularla ilişkisinin ortaya konması hedeflenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı polikliniginde izlemde olan 6 yaş üzerindeki opere FT hastaları alınmış, kontrol grubunu aynı yaş grubundaki herhangi bir kalp hastalığı bulunmayan sağlıklı çocuklardan oluşturulmuştur. Tüm hasta ve kontrol grubuna aynı uygulayıcı tarafından ekokardiyografi ve 24 saatlik Holter monitorizasyonu uygulanmıştır. KPET için, modifiye Bruce protokolü uygulanmış, maksimal egzersizde ulaşılan kalp tepe atımı, atım volümü, ayrıca VO₂ (%) (maksimum efor anında kaybedilen en yüksek VO₂ değerinin yaş ve BMI değerine göre yüzdesi), VE/VO₂ (maksimum efor sırasında atılan maksimum gaz /maksimum efor anında alınan en yüksek O₂), RER (Respiratuar değişim oranı), VE/VCO₂ (ventilatör anaerobik eşik), METs (maksimum egzersiz kapasitesi), en düşük saturasyon değerleri belirlenerek hasta ve kontrol grupları karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya 14 hasta ve kontrol grubu olarak 9 sağlıklı çocuk alınmıştır. Hasta grubunda; Pro-BNP değerleri, EKG'de QRS süresi kontrol grubundan anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (Sırasıyla p=0.014, p=0.001). Telekardiyografik olarak hasta grubunun kardiyotorasik oranı (KTO) anlamlı olarak daha yüksektir (p<0,01).

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ *Pediatristin Güncel Rolü*



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

M-Mod Ekokardiyografiyle ölçülen, hasta grubunun aort (Ao) çapları ve Ao çaplarının hastaların boylarına göre indekslendiğinde hasta hesaplanan Ao(i) çapı, kontrol grubuna göre artmıştı (sırasıyla $p=0.044$, $p=0.05$). 2D ekokardiyografiyle ölçülen hasta grubunun pulmoner anulus (PA) çapı ve boya göre indekslenmiş PA(i) çapı anlamlı olarak artmıştı (Sırasıyla $p=0.017$, $p=0.02$). Hasta grubunun sağ ventrikül diyastolik ve sistolik alan ölçümlerinin ve aynı ölçümlerin vücut yüzey alanına (BSA) göre düzeltilmesi sonuçlarının kontrol grubuna göre belirgin yüksek olduğu görüldü (Sırasıyla $p=0.012$, $p<0.01$, $p=0.05$, $p<0.01$). Hasta grubunun, doku doppler Ekokardiyografiyle (DDE) ölçülen mitral ve triküspit kapak izovolumetrik rölaksasyon zamanı (IRT) kontrol grubuna göre artmıştı (Sırasıyla $p=0.021$, $p=0.025$). Mitral ve triküspit kapaktan ölçülen izovolumetrik kontakasyon zamanları (ICT) ise benzer bulundu. Aynı şekilde mitral ve triküspit kapakta; DDE ile MPI karşılaştırıldığında hasta grubunda anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı (her ikisi için $p=0.05$).

Hastaların 7'si (%50), KPET için 15 dakikalık süresini tamamlayabildi. Hastaların sekizi (%57,1) 5. aşamaya, ikisi (%14,2) 4. aşamaya üçü (%21,4) 3. aşamaya, biri (%7,1) ise 1. aşamanın sonuna kadar koşabildi. Hasta grubunda hesaplanan atım volümü, kontrol grubuna göre daha düşüktü ($p=0.004$). Hasta grubunda gözlenen minimum periferik oksijen saturasyonu ve VO₂ (%) düzeyi, kontrol grubuna göre belirgin olarak düşüktü (sırasıyla $p=0.044$, $p=0.017$).

Yirmi dört saatlik Holter monitorizasyonunda hastaların 10'unda (%71,4) VEA saptandı. 6 hastada (%42,3) ise SVEA saptandı.

Tablo 1. Hasta ve kontrol grubunun demografik ve laboratuvar verilerinin karşılaştırılması

	Hasta (14)	Kontrol (9)	P Değeri
Cinsiyet(E/K)	9/5	6/3	
Yaş (yıl)	13,86±4,44	14,0±2,87	0,727
BMI(kg/boy ²)	20,4±4,8	19,5±5,2	0,361
İzlem Süresi(yıl)	11,86± 4,72		
Pro-BNP(pg/mL)	126,2±157,3	27,2±19,6	0,014
KTO	0,504±0,044	0,398±0,047	0,01
PR (ms)	152,9±27,9	155,6±38,4	0,974
QTc	0,401±0,038	0,374±0,035	0,100
QRS (ms)	141,43±42,582	80,00±16,667	0,001

Tablo 2. Hasta ve kontrol grubunun M-Mod ve Doku Doppler Ekokardiyografik ölçümleri

	Hasta (14)	Kontrol (9)	P Değeri
EF (%)	70,0±7,3	67,1±4,5	0,269
KF	38,3±5,4	37,4±3,3	0,325
LA (cm)	3,10±0,71	2,80±0,56	0,614
AO(cm)	2,78±0,61	2,204±0,33	0,044
AO(cm) (i)	1,83±0,10	1,37±0,02	0,05
TAPSE(mm)	21,96±4,47	24,49±5,00	0,218
IRT (mitral) (sn)	79,4±12,8	66,4±1,6	0,021
ICT (mitral)	61,6±9,7	70,7±12,9	0,072
MPI (mitral) (sn)	0,53±0,05	0,45±0,12	0,05
IRT (triküspit) (sn)	76,0±13,4	63,1±9,5	0,025
ICT (triküspit)	80,7±12,6	74,7±12,2	0,549
MPI (triküspit) (sn)	0,58±0,06	0,42±0,64	0,05

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tablo 3. Kardiyopulmoner Egzersiz Testi Sonuçları

	Hasta (14)	Kontrol (9)	P Değeri
Kalp tepe Atımı	164.2±24.1	168.7±12.9	0.825
Atım volumu(ml)	135.3±36.9	184.7±32.4	0.004
Min SAT	90.6±9.6	97.2±1.5	0.017
VO2(%)	44.4±12.3	56.2±9.4	0.044
VE/VO2	28.8±3.8	29.3±4.0	0.975
VE/VC02	25.9±1.8	26.8±2.4	0.256
RER	1.12±0.09	1.18±0.17	0.613
Mets	8.63±2.41	9.58±3.79	0.243

Tartışma: Günümüzde FT erişkinlerde en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Ancak hastaların izlem süresi uzadıkça geç dönemde ani ölüm, aritmi, pulmoner kapak yetersizliği gibi sorunların geliştiği görülmüştür. Opere FT hastalarında sağ ventrikül çıkış yolunun yama ve kas rezeksiyonları ile genişletilmesi sonucunda meydana gelen pulmoner regürjitasyon (PR), sağ ventrikül çıkış yolunda genişleme ve fonksiyonlarında bozulmaya yol açmakta; bunun sonucu olarak EKG’de QRS süresinin uzadığı görülmektedir. Çalışmamızda hasta grubundaki QRS süresi daha uzundu. Gatzoulis ve arkadaşları opere FT hastalarında QRS süresinin 180 msn üzerinde olmasının ani ölüm riski açısından en iyi belirleyici olduğunu ileri sürmüşlerdir.⁽⁴⁾

Cordosa ve arkadaşları yaptıkları çalışmada izlem süresiyle diyastolik disfonksiyon arasında pozitif korelasyon olduğunu göstermiştir.⁽⁵⁾ Çalışmamızda sağ ventrikül disfonksiyonunu değerlendirmek için ölçülen triküspit kapak MPI hasta grubunda anlamlı olarak yüksek saptandı. Abd al Rahman’ın çalışmasında, PR derecesi arttıkça IRT ve ICT değerlerinin arttığı gösterilmiştir.⁽⁶⁾ Bizim çalışmamızda IRT hem triküspit hem mitral kapakta hasta grubunda daha uzun olarak bulunurken, ICT iki grupta benzerdi. Erişkin yaşa ulaşan opere FT’li hastaların %28.9’unda Ao çapının 40 mm’nin üzerinde bulunduğu bildirilmiştir.⁽⁷⁾ Çalışmamızda beklendiği şekilde hasta grubunun Ao ve pulmoner anulus (PA) çapları kontrol grubuna göre daha genişti. Daha önce yapılan çalışmalarda da pulmoner regürjitasyonla PA çapı arasında doğru orantı olduğu gösterilmiştir.⁽⁸⁾

Opere FT’li hastalar orta dönemde çoğunlukla asemptomatik olmalarına rağmen daha düşük egzersiz kapasitesine, maksimum kalp hızına ve kardiyak debiye sahiptirler. PR derecesiyle egzersiz negatif korelasyon göstermektedir. KPET, pulmoner kapak replasmanı için optimal zamanı belirler, ayrıca semptomlar hastalar tarafından dile getirilmeden önce objektif bir şekilde ortaya konulur. Çalışmamızda hasta grubunun ulaşabileceği max VO2(%) değerleri kontrol grubuna göre düşük saptandı. Rowe ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada akciğer patolojisi olmayan opere FT hastalarında VO2(%) değeri %76,8 olarak kontrol grubundan düşük saptanmıştır.⁽⁹⁾ Carvalho ve arkadaşlarının çalışmasında opere FT’li hastaları postoperatif 5.yıldan sonra KPET ile değerlendirilmiş PR arttıkça atım hacminin azaldığı görülmüştür.⁽¹⁰⁾ Çalışmamızda, hasta grubunun atım hacmi kontrol grubuna göre düşük olduğu görüldü.

Harrison ve arkadaşlarının 18 FT hastasıyla yaptıkları çalışmada hastaların %50’sinde VT görülmüştür, %33’ünde VEA görülmüştür.⁽¹¹⁾ Bizim çalışmamızda 1 hastada kısa süreli VT %71,4’ünde VEA saptandı.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Sonuç olarak opere FT hastaları orta dönemde asemptomatik olsalar bile çeşitli komplikasyonlar gelişebilir. Çalışmamızda hastalarımızın egzersiz kapasitelerinin sağlıklı bireylere oranla düşük olduğu ve bu düşüşün sağ ventrikül boyutları ve disfonksiyonuyla ilişkili olduğu gösterilmiştir. Hastaların ekokardiyografi, KPET, Holter monitorizasyonu gibi yöntemlerle aralıklı değerlendirmesi ve yeni girişimlerin geç kalınmadan uygulanması ani ölümün önlenmesi ve yaşam kalitesinin iyileştirilmesi için gereklidir.

Kaynaklar

1. Sarris GE, Comas JV, Tobota Z, Maruszewski B. Results of Reperative Surgery for Tetralogy of Fallot: Data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. Eur J Cardiothorac Surg. 2012 Nov;42(5):766-74
2. Akalın F. Long Term Follow up in Patients with Tetralogy of Fallot: Problems and Management. Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics 2008;1(5):1-8.
3. Babu-Narayan SV, Diller GP, Radu R, Bastin AJ, Karonis T, LiW, Pennell DJ, Uemura H, Sethia B, Gatzoulis M, Shore DF. Clinical Outcomes of Surgical Pulmonary Valve Replacement After Repair of Tetralogy of Fallot and Potential Prognostic Value of Preoperative Cardiopulmonary Exercise Testing. Circulation 2014 Jan 7;129(1):18-27
4. Gatzoulis M, Balaji S, Webber S, Siu S, Hokansen J, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller J, Gillette P, Webb G, Redington A. Risk Factors for Arrhythmia and Sudden Cardiac Death Late After Repair of Tetralogy of Fallot: a Multicentre Study. Lancet 2000; 3(356): 975-81.
5. Cordosa SM, Miyague NI. Right Ventricular Diastolic Dysfunction in the Postoperative Period of Tetralogy of Fallot. Arc Bras Cardiol, 2003; 80: 198-201.
6. Abd El Rahman MY, Abdul-Khalid H, Vogel M. Value of the New DopplerDerived Myocardial Performance Index for the Evaluation of Right and Left Ventricular Function Following Repair of Tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 2002; 23: 502-7.
7. Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive Aortic Root Dilatation in Adults Late After Repair of Tetralogy of Fallot. Circulation 2002; 106: 1374-1378.
8. A Uebing, G Fischer, M Bethge, J Scheewe, F Schmiel, J Stieh, J Brossmann, H H Kramer Influence of the Pulmonary Annulus Diameter on Pulmonary Regurgitation and Right Ventricular Pressure Load After Repair of Tetralogy of Fallot Heart 2002; 88: 510-5144.
9. Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol. 1991 Feb;17(2):461-6.
10. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby M, Redington A. Exercise Capacity After Complete Repair of Tetralogy of Fallot: Deleterious Effects of Residual Pulmonary Regurgitation Br Heart J 1992; 67: 470-3
11. Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained Ventricular Tachycardia in Adult Patients Late After Repair of Tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol. 1997; 30(3): 1368-1373

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-011]

Göğüs Ağrısı: Ailevi Akdeniz Ateşinde Daha Nadir Ancak Önemli Bir Belirti

Eray Tunce, Betül Sözeri

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

Amaç: Göğüs ağrısının ailevi Akdeniz ateşi hastalığında önemini değerlendirmek

Yöntem: Retrospektif, tek merkezli çalışma

Bulgular: 2016 yılından beri Ümraniye EAH çocuk romatoloji kliniğinde 2340 Ailevi Akdeniz Ateşi tanıli hasta takip edilmiştir. Bu hastaların 1187'si (%50,7) kız cinsiyette, tanı yaşı ortanca 6 (IQR; 25-75p; 4-10) yıl, tanı gecikmesi ortanca 12 (IQR; 6-24) ay, hastaların 494'ü (%21,1) homozigot (en sık M694V), 591'i (%25,3) birleşik heterozigot (en sık M694V/E148Q), 1255'i (%53,6) heterozigot (en sık M694V) mutasyona sahip idi. 119 hasta (%5,1) kolşisin dirençli idi ve biyolojik tedaviye ihtiyaç duydu.

Hastaların 364'ünde (%15,6) ataklarda göğüs ağrısı, 19'unda (%0,8) plevral efüzyon mevcut idi. Göğüs ağrısı olan hastaların 186'sı (%51,1) kız cinsiyette idi, tanı yaşı ortanca 7 (4-10) yıl, tanı gecikmesi ortanca 12 (6-24) ay idi. 121'i (%33,2) homozigot (en sık M694V), 109'u (%29,9) birleşik heterozigot (en sık M694V/M680I), 134'ü (%36,8) heterozigot (en sık M694V) mutasyona sahipti. Göğüs ağrısı olan hastaların 37'si (%10,2) kolşisin dirençli idi ve biyolojik tedaviye ihtiyaç duydu.

Ataklarda göğüs ağrısı olanlar ile olmayanlar karşılaştırıldığında; cinsiyet, tanı yaşı, tanı gecikmesi açısından gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark yok idi. Homozigot mutasyon oranı ve kolşisin tedavisine direnç, göğüs ağrısı olan grupta istatistiksel açıdan anlamlı olarak daha yüksekti ($p<0,05$, $p<0,05$).

Sonuç: Ailevi Akdeniz ateşi tanıli hastalarda ataklarda göğüs ağrısı varlığı bu hastalarda genel hasta popülasyonuna göre; homozigot mutasyona sahip olma ihtimalinin, kolşisin tedavisine direncin ve biyolojik tedavi ihtiyacının fazla olabileceğini göstermektedir. Bunu doğrulamak için hasta sayısının daha fazla olduğu, çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-012]

Juvenil Myastenia Gravis'te Videotorakoskopik (VATS) Timektominin Yeri

Reyhan Ertan¹, Nezih Onur Ermerak¹, Gülten Öztürk²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Nöroloji Anabilim Dalı

Amaç: Juvenil Myastenia Gravis (JMG) hastalarında timektomi sınırlı hasta grubunda uygulanmaktadır. JMG tedavisinde videotorakoskopik (VATS) timektomi sonuçları ile ilgili literatürde sınırlı veri mevcuttur. Bu çalışmamızda son 5 yılda kliniğimizde JMG'in tedavisinde torakoskopik timektomi deneyimimizi sunuyoruz.

Olgu: 2019 ile 2023 yılları arasında tek merkezde JMG nedeniyle VATS timektomi yapılmış olan tüm vakalar incelendi (N = 7). Demografik özellikler, tanı kriterleri, timik patolojileri, hastalık tanısı aldıkları zamanı, tanı ile timektomi arasındaki süreleri ve hastalık şiddeti (Osserman sınıflaması) yanı sıra peri- ve postoperatif cerrahi veriler toplandı. Bulber bulguları olan, steroid komplikasyonu veya steroide yanıtızlığı gelişen hastalara timektomi endikasyonu multidisipliner konuldu. Hastalarda tam fonksiyon kazanılması ve myasteni skorlamasının minimuma düşürülmesi hedeflenmiştir Cerrahi teknik olarak tüm hastalara CO2 insüflasyonu kullanılarak sağ triportal torakoskopik yaklaşım uygulandı. Hastaların ortalama yaşı 13,5 yıl (10-16) olarak tespit edildi. Hastaların 4'ü (57.1%) kız 3'ü (43.9%) erkekti. Ortalama hastane kalış süresi 4,5 gün olarak hesaplandı (2-9). Hastalar extübe olarak ameliyathaneden çıkarılarak yoğun bakım ünitesinde takip edildi. Bütün hastaların peri- ve postoperatif seyirleri normal olarak seyretti ve herhangi bir komplikasyon izlenmedi. Hiçbir hastada mortalite yaşanmadı. Hastalar sübjektif bildirdikleri iyilik hali dışında objektif tam fonksiyonel iyileşmenin tespiti amacıyla myasteni skorlaması ile değerlendirildi. Ortalama takip süresi 34,4 aydı. Hastaların osserman sınıflandırması ortalama 4.2'den (3-5) 2'ye (1-3) geriledi. Postop erken dönemde 5 (71.5%) hastanın steroid ihtiyacı kalmadı. Diğer 2 hasta ise 17. ve 7. aya kadar steroid ve gereklilik halinde IVIG tedavisi aldılar. Uzun dönemde bu iki hastanın da steroid ihtiyacı ortadan kalktı. 6 hastanın patolojisi timik hiperplazi olarak gelirken, diğer 1 hastanın patolojisi ise timoma olarak raporlandı.

Sonuç: VATS timektomi, endike olduğu durumlarda juvenil miyastenia gravis için güvenli bir tedavi yöntemidir. Multidisipliner heyet tarafından değerlendirilerek; düşük morbidite ve mortalite ile seçili hasta grubunun tedavisinde yüz güldürücü sonuçlar vermektedir. Hastaların gerek cerrahi gerek dahili olarak hastalığın yönetiminde tecrübeli merkezlere gönderilmesi esastır.

Anahtar Kelimeler: VATS, JMG, TIMEKTOMİ

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-013]

Çocuk Hekimleri Tarafından İnfantil Kolik Tanısı Konulan Hastalarda Besin Alerjisi Sıklığının ve Etki Eden Faktörlerin Belirlenmesi

Orkun Dinç¹, Emine Türkkân²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ

İnfantil kolik erken bebeklik döneminde görülen karakteristik bir davranıştır. İnfantil kolik, iyi gelişen sağlıklı bebeklerde, daha çok akşam saatlerinde ya da öğleden sonra görülen, ataklar hâlinde ortaya çıkan, etiyojisi tam olarak aydınlatılmamış, bacaklarını karına çekme, yumruklarını sıkma, karında sertleşme, alnını kırııştırma, gözlerini sıkıca kapama veya tamamen açma gibi hareket değişiklikleri ile birlikte olan, teskin edilmeye rağmen durdurulması zor, genellikle gayta çıkışı ya da gaz çıkarma ile sonlanan aşırı ağlama durumudur (1).

İnfantil kolikğin nedeni kesin olarak bilinmemektedir ve altta yatan organik neden yaklaşık %5'inde mevcuttur (2). Uyarıcı belirtilerde; ateş, letarji, batın distansiyonu, safralı kusma, büyüme gelişme geriliği, sindirim sistemi kanaması, perfüzyon bozukluğu, solukluk bulunur ve bu belirtiler varlığı ileri tetkik yapılmalıdır (3).

İnfantil kolik ile takip edilen süt çocuklarında altta yatan besin alerjisi olabilmektedir. Besin alerjisinin proinflatuar sitokinler yolu ile bağırsak peristaltizmini bozmasının kolikğin nedenlerinden biri olduğu iddia edilmektedir. Disbiyoz ile dismotilite varlığı, visseral nöronal hipersensitivite, diyet tedavisine alınan klinik yanıt her iki durumda da ortaktır (4-7). Orta veya şiddetli kolik semptomları olan bebeklerin yaklaşık %25'i hipoalerjenik maternal diyet ile şikayetlerinin azaldığı gözlenmiştir (8-9).

İnfantil kolikli süt çocuklarında besin alerjisi varlığı olabileceği ve annenin diyeti ile semptomların azalabileceği hipoteziyle çalışmamızı gerçekleştirdik. Çalışmamızda infantal kolik tanısı ile takip edilen hastalarda besin alerjisi sıklığını eliminasyon ve provakasyon testleri ile saptamayı ve etki eden faktörleri değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamız prospektif, gözlemsel olarak Roma IV tanı kriterleri ile infantal kolik tanısı alan 1-5 ay arası 72 süt çocuğu dahil edilerek SBÜ. Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Hastalıkları kliniğinde 06-12.19 tarihinde tamamlandı. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 14.05.2019 tarihli ve 1299 protokol numaralı etik komite onayı alındı. Helsinki bildirgesine uygun olarak, iyi klinik uygulamalar kılavuzluğunda çalışma tamamlandı.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Çalışmaya infantil kolik tanısı almış, ebeveyn onamı alınan, organik hastalığı olmayan, 1-5 ay süt çocukları dahil edildi. Yenidoğanlar, organik hastalık tanısı almış olanlar, tedaviye katılımı yetersiz ebeveyne sahip infantlar çalışma dışı bırakıldı.

Çalışmada Çocuk hastalıkları kliniğine infantil kolik yakınması ile başvuran tüm hastalarda demografik verileri, özgeçmiş, soygeçmiş, beslenme durumları, şikayetleri sorgulandı, tam fiziki muayenesi yapıldı. ROMA IV kriterlerine göre infantil kolik açısından değerlendirildi. Roma IV kriterlerine göre infantil kolik tanısı alan hastalar çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen hastalarda ESPGHAN GI Committee Practical Guideline'ına göre besin alerjisi şüphesi olanlar belirlendi. Besin alerjisi şüphesi olanlar olgu rapor formundaki form 1.1 ve form 1.2'ye göre takip edildi.

Anne sütü ve formula ile beslenen olguların anneleri süt ve süt ürünlerinin yasaklandığı bir diyetle alındı ve formula olarak aminoasit bazlı hidrolize mama başlandı. Anneye yapacağı diyet ayrıntılı olarak anlatıldı. Olgu 2 hafta sonra poliklinik kontrolüne çağrıldı. Eğer olgunun yakınmaları düzelmişse anne, süt ve süt ürünleri diyetinden çıkarıldı ve normal formulaya geçildi. Olgu 2 hafta sonra tekrar kontrole çağrıldı. Eğer olgunun yakınmaları tekrardan ortaya çıktıysa olguya BA tanısı konuldu. Eğer olgunun yakınmaları tekrar etmediyse olgunun BA olmadığına karar verildi.' 'Eğer olgunun ilk poliklinik kontrolünde şikayetlerinde düzelme olmadıysa anne inek sütü, yumurta akı, yumurta sarısı, susam, ağaç yemişleri ve hazır gıdayı içeren 6'lı diyetle alındı. Olgu 2 hafta sonra tekrar kontrole çağrıldı. Eğer olgunun yakınmaları düzelmediyse olgunun BA olmadığına karar verildi. Eğer olgunun yakınmaları düzeldiyse anne 6'lı diyetten çıkarılarak ve normal formulaya geçilerek 2 hafta sonra poliklinik kontrolüne çağrıldı. Olgunun yakınmaları tekrar ettiyse olgu BA tanısı aldı. Olgunun yakınmaları tekrar etmediyse olgunun BA olmadığına karar verildi (Bkz. Ek-1)

Sadece formula ile beslenen olgulara aminoasit bazlı hidrolize mama başlandı. Olgu 2 hafta sonra poliklinik kontrolüne çağrıldı. 'Eğer olgunun yakınmaları düzelmemişse BA olmadığına karar verildi.' Eğer olgunun yakınmaları düzelmişse normal formula mama başlandı. Olgu 2 hafta sonra tekrar kontrole çağrıldı. Eğer olgunun yakınmaları tekrar etmediyse olgunun BA olmadığına karar verildi.' 'Eğer olgunun yakınmaları tekrardan ortaya çıktıysa olguya BA tanısı konuldu. (Bkz. Ek-2)

İSTATİSTİKSEL İNCELEME

Çalışmamızda verilerin istatistiksel analizi için 'SPSS' programının 21.0 versiyonu kullanıldı. Tanımlayıcı istatistiklerinde sürekli değişkenler için ortalama değer, standart sapma, ortanca, minimum ve maksimum değerler; kesikli değişkenler için ise sayı ve yüzde değerleri hesaplandı. Başlangıç analizleri olarak normal dağılımın değerlendirilmesinde Kolmogorov-Smirnov ve Shapiro-Wilk testleri kullanıldı. Bağımsız iki grup arası karşılaştırmalarda, nonparametrik verilerde Mann Whitney U, parametrik verilerde ki-kare testleri uygulandı. Anlamlılık $p < 0,05$ düzeyinde değerlendirildi.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

BULGULAR

Çalışma 72 süt çocuğu değerlendirmesi sonrası grup BA 6 katılımcı, grup BA olmayan 66 katılımcı ile SBÜ. Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Hastalıkları kliniğinde 06-12.19 tarihinde tamamlandı. Çalışma sürecinde kliniğe başvurup ROMA IV kriterlerini karşılamayan 18 hasta çalışma dışında bırakıldı (Bkz. Ek 3).

Çalışma grubumuzda infantil kolik tanılı takip edilen süt çocuklarında besin alerjisi sıklığı %8,3 tespit edildi.

Demografik veriler incelendiğinde; yaş grup BA'da istatistiksel anlamlı olarak yüksekti ($p<0,001$). Doğum ağırlığı ve doğum boyu durumuna göre gruplar istatistiksel olarak benzerdi ($p>0,05$), (Bkz. Tablo).

Her iki grup cinsiyet, doğum şekli, kardeş sayısı, rutin aşılar, rota virüs aşısı ve probiyotik kullanımı bakımından istatistiksel olarak benzerdi ($p>0,05$). Ailede atopi öyküsü Grup BA (%66,7)'da istatistiksel anlamlı yüksekti ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 2).

Hane aylık geliri incelendiğinde; aylık geliri 2020 TL'nin altında olarak 2019 yılı aylık açlık sınırının altında kazanan grup BA'da yoktu. Grup BA'da 2019 yılı 4 kişilik ailenin aylık yoksulluk sınırı olan 6520 TL'nin üzerinde aylık kazancı olanlar daha fazla idi ve iki grup arasında hane aylık geliri bakımından istatistiksel anlamlı fark saptandı ($p=0,014$), (Bkz. Tablo 3)

Anne eğitim düzeyi ilköğretim, lise, lisans olarak sorgulandığında; grup BA'da lisans eğitim düzeyinde olanlar çoğunlukta idi ancak grup BA olmayanda her 3 düzey daha yüksek oranda olup istatistiksel anlamlı ilişki saptanmıştır ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 3).

Baba eğitim düzeyi ilköğretim, lise, lisans olarak sorgulandığında; grup BA'da tümü lisans eğitim düzeyinde idi ancak grup BA olmayanda her 3 düzey daha yüksek oranda olup istatistiksel anlamlı ilişki saptanmıştır ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 3).

Perianal hiperemi bulgusu Grup BA'da $n=5$ (%71,4), Grup BA olmayan'da $n=2$ (%28,6) ile Grup BA'da istatistiksel anlamlı yüksek bulunmuştur ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 4).

Mukuslu gaita bulgusu Grup BA'da $n=5$ (62,5), Grup BA olmayan'da $n=3$ (37,5) ile Grup BA'da istatistiksel anlamlı yüksek bulunmuştur ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 4).

İshal, kabızlık, kusma şikayetleri bakımından her iki grup değerlendirildiğinde istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$). (Bkz. Tablo 4).

Günlük ağlama süreleri değerlendirmesinde 3-5 sa ve ≥ 5 sa ağlama süreleri her iki durumda da grup BA olmayanda daha yüksekti ancak istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$), (Bkz. Tablo 4).

Haftalık ağlama epizotları değerlendirmesinde Grup BA'nın tümünde ≥ 5 gün olarak saptanmış olup aralarında istatistiksel anlamlı ilişki saptanmıştır ($p<0,001$), (Bkz. Tablo 4).

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Beslenme durumu anne sütü, formül mama, anne sütü ve formül mama olarak değerlendirildiğinde; sadece anne sütü alanlar grup BA olmayan'da fazlaydı, grup BA'da sadece formül mama alan yoktu, hem formül mama hem anne sütü alanlar eşit orandaydı. Aralarındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

TARTIŞMA

Besin alerjisi prevalansı coğrafi ve genetik faktörlerin farklılıkları nedeniyle ülkeler arasında değişiklik göstermektedir (10-11). Rona ve ark. (12) süt çocuklarında inek sütü protein alerjisi (İSPA) sıklığını %1,2-17 bulmuştur. Türkiye'de Altıntaş ve ark. (13) İSPA sıklığını %1,55 olarak saptamıştır. Çalışmamızda infantil kolik tanılı hastalarda besin alerjisi (BA) sıklığının %8,3 ile literatürdeki çalışmalara göre fazla saptanmasının nedeni çoklu (inek sütü, yumurta akı, yumurta sarısı, susam, ağaç yemişleri, hazır gıda) BA sorgulanması ve çalışmamıza kolik ana yakınması olan hastaların dahil edilmesi olduğu düşünüldü.

Besin proteini ilişkili proktokolit (BPİP) de süt çocuğunda IgE aracılı olmayan bir besin alerjisi olup doğum sonrası birkaç gün ile 6. ay arasında saptanabilmektedir (14). Elizur ve ark. (15) BPİP tanı zamanını $52,9\pm 49,6$ gün, Köksal ve ark. (16) BPİP hastaları tanı zamanı $4,3 \pm 2,9$ ay olarak saptamıştır. BA hastaları infantil kolik hastalarına göre daha ileri yaşta tanı almaktadır. BA tanısı olan grubun yaş ortalamasının yüksek olmasının nedeni olarak kolik yakınmasının kendi doğal süreci içerisinde çözülme eğilimi gösterememesi düşünüldü.

BA gelişiminde ailede atopi öyküsü en önemli risk faktörlerinden biridir ve 58 monozigot ikiz üzerinde yapılan bir çalışmada ikiz kardeşlerde BA olmasının diğer ikiz için BA riskini arttırdığı saptanmıştır (17). Koplin ve ark. (18) alerjik hastalık öyküsü olan bireylerin birinci dereceden akrabalarının yaklaşık yarısında atopi öyküsü olduğunu bildirmiştir. Çin'de ailede atopi öyküsünün BA ile ilişkisi yüksek derecede anlamlı bulunmuştur (19). Çalışmamızın örnekleme küçük olmasına rağmen ailede atopi varlığı literatür ile uyumlu saptanmıştır.

Wang ve ark.(19) anne-baba eğitim düzeyi ve aylık hane geliri arttıkça BA sıklığının arttığını bildirmiştir. Çalışmamızda örneklem küçük olmasına rağmen ebeveyn eğitim düzeyi ve hane aylık gelirinin besin alerjisi ile ilişkisi literatürle benzerlik göstermektedir.

Köksal ve ark. (16) tekli BA olan 87 hastanın 12'sinde (%13,8), çoklu BA olan 45 hastanın 5'inde (%11,1) anal fissür saptamıştır. Arık Y. ve ark. (20) alerjik proktokolitli 22 (%61,1) hastada mukuslu gaita tespit etmiştir. İnfantil kolik ana yakınmasına eşlik eden perianal hiperemi ve mukuslu gaitanın besin alerjisi olabileceği düşünüldü.

Heine ve ark. (21) şiddetli kolik tedavisinde hipoalerjenik maternal diyet veya yoğun hidrolize formula mamanın etkili olduğunu belirtmiştir. Çalışmamızda ağlama epizotlarının besin alerjisi saptanan süt çocuklarında fazla olması nedeniyle, şiddetli kolik yakınmasının besin alerjisinin ana klinik bulgusu olduğu düşünüldü.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

KISITLILIKLAR

Çalışmamızda kısıtlılıklarımız; hasta sayısının az, varyansın çok olması, hipoalerjenik maternal diyetin zor olması, diyetten çıkarılacak alerjen seçiminin olmamasıdır.

SONUÇ

Sonuç olarak; ailede atopi öyküsü olan bir günde 5 saatten fazla, bir haftada 5 günden fazla ağlama epizotları olan, perianal hiperemi ve mukuslu gaita gözlenen süt çocuklarında kolik ana yakınmasının altında besin alerjisi olabileceği düşünüldü.

REFERANSLAR

1. Karabayır N, Gökçay G. New looking to the old problem: Infantile Colic. *Tuberculin Ski Test Child*. 2017;17(2):53–60.
2. Johnson JD, Cocker K, Chang E, Army T. Infantile Colic: Recognition and Treatment. 2015.
3. García Marqués S, Chillón Martínez R, González Zapata S, Rebollo Salas M, Jiménez Rejano JJ. Tools assessment and diagnosis to infant colic: a systematic review. *Child Care Health Dev*. 2017;43(4):481–488
4. Canivet C, Hagander B, Jakobsson I, Lanke J. Infantile colic - Less common than previously estimated? *Acta Paediatr Int J Paediatr*. 1996;85(454):8.
5. Valeur, J.; Lappalainen, J.; Rita, H.; Lin, A.H.; Kovanen, P.T.; Berstad, A.; Eklund, K.K.; Vaali, K. Food allergy alters jejunal circular muscle contractility and induces local inflammatory cytokine expression in a mouse model. *BMC Gastroenterol*. 2009, 9.
6. Lozinsky, A.C.; Morais, M.B. Eosinophilic colitis in infants. *J. Pediatr*. 2014, 90, 16–21
7. De Weerth, C.; Fuentes, S.; Puylaert, P.; de Vos, W.M. Intestinal microbiota of infants with colic: Development and specific signatures. *Pediatrics* 2013, 131, e550–e558.
8. Hill DJ, Roy N, Heine RG, vd. Effect of a low-allergen maternal diet on colic among breastfed infants: A randomized, controlled trial. *Pediatrics*. 2005;116(5).
9. Kalliomäki M, Laippala P, Korvenranta H, Kero P, Isolauri E. Extent of fussing and colic type crying preceding atopic disease. *Arch Dis Child*. 2001;84(4):349–350.
10. Hill, D. J., Hosking, C. S., & Heine, R. G. (1999). Clinical spectrum of food allergy in children in Australia and South-East Asia: identification and targets for treatment. *Annals of medicine*, 31(4), 272–281

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11. Shek, L. P., & Lee, B. W. (1999). Food allergy in children-the Singapore story. *Asian Pacific journal of allergy and immunology*, 17(3), 203–206.
12. Rona, R. J., Keil, T., Summers, C., Gislason, D., Zuidmeer, L., Sodergren, E., Sigurdardottir, S. T., Lindner, T., Goldhahn, K., Dahlstrom, J., McBride, D., & Madsen, C. (2007). The prevalence of food allergy: a meta-analysis. *The Journal of allergy and clinical immunology*, 120(3), 638–646.
13. Altıntaş D, Güneşer S, Evliyaoğlu N, et al. A prospective study of cow's milk allergy in Turkish infants. *Acta Paediatrica* (Oslo, Norway : 1992). 1995 Nov;84(11):1320-1321.
14. Koletzko, S., Niggemann, B., Arato, A., Dias, J. A., Heuschkel, R., Husby, S., Mearin, M. L., Papadopoulou, A., Ruemmele, F. M., Staiano, A., Schäppi, M. G., Vandenplas, Y., & European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (2012). Diagnostic approach and management of cow's-milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI Committee practical guidelines. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 55(2), 221–229.
15. Elizur, A., Cohen, M., Goldberg, M. R., Rajuan, N., Cohen, A., Leshno, M., & Katz, Y. (2012). Cow's milk associated rectal bleeding: a population based prospective study. *Pediatric allergy and immunology : official publication of the European Society of Pediatric Allergy and Immunology*, 23(8), 766–770.
16. Koksall, B. T., Baris, Z., Ozcay, F., & Yilmaz Ozbek, O. (2018). Single and multiple food allergies in infants with proctocolitis. *Allergologia et immunopathologia*, 46(1), 3–8.
17. Sicherer, S. H., Furlong, T. J., Maes, H. H., Desnick, R. J., Sampson, H. A., & Gelb, B. D. (2000). Genetics of peanut allergy: a twin study. *The Journal of allergy and clinical immunology*, 106(1 Pt 1), 53–56
18. Koplin JJ, Allen KJ, Gurrin LC, Peters RL, Lowe AJ, Tang MLK et al. The impact of family history of allergy on risk of food allergy: a population-based study of infants. *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2013 Nov;10(11).
19. Wang, X. Y., Zhuang, Y., Ma, T. T., Zhang, B., & Wang, X. Y. (2018). Prevalence of Self-Reported Food Allergy in Six Regions of Inner Mongolia, Northern China: A Population-Based Survey. *Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research*, 24, 1902–1911
20. Arik Yilmaz, E., Soyer, O., Cavkaytar, O., Karaatmaca, B., Buyuktiryaki, B., Sahiner, U. M., Sekerel, B. E., & Sackesen, C. (2017). Characteristics of children with food protein-induced enterocolitis and allergic proctocolitis. *Allergy and asthma proceedings*, 38(1), 54–62.
21. Heine R. G. (2015). Gastrointestinal food allergies. *Chemical immunology and allergy*, 101, 171–180

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tablo 1: İnfantil Kolikli Süt Çocuklarında Temel demografik verilerin besin alerjisi ile ilişkisi

Mann-Whitney U testi *: $p < 0,05$ **: $p < 0,01$

	Grup BA olmayan		Grup BA		P değeri
	Ort.±SS	Median (Min-Max)	Ort.±SS	Median (Min-Max)	
Yaş (gün)	41,88±10,04	38,5 (30-77)	71,5±19,61	73 (47-91)	<0,001**
Doğum Ağırlığı (gr)	3257±524	3235 (2230-4400)	3213±547	3350 (2200-3800)	0,976
Doğum Boyu (cm)	49,98±2,67	49,75 (45,5-57)	49,33±2,76	49,63 (46-53,25)	0,698

Tablo 2: İnfantil Kolikli Süt Çocuklarında Sosyodemografik verilerin besin alerjisi ile ilişkisi

	Grup BA olmayan	Grup BA	P değeri
	n (%)	n (%)	
Cinsiyet			0,675
K	33 (94,3)	2 (5,7)	
E	33 (89,2)	4 (10,8)	
Doğum Şekli			0,217
NSVY	35 (87,5)	5 (12,5)	
C/S	31 (96,9)	1 (3,1)	
Kardeş Sayısı			0,645
0	19 (95)	1 (5)	
1	33 (86,8)	5 (13,2)	
2	10 (100)	0	
3	3 (100)	0	
4	1 (100)	0	
Ailede Atopi Öyküsü			<0,001**
Var	2 (33,3)	4 (66,7)	
Yok	64 (97)	2 (3)	
Rutin Aşılar			1
Tam	65 (91,5)	6 (8,5)	
Eksik	1 (100)	0	
Rotavirus Aşısı			0,299
Var	3 (75)	1 (25)	
Yok	63 (92,6)	5 (7,4)	
Probiyotik Kullanımı			0,084
	40 (87)	6 (13)	

Ki-Kare test, *: $p < 0,05$ **: $p < 0,01$ (NSVY: Normal Spontan vajinal yolla doğum, C/S: Sezaryen Doğum)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tablo 3: İnfantil kolikli süt çocuklarında hane geliri ve eğitim düzeyinin besin alerjisi ile ilişkisi

	<i>Grup BA olmayan</i>		<i>Grup BA</i>		P değeri
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	
Aylık Gelir (tl)					0,014
<2020	10 (100)	0			
2020-6520	45 (95,7)	2 (4,3)			
>6520	11 (73,3)	4 (26,7)			
Anne Eğitim Düzeyi					<0,001**
İlköğretim	7 (100)	0			
Lise	52 (96,3)	2 (3,7)			
Lisans	7 (63,6)	4 (36,4)			
Baba Eğitim Düzeyi					<0,001**
İlköğretim	5 (100)	0			
Lise	44 (100)	0			
Lisans	17 (73,9)	6 (26,1)			

Ki-Kare test, *: $p < 0,05$ **: $p < 0,01$ (2020 tl: TR 2019 yılı 4 kişilik hane açlık sınırı, 6520 tl: TR 2019 yılı 4 kişilik yoksulluk sınırı)

Tablo 4: İnfantil kolikli süt çocuklarında semptom ve fizik muayene bulgularının besin alerjisi ile ilişkisi

	<i>Grup BA olmayan</i>		<i>Grup BA</i>		P değeri
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)	
Perianal Hiperemi	2 (28,6)	5 (71,4)			<0,001**
İshal	1 (50)	1 (50)			0,161
Kabızlık	30 (90,9)	3 (9,1)			1
Mukuslu gaita	3 (37,5)	5 (62,5)			<0,001**
Kusma	11 (78,6)	3 (21,4)			0,083
Ağlama (sa/gün)					0,054
3-5 sa	57 (95)	3 (5)			
≥ 5 sa	9 (75)	3 (25)			
Ağlama Epizotları					<0,001**
(gün/hafta)					
3-5 gün	47 (100)	0			
≥ 5 gün	19 (76)	6 (24)			
Beslenme durumu					0,081
Anne sütü	60 (92,3)	5 (7,7)			
Formül mama	5 (100)	0			
Anne sütü+ Formül mama	1 (50)	1 (50)			

Ki-Kare test, *: $p < 0,05$ **: $p < 0,01$

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü

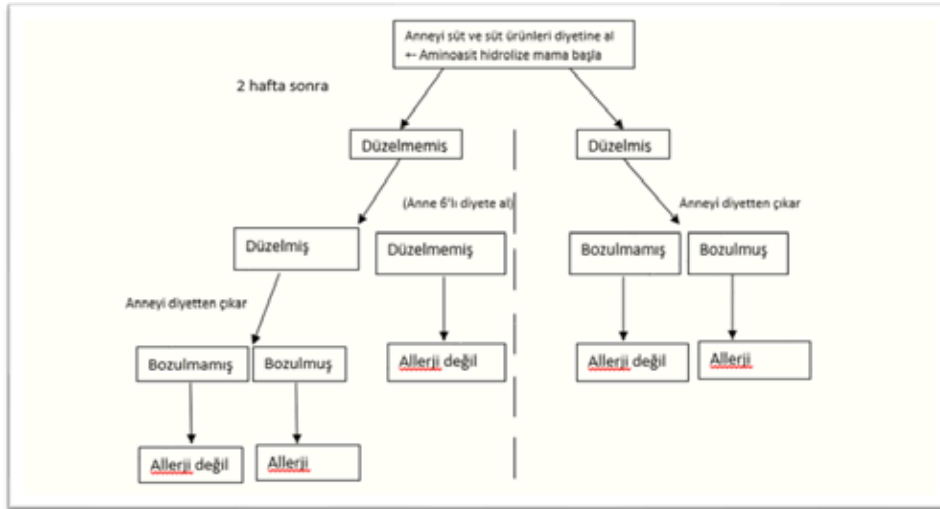


Tıp Fakültesi

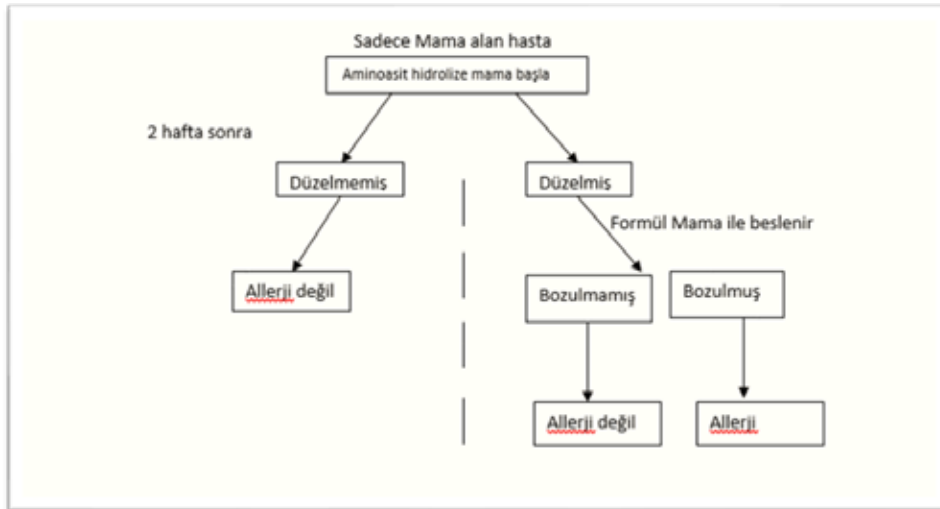


16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

EK-1: FORM 1.1



EK-2: FORM 1.2.



11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü

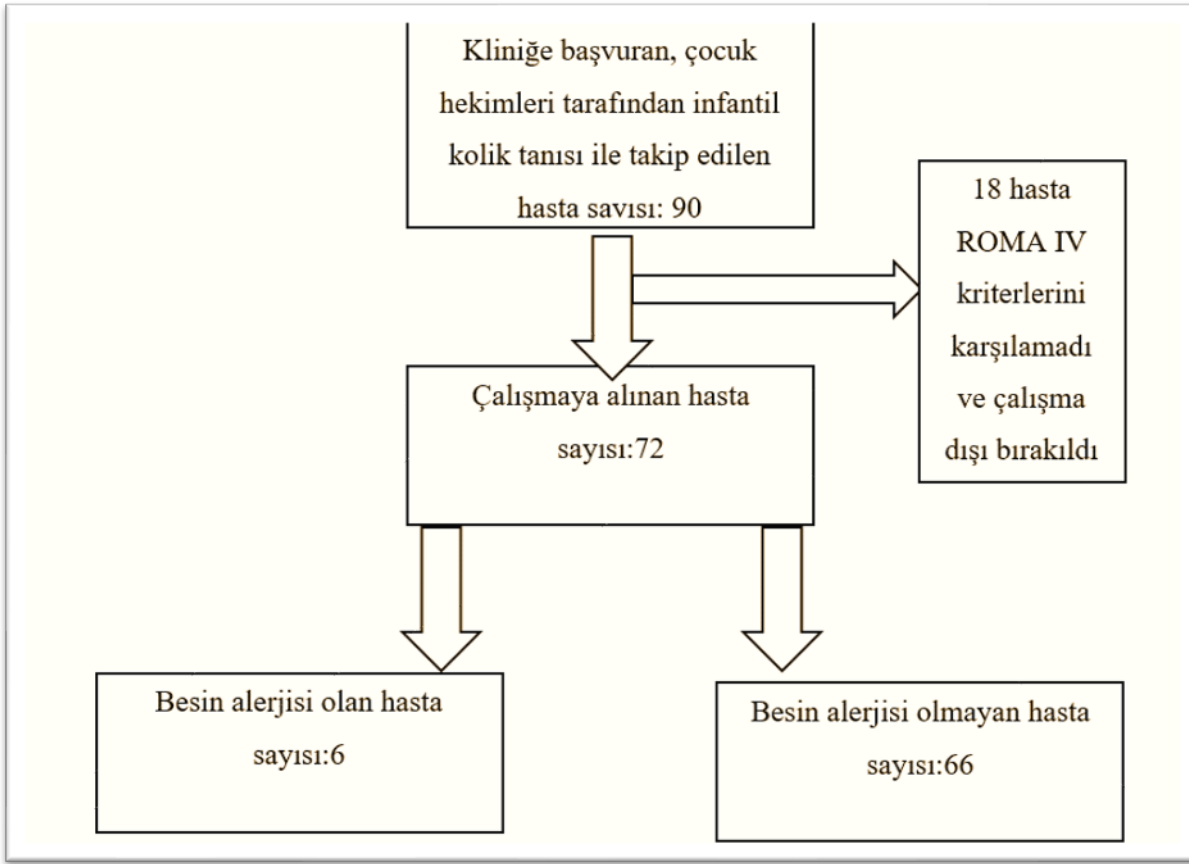


Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

EK-3: Çalışma Akış Şeması



11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-014]

Gebelikte Trombositopeni Saptanan Annelerin Bebeklerinde Trombositopeni Sıklığı ve Klinik Seyrinin Değerlendirilmesi

Merve Memiçoğlu Turan¹, Ebru Şakalar¹, Burhan Eloğlu², Ayla Günlemez³

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

²Kocaeli Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Kocaeli

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Yenidoğan Bilim Dalı, Kocaeli

Giriş: Trombositopeni gebelikte sık gözlenen bir durumdur. Araştırmalara göre gebeliklerin %7-10'unda trombositopeni görülmektedir. Gebelik trombositopenilerinin çoğunluğunu GT (gestasyonel trombositopeni) ve İTP (immün trombositopenik purpura) oluşturur. Trombositopenili gebelerde GT en sık nedendir. GT'de trombositopeni İTP'ye göre daha hafif seyrederek ve genellikle ciddi komplikasyonlara neden olmaz. İTP ise hem anne hem de bebek açısından ciddi kanama riski taşıyan bir hastalıktır.

Amaç: Gebelerde ve bu gebelerden doğan bebeklerde trombositopeni sıklığını, klinik seyrini belirlemeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: Bu prospektif çalışma, bir yıllık zaman diliminde hastanemizde izlenen ve doğum yapan 997 gebe içinden trombositopeni saptanan toplam 43 gebe ve 44 bebekte yapıldı. Çalışmamızda dışlama kriteri bebekte trombositopeni yapan konjenital anomali bulunmasıydı. Trombositopenik annelerin bebeklerinden göbek kordonundan ve üç-beşinci günlerde kan sayımı yapıldı.

Bulgular: Çalışmamızda, gebeler arasında trombositopeni görülme sıklığı %4,31(n=43)'di. Gebelerin en düşük trombosit ortalaması 94.537,21±30.464,2 idi. Gebelerden 29'unda(%67,44) GT saptanırken 14'ünde(%32,56) İTP tanısı mevcuttu. GT'lilerde trombositopeni hafif-orta düzeydeydi. İTP'lilerde trombositopeni daha belirgindi. İTP'li 8 gebeye trombositopeni nedeniyle tedavi verildi. Hiçbir annede komplikasyon yaşanmadı. Trombositopenili 43 anneden doğan 44 bebeğin gebelik haftası ortalama 37,71±1,42 idi. Preterm doğum 18 bebekte görüldü. Trombositopenik anne bebeklerinde trombositopeni görülme oranı %27,27 idi. GT'li gebelerin bebeklerinde trombositopeni görülme oranı %17,24 ve İTP'li gebelerin bebeklerinde ise oran %50 idi. İTP'li gebelerin bebeklerinde trombositopeni görülme sıklığı GT'li gebelerin bebeklerine göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksekti (p<0.05). Ağır trombositopeni(<50.000/mm³) sadece İTP'li anneden doğan iki bebekte (%4,5) görüldü ve sadece bunlara İVİG ve trombosit transfüzyonu verildi. Hiçbirinde ağır komplikasyon görülmedi.

Sonuç: Çalışmamıza göre trombositopeni gebelik döneminde sık görülebilen bir durumdur ve bu gebelerin bebeklerinde trombositopeni oluşması ihtimali vardır. İTP'li annelerin bebeklerinde trombositopeni GT'li annelerin bebeklerine göre hem daha sık görülmekte hem de daha ağır seyredebilmektedir. Ağır trombositopeni riski daha fazla olan İTP'li anne bebeklerinde kord kanı trombosit sayılarının bakılması ve ilk üç-beş gün yakın takibi gerekir. Tedavi ağır trombositopeni varlığı ve/veya klinik bulguların varlığında verilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Neonatal, gebelik, kanama, trombositopeni

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-015]

VATER/VACTERL assosiasyonu ön tanılı hastaların klinik genetik açısından değerlendirilmesi

Şirin Sedef Baş, Funda Kökali, Nursel Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: 1972'de Quan ve Smith, vertebral (V), anal (A), trakeaözefagial (T-E) ve radial (R) anomalilerden oluşan VATER birlikteliğini tanımlamış ve sonrasında renal anomalilerin de assosiasyonun parçası olduğunu eklemiştir. Devamında kardiyak (C) ve ekstremiteler (L) anomalileri de assosiasyona dahil edilmiş, nihayetinde VACTERL (%192350) olarak adlandırılmıştır. Bu birlikteliğin sendrom olarak adlandırılmasına yol açacak birleştirici neden olmadığından, durum assosiasyon olarak tanımlanır. Kliniğe başvuran hastalarda Vater/Vacterl düşündürcek bulguları özetlemek amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Kliniğimizde 2010-2023 yılları arasında görülen ve Vacterl bileşenlerinden en az ikisini taşıyan 12 hasta retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastalarda VACTERL bileşenlerinin altısından beşini taşıyan iki, dördünü taşıyan iki, üçünü taşıyan dört, ikisini taşıyan dört hasta görüldü. Hastaların beşinde vertebral kusur görüldü. Bu hastaların ikisinde hemivertebra, birinde kelebek vertebra izlendi. 4 hastada anal atrezi görüldü. 10 hastada kardiyak anomali saptanmış olup ASD en sık görülen kardiyak anomali olarak izlendi. Hastaların yedisinde renal anomali görüldü ve bunların üçü renal agenezi, biri atnalı böbrekti. Hastaların dördünde Trakea-özofageal fistül (TEF) izlenmiş olup, 2 hastada izole özefagus atrezisi saptandı. Hastaların beşinde ekstremiteler anomalisi görülmüş olup bunların üçü başparmak aplazisiydi. Ek bulgularda 2 hastada bilateral inguinal herni dikkat çekti. Hastaların birinci derece yakınları Vacterl bileşenleri açısından incelendiğinde birinde renal agenezi görüldü.

Sonuç: Vertebral anomaliler hemivertebra, segmentasyon kusurları, vertebral füzyonları ve diğer vertebral displazi formlarını içerir. İmporfore anüs/anal atrezi hastaların yaklaşık %55-90'ında görülür. Hastaların yaklaşık %40-80'inde kardiyak malformasyonlar bildirilmiştir. TEF'ün çeşitli alt tipleri görülebilir. Böbrek agenezisi, at nalı böbrek ve bazen eşlik eden kistik veya displastik böbrekleri içerebilen böbrek anomalileri olabilir. Hastaların yaklaşık %40-50'sinde ekstremiteler malformasyonları izlenmiştir. Başparmak aplazisi/hipoplazisi dahil olmak üzere radyal anomaliler olarak tanımlanırken diğer ekstremiteler anomalileri de görülmektedir. VACTERL vakalarında ailede birden fazla etkilenen bireyin bulunması riski azdır. Ancak hastaların birinci derece akrabalarında %10 oranda VACTERL'e bağlı malformasyonlar görülmektedir. Bu, birden fazla etkileşimli genetik ve çevresel faktörü içeren karmaşık bir kalıtım modeline işaret etmektedir.

Anahtar Kelimeler: TEF, VATER, VACTERL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-016]

Nikel Alerjisi: Çocuk Hastalarda Demografik ve Klinik Özellikler ile Alerjen Maruziyetlerinin Değerlendirilmesi

Nilay Çalışkan¹, Hamit Boloğur¹, Merve Şendal², Hilal Güngör¹, Deniz Özçeker¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Dünya çapında kutanöz temas alerjilerinin en yaygın nedeni 'nikel' olup; takılar, kıyafetlerdeki metal aksesuarlar ve bazı kozmetikler gibi sık kullanılan tüketici ürünlerinde bulunur. Bu çalışma deri yama testi ile nikel pozitifliği saptanan hastaların yaş gruplarına göre (<72 ay, ≥72 ay) demografik ve klinik özellikleri ile alerjen maruziyetlerini incelemeyi amaçlamaktadır.

Gereç-Yöntem: 2017-2023 yılları arasında kliniğimize, dermatit şüphesi ile başvuran, deri yama testi ile nikel alerjisi saptanan hastalar geriye dönük olarak incelenmiştir. Bulgular: Çalışmamıza deri yama testinde nikel pozitifliği saptanan 22 kız (%73,3), 8 erkek (%26,7) olmak üzere toplam 30 hasta dahil edilmiştir. Hastaların yaş ortalaması 111,9±66,9 ay, semptom başlama yaşı 104,6±82,5 ay (min:4 ay,max:348 ay) ve semptom süresi 12,0±14,5(ortanca:36,5) aydır. Hastaların %50'sinde kontak dermatit, %26,7'sinde atopik dermatit(AD), %23,3'ünde ise hem atopik hem de kontak dermatit tanısı vardır. <72 ayda besin alerjisi nedeniyle diyet uygulama oranı %33,3 iken, ≥72 ayda bu oran %5 olarak bulunmuştur (p=0,040). Kaşıntı skoru ortalaması 5,39±1,17 (min 4,max:8) idi. Hastaların %60'ında gövde, %46,7'sinde el ve kol tutulumu mevcuttu. <72 ay olan hastaların %90,0'unda gövde tutulumu varken, ≥72 ay olan hastaların %45,0'ında gövde tutuldu. (p<0,024). Hastalarımızın %63,3'nün alerjen kaynağı tespit edilmiş olup; en sık takı, giysi aksesuarları ve kozmetiklerdir. Nikel alerjisine 6 hastada başka bir metal alerjisinin eşlik ettiği görüldü. Bu hastalardan 3'ünde kobalt, diğer 3'ünde ise altın duyarlılığı tespit edildi. Hastaların <72 ay total IgE:43-342(61), ≥72 ay total IgE:3,18-1801(77,5) olarak saptandı. Eozinofil yüzdesi 2,21±1,80'dir. (0,1-6,9). Yaş gruplarına göre karşılaştırmalarda cinsiyet, semptom başlama yaşı, semptom süresi, ailede atopi öyküsü, ek alerjik hastalıklar, besin alerjileri, kaşıntı skorları, tutulum yerleri, alerjen kaynakları, eozinofil ve total IgE düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır (p>0,05).

Sonuç: Bulgularımız, hastaları demografik özellikleri ve alerjen maruziyetleri açısından kapsamlı değerlendirmenin dermatit kliniğini yönetmede kritik bir rol oynayabileceğini vurgulamaktadır. Özellikle kontak dermatit ve dirençli AD vakalarında tanıda ayrıntılı öykü ve deri yama testinin önem taşıdığına ve bu sayede hastalara gereksiz besin kısıtlamalarının önüne geçilebileceğine inanmaktayız.

Anahtar Kelimeler: alerji, çocuk, kontak dermatit, nikel

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Nikel alerjisi saptanan hastaların demografik ve klinik özellikleri

	<72 ay (n,%)	>=72 ay(n,%)	p
Cinsiyet (K/E)	n=7(70%) n=3(30%)	n=15(75%) n=5 (25%)	1,000
Semptom Başlama Yaşı (Ay) Ort.±SD Min-Maks (Median)	27,1±24,4 4-66 (15)	143,4±73,3 60-348 (120)	<0,001
Tanı:Kontakt dermatit Atopik dermatit Kontakt+atopik dermatit	n=6(60%) n=3(30%) n=1(10%)	n=9(%45) n=5(25%) n=6(30%)	0,534
Besin Alerjisi Nedeniyle Diyet:hayır evet	n=6(66,7%) n=3(33,3%)	n=19(95%) n=1(5%)	0,040
Kaşıntı Skoru Ort.±SD (Min-Maks)	5,22±1,30 4-8 (5)	5,47±1,12 4-8 (5)	0,469
Tutulum Yeri Gövde:	n=9(90%)	n=9(45%)	0,024
Eozinofil Ort.±SD Min-Maks (Median)	2,93±2,12 0,1-6,9 (2,9)	1,82±1,53 0,13-5,4 (1,6)	0,235
Total Ige Ort.±SD Min-Maks (Median)	112,7±115,5 43-342 (61)	334,4±567,9 3,18-1801 (77,535)	0,825
Scorad Ort.±SD Min-Maks (Median)	38,8±23,5 10-66 (39,5)	40,0±10,4 26-56 (38)	1,000

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-017]

Semptomları Beş Yaşından Önce Başlayan Ailevi Akdeniz Ateşi Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi

Sıla Atamyıldız Uçar¹, Betül Sözeri¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji, İstanbul

Giriş

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), tekrarlayan ateş ve serozit ataklarıyla seyreden otozomal resesif monogenik otoinflamatuvar hastalıktır. 16. Kromozomun kısa kolunda bulunan pyrin proteinini kodlayan MEFV genindeki mutasyon sonucunda hastalık ortaya çıkar. Hastaların yarısından çoğu 10 yaşından önce semptom göstermektedir. Erken tanı konulması hastaların büyüme ve gelişiminde önemli yere sahiptir. Semptomları erken başlayan olgulardaki

Amaç

Beş yaşından önce semptomları başlayan hastaların demografik, klinik ve genotipik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem

Ümraniye EAH Çocuk Romatoloji Bilim Dalı'nda 2019-2023 tarihleri arasında AAA tanılı 1557 hasta dahil edildi. Semptomları beş yaşından önce başlayan 944 (%60,6) olgu detaylı incelendi. Olguların demografik özellikleri klinik bulguları, MEFV gen mutasyonları değerlendirildi.

Bulgular

Çalışmaya dahil edilen 1557 hastanın 793'ü (%50,9) kız, 764'ü (%49,1) erkek idi. Ortalama semptom başlama yaşı 5,12±4,18 ve ortalama tanı yaşı 6,72±3,88 olarak görüldü. Genel grupta en sık görülen semptomlar karın ağrısı (1400, %89,9), ateş (1370, %88), eklem ağrısı (932, %59,9) ve myalji (821, %52,7) ve en nadir görülen semptomlar ise amiloidoz (3, %0,2), orşit (7, %0,4), plevral effüzyon (13, %0,8) ve uzamış febril myalji (15, %1) idi.

Semptomları beş yaşından önce başlamış 944 hasta incelendiğinde ise 465'i (%49,3) kız, 479'u (%50,7) erkekti. Atak başlangıç yaş ortalaması 2,55±1,38, tanı yaş ortalamaları 4,5±3,04 bulundu. Ortalama atak başlangıç yaşı kızlarda 2,61±1,38, erkeklerdeyse 2,5±1,39 saptandı ($p=0.235$). Ortalama tanı yaşları ise kızlarda 4,65±2,64, erkeklerde 4,52±3,38 olarak görüldü ($p=0.526$).

Atak semptomları değerlendirildiğinde sırasıyla en sık ateş ($n=873$, %92,5), karın ağrısı ($n=860$, %91,1), eklem ağrısı ($n=541$, %57,3) ve myalji ($n=462$, %48,9) olarak saptandı. En nadir görülen semptomlarsa amiloidoz ($n=1$, %0,1), orşit ($n=4$, %0,4), plevral effüzyon ($n=7$, %0,7) ve uzamış febril myalji ($n=7$, %0,7) idi. Ataklar sırasındaki semptomlar cinsiyetler arasında karşılaştırıldığında erizipel benzeri eritem ($p=0.025$), artrit ($p=0.014$) ve kusma ($p=0.046$) kızlarda daha sık olduğu görüldü.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Hastaların genotipik incelemelerinde 433'ünde (%45,9) heterozigot, 261'inde (%27,6) homozigot ve 250'sinde (%26,5) birleşik heterozigot *MEFV* mutasyonları mevcuttu. Saptanan patojenik allel sıklıkları değerlendirildiğinde sırasıyla M694V (n=866, %45,9), E148Q (n=143, %7,5), M680I (n=170, %9) ve V726A (n=141, %7,4) olarak bulundu. En sık homozigot mutasyon M694V/M694V (n=235, %24,9) idi. Birleşik heterozigotlar arasındaysa en sık M694V/M680I (n=80, %8,5), ikinci en sık M694V/V726A (n=55, %5,8) saptandı. Genel kohort ile karşılaştırıldığında en sık homozigot mutasyon ve en sık birleşik heterozigot mutasyon aynı olarak görüldü.

Sonuç

Büyük bir hasta kohortunda yapılan bu değerlendirmede hastaların %60,6'sı beş yaşından önce semptomlarının başladığı saptanmıştır. Semptomları beş yaşın altında başlayan grupta da yine en sık semptomlar ateş ve karın ağrısı olarak görülmüştür. Küçük yaşta AAA bulgularıyla başvuran kız hastalarda özellikle erizipel benzeri eritem, artrit ve kusma bulgularına dikkat edilmesi gerektiği saptanmıştır. En sık M694V/M694V genetik paterni gösterilmiştir. Genel AAA kohortu ile hem klinik hem de genetik olarak benzer özellikler sergilemiş oldukları gösterilmiştir. Çok merkezli çalışmalar ile bulgular desteklenmelidir.

Anahtar Kelimeler: FMF, AAA, MEFV, Çocuk Romatoloji

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-018]

Henoch schönlein purpura tanılı hastalarda rekürrensın değerlendirilmesi

Helin Demir¹, Sümeyra Başaran Çoban², Betül Sözeri²

¹Sbu Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Sbu Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç:

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) güncel adıyla IgA vaskülit; çocukluk çağıının en sık görülen, küçük damar duvarlarında IgA içeren immün komplekslerin ve kompleman komponentlerinin depolanması ile karakterize sistemik lökositoklastik bir vaskülitir. Başta cilt olmak üzere, eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu ile karakterizedir. Palpabl

purpura hastalığının en sık ve en belirgin bulgusudur. Eklem tutulumu çoğunlukla artralji şeklinde olup artrit de gelişebilir. Gastrointestinal sistem tutulumu hafif karın ağrısından akut batın tablosuna kadar değişkenlik gösterir. Beyin, akciğer, kalp ve skrotum gibi diğer organlar da HSP seyri sırasında tutulabilmektedir. Ülkemizde insidansı yaklaşık 14/100.000

çocuk/yıldır. Hastalık en sık 3-15 yaş arası çocuklarda görülür ve kızlara göre erkek çocuklarda yaklaşık 2 kat daha sık olarak bildirilmektedir. IgA vaskülit çocukların yaklaşık %95 inde kendiliğinden iyileşen bir vaskülitir. Hastaların yaklaşık üçte birinde ve ilk 4 aylık sürece rekürrensler görülebilir. Rekürrens en sık cilde görülmekle birlikte, tutulan her sistemde görülebilir. Hastalığın akut döneminde özellikle gastrointestinal sisteme ait komplikasyonlar risk oluşturmaktadır olup, uzun dönem prognoz ise genellikle renal tutulumun şiddeti ile ilişkilidir.

Biz çalışmamızda Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesinin Çocuk Romatoloji Kliniği'nde HSP tanısı ile izlenen 200 hastanın epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar verilerini retrospektif olarak inceleyerek bunların hastalığın rekürrensi ile ilişkisini istatistiksel olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem:

Çalışmamızda Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesinin Çocuk Romatoloji Kliniği'nde HSP tanısı ile izlenen 200 hasta retrospektif olarak incelendi. Yaş, cinsiyet, klinik bulgular, laboratuvar değerleri, nüks olup olmaması ve olduyorsa hangi sistem tutulumu ile nüks olduğu belirlendi. HSP tanısı konulurken 1990 ACR ve EULAR 2006 kriterlerinden faydalandık.

Hastaların laboratuvar değerlerinden lökosit sayısı (WBC), mutlak nötrofil sayısı (ANC), mutlak lenfosit sayısı (ALC), mutlak monosit sayısı (AMC), hemoglobin değeri, trombosit değeri, C-reaktif protein (CRP), albümin, nötrofil/lenfosit oranı (NLO), trombosit/lenfosit oranı (PLO), monosit/lenfosit oranı (MLO), mefv gen mutasyonları kayıt edildi.

Hesaplamalarda p<0.05 istatistik anlamlılık düzeyi olarak alındı ve hesaplamalarda SPSS

istatistik paket programı kullanıldı.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Bulgular: HSP'li 200 hastanın 103'ü erkek (%51.5), 97'si kızdı (%48.5) ve erkek/kız oranı 1,06 olarak bulundu. Hastaların tanı yaşı dağılımı 1.5-17.5 yaş aralığında olduğu tespit edildi. Hastaların yaş dağılımına göre cinsiyetleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı (P: 0.251). Cilt tutulumu tüm olgularda ortak görülen tek bulguydu. Hastaların 128'inde(%64) sistemik tutulum, 72 sinde (%36) izole tutulum olduğu görüldü. Sistem tutulumlarından ikinci sırada 82(%41) hasta ile gastrointestinal sistem tutulumun oluşu görüldü. 70 (%35) hastada renal tutulum,28 (%14) hastada kas iskelet tutulumu olduğu görüldü. Hastaların 29 una FMF gen mutasyonu bakıldı, bunların 17 sinde (%58.6) gen mutasyonu olduğu görüldü. Hastaların Hastaların 43 sinde (%21.6) nüks olduğu görüldü.

Bunların 22 si kız 21 inin erkek olduğu görüldü. Rekürrens ile cinsiyet arasında anlamlı bir fark görülmedi (P:0.72). Rekürrenslerin en sık cilt tutulumu ile olduğu görüldü (%93), daha sonra 5 (%11.6) hastada gastrointestinal sistem rekürrensi, 2(%4.7) hastada renal rekürrens olduğu görüldü ve hastalığın tutulumu ile rekürrensi arasında da anlamlı bir fark görülmedi (P:0.842).

Hastaların laboratuvar değerlerine bakıldığında hastalık rekürrensi ile lökosit sayısı (WBC), mutlak nötrofil sayısı (ANC), mutlak lenfosit sayısı (ALC), mutlak monosit sayısı (AMC) , hemogloblin değeri, trombosit değeri, C-reaktif protein (CRP), albümin, nötrofil/lenfosit oranı (NLO),trombosit/lenfosit oranı (PLO), monosit/lenfosit oranı (MLO) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi. Rekürrens olan hastaların 6 sında FMF gen mutasyonu olduğu görüldü ve mutasyon olup olmamasıyla rekürrens arasında da anlamlı bir fark görülmedi (P:0.555).

Sonuç:

HSP çocukluk çağının en sık karşılaşılan vaskülit olması ve prognozunun iyi seyretmesine karşın çeşitlilik gösteren semptomları ve sistem tutulumlarının ciddi seyredebilmesi açısından çocuk hekimleri açısından önemli bir hastalıktır. Başta deri olmak üzere kas iskelet sistemi, gastrointestinal sistem ve üriner sistem gibi birçok sistemik tutulumu sebeptir. Erkek çocuklarında kız çocuklarına göre daha sık görülmektedir. Çalışmamızda hastalığın rekürrensini de tanı anında olduğu gibi en sık cilt tutulumu ile görüldüğü ve sonraki en sık bulgunun gastrointestinal sistem tutulumu olması dikkat çekiciydi. Onun dışında çalışmamızda rekürrens ile cinsiyet, yaş ve laboratuvar değerleri ve eşlik eden FMF gen mutasyonları arasında istatistiksel anlamda anlamlı bir ilişki olmadığı görüldü.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-019]

0-5 yaş arası İnek Sütü Protein Alerjisi olan çocukların ebeveyn ve/veya bakım verenlerinin besin içeriği ve etiket okuma konusunda bilgi, beceri ve alışkanlıklarının değerlendirilmesi

Gulnar Najafova¹, Elif Karakoç Aydıner², Ahmet Oğuzhan Özen², Safa Barış², Sevgi Bilgiç Eltan², Melek Yorgun², Ezgi Yalçın², Razin Amirov², Salim Can², Selcen Bozkurt²

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş-Amaç:

Bu araştırma, 0-5 yaşlarında İnek sütü protein alerjisi (İSPA)'li hastaların bakımverenlerinin besin içeriği bilgisini, gıda etiketleri ve alerji uyarıları konusundaki bilgisini, becerisini ve günlük alışkanlıklarını belirlemeyi hedeflemektedir.

Gereç-Yöntem:

Besin alerjilerinde eliminasyon diyetine uyum hayat kalitesini etkilemektedir ve besin içeriği etiket okuma bilgisi, becerisi ve alışkanlığı gerektirmektedir. Çalışmaya; Çocuk Alerji İmmünoloji Kliniğinde, Avrupa Alerji ve Klinik İmmünoloji (EAACI) klavuzuna göre İSPA tanısı almış, 0-5 yaşlarında, katılım için onam vermiş 119 hasta dahil edildi. Katılımcıların %95,4 (n=104)'ünün bakımverenine besin içeriği bilgisi, etiket okuma beceri ve alışkanlığını ölçen anketler, etiket okuma memnuniyeti ve uyumu ölçen Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication-9 (TSQM-9) ve Modifiye Morinski Ölçeği (MMÖ) ölçekleri uygulandı.

Bulgular:

Katılımcıların ortanca (üst-alt) yaşı 25 (5-60); %56,3 (n=67)'ü erkek, %43,7 (n=52)'si kadındı; %7,6 (n=9)'ünün IgE aracılı, %10,1 (n=12)'inin IgE aracılı olmayan (Non-IgE), %82,4 (n=98)'ünün karma tipte alerjik reaksiyonu vardı. %90,8 (n=108)'inde cilt bulguları; %39,5 (n=47)'inde gastrointestinal sistem bulguları; %16,8'inde (n=20) solunum sistemi bulguları, %5,9 (n=7)'unda anafilaksi öyküsü mevcuttu.

Katılımcıların bakım verenin besin içeriği bilgi, etiket okuma beceri ve alışkanlığı ile ilgili ölçeklerin ortanca (üst-alt) değerleri; Objektif Bilgi Ölçeği için %73,4 (57,8-85,9), Objektif Beceri Ölçeği için %100,0 (0,0-100,0), Objektif Alışkanlık Ölçeği için %100,0 (0,0-100,0) ve TSQM-9 ölçeğinin toplam skoru ortanca (üst-alt)'sı %56,0 (30,0-92,0) iken, Etkililik, Kolaylık ve Genel Memnuniyet alt ölçeklerinin skorları ise sırasıyla %77,8 (33,3-116,7), %50,0 (11,1-100,0) ve %50,0 (22,2-100,0) idi. Ayrıca etiket okuma uyumunu değerlendiren MMÖ toplam skoru ortanca (üst-alt)'sı %66,7 (0,0-83) saptandı.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Sonuç:

İSPA'lılara bakımverenler besin içeriği bilgilerinin; etiket okuma beceri ve alışkanlıklarına göre daha düşük olduğunu; etiket okuma alışkanlığının İSPA'da etkili bir yöntem olduğunu ancak kolay olmadığını beyan ettiler. İSPA'da temel tedavi olan eliminasyon diyetinin uygun yapılması için İSPA'lıların bakımverenleri eğitilmeli ve bunun için kolaylıklar sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Bakımveren, Besin içeriği bilgisi, Eliminasyon diyeti, Etiket okuma alışkanlığı, İnek sütü protein alerjisi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-020]

Çocuk Kemik İliği Nakil Ünitesinde Yapılan Kan ve Kan Ürünü Transfüzyonlarının Akut Gelişen Komplikasyonları

Burcu Tufan Taş, Rabia Emel Şenay, Nurşah Eker, Ömer Doğru, Ahmet Koç

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, İstanbul

Kan ve kan komponentlerinin infüzyonuna bağlı meydana gelen istenmeyen reaksiyonlara

transfüzyon reaksiyonları denir. Transfüzyon sırasında veya hemen sonra (< 24 saat) erken dönemde görülebileceği gibi, transfüzyondan 5-7 gün sonra geç dönemde de görülebilir. Erken dönemde çoğunlukla damar içi hemoliz, geç dönemde ise damar dışı hemoliz görülür (1). Transfüzyon reaksiyonları immünolojik, immünolojik olmayan veya enfeksiyöz nedenlere bağlı olabilir(Şekil 1).



Şekil 1: Transfüzyon reaksiyonlarının nedenleri

Transfüzyon sırasında yan etkilerin görülme sıklığı % 1-6, hematoloji-onkoloji hastalarında ise bu oran % 10 'dur. Reaksiyonlar hafif ve orta şiddetten, transfüzyon sonrası yaşamı tehdit eden, ölümlü sonuçlanan komplikasyonlara kadar değişir. Gelişmiş ülkelerde transfüzyona bağlı akut ölüm oranları 1-2: 100 000 dir. Reaksiyonların hızla tanımlanması ve tedavisi hastanın hayatını kurtarabilir (1,2). Çalışmamızda, çocuk kemik iliği nakil ünitesinde kullanılan kan ve kan bileşenlerine bağlı transfüzyon reaksiyonlarının sıklığı ve türü araştırıldı.

Kasım 2018-Aralık 2023 tarihleri arasında Çocuk Kemik İliği Nakil Ünitesinde kullanılan kan ve kan bileşenlerinin türleri, akut transfüzyon reaksiyonu (ATR) oluşma zamanları, ünite kan ürünleri başvuru ve yan etki bildirim formları kullanılarak hemovijilans açısından retrospektif olarak değerlendirildi.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Beş yıllık dönemde çocuk kemik iliği nakil ünitesinde kullanılan kan ve/veya kan bileşeni ve transfüzyon yapılan hastalarda toplam 15 kez ATR görüldü. ATR gelişen hastaların 8 'i kız, 7' si erkekti. Yaşları 4 ay ile 15 yaş 5 ay arasında değişiyordu. Kan ürünü tipine göre en sık görülen yan etki eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sırasında görüldü. En sık görülen ATR (% 66,6) kızarıklık ve döküntü idi. Hastaların % 20'sinde ateş, % 6.6 sında başağrısı ve bir hastada anafilaktik reaksiyon gözlemlendi. 14 reaksiyon transfüzyon tamamlanmadan görülürken, 1 hastada transfüzyon tamamlandıktan sonra döküntü, kızarıklık gelişti. Bir hastada transfüzyon öncesi direkt Coombs Ig G testi pozitif, komplemanlı Coombs testi negatifti. Transfüzyon sonrası takiplerinde titresinde bir artış görülmedi. Kan ürünlerinin fiziki görünüşleri normaldi, etiket barkod doğru idi ve hiçbir üründe hemoliz görülmedi.

Ülkemizde transfüzyon reaksiyon sıklığı ve reaksiyon tiplerini değerlendiren sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Çalışma grubumuzda kan ürünü transfüzyonlarında en sık bildirilen akut transfüzyon reaksiyonu literatürle uyumlu olarak hafif alerjik reaksiyonlar ve febril non hemolitik transfüzyon reaksiyonları idi. Kan ürünü tipine göre en sık görülen yan etki litertürle uyumlu olarak eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sırasında görüldü.

Transfüzyon reaksiyonlarının sıklığını, türünü, risk faktörlerini ve güvenlik önlemlerini belirlemek için transfüzyon yapılan hastaların transfüzyon sırasında ve sonrasında istenmeyen reaksiyonlar açısından izlenmesi önemlidir.

Kaynaklar:

1. Karadoğan İ. Transfüzyon reaksiyonları. Yoğun Bakım Derneği Dergisi 2005;3:35-46.
2. Gauvin F, Lacroix J, Robillard P, Lapointe H, Hume H. Acute Transfusion reactions in the pediatric intensive care unit, Transfusion 2006 Nov;46(11):1899-908.
3. Moncharmont P. Adverse transfusion reactions in transfused children. Transfus Clin. Bio. 2019 Nov;26(4):329-335.
4. Stainsby D, Jones H, Wells W, Gibson B, Cohen H. Adverse outcomes of blood transfusion in children: analysis of UK reports to the serious hazards of transfusion scheme 1996-2005.

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-021]

Ortostatik Proteinüri, Gerçekten Masum mu?

Özde Nisa Türkkkan, Neslihan Çiçek, Ayşe Sümeyye Atalay, Serçin Güven, Nurdan Yıldız, İbrahim Gökçe, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

Amaç: Ortostatik proteinüri (OP), çocuklarda proteinürinin en sık nedenidir. Ayakta durma pozisyonunda idrarda normalden fazla miktarda protein atıldığı, yatar pozisyonda normal protein atılımının olduğu bir durumdur. Ortostatik proteinürisi olan hastaların genel olarak iyi seyrettiği düşünülmeyle birlikte, uzun dönem takipleri ve prognozları ile ilgili yeterli bilgi bulunmamaktadır. Amacımız, OP tanılı hastaların izlemde proteinüri ve glomerüler filtrasyon hızlarını (GFH) değerlendirmek ve prognozu etkileyen faktörleri belirlemektir.

Gereç-Yöntem: Ocak 2009-Ocak 2024 tarihleri arasında polikliniğimizde OP tanısıyla takip edilen 0-18 yaş arası çocuklar retrospektif olarak tarandı. Sırtüstü yattığı süre (gece) ile ayakta olduğu süre (gündüz) boyunca toplanan idrarlarda; gece protein miktarının <4 mg/m²/sa, gündüz protein miktarının >4 mg/m²/sa olması OP olarak tanımlandı. Çalışmamızda hastalarımızın demografik özellikleri, radyolojik görüntülemeleri, yapılmışsa biyopsi sonuçları, başlangıç ve son muayenedeki 24 saatlik idrarda gece-gündüz protein atılımları, GFH'ları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 69hastanın üçü izlemde biyopsi ile Alport sendromu, İnce Bazal Membran hastalığı ve Fokal Segmental Glomeruloskleroz tanısı aldı ve çalışma dışı bırakıldı. Altmış altı hastanın %72.7'si kızdı, ortalama tanı yaşı ve izlem süresi sırası ile $10,7 \pm 4,26$ yıl ve $50 \pm 37,92$ aydı. Vücut kitle endeksi (VKİ) ortalaması $22,33 \pm 7,31$ kg/m² saptandı. Başvuru sırasında 24 saatlik idrar toplam protein miktarı medyan değeri 10,16 mg/m²/sa, son kontrolde 5,01mg/m²/sa olarak görüldü. Hastaların izlem süreleri sonunda toplam proteinüri miktarlarında anlamlı azalma saptandı ($p < 0,001$). Sadece %13,6 hastanın proteinürisinin ortostatik karakterinin bozulduğu görüldü. Ayrıca %34.8 hastanın takibinde proteinüri izlenmedi. Hastaların VKİ ve 24 saatlik idrar protein miktarı arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon saptandı ($p < 0,05$). 24 saatlik idrar protein miktarı ve yaş, cinsiyet ve GFH açısından bir ilişki saptanmadı. Takip süreleri boyunca < 90 ml/m²/1.73 m² altında GFH olan hasta yoktu.

Sonuç: Ortostatik proteinüri, çoğunlukla izlemde kendiliğinden düzelebilen veya ortostatik karakterde devam eden bir hastalıktır. Ancak nadir olmakla birlikte, kronik böbrek hastalığına ilerleyebilen Alport sendromu, FSGS gibi hastalıklar da başlangıçta OP ile karşımıza çıkabilir.

Anahtar Kelimeler: Proteinüri, çocuk, böbrek

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-022]

Pediyatrik çölyak hastalığı tanılı olguların glutensiz diyet tedavisine uyumunun değerlendirilmesinde gluten immünojenik peptit (GİP) testinin etkinliğinin ve klasik yöntemler ile uyumunun değerlendirilmesi

Melike Jafarlı Ceferova¹, Engin Tutar², Ayçin İzzettin¹, Bilge Şahin Akkelle², Gonca Rumeysa Aşan³, Ferda Temiz³, Deniz Ertem²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

³Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beslenme ve Diyetetik Kliniği, İstanbul

Amaç: Çölyak hastalığı (ÇH)'nin yönetimindeki en önemli sorun glutensiz diyet (GFD) tedavisine uyumsuzluktur. Diyet uyumunun değerlendirilmesinde non-invazif, güvenilir bir yöntem bulunmamakta; çölyak serolojik testleri, anketler, besin tüketim kayıtları gibi klasik yöntemlerden yararlanılmaktadır. Son yıllarda kullanıma giren gluten immünojenik peptit (GİP) testi, sindirilemediği için dışkı ve idrarla atılan polipeptid yapısındaki GİP'in saptanmasıyla gluten maruziyetinin tespitini hedefleyen, non-invazif ve güvenilir bir yöntemdir. Çalışmamızda GFD uyumunun değerlendirilmesinde GİP testinin klinik etkinliğinin ve klasik yöntemler ile uyumunun değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Gereç-Yöntem: Çalışmaya ÇH tanısı ile en az 1 yıldır GFD altında izlenen 3-18 yaş arasındaki hastalar prospektif olarak dahil edildi. Her hastadan hafta içi ve hafta sonunu kapsayan 3 günlük diyet listesi kaydı sonrası alınan 2 ayrı dışkı örneği GİP testi ile analiz edildi. Üç günlük besin kayıtları diyetisyen tarafından gluten tüketimi açısından incelendi (Besin tüketim kayıtları analizi=BTKA). Eş zamanlı olarak hastaların semptomları "Çölyak Semptom İndeksi (ÇSİ)" anketiyle, diyet uyumu ile ilgili beyanları "Biagi diyet uyum puanlaması (BDUP)" anketiyle değerlendirildi. Serolojik incelemede son 1 ay içindeki anti-tTG-IgA antikor sonuçları kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 40 hastanın yaş ortalaması 10,6±4,1 yıldır. Hastaların %97,5'inde en az 1 dışkı örneğinde GİP testi ile pozitiflik görüldü. Hafta içi alınan GİP testlerinin %70'inde, hafta sonu alınanların %37,5'inde pozitiflik saptandı (p=0,03). BDUP anketiyle hastaların %30'unda, ÇSİ anketiyle %35'inde, BTKA ile %2,5'inde ve serolojik incelemeyle %62,5'inde diyet uyumsuzluğu ile uygun sonuçlar tespit edildi. Diyetisyen değerlendirmesi, BDUP anketi, ÇSİ ve anti-tTG-IgA parametrelerinin hiçbiri arasında bir uyum (K değeri) gözlenmedi. Bu 4 parametre ile GİP sonuçları arasında da anlamlı uyum saptanmadı.

Sonuç: Çalışma kohortumuzda GİP testi ile saptanan diyet uyumsuzluğu %97,5 gibi çok yüksektir, bu nedenle GİP testi gibi duyarlılık ve özgüllüğü yüksek bir testin rutin kullanımına gereksinim vardır. Ayrıca GİP testi ile hasta beyanına dayalı yöntemler arasındaki belirgin uyumsuzluk gluten maruziyetinin daha çok istemsiz olduğunu düşündürmekte, doğru diyet eğitiminin önemini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, çölyak hastalığı, glutensiz diyet, gluten immünojenik peptit

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-023]

Primer Siliyer Diskinezi Tanılı Hastalarımızın Klinik Özellikleri

Mine Kalyoncu¹, Ela Erdem Eralp¹, Cansu Yılmaz Yeğit², Mürüvvet Yanaz³, Aynur Gulieva¹, Merve Selçuk¹, Şeyda Karabulut¹, Neval Metin Çakar¹, Ceren Ayça Yıldız¹, Almala Pınar Ergenekon¹, Yasemin Gökdemir¹, Fazilet Karakoç¹, Bülent Karadağ¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

²Başakşehir Çam Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

³Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Primer siliyer diskinezi (PSD), siliyer fonksiyon bozukluğunun sebep olduğu tekrarlayan alt ve üst solunum yolu enfeksiyonları, organ lateralite defektleri, infertilite ve bronşektazi gibi klinik belirtilerle karakterize, otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Bu çalışmada, Çocuk göğüs hastalıkları (ÇGH) polikliniğimiz tarafından takip edilen PSD tanılı hastaların demografik ve klinik özellikleri retrospektif olarak incelenmiştir.

Gereç-Yöntem: 1999-2023 yılları arasında ÇGH polikliniğimize başvuran 127 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, PSD tanısına yönelik yapılan diagnostik testleri, genetik özellikleri, solunum fonksiyon testi ve balgam kültür üremeleri analiz edildi. İstatistiksel analizler SPSS 21.0 programı aracılığıyla yapıldı.

Bulgular: 127 hasta değerlendirildi. Hastaların 66'sı (%51,6) erkek, medyan yaş 16 yıl (11-21) idi. Medyan semptom başlangıç yaşı 0 yıl (0-0), medyan tanı yaşı ise 7 yıl (3-11) idi. Tüm hastaların balgamlı öksürüğü, 86'sının (%67,7) nazal semptomları, 54'ünün (%42,5) sık otit şikâyeti mevcuttu. 86 hastanın (%67,7) bronşektazisi bulunmakta idi. 2 hasta (%1,6) noninvaziv ventilasyon desteği, 4 hasta (% 3,1) oksijen desteği almaktaydı. Medyan PICADAR skoru 7 (4-10), medyan nazal nitrik oksit ölçümü 42 ppb (18-347) idi. Tanısal test sonuçları Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların genetik sonuçlarına bakıldığında en sık (12 hasta) saptanan mutasyon CCDC40 homozigot idi. Hastalara ait genetik dağılımlar Tablo 2'de sunulmuştur. 73 hastada (%57) balgam kültüründe H. İnfluenza üremesi, 23 hastada (%18) P. Auroginosa üremesi mevcuttu. Solunum fonksiyon testlerine bakıldığında ort FEV1(%) 77,3±20,9, ort FVC (%) 81,5±18,9 idi.

Sonuç: Kronik balgamlı öksürük varlığında PSD tanısı mutlaka akılda tutulmalı, buna yönelik tanısal testler dikkate alınmalıdır. Genetik tanı çok sık kullanılmasına rağmen, genetik panellerin kısıtlılığı tanıda zorluğa yol açmaktadır. Tanı için birden fazla yöntemi kullanmak tanı doğruluğunu arttırmaktadır. Kliniğimizde yeni kullanmaya başladığımız yüksek hızlı video mikroskopi (HSVM) yöntemi tanıda önemli bilgiler sunmuş olup merkezimizi uluslararası alanda öne çıkarmıştır.

Anahtar Kelimeler: Primer siliyer diskinezi, kronik öksürük, tanı zorluğu, yüksek hızlı video mikroskopi



MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

PSD tanısına ait yapılan test sonuçları

PICADAR skoru (n:94), medyan (25-75p)	7 (4-10)
Elektron mikroskopi (n:5), anormal, n (%)	5 (3,8)
İmmunofloresan (IF) analiz (n:37)	
*normal, n (%)	14 (10,7)
*DNAH5 mislokasyonu, n (%)	7 (5,4)
*DNAL1 mislokasyon, n (%)	5 (3,8)
*RSPH9 mislokasyonu, n (%)	4 (3,1)
*DNAH5 eksik, n (%)	3 (2,3)
*GAS8 mislokasyonu, n (%)	2 (1,5)
*Diğer, n (%)	2 (1,5)
Nazal nitrik oksit (ppb) (n:45), medyan (25-75p)	42 (18-347)
HSVM özellikleri (n:23)	
*immotil	7 (5,3)
*anormal hareket paterni	13 (9,9)
*normal	3 (2,3)
Tanı tipi (n:122)	
*Sadece genetik ile tanı, n (%)	54 (41,2)
*Klinik tanı, n (%)	42 (32)
*Sadece IF ile, n (%)	11 (8,4)
*Sadece EM ile, n (%)	1 (0,8)
*Birden fazla test ile tanı, n (%)	13 (9,9)

HSVM: Yüksek hızlı video mikroskopi IF: İmmunofloresan EM: Elektron mikroskopi

PSD hastalarına ait genetik sonuçlar (n:108)

CCDC40 homozigot, n (%)	12 (9,2)
Mutasyon saptanmayan, n (%)	8 (6,1)
RSPH4A homozigot, n (%)	8 (6,1)
DNAH11 homozigot, n (%)	7 (5,3)
DNAH5 homozigot, n (%)	7 (5,3)
CCNO homozigot, n (%)	5 (3,8)
DNAI2 homozigot, n (%)	4 (3,1)
DNAAF3 homozigot, n (%)	3 (2,3)
DNAI1 homozigot, n (%)	3 (2,3)
CCDC39 homozigot, n (%)	3 (2,3)
RSPH9 homozigot, n (%)	3 (2,3)
DNAAF1 homozigot, n (%)	3 (2,3)
CCDC103 homozigot, n (%)	2 (1,5)
DNAH9 homozigot, n (%)	2 (1,5)
ARMC4 ve DNAAF2 homozigot,	2 (1,5)
LRRC6 homozigot, n (%)	2 (1,5)
HYDIN homozigot, n (%)	1 (0,8)
MCIDAS homozigot, n (%)	1 (0,8)
Heterozigot varyasyon olanlar, n (%)	25 (18,4)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-024]

Tedavi edilebilir bir nörolojik acil: Wernicke ensefalopatisi-Çocukta ne zaman şüphe edelim? Taniya giden yolda yaşanan zorluklarla birlikte kliniğimizin vaka deneyimleri

Gülten Öztürk¹, Hakkı Akbeyaz¹, Sermin Özcan¹, Burcu Karakayalı¹, Kıymet Binnetoğlu¹, Zeynep Yılmaz¹, Şeyma İyışenyürek¹, Eda Almus², Özge Yapıcı², Olcay Ünver¹, Elif Acar Arslan¹, Dilşad Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi B.D

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyolojisi B.D

Giriş: Wernicke ensefalopatisi tiyamin (vitamin B1) eksikliğine bağlı gelişen ensefalopati, oftalmoparezi ve ataksi ile karakterize acil nörolojik bir tablo olup zamanında tedavi edilmezse kalıcı sekel bırakma riski mevcuttur. Çocukluk çağında genellikle nutrisyonel eksikliğe yol açan nedenlerden kaynaklanır ancak çoğu vaka tipik öykü ve nörolojik triad ile başvurmadığından tanı ve tedavide gecikme sık görülmektedir. Bu çalışmada kliniğimizde Wernicke ensefalopatisi tanısı ile izlenmekte olan dört hastanın klinik özellikleri ve tanı aşamasında yaşanan zorluklar vurgulanarak, tedavisi kolay ve sekelsiz iyileşebilecek bir hastalık olmasına rağmen atipik başvuru bulgularından kaynaklanan tanı gecikmeleri ve bunun prognoza katkısının tartışılması amaçlanmaktadır.

Vaka Takdimi: Tanı almış dört hastanın ikisinde geçirilmiş gastrik bariyatrik cerrahi öyküsü, bir hastada invajinasyon operasyonu sonrası gelişen kısa barsak sendromuna bağlı uzun süreli TPN maruziyeti ve bir hastada annesine malignite tanısı konmasından sonra gelişen anoreksia nervozaya bağlı yemek reddi ve şiddetli kusma atakları sonrası kısa sürede gelişen kilo kaybı mevcuttur. İki hastada öykü ve nörolojik bulgular ile tanı hızlı konulmuş olup tedaviye geçilebilmiştir. Ancak atipik nörolojik bulguları olan iki hastada tanı kesinleşene kadar başvuru nörolojik bulguları farklı ayırıcı tanıları düşündürmüş olup hastaların daha geç tanı almasına neden olmuştur. Geçirilmiş cerrahi operasyona ikincil gelişmiş wernicke ensefalopatisi tanısı alan iki hastada yüksek doz tiyamin tedavisi sonrası nörolojik iyileşme hızlı gelişmiş olmakla birlikte tanıda gecikmenin yaşandığı ve yoğun bakım süreci yaşamış olan bir hasta ve altta yatan psikiyatrik nedeni ikincil tiyamin eksikliği tanısı alan bir hastanın iyileşme süreci daha uzun sürmüş ve çeşitli düzeylerde nörolojik sekel kalmıştır.

Sonuç ve Tartışma: Çocukluk çağında daha sıklıkla geçirilmiş batın içi cerrahi operasyon öyküsü olan hastalarda olmak üzere, sekonder beslenme bozukluğuna neden olabilecek altta yatan tüm hastalıklarda tiyamin eksikliğinden şüphe edilmesi ve tetkik sonuçlarını beklemeden tedaviye başlanması pek çok nörolojik sekelin önlenmesinde hayati önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Wernicke ensefalopatisi, tiyamin eksikliği, oftalmoparezi, ataksi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-025]

Kistik fibrozisli hastaların yıllara göre demografik ve antropometrik değişimleri, değişkenler arasındaki ilişki ve yaşam analizi

Şeyda Karabulut¹, Mine Kalyoncu¹, Merve Selçuk¹, Neval Metin Çakar¹, Ayça Ceren Yıldız¹, Burcu Uzunoğlu², Gamze Taştan², Almala Pınar Ergenekon¹, Ela Erdem Eralp¹, Yasemin Gökdemir¹, Fazilet Karakoç¹, Bülent Karadağ¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Selim Çöremen Kistik Fibrozis Merkezi, İstanbul

Amaç: Çalışmamızda KF merkezimizde takip edilmekte olan hastalarımızın 2018-2022 yılları arasında tanı, tedavi ve takip açısından değişimlerini saptamayı amaçladık.

Gereç-Yöntem: 1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 yılları arasında KF merkezimize kayıtlı olan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Sürekli değişkenler mean (SD) ve median (IQR) olarak sunuldu. İstatistiksel analiz, IBM Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) Versiyon 28 ile genel lineer model kullanılarak yapıldı.

Bulgular: Merkezimize kayıtlı 484 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Toplamda 440 hastanın kayıtları çalışmaya dahil edildi. Hastaların tanı anındaki yaş medianı (IQR); 4 (2-13) aydı. 2018'ten 2022'ye kadar yıllara göre median yaş FEV1 % pp değerleri ile BMI z skoru mean değerleri karşılaştırıldı ve FEV1% pp değerlerinde istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık olmadığı bulundu ($p=0,74$). Mean BMI z skoru ($p<0,01$) ve median yaş ($p<0,01$) değerlerinin ise anlamlı olarak artmış olduğu bulundu. Modülatör ilaç kullanımına 2021 yılında başlandı. Modülatör kullanan hastaların FEV1 pp median (IQR) değerleri ise 2021 ve 2022 yıllarında sırasıyla %57 (40,2; 90,2) ve %68,5 (51,2-106,7) olarak istatistiksel anlamlı olarak arttığı bulundu ($p<0,0001$).

Sonuç: Çalışmamızda 2018-2022 yılları arasında hastalarımızda BMI z skorlarında anlamlı olarak artış ($p<0,01$) olduğu saptanmışken FEV1 % pp değerlerinde ise anlamlı artışın sadece modülatör kullanan grupta olduğu görüldü

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör modülatörü, Yaşam Analizi

1 Ocak 2018 ile 31 Aralık 2022 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi CF Merkezine Kayıtlı hastaların yıllara göre demografik ve antropometrik değişimleri

	2018	2019	2020	2021	2022	p-değeri
Toplam hasta sayısı; n (%)	301 (%68)	326 (%73)	349 (%79)	385 (%87)	422 (%95)	0.1
Ölen hasta sayısı; n(%)	2 (%1)	3 (%1)	4 (%1)	9 (%2)	2 (%1)	0.1
Yaş (yıl); median (IQR)	9,5a (5; 14)	10,1a (5; 15)	10,7a (6; 16)	11,9b (6; 17)	11,1b (7; 18)	<0.000
BMI z skoru; mean (\pm SD)	-0,9a (\pm 1)	-0,9a (\pm 1)	-0,6b (\pm 1)	-0,4b (\pm 1)	-0,3b (\pm 1)	<0.000
FEV1 %pp; median (IQR)	85 (60; 97)	84 (65; 95)	85 (61; 97)	87 (65; 99)	86 (64; 98)	0.7

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-026]

Meckel divertikülü nedeniyle ameliyat edilen hastaların sonuçlarının analizi: 12 yıllık deneyim

Ayşe Ertürkmen, Kılıncım Karadeniz Cerit, Ayten Ceren Bakır, Gürsu Kıyan

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Meckel divertikülü omfolomezenterik kanalın kapanmasındaki kusura bağlı farklı şekillerde sonuçlanan vitellin kanal anomalisidir. Genelde ince barsak mukozası ile döşeli izlenirken, semptomatik olgularda ise ektopik mukoza izlenebilmektedir. Bu çalışmada Meckel divertikülü nedeniyle ameliyat edilen hastaların klinik prezentasyonu, patoloji spesimenlerinin sonuçlarının ve cerrahi yaklaşım şeklinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Şubat 2012-Ocak 2024 arasında Meckel divertikülü nedeniyle ameliyat edilen hastalarının verileri geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların ameliyat anındaki yaşı, cinsiyeti, klinik prezentasyonu, sintigrafi veya yapılan diğer radyolojik görüntüleme yöntemleri, cerrahi yaklaşım şekli, ameliyat bulguları, patoloji spesimenlerinin sonuçları analiz edildi.

Bulgular: Bu süreçte Meckel divertikülü tanısıyla 51 hasta (39 erkek, 12 kız) ameliyat edilmiştir. Hastaların ameliyat anındaki yaş ortalaması 89,5 ay (6-216 ay) olarak bulunmuştur. Hastaların klinik prezentasyonu olarak kanama (18), obstrüksiyon (14) ve divertikülit (12) şeklinde bir dağılım izlenmiştir. 7 hastada ise insidental olarak başka bir ameliyat sırasında Meckel divertikülü saptanmıştır. Tc99 sintigrafisi 15 hastada ameliyat öncesi değerlendirmede yapılmış, 13 hastada ektopik mukozaya bağlı tutulum saptanmıştır. Akut gastrointestinal kanama ile başvuran 3 hastada yapılan kanama sintigrafisi ile kanama odağı gösterilebilmiştir. 12 hastada laparoskopik yaklaşım uygulanmıştır, 26 hastada laparotomi yapılmıştır. 11 hastada ise laparoskopik yaklaşımdan laparotomiye dönmüştür. Wedge rezeksiyon (31), ileal rezeksiyon (20) hastada uygulanmıştır. 24 hastada ektopik mide mukozası, 3 hastada ise hem mide hem pankreas mukozası patolojik değerlendirmede izlenmiştir. Diğer hastalarda ise ektopik mukoza gösterilememiştir.

Sonuç: Çocuklarda Meckel divertikülünde önerilen cerrahi yaklaşım basit divertikülektomi yerine wedge rezeksiyon veya ince barsak rezeksiyonu şeklindedir. Cerrahi yaklaşımı belirleyen ektopik mukoza varlığı ise halen ancak patolojik değerlendirme ile kesinlik kazanabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Divertikülit, GİS Kanama, İntestinal Obstrüksiyon, İnvajinasyon, Meckel Divertikülü

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-027]

Renal Transplantasyon Adayı Pediatrik Kronik Böbrek Yetmezliği Hastalarında Endoskopik Bulgular Ve Helikobakter Pylori Enfeksiyonu Sıklığı

Ahsen Dönmez Türkmen¹, Bilge Şahin Akkelle¹, Ahmet Yusuf Okuducu², Dilan Onur², Neslihan Çiçek³, Nurdan Yıldız³, Engin Tutar¹, Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Helicobacter pylori (Hp), dünya popülasyonunun yarısında midede kolonize olan, dünyadaki en sık enfeksiyon etkenidir. Sanitasyon koşullarının iyileştiği ülkelerde Hp sıklığı giderek azalmaktadır, ülkemizde de Hp sıklığının son yıllarda azaldığı bildirilmektedir. Kronik böbrek yetmezliği (KBY) nedeniyle yapılan renal transplantasyon (RT) sonrasındaki immunsupresif tedavi sürecinde, Hp ile ilişkili hastalıkların daha ciddi seyretme ve posttransplantasyon morbiditenin artma potansiyeli vardır. Bu nedenle RT öncesinde Hp enfeksiyonunun araştırılması ve eradikasyonu önerilmektedir. Literatürde KBY'li hastalarda Hp sıklığının daha düşük olduğuna, gastrointestinal patolojilerin ise daha yüksek olduğuna dair bildirimler vardır.

Çalışmanın amacı; RT öncesi KBY hastalarında endoskopik bulguların ve Hp sıklığının değerlendirilmesidir.

Gereç-Yöntem: KBY tanılı olan ve RT öncesi endoskopik olarak değerlendirilen çocuk hastaların dosya verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik verileri, endoskopik/histopatolojik bulguları ve Hp sıklığı değerlendirildi. KBY grubundaki Hp sıklığı, gastrointestinal yakınmalar nedeniyle kliniğimizde son 10 yılda endoskopi yapılan hastalardaki Hp pozitifliği ile kıyaslandı. Bulgular: KBY tanılı 50 çocuk hastanın 26'sı kız (%52), yaş ortalaması 12,60±4,34 yıl idi. Hastaların 4'ünde (%8) reflü özofajitle uyumlu özofageal mukozal erozyon saptandı. Gastrik mukozada en sık görülen endoskopik bulgu %33 sıklık ile mukozal hiperemi idi. Hastaların 3'ünde (%6) gastrik mukozada, 6'sında (%12) bulbusta mukozal erozyon tespit edilirken, hiçbir hastada ülser gözlenmedi. Histopatolojik incelemede; 11 hastada (%22) reflü özofajit, 32 hastada (%64) gastrit, 9 hastada (%18) bulbit/duodenit saptandı. Hastaların 10'unda (%20) Hp enfeksiyonu tespit edildi. Son 10 yılda kliniğimizde gastroskopi yapılan çocuk hastalardaki (n=1300) Hp pozitifliği oranı %25,8 (n=335) idi. KBY'li hasta grubunda Hp pozitifliği daha düşük olmakla birlikte aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (Ki-kare= 0,905, p=0,341).

Sonuç: Çalışma grubunda Hp enfeksiyonu sıklığı %20 oranında saptanmış olup, kontrol grubundaki Hp sıklığının altındadır. Ancak istatistiksel fark olmaması KBY hasta grubu sayısının azlığı ile ilişkili olabilir. Hastalarımızda yüksek oranda saptanan özofajit, gastrit, duodenit bulguları literatür verileri ile uyumlu olup kronik hastalık ilişkili tedaviler ve stres faktörü ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Endoskopi, Helikobakter Pylori, renal transplantasyon

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-028]

Merkezi Hekim Randevu Sistemi Aracılığıyla Romatoloji ve Çocuk Romatoloji Kliniklerine Yönlendirilen Hastaların Kesitsel Değerlendirilmesi

Deren Esencan¹, Ongun Alanlı¹, Seyhan Hıdıroğlu², Oya Köker³, Haner Direskeneli⁴

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Ana Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Bilim Dalı

Amaç: Türkiye’de pediatri ve dahiliye bünyesindeki yan dal polikliniklerine başvurular Merkezi Hekim Randevu Sistemi (MHRS) üzerinden, hastaların uzman bir hekim tarafından yönlendirilmesiyle yapılmaktadır. Uygun olmayan yönlendirmeler, randevu bekleme sürelerinin uzamasına ve romatizmal hastalıkların tanı ve tedavilerinin gecikmesine yol açmaktadır. Bu çalışmada amacımız MHRS ile romatoloji ve çocuk romatoloji polikliniklerine yönlendirilen hastaların tanısal dağılımları ve yönlendirilme profilleri üzerine kesitsel bir analiz yapmaktır.

Gereç-Yöntem: Bu çalışmaya kesitsel olarak 01.09.2022-28.02.2023 tarihlerinde Marmara Üniversitesi Hastanesi romatoloji ve çocuk romatoloji polikliniklerine MHRS üzerinden randevu alarak ilk kez başvuran hastalar dahil edilmiştir. Hastaların yönlendirilme ve başvuru yakınmasına yönelik ayrıntılar, demografik ve klinik özellikleri kaydedilmiştir. Medikal kayıtları, izlem notları ve uzman görüşü ışığında nihai tanıları belirlenmiştir. Her iki grupta klinik değişkenlerin ve tanının inflamatuvar olarak sınıflandırılmasındaki belirleyici özelliklerin analizi ve karşılaştırılması için tanımlayıcı istatistikler ve ki-kare testi kullanılmıştır.

Bulgular: Toplamda 920 hasta (pediyatrik/erişkin (%): 50.2/49.8) çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların demografik ve karakteristik dağılımları Tablo 1’de gösterilmektedir. Erişkin romatoloji kliniğine MHRS ile başvuran hastaların %55,2’si, çocuk romatoloji polikliniğine başvuran hastaların ise %32,1’inin inflamatuvar tanı aldığı saptanmıştır. ($p<0,05$) Erişkin popülasyonda en sık başvuru sebebi eklem ağrısı (%57) olarak gözlenmiştir ve bu hastalar arasındaki inflamatuvar tanı oranı %36,1 olarak saptanmıştır. Çocuk romatoloji kliniğine yönlendirilen hastalar arasında en sık başvuru sebebi bacak ağrısıdır (%22,8), ancak döküntü ve tekrarlayan ateş şikayetleri en fazla inflamatuvar hastalık tanısıyla ilişkilendirilmiştir. Erişkin hastalar arasında en sık sonuçlanan tanıları sırasıyla spondiloartropatiler (%24,7), romatoid artrit (24,3) ve bağ doku hastalıklarıdır. (%13,3). Çocuk yaş grubunda tanı dağılımı sıklığa göre otoinflamatuvar hastalıklar (%57,8), juvenil idiyopatik artrit (%15) ve vaskülit (%13,6) olarak saptanmıştır.

Sonuç: Bulgularımız, erişkin romatoloji bölümüne yönlendirilen hastaların yarıdan fazlasının, çocuk romatoloji bölümüne yönlendirilen hastaların ise üçte birinin inflamatuvar tanı aldığını göstermektedir. Romatolojiye uygun yönlendirmeler hastaların tanı ve tedavisini hızlandırıp sağlık sistemi üzerine binen finansal yükü azaltacaktır.

Anahtar Kelimeler: Ayaktan tedavi hizmetleri, eklem hastalıkları, hasta başvurusu, romatoloji

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Katılımcıların demografik ve karakteristik özellikleri

	Pediyatrik (n=458, %49,8)	Erişkin (n=462, %50,2)
Yaş dağılımı	9,9 (±4,4)	47,6 (±15,1)
Cinsiyet dağılımı (%)		
Erkek	230 (%50,2)	90 (%19,5)
Kadın	228 (%49,8)	372 (%80,5)
İnflamatuar tanı alma yüzdesi (%)		
İnflamatuar tanı	147 (%32,1)	255 (%55,2)
Non-inflamatuar tanı	311 (%67,9)	207 (%44,8)
Dış merkez takipli hastaların oranı (%)		
Dış merkez takipli hastalar	58 (%12,7)	127 (%27,5)
Tanı almamış hastalar	400 (87,3)	335 (%72,5)
Sonuçlanan tanıların sıklığı ve oranı (%)		
1	Otoinflamatuar hastalıklar: 85 (%57,8)	Spondiloartropatiler: 63 (%24,7)
2	Juvenil İdiyopatik Artrit: 22 (%15,0)	Romatoid Artrit: 62 (%24,4)
3	Vaskülit: 20 (%13,6)	Bağ Doku Hastalıkları: 34 (%13,3)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-029]

Pediyatrik inflamatuvar bağırsak hastalığı tanılı hastalarda sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin IMPACT-3 ölçeği ile değerlendirilmesi

Eda Gül¹, Bilge Şahin Akkelle², Engin Tutar², Deniz Ertem²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

Amaç: İnflamatuvar bağırsak hastalıkları (İBH), gastrointestinal sistemde kronik inflamasyonla karakterize hastalık grubudur. Sıklıkla genç erişkin/adölesanlarda görülen İBH'de, hastalıkla ilgili etkenlerin yanısıra, kişiye özgü psikososyal özelliklerin hastalık algısı ve yaşam kalitesi üzerine etkili olduğu düşünülmektedir. Literatürde pediyatrik İBH tanılı hastalarda yaşam kalitesini konu alan az sayıda çalışma mevcut olup, ülkemizde gerçekleştirilmiş çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda pediyatrik İBH tanılı hastalarımızda sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

Gereç-Yöntem: Çalışmamızda İBH tanısı ile kliniğimizde takip edilen 10-18 yaş arası hastaların demografik bilgileri, güncel klinik-laboratuvar verileri ve uygulanan tedaviler incelendi. Hastalık aktivitesi için PCDAI (Pediyatrik Crohn's Disease Activity Index) ve PUCAI (Pediyatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi) skorlamaları kullanıldı. Kesitsel özellikteki çalışmamızda, yaşam kalitesinin değerlendirilmesinde İBH hastaları için geliştirilmiş IMPACT-3 ölçeği uygulandı. IMPACT-3 ölçeğinde en yüksek puan 100 olup, puan arttıkça yaşam kalitesi artmaktadır.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 76 İBH tanılı hastanın cinsiyet dağılımı eşit (%50), ortalama tanı yaşı 14,7±2,9 yıldır. Hastaların %67,1'i ülseratif kolit (ÜK), %32,9'u Crohn hastalığı (CH) tanılıydı. Hastaların 31'i (%40,8) en az 2 yıl önce tanı almıştı ve hastaların %61,8'i remisyonda idi. Hastaların %76,3'ü 5-ASA, %72,4'ü immunmodülatör ajan (İA), %46,1'i biyolojik ajan (BA), %15,8'i steroid kullanmaktaydı. Birden fazla (5-ASA/İA/BA/steroid) ilaç alan hasta oranı %84,2, birden fazla uygulama yoluyla (oral/rektal/intravenöz/subkutan) ilaç alan hasta oranı %55,3'tü. Çalışma grubunda total IMPACT-3 skoru 72,2 olarak tespit edildi. Cinsiyet, hastalık tipi (ÜK/CH), tanıdan sonra geçen süre esas alınarak yapılan karşılaştırmalarda total IMPACT-3 skorunda istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı (p>0,05). Aktif hastalık bulgusu olan, birden fazla çeşit veya birden fazla yolla ilaç kullanan ve BA kullanan hastalarda IMPACT-3 skoru daha düşük saptandı, fark istatistiksel olarak anlamlıydı (sırasıyla p=0,001, p=0,03, p=0,03, p=0,007). Sonuç: Çalışma grubumuzda hastalığı aktif olan ve agresif/çoklu tedavi uygulanan pediyatrik İBH hastalarında yaşam kalitesinin daha düşük olduğu görülmüştür. Yaşam kalitesi üzerine etkili faktörlerin iyileştirilmesinin, hastalıkla başa çıkma becerisini destekleyebileceği, takip-tedavi uyumuna olumlu katkı sağlayabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: inflamatuvar bağırsak hastalığı, pediyatrik, yaşam kalitesi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-030]

Duchenne Musküler Distrofi Tanılı Çocukların Bakım Vericilerinde Bakım Veren Yükü, Uyku Kalitesi, Anlık ve Sürekli Kaygı Düzeyleri Değerlendirmesi

İpek Görüşen¹, Merve Selçuk², Almala Pınar Ergenekon², Şeyda Karabulut², Mine Kalyoncu², Neval Metin Çakar², Mürüvvet Yanaz², Gülten Öztürk³, Elif Acar Arslan³, Olcay Ünver³, Ela Erdem Eralp², Yasemin Gökdemir², Dilşad Türkođan³, Bülent Karadağ²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Duchenne Musküler Distrofi (DMD), erken yaşta başlayan, kaslarda progresif dejenerasyonla seyreden, fonksiyonel yetilerin kademeli biçimde kısıtlanmasına yol açan, kronik, ilerleyici, multisistemik, genetik geçişli ve hastalığın ileri evrelerinde hastanın tamamen bakıma verene bağımlı hale geldiği kas hastalığıdır. Bu çalışmada; DMD'li hastalara bakım sağlayan aile üyelerinde bakım veren yükünün, hastalığın ve bakım sürecinin yarattığı sorumluluğa karşı bakım vericilerin uyum süreçlerinin değerlendirebilmesi adına; bakım veren yüklerinin, uyku kalitelerinin, anlık ve sürekli kaygı düzeylerinin bilinmesi ve bu bileşenlerin ortaya koyulması hedeflenmiştir.

Gereç-Yöntem: Duchenne Musküler Distrofi (DMD) tanılı çocukların bakım vericilerinde bakım veren yükleri, uyku kalitesi, anlık ve sürekli kaygı düzeylerini belirlemeye yönelik veri toplama yöntemi olarak anket tekniği kullanılmış olup; veri toplama araçları olarak, Sosyodemografik Bilgi Formu, Zarit Bakım Veren Yükü Ölçeği (ZBI), Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği (PSQI), Anlık (Durumluk) ve Sürekli Kaygı Ölçeği (STAI-S ve STAI-T) kullanılmıştır. Her üç ankette de yüksek skorlar daha kötü sonuçları göstermektedir.

Bulgular: Çalışmaya 27 DMD'li hastanın bakım vericisi dahil edilmiştir. Hastaların 26'sı (%96,3) erkekti ve ortalama yaşı 130 aydı. Bakım veren anketlerine dahil edilen ebeveynlerin 15'i anne 12'si babaydı ve bakım verici ortalama yaşı 40 yıldır. Bakım verenlerde ZBI ortalama skoru 42 (orta-ağır bakım veren yükü), PSQI medyan skoru 3 (uyku kalitesinde ağır etkilenme), STAI-S ortalama skoru 42.5 (orta derecede anlık kaygı düzeyi), STAI-T ortalama skoru 43.4 (orta derecede sürekli kaygı düzeyi) olarak bulundu. Bakım veren yükü (ZBI) ve PSQI skorları arasında istatistiksel olarak yüksek derecede pozitif korelasyon vardı ($p < 0.001$, $r = 0.64$). PSQI skorları ve STAI-T skorları arasında orta derecede pozitif korelasyon vardı ($p = 0.03$, $r = 0.41$).

Sonuç: DMD'li çocukların bakım vericilerinin bakım veren yükü ve PSQI skorları yüksek, anlık ve sürekli kaygı düzeyleri skorları orta derecede olarak bulunmuştur. Bu çocukların bakım vericileri için bakım verme sürecine yönelik fiziksel, sosyal ve psikolojik destek kaynaklarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Bakım Veren yükü, Kaygı, Duchenne Musküler Distrofi, Uyku

11.
MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Tablo 1: Hastaların Demografik Bilgileri ve Anket Skorları

Demografik Bilgiler	n (%)
DMD'li Hasta sayısı, n	27
DMD'li Hasta Cinsiyet, erkek, n (%)	26(%96,3)
DMD'li Hasta Yaş, ortalama, ay (\pm SS)	130 (34,4)
DMD'li Hasta Tanı Yaşı, ortalama, ay (\pm SS)	50,5 (22,8)
Bakım Veren Yaş, ortalama, yıl (\pm SS)	40 (\pm 8.5)
Bakım Veren Cinsiyet, erkek, n(%)	12 (%44.4)
Bakım Veren Cinsiyet, kadın, n(%)	15 (%55.6)
Bakım Veren Çocuk Sayısı, medyan, n (25p-75p)	2(1-3)
Bakım Veren DMD'li Çocuk Sayısı, medyan, n (25p-75p)	1(1-1)
Bakım Verme Süresi, ortalama, n (\pm SS)	
1-3 saat	5 (\pm 18.5)
3-6 saat	7 (\pm 25.9)
6 saatten fazla	15 (\pm 55.6)
Anket Skorları	
Zarit Bakım Veren Yüğü Ölçeğı, ortalama, n(\pm SS)	42 (\pm 9.9)
Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeğı,medyan,n(25p-75p)	3 (1-6)
Anlık ve Sürekli Kaygı Ölçeğı (STAI-S), ortalama, n(\pm SS)	42.5 (\pm 5.2)
Anlık ve Sürekli Kaygı Ölçeğı (STAI-T), ortalama, n(\pm SS)	43.4 (\pm 7.5)

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-031]

Adolesan dönemdeki primer baş ağrısı tanılı hastaların obezite durumlarının baş ağrıları sıklığı ve şiddeti üzerine etkisi

Begüm Taşdemir¹, Semih Bolu², Ayşegül Danış³, Gülümser Kulakoğlu¹

¹Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Endokrinolojisi

³Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi

Amaç: Çalışmamızda primer baş ağrısı tanılı adolesanlarda obezite görülme sıklığının incelenmesi, obezitesi olan ve olmayan hastaların klinik farklılıkları ve farklı primer baş ağrısı alt tiplerinde obezite görülme sıklığının karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Primer baş ağrısı ve obezite ilişkili değişikliklerin, prepubertal ve pubertal dönem arasında farklılık göstermesi nedeniyle sadece pubertal grupta (10-18 yaş) çalışmanın yürütülmesi kararlaştırıldı. Çocuk Nöroloji Polikliniğine Mart 2020-Nisan 2022 tarihleri arasında başvuran ve primer baş ağrısı tanısı alan 10-18 yaş aralığındaki hastalar ve aynı tarihler arasında Çocuk Endokrinoloji Polikliniğine başvuran obez olup primer baş ağrısı tanısı olmayan aynı yaş hastalar retrospektif olarak tarandı. Çalışmaya 93'ü (% 34.1) erkek ve 180'i (% 65.9) kadın olmak üzere toplam 273 adolesan alındı. Vücut kitle indeksi (VKİ) > 95 persentil olan çocuklar obez grubunu, 85-95 aralığında olanlar fazla kilolu grubunu, 5-85 aralığında olan çocuklar ise kontrol grubunu oluşturdu.

Bulgular: Primer baş ağrısı tanılı adolesanlar VKİ'ye göre sınıflandırıldığında 138 (% 65.4) hastanın normal kiloda olduğu, 24 (% 11.4) hastanın fazla kilolu ve 49 (% 23.2) hastanın ise obez olduğu görüldü. Primer baş ağrısı alt tipleri kendi içinde değerlendirildiğinde gerilim tipi baş ağrısı olan grupta obezite görülme sıklığı (%27,4), migren tipi baş ağrısından (%20.8) daha fazla olarak sonuçlandı (p >.05). Obez olan hastaların baş ağrısı sıklığı sıra ortalamaları, normal kilolu hastalardan anlamlı olarak daha yüksekti. (p <.001). Laboratuvar verilerine bakıldığında primer baş ağrısı ve obezitesi olan grubun HDL, LDL ve T.KOL. değerleri anlamlı olarak daha yüksekti (üçü de p <.05).

Sonuç: Çalışmamızdaki bulgular, obezitenin primer baş ağrısı tanısı alan çocuklarda baş ağrısı sıklığını artırdığını fakat baş ağrısı şiddeti üzerine etkisinin olmadığını gösterdi. Obezitenin baş ağrısı üzerindeki olumsuz etkisinden dolayı primer baş ağrısı tanılı hastalar içinde obez veya fazla kilolu olan hastalara sağlıklı beslenmenin ve kilo vermenin önemi anlatılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: obezite, primer baş ağrısı, adolesan, vücut kitle indeksi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-032]

Obez çocuklarda uyku üzerine etki eden hormonların değerlendirilmesi

Gülümser Kulakoğlu¹, Semih Bolu², Ayşegül Danış³, Begüm Taşdemir¹, Murat Alışık⁴

¹Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Endokrinolojisi

³Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Nörolojisi

⁴Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Biyokimya ABD

Amaç: Erişkin dönemde obeziteye bağlı gelişen mortalite ve morbiditenin önemli sebeplerinden biri uykuda obstrüktif apne sendromu ve buna bağlı gelişen kardiyovasküler hastalıklardır. Obezitenin bu komplikasyonları genellikle erişkin dönemde klinik bulgu vermeye başlar ancak uykuyu etkileyen hormonlardaki (özellikle melatonin salınımı) değişiklikler ve uyku bozukluğu kliniği çok daha erken dönemlerde başlayabilir. Biz bu çalışmada çocukluk ve adolesan çağlarda uyku bozukluğunu gösterebilecek olan melatonin düzeylerindeki değişiklikler ve uykuyu değerlendiren ölçekler vasıtasıyla obezitede uyku kalitesinin erken dönemde etkilenip etkilenmediğini ortaya koymaya çalıştık.

Gereç-Yöntem: Çalışma 3-17 yaşlar arasında hastanemizin Çocuk Endokrinolojisi polikliniğine başvuran ve vücut kitle indeksi (VKİ) yaşına göre 95. persentilin üzerinde olan 44 obez hasta ve benzer yaş ve cinsiyette normal kilolu 44 kontrol hastası ile yapıldı. Hasta ve kontrol gruplarının kan melatonin düzeyleri, günlük uyku süreleri, uykuya dalma süreleri, Uyku ölçeği ve Eppworth uykululuk ölçeği yanıtları karşılaştırıldı. Bulgular: Bu çalışmadaki katılımcıların yaş ortalaması 10.8 (± 4.23) yıl, 32'si (%36,4) prepubertal dönemde, 56'sı (%63,6) pubertal dönemde, 55'i (%66,5) kadın, 33'ü (%37,5) erkekti. Yatağa gittikten sonra uykuya dalma süreleri arasında gruplar arasında istatistiksel anlamlı fark görülmemekle birlikte; tüm gruplarda en yüksek oranı yatağa gittikten sonra 15 dakikadan daha kısa süre içinde uykuya dalan çocuklar oluşturmaktaydı. Her iki grubun uyku ölçeği ve uykululuk düzeyleri arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmamıştır. Ancak obez grubunun serum melatonin düzeyleri kontrol grubunun melatonin düzeylerinden anlamlı olarak daha yüksekti.

Sonuç: Çalışmamızda normal kiloya sahip çocuklarda olduğu gibi obez çocuklarda da uyku bozukluğu görülmediği, fakat melatonin düzeylerinin obez çocuklarda anlamlı düzeyde yüksek olduğu bulunmuştur. Elde ettiğimiz bulgular obez çocuklarda obezitenin olumsuz etkilerine karşı kompensatuvar mekanizmaların çalışmaya başladığını ve melatonin salınımını artırarak yanıt verdiğini düşündürmüştür.

Anahtar Kelimeler: Obezite, Melatonin, Uyku Bozukluğu Ölçeği, Epworth Uykululuk Ölçeği

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[SS-033]

Covid-19 pandemisi öncesi ve sonrasında görülen miyokardit etkenleri

Selen Karagözü¹, Elif Erolu¹, Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş

Miyokardit, genellikle enfeksiyöz etkenlerin neden olduğu çeşitli etiyojolojiye sahip miyokardın inflamatuvar bir hastalığıdır. Etkilenen hastalar, subklinik tablodan kardiyojenik şok, aritmiler ve ani ölüme kadar değişen geniş bir klinik belirti ve semptom yelpazesıyla başvurabilirler. SARS-COV 2 veya Covid-19 pandemisi ilk defa 2019'da görüldü ve şimdiye kadar 774,144,371 vaka tanımlandı. Miyokardit insidansı 1-10/100000'dir ve bimodal yaş dağılımı vardır. Çocuklarda ani kardiyak ölümlerin %5-20'sini oluşturur. Tek merkezli 10 yıllık bir çalışmada, 1516 vakaya otopsi yapılmış ve vakaların %1.8'inde miyokardit saptanmış ve bu vakaların %57'sinde ani kardiyak ölüm meydana gelmiş. Ani kardiyak ölüm olan çocuk hasta grubunda yapılan postmortem çalışmaların %12.5'sinde viral ajanlar saptanmış. Akut miyokarditte ani ölüm sebebi sıklıkla aritmidir. Miyokardit etkenleri, en sık enfeksiyöz etkenler viral, bakteriyel, protozoal ve fungaldir. Non-enfeksiyöz nedenler toksik, ilaçlar, otoimmün ve idiyopatikdir.

Çalışmamızda COVID-19 pandemisi öncesi ve sonrasında görülen miyokardit etkenleri ve hastaların klinikleri değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç-yöntem

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi çocuk kardiyoloji bilim dalında, pandemi öncesi 2017-2019 yılları arasında 48 miyokardit tanılı hasta ve pandemi sonrası 2023-2024 yılları arasında 25 miyokardit tanılı hasta çalışmaya alınmıştır. Miyokardit tanılı hastaların Hs-troponin T yüksekliği, elektrokardiografik, ekokardiyografik, koroner BT anjio ve kardiyak MRI sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar

Covid-19 öncesi dönemde, 48 tane (erkek:89,5%) miyokardit tanılı hastanın yaş ortalaması 14,6±2,12 yıl, ortanca:13,3 yıl (min.-max:9-17). Hastaların yatış süresi ortalama 5,6±7,7 gündü. Hastaların başvuru semptomlarında hepsinde göğüs ağrısı vardı, ateş (%27), nefes darlığı (%14), üsye (%58), gis bulguları (%16)'di. 46 hasta NYHA sınıf I, 2 hasta sınıf II idi. Madde kullanan hasta yoktu. 2 hasta sigara içiyordu. 5 hastanın kronik hastalığı vardı; hipospadiyas+tekrarlayan İYE, astım, işitme kaybı-kohlear implant, ülseratif kolit, HSP. 2 hastada devamlı ilaç kullanımı vardı. Ailede kalp hastalığı öyküsü 4 hastada vardı. Hastanın bulgularında 3 hastada ölçülen 38 derece ve üstü ateş vardı,

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

4 hastanın kalp hızı 100/dk üzerindekiydi. Hipotansif olan yoktu. Hastaların ortalama Hs-troponin T düzeyleri $485 \pm 445,3$ pg/ml idi. EKG'de %62 ST-T değişikliği vardı. EKO'da 1 hastanın ef:50 KF:26 ,47 hastanın normal LV sistolik fonksiyonları vardı ve 1 hastada perikardiyal efüzyon saptandı. 29 hastaya koroner BT Anjio çekildi; 4 hastada LAD'de min. myokardiyal köprüleşme izlendi. 33 hastaya kardiyak MRI çekildi; 9 hastada (%27) T2 incelemelerde sinyal artışı saptandı, 1 hastada perikardiyal efüzyon saptandı.

Covid-19 sonrası dönemde ,25 tane (erkek 84%) miyokardit tanılı hastanın yaş ortalaması $12,7 \pm 4,77$ yıl, ortanca 14 (min.-max.:1-17) yılı. Yatış süresi ortalama $4,72 \pm 3,82$ gündü. Hastaların başvuru semptomlarında hepsinde göğüs ağrısı vardı, ateş %24, nefes darlığı %12, üsye %36 ve gis bulguları %12 saptandı. 24 hasta NYHA sınıf I, 1 hasta sınıf II idi. Madde kullanan 1 hasta, 4 hasta sigara içiyordu. 4 hastanın kronik hastalığı vardı; 1 hasta Tümör eksizyonu+HIPEC,1 hasta doğuştan tek böbrek (kreatinin normal), 1 hasta tip 1 DM, 1 hasta KBY. Ailede kalp hastalığı öyküsü 2 hastada vardı. Hastanın bulgularında 6 hastada ölçülen 38 derece ve üstü ateş vardı, 6 hastanın kalp hızı 100/dk üzerindekiydi. 2 hasta hipotansif olması sebebiyle inotrop tedavisi aldı. Hastaların ortalama Hs-troponin T düzeyleri $533,3 \pm 322$ pg/ml idi. EKG'de %56 ST-T değişikliği vardı. EKO'da 23 hastanın normal LV sistolik fonksiyonları vardı ve 2 hastada LV hipertrofisi saptandı. 5 hastaya koroner BT Anjio çekildi hepsi normaldi. 12 hastaya kardiyak MRI çekildi; 10 hasta (%83) T2 incelemelerde sinyal artışı saptandı, 1 hastada perikardiyal efüzyon saptandı.

Pandemi öncesi dönemde;	Pandemi sonrası dönemde;
48 hastanın %8.3'inde üreme saptandı	25 hastanın %32 sinde üreme saptandı
2 hasta rhinovirus ve enterovirus,	2 hasta rhinovirus
1 hasta parvovirüs B-19	1 hasta rhinovirus ve enterovirus
1 hastada klamidya	1 hasta SARS-Cov-2
	1 hastada RSV
	1 hastada parainfluenza tip-4
	1 hastada influenza tip A
	1 hasta CMV

Sonuç

Pandemi dönemi boyunca izolasyon, maske, dezenfektan kullanımı, sosyal mesafe kuralına uyumdan dolayı hastalarda pandemi sonrasında enfeksiyon çeşitliliği ve sıklığında artışa sebep olabilir. Bu nedenle miyokardit etkenlerinde çeşitlilik ve artış olduğunu bize düşündürmektedir

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Kısıtlayıcılar

Hasta sayılarının eşit dağılmaması, daha geniş hasta grubuna ihtiyaç olması ve pandemi öncesi ve sonrası bakılan viral seroloji kitlerinin standardize olamamasıdır.

Kaynaklar

- <https://www.who.int/emergencies/diseases/novel-coronavirus-2019/global-research-on-novel-coronavirus-2019-ncov>
- Durante A, Laforgia P, Aurelio A, et al. Sudden cardiac death in the young: the bogeyman. *Cardiology in the Young*; 2014
- May LJ, Patton DJ, Fruitman DS. The evolving approach to paediatric myocarditis: a review of the current literature. *Cardiology in the Young*. 2011

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

POSTER SUNUMLAR

[PS-001]

Şüpheli kuduz temasının yönetiminde oluşabilecek aksaklıklar: bir olgu sunumu

Pınar Canizci Erdemli¹, Sevilia Öcal Demir¹, Gülşen Akkoç¹, Çağla Abacı Çapar¹, Buse Metin Yorğun², Elif Yılık², Ayşenur Erciyes², Sevgi Aslan Tuncay¹, Seyhan Yılmaz¹, Burcu Parlak¹, Aylin Dizi Işık¹, Didem Büyüктаş Aytaç¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Amaç: Kuduz dünya genelinde özellikle gelişmekte olan ülkelerde önemini koruyan ölümcül bir halk sağlığı sorunudur. Aşısız evcil hayvanlar ve sokak hayvanlarından köpekler insan enfeksiyonlarının esas kaynağıdır. Virüs değişken bir inkübasyon süresinden sonra santral sinir sistemine ulaşır, karakteristik sinsi ensefalit tablosu ile fatal seyreder. Bu vakamız ile kuduzun güncel yaklaşımını irdelemek istedik.

Olgu: 2 yaş erkek hasta sarılmaya çalıştığı sokak köpeği tarafından yüzünden ısırması sonrası 15. saatinde polikliniğimize getirildi. İlk başvurduğu merkezde aşısının yapıldığı ancak yaranın yıkanmadığı, kuduz immunglobulinin (IG) yapılmadığı, profilaktik antibiyotik başlanmadığı ve bildirim yapılmadığı öğrenildi. Aile yarayı bol su ve sabunla defalarca yıkamıştı. Aşısız olduğu anlaşılan köpek başka bir çocuğu da ısırma çalışmıştı. Bu sebeple hastaya kuduz IG de uygulandı, aşılamalarına devam önerildi ve şüpheli kuduz teması bildirim yapıldı. Köpeğin temasın 8. gününde öldüğü öğrenildi, tarafımızca yapılan bildirim üst merkeze ulaşmamasından dolayı kuduz tanısı için örnekleme yapılmadan köpek gömülmüştü. Hasta temasın 9. günü ateş nöbetle acilimize getirildi, solunum yolu enfeksiyon bulguları mevcut, nörolojik defisiti yoktu. Ailede febril konvulziyon (FK) öyküsü olması, kuduzda konvulsiyon ile başvuran olguların hızlı progresyon ile kaybedildiği düşünülürken durumun basit FK olduğu düşünülürken, ancak hasta yakın izlem ve tetkik için yatırıldı. Hastadan gönderilen ense saçı kökü, tükürük, serumda virüs DNA'sı saptanmadı, serum antikor düzeyi ise aşılama bağı koruyucu düzeyde saptandı. Aşının %100 koruyuculuğuna güvenilerek hastanın ayaktan takibine, nörolojik semptom gelişirse örnekleme için yeniden değerlendirilmesine karar verildi.

Sonuç: Hayvan ısırması ile getirilen vakalarda ilk olarak yara yerinin tazyikli su ile uzun süre yıkanması, hayvanın durumu ve ısırma şiddetine göre aşı yanında en kısa sürede IG de yapılması, uygun yönetilmediğinde kesin ölümcül olan kuduzdan korunmada temeldir. Tüm bulaşıcı hastalıklarda olduğu gibi bildirimler zamanında yapılmalı ve yerine ulaştığı kontrol edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kuduz, konvulziyon, profilaksi, immunglobulin, yara bakımı

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-002]

Pediyatrik bir hastada Kluyvera ascorbata enfeksiyonu: Olgu sunumu

Demet Tosun, Nevin Hatipođlu, Sadık Sami Hatipođlu

S.B.Ü Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Kluyvera ascorbata Enterobacteriaceae familyasının bir üyesi olup gram negatif bir bakteri türüdür. Pediyatrik popülasyonda nadiren enfeksiyöz bir ajan olarak gösterilmektedir. Yumuşak doku enfeksiyonundan, idrar yolu enfeksiyonlarından çoklu organ yetmezliği ile sepsise kadar değişen klinik açıdan önemli enfeksiyonlarla ilişkili olduğu tanımlanmaktadır. Vakamızı sunarken amacımız klinisyenlerin hastalığın spektrumu ve bu patojenle ilişkili artan klinik önemin farkında olmalarıdır.

Olgu: 16 yaşında erkek hasta, geçirdiği motosiklet kazası sonrası sağ bacakta ağrı, hassasiyet ve hareket kısıtlılığı şikayetiyle hastanemize başvurdu. Hastanın cilt bütünlüğünün bozulduğu ve kompartman sendromu tanısı konularak sağ kruris lateral ve medial taraftan fasyotomi yapıldı. Takiplerinde hasta, sağ tibial platonun metafizyal epifiz bölgesindeki büyüme kırıkdağı da dahil olmak üzere çok sayıda parçalı kırık ve fasyotomi kapatılması nedeniyle opere edildi. Tetkiklerinde; Lökosit: 15300 / μ L, Lenfosit: 2440 / μ L, Nötrofil: 2300 / μ L, Trombosit: 217.000 / μ L, C reaktif protein (mg/L): 19,5, Aspartat aminotransferaz (birim/L): 240, Alanin aminotransferaz (birim/L): 80. Operasyon sırasında hastanın granülasyon dokuları ve iskemik alanları debride edildi. Aktif kanama odakları görüldü. Medial fasyotomi alanı kapatıldı. Lateral fasyotomi alanı yaklaştırıldı. Ekstansör fiksatorü yerleştirildi. Bir hafta sonra sağ lateral kruristeki fasyotomi alanı debride edildi. Tibialis anterior ve peroneal kaslara ait enfekte ve nekrotik yapılar eksize edildi. Yara yerinden kültür alındı. Hastaya hiperbarik oksijen tedavisi başlandı. Ateşi ve akut faz reaktanları yüksek olan hastanın antibiyoterapisi Teikoplanin ve Sefepim olarak düzenlendi. 10 gün sonra ekstansör fiksatorü çıkarılarak lateral fasyotomi alanı debride edildi. Hemovac dren yerleştirildi ve uzun bacak ateli uygulandı. Yara kültüründe Kluyvera ascorbata izole edilen hastanın antibiyoterapisi; İmipeneme duyarlı olduğu için İmipenem olarak düzenlendi. Tablo 1 antibiyogramı göstermektedir. Takipte 10 gün sonra sağ tibia platosundaki kırık açık olarak redükte edildi ve yara yerinde iyileşme görülen hasta taburcu edildi.

Sonuç: Kluyvera ascorbata nadir de olsa yara yeri enfeksiyonlarında etken olarak gösterilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: kompartman sendromu, Kluyvera ascorbata, fasyotomi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-003]

Kapalı Toraks Travması Sonrası Gelişen Staphylococcus aureus pnömonisi

Burcu Parlak, Sevlia Öcal Demir, Gülşen Akkoç, Çağla Abacı Çapar, Seyhan Yılmaz, Didem Büyüктаş Aytaç, Sevgi Aslan, Pınar Canızci Erdemli, Aylin Dizi Işık

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon BD, İstanbul

Amaç: *S.aureus* pnömoni, bakteriyemi, apse, osteomyelit, toksik şok sendromu gibi ciddi enfeksiyonlara neden olur. Nekrotizan pnömoni *S.aureus*'un da neden olduğu akciğer parankimi harabiyeti ile karakterize kliniklidir. Burada patofizyolojisinde travma olan nekrotizan pnömoni olgusu sunulmuştur.

Olgu: Yatılı öğrenci yurdunda kalan öncesinde sağlıklı 14 yaşında, erkek hasta göğüs ağrısı, nefes darlığı, ateş şikayetleriyle getirildi. 2 hafta önce göğsünün kapaıya sıkıştığı öğrenildi. Muayenesinde düşkün, konfüze idi, ense sertliği, bazalde kaba ronküsleri, batında hassasiyeti mevcut, defans-rebound yok, karaciğer kot altı 2 cm ele geliyordu. Tetkiklerinde Wbc: 18600 PNL: 16700, Hb: 12.2 plt: 234000, CRP: 313 mg/L, prokalsitonin 19 mcg/L, ESR: 44 mm/h, AST: 239 U/L, ALT: 113 U/L, Na: 128 mEq/L saptandı. PAAC grafisinde yamalı konsolidasyonlar görüldü. BOS'ta hücre yok, glukoz 59 mg/dl, protein 29 g/dl bulundu. Ampirik vankomisin, sefotaksim, azitromisin, asiklovir başlandı, IVIG verildi. İzleminde solunum sıkıntısı arttı, yüksek akımlı nazal oksijen desteğine bağlandı. Solunum paneli negatif saptandı. Toraks tomografisinde nodüler, yamasal konsolidasyon sahaları, plevral mesafede 7x2.5 cm yoğun içerikli sıvı mevcuttu. Nekrotizan pnömoni, ayırıcı tanısında malignite, MİS-C, infektif endokardit ilişkili septik emboli, tüberküloz düşünöldü. Kemik iliği aspirasyonu, ekokardiyografi normal, balgamda ARB negatif, PPD anerjikti. Kan ve apse kültüründe Metisilin Rezistan *S. Aureus* üredi. Künt travmalarda akciğer parankiminde kontüzyon, hematom, psödokist, pnömatosel, kavitasyon şeklinde bronşların bütünlüğünün bozulması sonucu "check-valve" mekanizmasıyla sürekli hava girmesiyle hasar oluşabilir. Ayırıcı tanıları araştırılarak ekarte edilen vakamız bu nadir görölen duruma bir örnekti. Hızlı kompresyon-dekompresyon alveollerini, interstisyumu yırtar, hava veya sıvı dolu küçük boşluklar bırakır; boşlukla çevre doku arasında bir basınç dengesi sağlanana kadar genişler. Diğer mekanizma, yaralanma anında glottis kapalıysa veya bronş tıkanır, sıkıştırılmış akciğer segmentindeki havanın yeterince hızlı çıkamaması, parankimin "patlama" şeklinde yırtılmasıyla boşluk oluşturmasıdır.

Sonuç: Künt travma sonrası göğüs ağrısı ve ateş ile getirilen hastada enfekte post-travmatik akciğer psödokisti veya nekrotizan pnömoni akla gelmeli, tersi durumunda nekrotizan pnömonide travma öyküsü etyolojiyi aydınlatmak için sorgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: künt göğüs travması, MRSA, nekrotizan pnömoni

11.

**MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ**
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



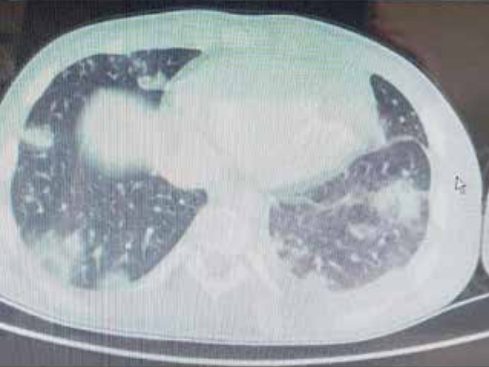
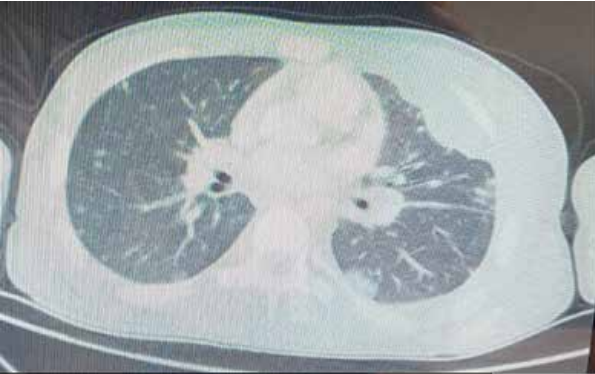
16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

3. Gün PAAC grafisi



ARDS'ye gidiş

Toraks BT



BT

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-004]

Ağır Yenidoğan Sepsisi Yönetimi

Özge Güçlü, Şükran Yıldırım, Avidan Kızılelma Yiğit

Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre, yıllık neonatal sepsis insidansı dünya genelinde 100.000 canlı doğumda 2824'dür. Her yıl 689.922 yenidoğan sepsis nedeniyle kaybedilmektedir. Enfeksiyonlara bağlı yenidoğan ölümlerinin %84'ünün, erken tanı, zamanında ve uygun tedavi ile önlenbilir olduğu tahmin edilmektedir

Olgu: 30 yaşındaki annenin takipsiz 4. gebeliğinden 4. yaşıyan olarak, normal spontan vaginal yol ile zamanında doğan, doğum tartısı bilinmeyen erkek bebek postnatal 28. gününde sepsis ön tanısı ile yenidoğan ünitesine yatırıldı. Hasta entübe edildi. Derin metabolik asidoz saptanan, Üre:214mg/dl, Kreatinin:4.7mg/dl yüksek hastada sepsise sekonder akut böbrek yetmezliği düşünüldü. Böbrek yetmezliğine yönelik aldığı çıkardığı takibi yapıldı. Menejit dozunda meropenem antibiyoterapisi başlandı. Kan kültüründe ESCHERİCHİA COLİ üremesi 2 kez saptandı. Trombositopenisi ve anemisi olan hasta stabil olmadığı için lomber ponksiyon yapılamadı. Eritrosit ve trombosit ve taze dondurulmuş plazma desteği verildi. Dehidratasyona bağlı akut böbrek yetmezliği düşünüldüğü için önce sıvı kısıtlaması yapıldı, sonrasında arttırıldı. Hipotansif seyretmediği için inotrop ihtiyacı düşünülmedi. Enteral beslenme 6. gün başlandı. 10. gün tam enteral beslenmeye geçildi. İdrar çıkışı olağan seyretti, hemodiyaliz ihtiyacı olmadı. Kreatinin değerleri 9. günde düzeldi, hemoglobin ve trombosit değerleri 10. günde stabil hale geldi. 14 gün antibiyotik tedavisi sonrası CRP kliniği düzeldi.

Sonuç: Genel durumu kötü olarak gelen bir yenidoğanda, öncelikli olarak 4 hastalık aklımıza gelmelidir; sepsis, metabolik hastalık, siyanotik kalp hastalığı ve konjenital adrenal yetmezlik. Bu hastalıkların hepsi de erken tanınmadığı zaman ölüme yol açabilir. Gelişmiş ülkelerde erken neonatal sepsisin en sık nedeni grup B Streptococcus ve Escherichia coli iken, gelişmekte olan ülkelerde Klebsiella ve Staphylococcus aureus ön plana çıkmaktadır. Klebsiella ve Escherichia coli sepsisi, septik şok ve ölüme yol açabilen ciddi klinik bulgularla seyredebilir. Bu yazıda hastanemize başvuran, ihmal edilmiş böbrek yetmezliği tablosunda gelen hastada Escherichia coli sepsisi bulgularını paylaşarak, neonatal sepsisin ne derece ağır olabileceğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Neonatal sepsis, Akut Böbrek Yetmezliği, Sepsis

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-009]

Pediyatrik ülseratif kolit tanılı olguda Takayasu arteriti: nadir birliktelik

Sinem Arusal¹, Bilge Şahin Akkelle², Oya Köker Turan³, Eda Almus⁴, Engin Tutar², Deniz Ertem²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji A.B.D., İstanbul

Amaç: Ülseratif kolit (ÜK) kolonun mukozal inflamasyonu ile karakterize inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH)'dir. Tüm İBH olgularının yalnızca %20'si çocukluk çağında tanı almaktadır. Takayasu arteriti nadir görülen (prevalans 1/200 000), "nabızsızlık hastalığı" olarak da bilinen ve büyük damarları etkileyen bir vaskülitir. Literatürde her iki hastalığın birlikte görüldüğü sınırlı sayıda erişkin olgu bildirimini mevcuttur. Takibinde Takayasu arteriti gelişen pediatrik ÜK tanılı olgumuz nadir birliktelik nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: Beş yıl önce, 14 yaşındayken ÜK tanısı alan, kliniğimiz tarafından meselazin ve adalimumab tedavisi altında izlenmekte olan kız olguda, takibinin 3. yılındaki poliklinik kontrolünde halsizlik, çabuk yorulma, bacak ağrısı yakınmaları ifade edildi. Fizik muayenesinde solukluk dışında bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde anemi, trombositoz, sedimentasyon, CRP ve ferritin yüksekliği tespit edildi. Kolonoskopik inceleme ile ülseratif kolit aktivasyonu dışlandı. ÜK ile ilişkili olabilecek artrit, tendinit, sinovit gibi eklem tutulumu ve olası diğer etyolojiler (malignite, enfeksiyon vb) açısından yapılan incelemeler normal sonuçlandı. Takipte inflamasyon belirteçlerindeki yüksekliğin giderek arttığı, tariflenen bacak ağrısının yürümekle belirginleştiği ve hareket kısıtlılığına neden olduğu gözlemlendi. Bulgularla ilişkili olabilecek nöropatik-miyopatik etyolojilere yönelik gerçekleştirilen EMG normal sonuçlandı. Spinal MR incelemesinde kesit alanına giren toraksta aort ve dallarında duvar kalınlığında artış dikkati çekti. Tüm vücut doppler USG incelemesi ve BT anjiyografi incelemeleri ile, özellikle büyük damarları ilgilendiren ve vasküler akımı engelleyecek belirginlikteki segmental duvar kalınlaşmaları teyid edildi. Çocuk Romatoloji kliniği ile konsültasyonu sonucunda bulgular Takayasu arteriti ile uyumlu olarak değerlendirildi. Vaskülitte yönelik indüksiyon tedavisinde steroid ve siklofosfamid kullanıldı, metotreksat ile idame tedavisi başlandı. Semptom ve bulgularında dramatik iyileşme görülen hasta halen meselazin, adalimumab ve metotreksat tedavileri altında izlenmektedir.

Sonuç: Ülseratif kolit tanılı olgularda açıklanamayan inflamasyon belirteç yüksekliği ve ekstraintestinal semptom/bulgu varlığında vaskülit birlikteliği akla gelmelidir. Nadir iki hastalık olan ülseratif kolit ve Takayasu arteritinin aynı hastada birlikteliğini bildiren vaka örneklerinin olması örtüşen patogenezi düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik, Takayasu arteriti, Ülseratif kolit

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-010]

VARİSELLA-ZOSTER ENFEKSİYONU SONRASI PURPURA FULMİNANS OLGUSU

Aylin Dizi Işık¹, Ahmet Hamdi Sakarya², Zeynep Ergenç¹, Seyhan Yılmaz¹, Sevgi Aslan Tuncay¹, Burcu Parlak¹, Pınar Canızci Erdemli¹, Ömer Doğru³, Ahmet Koç³, Feyza İnceköy Girgin⁴, Eda Kepenekli¹

¹ Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

² Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

³ Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

⁴ Çocuk Yoğun Bakım Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

GİRİŞ: Purpura fulminans (PF), cilt ve yumuşak dokuda purpura ve nekroza neden olan, tüketim koagülopatisi ve damar içi trombozla seyreden, nadir görülen, hayatı tehdit eden bir sendromdur. 'İdiyopatik' ya da 'Postenfeksiyöz' PF, genellikle enfeksiyöz süreçten 1-3 hafta sonra görülen, patofizyolojisi otoantikor aracılı edinilmiş Protein C veya S eksikliği olduğu düşünülen PF sendromunun bir alt grubudur. En sık viral nedeni, varisella-zoster enfeksiyonlarıdır (1,2). Burada varicella-zoster enfeksiyonu sonrasında postenfeksiyöz PF gelişen 4 yaşında bir kız hasta, atak sırasında Protein S düzeyi düşük olup, replasman tedavileri ile normal seviyeye gelmesi nedeni ile sunulmuştur.

OLGU: Daha önceden bilinen hastalığı olmayan 4 yaşında Tacikistanlı kız hasta sağ bacakta lokalize, kırmızı-mor, yaygın, ağrılı lezyonlar ile başvurdu. Özgeçmişinde özelliği olmayan hastanın aşı durumu bilinmiyordu. Başvurusundan 10 gün önce Tacikistan'da suçiçeği sonrasında sağ baktaki bülloz lezyonlarında nekrotik alanları olması nedeni ile yatışı yapılarak meropenem tedavisi başlanmış. Takiplerinde sağ bacakta diz altında güçsüzlük ve his kaybı olması, lezyonların gluteal bölgeye doğru yayılması, renginin kırmızıdan siyaha dönmesi ve Doppler ultrasonografide arteriyel tromboz saptanması üzerine purpura fulminans ön tanısı ile hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde gluteal bölgenin tamamını kaplayacak şekilde ekimotik alan, sağ bacak femoral bölgeden itibaren tüm bacakta ekimotik ve geniş purpurik lezyonlar, sol kruris posteriorunda ekimotik alan, sağ ayak parmaklarında nekroze alanlar, sağ diz altında kas gücü ve duyu kaybı mevcuttu. bilateral femoral ve popliteal nabızlar alınıyor, sağ ayak dorsalis pedis nabızı alınamıyordu. Tetkiklerinde tüketim koagülopatisi ile uyumlu olarak hemoglobin [7 g/dL (12-17 g/dL)] ve fibrinojen [95 mg/dL (200-400 mg/dL)] düşüklüğü, d-dimer yüksekliği [8 mg/L (0-0.5 mg/L)] saptanırken trombosit düzeyi [324 X 10³/µL (150-450

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

X $10^3/\mu\text{L}$], PT [14.9 sn (11-15.5 sn)] ve APTT [30.1sn (25.6-33.6 sn)] değerleri normal aralıkta saptandı. Varicella-Zoster Virus Ig M serolojisi pozitif [203 U/mL (0-9.99 U/mL)]. Başvurusundaki Protein S düzeyi [%7 (%60-140)] olarak düşüktü. Hastaya taze donmuş plazma, trombolitik ve antikoagülan tedavileri başlandı. Nekrotik dokuları için çoklu cerrahi debridmanlar yapıldı. Cerrahi debridman örneklerinde *Candida spp.*, *Acinetobacter baumannii*, *Enterococcus spp.*, *Escherichia Coli*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Bacteroides fragilis*, *Metilisin duyarlı Staphylococcus epidermidis* ve *Streptococcus salivarius* üremeleri oldu. Debridman örneklerindeki üremelerine uygun olarak antibiyotik ve antifungal tedavileri düzenlendi. Replasman tedavileri sonrasında Protein S düzeyi [%63 (%60-140)] normal aralıkta saptandı. Sağ bacağı diz altından ampute edildi. Hasta plastik, rekonstrüktif ve estetik cerrahi poliklinik takibi ile ayaktan izleme alındı.

SONUÇ: VZV enfeksiyonları çoğunlukla hafif ve kendi kendini sınırlayan döküntülü hastalığa neden olsa da, PF gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlarla da ilerleyebilir. VZV enfeksiyonlarını ve komplikasyonlarını önlemek için canlı zayıflatılmış aşılarla aşılama ve toplum bağışıklığını belirli bir eşiğin üzerinde tutmak, virüsün dolaşımını engellemeye yönelik en önemli stratejilerdir. Bu nedenle çocukların aşılarla erişimini kolaylaştıracak, ebeveynlerin bu konudaki bilgi ve farkındalık düzeyini artıracak çabaların tüm dünyada desteklenmesi ve güçlendirilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Levin M, Eley B, Faust SN. Purpura fulminans. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. 2019:1891-905.
2. Levin M, Eley BS, Louis J, Cohen H, Young L, Heyderman RS. Postinfectious purpura fulminans caused by an autoantibody directed against protein S. The Journal of pediatrics. 1995;127(3):355-63

Resim 1A.



Nekrotik sağ bacak

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Resim 1B.



Ampute sağ bacak

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-011]

TAP2 Mutasyonu Saptanan MHC-Sınıf 1 Eksikliği

Gizem Tanalı¹, Ezgi Yalçın Güngören², Melek Yorğun Altunbaş², Salim Can², Razin Amirov², Necmiye Öztürk², Selcen Bozkurt², Sevgi Bilgiç Eltan², Elif Karakoç Aydın², Safa Barış², Ahmet Özen²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Amaç: Doğumsal immünite kusurları enfeksiyonlara yatkınlıkla birlikte farklı klinik özellikler ile karşımıza çıkmaktadır. TAP2 mutasyonunda MHC-I ekspresyonu etkilenir. Bu olguda tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ile başvuran ve TAP2 mutasyonu saptanan bir hasta sunularak doğumsal immünite kusurlarına dikkat çekmeyi hedefledik.

Olgu: 5 yaşında kız hasta, tekrarlayan otit (4-5 kez/sene) ve abisinde bronşiektazi olması nedeniyle yönlendirildi. Yapılan dış değerlendirmede tekrarlayan ÜSYE ve hışıltılı çocuk olarak değerlendirilerek izleme alınmış, solunum şikayetleri montelukast yanıtı idi. İzlemede sık ÜSYE enfeksiyon nedeni ile yapılan birinci basamak değerlendirmede MLS: 3700/mm³, immünoglobulinleri normal aralıkta ve protein aşı yanıtları pozitif saptandı. Lenfosit alt grup analizinde, CD8T hücre lenfopenisi (%4.4) saptandı, ikinci kontrolde de düşük (%8) saptanması nedeniyle hedeflenmiş klinik ekzom sekanlasma yapıldı ve TAP2 geninde ekzon 6'da c.983del p.(Ala.328Glyfs*52) çerçeve kayması homozigot mutasyon saptandı. Hastanın abisi (9 yaş) bronşiektazi nedeniyle primer siliyer diskinezi (genetik testlerde uyumlu varyant saptanmadı) ön tanısıyla izlenmekteydi. Anne baba arasında akraba evliliği vardı. Mevcut belirti ve bulgularla hastaya otozomal ressesif kalıtılan TAP2 eksikliği (Bare lymphocyte syndrome) tanısı konuldu. Hastaya azitromisin (5mg/kg/doz-gün aşırı) profilaksisi başlandı, enfeksiyon tekrarı ve uç organ hasarı durumunda immünglobulin replasman (0.4-0.6 gr/kg/3 hafta) tedavisi planlandı. Hematopoetik kök hücre nakli plana alınıp, nakil hazırlıkları için akraba içi vericilerin HLA doku grupları çalışıldı.

Sonuç: TAP2 eksikliği ya da çıplak lenfosit sendromu kombine immün yetmezlik fenotipinde olan doğumsal immünite kusurudur. Tekrarlayan ÜSYE ve ASYE, bronşiektazi, yüz, kol ve bacaklarda tedaviye yanıtız açık ülserler ve kronik ishal görülür. Bu hastada tekrarlayan ÜSYE, abide etyolojisi belirsiz bronşiektazi ve ebeveynlerde akrabalık immün yetmezlik açısından uyarıcı olmuştur. Ayrıca detaylı öykü ile birlikte uygun merkeze sevk edilerek basamaklı olarak immünolojik tetkiklerin yapılması tanıda yol gösterici olmuştur. Yapılan genetik analiz ise kesin tanıyı TAP2 eksikliği olarak doğrulamıştır. Bu yaklaşımla komorbiditeler gelişmeden erken yaşta tanı konularak profilaktik ve küratif tedaviler ile sekel gelişiminin engellenmesi hedeflenmiştir.

Anahtar Kelimeler: TAP2 mutasyonu, MHC-Sınıf 1 eksikliği, doğumsal immünite kusurları

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

flow1

ALC:		3500
CD3	67.21 (55-86)	2345 (971-3685)
CD3+CD4+%	53.86 (23.4-48.7)	1883 (445-1918)
CD3+CD8+%	8.49 (16.8-45.5)	297 (379-2084)
CD19%	23.6 (6.5-20.3)	826 (122-785)
CD16+56+%	6.03 (4-29)	217 (105-1107)
Naive CD4	71.28 (41-77)	
Memory CD4	29.6 (24-56)	
Naive CD8	27.25 (36-87)	
Memory CD8	73.74 (5.1-58)	
CM CD8 %	1.23 (0.3-8.3)	
EM CD8 %	71.27 (2.1-33)	
NAIVE CD8 %	4.32 (17.5-62)	
EX CD8 %	23.18 (14.6-61)	
CM CD4 %	6.02 (14-49)	
EM CD4 %	22.08 (2-16.2)	
NAIVE CD4 %	59.23 (38.2-75)	
EX CD4 %	12.66 (0.2-43)	

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi

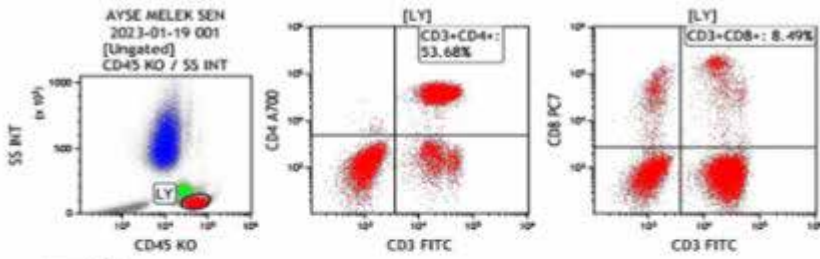


16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

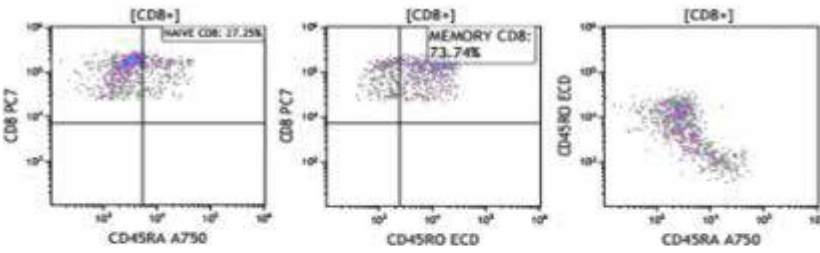
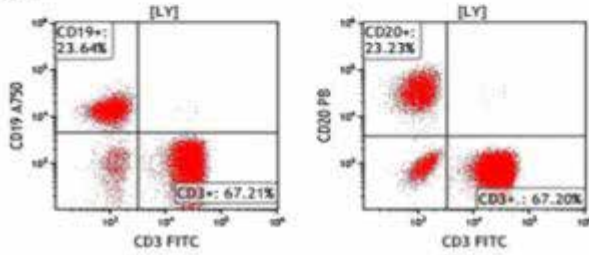
flow2

MARMARA UNIVERSİTESİ COÇUK İMMUNOLOJİ LABORATUVARI

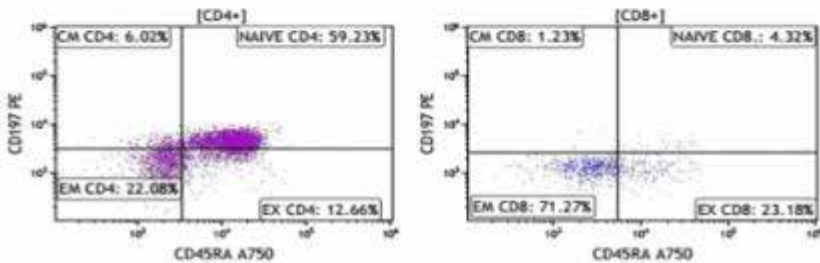
İMMUNFENOTİPLEME



Page 1 of 4



CD4 ALT VE CD8 ALT GRUPLARI



11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Laboratuvar Sonuçları

19.01.2023	
IgG	1553 (nef: 1490) (483-1860)
IgA	108 (44-276)
IgM	70 (58-198)
IgE	51.9
IgG1	1150 (292-781)
IgG2	229 (88-408)
IgG3	32 (18-135)
IgG4	23 (7.8-157)

Laboratuvar Sonuçları-2

	31.07.2023	19.01.2023	30.12.2022	09.08.2022	24.12.2021
WBC	7500	10800	13700	8800	12700
ANC	2600	6200	7200	3900	8400
ALC	3700	3500	4500	3900	3000
HB	11.7	11.3	11.4	11.4	11.9
MCV	77.8	78.9	78.1	80.4	77.4
MONO	900	900	1700	700	1200
PLT	366000	419000	436000	375000	408000

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-012]

Thaumatopoea Pityocampa; Çam Kese Tırtılı Teması İlişkili Şiddetli Anjiyoödem

Gizem Tanalı¹, Ezgi Yalçın Güngören², Melek Yorğun Altunbaş², Salim Can², Razin Amirov², Necmiye Öztürk², Selcen Bozkurt², Sevgi Bilgiç Eltan², Elif Karakoç Aydın², Safa Barış², Ahmet Özen²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Amaç: Ürtiker/Anjiyoödem/Anafilaksi gibi alerjik reaksiyonlar çocuklarda pek çok nedene bağlı gelişebilmektedir. Geç tanınması, etkenden uzaklaşmanın veya tedavinin yetersiz olması halinde ciddi komplikasyonlara yol açabilmektedir. Burada Çam kese tırtılı; Thaumatopoea Pityocampa teması sonrası yaygın alerjik reaksiyonla başvuran olgu sunulmaktadır.

Olgu: 5 yaşında bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan kız hasta, başvurusundan önceki gün ormanda tırtıllarla oynadıktan sonra ellerde, yüzde ve boyunda kızarıklık, kaşıntı ve kabarıklık şikayetleriyle acile başvurmuştu. Akut ürtiker ön tanısı ile feniramin (1 mg/kg/doz *4) ve deksametazon (8 mg) uygulaması sonrası şikayetlerinde gerileme olması üzerine antihistaminik (setirizin 0,5 mg/kg/gün ve hidrokizin 3 mg/kg/gün) ile ayaktan izleme alınan hasta 24 saat içinde her iki el ve yüz-boyun bölgesindeki şikayetlerde artış ve anjiyoödem kliniğiyle acil servisimize başvurdu. Öyküde solunum, gastrointestinal, kardiyovasküler bulguları olmadığı öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde ek özellik saptanmadı. Soygeçmişinde annesinde arı sokması nedeniyle anafilaksi öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde boyun ve yüz bölgesinde hiperemik, kaşıntılı, kabarık ürtikeryal döküntüler; göz çevresinde anjiyoödem izlendi. Bilateral eller ve bileklerdeki şiddetli anjiyoödem ve yer yer büllöz lezyonlar nedeniyle gelişebilecek kompartman sendromu açısından hasta yakın izleme alındı. İzlemede kompartman sendromu gelişmeyen hastaya metilprednisolon (2 mg/kg/gün, 2 gün) ve antihistaminik (setirizin 0,5 mg/kg/gün ve hidrokizin 3 mg/kg/gün) tedavileri uygulandı. Üç gün süren servis takibi sonrası lezyonların gerilemesiyle antihistaminik (setirizin 0,5 mg/kg/gün ve hidrokizin 3 mg/kg/gün) tedavisi ile hasta taburcu edildi. Bazal triptaz (2.01µg/L) ve C4 (0.26g/L) düzeyleri normal sonuçlandı.

Sonuç: Alerjik reaksiyonlar çocuklarda sıklıkla yiyecekler, hayvanlar, ilaçlar, enfeksiyonlara bağlı gelişebilmekte olup öykü sorgulanırken farklı, nadir etiyojileri de düşünmek gerekmektedir. Thaumatopoea pityocampa tırtılının tüylerinden salınan Thaumatopoein IgE aracılı mast hücre degranülasyonuna neden olarak ya da doğrudan mekanik veya kimyasal etkiyle ürtiker/anjiyoödem/anafilaksiye sebep olabilmektedir. Pediatrik popülasyonda nadir vaka bildirimleri olmakla birlikte orman işçilerinde temas sonrası anafilaksi bilinmektedir. Sunulan olgudaki gibi çam kese tırtılının yaygın alerjik reaksiyona neden olabileceği, hatta ekstremitelerde şiddetli anjiyoödem nedeniyle kompartman sendromuna yol açabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Thaumatopoea Pityocampa, Çam Kese Tırtılı, Ürtiker, Anjiyoödem, Anafilaksi

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Klinik Bulgular



Klinik Bulgular



11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Laboratuvar Sonuçları

	18.05.2023
WBC	9600
ANC	3200
ALC	5100
HB	13.1
HCT	38.8
MCV	76.1
PLT	337000
Total IgE	41.8
INR	1.06
RAST Aero	Negatif

Laboratuvar Sonuçları

	10.04.2023
WBC	19300
ANC	15200
ALC	3200
HB	13
HCT	36
MCV	74.4
PLT	357000
Triptaz	2.01
C3	1.5
C4	0.26

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-015]

Çocuk Hastada Komplikeşyonlu İnfluenza A Pnömonisi

Shalala Gasimova, Hatice Sınay Ütkü, Selim Öncel

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Bilim dalı

Amaç: İnfluenza, önemli oranda mortalite ve morbiditeye neden olan virüslerden biridir. İnfluenza basit ateşli solunum yolu enfeksiyonuna neden olsada, akciğer, kalp, beyin, karaciğer ve kas gibi bir çok organı etkiler. Yaşamı tehdit eden bakteriyel pnömonilere zemin hazırlayabilir. Günümüzde influenza tedavisinde en etkili ilaçlardan biri oseltamivirdir. Kısa sürede oseltamivir başlanan hastalarda influenza'nın seyri olumlu yönde değişip komplikasyon oranı anlamlı oranda azalmaktadır. Olgunun sunulmasındaki amaç, İnfluenza A' ya bağlı gelişen atelettaki komplikasyonuna farkındalığın artırılmasıdır.

Olgu: Yedi yaşındaki erkek hasta, bir haftadır süren ateş ve öksürük şikayetleriyle hastaneye getirildi. Taşipne, ve oksijen satürasyonu düşüklüğü (%93) görüldü. Fizik muayenede bilateral ral mevcuttu. Beyaz küre-4590/ μ L, CRP 52 mg/L, sedimantasyon 61 mm/saat idi. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ alt lobda opasite artışı görüldü. Plevral efüzyon ve infiltrasyon ayırının yapılabilmesi için toraks ultrasonografisi çekildi ancak bu ayırımı yapılamadığı için bilgisayarlı toraks tomografisi çekildi: Sağ akciğer alt lob total ve orta lobda kısmi atelettatik değişiklikler, sağ akciğer alt lob bronşlarında oblitere görünüm, sağ akciğer üst lob inferiorunda pnömoni ile uyumlu olabilecek infiltrasyonlar izlendi. Boğaz sürüntüsünde İnfluenza A saptandı. Hastaya beş gün boyunca iki dozda 90 mg/kg/gün oseltamivir verildi. Tomografideki diğer pnömoni bulguları nedeniyle sekonder bakteriyel enfeksiyon düşünülerek 10 gün seftriakson, üç gün azitromisin ve 10 gün klindamisin verildi. N-asetilsistein, salbutamol ve hipertonic salin nebül tedavilerinin yanı sıraile göğüs fizyoterapisi yapıldı. Hasta basit maskeyle verilen oksijenle takip edildi. Yatışının beşinci gününden oksijen tedavisi sonlandırıldı. Hasta, yatışının 10. gününün sonunda dinleme bulguları tamamen gerilemiş bir şekilde taburcu edildi. **Sonuç:** Çocuk hastalarda influenza A pnömonisi komplikeşyonlu seyredilemekle birlikte antiviral tedavinin erken başlanması, morbidite oranını azaltmaktadır.

Anahtar Kelimeler: İnfluenza, Pnömoni, atelettaki

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Toraks bt görüntüsü



toraks bt görüntüsü

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-016]

Beckwith Wiedemann spektrumu: epigenetik mekanizmalar

Funda Kökali, Nursel Elcioglu, Evrim Efe, Sedef Baş

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Beckwith-Wiedemann sendromu makroglossi, makrozomi, hemihiperplazi ile karakterize bir aşırı büyüme sendromudur. Bu olguda lateralize hemihipertrofi, makrozomi ile başvuran Beckwith Wiedeman sendromu tanısı alan ikiz kız kardeş sunulmuştur.

Olgu: İkiz eşi olarak 34. gebelik haftasında doğan 2 aylık kız hasta makroglossi, makrozomi ile başvurdu. Doğum boyu 48 cm (90 p), kilosu 2680 gr (90 p) olarak görüldü. Muayenesinde boyu 57 cm (98 p), kilosu 4.3 kg (82 p), baş çevresi 37 cm (73 p) idi. Muayenesinde upslanting palpebral fissurler, basık ve geniş burun kökü, makroglossi, mikrognati, bilateral kulak memesinde çentik mevcut. Ultrasonografik ve biyokimyasal tetkikleri normal olarak saptandı. Takipleri sırasında hemihipertrofi saptanan hastanın yapılan 11p15 bölgesinin metilasyon analizi çalışmasında IC2'de hipometilasyon saptanarak moleküler tanı kesinleştirildi. İkiz kız kardeşinde de benzer bulgular saptanan 3 yaşında hastanın kilosu 17 kg (93 p), boyu 101 cm (92 p) baş çevresi 49 cm (58 p) olarak görüldü. Bitemporal darlık, alın belirgin, alında kıllanma artışı, kaşlar kalın ortada birleşmeye eğilimli gözler badem şeklinde, burun altında kapiller nevüs, kulak kıvrımları az, sağ kulakta çentik mevcuttu. Sağ bacakta hemihipertrofi saptandı. IC2 hipometilasyon analizi istendi.

Sonuç: BWS klasik BWS'den izole lateralize aşırı büyümeye kadar değişen bir spektrum (BWSp) olarak kabul edilmektedir. Beckwith-Wiedemann sendromunun moleküler temeli kromozom 11p15.5'de lokalize imprinted büyüme düzenleyici genlerin ekspresyonunu etkileyen birçok genetik ve epigenetik değişikliğe dayanır. Bu kromozomal bölge imprinting merkezler tarafından kontrol edilen iki imprinted gen kümesi içerir. Bunlar IC1 tarafından kontrol edilen telomeric domain IGF2/H19 ve IC2 tarafından kontrol edilen centrome CDKN1C/KCNQ1OT1/ KCNQ1 domainleridir. IC1 merkezinin hipermetilasyonu, IC2 hipometilasyonu, Paternal UPD ve Maternal CDKN1C genindeki mutasyonlar genetik temelini oluşturur. Klinik bulguları, neonatal hipoglisemi, makrozomi, makroglossi, hemihiperplazi, omfalosel, embriyonal tümörler, visseromegali, böbrek anormallikleri ve kulakta çentikler mevcuttur. BWS bir mozaik bozukluktur ve bu nedenle, bir hastanın vücudunda farklı genetik veya epigenetik bileşime sahip hücreler olabileceğinden, birden fazla doku üzerinde genetik test yapılmasını gerektirebilir.

Anahtar Kelimeler: Beckwith Wiedemann, Hemihipertrofi, Makrozomi, IC2 hipometilasyonu

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-017]

Emanuel sendromu tanılı beş olgunun klinik ve genetik özelliklerinin değerlendirilmesi

Evrin Çifçi Sunamak, Funda Kökeli, Şirin Sedef Baş, Nursel Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı

Amaç: Emanuel sendromu multiple konjenital anomaliler, ciddi gelişim geriliği ve zihinsel yetmezlikle karakterize nadir bir sendromdur. En sık moleküler nedeni t(11;22)(q23;q11) taşıyıcısı ebeveynde mayotik bölünmede 1:3 segregasyon sonucu çocukta oluşan derivatif 22. kromozomdur. Tüm hastalarda nöromotor gerilik vardır. Auriküler pit, mikrognati, kalp malformasyonları, yarı damak, işitme ve görme kayıpları en sık saptanan konjenital anomalilerdir. Bu çalışmanın amacı Emanuel sendromu tanılı beş olgunun klinik ve moleküler özelliklerini incelemektir.

Gereç-Yöntem: 2000-2023 yılları arasında Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Genetik Hastalıkları Polikliniği'nden Emanuel sendromu tanısıyla takipli beş hastanın klinik ve genetik özellikleri incelenmiştir.

Bulgular: Olguların dördü kız, biri erkek; başvuru yaşları ortalaması 7.80 ay (7 gün-18 ay) idi. Ailelerde anne, baba arası akrabalık yoktu. Gelişim geriliği, dismorfik yüz bulguları, mikrognati, işitme sorunu tüm olgularda vardı. Dört hastada yarı damak, bir hastada dar ve yüksek damak, iki hastada auriküler pit, bir hastada auriküler skin tag, bir hastada hem pit hem skin tag, üç hastada düşük kulak saptandı. Üç hastanın kilo alımı yetersizdi. Biri opere olmak üzere üç hastada konjenital kalp anomalisi (ASD, PDA) vardı. İki hastada renal mikrokalküller, bir hastada bilateral renal hipoplazi görüldü. İki hastada kraniyal MR, iki hastada transfontanel USG ile lateral ventriküller normalden geniş saptandı. İki hastada anterior yerleşimli anüs, iki hastada gelişimsel kalça displazisi ve erkek hastada kriptorşidizm ile inguinal herni vardı. Karyotip analizinde tüm hastalarda marker kromozom saptandı. İki hastada mikroarray ile 11q23.3q25'te 18Mb, 22q11.1'de 3Mb duplikasyon gösterildi. Bir hastada FISH ile 22q11.2 bölgesinin trizomisi, bir hastada spektral karyotipleme ile marker kromozomun 11 ve 22. kromozomlardan kaynaklandığı gösterildi. Aile çalışmalarında t(11;22)(q23;q11) taşıyıcısı olan beş kişi saptandı. Sonuç: Son 15 yılda yapılan çalışmalar multipl konjenital anomali ve gelişim geriliği olan hastalarda ilk tetkik olarak mikroarray analizini önermekle birlikte translokasyonların tespit edilebilmesi için kromozom analizi önemini korumaktadır. Aile taraması doğru genetik danışma verilebilmesi için oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Emanuel sendromu, t(11;22)(q23;q11), marker kromozom

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-020]

Geç Fark Edilen Lökokoira ve İnfant Retinoblastom

Pınar Zeytun Baloğlu¹, Gonca Vardar², Nurşah Eker³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD, İstanbul

Amaç: Retinoblastoma, en yaygın embriyonel kanser türlerinden biridir. Yılda 16.000 ila 18.000 canlı doğumda kez gözlenir. RB lökokori, şaşılık, kötü görme, kızamık göz, vitre kanaması, proptozis ve merkezi görme kaybı ile prezente olabilir. RB1 tümör baskılayıcı gen mutasyonu ile ilişkilidir. RB, çift taraflı veya tek taraflı olabilir. RB, kalıtsal veya kalıtsal olmayan olarak sınıflandırılır. Hastanın pozitif aile öyküsü varsa ve/veya çift taraflı hastalık veya RB1 gen mutasyonu varsa, bu durum kalıtsal RB olarak tanımlanır. Tek taraflı hastalığı olan ve negatif aile öyküsü bulunan hastalar, kalıtsal olmayan RB olarak tanımlanır. Aile öyküsü pozitif olan bir bebek, doğumdan sonra oftalmolojik olarak taranmalıdır. Genellikle klinik bir tanıdır, ancak optik sinirin invazyonunu en iyi gösterme yolu manyetik rezonans görüntülemidir. Bu olguda, aile öyküsü olmayan lökokoria ile tanı alan infant retinoblastom vakası sunmayı amaçlıyoruz.

Olgu: Yedi günlük erkek bebek, sağ gözde lökokoria şikayetiyle oftalmoloji kliniğine başvurdu. Muayenede konjonktiva hiperemikti ve orbital bölge ödemliydi. Lökokorianın etiolojisini ve tümör dokusunu aramak amacıyla fundus muayenesi yapıldı ve tümör dokusu ile vitre kanaması görüldü. Ardından, orbital tomografi sağ gözde kontrast artırılmış kitle lezyonunu gösterdi. Hasta, tek taraflı Grup E RB ön tanısı kondu. Enükleasyon öncesinde neoadjuvan kemoterapi verilmesine karar verildi. Ayrıca, hastaya kemoterapi öncesinde kemik iliği aspirasyonu ve lomber ponksiyon yapıldı. Metastatik bulgu görülmedi. Ancak; kraniyal bilgisayarlı tomografi, sağ oküler glopta vitre humorun soluna göre heterojen-hipointens sinyallerin bulunduğunu gösterdi. Karboplatin, etoposid ve vinkristin kombinasyonunu içeren kemoreduksiyon içeriği, yaş ve kiloya göre ayarlanmış dozlarda verildi. Fizik muayenede görülen ödemli görünüm, ilk kemoterapi döneminde dramatik bir şekilde azaldı. Göz kapağı, ilk kemoterapi döneminin ardından spontan hareketli hale geldi.

Sonuç: Red refleks testi, retinoblastomayı tespit etmek için kolay, maliyet etkin ve hızlı bir muayene yöntemidir. Ayrıca, aile öyküsü olmayan hastalar için bu, teşhis konulabilen tek yol olabilir. Bu testin atlanması, hastanın teşhisini geciktirebilir ve organ kaybına neden olabilir.

Anahtar Kelimeler: LÖKOKORİA, RED REFLEX, RETİNOBLASTOM

11.

**MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ**
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

RETİNOBLASYOM OLGUSU İLK KÜR KEMOTERAPİ SONRASI



A-B: Tanı anındaki sağ hiperemik-ödemli göz görünümü C: İlk kemoterapi kursundan sonraki regresyon göz bulguları görünümü

RETİNOBLASYOM OLGUSU TANI ANI



A-B: Tanı anındaki sağ hiperemik-ödemli göz görünümü C: İlk kemoterapi kursundan sonraki regresyon göz bulguları görünümü

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-021]

Pediyatrik inflamatuvar bağırsak hastalığında zona enfeksiyonu: üç olgu deneyimi

Berfin Demirel¹, Bilge Şahin Akkelle², Ahsen Dönmez Türkmen², Pınar Canızci Erdemli³, Gülşen Akkoç³, Engin Tutar², Deniz Ertem²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları B.D., İstanbul

Amaç: Zona, Varisella-Zoster virüsü (VZV)'nden kaynaklanan, dermatom boyunca yayılım gösteren, ağrılı veziküler lezyonlarla karakterize bir hastalıktır. İmmüno-supresyonun zona için risk oluşturduğu bilinmektedir. İnflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH), tedavide sıklıkla immüno-supresif özellikteki ajanların kullanıldığı, gastrointestinal sistemin kronik inflamatuvar hastalığıdır. Güncel bir meta-analizde İBH tanılı erişkin hastalarda zona insidansı 4.3/1000 olarak bildirilmiş olup genel popülasyona göre 1.7 kat yüksektir. Anti-TNF kullanan hastalarda riskin daha yüksek olduğu yönünde veriler mevcuttur. Literatürde pediatrik İBH hastalarında zona enfeksiyonunu konu alan sınırlı sayıda olgu bildirimini bulunmaktadır. Takibinde zona enfeksiyonu görülen İBH tanılı 3 olgumuz, nadir birliktelik nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: Kliniğimizde İBH tanısıyla takip edilen 235 olgunun 3'ünde zona enfeksiyonu görüldü. İBH tanısı esnasında VZV IgG serolojik incelemesi pozitif bulunan olgular, İBH tedavi sürecinde gelişen tipik klinik bulgular doğrultusunda zona enfeksiyonu tanısı aldı. Bir gün önce başlayan ağrılı veziküler döküntü yakınmasıyla başvuran olguların 2'si ülseratif kolit (ÜK), 1 olgu Crohn hastalığı (CH) tanısı ile takipliydi. Üç yıl önce ÜK tanısı alan 12 yaşındaki olguya meselazin, azatioprin ve adalimumab tedavileri verilmekteydi, hafif derecede ÜK aktivasyonu mevcuttu. Altı ay önce ÜK tanısı alan 15 yaşındaki diğer olgu remisyonda olup meselazin ve azatioprin tedavileri almaktaydı. Klinik olarak remisyonda olan 16 yaşındaki CH tanılı olgu infliksimab tedavisi altında idi. Hastalarda zona döküntüleri göğüs ve karın lokalizasyonunda olup sırta uzanmaktaydı. Hastalardan 2'sine intravenöz asiklovir, 1'ine oral valasiklovir tedavisi 15 gün süreyle uygulandı. Tüm hastalarda, asiklovir tedavisi altında iken, döküntü geniş bir alana yayılmış olup, tedavi sürecinin sonuna doğru azalarak kayboldu. Hastalık komplikasyonu ya da tedavi ilişkili advers etki gözlenmedi. **Sonuç:** İmmüno-supresif tedavilerin sıklıkla kullanıldığı İBH tanılı olgularda döküntü varlığında fırsatçı patojenler akla gelmelidir. Hastalarımızda da gözleendiği üzere yaygın ve çok ağrılı seyreden zona enfeksiyonu dissemine enfeksiyon ve menenjit gibi hayatı tehdit eden durumlara sebep olabilir. Bu nedenle hasta ve hekimlerin yüksek farkındalığı, zona hastalığı morbidite ve mortalitesinin önlenmesi açısından önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, immüno-supresyon, inflamatuvar bağırsak hastalığı, zona

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-022]

Kleefstra-1 sendromu: Genetik etyolojileri farklı 2 olgu sunumu

Evrım Efe, Evrim Çifçi Sunamak, Funda Kökali, Nursel H Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Kleefstra-1 sendromu, zihinsel yetersizlik/gelişim geriliği, dismorfik yüz, hipotoni, otizm spektrum bozukluğuyla karakterize nadir genetik sendromdur. Kromozom 9q34.3 bölgesinde EHTM1 genini içeren subtelomerik delesyon veya EHTM1 genindeki heterozigot mutasyon nedeniyle oluşur. Bu çalışmada farklı genetik mekanizmalarla oluşmuş Kleefstra-1 sendromlu iki olgu sunulmuştur.

Olgu1: Altı yaş sekiz aylık kız, nöromotor ve konuşma geriliği, entelektüel yetersizlik, çift toplayıcı sistem, vezikoüretal reflü bulgularıyla yönlendirildi. Muayenesinde kaba yüz, hipertelorizm, sinofris, dismorfik kulak, basık burun kökü, kısa burun, kısa filtrum, seyrek dişler vardı. Sol kulakta işitme kaybı mevcuttu. Entelektüel ve motor gelişim geriliği nedeniyle nöroloji takibinde, beyin görüntüleme ve elektroensefalogram normal. Microarrayde 9q34.3'te 309Kb boyutunda EHMT1 genini içeren delesyon saptanmıştır.

Olgu2: Altı yaş dokuz aylık erkek, gelişim geriliği, davranış problemleri, konuşamama şikayetleriyle başvurdu. Umbilikal herni, inmemiş testis operasyonu geçirmişti. Muayenesinde Obezite, mikrosefali, belirgin alın, hipertelorizm, mongoloid aks, sinofris, uzun kirpikler, antevort burun delikleri, alt dudakta eversiyon, brakidaktili, kriptorşidizm, stereotipik hareketleri vardı. Kraniyal görüntüleme subkortikal milimetrik hiperintensite, parsiyel empty sella görüldü. Tüm ekzom dizilemede EHMT1 geninde c3046C>T heterozigot patojenik, nonsense de novo mutasyon saptandı.

Sonuç: Kleefstra-1 sendromu, 9q34.3 mikrolelesyon delesyon sendromu olarak ta bilinen genetik bozukluktur. Etiyolosinde 9q34.3 bölgesinde EHMT1 genini içeren delesyon (tek allel yetersizliği) veya heterozigot mutasyon mevcuttur. EHMT1 geni kromatin yapısının modifikasyonu ile diğer transkripsiyon faktörleriyle etkileşerek gen susturulması için Histon3-lizin9'un mono ve dimetilasyonunu katalizler. Entelektüel yetersizlik, çocuklukta hipotoni ve dismorfizmle karakterizedir. Otizm spektrum bozukluğu, uyku ve beslenme bozuklukları görülebilmektedir. Benzer kliniği olan hastalarda görülen tablo; 7q36 kromozomunda KMT2C'de heterozigot mutasyon veya buradaki subtelomerik mikrolelesyondan kaynaklanmakta ve Kleefstra-2 sendromu olarak adlandırılmaktadır. Bu gen, gen transkripsiyonunun aktivasyonuna, kromatin değişikliklerine yol açan enzim olan histon-lizin-N-metiltransferaz-2C'yi kodlar. Entelektüel yetersizlik, otizm spektrum bozuklukları pediatrik popülasyonda genetiğe başvuru endikasyonları arasındadır. ACMG 2010'dan itibaren bu hastalık grubunda genetik tanı için kromozomal mikroarray çalışmalarını başlattı. Son yıllarda ekzom ve genom dizilemenin kullanımı, daha geniş hastalık spektrumunu ortaya çıkarmış, teşhis verimini artırmıştır.

Anahtar Kelimeler: Kleefstra, EHMT1, KMT2C, entelektüel yetersizlik

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-023]

Phelan Mcdermid sendromu: de novo oluşmuş 3 izole olgu sunumu

Funda Kökeli¹, Nursel Elçioğlu¹, Burcu Yeter²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

²Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Kliniği, İstanbul

Amaç: Phelan McDerimid sendromu 22. Kromozomun terminal ucundaki 22q13 bölgesinin heterozigot continuous delesyonu veya bu kritik bölgede yer alan SHANK3 geninin patojenik mutasyonun sonrasında oluşan, farklı spektrumda gelişim geriliği, konuşmada gecikme veya gerileme, hipotoni, otizm spektrum bozukluğu ve minor dismorfik bulgular ile karakterize bir sendromdur. Bu çalışmada gelişme geriliği ile başvuran ve Phelan McDerimid tanısı ile izlenen 3 izole olgu sunulmuştur.

Olgu1: 2,5 yaşında kız hasta dismorfik bulgular sebebi ile başvurdu. Prenatal takiplerinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Muayenesinde kaba yüz görünümü, hipertelorizm, basık ve geniş burun kökü, antevvert nares, displastik kulaklar yer almaktaydı. Konuşmada gerilik ve otizm benzeri davranışlar mevcut idi. Micro-array incelemede SHANK3 bölgesini içeren 22q13.33 delesyonu olan hasta Phelan McDerimid sendromu tanısı ile takibe alındı.

Olgu2: 6 yaşında kız hasta, gelişim geriliği ile sebebi ile yapılan tetkiklerinde 22q13.2q13.3 delesyonu saptanması üzerine genetik danışma amacıyla polikliniğe başvurdu. Muayenesinde alın belirgin, kaşlar kalın, pitozis, düşük ve displastik kulaklar, bulböz burun yapısı ve makroostomi, ayak tırnaklarında onikodistrofi mevcuttu. Santral hipotonisitesi, ekstremitelerde spastisite olan hastada kranial görüntülemelerde PVL sekel bulguları görüldü. Hastamız Phelan McDerimid sendromu tanısı ile takibe alındı.

Olgu3: 3 yaş 6 aylık erkek hasta gelişim geriliği ve otizm spektrum bozukluğu ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde kulaklar kepçe görünümde, burun kökü basık, periorbital dolgunluk, etli eller, ayak tırnaklarında onikodistrofi mevcuttu. Hastamızın yapılan tetkiklerinde Karyotip: 46,XY,r(22)(p11.2q13), mikroarrayde 22q13.31q13 5.7 mb boyutunda delesyon saptandı.

Sonuç: Entelektüel yetersizlik, gelişimsel gecikme ve konjenital anomaliler pediatrik popülasyonda genetiğe başvurular arasında yaygın endikasyonlar arasındadır ve heterojen bir grup durumu içerir. Bu hastalık grubu için altta yatan bir tanının belirlenmesi, yönetiminde mortalite ve morbiditeyi etkileyecek ve yanıt arayan hasta ve ailelerin üzerindeki yükü azaltacak değişikliklere yol açabilir. Otizm spektrum bozukluğu ve entelektüel yetersizliği olan hastaların %0.5 inde Phelan Mcdermid sendromu tespit edildiği çalışmalar göstermiştir. Otizm, gelişme geriliği ve hipotoni ile takip edilen çocuklarda Phelan Mcdermid sendromu da düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Phelan Mcdermid, SHANK3, Entellektüel Yetersizlik, Otizm Spektrum Bozukluğu

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-024]

Proteinden Kaçınmanın Klinik Tanıdaki Önemi: Dirençli Epilepsi Tanısıyla Araştırılırken Hiperornitinemi Hiperamonyemi Homositrülinüri (HHH) Tanısı Alan Kız Hasta

Damla Fidan Yamanel

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Hiperornitinemi, Hiperamonyemi, Homositrülinüri (HHH) sendromu (OMIM 238970) mitokondriyal ornitin taşıyıcı 1 eksikliğinin neden olduğu ve üre döngüsünün işlev bozukluğuyla sonuçlanan otozomal resesif bir hastalık olup 100'den az hastada bildirilen üre döngüsü bozukluklarının en nadir görülenidir. Proteinli gıdalardan kaçınma, kusma, nöbet, gelişme geriliği ve karaciğer disfonksiyonu sık rastlanan klinik bulgulardandır. Bu olgu sunumunda da klinik belirtilerin HHH erken tanısına yönelik önemini vurgulamak amaçlanmıştır.

Olgu: Bu olgu ile epilepsi nedeniyle infantil dönemden beri araştırılan ve 19 yıl takip edildikten sonra hastanemizde HHH tanısı alan kadın hasta sunulmuştur. Epilepsi etyolojisi yıllardır açıklanamamış olan hastaya epilepsi gen paneli ile SCL25A15 geninde homozigot mutasyon ve laboratuvar analizinde amonyakta hafif yükseklik ile plazma aminoasitlerinde ornitin ve glutamin yüksekliği sonucu ile HHH tanısı doğrulanarak ciddi nörolojik defekt ve gelişimsel geriliği mevcut olan hastaya ivedilikle protein kısıtlı diyet ve sitrülin takviyesi başlanmıştır.

Sonuç: Bu vaka, açıklanamayan nörolojik bulguları ve malnütrisyonu bulunan hastalarda üre döngüsü defektlerinin akla gelmesinin önemini vurgulamaktadır. Özellikle proteinden kaçınmanın epilepsi kadar önemli bir bulgu olduğunun ve amonyak düzeylerinin olgumuzda olduğu gibi hafif yüksek veya normal olduğu hastalarda üre döngüsü defektlerinin dışlanamayacağı bilinmelidir. HHH Sendromu gibi erken tanıyla nörolojik progresyonun önlenebileceği hastalıklarda tedaviye ivedilikle başlamak oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Metabolizma, HHH, Hiperornitinemi, Üre

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-025]

İNVAJİNASYONDAN İMMÜN DİSREGÜLASYONA

Dilber Betül Karabal, Salim Can, Sevgi Bilgiç Eltan

Marmara Üniversitesi

Amaç: İmmün sistemde apoptozis; timus ve kemik iliğinde otoreaktif olan hücrelerin temizlenmesini, periferik immün sistemde lenfositlerin birikimini engeller. Fas (CD95) hücre yüzey reseptörü ile etkileşen FasL ligandı ile başlayan süreç, lenfosit ölümünü düzenleyen genlerdeki mutasyonlar sonucunda apoptoziste bozulma olur. Genellikle yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkan ve kronik lenfoproliferasyon nedeniyle lenfadenopati, splenomegali, hepatomegali ile karakterize, aynı zamanda trombositopeni ve hemolitik anemi gibi klinik bulgularla kendini gösteren bir hastalık olarak karşımıza çıkar. Hematopoetik sistemle sınırlı olabilir veya diğer organları da etkileyebilir. Hodgkin ve Non-Hodgkin lenfoma riski taşır. Olgu sunumunda tanı alma ve tedavi süreci hakkında bilgi verilerek, benzer semptomlarla gelen hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmesi amaçlanmaktadır.

Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 3 yaş 4 ay erkek hasta; 11 aylıkken kanlı dışkılama nedeni ile başvurusu sırasında görüntülemelerde invaje segment saptanarak operasyon kararı verilmiş. Muayene sırasında splenomegalisi saptanmış. Operasyon sırasında ileokolik invaje segment elle redükte edilerek ileumda ileoçekal valve yakın lokalizasyonda büyümüş lenf nodu saptanarak eksize edilmiş. Reaktif lenf nodu olarak değerlendirilmiş. Splenomegali etyolojisinin araştırılması açısından Çocuk Hematoloji, Çocuk Gastroenteroloji, Çocuk Metabolizma takibine alınarak tetkik edilmiş. Osmotik fragilite testi negatif, metabolik taramalar negatif saptanan hastanın genetik test çalışılması ile birlikte FAS geninde c.748C>T (p.Arg250Ter)-- heterozigot Patojenik -ALPS olarak sonuçlanmıştır. Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS) tanısı almıştır. Yapılan kemik iliği biyopsisinde megakaryositler azalmış ve immatür. Lenfoid seri artmış %20 blast görülmüştür. Hastanın aile öyküsü: Babanın 3 yaşında iken splenektomi öyküsü mevcut, 19 yaşında iken endoskopide şüpheli MALT lenfoma saptanmış, ileri tetkik yaptırmamış. 37 yaşında ex

Sonuç: Lenfadenopati, splenomegali veya hepatomegali gibi belirtilerle birlikte trombositopeni, hemolitik anemi gibi bulgularla gelen otoimmün hastalık düşünülen, lenfoma şüphesi olan hastalarda akla ayırıcı tanıda Otoimmün proliferatif sendrom (ALPS) gelmelidir

Anahtar Kelimeler: lenfoproliferasyon, lenfadenopati, otoimmün, splenomegali

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-026]

Bir Çocuk Cerrahisi kliniğinde iş akışının denetimi ile ameliyat odasının daha verimli kullanılması sağlanabilir mi?

Neçirvan Veroj¹, Kıvılcım Karadeniz Cerit², Alperay Gülen², Gürsu Kıyan²

¹MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ - İSTANBUL

²MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK CERRAHİSİ AD. - İSTANBUL

Amaç: Bir Çocuk Cerrahisi Kliniğinde ameliyat odasının ne kadar verimli bir şekilde kullanıldığının değerlendirilmesi ve iş akışının denetimi ile düzenlemeler yapılabilmesi amaçlanmıştır. Gereç-Yöntem: Çocuk Cerrahisi kliniğindeki ilk ameliyat edilmesi planlanan hastanın ameliyat öncesi hazırlık odasına çağırılma, hazırlık odasında olma, anestezi ekibinin hastayı görme/ameliyata onay verme, ameliyat odasına alınma, anestezinin başlama, cerrahi başlama zamanları kaydedilmiştir. Veri toplanması bir ay boyunca her günün ilk vakası için yapılmıştır. Bir ay sonunda mevcut verilerin analizi yapılarak iş akışını denetimi yapılmış ve geri bildirim toplantısı ile değerlendirilmiştir.

Bulgular: 1 Aralık 2023-1 Ocak 2024 tarihleri arasında 20 hastanın verileri toplanmıştır. Hastaların sadece %31'inin uygun zaman aralığında servisten ameliyat öncesi hazırlık odasına indirilebildiği izlenmiştir. Hastaların zamanında ameliyat öncesi hazırlık odasında bulunabilmeleri için servis hemşirelerinin uygun saatte bilgilendirilmeleri gerekmektedir. Hastaların sadece %40'ında hemşirelere zamanında bilgilendirilme yapıldığı izlenmiştir. Hastanın ameliyat öncesi hazırlık odasında bulunması sonrası anestezi doktoru tarafından yapılan değerlendirmeyi takiben ameliyat odasına çekilmesi için ortalama sürenin 20 dakika olduğu izlenmiştir. Hastaların sadece %11'inin belirlenen zaman diliminde ameliyat odasında bulunduğu ortaya konmuştur. Bu gecikme de etkili olan diğer faktörler ise vakaların %5'inin iptal edilmesi, %10'unda ise onam belgelerinin eksik olmasıdır. Ameliyat olacak hastaların bir gün önce anestezi doktorları tarafından değerlendirilmesi, ilk ameliyat olacak hastanın cerrah tarafından belirlenmesi ve hemşirelere zamanında bilgi verilmesi ile ameliyat odasının daha verimli kullanılmasının sağlanabileceği öngörülmüştür.

Sonuç: İş akışının denetimi, sorunların tespiti, değerlendirilmesi ve çözüm önerilerin tartışılmasıyla klinik işleyişlerde düzenlemeler yapılarak ameliyat odasının verimliliğinin artması sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: çocuk cerrahisi, ameliyathane, zaman kullanımı, iş akışı

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-028]

Çocuklarda Öksürüğün Ayırıcı Tanısı: Morgagni Hernisi

Alara Arasan¹, Kent Ozan Keskin¹, Emel Ekşi Alp²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Morgagni hernileri(MH) diyafram hernilerinin en nadir görülen tipidir ve %3-5 oranında rastlanır. MH'leri asemptomatik seyirli olduğundan ya da non-spesifik semptomlarla ortaya çıktığından, tanılarının büyük çoğunluğu tesadüfen veya ileri yaşlarda konur. Çocuklarda dispne, öksürük, hırıltı veya gastrointestinal bulgularla ortaya çıkabilir. Bu herniler aynı zamanda enfeksiyon, tümör veya torakal kitlelerle de karışabilir. Ayırıcı tanıda konjenital diyafragma hernilerine (KDH) dikkat çekmek amacıyla dış merkezden tüberküloz ön tanısı ile yönlendirilen ve öksürük şikayeti ile acil servisimize getirilen 7 yaşında kız olguyu sunuyoruz.

Olgu: Bilinen hastalığı olmayan 7 yaşında kız çocuğu öksürük şikayetinin gerilememesi üzerine dış merkezden tarafımıza tüberküloz ön tanısı ile yönlendirildi. Hikayesi sorgulandığında 2 haftadır öksürüğünün olduğu ve ikili antibiyoterapiye başlandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ akciğer orta ve alt lobta solunum sesleri azalmış olarak duyuldu, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde lökosit sayısı 9700/mm³, nötrofil sayısı 5200/mm³, CRP:28 mg/dl olarak sonuçlandı. Akciğer grafisinde sağ alt lobta bağırsak ansları görüldü. Tanıyı doğrulamak için lateral akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT) istendi. BT'de sağda intratorasik alanda anteriorda kolonik anslar görüldü ve batın içi mezenterik yağlı planlar intratorasik alana herniye olarak değerlendirildi. Özgeçmişi sorgulandığında 2 sene önce 3 gün solunum sıkıntısı nedeni ile hastane yatışı olduğu öğrenildi. Morgagni hernisi tanısı alan hasta operasyon planı ile çocuk cerrahisi servisine interne edildi.

Sonuç: Geç ortaya çıkan konjenital diyafram herni(KDH) olgularının çoğuna semptomatik oldukları dönemlerde yanlışlıkla enfeksiyöz hastalıklara yönelik pnömoni tedavisi başlandığı görülmektedir. Solunum sıkıntısı veya kusma ile başvuran, akciğerin enfeksiyöz veya kistik hastalıkları tanısı koyulan çocuklarda ayırıcı tanılar arasında nadir de olsa KDH'ler düşünülmelidir. Akciğer grafisi ilk basamak incelemedir ve konjenital diyafragma hernilerinin çoğunluğunu saptayacaktır. Direkt grafi ile KDH düşünülen olgularda tanı ultrasonografi ve BT gibi ileri görüntüleme yöntemleriyle desteklenip ardından bu olgular çocuk cerrahisi ile konsülte edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital diyafram hernileri, morgagni hernisi, öksürük

11.

**MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ**
Pediatristin Güncel Rolü

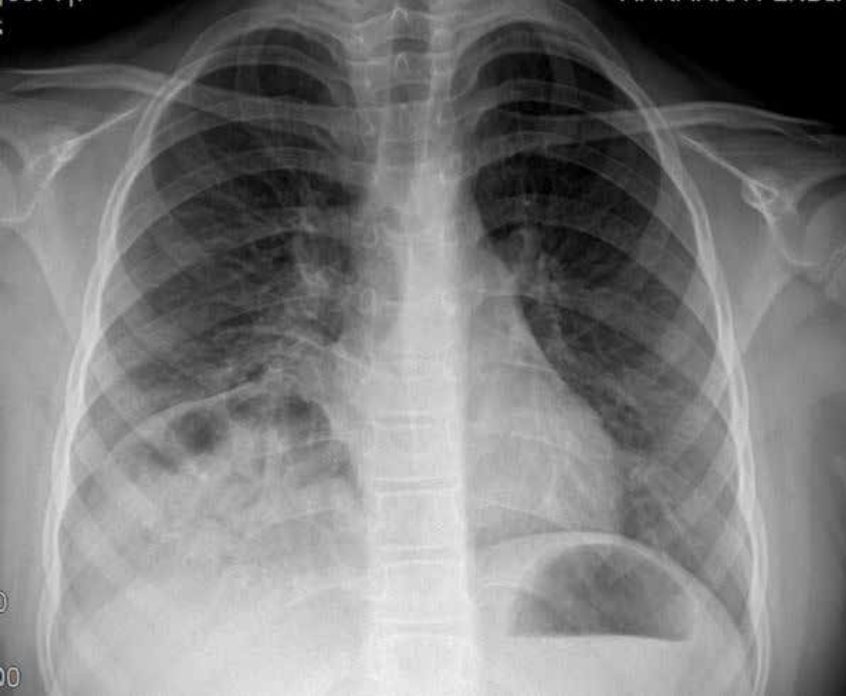


Tıp Fakültesi

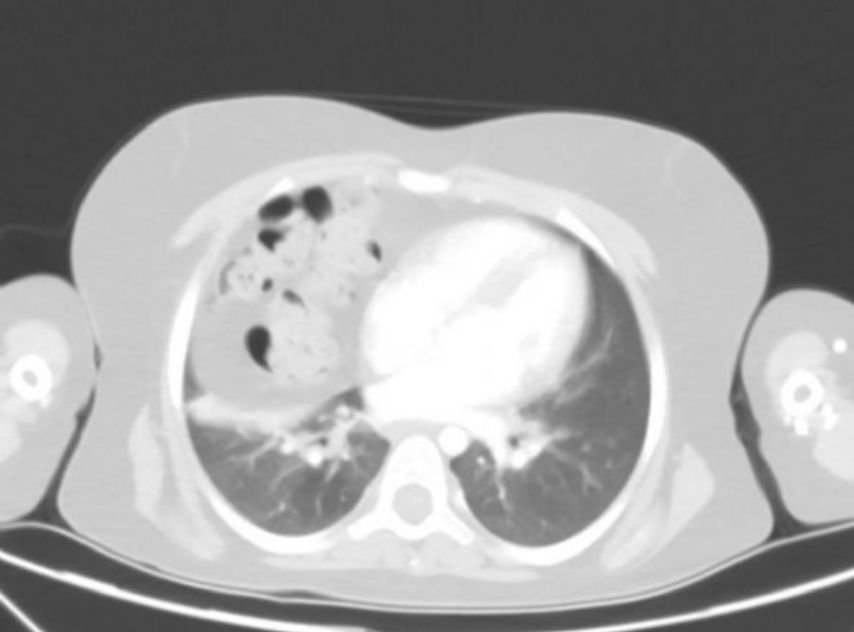


16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Diyaffram hernili olgunun direkt grafisi



Diyaffram hernili olgunun toraks BT'si



11.

MARMARA PEDIATRİ
KONGRESİ
Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-030]

Çocukluk çağında komplike duodenal ülser perforasyonu: Nazojejunal tüpü unutma!

Ayten Ceren Bakır, Kıvılcım Karadeniz Cerit, Müyesser Eda Demirhan, Mahammad Jafarov, Gürsu Kıyan

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD. - İstanbul

Amaç: Çocukluk çağında geç prezente olan duodenal ülser perforasyon olgusunun tanısı, cerrahi yaklaşımı, ameliyat sonrası süreci ve beslenmede yaşanan zorlukların değerlendirilmesi.

Olgu: 17 yaşında erkek hasta iki gündür devam ettiğini söylediği karın ağrısı ve kusma şikayetlerinin artması nedeniyle acil servise başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde yaygın peritonit bulguları izlenmesi nedeniyle acil olarak yapılan radyolojik görüntülemelerde batında yaygın serbest sıvı, diyafragma altında serbest hava ve duodenum perforasyonu şeklinde değerlendirildi. Ameliyat öncesi hazırlıkları tamamlanan hasta acil olarak ameliyata alındı. Hasta anestezi alır almaz hemodinamisi bozuldu, septik şok bulguları izlendi. Batın içerisinden yaklaşık 3500 cc enfekte safıralı nitelikte sıvı aspire edildi. Eksplorasyonda duodenum ön yüzde perforasyon alanı izlendi. Ancak akut bir hadise olmadığı için yoğun inflamasyon nedeniyle mevcut perforasyonun primer onarımı riskli idi. Safra yollarının güvenliği ameliyat sırasında kolanjiografi çekilerek değerlendirildi. Duodenum serbestleştirilerek perfore proksimal kısmının ve mide distalinin rezeksiyonu yapıldı. Kapatılan duodenal güdüğe tüp yerleştirilerek eksternal drenaja alındı. Midenin pasajının devamlılığı gastrojejunostomi yapılarak sağlandı. Mide drenajı için nazogastrik tüp yerleştirildi ve uzun dönemde beslenme açısından nazojejunal tüp yerleştirildi. Ameliyat sonrasında erken dönemde nazojejunal tüpten kontinü olarak beslenen hasta midede yeterli büyüme sağlandıktan sonra oral beslenmeye geçilerek taburcu edildi.

Sonuç: Duodenal ülser perforasyonu nedeniyle gecikmiş prezente olan hastalarda hem cerrahi aşamasında hem de ameliyat sonrası dönemde zorluklar yaşanabilir. Duodenal anastomozların korunması ve erken enteral beslenmenin sağlanabilmesi için nazojejunal tüplerin yerleştirilmesi güvenli bir yoldur.

Anahtar Kelimeler: ülser, ulcus perforasyonu, duodenal ülser, septik şok

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-031]

Çocukluk Çağında Nadir Nefrolitiazis Nedeni: Herediter Ksantinüri

Ayşe Sümeyye Atalay¹, Serçin Güven¹, Özde Nisa Türkkan¹, Neslihan Çiçek¹, Nurdan Yıldız¹, Çağrı Akın Şekerci², İbrahim Gökçe¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Üroloji Bilim Dalı

Giriş: Herediter ksantinüri (HX), nadir görülen otozomal resesif(OR) pürin metabolizması bozukluğudur. Tip-I HX, XDH genindeki (OMIM-278300) mutasyon nedeniyle ksantini ürik aside (üa) dönüştüren ksantin dehidrogenaz enzim eksikliği sonucu oluşur. Tip-II'de ise MOCOS genindeki (OMIM-252150) mutasyon sonucu hem ksantin dehidrogenaz hem de allopurinolü oksipurinole çeviren aldehid oksidaz eksikliği mevcuttur. HX'de, serum ve idrar üa miktarı belirgin azalmış, hipoksantin ve ksantin idrarla atılımı artmıştır.Ksantin, üa'e göre idrarda daha az çözünür ve böbrekte birikimi sonucu üriner sistem taşları meydana gelir. Bu bildiride, üç HX'li hastamızın klinik, biyokimyasal, görüntüleme ve genetik bulguları sunulmuştur.

Olgu: HX ile takip ettiğimiz 10, 11 ve 16 yaşındaki üç erkek hastamız sırası ile 18 ay (olgu-1,O1), 10 ay(olgu-2,O2) ve sekiz aylıkken(Olgu-3,O3) başvurdular.Hastalarımızdan O2 ve O3 kardeşti. Hematüri, huzursuzluk ve bezde kum görme şikayetleri vardı.Böbrekfonksiyonlarıve elektrolitleri normaldi.Serum üa düzeyleri tüm hastalarda <1,5 mg/dl (N:3,4-7 mg/dl) idi.İdrar üa düzeyi O1'de 0.09 mg/gün, O3'de 2.06 mg/gün, O2'de spot idrar üa/kreatinin 0.003 mg/mg olup düşüktü. Taş analizlerinde O1'de ksantin taşı ve O2'de hipoksantin taşı saptandı.Kardeşlerden O3'ün taş analizi yapılamadı. Hastalarımıza PCR-DNA dizi analizi ile yapılan çalışmalarda O1'de MOCOS geninde c.2467C>T(p.Arg823Ter) homozigot mutasyon saptandı.Kardeşlerden O2 ve O3'de p.Gln872*(c.2614C>T) bölgesinde heterozigot mutasyon ve p.Thr1078Met (c.3233>T) heterozigot mutasyonları saptandı.Olgu-2 ve olgu-3'ün hastalıkları birleşik heterozigot değişiklikle açıklandı.

Sonuç: Ksantinüri çocukluk çağı böbrek taşı hastalığının nadir bir sebebidir. Opak olmayan taş, hipourisemi ve hipourikozüri varlığında ksantinüri akla gelmelidir. Genetik araştırma her hastaya önerilmelidir. Ancak, genetik çalışma ile tanıda tartışmalı sonuçlar olabileceğinden ileri genetik çalışma gerekebilir. Bu nedenle tanıda taş analizi yapılması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Herediter ksantinüri (HX), XDH geni, MOCOS geni, hipourisemi, hipourikozüri

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-032]

Kolonik Atrezi: Nadir Bir Konjenital Anomali

Ayten Ceren Bakır, Kıvılcım Karadeniz Cerit, Zeynep Atay, Gürsu Kıyan

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD. - İstanbul

Amaç: Kolon atrezisi yenidoğanda oldukça nadir görülen intestinal atrezilerdendir. Antenatal belirli bulgusu olmadığından postnatal dönemde beslenme sonrası kusma, distansiyon gibi bulgular ile ortaya çıkar. Bu vakanın tanıda yer alan diğer intestinal atreziler ve obstrüksiyon sebeplerinden ayrılması, cerrahi yönetimi ve ameliyat sonrası dönemde takibinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Olgu: Dış merkezde 38. gestasyonel haftasında normal spontan vajinal yolla doğan hastanın beslenmeyi tolere edememe ve takibinde safralı kusmaları olması üzerine 20 saatlik iken merkezimize sevk edildi. Antenatal takiplerinde özellik izlenmeyen hastanın, batında yaygın distansiyonu ve hassasiyeti mevcuttu. Çekilen ayakta karın grafisinde hava sıvı seviyeleri izlenirken, distale gaz geçişinin olmadığı izlendi. Takılan nazogastrik sondadan yüksek miktarda safralı nitelikte içerik drene oldu. Hastanın ek anomaliler açısından yapılan EKO'sunda sekundum tip ASD tesbit edilirken; karın ultrasonografisinde yaygın serbest sıvı izlendi, ek bir patoloji tarif edilmedi. Hastanın kan değerlerinin analizinde laktat değerlerinin yüksek seyretmesi nedeniyle hidrasyon yapıldı, ancak beklenen gerileme izlenmedi. Fizik muayene bulgularının da kötüleştiği izlenmesi üzerine hasta acil operasyona alındı. Barsakların eksplorasyonunda ince barsak seviyesinde patoloji izlenmezken, kolonik seviyede atrezisinin olduğu izlendi. Atrezi distalinde kalan kolon segmenti kullanılmamış olduğundan çok dar bir lümeneye sahipti. Primer anastomoz açısından uygun olmadığından, dilate proksimal barsak ansı kolostomi şeklinde ağızlaştırıldı. Distal kullanılmamış ince kalibrasyondaki kolon segmenti de yıkamalar yapılmak üzere kolostomi şeklinde ağızlaştırıldı. Her iki kolon segmentinin primer anastomozu çaplar arasındaki uyumsuzluk geriledikten sonra yapılmak üzere ikinci bir seansa bırakıldı. Ameliyat sonrası proksimal kolostomiden kaka çıkışı izlendikten sonra hastanın oral beslenmesi başlandı.

Sonuç: Kolon atrezisi yenidoğanda diğer intestinal atrezilere göre daha geç bulgu vermektedir. Takılan nazogastrik ile distansiyonun gerilememesi, distansiyonun artması distal bir intestinal atrezi açısından uyarıcı olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: kolon atrezisi, intestinal atreziler, safralı kusma, distansiyon, yenidoğan

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-033]

İndüklenmiş Laktasyonda Başarılı Vaka Deneyimi: Nadir Bir Uygulama

Hediye Gizem Aydemir Başar¹, Ayşe Kutluata², Mahmut Caner Us², Hatice Ezgi Barış², Perran Boran²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Sosyal Pediatri Bilim Dalı

Giriş: İndüklenmiş laktasyon, hiç laktasyon yaşamamış kişilerde laktasyonu başlatmak amaçlı yapılan destek tedavileridir. İndüklenmiş laktasyon, özellikle evlat edinen aileler veya diğer gebelik olmayan ebeveynler için oldukça değerli bir uygulamadır. Önerilen çeşitli yöntemler mevcut olup hangi yöntemin daha etkin olduğu hakkında görüş birliği henüz yoktur. Ülkemizdeki indüklenmiş laktasyon vakaları da oldukça sınırlı sayıdadır.

Amaç ve Yöntem: Bu çalışmada indüklenmiş laktasyon ile süt salınımı başarılı bir şekilde başlamış olan anne bebek çiftindeki uygulamalarımız paylaşılacaktır. Annenin süreç içindeki tecrübeleri, bireysel görüşmelerle analiz edilmiştir. Anneden görüşme için yazılı onam alınmıştır.

Olgu: 39+3GH 3660 gr C/S ile doğan bebek 74 günlükken koruyucu aile tarafından evlat edinilmiş. Bebek üç aylık olduğunda, annesi laktasyonu başlatmak amacıyla emzirme danışmanlığı ve relaktasyon polikliniğine başvurdu. Ailenin bebeği 16 gündür koruyucu aile olarak aldığı ve daha önce hiç doğum yapmamış olan annenin sıra beklerken bebeğin gelişinden 2 ay önce makineyle sağım yaptığı öğrenildi. Formül sülle beslenen bebeğin tartı alımının yeterli olduğu izlendi. Laktasyonu indüklemek amacıyla, anneye ten tene temas önerildi. Emzirme destek sistemi uygulamalı olarak birlikte denendi ve bebeğin memeyi tutmada başarılı olduğu görülerek evde kendisinin de uygulaması önerildi. Düzenli olarak evde gece dahil sağım yapan, memeden emzirme destek sistemi ile bebeğini emziren anneye, annenin onamı alındıktan sonra, kademeli olarak domperidon tedavisi başlanarak 3. haftada 30mg/gün dozunda kullanıma geçildi. Polikliniğimize başvurularının 4. haftasında annenin süt yapımının başladığı gözlemlendi. Anneyle derinlemesine görüşmede, bu süreçte en öne çıkan ihtiyacının bilgi edinmek olduğu, başarılı olmasında etkili faktörlerde ise kararlılık ve eş desteği temaları ortaya çıktı.

Sonuç: Laktasyonun indüklenmesinde; ten tene temas, düzenli sık sağım, emzirme destek sistemi ve domperidon tedavisinin birlikte uygulandığı vakamızda 4. haftada süt yapımı gerçekleşmiştir. İndüklenmiş laktasyon için başvuran anne-bebek çiftlerinde, laktasyonu başlatmada tek başına medikal tedaviden ziyade, sağım, ten teması, emzirme destek sistemleri ve sosyal desteğin harekete geçirilmesi gibi stratejiler hep birlikte uygulanarak anne ve aile ile işbirliği içinde karar alınmalı ve yakın takip uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: indüklenmiş laktasyon, emzirme destek sistemi, domperidon, emzirme

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-035]

Hemoptizi yakınması olan hastaların Çocuk Romatoloji gözüyle değerlendirilmesi

Oğuzhan Delican¹, Ela Erdem Eralp³, Yasemin Gökdemir³, Oya Köker Turan²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Akciğer tutulumu, romatizmal hastalıkların klinik tablosuna eşlik edebilmektedir. İnflamasyon ve doku hasarına ikincil olarak plevra zarı, interstisyel alan, solunum yolları veya kapillerler etkilenebilmekte ve bu durum çeşitli solunumsal bulgularla kendisini gösterebilmektedir. Pulmoner hemoptizi etyolojisinde parenkim tutulumunun yanı sıra vasküler alan ve bağ dokusu da etkilenebilmektedir. Bu çalışmada hemoptizi yakınması ile prezente olan hastaların çocuk romatoloji gözüyle değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Gereç-Yöntem: Ocak 2022 ile Ocak 2024 tarihleri arasında hemoptizi nedeni ile Çocuk Göğüs Hastalıkları'ndan Çocuk Romatoloji Polikliniğimize refere edilen hastaların medikal kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya %73,4 ü kız, hemoptizi yakınması olan 15 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortanca (minimum - maksimum) değeri 15 (5-18) yıl saptandı. Yakınma süresi ortanca değeri 24 (6 – 84) ay iken, poliklinik izlem süresi ortanca değeri 5 (1 – 24) ay saptandı. Hastaların %33,3'ünde semptom, pulmoner hastalıklarla birliktelik göstermekteydi. Hastaların %26,6'sının ailesinde romatolojik hastalık öyküsü mevcuttu. Hemoptiziye %26,7 oranında döküntü eşlik etmekteydi. Ortanca total lökosit sayısı 8700 /mm³ (4300 – 16300), hemoglobin değeri 12,4 g/dL (10,6 – 14,2), trombosit sayısı 268000 (155000 – 400000) idi. Akut faz reaktanlarından C- Reaktif Proteini ortanca değeri 2,00 mg/dl (0,10 – 30,00) saptandı. Otoantikör varlığı değerlendirildiğinde %20'sinde p Anti-Nötrofil Sitoplazmik Antikör (pANCA) pozitifliği mevcuttu (Tablo 1). İleri incelemeler değerlendirildiğinde %60,0'ında toraks bilgisayarlı tomografide görüntüleme patolojisi, %13,3'ünde endoskopik patoloji ve %6,7'sinde bronkoskopik patoloji tespit edilmişti (Tablo 2).

Sonuç: Hemoptizi ve romatizmal hastalık ilişkisi değerlendirilirken, eşlik eden semptom ve bulguların değerlendirilmesi, akut faz reaktanları ve otoantikör profili gibi laboratuvar göstergeleri ve bronkoskopi, yüksek rezonanslı bilgisayarlı tomografi ve gereğinde anjiyografi gibi ileri görüntüleme yöntemlerine başvurulması ayırıcı tanıda yol göstermektedir. Bizim hastalarımızda döküntü, antikör pozitifliği saptanmasına rağmen vaskülit veya bağ dokusu hastalığı tanısı alan hasta olmamıştır. Ancak bu hastaların uzun dönem izlemleri önemlidir.

Anahtar Kelimeler: hemoptizi, pediatrik romatoloji, vaskülit

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-036]

Prematüre ve Hidrops Fetalis: Bir Olgu Sunumu

Övgü Taner¹, Sinem Gülcan Keskin², Reyhan Buyurgan Gök², Hülya Bilgen², Hülya Özdemir²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: İmmün ve non-immün nedenlere bağlı gelişen hidrops fetalis, 1/3000 sıklıkta görülen önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Amacımız immün hidrops fetalis tanısı alan prematüre bir yenidoğana yaklaşımın sunulmasıdır.

Olgu: Bebeğimiz, gravida 3 parite 3, 24 yaşındaki takipsiz anneden, erken membran rüptürü ve anhidramniyozu ile 1.dakika 1, 5.dakika 4 Apgar skoru ile 30.gebelik haftasında 900 gram dünyaya geldi. Doğumdan hemen önce yapılan ultrasonografide asit, sol renal agenezi ve pilor stenozu şüpheleri bildirildi. Resusite edilen ve soluk görünümlü solunum sıkıntısı devam eden kız bebek, doğum odasında entübe edildi ve sürfaktan verildi. Üniteye kabul edilen bebeğin sendromik yüz görünümü (hipertelorizm, düşük kulak) ve yaygın ödemli görünümü vardı. Anne ve bebek kan grupları A Rh(+) saptandı. Kord kan gazındaki hemoglobin değeri 4 g/dL olan hastaya anemi düzeltici parsiyel kan değişimi yapıldı. Hastanın kraniyal ve renal ultrasonografisinde patolojik bir bulgu saptanmazken, bilateral plevral efüzyon ve batın içinde serbest sıvı saptandı. Safra yolları görülemedi. Anemisi düzelen, solunum desteği azaltılan prematüre bebeğin direkt graflerinde midenin ilerisine gaz geçişinin olmaması üzerine, duodenal atrezi ve biliyer atrezi tanılarıyla takibe alındı. Etiyolojiye yönelik gönderilen tetkiklerinde anne ve bebek kan grupları aynı olup, Rh subgrup uyumsuzluğu (c ve E) saptandı. Takiplerinde böbrek yetmezliği ve çoklu organ yetmezliği gelişen bebek, yaşamının dokuzuncu gününde kaybedildi.

Sonuç: Subgrup uyumsuzluğuna bağlı hidrops fetalis prematüre bebeklerde nadirdir. Yakın antenatal takip sırasında saptanabilen ön bulgular ile erken intrauterin müdahalenin mortalite ve morbiditeyi azaltılabileceğine ve doğum odasındaki yaklaşımına dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: hidrops fetalis, duodenal atrezi, biliyer atrezi

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-037]

Lökositozun Ardındaki Tehlike; Boğmaca

Hediye Gizem Aydemir Başar¹, Didem Büyüктаş Aytaç², Emel Ekşi Alp³, Gülşen Akkoç²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

Amaç: Boğmaca 'Bordetella pertussis' in yol açtığı, başlıca alt solunum yollarını etkileyen bakteriyel bir enfeksiyondur. Bulaştırıcılık oranı yüksektir ve damlacık yoluyla yayılır. Bulaşma sıklıkla kataral dönemde gerçekleşir. Boğmaca genellikle 1 ila 10 yaş arasında immün olmayan çocuklarda görülür. Yedi ile on gün süren inkübasyon periyodundan sonra, non-spesifik bulgularla geçen kataral dönem 1-2hafta içinde sona erer. Kataral dönemin sonunda başlayan öksürük nöbetleri boğmacanın karakteristik özelliğidir. Semptomlar 6 -12 hafta sürebilir. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit sayısı 15.000 ile 100.000/mm³ arasında saptanabilmekle birlikte, lenfositoz tipiktir. Yüksek beyaz küre ve lenfosit sayısı artmış mortaliteyle ilişkilidir. Biz de öksürük şikayetiyle çocuk acil servisimize başvuran ve tetkiklerinde lökositoz saptanan bir boğmaca vakası sunmayı amaçladık.

Olgu: Bilinen herhangi hastalığı olmayan 10 aylık kız hasta 1 haftadır olan öksürük ve burun akıntısı şikayetleriyle acil servise başvurdu. Vital bulguları yaşına göre normal sınırlardaydı. Hastanın özgeçmişinde aşı reddi olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde herhangi bir özellik bulunmamaktaydı. Fizik muayenesinde herhangi bir patolojik bulgu yoktu. Tam kan sayımında lökosit sayısı 71.500 /mm³ saptanmış olup 55600 / mm³ lenfosit hakimiyetindeydi. C-reaktif protein değeri 0.45 mg/L(0-5). Akciğer grafisinde infiltrasyon ve mediasten genişliği yoktu. Hastanın öksürük atakları sırasında desatüre olması nedeniyle maskeyle O₂ başlandı. Takiplerinde solunum yetmezliği gelişmesi üzerine yüksek akışlı nazal kanül oksijen (YANKO) tedavisine başlandı. Solunum yolu patojen panelinde 'Bordetella Pertussis' saptanması üzerine interne edildi. Hastaya azitromisin tedavisi başlanıp aileye profilaksi tedavisi önerildi. Lökositozaya yönelik yapılan periferik yaymada çentikli lenfositler ve toksik granülasyona eşlik eden atipik hücrelerin görülmesi üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve malignite lehine bulgu saptanmadı. 5 gün antibiyotik tedavisi alan 10 gün YANKO ile takip edilen hastanın tam kan sayımında lökosit sayısı 12.günde 27900/mm³'e geriledi.

Sonuç: Boğmaca, aşı ile önlenebilen bir hastalıktır. Bu nedenle aileleri ulusal aşı takvimini takip etmeleri ve koza stratejisi hakkında bilgilendirip teşvik etmek son derece önemlidir. Bu vaka ile öksürükle başvuran hastalarda lenfosit hakimiyetinde lökositoz rastlandığında hastaların boğmaca açısından değerlendirilmesinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: boğmaca, Bordetella Pertussis, lökositoz, lenfositoz, aşı

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü

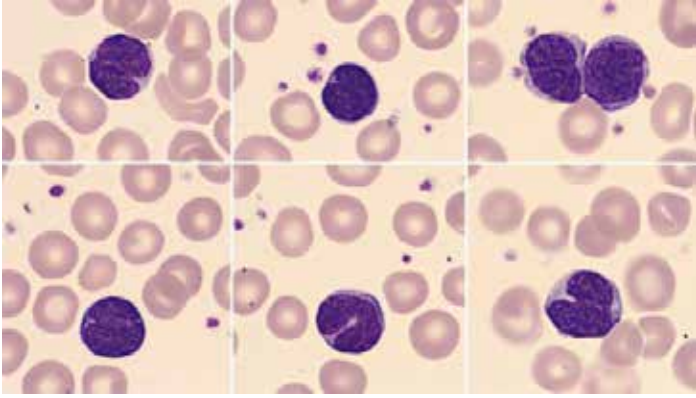


Tıp Fakültesi

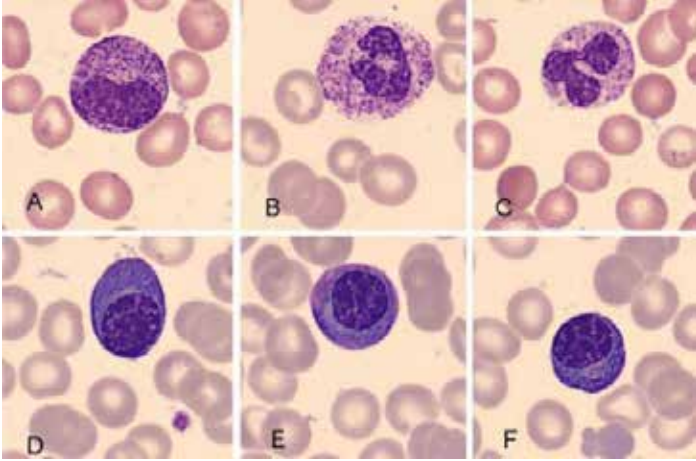


16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

Çentikli lenfositler



Toksik Granülasyon



Tam Kan Sayımı Seyri

	1.GÜN	1.GÜN	2.GÜN	3.GÜN	5.GÜN	7.GÜN	9.GÜN	12.GÜN
WBC	71500	67300	62.500	52000	49000	41200	41000	27900
NEU	13700	10500	9100	7500	5700	3100	4000	3400
LYMPH	55600	53700	49900	41700	40100	34700	34700	21200
HGB	12.3	11.9	12.9	11.1	14.5	11.8	11.8	13.4
PLT	474000	492000	403000	394000	355000	450000	252000	319000

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-038]

Artrogriposis, Startle Refleksleri, Epileptik Ensefalopati: Serebral Glisin Transport Defekti-1(Glyt-1)

Özlem Hilal Çağlayan Bozlak, Emine Genç, Emel Yılmaz Gümüş, Şeyma İyışenyürek, Gülten Öztürk, Sebile Kılavuz, Burcu Öztürk Hişmi

Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Glisin, caudal bölgede presinaptik nöronlarda salınan ve postsinaptik nöronlarda hiperpolarizasyonla inhibitör etki gösteren, MSS'de NMDA reseptörleriyle koagonist çalışarak eksitatör etki gösteren nörotransmitter etkisi olan bir aminoasittir(1,2). Astrositlerde bulunan glisin transporter-1(Glyt1) ile sinaptik alandaki glisin, astrosit içine alınarak postsinaptik nörondaki etkisini azalmaktadır(1,2). Glyt1 de OR mutasyon sonucunda sinaptik aralıktaki glisin astrosit içine alınamadığından ortaya çıkan Serebral Glisin Transport defekti, yenidoğan&antenatal dönemde başlayan, dirençli nöbet, jitteriness, seslere karşı startle refleksi, hipotoni bulguları ile seyrederek(3,4). Solunum sıkıntısı, ekstübasyon intoleransı, beslenememenedeniyle hastalar erkenden dönemdekaybedilir(3,4). Normal kan glisin düzeyine karşı artmış bos glisinive/veya artmış bos glisin/plazma glisin (>0.04) oranı ile seyretmektedir(4). Bulgulara artrogriposis ve eklem kontraktürleri eşlik eder.

Olgu: 38. GH, 3050 gr MAS nedeniyle C/S ile kuzen evliliği sonucu doğan ve prenatal takibi sorunsuz hastanın apgar skoru 5-7 idi. Doğduğundan beri jitteriness ve startle refleksleri olan hasta, dış merkezde solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilatör desteğiyle 10 gün izlenmiş; levetirasetam, klonazepam başlanmıştı. 1 aylıkkenken tarafımıza başvurduğunda vitalleri stabildi. Aksiyel hipotonisite, ekstremitelerde spastisite, DTR'de artış olan hastanın göz takibi yoktu ve emme refleksi minimaldi. Artrogriposis, üçgen yüzü ve sesle artan startle refleksleri olan hasta ensefalopatikti. Orogastrik sonda ile besleniyordu. Sekundum ASD, bilateral peripapiller atrofi, lateral ventriküllerde belirginleşme, EEG'de her iki frontotemporal bölgede aralıklı epileptiform aktivite görüldü. Dış merkez metabolik tetkikleri diagnostik olmayan hastanın hastanemizde yapılan biyokimyasal, ön metabolik tetkiklerinde de patoloji saptanamadı. LP yapılan hastanın bos&serum glisini normal; bos/kan glisin oranı 0.064'idi. WES ile SLC6A9'da homozigot mutasyon saptanan hasta 'Normal serum glisin ile giden glisin ensefalopatisi' tanısı almıştır. Klonazepam altında startle refleksi belirgin azaldı. Fizik tedavi ve yutma terapisi sonucu biberon ile beslenmeye geçildi.

Sonuç: Normal serum glisin seviyesi ile giden glisin ensefalopatisi nadir görülen, tedavisi olmamakla beraber klonazepam ile startle reflekslerinde iyileşme ve destek tedavileri ile hastaların erken ekstübasyonu, yutma fonksiyonu kazanması sağlanabilmektedir. Hastalığın tanınması genetik danışmanlık verilmesi açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: glisin ensefalopati, normal kan glisini ile seyreden glisin ensefalopatisi, glyt1 transporter defekti

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-039]

Hipertansiyon ve Hemoptizi İle Başvuran Sıradışı Bir Olgu

Özde Nisa Türkkân¹, Gizem Aktemur², Serçin Güven¹, Pınar Almala Ergenekon³, Neslihan Çiçek¹, Yasemin Gökdemir³, Ela Erdem Eralp¹, Nurdan Yıldız¹, İbrahim Gökçe³, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Amaç: Münchhausen sendromu, hastaların kendi semptomlarını çarpıttıkları durumları anlatmak için kullanılır. Kanama en sık görülen şeklidir. Şüphelenildiğinde hastanın tüm dosyası toparlanarak baştan değerlendirilmelidir. Hipertansiyon ve hemoptizi ile başvuran Münchhausen sendromu olgumuzu sunacağız.

Olgu: Onbeş yaşında kız hasta, çocuk nefroloji polikliniğine hipertansiyon nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde son 6 aydır majör depresyon nedeniyle sertralin kullandığı öğrenildi. Soygeçmişinde babasının 8 yıl önce lösemi nedeniyle eksitus olması dışında özellik yoktu. Hastanın tartısı 82kg(>90p), boyu 158cm(25p), vücut kitle endeksi 32,85kg/m²(>90p), kan basıncı 125/80, nabız 100/dk'ydı, Fizik muayenesinde batın ve kollarda strialar dışında özellik yoktu. Hipertansiyon etiyojisine yönelik yapılan tetkiklerinde böbrek fonksiyon testleri, elektrolit değerleri, renin, aldosteron, tiroid fonksiyon testleri, idrar katekolaminleri normaldi. Renal doppler ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Enalapril 0,2mg/kg/gün'den başlanarak maksimum doza yükseltildi. Takibinde amlodipin eklenmesine rağmen hasta baş ağrısıyla acil servise başvurması üzerine yatırıldı. Tedaviye propranolol eklendi. Yatışının 7.gününde öksürükle beraber aktif hemoptizisi takip eden doktorları tarafından görüldü. Koagülasyon testleri normal olan hastanın ANCA değerleri normaldi. Nazofarenks ve burun içi fleksible bronkoskopi normal değerlendirildi. Nazogastrik lavajda kırmızı kan renginin yıkamayla açıldığı görüldü. Endoskopisinde aktif kanama odağı saptanmadı. PPD anejikti. Hemotokritte düşme görülmedi. Çekilen HRCT'de akciğer sol üst lobda buzlu cam görüntüsü saptanması üzerine hastaya bronkoskopi yapıldı. Anatomik normal bronkoskopik bulgular saptandı. Uygulanan konvansiyonel histokimya panelinde histiyosit sitoplazmalarında demir birikimi izlenmedi. Vaskülit tetkiklerinde özellik saptanmadı. Takiplerinde hastanın kan basıncı normal olması üzerine kademeli olarak antihipertansif tedavileri kesildi. Hergün balgamda 2-3kaşık kırmızı kan görülmeye devam etmekteydi. Tetkik sonuçlarının olası tanılarla örtüşmemesi üzerine yapılan adli tıp konsültasyonunda damaryolu olmadan takip önerildi. Damaryolu olmadığına hemoptizisi olmaması üzerine yapılan görüşmede hasta damar yolundan enjektörle veya ağızla emmek suretiyle ağızına kan aldığını ve sonrasında tükürdüğünü ifade etti. Hasta çocuk psikiyatrisi ve sosyal pediatri ile değerlendirilerek önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Hekim olarak her zaman hastalarımız için doğru tanıyı ve en uygun tedaviyi vermeye çalışırken Münchhausen sendromu açısından da makul bir şüpheye sahip olmamız gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Yapay bozukluklar, Hemoptizi, Hipertansiyon

11.

MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

Pediatristin Güncel Rolü



Tıp Fakültesi



16-18 ŞUBAT 2024
ELİTE WORLD GRAND OTEL KÜÇÜKYALI
İSTANBUL

[PS-040]

İşitme Kaybı Sebebiyle Araştırılırken bir Lizozomal Depo Hastalığı olan Alfa Mannosidozis Tanısı alan İki Kardeş Olgu

Billur Korkmaz¹, Emel Yılmaz Gümüş², Emine Genç², Şenol Demir³, Kıymet Keçelioğlu Binnetoğlu⁴, Nezafet Öztürk⁵, Ayça Çiprut⁵, Bilgen Bilge Geçkinli³, Olcay Ünver⁴, Sebile Kılavuz², Burcu Öztürk Hışmi²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Odyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Alfa mannosidozis (OMIM 248500), kaba yüz, korneal opasite, dizostozis multipleks, miks tip işitme kaybı, hepatomegali, sık enfeksiyon geçirme, psikomotor gerilik, ataksi gibi visseral ve nörolojik bulgular ile prezente olan bir lizozomal depo hastalığıdır. Düşük serum alfa mannosidaz enzim aktivitesi ve MAN2B1 geninde biallelik patojenik varyant saptanmasıyla tanı konur. Kemik iliği transplantasyonu ve enzim replasman tedavisi (Velmanase Alfa) bilinen tedavi seçenekleridir.

Olgu: İşitme kaybı olan 6 yaşındaki kız hasta sendromik sağırılıklar açısından hastanemiz Tıbbi Genetik Kliniğine başvurdu. Özgeçmişinde büyüme ve gelişmesinin yaşına uygun seyrettiği, 1.5 yaşında sık tekrarlayan akut otitis media atakları sebebiyle hastane başvurusu olduğu öğrenildi. İşitme kaybı tespit edilen hasta Odyoloji Kliniğimizce izleme alındı. Anne ve babası ikinci derece kuzen olan hastanın 18 yaşındaki abisinde de 3 yaşından beri işitme kaybı mevcuttu. Fizik muayenesinde; dismorfik bulgular (kaba yüz, geniş burun kökü, çıkık alın), hepatomegali, artmış derin tendon refleksleri ve bilateral klonus saptandı. MAN2B1 geninde homozigot patojenik varyant tespit edilen hasta alfa mannosidoz tanısı aldı. Benzer şikayetleri olan abisinin fizik muayenesinde de; kaba yüz görünümü, artmış derin tendon refleksleri, bilateral klonus pozitifliği tespit edildi ve astigmat nedeniyle gözlük kullandığı öğrenildi. Komutlara uymakta, akıcı konuşmakta zorlandığı fark edildi. Hastaların psikosomatik değerlendirmesinde; küçük kardeşin bilişsel fonksiyonları yaşına uygunken, büyük kardeşte zihinsel kısıtlılık tespit edildi.

Sonuç: İşitme kaybı sebebiyle tetkik edilirken tanı alan 6 yaş indeks olgumuz ve 15 yıl sonra kardeşinden dolayı tanı alan ağabeyini Alfa Mannosidozis konusundaki farkındalığı arttırmak amacıyla sunduk. Çok nadir görülen Alfa mannosidoz'te tedavi imkanları ile klinik seyirdeki kötüleşme önlenabilmektedir. Kemik iliği transplantasyonu ile bilişsel fonksiyonların korunması mümkünken; nörobilişsel etkilenmesi olmayan ya da hafif düzeyde olan olgular için kullanılan enzim replasman tedavisiyle visseral bulgular kontrol altına alınabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: MAN2B1, işitme kaybı, organomegali, bilişsel kısıtlılık, lizozomal depo hastalığı

www.marmarapediatri2024.org



Bilimsel Sekretarya
Marmara Pediatri Derneđi
Adres: Fevzi akmak Mah.
Muhsin Yazıcıođlu Cd. No: 15/18

Kongre Bilimsel Sekretarya
Elif Erolu - E-posta: eliferolu@yahoo.com
Glten ztrk - E-posta: ogulten2019@gmail.com



Organizasyon Sekretaryası
Topkon Kongre ve Etkinlik Hizmetleri
Adres: Zhtpařa Mah. Rifat Bey Sok. No: 24 34724
Kalamıř-Kadıky / İstanbul
Tel: +90 216 330 90 20 • Faks: +90 216 330 90 05
Web: <http://topkon.com/tk/en/>
E-Posta: marmarapediatri2024@topkon.com