



8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020

İstanbul Kongre Merkezi



www.cocukdostlarikongresi.org

www.cocukdostlari.org

KONUŞMA VE BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



Değerli Meslektaşlarımız,

Bu yıl **12-14 Mart 2020** tarihleri arasında İstanbul'da gerçekleştirilecek olan **8. Çocuk Dostları Kongresi'** ne siz değerli meslektaşlarımızı davet etmekten mutluluk ve heyecan duymaktayız.

Sağlık Bilimleri Üniversitesi'nin çatısı altında gelenekselleşen kongremiz sayesinde İstanbul ili Eğitim ve Araştırma Hastaneleri Çocuk Kliniklerinin birlikteliği geliştirilmeye çalışılmakta ve sağlık çalışanlarının birbiri ile olan bağlarının güçlenmesi hedeflenmektedir.

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi tarafından düzenlenen ilk 3 kongre, Pediatri camiasının yoğun katılım ve desteği ile gerçekleştirilmiş, bu durum İstanbul ilindeki Eğitim ve Araştırma Hastaneleri Çocuk Kliniklerinin bütünselliğini sağlama fikrini doğurmuştur. Haseki EAH, Okmeydanı EAH, Ümraniye EAH, Kanuni Sultan Süleyman EAH, Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH ve İstanbul EAH birlikteliğinde düzenlenen 4., 5., 6. ve 7. Çocuk Dostları Kongrelerinin başarısı bu fikri güçlendirmiştir.

Kültür, tarih ve doğal güzellikleri açısından Türkiye'nin ve dünyanın tartışmasız en güzel şehri olan İstanbul'da hem bilimsel açıdan başarılı ve verimli, hem de sosyal açıdan zengin bir kongreyi birlikte gerçekleştirebilmek amacıyla çıktığımız bu yolda kongremizi katılımlarınızla onurlandırmanız bizi mutlu edecektir.

Kongremizde, güncel konuların rehberler eşliğinde tartışıldığı bilimsel içeriği yüksek bir program akışı ve çocuk sağlığı ile ilgili kurslar yapılması planlanmıştır. Kongremizde ağırlıklı olarak çocuk sağlığı ve hastalıklarının temel konuları ve sorunları geniş bir yelpazede ele alınacak olup, ilerlediğimiz bu yolda sürekli yanımızda olan Pediatri Hemşirelerine yönelik olarak pediatri hemşirelik uygulamaları ve Aile Hekimlerine yönelik pediatri esasları da kongre programımızda yer alacaktır.

Geleceğimiz çocuklarımız için **"Hep Destek Tam Destek"** felsefesini bizlerle paylaşacak olan tüm çocuk dostlarını ve sizleri bilimsel etkinlikte hep beraber olmaya davet ediyoruz. Bizlerle birlikte bilgi ve deneyimlerini paylaşmayı esirgemegen herkese şimdiden teşekkürlerimizi bildirmek isteriz.

Saygılarımızla

Kongre Düzenleme Kurulu

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



ÇOCUK DOSTLARI DERNEĞİ YÖNETİM KURULU



Dr. Ali Bülbül	Başkan
Dr. Murat Elevli	Başkan Yardımcısı
Dr. Hasan Sinan Uslu	Sayman
Dr. Nazan Dalgıç	Genel Sekreter
Dr. İsmail İşlek	Genel Sekreter Yardımcısı
Dr. Çağatay Nuhoğlu	Üye
Dr. Ayşe Merve Usta	Üye

KONGRE ORGANİZASYON SEKRETERYASI



Figür Kongre Organizasyonları ve Tic. A.Ş.

19 Mayıs Mah. 19 Mayıs Cad. Nova Baran Center

No: 4 34360 Şişli / İstanbul - Turkey

Tel: 0 212 381 46 00 / Fax: 0 212 258 60 78

cocukdostlari@figur.net

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



DÜZENLEME KURULU

Onur Kurulu

Dr. Fahrettin Koca

Dr. Cevdet Erdöl

Dr. Kemal Memişoğlu

Kongre Onursal Başkanı

Dr. Asiye Nuhoğlu

Kongre Sekreteri

Dr. Evrim Kıray Baş

Düzenleme Kurulu

Dr. Abdülkadir Bozaykut

Dr. Ali Bülbül

Dr. Alper Güzeltaş

Dr. Bahar Genç

Dr. Betül Sözeri

Dr. Çağatay Nuhoğlu

Dr. Emine Türkkan

Dr. Evrim Kıray Baş

Dr. İlke Mungan Akın

Dr. Meltem Erol

Dr. Merih Çetinkaya

Dr. Nazan Dalgıç

Dr. Nevin Hatipoğlu

Dr. Nilgün Selçuk Duru

Dr. Seda Geylani

Dr. Serdar Cömert

Dr. Yasemin Akın

Dr. Zeynep Yıldız Yıldırım

Hmş. Azime Türköz

Hmş. Melek Selalmaz

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



Bilimsel Kurulu

Abdulrahman Özel
Abdülkadir Bozaykut
Adem Karbuz
Afşin Kundak
Agop Çitak
Ahmet Çelebi
Ahmet İrdem
Ahmet Özen
Ahmet Uçar
Ahmet Vedat Kavurt
Ahmet Yağmur Baş
Akif Ayaz
Ali Ayççek
Ali Bülbül
Ali Haydar Turhan
Ali İhsan Dokucu
Alketa Hoxha
Alper Gezdirici
Alper Güzeltaş
Asiye Nuhoğlu
Aslı Memişoğlu
Aslı Yeter Saygılı
Asuman Çoban
Atalay Demirel
Ateş Kara
Avidan Kızılelma Yiğit
Avni İlhan Bayhan
Ayça Aslanger
Ayça Kıyıkım
Ayhan Taştekin
Ayper Somer
Aysel Kıyak
Aysel Kökcü Doğan
Aysun Yılmaz
Ayşe Arıkan
Ayşe Engin Arısoy
Ayşe Kalyoncu Uçar
Ayşe Karaarslan
Ayşe Karaarslan
Ayşe Merve Usta
Ayşe Öner
Ayşe Serdaroğlu
Ayşe Şahin
Ayşe Yıldırım
Ayşegül Uslu
Ayşegül Ünüvar
Ayşegül Zenciroğlu
Ayşenur Kaya
Azime Türköz
Bahar Genç
Bedir Akyol
Bekir Yükçü
Berker Okay
Betül Sözeri
Beyhan Tüysüz
Birsan Karaman
Bojko Bjelakoviq
Burcu Aykanat Girgin
Burcu Solmaz
Bülent Güzel
Büşra Danışman
Büşra Akyol Yılmaz
Canan Caymaz
Canan Seren
Canan Yolcu
Cengiz Bayram
Ceren Çetin
Coşkun Çeltik
Cüneyt Tayman

Çağatay Nuhoğlu
Çetin Ali Karadağ
Çiğdem Aydoğmuş
Çiğdem Sağ
Demet Demirkol
Demet Oğuz
Deniz Aygün
Deniz Çakır
Deniz Özçeker
Derya Varilci
Derya Büyükkayhan
Diclehan Çiftçi
Didem Arman
Didem Gencal
Dilek Güller
Dilek Uludağ
Dilşad Türkoğlu
Drita Telaku
Duygu Besnili Acar
Duygu Demir
Duygu Gözen
Ebru Temizsoy
Ebru Türkoğlu Ünal
Ebru Yalın İmamoğlu
Ecem Fırtın
Eda Aktaş
Eda Çeçen
Eda Çeçen
Eda Kepenekli
Elif Aktaş Sepetçi
Elif Küçük
Elif Özalkaya
Elif Sefer
Elif Yılmaz Güleş
Emek Uyar Yalçın
Emel Ataoğlu
Emel Ekşi Alp
Emel Gür
Emin Sami Arısoy
Emin Ünüvar
Emine Türkan
Emrah Can
Emre Akkelle
Emre Dinçer
Erdal Sarı
Ergül Sarı
Erkan Çakır
Erkut Öztürk
Ertan Görgü
Esin Koç
Esin Yıldız Aldemir
Ezma Özev
Esra Deniz Papatya Çakır
Esra Şevketoğlu
Esra Yüce
Esra Yücel
Evren Akpınar
Evrin Kırar Baş
Evrin Özmen
Ezgi Şen Demirdöğen
Ezgi Yıldırım
Fahri Ovalı
Fatih Bolat
Fatih Mete
Fatma Işık
Fatma Kaya Narter
Fehime Esra Özer
Ferhan Kandemir
Ferhat Sarı

Feyzullah Çetinkaya
Figen Palabıyık
Fuat Emre Canpolat
Gamze Özgürhan
Ghada El Khaldi
Gizem Kara Elitok
Gjeorgjina Kuli Lito
Gökçe Kuru
Gökhan Büyükkale
Gül Karaçetin
Gülçin Bozkurt
Güldane Koturoğlu
Gülden Gökçay
Gülnihal Özdemir
Gülşen Akkoç
Gülşen Cengiz
Gülşen Köse
Gülzade Uysal
Güner Karatekin
Güneş Saran
Günnur Deniz
Günsel Kutluk
Günseli Güven Polat
Güzin Zeren Öztürk
H. Mustafa Özdemir
H. Sinan Uslu
Hacer Aktürk
Haluk Çokuğraş
Hanife Gökalep
Hanifi Soylu
Hasan Dursun
Hasan Hilmi Muratlı
Hasan Önal
Hasan Tezer
Hasan Tolga Çelik
Hatice Çakmakçı
Heves Kırmızıbekmez
Hüseyin Dağ
Hüseyin Kılıç
İbrahim Cansaran Tanıdır
İhsan Kafadar
İlkay Özmeral Odabaşı
İlke Mungan Akın
İlker Kemal Yücel
İlyas Okur
İrem Kuter
İsa Özyılmaz
İsmail İşlek
Kader Apaydın
Kamil Şahin
Kazım Öztarhan
Kenan Barut
Kubilay Beng
Kutlay Gür
Leyla Karadeniz
Lida Bülbül
Mahmut Çivilibal
Mahmut Doğru
Mehmet Ceyhan
Mehmet Karacan
Mehmet Taşkın Eğici
Melek Selalmaz
Melih Akın
Melih Çakır
Melike Ersoy Olbak
Meltem Erol
Meral Ağırman
Merdiye Şendir
Merih Çetinkaya

Meryem Keçeli Başaran
Mesut Dursun
Mesut Sancar
Metin Karaböcüoğlu
Metin Uysalol
Muhammed Karabulut
Muharrem Çiçek
Muhtittin Çelik
Murat Elevli
Murat Elli
Murat Koçkar
Murat Sütçü
Murat Şahin
Mustafa Arga
Mübeccel Demirkol
Nafiye Urgancı
Nagihan Eyi
Naim Zeka
Narin Akıcı
Nazan Altınel
Nazan Dalgıç
Nebahat Yıldız
Nedim Samancı
Nehir Ulu Öğü
Nermin Güler
Neşe Demir Çimenci
Nevin Hatipoğlu
Nilay Güneş
Nilgün Avcı
Nilgün Karadağ
Nilgün Selçuk Duru
Nilüfer Eldeş Hacıhafızoğlu
Nilüfer Yalındağ Öztürk
Nimet Pınar Yılmazbaş
Nuran Aydın
Nuran Salman
Nuray Aktay Ayaz
Nurdan Uras
Nurhan Özata
Nursu Kara
Nurşen Çiğerci Günaydın
Nurullah Okumuş
Nüket Sivri
Olca Yasa
Osman Nuri Özyalvaç
Oya Uyguner
Ozan Özkaya
Ozan Uzunhan
Ömer Erdev
Ömer Güran
Özben Ceylan
Özden Türel
Özge Altun Köroğlu
Özge Elmas
Özge Yapıcı Uğurlar
Özgül Salıhoğlu
Özgür Kasapçopur
Özlem Akgün
Özlem Avcı
Özlem Bostan Gayret
Özlem Cavkaytar
Pelin Ayyıldız Hacıömeroğlu
Rabia Gönül Sezer Yamanel
Rabiye Güney
Ramazan Özdemir
Ramush Bejiqi
Ruhan Düşünsel
Rukiye Eker Ömeroğlu
Rukiye Ekici

Sadık Sami Hatipoğlu
Sadık Yurtttutan
Saliha Çıracı
Seçil Arica
Seda Geylani Güleş
Seher Erdoğan
Selda Arslan
Selda Hançerli Törün
Selime Çay
Selma Oktay Ergin
Selman Gökalep
Selmin Köse
Sema Aydoğdu
Sema Kuşuoğlu
Semih Ayta
Senem Kaleci Ayça
Senem Özgür
Serap Balci
Serap Karaman
Serdar Cömert
Sertaç Arslanoğlu
Sertaç Hanedan Onan
Sevgi Akova
Sevgi Yavuz
Sevil İnal
Sevilay Topçuoğlu
Sevinç Kalın
Sevliya Öcal Demir
Sezen Ugan Atik
Shendvere Dodigi-Hasani
Sonja Bojadzijeve
Suar Çakı Kılıç
Şahin Hamilçikan
Şebnem Özdoğan
Şehrinaz Sözeri
Şenay Savaş Erdev
Şerife Suna Oğuz
Şirin Güven
Şule Özdemir
Şükrü Durgut
Tamay Gürbüz
Tanyel Zübarioğlu
Timur Meşe
Tuğba Biçer
Tuğba Gürsoy
Tuğçe Çetin
Türkan Şimşek
Umut Zübarioğlu
Utku Arman Ören
Vedat Baş
Vefik Arica
Veselinka Djuricic
Vesile Kantaş
Vesna Mironoviq
Yakup Ergül
Yakup Ergül
Yasemin Akın
Yasser El Sayed
Yelda Türkmenoğlu
Yusuf Ünal Sarıkabadayı
Z. Yıldız Yıldırımak
Zehra Esra Önal
Zeynep İnce
Zeynep Karakaş
Zeynep Tamay
Zeynep Topkarcı



PROGRAM ÖZETİ



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



12 MART 2020, PERŞEMBE

A SALONU	B SALONU	D SALONU	E SALONU	F SALONU	G SALONU	H SALONU	K SALONU	L SALONU
08:30 - 09:00 - KURS AÇILIŞI VE KAYIT								
AİLE	YAŞANMIŞ	YENİDOĞAN	YENİDOĞAN	ÇOCUK	ALLERJİK	PEDİATRİK	PEDİATRİK	GENETİK
HEKİMLİĞİ	OLGULAR	HEMŞİRELİĞİ	SOLUNUM	HEMŞİRELİĞİNDE	HASTALIKLARA	RADYOLOJİ	ORTOPEDİK	HASTALIKLARA
TEMEL	EŞLİĞİNDE	MEKANİK	DESTEĞİ	BAKIM VE	PEDİATRİK	KURSU	SORUNLARA	İLK YAKLAŞIM
YENİDOĞAN	ÇOCUK	VENTİLASYON	KURSU	UYGULAMALAR	YAKLAŞIM	KURSU	YAKLAŞIM	KURSU
MUAYENESİ	KARDİYOLOJİ	KURSU	(HEKİMLER İÇİN)	KURSU	KURSU		KURSU	
10:30 KAHVE ARASI	10:30 KAHVE ARASI	11:00 KAHVE ARASI	10:30 KAHVE ARASI	10:00 KAHVE ARASI	11:00 KAHVE ARASI	11:00 KAHVE ARASI	10:30 KAHVE ARASI	10:30 KAHVE ARASI
11:00	11:00	11:30	11:00	10:30	11:30	11:30	11:00	11:00
12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:00 ÖĞLE YEMEĞİ	12:00 ÖĞLE YEMEĞİ	12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:30 ÖĞLE YEMEĞİ	12:15 ÖĞLE YEMEĞİ
13:30	13:30	13:30	13:00	13:00	13:30	13:30	13:30	13:30
14:30 KAHVE ARASI	15:00 KAHVE ARASI	15:30 KAHVE ARASI	14:15 KAHVE ARASI	14:30 KAHVE ARASI	15:30 KAHVE ARASI	15:30 KAHVE ARASI	15:30 KAHVE ARASI	15:00 KAHVE ARASI
15:00	15:30	16:00	14:45	15:00	16:00	16:00	16:00	15:30

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

SAAT	A SALONU	B SALONU	C SALONU	D SALONU	E SALONU	F SALONU Hemşirelik Oturumu
09:00-10:30	09:30-10:00 Akut böbrek hasarı	Pediyatri Pratiğinde Tromboz Yönetimi	Yenidoğanda Beşi Bir Yerde: Algoritmik Yaklaşımlar	Güncel Kardiyolojik Sorunlara Yaklaşım		09:00-09:30 Açılış Konuşmaları 09:30-10:30 Yaşam Ölümleri Arası İlk 5 Dakika
10:30-12:00	Açılış Töreni - A Salonu					
12:00-13:00	Öğle Yemeği					
13:00-14:00	İmmün Sistemin Doğuştan Kusurları	Pediyatrik Acil Paneli	Kanser ve Çocuk Hekimi	Sağlıklı Çocuk İzleminde Ağız ve Diş Sağlığı İçin Ne Yapmalıyız?	Uzmanına Danışalım Neonatolojide 2020 yaklaşımları	Hemşirelik Uygulamalarında Her Daim Gündemde Kalanlar
14:00-15:00	Yenidoğanlarda fizyolojide göre yoğun bakım	Metabolik Hastalıklar Paneli	Ergen Sağlığı	Kimi Nasıl izole Edelim?	Hastanelerden Olgu Sunumları	Çocuklarda Dolaşım Sistemine Yönelik Hemşirelik Bakımı
15:00-15:30	Kahve Arası					
15:00-15:30	Tartışmalı Poster Oturumu - 1 - E-Poster Alanı					
15:30-16:30	Septik şok yönetimi	Perinatal Sorunların Yenidoğana Yansımaları	Pediyatrik Nöroloji Paneli	Mikrobiyotik ve Doğru Probiyotik Kullanımı	Hastanelerden Olgu Sunumları	15:30-17:00 Çocuk ve Beslenme
16:30-17:30	16:30-16:45 Akılcı İlaç Sunumu	D Vitamini Kullanımı	Pediyatrik Beslenme Paneli	Tanıdan Tedaviye Otoinflamasyon	Uzmanına Danışalım Sağlam Çocuk İzlemi	

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

SAAT	A SALONU	B SALONU	C SALONU	D SALONU	E SALONU	F SALONU Hemşirelik Oturumu
08.30-09.30	SÖZLÜ BİLDİRİLER	SÖZLÜ BİLDİRİLER	SÖZLÜ BİLDİRİLER	SÖZLÜ BİLDİRİLER		
09.30-10.30	Çocuk İstismarı	Güncel Aşı Uygulamaları	Rehberlerle Olgu Yönetimi	Beslenmede İlk 1000 Gün	Hastanelerden Olgu Sunumları	Pediatride Spesifik Hemşirelik Tedavi ve Bakım Yaklaşımları
10.30-11.00						
11.00-12.00	Sağlıklı Çocuk İçin Çinko 	Uzmanına Danışalım Profilaksi Uygulamaları	Pediyatrik Nefroloji Paneli	Solunum Yolu Enfeksiyonlarında Hekimlik Sanatı	Acil Serviste Hasta Yönetimi	Aile Merkezli Bakım
12.00-13.00						
13.00-13.30						
13.30-14.30	Aşı Uygulamalarında Güncel Sorun	Genel Pediyatri Paneli	Bebek Bezinin Sakladığı Hastalıklar	Yenidoğan Paneli	Uzmanına Danışalım Pediyatrik Nöroloji	Çocuk ve Çevre Üzerine Farklı Bakış Açısı
14.30-15.30	Yenidoğanda Hipotermi	Çocukluk Çağının Vaskülitleri	Nütrisyonel Anemiler	Pediyatrik Yoğun Bakım Paneli	Uzmanına Danışım Genel Pediyatri-1	Pediyatrik Transplantasyon
15.30-16.00						
15.30-16.00						
16.00-16.30	HFO Ventilasyon Ne Zaman Uygulayalım?	Uzmanına Danışım Pediyatrik Dermatoloji	Olgular Eşliğinde Kronik Öksürük	Uzmanına Danışım Hiperamonyemi	Uzmanına Danışım Genel Pediyatri-2	16.00-17.00 Teknolojinin Çocuklar ve Sağlık Çalışanları Üzerine Etkisi
16.30-17.30						



BİLİMSEL PROGRAM



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

12 MART 2020, PERŞEMBE

A SALONU

AİLE HEKİMLİĞİ TEMEL YENİDOĞAN MUAYENESİ KURSU

Kurs Başkanları: *Seçil Arıca, Serdar Cömert*

08:30-09:30 **Kayıt ve Açılış Konuşmaları**

09:30-10:00 Bir tarama aracı olarak yenidoğan muayenesi

Ayşegül Uslu

10:00-10:30 Cilt lezyonları

Güzin Zeren Öztürk

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-11:30 Hasta bebek

Gamze Özgürhan

11:30-12:30 **Olgularla Pratik Uygulama**

Eğitmenler: *Gizem Kara Elitok, Bülent Güzel, İlkay Özmeral Odabaşı, Duygu Besnili Acar*

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-14:00 Baş-boyun muayenesi, gelişimsel kalça displazisi

Didem Arman

14:00-14:30 Genital muayene

Lida Bülbül

14:30-15:00 KAHVE ARASI

15:00-15:30 Yenidoğan sarılığı, yenidoğan taramaları

Nursu Kara

15:30-16:00 Aile hekimliği gözüyle yenidoğana bakış

Memet Taşkın Eğici

16:00-17:00 **Olgularla Pratik Uygulama**

Eğitmenler: *Gizem Kara Elitok, Bülent Güzel, İlkay Özmeral Odabaşı, Duygu Besnili Acar*

17:00-17:30 **Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı**

12 MART 2020, PERŞEMBE

B SALONU

YAŞANMIŞ OLGULAR EŞLİĞİNDE ÇOCUK KARDİYOLOJİ KURSU

Kurs Başkanları: *Alper Güzeltaş, Yakup Ergül, Murat Elevli*

08:30-09:00 **Kayıt ve Açılış Konuşmaları**

1.OTURUM

Oturum Başkanları: Alper Güzeltaş, Timur Meşe

09:00-09:20 Tekrarlayan bronşiyolitli hasta, neden çocuk KVC yoğun bakımda?

Alper Güzeltaş

09:20-09:40 Hışiltılı çocuk: Tedaviye yanıtızsız hasta, tedavisini nasıl düzenleyelim?

Erkut Öztürk

09:40-10:00 Romatoloji kliniğinde sebebi bilinmeyen bacak ağrısı. Hangi tetkikleri isteyelim?

M. Bedir Akyol

10:00-10:30 Tartışma

10:30-11:00 KAHVE ARASI

2.OTURUM

Oturum Başkanları: Utku Arman Örün, Ahmet İrdem

11:00-11:20 Sosis yerken bayılan hastayı nereye yatıralım?

Senem Özgür

Nöroloji mi, kardiyoloji mi?

11:20-11:40 Dilate kardiyomyopati: Ne zaman kalp nakline gönderelim?

Yakup Ergül

11:40-12:00 Nöbetleri kontrol altına alamıyorum? Hangi anti-epileptik tedaviyi ekleyelim?

Muhammed Karabulut

12:00-12:30 Tartışma

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

3.OTURUM

Oturum Başkanları: Mehmet Karacan, Murat Şahin

13:30-13:50 Bu çocuğun neden göğsü ağrıyor? Yoksa kalp krizi mi geçiriyor?

Ahmet Vedat Kavurt

13:50-14:10 Akciğer filminde saptanan kateter parçası? Sizce ne zamandan kalmış? Operasyona verelim mi?

Cansaran Tanıdır

14:10-14:30 Gece korkuları nedeniyle çocuk psikiyatrisine yatırılan hastada tanı?

Selman Gökalt

14:30-15:00 Tartışma

15:00-15:30 KAHVE ARASI

4.OTURUM

Oturum Başkanları: Yakup Ergül, Pelin Ayyıldız

15:30-15:50 AV blok, pil endikasyonu ile gelen hastada girişim yapalım mı?

Mehmet Karacan

15:50-16:10 Kavgada arrest olan hastada etyoloji? Kranial BT çekelim mi?

Sertaç Hanedan Onan

16:10-16:30 Sigara içen adolesan: Sigara kalbe ne kadar zararlı?

İsa Özyılmaz

16:30-17:00 Tartışma

17:00-17:30 **Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı**

12 MART 2020, PERŞEMBE

D SALONU

YENİDOĞAN HEMŞİRELİĞİ MEKANİK VENTİLYASYON KURSU

Kurs Başkanları: *Emrah Can, Ali Bülbül*

08:30-09:00	Kayıt ve Açılış Konuşmaları	
09:00-09:40	Mekanik ventilasyonda temel kavramlar	<i>Şule Özdemir</i>
09:40-10:20	Solunum desteği için mekanik ventilasyon kime ne zaman?	<i>Eda Çeçen</i>
10:20-11:00	Non invaziv ventilasyonda hemşirelik bakımı	<i>Esra Yüce</i>
11:00-11:30	KAHVE ARASI	
11:30-12:00	Trakeal entübasyonda hemşirenin rolü	<i>Türkan Şimşek</i>
12:00-12:30	Kan gazı nedir, nasıl yorumlanır?	<i>Derya Varilci</i>
12:30-13:30	ÖĞLE ARASI	
13:30-14:10	İnvaziv ventilasyonda hemşirelik bakımı	<i>Nehir Ulu Öğüt</i>
14:10-14:50	Mekanik ventilasyondan ayrılma sonrasında hemşirelik bakımı	<i>Melek Selalmaz</i>
14:50-15:30	Mekanik ventilatördeki bebekte solunum fizyoterapisi- uygulamaları	<i>Aysun Yılmaz</i>
15:30-16:00	KAHVE ARASI	
16:00-17:00	Pratik Uygulama <i>Eğitmenler: Avidan Kızılelma Yiğit, Demet Oğuz</i>	
17:00-17:30	Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı	

12 MART 2020, PERŞEMBE

E SALONU

YENİDOĞAN SOLUNUM DESTEĞİ KURSU (HEKİMLER İÇİN)

Kurs Başkanları: *Merih Çetinkaya, H. Sinan Uslu*

08:30-09:00	Kayıt ve Açılış Konuşmaları	
09:00-09:30	Solunumun temel fizyolojisi ve mekanik ventilasyona giriş	<i>Atalay Demirel</i>
09:30-09:50	Nazal CPAP ve noninvaziv ventilasyon: Doğumhanedeki uygulamalar	<i>Aslı Memişoğlu</i>
09:50-10:10	Nazal CPAP ve noninvaziv ventilasyon: Yoğun bakımdaki uygulamalar	<i>Mesut Dursun</i>
10:10-10:30	Surfaktan uygulama metodları	<i>Özge Altun Köroğlu</i>

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-11:30	Konvansiyonel ventilasyon yöntemleri	<i>Sadık Yurttutan</i>
11:30-12:00	Yüksek frekanslı ventilasyonda temel yaklaşım	<i>Yusuf Ünal Sarıkabadayı</i>

12:00-13:00 ÖĞLE ARASI

13:00-13:30	Kan gazı değerlendirilmesi	<i>Umut Zubarioğlu</i>
13:30-13:50	Ventilatördeki hastanın bakımı ve izlemi	<i>Tolga Çelik</i>
13:50-14:15	Ventilatörden ayırma	<i>Ebru Türkoğlu Ünal</i>

14:15-14:45 KAHVE ARASI

14:45-16:50	Mekanik Ventilatör Üzerinde Pratik Uygulamalar Uygulama Koordinatörleri: <i>Merih Çetinkaya, Sinan Uslu</i>	
14:45-15:10	RDS'li bebeğin yönetimi	<i>Selda Arslan</i>
15:10-15:35	TTN'li bebeğin yönetimi	<i>Evrin Kıray Baş</i>
15:35-16:00	PPH/Mekonyum aspirasyonu olan bebeğin yönetimi	<i>Ömer Güran</i>
16:00-16:25	Pnömotorakslı bebeğin yönetimi	<i>Ozan Uzunhan</i>
16:25-16:50	Pulmoner hemorajili bebeğin yönetimi	<i>Emre Dinçer</i>
17:00-17:30	Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı	

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



12 MART 2020, PERŞEMBE

F SALONU

ÇOCUK HEMŞİRELİĞİNDE BAKIM VE UYGULAMALAR KURSU

Kurs Başkanları: Melek Selalmaz, Azime Türköz

08:00-09:00	Kayıt ve Açılış Konuşmaları	
09:00-09:30	Yenidoğanın doğum odasındaki ilk dakikaları	Güneş Saran
09:30-10:00	Yenidoğanlarda sık uygulanan girişimler ve bakım ilkeleri	Selime Çay
10:00-10:30 KAHVE ARASI		
10:30-11:00	Aspirasyon ve postural drenaj	Vesile Kantaş
11:00-11:30	Oksijen uygulamaları	Melih Çakır
11:30-12:00	Pediatric Hemşireliği ve İlaç Uygulamaları	Hanife Gökalt
12:00-13:00 ÖĞLE ARASI		
13:00-13:30	Kan ve kan ürünleri uygulamaları	Eda Çeçen
13:30-14:00	Çocuklarda Pre-op / Post-op hemşirelik bakımı	Tuğba Biçer
14:00-14:30	Ağrı yönetimi	Aslı Yeter Saygılı
14:30-15:00 KAHVE ARASI		
15:00-15:30	Enfeksiyon kontrolü ve önemi	Neşe Demir Çimenci
15:30-16:00	Kronik Hastalığı olan çocuk ve ailesine yaklaşım	Ezgi Şen Demirdöğen
16:00-16:30	Çocuk hasta nakil ve taburculuk yaklaşımı	Elif Sefer
16:30-17:00	Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı	

12 MART 2020, PERŞEMBE

G SALONU

ALLERJİK HASTALIKLARA PEDIATRİK YAKLAŞIM KURSU

Kurs Başkanları: *Nermin Güler, Deniz Özçeker*

08:30-09:00 Kayıt ve Açılış Konuşmaları

09:00-09:45 Oturum Başkanı: *Nermin Güler*

Hışiltılı çocuk-Ne zaman astım düşünelim?

Deniz Özçeker

09:45-11:00 Oturum Başkanı: *Zeynep Tamay*

09:45-10:30 Akut astım atağı ve yönetimi

Mahmut Doğru

10:30-11:00 Anafilaksi nasıl tanıyalım? Nasıl tedavi edelim?

Mustafa Arga

11:00-11:30 KAHVE ARASI

11:30-12:30 Oturum Başkanı: *Mustafa Arga*

Astımlı hastanın izlemi / İnhaler ilaçların kullanımı
(Pratik uygulamalı)

Emre Akkelle

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-14:30 Oturum Başkanı: *Haluk Çokuğraş*

13:30-14:00 Allerji tanı testleri (Solunum fonksiyon testi ve spesifik immunglobulinler)

Ayça Kıyıkım

14:00-14:30 Allerji tanı testleri (Deri delme ve yama testleri)

Esra Yücel

14:30-15:30 Oturum Başkanı: *Feyzullah Çetinkaya*

14:30-15:00 Olgular ile ilaç allerjileri

Özlem Cavkaytar

15:00-15:30 Olgular ile besin allerjileri

Ayşenur Kaya

15:30-16:00 KAHVE ARASI

16:00-17:00 Oturum Başkanı: *Ayşenur Kaya*

16:00-16:30 Sık hastalanan çocuk-Ne zaman immün yetmezlik düşünelim?

Çiğdem Aydoğan

16:30-17:00 Hangi tetkikleri isteyelim?

Nurşen Cığerci Günaydın

17:00-17:30 Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı

12 MART 2020, PERŞEMBE

H SALONU PEDIATRİK RADYOLOJİ KURSU

Kurs Başkanları: Figen Palabıyık, Evrim Özmen, Nevin Hatipoğlu

08.30-09.00 **Kayıt ve Açılış Konuşmaları**

09.00-10.00 Çocuklarda radyolojik tetkik nasıl istenir? Radyolog klinisyenden ne ister?

Figen Palabıyık

10.00-11.00 Çocuklarda akciğer grafisi değerlendirilmesi

Evrım Özmen

11.00-11.30 KAHVE ARASI

11.30-12.00 Çocuklarda radyasyondan korunma ve klinisyenin bilmesi gerekenler

Ayşe Kalyoncu Uçar

12.00-12.30 Çocuklarda olgularla travmatik acillere radyolojik yaklaşım

Evrım Özmen

12.30-13.30 ÖĞLE ARASI

13.30-14.30 Çocuklarda olgularla kraniyal ve baş boyun acillerinde radyolojik yaklaşım

Özge Yapıcı Uğurlar

14.30-15.30 Çocuklarda olgularla toraks ve abdominal acillere radyolojik yaklaşım

Sevinç Kalın

15.30-16.00 KAHVE ARASI

16.00-16.30 Çocuklarda olgularla kas ve iskelet sistemi acillerine radyolojik yaklaşım

Saliha Çıracı

16.30-17.00 Çocuklarda radyolojide klinisyene yardımcı olacak yeni görüntüleme yöntemleri

Figen Palabıyık

17.00-17.30 **Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı**

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



12 MART 2020, PERŞEMBE

K SALONU

PEDİATRİK ORTOPEDİK SORUNLARA YAKLAŞIM KURSU

Kurs Başkanları: *İlke Mungan Akın, Kubilay Beng*

08:30-09:00 **Kayıt ve Açılış Konuşmaları**

09:00-09:45 Gelişimsel kalça displazisini önleme, tanı ve tedavisi

Kubilay Beng

09:45-10:30 Ulusal GKD erken tanı ve tedavi programı

Hasan Hilmi Muratlı

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-12:00 Septik artrit ve osteomyelit

Avni İlhan Bayhan

12:00-12:30 Tartışma

12:30-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-14:30 Çocuklarda sık görülen ayak rahatsızlıkları

Evren Akpınar

14:30-15:30 Çocuklarda Rotasyonel problemler

Osman Nuri Özyalvaç

15:30-16:00 KAHVE ARASI

16:00-16:45 Pediatri pratiğinde olgularla skolyoz

H. Mustafa Özdemir

16:45-17:00 Tartışma

17:00-17:30 **Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı**

12 MART 2020, PERŞEMBE

L SALONU

GENETİK HASTALIKLARA İLK YAKLAŞIM KURSU

Kurs Başkanları: *Elif Yılmaz Güleç, Beyhan Tüysüz*

08:30-09:00 **Kayıt ve Açılış Konuşmaları**

09:00-09:45 Olgu örnekleri ile sık görülen kromozom hastalıkları

Elif Yılmaz Güleç

09:45-10:30 Olgu örnekleri ile kromozom hastalıklarında tanı yöntemleri

Birsen Karaman

10:30-11:00 KAHVE ARASI

11:00-11:45 Olgu örnekleri ile tek gen hastalıkları kalıtım modelleri

Alper Gezdirici

11:45-12:15 Olgu örnekleri ile soy ağacı (pedigri) çizimi

Nilay Güneş, Esra Usluer

12:15-13:30 ÖĞLE ARASI

13:30-14:00 Olgu örnekleri ile sık görülen dismorfik bulgular

Ayca Dilruba Aslanger

14:00-14:30 Genetik danışmanlık (ne işe yarar, kimleri refere edelim?)

Akif Ayaz

14:30-15:00 Moleküler tanı yöntemleri (yeni teknolojiler, hangi test ne içindir?)

Oya Uyguner

15:00-15:30 KAHVE ARASI

15:30-16:15 Olgu örnekleriyle panel test ve WES (ne zaman tercih edilmeli)

Dilek Uludağ

16:15-17:00 Genetikte güncel tedaviler, gen terapi ve CRİSP-R

Beyhan Tüysüz

17:00-17:30 **Kapanış, Kurs Belgelerinin Dağıtımı**

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

A SALONU

09:30-10:00 **Oturum Başkanları: Bahar Genç, İlke Mungan Akın**

Akut böbrek hasarı

Demet Demirkol

10:30-12:00 **AÇILIŞ TÖRENİ**

Tek sağlık: Çocuk ve Çevre

Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi

12:00-13:00 **ÖĞLE ARASI**

13:00-14:00 **İmmün Sistemin Doğuştan Kusurları**

Oturum Başkanları: Yıldız Camcıoğlu, Günnur Deniz

Primer immün yetersizliklere yaklaşım

Ahmet Özen

Primer immün yetersizliklerde laboratuvar yaklaşımı

Günnur Deniz

IVIG/Subkutan immünoglobulin tedavisi

Çiğdem Aydoğmuş

14:00-15:00 **Oturum Başkanı: Ali Bülbül**

Yenidoğanlarda fizyolojiye göre yoğun bakım

Hanifi Soylu

15:00-15:30 **KAHVE ARASI**

15:00-15:30 **Tartışmalı Poster Oturumu - 1**

E-poster Alanı)

15:30-16:30 **Oturum Başkanları: Demet Demirkol, Bahar Genç**

Septik şok yönetimi

Demet Demirkol

16:30-16:45 Akılcı İlaç Sunumu

Nazan Dalgıç

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

B SALONU

09:00-10:30	Pediatric Pratiğinde Tromboz Yönetimi Oturum Başkanları: Yıldız Yıldırım, Gülnihal Özdemir Neonatoloji görüşü Hematoloji görüşü Kardiyoloji görüşü Nöroloji görüşü	Ali Haydar Turhan Ayşegül Ünüvar Erkut Öztürk Ayşe Serdaroğlu
-------------	---	--

10:30-12:00	AÇILIŞ TÖRENİ Tek Sağlık: Çocuk ve Çevre Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi	A SALONU
-------------	---	-----------------

12:00-13:00 ÖĞLE ARASI

13:00-14:00	Pediatric Acil Paneli Oturum Başkanları: Metin Karaböcüoğlu, Rabia Gönül Sezer Yamanel Isırıklar-Venomlar Hiperbarik oksijen tedavisi	Hüseyin Dağ Metin Uysalol
14:00-15:00	Metabolik Hastalıklar Paneli Oturum Başkanları: Mübeccel Demirkol, Gülden Gökçay Ne zaman kalıtsal metabolik hastalık düşünelim?	İlyas Okur

15:00-15:30 KAHVE ARASI

15:00-15:30 Tartışmalı Poster Oturumu - 1 **E-poster Alanı**

15:30-16:30	Perinatal Sorunların Yenidoğana Yansıması Oturum Başkanları: Asuman Çoban, Zeynep İnce Otoimmün hastalıklar Epileptik anne Hiperglisemik anne Madde bağımlısı anne	Ahmet Yağmur Baş Suna Oğuz Ramazan Özdemir Cüneyt Tayman
16:30-17:30	D Vitamini Kullanımı Oturum Başkanları: Yasemin Akın, Meltem Erol Endokrin kullanımı Endokrin dışı kullanımı	Hasan Önal Güner Karatekin

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

C SALONU

09:00-10:30	Yenidoğanda Beşi Bir Yerde: Algoritmik Yaklaşımlar Oturum Başkanları: Sinan Uslu, Asiye Nuhoğlu	
	Hipotansiyon	Tuğba Gürsoy
	Hipoglisemi	Emre Canpolat
	Hiponatremi	Emrah Can
	Hipokalsemi	Derya Büyükkayhan
	Hipofosfatemi	Fatih Bolat

10:30-12:00	AÇILIŞ TÖRENİ Tek Sağlık: Çocuk ve Çevre Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi	A SALONU
-------------	---	-----------------

12:00-13:00 ÖĞLE ARASI

13:00-14:00	Kanser ve Çocuk Hekimi Oturum Başkanları: Suar Çakı Kılıç, Emine Türkkan	
	Kanser etyolojisinde çevresel faktörler	Bahar Genç
	Pediatric pratiğinde prekanseröz durumlar	Murat Elli
14:00-15:00	Ergen Sağlığı Oturum Başkanları: Sami Hatipoğlu, Abdülkadir Bozaykut	
	Osteoporoz	Esra Deniz Papatya Çakır
	Polikistik Over Sendromu	Ahmet Uçar

15:00-15:30 KAHVE ARASI

15:00-15:30	Tartışmalı Poster Oturumu - 1	E-poster Alanı)
-------------	--------------------------------------	------------------------

15:30-16:30	Pediatric Nöroloji Paneli Oturum Başkanları: Nilüfer Eldeş Hacıhafızoğlu, İhsan Kafadar	
	Hipotonik infanta yaklaşım	Gülşen Köse
	Spinal müsküler atrofi hastalığı tedavisinde yenilikler ve zorluklar	Dilşad Türkdoğan
16:30-17:30	Pediatric Beslenme Paneli Oturum Başkanları: Coşkun Çeltik, Nafiye Urgancı	
	Fonksiyonel gıdalar nedir?	Günsel Kutluk
	Gluten zehir midir?	Ayşe Merve Usta

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

D SALONU

09:00-10:30	Güncel Kardiyolojik Sorunlara Yaklaşım Oturum Başkanları: Murat Elevli, Ahmet Çelebi Spor yapacak çocuğa raporu biz mi verelim? Çocuk kardiyoloğuna gitsin mi? DEHA/Anti psikotik ilaç kullanımında kardiyak değerlendirme nasıl yapalım? Kalp ameliyatı geçirmiş hastanın takibinde nelere dikkat edelim? Acile bilinci kapalı başvuran hastada kardiyak değerlendirme	Kazım Öztarhan Sezen Ugan Atik İlker Kemal Yücel Ayşe Yıldırım
-------------	---	---

10:30-12:00	AÇILIŞ TÖRENİ Tek Sağlık: Çocuk ve Çevre Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi	A SALONU
-------------	---	-----------------

12.00-13.00 ÖĞLE ARASI

13.00-14.00	Oturum Başkanları: Yasemin Akın, Aysel Kıyak Sağlıklı çocuk izleminde ağız ve diş sağlığı için ne yapmalıyız?	Günseli Güven Polat
14.00-15.00	Kimi nasıl izole edelim? Oturum Başkanları: Olcay Yasa, Canan Caymaz Serviste izolasyon Yoğun bakımda izolasyon Acilde izolasyon	Adem Karbuz Murat Sütçü Ayşe Karaaslan

15.00-15.30 KAHVE ARASI

15:00-15:30	Tartışmalı Poster Oturumu - 1	E-poster Alanı)
15.30-16.30	Oturum Başkanı: Nazan Dalgıç Mikrobiyota ve doğru probiyotik kullanımı	Hasan Tezer
16.15-16.30	Tartışma	
16.30-17.30	Tanıdan Tedaviye Otoinflamasyon Oturum Başkanları: Ruhan Düşünsel, İsmail İşlek FMF ve diğer otoinflamatuvar hastalıklar Sistemik juvenil idiopatik artrit	Özgür Kasapçopur Kenan Barut

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

E SALONU

10.30-12.00 AÇILIŞ TÖRENİ
Tek Sağlık: Çocuk ve Çevre
Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi **A SALONU**

12.00-13.00 ÖĞLE ARASI

13.00-14.00 Uzmanına Danışalım
Neonatolojide 2020 yaklaşımları
Oturum Başkanları: Leyla Karadeniz, Fatma Kaya Narter
Term solunum sıkıntılı yenidoğan Afşin Kundak
Uzamış sarılık Şahin Hamilçikan
Polisitemik yenidoğan Gökhan Büyükkale

14.00-15.00 Hastanelerden Olgu Sunumları
Oturum Başkanları: Seda Geylani Güleç, Muhittin Çelik
Aşı sonrası vaskülit: Asistan Muharrem Çiçek, Esin Yıldız Aldemir
Lenfadenopati ile gelen Bartonella Henselae saptanan 4 olgu Gülşen Cengiz, Ayşe Karaaslan
Bronşiolit nedeniyle izlenen hastada saptanan koroner arter anomalisi Bekir Yükücü, Sezen Ugan Atik
Akut Lenfoblastik Lösemi hastasında nadir bir solunum sıkıntısı Gökçe Kuru, Bahar Genç
sebebi: Methemoglobinemi
Protein kaybettiren enteropati Kutlay Gür, Erdal Sarı

15.00-15.30 KAHVE ARASI

15:00-15:30 Tartışmalı Poster Oturumu - 1 **E-poster Alanı)**

15.30-16.30 Hastanelerden Olgu Sunumları
Oturum Başkanları: Meltem Erol, Serdar Cömert
Meningismus tablosuyla başvuran JIA olgusu Murat Koçkar, Abdulrahman Özel
Cutis Laxa olgusu Tuğçe Çetin, Ergül Sarı
Febril status ile başvuran Dravet Sendromu olgusu Berker Okay, Senem Kaleci Ayça
Çarpıntı şikayeti ile başvuran bir ARA kardit olgusu Burcu Solmaz, Gamze Özgürhan

16.30-17.30 Uzmanına Danışalım
Oturum Başkanları: Emine Türkkkan, Çağatay Nuhoğlu
Çocuk gelişimi dönemlerine özgü oyuncak seçimi Vedat Baş
Sağlam çocuk izleminde püf noktalar Nimet Pınar Yılmazbaş

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

F SALONU HEMŞİRELİK OTURUMU

09:00-09:30	Açılış Konuşmaları Konuşmacılar: Ali Bülbül, Melek Selalmaz	
09:30-10:30	Yaşam Ölüm Arası İlk 5 Dakika Oturum Başkanları: Aysel Kökçü Doğan, Fatma Işık	
09:30-09:45	Neden ilk yardım eğitimi?	Nebahat Yıldız
09:45-10:00	İlk yardım eğitimi ne zaman başlamalı?	Nurhan Özata
10:00-10:30	Yenidoğan ve çocuklarda CPR uygulamaları	Nilgün Avcı

10.30-12.00	AÇILIŞ TÖRENİ Tek Sağlık: Çocuk ve Çevre Konuşmacılar: Nüket Sivri, Elif Aktaş Sepetçi	A SALONU
--------------------	---	-----------------

12.00-13.00 ÖĞLE ARASI

13:00-14:00	Hemşirelik Uygulamalarında Her Daim Gündemde Kalanlar Oturum Başkanı: Serap Balcı, Gülçin Bozkurt	
13:00-13:30	Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde kullanılan cihazlar ve yönetimi	Meral Ağırman
13:30-14:00	IV tedavi komplikasyonları ve önleme stratejileri	Melek Selalmaz
14:00-15:00	Çocuklarda Dolaşım Sistemine Yönelik Hemşirelik Bakımı Oturum Başkanları: Sevil İnal, Özlem Avcı	
14:00-14:30	Konjenital kalp anomalisi olan bebeğe yaklaşım	Şükrü Durgut
14:30-15:00	Hematolojik hastanın hemşirelik bakımı	Duygu Demir

15:00-15:30 KAHVE ARASI

15:30-17:00	Çocuk ve Beslenme Oturum Başkanları: Duygu Gözen, Gülzade Uysal	
15:30-16:00	Yenidoğanlarda beslenme modelleri	Ebru Temizsoy
16:00-16:30	Süt çocuğu döneminde tamamlayıcı beslenme	Büşra Akyol Yılmaz
16:30-17:00	Okul çağı çocuğu yeterli ve dengeli beslenebiliyor mu?	Didem Gencal

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



13 MART 2020, CUMA

TARTIŞMALI POSTER OTURUMU - 1

15:00 - 15:30

E-Poster Alanı

	Oturum Başkanları		Bildiri No
1. Grup	<i>Nevin Hatipoğlu</i>	<i>Bahar Genç</i>	TP-01/TP-03/TP-04/TP-05
2. Grup	<i>Yıldız Yıldırım</i>	<i>Meltem Erol</i>	TP-06/TP-07/TP-08/TP-09/TP-10
3. Grup	<i>Rabia Gönül Sezer</i>	<i>Emre Dinçer</i>	TP-11/TP-12/TP-14/TP-15/TP-17
4. Grup	<i>Emel Ekşi Alp</i>	<i>Ferhat Sarı</i>	TP-18/TP-19/TP-20/TP-21/TP-23
5. Grup	<i>Çiğdem Sağ</i>	<i>Narin Akıcı</i>	TP-24/TP-25/TP-26/TP-29

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

A SALONU

08.30-09.30 SÖZLÜ BİLDİRİLER

Oturum Başkanları: Fatih Bolat, Sevilay Topçuoğlu

- | | |
|--|-------------------------------|
| SS-01 Çocuk yoğun bakımda nörolojik hastalıklarda terapötik plazma değişimi | Güntülü Şık |
| SS-02 Sağlık çalışanlarının aşı yoluyla bağışıklanma ile ilgili bilgi düzeyleri, tutum ve davranışları | Pelin Çırtlık Belen |
| SS-03 D vitamini profilaksisinde annelerin rolü | Burhan Turan |
| SS-04 9-14 yaş epilepsi hastalarında major depresyon değerlendirilmesi | Güler Yıldırım |
| SS-05 Prematüre bebeklere sürfaktan uygulanmasında ince katater yöntemi ile entübasyon yönteminin karşılaştırılması | Nihal Akçay |
| SS-06 Preterm infantlarda 25-hidroksivitamin D eksikliğinin respiratuar distres sendrom üzerine etkisi | Pelin Doğan |
| SS-07 Solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda akciğer ultrasonografisinin radyasyon maruziyetini azaltıcı etkisi | Ümit Ayşe Tandırcıoğlu |
| SS-08 Prematüre doğan çocuklardaki refraksiyon kusurlarının değerlendirilmesi | Oğuz Kaan Kutucu |
| SS-09 Geç preterm bebeklerin sık karşılaşılan sorunları | Ahmet Tellioğlu |
| SS-10 Fototerapinin serum melatonin düzeyi üzerine etkisi | İlkay Özmeral Odabaşı |

09.30-10.30 Çocuk İstismarı

Oturum Başkanları: Özlem Bostan Gayret, Hüseyin Dağ

Çocuk hekimi gözüyle

Çağatay Nuhoğlu

Çocuk psikiyatrisi gözüyle

Gül Karaçetin

10.30-11.00 KAHVE ARASI

11.00-12.00 Sağlıklı Çocuk İçin Çinko

Oturum Başkanı: Ali Bülbül

Çinko: Neden? Ne Kadar? Sık sorulan sorular

İmmunomodülatör olarak Çinko



Vefik Arıca

Güldane Koturoğlu

12.00-13.00 TIP BAYRAMI KUTLAMASI

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

A SALONU

13.00-13.30 ÖĞLE ARASI

13.30-14.30 Aşı Uygulamalarında Güncel Sorun

Oturum Başkanları: Ayper Somer, Mesut Sancar

Aşı kararsızlığı

Mehmet Ceyhan

14.30-15.30 Yenidoğanda Hipotermi

Oturum Başkanları: Nurullah Okumuş, Ayşe Engin Arısoy

Doğumhane yönetimi ve endikasyonları

Canan Seren

Transfer ve yoğun bakımda izlem

Esra Arun Özer

Hipotermi komplikasyonları

Hanifi Soylu

15.30-16.00 KAHVE ARASI

15.30-16.00 Tartışmalı Poster Oturumu - 2

E-poster Alanı)

16.00-16.30 Oturum Başkanları: Sertaç Arslanoğlu, Ayhan Taştekin

HFO ventilasyon ne zaman uygulayalım?

Merih Çetinkaya

16.30-17.30 Asistanlar Yarışıyor - Kapanış

(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

B SALONU

08.30-09.30 SÖZLÜ BİLDİRİLER

Oturum Başkanları: Emrah Can, Gökhan Büyükkale

- | | |
|--|---------------------------------|
| SS-11 Adölesan gebelikler ve perinatal sorunları | <i>Sinem Gülcen Kersin</i> |
| SS-12 Antioksidan, antiinflamatuvar ve antifibrotik etkili Chrysin'in, Bronkopulmoner Displazi modeli oluşturulan yenidoğan rat akciğerleri üzerine etkisi | <i>Ramazan Özdemir</i> |
| SS-13 Çocuklarda idyopatik mikroskopik hematüri izleminde idrar Kidney Injury Molecule-1'in önemi | <i>Canan Hasbal</i> |
| SS-14 Kronik böbrek hastalığı olan çocuklarda Lipid, Lipoprotein değişikliklerinin ve kardiyovasküler risk belirteci olarak Karotis İntima Media kalınlığının değerlendirilmesi | <i>Gül Özçelik</i> |
| SS-15 Obez çocuk ve adölesanlarda hipertansiyonun ürik asit ve potasyum ile ilişkisi | <i>Diğdem Bezen</i> |
| SS-16 Kawasaki hastalığında koroner anevrizma ve IVIG direnci insidansı | <i>Yusuf Ziya Varlı</i> |
| SS-17 Çocukluk çağı Behçet hastalarında yapısal kardiyak etkilenenin Ekokardiyografi ile değerlendirilmesi | <i>Seval Şimşek Uzunoğlu</i> |
| SS-18 Konjenital kalp cerrahisi yapılmış olgularda erken dönemde saptanan aritmiler: Tersiyer merkez prospektif gözlem sonuçları | <i>Erkut Öztürk</i> |
| SS-19 Yenidoğanlarda Arkus cerrahisinin Serebral ve Gastrointestinal akıma olan etkilerinin Doppler ultrasonografi ile değerlendirilmesi | <i>Erkut Öztürk</i> |
| SS-20 Kardiyak Rabdomiyomu olmayan Tuberous Sklerozlu hastalarda kardiyak aritmilerin elektrokardiyografik belirteçlerle değerlendirilmesi | <i>Muhammed Talha Karadoğan</i> |

09.30-10.30 Güncel Aşı Uygulamaları

Oturum Başkanları: Emin Sami Arısoy, Nuran Salman

İdeal aşılama takvimi
Olgularla eksik aşıları çocuk

*Özden Türel
Hacer Aktürk*

10.30-11.00 KAHVE ARASI

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

B SALONU

**11.00-12.00 Uzmanına Danışalım
Profilaksi Uygulamaları
Oturum Başkanları: Nilgün Selçuk Duru, Özben Ceylan**

Yenidoğanda özel durumlarda profilaksi
Özel hastalıkları önlemede profilaksi
Bulaşıcı hastalık temas sonrası profilaksi
Özel konakta profilaksi
Cerrahide profilaksi

Ceren Çetin
Gülşen Akkoç
Sevliya Öcal Demir
Deniz Aygün
Deniz Çakır

12.00-13.00 TIP BAYRAMI KUTLAMASI

13.00-13.30 ÖĞLE ARASI

**13.30-14.30 Genel Pediatri Paneli
Oturum Başkanları: Ayşe Merve Usta, Abdülkadir Bozaykut**

Febril nöbet
Baş ağrısı ve görüntüleme endikasyonları

Seda Geylani Güleç
Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu

**14.30-15.30 Çocukluk Çağının Vaskülitleri
Oturum Başkanları: Ayşe Öner, Rukiye Eker Ömeroğlu**

Ne zaman vaskülit düşünelim?
Kawasaki hastalığı

Betül Sözeri
Nuray Aktay Ayaz

15.30-16.00 KAHVE ARASI

15.30-16.00 Tartışmalı Poster Oturumu - 2

E-poster Alanı)

**16.00-16.30 Uzmanına Danışalım
Oturum Başkanları: Ferhan Kandemir, Nevin Hatipoğlu**

Olgularla pediatrik dermatolojik aciller

Zeynep Topkarcı

16.30-17.30 Asistanlar Yarışıyor - Kapanış

(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

C SALONU

08.30-09.30 SÖZLÜ BİLDİRİLER

Oturum Başkanları: Çağatay Nuhoğlu, Muhittin Çelik

- | | |
|--|-----------------------------|
| SS-21 Kawasaki Sendromu enfeksiyon ile ilişkili midir? | <i>Nurdan Erol</i> |
| SS-22 Noncompaction öntanısı düşünülen hastalarımızın değerlendirilmesi | <i>Şeyma Er</i> |
| SS-23 Dikkat Eksikliği-Hiperaktivite Bozukluğu (DEHB) olan hastaların tedavi öncesi kardiyovasküler hastalıklar açısından değerlendirilmesi | <i>İsmail Balaban</i> |
| SS-24 Ağrıyı azaltan girişimi tercih edelim, Buzzy veya ShotBlocker: Randomize kontrollü bir çalışma | <i>Burcu Aykanat Girgin</i> |
| SS-25 Gestasyonel diyabetli annelerin bebeklerinin kan şekeri düzeyleri ile beslenme süreleri arasındaki ilişki | <i>Aysel Kökçü Doğan</i> |
| SS-26 Yenidoğanlarda refleksoloji ve diğer Non-Farmakolojik yöntemlerin ağrı ve fizyolojik parametreler üzerine etkisi | <i>Mine Güneş Saran</i> |
| SS-27 Standart risk Akut Lenfoblastik Lösemi tanılı hastalarda tedavi sonrası metabolik sendrom sıklığı ve risk faktörlerinin araştırılması | <i>İnci Pınar Bilen</i> |
| SS-28 Kemoterapi alan çocuk hematoloji ve onkoloji hastalarında Febril Nötropeni yönetiminde idrar kültürü uygulamasının gerekliliğinin değerlendirilmesi | <i>Doruk Özbingöl</i> |
| SS-29 Çocuklarda Febril Nötropeni atakları sırasında Port Kateter varlığının tedavi başarısına etkisi | <i>Emine Türkkan</i> |
| SS-30 Akut Lenfoblastik Lösemili çocuklarda doğal öldürücü hücrelerde meydana gelen değişikliklerin kalitatif ve kantitatif olarak değerlendirilmesi | <i>Tuğçe Aksu Uzunhan</i> |

09.30-10.30 Rehberlerle Olgu Yönetimi

Oturum Başkanları: Eda Kepenekli, Şirin Güven

Akut bronşiyolit

Pnömoni

Selda Hançerli Törün

Meltem Erol

10.30-11.00 KAHVE ARASI

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

C SALONU

11.00-12.00 Pediatrik Nefroloji Paneli

Oturum Başkanları: Ozan Özkaya, Mahmut Çivilibal

Gündüz idrar kaçıran çocuk

Hasan Dursun

2017 APA Hipertansiyon klavuzu ve hipertansif kriz yönetimi

Sevgi Yavuz

12.00-13.00 TIP BAYRAMI KUTLAMASI

13.00-13.30 ÖĞLE ARASI

13.30-14.30 Bebek Bezinin Sakladığı Hastalıklar

Oturum Başkanları: Ali İhsan Dokucu, Emel Gür

Pediatric gözüyle

Şenay Savaş Erdeve

Çocuk cerrahisi gözüyle

Çetin Ali Karadağ

14.30-15.30 Nutrisyonel Anemiler

Oturum Başkanları: Ali Ayçiçek, Serap Karaman

B12 / Folik asit eksikliği

Emin Ünüvar

Demir eksikliği

Zeynep Karakaş

15.30-16.00 KAHVE ARASI

15.30-16.00 Tartışmalı Poster Oturumu - 2

E-poster Alanı)

16.00-16.30 Oturum Başkanları: Fatih Mete, Nilgün Selçuk Duru

Olgular eşliğinde kronik öksürük

Erkan Çakır

16.30-17.30 Asistanlar Yarışıyor - Kapanış

(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

D SALONU

08.30-09.30 SÖZLÜ BİLDİRİLER

Oturum Başkanları: Heves Kırmızıbekmez, Cengiz Bayram

- | | |
|---|---------------------|
| SS-31 1-6 ay arası anne sütü ile beslenen, besin proteini ilişkili alerjik proktokolit tanısı alan hastalarda Lactobasillus Rhamnosus GG içeren probiyotik kullanımının tolerans gelişimine etkisi | Özgecan Avcı Ateş |
| SS-32 Fonksiyonel Konstipasyonu olan çocuklarda Serotonin Ghrelin, Motilin Gen ve Reseptör Polimorfizmlerinin değerlendirilmesi | Güzide Doğan |
| SS-33 Çocuklarda Eozinofilik Gastrointestinal Sistem hastalıklarının sıklığı artıyor mu? Tek merkez deneyimi | Azime Şeyma Ülker |
| SS-34 4-24 ay arası süt çocuklarının beslenme alışkanlıklarının değerlendirilmesi ve İnfantil Kolik, Fonksiyonel İshal ve Fonksiyonel Kabızlık açısından sorgulanması | Eda Sünnetci |
| SS-35 Çocuklarda İnvaziv Kandida enfeksiyonlarında risk faktörlerinin değerlendirilmesi | Anıl Doğan Bektaş |
| SS-36 Çocuklarda GSBL üreten (Escherichia coli) izolatlarında yüksek riskli ST131 klonunun araştırılması | Mehmet Emin Bulut |
| SS-37 Çocukluk çağı Aktif ve Latent Tüberkülozunun tanısında, idrarda ve kanda bakılan İnterferon Gamma ile İndüklenebilir Protein-10 (IP-10) testinin yeri | Salim Can |
| SS-38 Prepubertal çocuklarda Serum Speksin düzeylerinin doğum ağırlığı ve metabolik göstergeler ile ilişkisinin incelenmesi | Duygu Öztürk Önsal |
| SS-39 Hepatosteatoz ve Omentin-1 ilişkisi | Hatice Nursoy |
| SS-40 İzohemagglutinin düzeyleri ile protein yapıdaki aşı antijenlerine karşı antikor üretimi arasındaki ilişki | Mehmet Cemal Dönmez |

09.30-10.30 Oturum Başkanları: Nedim Samancı, Özgül Salihoğlu

Beslenmede ilk 1000 gün

Sema Aydoğdu

10.30-11.00 KAHVE ARASI

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

D SALONU

11.00-12.00 Oturum Başkanları: Sami Hatipoğlu, Nazan Dalgıç

11.00-11.45 Solunum yolu enfeksiyonlarında hekimlik sanatı

Ayper Somer, Ateş Kara

11.45-12.00 Tartışma

12.00-13.00 TIP BAYRAMI KUTLAMASI

13.00-13.30 ÖĞLE ARASI

13.30-14.30 Yenidoğan Paneli

Oturum Başkanları: Ayşegül Zenciroğlu, Fahri Ovalı

PDA tedavisinde değişenler

Ömer Erdeve

NEK tedavisinde değişenler

İlke Mungan Akın

14.30-15.30 Pediatrik Yoğun Bakım Paneli

Oturum Başkanları: Agop Çıtak, Esra Şevketoğlu

Şok

Agop Çıtak

İnotropolar ve yenilikler

Nilüfer Yalındağ Öztürk

15.30-16.00 KAHVE ARASI

15.30-16.00 Tartışmalı Poster Oturumu - 2

E-poster Alanı)

16.00-16.30 Uzmanına Danışalım

Oturum Başkanı: Elif Özalkaya, Ebru Yalın İmamoğlu

Hiperamonyemi

Tanyel Zübarioğlu

16.30-17.30 Asistanlar Yarışıyor - Kapanış

(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

E SALONU

09.30-10.30 Hastanelerden Olgu Sunumları

Oturum Başkanları: Yıldız Yıldırım, Adem Karbuz

Neonatal dev hücreli hepatit vakası

İki kardeşle eş zamanlı ortaya çıkan enteroviral menenjit

Ağır büyüme gelişme geriliği nedeniyle takip edilen olgu

Kedi tırnağı olgusu

Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı ve intrakranial kanama: Olgu sunumu

Ecem Firtın, Meryem Keçeli Başaran

Elif Küçük, Tamay Gürbüz

İrem Kuter, Yelda Türkmenoğlu

Büşra Danışman, İlke Mungan

Diclehan Çiftçi, Seher Erdoğan

10.30-11.00 KAHVE ARASI

11.00-12.00 Acil Serviste Hasta Yönetimi

Oturum Başkanları: Çağatay Nuhoğlu, Seher Erdoğan

Acil poliklinikte kritik hastanın değerlendirilmesi

Acil serviste meningokoksemi yönetimi

Çocukta ateş nasıl ölçülür?

Emel Ekşi Alp

Sevgi Akova

Ayşe Şahin

12.00-13.00 TIP BAYRAMI KUTLAMASI

13.00-13.30 ÖĞLE ARASI

13.30-14.30 Uzmanına Danışalım

Oturum Başkanı: Semih Ayta

Nörokutan hastalıklar

Status epileptikus

Demiyelinizan hastalıklar

Senem Kaleci Ayça

Emek Uyar Yalçın

Hüseyin Kılıç

14.30-15.30 Uzmanına Danışalım

Oturum Başkanları: Nilgün Selçuk Duru, Emine Türkkan

İlaç allerjisi

Metabolik kas hastalıkları

Nazan Altınal

Melike Ersoy Olbak

15.30-16.00 KAHVE ARASI

15.30-16.00 Tartışmalı Poster Oturumu - 2

E-poster Alanı)

16.00-16.30 Uzmanına Danışalım

Oturum Başkanları: Meltem Erol, Seda Geylani Güleç

Astım tanısında karşılaşılan zorluklar

Şebnem Özdoğan

16.30-17.30 Asistanlar Yarışıyor - Kapanış

(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

F SALONU HEMŞİRELİK OTURUMU

09:30-10:30	Pediatride Spesifik Hemşirelik Tedavi ve Bakım Yaklaşımları Oturum Başkanları: Azime Türköz, Suzan Yıldız	
09:00-09:30	SMA hastalarında bakım ve tedavi yaklaşımları	Nagihan Eyi
09:30-10:00	Konvülsiyonlar ve hemşirelik yaklaşımı	Selmin Köse
10:00-10:30	Riskli yenidoğanlarda hemşirelik bakımı	Şehrinaz Sözeri
10:30-11:00	KAHVE ARASI	
11:00-12:00	Aile Merkezli Bakım Oturum Başkanları: Burcu Aykanat Girgin, Kader Apaydın	
11:00-11:30	Aile merkezli bakım çerçevesinde ailenin gereksinimleri bakımı nasıl etkiler?	Rukiye Ekici
11:30-12:00	Çocuk hastaların refakat desteği ve yaşanan sorunlar	Azime Türköz
12.00-13.00	TIP BAYRAMI KUTLAMASI	
13.00-13.30	ÖĞLE ARASI	
13:30-14:30	Çocuk ve Çevre Üzerine Farklı Bakış Açısı Oturum Başkanları: Ertan Görgü, Hatice Cakmakcı	
	Çocuk gelişiminde aile mi, çevre mi daha etkili?	Ezgi Yıldırım
	Aile?	
	Çevre?	
	Soru & Cevap Platformu	
14:30-15:30	Pediyatrik Transplantasyon Oturum Başkanları: Melih Akın, Merdiye Şendir	
14:30-15:00	Pediyatrik karaciğer transplantasyonunda hemşirelik yaklaşımı	Rabiye Güney
15:00-15:30	Transplantasyonda çocuk ve aileye psikososyal yaklaşım	Eda Aktaş
15:30-16:00	KAHVE ARASI	
16:00-17:00	Teknolojinin Çocuklar ve Sağlık Çalışanları Üzerine Etkisi Oturum Başkanları: Sema Kuşuoğlu, Nuran Aydın	
16:00-16:30	Teknolojinin hızlı gelişimi gelecekte çocukları nasıl etkiler?	Esmâ Özev
16:30-17:00	Dijital hastanelerde hemşirelik uygulamaları	Özge Elmas
17.00-17.30	Kapanış	(A Salonu)

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



14 MART 2020, CUMARTESİ

TARTIŞMALI POSTER OTURUMU - 2

15:30 - 16:00

E-Poster Alanı

	Oturum Başkanları		Bildiri No
6. Grup	<i>Ayşe Şahin</i>	<i>Kamil Şahin</i>	TP-30/TP-31/TP-32/TP-33
7. Grup	<i>Canan Yolcu</i>	<i>Dilek Güller</i>	TP-34/TP-36/TP-37/TP-38
8. Grup	<i>Özlem Akgün</i>	<i>Senem Ayça Kaleci</i>	TP-40/TP-41/TP-44
9. Grup	<i>Selma Oktay Ergin</i>	<i>Tamay Gürbüz</i>	TP-45/TP-47/TP-48
10. Grup	<i>Zehra Esra Önal</i>	<i>Emel Ataoğlu</i>	TP-50/TP-51/TP52/TP-53

İSTANBUL İLİ KAMU HASTANELERİ BİRLİĞİ EĞİTİM ve ARAŞTIRMA HASTANELERİ PEDIATRİ KLİNİKLERİ SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ ÇATISI ALTINDA BİLİMSEL PLATFORMDA BİR ARAYA GELİYOR...

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Haydarpaşa Sultan Abdülhamid Eğitim ve Araştırma Hastanesi

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Kartal Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi



KONUŞMA ÖZETLERİ



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

YENİDOĞANIN MUAYENESİ: TARAMA YÖNTEMİ

Ayşegül Uslu

Yenidoğan dönemi yaşamın ilk 28 gününü tanımlamakta olup hayatın en hassas, değişken ve dinamik evresidir. Bu dönemde gerçekleştirilecek akılcı ve standart yaklaşımlar ile sadece mortalite değil orta ve uzun vadeli morbiditeler engellenebilmektedir. Ülkelerin çağdaşlaşma sürecini ve sürdürülebilir kalkınma hedeflerini belirleyen kriterlerden biri de yenidoğan ölümleridir. Son 10 yıldaki teknik alt yapı ve deneyimli sağlık çalışanlarının sayısının artması neticesi ülkemizde yenidoğan mortalitesi tek haneli sayılara (%06-TUİK 2019) yani çağdaş toplumlar düzeyine kadar gerilemiştir. Yenidoğan sağlığı ile ilgilenen sağlık profesyonellerinin temel amacı sadece yaşatmak değil kaliteli yaşamı sağlamak olmalıdır. Bu gerçekten hareketle hasta / sağlıklı yenidoğanın doğumhaneden itibaren yenidoğan dönemi süreci içerisinde ayırt edilebilmesi ve ileri tetkik ve tedavi planlarının oluşturulması, zamanı ve uygulama metotları standardize edilerek iyi organize edilmiş fizik muayene ile mümkün olmaktadır. Bu nedenle standart yenidoğan muayeneleri yenidoğanlar için tarama niteliğine sahip yaklaşımlardır.

Mevcut durum

En son yayınlanmış olan Türkiye Nüfus Sağlığı Araştırmasına (TNSA 2018) göre Türkiye’de son yıllarda anne-çocuk sağlığı göstergelerinde önemli iyileşmeler olduğu gösterilmektedir.

Sağlık personelinin doğum öncesi bakım alan kadınların oranı ve sağlık personelinin yardımı ile yapılan doğumların oranı en yüksek düzeylerde (%99) saptanmıştır. Neonatal Ölüm Hızının ise 1998’de binde 26’lardan 2018 yılında tek haneli rakamlara inerek binde 6’lara gerilediği belirtilmektedir.

Birleşmiş Milletler Çocuk Fonu Raporu’na göre;

- ☐ Türkiye binyıl kalkınma hedeflerine zamanından önce ulaşan ve bu hedefi geçen az sayıdaki ülke arasındadır.
- ☐ OECD ülkeleri arasında 5 yaş altı ölüm hızında en büyük azalmayı gerçekleştiren 2. büyük ülke olarak tanımlanmaktadır.

Türkiye’de %17 olan bebek ölüm hızı

- DSÖ sınıflamasına göre orta-üst gelir grubundaki ülkelerle benzerdir. Üst gelir grubundaki ülkelerde bebek ölüm hızı %6’dır.

Bebek ölüm hızlarının üst gelir grubundaki ülkelerin düzeyine çekme hedefi ise “yenidoğan ölümlerinin azaltılması” ile mümkün görülmektedir.

Yenidoğan Muayenesi Neden Önemli?

Çocuk sağlığı izleminin temel ilkelerinden birisi yenidoğan taramaları ve fizik muayene aracılığı ile hastalıkların erken tanı ve tedavisi olarak belirlenmiştir. Bu bağlamda yenidoğan sağlığının en önemli belirleyicisi doğumhane uygulamaları ve doğumhaneden itibaren yenidoğan döneminde gerçekleştirilecek standart muayene metotları ile riskli bebeklerin saptanmasıdır. Yapılan çalışmalar bu süreçte gerçekleştirilen muayene ve uygulamaların yarar etkin ve maliyet etkin olduğunu göstermektedir. Yarar etkinliği ile ilgili ele alınan çalışmalarda standardize edilmiş muayene metotlarının mortalite ve morbiditeleri engelleyebildiği belirtilmektedir. Muayene başta olmak üzere temel yenidoğan bakımı standardize edilemediğinden önlenemez, tedavi edilebilir basit problemler ciddi, ağır sorunlara yol açabilmektedir.

Dünyada yenidoğan muayenesine standart yaklaşımlar

Görünür majör bazı bulguların anomalilerin ortaya konulması ve ailelerin bilgilendirilebilmesi amacıyla dünyada pek çok ünite ilk yenidoğan muayenesi doğumdan hemen sonra yapılmaktadır. İlk 24 saat içerisinde daha ayrıntılı bir ikinci fizik muayenenin ‘iyi ve kabul görür’ tıbbi bir yaklaşım olduğu düşünülmektedir.

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) önerileri başta olmak üzere İskoçya, İngiltere, Amerika, Avustralya gibi ülkelerde standart yenidoğan muayenelerinin sağlık politikalarında yer alması dikkat çekicidir. Birçok merkezin tanımlanmış standart yenidoğan muayene metotları ve süreçleri mevcuttur.

Ülkemizde yenidoğan muayenesi

Sağlık Bakanlığı Bebek ve Çocuk İzlem Protokolleri arasında yeni doğmuş bir bebeğin doğum anında değerlendirilmesi ve muayene edilmesi, ilk 48 saat içinde tam bir sistemik muayenenin yapılması istenmektedir. Doğumdan sonraki bir hafta içinde sistemi muayenenin tekrarlanması gerektiği bildirilmektedir.

Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumunun “Aile Hekimliği Uygulamasında Önerilen Periyodik Sağlık Muayeneleri ve Tarama Testleri” kitapçığında periyodik sağlık muayeneleri ve “Temel Yenidoğan Bakımı” kursunda doğumhanede ilk muayenenin önemi ve değerlendirmede standart yaklaşımlar vurgulanmaktadır.

Türk Neonatoloji Derneği ve Türkiye Halk Sağlığı Kurumu Riskli Yenidoğan İzlem Rehberinde risk düzeyi belirlenmiş yenidoğanların izlem ve takip standartları sunulmaktadır.

Birçok merkezin doğumhaneden poliklinik düzenlerine uzanan kendi standart yaklaşımları mevcuttur.

Referanslar:

1. Türkiye Nüfus Sağlık Araştırması, 2018.
2. Türkiye İstatistik Kurumu, Sağlık İstatistikleri Yıllığı, 2018.
3. Ghabra K, Ahmed MI, McDevitt K, Al-Sabbagh A. Streamlining the process of Newborn and Infant Physical Examination (NIPE). Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2019;104(5):270-271.
4. Lewis ML. A comprehensive newborn exam: part I. General, head and neck, cardiopulmonary. Am Fam Physician. 2014;90(5):289-96.
5. Lewis ML. A comprehensive newborn exam: part II. Skin, trunk, extremities, neurologic. Am Fam Physician. 2014;90(5):297-302.

HASTA BEBEK

Gamze Özgürhan

Hasta bebek; çeşitli nedenlerle bir veya birden fazla sistem tutulumunun olduğu, hayati fonksiyonların etkilendiği, acil tanı, girişim, tedavi veya sevk gerektiren bebek grubudur.

Yenidoğanla ilgili problemler doğru tanımlanmalı ve önceden saptanıp önlem alınmalıdır. Tanının gecikmesi durumunda sorunları çözmek zorlaşır. Yenidoğan için risk taşıyan durumlar anne veya bebek kaynaklıdır. Bebek kaynaklı risk faktörleri; düşük doğum ağırlığı (prematürite, SGA, İUGR), postmatürite, iri bebek, varolan-sürengen problem (konjenital anomali, BPD, cerrahi sorunlar), zor uzamış doğum, asfiksi olarak sıralanabilir. Anneye ait risk faktörleri; maternal hastalık (diabet, hipertansiyon, preeklampsi-eklampsi), çoğul gebelik, sosyal riskler (düşük anne yaşı), enfeksiyon riski (erken membran rüptürü, annede ateş varlığı, hepatit B, genital herpes) olarak sayılabilir.

Bebeğin ilk 28 gününü kapsayan yenidoğan dönemi hayatının önemli bir periyodudur. Bu dönemde ağır hastalık durumunda bile semptomlar silik olabilir, aile tarafından fark edilmeyebilir. Bu sebeple hasta yenidoğanı tanımak ve sağlıklı yenidoğandan ayırarak doğru merkeze erken dönemde yönlendirmek önemlidir.

Solunum sistemi muayenesinde; apne varlığı (20 saniyenin üstünde solunumun durması), bebeğin solunum sayısının 60/dk üstünde veya 20/dk'nın altında olması, persiste eden inlemeli solunum, persiste eden subkostal/interkostal çekilme, burun kanadı solunumu izlenmesi ve siyanoz varlığında (dil, dudak) acil müdahale edilmeli ve ilk müdahalesi sonrasında bir üst basmağa sevk edilmelidir.

Kardiyovasküler sistem muayenesinde; taşikardi (kalp tepe atımı >160/dk), bradikardi (kalp tepe atımı <100/dk), nabızların (özellikle femoral) palpe edilememesi, santral siyanoz (mukozalarda siyanoz), şiddetli üfürüm duyulması halinde ileri tedavi için yönlendirilmelidir.

Yenidoğanların nörolojik muayenesi çoğunlukla gözleme dayanır. Genel durum, uyanıklık/uyarılabilirlik durumunda değişiklikler, sürekli uyku hali, bebekte emmede zayıflama, reflekslerinde artma veya azalma, yüksek perdede ağlama, aşırı iritabilite, nöbet benzeri hareketler, anormal postür, yaygın hipertoni veya hipotoni, asimetrik hareketler, spina üzerinde orta hat defekti ve hidrosefali olması durumunda takip ve tedavi amacı ile sevk edilmelidir.

Yenidoğan bebeklerin ilk 24 saat içinde idrar ve ilk 48 saat içinde gaitasını yapması gerekir. İdrar ve gaita çıkımında gecikme olması durumunda bebekler üriner ve gastrointestinal sistem hastalıkları açısından değerlendirilmeli ve tetkik edilmelidir.

Sindirim sistemi muayenesinde; emmede isteksizlik, safralı kusma, gaita yapamama, batın distansiyonu, barsak seslerinin alınamaması durumunda bebeğin ileri merkeze sevkı uygun olur.

Sağlıklı bebeklerde cilt rengi ilk saatlerden sonra kırmızımsı pembe renktedir. Fizik bakıda toksik eritem, milia, miliaria (isilik), mongol lekesi gibi yenidoğana özgü geçici fizyolojik deri bulguları görülebilir. Ancak solukluk, siyanoz, kirli sarı, septik cilt rengi, cutis marmoratus, sarılık, cilt döküntüsü, kapiller dolum zamanında uzama önemli hastalıkların ilk bulgusu olabilir.

Sistem muayenelerinde alarme edici bulguları olan bebeklere yaklaşım; hava yolunun kontrol edilmesi, solunumun ve eforunun değerlendirilmesi, kalp hızı, üfürüm, cilt rengi, vücut ısısı, perfüzyon, aldığı ve çıkardığı sıvı miktarının değerlendirilmesi, postür, tonus, aktivite, kan şekerinin değerlendirilmesi, döküntü ve sarılığın değerlendirilmesini kapsamaktadır.

Acil yönlendirilmesi gerekenler:

- Periyodik solunum veya devam eden solunum zorluğu.
- İnemeli solunum, taşipne
- Bebeğın soluk veya gri renk alması ve bunun persiste etmesi (dolaşım bozukluğu)
- Son 12 saatte normal beslenmesinin yarısından az beslenmesi (son 3 beslenmeyi reddetmesi)
- Safralı kusma
- Uyanmama veya uyandırılmama
- Zayıf inleyerek ağlama (normalden farklı)

Son sözler;

- Yenidoğan muayenesinde ağır hastalık bulguları mutlaka değeriendirilmeli (laboratuardan daha değeri)
- Acil tanı ve tedavi gereken yenidoğanlara vakit kaybetmeden müdahale edilmeli
- Ailenin ifadelerine, bebeğı muayene eden/bakımını yapan personelin sezgilerine önem verilmelidir.

Doğmak ve sađlıklı yaşamak her bireyin hakkıdır.

BAŞ BOYUN MUAYENESİ

Didem Arman

Yenidoğan bebeğin fizik muayenesinin en önemli bölümlerinden biri de baş boyun muayenesidir. Ayrıntılı ve dikkatli yapılan bir baş boyun muayenesi bebeğin sağlık durumuyla ilgili önemli ipuçları sağlayabilir. Örneğin baş çevresi ölçümü ile makrosefali, mikrosefali gibi durumlar, uzamış doğum sonrası oluşabilecek sefal hematoma ve kaput suksadeneum ile kromozom bozukluklarına ait kafa şekil bozukluklarının muayene ile saptanması önemlidir. Baş boyun muayenesine ait bulgular bebeğin tıbbi kayıtlarına mutlaka not edilmelidir. Baş boyun muayenesinin içeriğinde bebeğin kafa yapısı ve sütürler ile yüz görünümünün değerlendirilmesi, gözler, red refleksi, burun ve kulaklar, ağız ve fontanellerin değerlendirilmesi ile baş çevresi ölçümü yer almaktadır.

Kafa yapısı ve sütürler: Yenidoğanın başı doğumun şekli ile ilişkili olarak değişik şekiller alabilir. Uzamış doğum eylemi veya vajinal geliş sırasında kranial sütürler üst üste binmiş ve geçici kafatası asimetrisi oluşmuş olabilir. Sefal hematoma, subperiostal boşlukta kanama sonucu oluşur ve sütür hattını geçmez, diğer taraftan kaput suksadenum primer olarak subkutan dokudaki ödemden oluşur ve kafatasının herhangi bir bölümünü etkileyebilir. Kaput suksadenum doğum esnasında gözlenebilir, sefal hematoma doğumdan birkaç saate kadar gözlenmez. Anormal kafa yapıları (tüm sütürlerin erken kapanması: Kraniosinostozis ve sütürlerin bir bölümünün erken kapanması), şekil bozuklukları (oksisefali, plagiosefali) açısından bebek değerlendirilmelidir.

Fontaneller: Bebeğin baş muayenesinde, henüz birleşmemiş kafa kemiklerinin oluşturduğu fontaneller değerlendirilir: bebekte doğum sonrası 6 adet fontanel vardır. Bunlardan ön fontanel dışındaki fontaneller doğumdan sonraki ilk hafta içinde kapanır (bazen arka fontanelin kapanması gecikebilir, patolojik değildir). Ön fontanelin genellikle 3-18 ayağa kadar kapanması beklenir. Nadir olarak bebek, fontanelleri kapalı olarak doğabilir. Sütürler açık ve baş büyümesi normal ise bu durum patolojik değildir. Çok büyük ön ve arka fontanel konjenital hipotiroidiyi düşündürür. Ön fontanelin fazla kabarık olması ve baş çevresinde hızlı artış kaydedilmesi hidrosefaliyi düşündürür. Normalde 2 ± 1 cm olan ön fontanelin aşırı geniş olması durumunda; osteogenezis imperfekta, hipotiroidi, hidrosefali, prematürite, trizomi 13,18,21 veya raşitizm gibi durumlar düşünülmelidir. Başın palpasyonla muayenesinde kafatası kemiklerinin yumuşak olmasına bağlı ping pong topu gibi içe çökme durumu kraniotabes olup yenidoğan döneminde fizyolojiktir. 3 aydan sonra devam etmesi patolojiktir ve raşitizm, hipotiroidi, osteogenezis imperfektanın bir bulgusu olabilir.

Yüz muayenesinde; dismorfik görünüm varsa açıklanarak kaydedilmelidir. Gözlerin birbirinden uzak olması, mikoftalmi, epikantal kıvrımlar, uzun filtrum ve düşük kulak genelde bir sendroma işaret eder. Fasial sinirin paralizisi durumunda yüz asimetriktir. Simetrik fasial parali 7. sinir nükleusunun yokluğu veya hipoplazisine (Mobius sendomu) işaret edebilir. **Çoğu yenidoğan yüzünde ve boynunda geçici cilt lezyonlarına sahiptir.** Bunlar not edilmelidir ve bakım hizmeti verenlerce kontrol edilmelidir. Bazı doğum lekeleri altta yatan bir hastalığın işareti olabilir; örneğin porto şarabı lekesi trigeminal sinirin ilk dağılım alanında oluşur ve Sturge Weber sendromu ile ilişkili olabilir. Hemanjiomlar doğum sırasında her zaman olmayabilir ve yaşamın ilk ayına kadar gözükmebilir. Çoğu hemanjiom çocukluk çağı sırasında kendiliğinden kaybolur ve özel bir tedavi gerektirmez. Gözler, burun, ağız ve kulaklar simetrik olmalıdır. Eldivenli bir parmak ile sert ve yumuşak damak palpe edilmelidir ve tamamen birleşmiş olmalıdır. Orofarinks gözlenmelidir; uvula tek ve orta hatta olmalıdır. Kulak kanalları otoskop ile muayene edilmeli ve sağlam olmalıdır ve küçük bir nazogastrik sonda her bir burun boşluğundan orofarinkse doğru rahatça geçmelidir. Kulağın heliksi (en üst kısmı) gözün nazal kısmından yukarıda olmalıdır.

Yenidoğanın göz muayenesi; yüz ödemli olabileceğinden doğumdan hemen sonra zordur ve göz kapaklarını açık tutmak için destek almak faydalı olabilir. Yenidoğan bebeğin gözlerini muayene etmek için göz kapaklarının zorla açılmasına gerek yoktur. Baş yukarıya kaldırılıp hafif hafif öne arkaya hareket ettirildiğinde gözler kendiliğinden açılır. Yenidoğanların çoğunda lakrimasyon 2 haftadan sonra başlar. Konjunktivada sarılık saptandığında nedenleri araştırılmalıdır. Sklera beyaz olmalıdır fakat prematürlerde hafif mavi gözlenebilir. Pupiller simetrik ve reaktif olmalıdır. Oftalmoskop ile retinada kırmızı refle, her iki tarafta da bulunmalıdır. Retinal refleksin olmayışı konjenital kataraktı

gösterebilir ve parlak beyaz veya asimetrik refleks retinablastomda gözlenebilir. Subkonjunktival kanama genellikle travmatik doğuma bağlı gözlenir ve sıklıkla birkaç gün içinde düzelir. Üst göz kapağından aşağı doğru uzanıp medial kantusu örten deri katlantısına epikantus denir ve Down sendromunun bir bulgusu olabilir. Gözleri aşırı miktarda yaşaran bebeklerde genellikle nazolakrimal kanalın stenozu nedeniyle göz yaşlarının drenajı bozulmuştur.

Kulaklar: Kulakların yerleşim yerleri ve kulak kepçelerinin görünüşleri önemlidir. Preauriküler bölgede cilt uzantıları olabilir. Genel olarak kulak kepçelerinin kafa derisine yapıştığı en üst düzey, gözlerle aynı çizgi üzerindedir (gözlük çizgisi). Kulaklar bu çizginin daha altında yerleşmişse düşük kulaktan bahsedilir. Kulakların yerleşim ve kulak kepçelerinin şekil anomalileri sıklıkla diğer konjenital anomalilerle, özellikle ürogenital sistem anomalileri ile birlikte olabilir.

Burun Muayenesi: Burun delikleri simetrik olmalıdır. Asimetri genelde intrauterin pozisyona bağlı olup geçicidir. Posterior koanal atrezi yönünden; yumuşak ve ince bir sondayı burun deliklerinden geçirip üst solunum yolunun ve özefagusun açık olduğu kontrol edilmelidir.

Ağız Muayenesi: Yenidoğan bebekte sert damakta bilateral olarak epitel hücresi birikimlerine rastlanabilir. Bunların fizyolojik ve geçici olduğu kabul edilir. Epstein incileri veya Bohr incileri olarak adlandırılırlar. Sert veya yumuşak damak komplet, inkomplet ya da submukozal yarık açısından değerlendirilmelidir. Konjenital diş varlığı araştırılmalı ve eğer varsa aspirasyon riskini ortadan kaldırmak için çekilmelidir. Sublingual tükürük bezlerinin mavimsi-gri renkteki retansiyon kistlerine ranula adı verilir. Dilin gerçek büyüklüğü (makroglossi); hipotiroidi, depo hastalıkları, neoplazmalar, dilin damarsal anomalilerinde görülür. Pierre-Robin sendromunda mandibula hipoplaziktir (mikrognati), dil normal büyüklükte ancak çene küçük olarak saptanır.

Boyun Muayenesi: Boyun kısa ve hareketleri kısıtlı ise servikal vertebralarda eksiklik ve/veya füzyonla karakterize durumlardan Klippel-Feil sendromu akla gelmelidir. Embriyolojik artıklar olan tiroglossal kistler, dil kökü-tiroid çizgisi üzerinde, brankial kleft kistleri ise kulak önünden başlayarak aşağıya doğru boyunun her iki tarafında yerleşim gösterirler. Konjenital guatr açısından tiroid bezi muayenesi de yapılmalıdır. Tortikollis; genellikle zor doğumlardan sonra görülen ve sternokleidomastoid kası içindeki kanamaların yol açtığı nedbe ve buna bağlı kontraktür ile karakterize bir durumdur. Muayenede zeytin büyüklüğünde bir kitle palpe edilir. Bebek başını o tarafa doğru eğik tutar ve boyun hareketleri kısıtlanmıştır. Boyun muayenesinde klavikula kırığı yönünden de dikkatli olunmalıdır. Kız çocuklarında yele boyun, Turner sendromunu düşündürmelidir.

Baş çevresi ölçümü: Yenidoğanda baş boyun muayenesinin önemli bir parçası baş çevresinin ölçülmesidir. Yenidoğanın baş çevresi: 33-37 cm.(ort.35cm) olmalıdır. Vajinal yoldan doğan bebeklerde parietal kemikler birbiri üzerine binebilir (chevauchement), bu durum genelde ilk hafta içinde kendiliğinden düzelir. Ayrıca doğum travmasına bağlı saçlı deride ödem olabilir. Baş çevresinin ölçümü bu bulgular düzeldikten sonra yapılmalıdır. Baş çevresinin 90 persentilin üzerinde olduğu makrosefalide en önemli neden hidrosefalidir. Baş çevresinin %10 persentilin altında olduğu mikrosefalide, başın gelişimi herhangi bir devrede duraklamıştır. Bu durumların etyolojik açıdan araştırılması önemlidir.

Baş boyun muayenesinde saptanan bulgular yenidoğan bebeğin sağlık durumu hakkında çok önemli ipuçları sağlayabilir. Bu nedenle yenidoğan muayenesinin en önemli bileşenlerinden olan baş boyun muayenesi dikkatle yapılmalı, saptanan bulgular ayrıntılı biçimde kaydedilmelidir.

Kaynaklar

1. Rennie JM. Examination of the newborn. In:Rennie JM(ed). Robertson's Textbook of Neonatology (4th ed.). London: Elsevier, 2005: 249-266.
2. Neyzi O, Ertuğrul T (ed). Pediatri. İstanbul:Nobel Tıp Kitapevleri, 2002:306-308.
3. Gomella TL (ed). Neonatology: Management, Procedures, On-call problems, Diseases and Drugs. New York: McGraw Hill, 2013:43-65.

YENİDOĞANIN GENİTAL MUAYENESİ

Lida Bülbül

Yenidoğanda dış genital muayenenin dikkatle yapılması gerekmektedir. Bu sayede pek çok anomali erken saptanabilir. Bu muayene ile hidrosel veya vaginal akıntı gibi selim bulgular yanında anal atrezi ve şüpheli dış genital yapı gibi patolojik durumlar saptanabilir.

Muayene erkek bebekte penis, meatus, skrotum, testis, anüs muayenesi ve idrar akımı kontrolünü, kız bebekte vulva, klitoris, labiumlar, anüs muayenesi ve vaginal akıntı kontrolünü içermelidir.

Erkek bebekte dış genital muayene ile herniler, inmemiş testis, hidrosel, skrotumda hiperpigmentasyon, testis torsiyonu, penil kordi, hipospadias, epispadias, zayıf idrar akımı saptanabilir. Kız bebekte ise labiada hiperpigmentasyon, cilt tagleri, vaginal kanama, klitoris ve üriner meatus anormallikleri anormal muayene bulgusu olabilir. Anus imperforatus, anterior yerleşimli anüs gibi patolojiler her iki cinsiyette görülebilir.

İnguinal herniler sık görülen bir patolojilerdir ve çocuk cerrahisine erken yönlendirilmelidir. Redükte edilebilir olup olmadıkları kontrol edilmelidir. Redükte edilemeyen herniler strangüle olabilir ve bu nedenle cerrahi bir acildir.

İnmemiş testis doğumda %2 sıklıkta görülürken, 3 ayda sıklık %1.5'tur. Testisler retraktıl olabilir, palpe edilebilir veya kanalda olabilir. Cerrahi düzeltme için bu bebeklerin sevk edilmesi gerekir. Testislerin palpe edilememesi ise endokrin patolojiler açısından ileri inceleme gerektirir.

Hidrosel tunika vajinalisin visseral ve pariyetal yaprakları arasında normalden fazla sıvı olmasıdır. Mayenede, fluktuasyon ve transilluminasyon verir, hassas değildir. Çoğu ilk altı ayda kendiliğinden kaybolur.

Pigmentasyon skrotum veya labiumda olabilir. Değişik etnik gruplarda sık olabilir. Erkek bebekte konjenital adrenal hiperplazinin bir bulgusu olabileceği akılda tutulmalıdır.

Testis torsiyonu yenidoğan döneminde sık değildir. Testisin canlı kalabilmesi için 6 saat içinde tedavi edilmesi gerekir. Testisler muayenede sert, hassastır. Bazen mavi renk değişikliği olabilir. Acil cerrahi müdahale gerekir.

Penis uzunluğu da muayenede ölçülmelidir. Doğumda ortalama penis uzunluğu 4 cm dir. Term bebeklerin %90'da 2.4-5.5 cm arasındadır. Anormal bulgular endokrin patolojileri gösterebilir ve ileri inceleme yapılmalıdır.

Penil kordi, ereksiyonla ilgili sorunlara neden olabileceğinden önemlidir. Cerrahi sevk gerekir.

Hipospadias üretral meatusun ventral yerleşimli olmasıdır. Sıklığı 1000 canlı doğumda 3'tür. İki yaştan önce cerrahi düzeltme yapılmalıdır. Sünnetten kaçınılmalıdır. Epispadiasta ise meatus dorsal yerleşimlidir. Her iki bozukluk da cinsel gelişim bozukluklarına eşlik edebilir.

Kız bebekte skin tag sık görülür. Vajen duvar mukozanın kıvrımı veya uzantısıdır. İlk haftada küçülür ve kaybolur, tedavi gerekmez. Klitoris preterm veya İUGG olan bebekte relatif büyük olabilir.

Vajinal akıntı ve kanama yenidoğan döneminde görülebilen bulgulardır. Maternal hormonların çekilmesine bağlıdır. İlk 48 saat ile 6 gün arasında görülür.

Yenidoğan muayenesinde anüs açıklığının mutlaka değerlendirilmesi gerekir. İmperfore anüs acildir ve çocuk cerrahisine sevk gerekir.

Şüpheli genital yapı saptanması durumunda aile ile iletişim çok önemlidir. Cinsiyet konusunda net ifadelerden kaçınılmalı, cinsiyet belirlenmesi geciktirilmelidir. Acil sevk gereken bir durumdur.

Sonuç olarak; yenidoğan dış genital muayenesi dikkatli bir şekilde yapılarak normal ve patolojik bulgular ayırtedilmeli ve gerekli konsültasyonlar için bebekler yönlendirilmelidir. Anal atrezi gözden kaçırılmamalıdır. Şüpheli dış genital varlığında bebeğin kesin cinsiyeti hakkında hüküm ertelenmelidir.

YENİDOĞAN TARAMALARI

Nursu Kara

Yenidoğan taramaları; gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde toplum sağlığı programları içerisinde çok önemli bir yere sahip olan koruyucu sağlık hizmetleridir. Amaç; yaşamı ve uzun dönem sağlığı tehdit edebilecek hastalıkları önceden tespit etmek, sağlıklı bebekler ile ciddi sorun yaşayabilecek bebeklerin ayrımını sağlamaktır.

Dünya Sağlık Örgütü; tarama programına alınması gereken hastalıklar ile ilgili birtakım kriterler belirlemiştir. Önemli bir sağlık sorunu oluşturması, erken tanı şansının olması, hastalığın seyrinin ve tedavisinin bilinmesi ve tedavi ile önlenabilir bulgularının olması başlıca kriterlerdir. Tanı için uygulanacak olan tarama testi kolay uygulanabilir, yanlış negatiflik oranı düşük, güvenilir, basit ve ucuz olmalıdır.

Ülkemizde 25.12.2006 tarihinden itibaren Yenidoğan Tarama Programı kapsamında yenidoğan tüm bebeklerin Fenilketonüri ve Konjenital Hipotiroidi yönünden taranması zorunlu hale gelmiştir. 2008 Ekim ayında tarama kapsamına Biotinidaz eksikliği, Ocak 2015'den itibaren de Kistik Fibrozis taraması eklenmiştir. Topuk kanından bakılan bu dört hastalık dışında tarama programına işitme taraması, gelişimsel kalça displazisi ve kritik konjenital kalp hastalığına yönelik pulsoksimetre ile pilot tarama da dahil edilmiştir.

Fenilketonüri

Ülkemiz akraba evliliğinin sık görülmesi nedeni ile fenilketonüri hastalığının en çok görüldüğü ülkeler arasında yer almaktadır. Fenilketonüri, fenilalanin hidroksilaz (FAH) enziminin yokluğu veya yetersizliği nedeni ile bir aminoasit olan fenilalaninin metabolize edilememesi, özellikle kan ve beyinde birikmesi ve geriye dönüşümsüz beyin hasarı yaratması ile seyreden doğuştan gelen bir metabolik hastalıktır. Yaşam boyu fenilalanin düzeyinin yakın izlemi ile fenilalaninden kısıtlı diyet uygulanması gerekmektedir. Erken tanı ve tedavi ile ağır zeka geriliğinin önüne geçilebilmektedir.

Konjenital Hipotiroidi

Konjenital hipotiroidi (KH) tiroid hormon eksikliği ile tanımlanan ve yenidoğan döneminde en sık görülen endokrin sorundur. Kalıcı veya geçici olabilir. Kalıcı primer KH'nin en sık nedeni disgenezidir (%85). Geçici KH'nin ise en sık nedeni iyot eksikliği ya da iyoda maruziyettir. Ülkemizde geçici hipotiroidi sıklığı yüksek olup (1/752-1/1236) başlıca nedeni iyot eksikliğidir. Bebeklerin başlangıçta hemen tamamında herhangi bir belirti ve bulgu yoktur. Ancak erken tanı konulmaz ise kalıcı zekâ geriliği kaçınılmazdır. Yenidoğanda KH taraması, erken tanı-tedavi ile ağır KH'li çocuklarda bilişsel gelişimin normal ilerlemesine olanak sağlar. Taramadan geri çağrılan bebeklerde KH tanısı serumda T4 (sT4 ya da TT4) düzeyinin yaşa göre düşük olması ile konur. Hastalığa ne kadar erken tanı konur ve tiroid hormon tedavisi başlanırsa sonuçlar o kadar yüz güldürücüdür.

Biotinidaz Eksikliği

Biotinidaz eksikliği, otozomal resesif geçişli doğumsal bir metabolizma hastalığıdır. Türkiye'deki sıklığı dünya ortalamasının yaklaşık 8 katıdır. Biotinidaz, biotin döngüsünde görev alan bir enzimdir. Eksikliğinde başlıca sinir sistemi ve deri bulgularına yol açar. Biotinidaz eksikliği tanısının erken dönemde konması ve tedavi verilmesi hastalığa ait, sensörinöral işitme kaybı ve optik atrofi gibi geri dönüşü olmayan bulguların ortaya çıkmasını önleyebilir. Yenidoğan taramasında çoğu biotinidaz eksikliği vakası tanımlanmıştır ve tedaviye erken başlanması ile bebeklerin sağlıklı yaşam sürebilme şansı doğmuştur.

Kistik Fibrozis

Kistik Fibrozis(KF) yaklaşık 1/25 taşıyıcı sıklığı, 1/2000-3500 canlı doğum insidansı ile beyaz ırktaki en yaygın hastalıktır. Salgı bezlerini tutarak ön planda akciğerleri ve sindirim sistemini etkileyen otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. Erken tanı alan kistik fibrozisli hastalar uygun diyet, ilaçlar ve fizyoterapi ile daha sağlıklı ve uzun yaşayabilmektedir. kistik fibrozisli yenidoğanlarda immünoreaktif tripsinojen (IRT) düzeyi artmıştır. Sağlıklı çocuklarda da artmış bulunabilir, ancak KF'li hastalarda IRT düzeyi birkaç ay yüksek kalma eğilimindedir.

Konjenital Adrenal Hiperplazi

Konjenital Adrenal Hiperplazi (KAH), en sık görülen (klasik tipi; 1:16.000-nonklasik tipi 1:600 doğum) genetik hastalıklardan birisidir ve otozomal resesif kalıttır. Kolesteroleden kortizol sentezine kadar olan süreçte herhangi bir basamakta enzim eksikliği nedeni ile biyosentezi kesintiye uğrar. En sık 21-Hidroksilaz ve 11 beta hidroksilaz enzim eksikliği görülür. Kortizol eksikliği yanında aldosteron eksikliği nedeniyle ağır tuz kaybı ve hipoglisemi, cins hormonlarının eksikliği ile özellikle kız çocuklarda şüpheli genital yapı görülebilir. Hipoglisemik ataklar, elektrolit dengesizlikleri, ağır asidoz nedeniyle hastalar kaybedilebilir.

Ülkemizde 2017 yılında 4 ilde pilot çalışma başlatılmış olup, 2018 yılında toplamda 15 il genişletilmiş tarama programına alınmıştır. Şu an halen belirlenmiş bazı illerde alınan topuk kanı örneğinde 5. tarama testi olarak 17 hidroksi progesteron düzeyi çalışılmaktadır.

YENİDOĞAN SARILIĞI

Yenidoğan sarılığı yaşamın ilk haftasında term bebeklerin üçte ikisinde, preterm bebeklerin çoğunda karşılaşılan bir sorundur. Sarılığın takibinde amaç; bilirubin düzeylerinin aşırı yükselmesini önlemek, nörolojik hasar riskini ortadan kaldırmak ve kernikterus vakalarını yok etmektir. Sağlıklı doğan bir bebeğin bilirubin toksisitesinden etkilenmesi kabul edilemez bir sağlık sorunudur.

Anne yanında yatmakta olan ve taburculuk sonrası poliklinikten takip edilen tüm yenidoğanlar sarılık gelişmesi açısından izlenmelidir. Vital bulgular değerlendirilirken sarılık varlığı da değerlendirilmeli, annelere emzirme danışmanlığı verilmeli ve gerektiğinde uygun yöntemler ile bilirubin düzeyi ölçülmelidir.

Kan grubu uyuşmazlığına bağlı hiperbilirubineminin öngörülebilmesi için anne kan grubu ve indirekt Coombs testi bilinmeli, kordon kanından bebek kan grubu ve direkt Coombs testine bakılmalıdır.

Hiperbilirubinemi için başlıca risk faktörleri; Sarılığın ilk 24 saatte başlaması, kan grubu uyumsuzluğu ve coombs testi pozitifliği, 35-37 gestasyon haftalık doğum, fototerapi alan kardeş öyküsü, aşırı tartı kaybı, ekimoz/sefal hematom, glukoz 6-fosfat dehidrogenaz enzim eksikliğidir.

Taburculuk öncesi tüm yenidoğanlara ciddi hiperbilirubinemi gelişme riskini değerlendirmek amacı ile serum total bilirubin/transkutan bilirubin bakılmalı postnatal saat olarak yaşına göre bilirubin risk nomogramında değerlendirilmelidir. Bebeğin kontrol zamanı riskine göre belirlenmelidir. Risk nomogramında >95.p olan bebekler için tedavi planlanmalı, hemoliz araştırılmalıdır. Yapılan değerlendirmeler sonucunda fototerapi amacı ile yatan her hastanın tedavi ve kan değişimi sınırı postnatal yaşa göre, yatış sırasında tüm risk faktörleri dışlanmamış olduğundan riskli kabul edilerek bir alt eğriden bakılmalı ve tedavi ona göre planlanmalıdır.

Akut bilirubin ensefalopatisine (ABE) geçiş hızlı ve öngörülemez olduğundan nörolojik muayene mutlaka yapılmalıdır. Muayenede mental durum, kas tonusu, ağlama, emme değerlendirilmeli ve ABE bulguları varsa bilirubin düzeyi ne olursa olsun acil kan değişimi hazırlığı ile kan değişimi yapılmalıdır.

Kan değişimi sınırındaki yenidoğan bir bebek sevk edilmemeli, ancak sevk edilmesi zorunlu ise transfer edileceği merkez ile mutlaka iletişim kurulmalı ve transfer sırasında fototerapi uygulaması devam etmelidir.

AİLE HEKİMLİĞİ GÖZÜYLE YENİDOĞANA BAKIŞ

Memet Taşkın Egici

Doğumdan sonraki ilk 28 günü kapsayan yenidoğan dönemi insan hayatının en hassas dönemi olup erişkinden fizyolojik, biyolojik ve psikolojik açıdan farklıdır. Temel yenidoğan bakımı yeterli sunulmadığında önlenabilir ve tedavi edilebilir basit problemler ciddi sorunlara yol açar.

Her yaştan kişilere kapsamlı, sürekli, koordine edilen ve bütüncül bir sağlık hizmeti sunan aile hekimliği uygulamalarıyla erken teşhis ve tedavi sağlanarak bebek ölüm ve sakatlıkların önlenmesi mümkündür. Basitçe anlaşılabilecek tıbbi sorunlar hastane ortamlarında gözden kaçabilir ve hastane enfeksiyonları önemli bir sağlık riskidir. Sağlık iş gücü, teknoloji ve fiziki kaynakların etkin kullanımı ile hastanelerin gerçekten ihtiyacı olan hasta grubuna hizmet sunması olanaklı hala gelir.

Ülkemizde aile hekimliği uygulaması ile birinci basamak sağlık hizmetlerine (BBSH) ne erişim kolaylaşmıştır. Aile hekimleri yenidoğanların %90'dan fazlasına koruyucu sağlık hizmeti sunmaktadır. Anne ve yenidoğan sağlık hizmetleri başta olmak üzere sağlık hizmet sunumuyla ilgili gelişmeler sonucunda anne ve bebek ölümleri azalmıştır. Sağlık Bakanlığı'nın meslek örgütleri, uzmanlık dernekleri ve bilim adamlarıyla hazırladıkları “Bebek, Çocuk ve Ergen İzlem Protokolleri” gebe ve bebeklerin doğru izlemi, riskli vakaların sevkı vb. uygulamaların standardizasyonu açısından önem arz etmektedir.

Doğumdan sonraki ilk hafta içinde yenidoğanın izlemi: Anneyi ve bebeği karşılayarak uygun iletişim kurulmalı, bebeğin tanımlayıcı bilgileri, annenin gebelik öyküsü ve bebeğin doğumu ile ilgili bilgilerin kaydı yapılmalıdır. Emzirme durumu ve Hepatit B aşısı yapıp yapılmadığı, Yenidoğan Tarama Programı (YTP) için topuğundan kan alınıp alınmadığı ve Yenidoğan işitme taraması yapıp yapılmadığını sorgulanmalıdır.

Anneye emzirme, göbek bakımı, bebek bakımı, bebekle sağlıklı iletişim, uyku, el yıkama, kazalardan korunma, doktora hemen başvurmayı gerektiren durumlar (ateş, iyi emmeme, kusma, ishal, sarılık, uykuya meyil vs.) konusunda anneye danışmanlık verilmelidir.

Anne sütü ve emzirme konusunda bilgilendirme: Gebeliğin 32. haftasından itibaren gebe izlemleri ile yeni doğandan itibaren 2 yaşa kadar olan tüm bebek izlemlerinde beslenme yetersizliği ve neden olduğu hastalıklardan korunma amacıyla anne sütü ile beslenme, emzirme ve sağlıklı beslenme konusunda bilgilendirme yapılmalıdır

Birinci haftada öne çıkan izlem önerileri:

- ☐ Bebeğe tam bir sistemik muayene yapılmalıdır. Muayeneden önce ellerinizi yıkayın
- ☐ Baş çevresi, boy ve kilo, fontanel büyüklüklerini kaydedin
- ☐ Bebeğin genel görünümü: Hareketli mi? - Canlı bir sesle ağlıyor mu? Yanıtınız hayır ise bebekte ciddi bir hastalık nörolojik ve metabolik nedenlerin araştırılması için sevk edin.
- ☐ Doğuştan bir anomalisi var mı, cildi muayene edin, baş ve boyun muayenesi yapın,
- ☐ Solunumu ve kalbi değerlendirin, arteriyel nabızları kontrol edin
- ☐ Reflekslerini kontrol edin, işitmesini, görmesini değerlendirin
- ☐ Üreme organlarını muayene edin
- ☐ Bebeğe ücretsiz D vitamini verin ve bilgilendirme yapın
- ☐ Bulgularınızı kayıtlarınıza işleyin
- ☐ Bebekte bir sorun varsa yönergelere göre hareket edip gerektiğinde uzmana yönlendirin

- Ailenin sorularını yanıtlayın ve verilen önerilerle ilgili broşürleri verin, bebek 15 günlükken kontrol için çağırın, uzun süreli sarılıkları için aileyi uyarın.

Yenidoğan Tarama Programı: Aileler Sağlık Bakanlığı'na yürütülen programa göre Fenilketonüri, Konjenital Hipotiroidi, Biotinidaz eksikliği ve Kistik Fibrozis için verilen topuktan kan örneği hakkında bilgilendirilmeli, bebekten doğumu takiben 48 saat sonra (oral beslenmenin ardından) kan örneği alınmamışsa ilk hafta içinde aile hekimlerine ya da en yakın sağlık kurumuna başvurarak yeni topuk kanı örneği aldırması gerektiği söylenmelidir.

Yenidoğan İşitme Taraması: İşitme taraması testinin bebek doğduktan sonraki ilk 72 saat içerisinde, taburcu olmadan önce hastanede yapılması gerekmektedir. 1 ay içinde taramanın tamamlanması (3. izlem olan 3.-25. günler-zorunlu), eğer kayıp varsa 3 ay içinde (6. İzlem olan 90.-115. gün zorunlu) tanı alması ve bebeğin 6. ay izleminde (8. izlem 175.-210.gun) ise cihazlandırılması gerekmektedir. Bu süreçte aile hekimlerinin kendilerine kayıtlı bebeklerin taramalarını yaptırıp yaptırmadıklarını sorgulamaları, yaptırmayanları ilgili merkeze yönlendirmeleri ve tanı alma aşamasında ya da tanı almış bebek takiplerine devamlılıklarını kontrol etmeleri gerekmektedir.

Gelişimsel Kalça Displazisi: Aile hekimince 4. izlem olan 41.gun izleminde (30-55.gun arası) Gelişimsel Kalça Displazisi (GKD) taraması yapılması zorunludur. Tarama, risk faktörleri açısından sorgulama ve fizik muayene yapılması şeklindedir. Bebeğe pozitif muayene bulgusu veya risk faktörlerinden herhangi birinin varlığı durumunda ileri tetkik ve muayene için ortopedi kliniğine sevk edilmelidir.

Ayrıca aile hekimi tarafından 5. izlem olan 2. ay izleminde (60.-85.gun arası) sevk edilen bebekler için, tarama sonuçları veri girişinden sorumlu personel tarafından zorunlu olarak doldurulmalıdır.

Görmenin Değerlendirilmesi: Yenidoğanın 15.gün izlemi ve sonrasında her izlemde söz konusu genelgeye göre bebeğin görmesi değerlendirilmeli, taramada şüpheli bulunan vakalar 2. veya 3. basamak sağlık kuruluşlarına vakit geçirmeden sevk edilmelidir. 3 yaştan sonra görme keskinliği muayenesi yapılmalı, gerektiğinde göz hastalıkları hekimine sevk edilmeli, ayrıca strabismus saptanan bebek veya çocuklar her yaşta göz hastalıkları hekimine sevk edilmelidir.

Prematüre Retinopatisi: Prematüre retinopatisi muayenesi yapılması açısından 32. hafta ve/veya 1500 gr. altı doğan bütün bebeklerin aile hekimleri tarafından göz hastalıkları kliniğine/hekimine yönlendirilmesi önerilir.

D Vitamini Profilaksisi: Hayatın ilk haftasından itibaren beslenme tarzı ne olursa olsun tüm bebeklere en az bir yaşına kadar, tercihen 3 yaşına kadar 400 ünite/gün D vitamini (günde 3 damla D vitamini) yıl boyunca sürekli verilmelidir.

Demir Profilaksisi: İzlem Protokollerine uygun değerlendirme yapılarak 4-12 ay arası bebeklerde demir profilaksisi yapılmalı, 9 aylık olduklarında hemoglobin değerleri bakılmalı, 12-24 ay grubundaki çocuklarda palmar solukluk muayenesi yapılarak gerekli durumlarda demir tedavisi başlanmalı, 5 yaş, erken orta ve geç adolesan dönemde birer kez hemoglobin bakılmalıdır.

0-6 yaş çocuklarda her muayenede *çocuk ihmali ve istismarı* ile çocuğa kötü muamele olup olmadığı yönünden sorgulama, gözlem ve muayene yapılmalı ve şüphelenildiğinde Çocuk İzlem Merkezleri, Sosyal Hizmet Birimlerine yönlendirilmelidir.

Pasif içicilik açısından ailede tütün vb. bağımlılık yapıcı maddelerin kullanım durumu sorgulanmalı ve riskleri anlatılmalıdır.

Yenidoğan yoğun bakım ünitesine sevk edilmesi gereken yenidoğanlar !..

- Solunum sıkıntısı olan bebekler
- Şiddetli doğum asfiksisi olan veya uzamış resüsitasyon alan bebekler
- Tekrarlayan apne nöbetleri veya konvulziyon
- Acil cerrahi girişim gereken bebekler
- Konjenital kalp hastalığı veya şüphesi

- Doğum ağırlığı 1500 gr'ın altında olan bebekler
- Gebelik yaşı 32-33 haftanın altında olan bebekler
- Ağır enfeksiyonlar
- Konjenital metabolik hastalık şüphesi

Kaynakça

- 1) Aile Hekimliği 1. Aşama Uyum Eğitimi Kurs Notları, Revize edilmiş materyal, Ankara, 2011
- 2) Lawn JE, Cousens S, Zupan J; Lancet Neonatal Survival Steering Team. 4 million neonatal deaths: when? Where? Why? *Lancet*. 2005 Mar 5-11;365(9462):891-900.
- 3) Liu L, Johnson HL, Cousens S, Perin J, Scott S, Lawn JE, Rudan I, Campbell H, Cibulskis R, Li M, Mathers C, Black RE; Child Health Epidemiology Reference Group of WHO and UNICEF. Global, regional, and national causes of child mortality: an updated systematic analysis for 2010 with time trends since 2000. *Lancet* 2012 Jun 9;379(9832):2151-61.
- 4) The Millenium Developmental Goal Report, 2010. <https://www.un.org/en/development/desa/publications/millennium-development-goals-report-2010.html>
- 5) Türkiye Nüfus Sağlık Araştırmaları, 2008
- 6) TÜİK verileri, 2016; <http://www.tuik.gov.tr/PreHaberBultenleri.do?jsessionid=0HJ5pWcTJZDxxsTtJX2Lllf8CypK3jKGQt7KxTkYJGnNXsQ54QvY!1271221264?id=27592>
- 7) <http://www.saglik.gov.tr/TR/belge/1-6946/bebek-ve-cocuk-izlem-protokolu-genelgesi-2008--45.html>
- 8) Aile Hekimliği 2. Aşama Eğitim Materyali
- 9) “Aile Hekimliği Uygulamalarında Önerilen Periyodik Muayene ve Tarama Testleri” T.C Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumu, Yayın no:991, 2015
- 10) Neonatal and Perinatal Mortality, Country, Regional and Global Estimates, World Health Organization , 2006 İn France
- 11) http://cocukergen.thsk.saglik.gov.tr/Dosya/Dokumanlar/Kitaplar/b_c_e_i_p/bebek_cocuk_ergen_izlem_protokolleri.pdf
- 12) http://www.istanbulsaglik.gov.tr/w/sb/cekus/docs/8-%20temel_yenidogan_bakimi.pdf
- 13) TC Sağlık Bakanlığı Sağlık İstatistik Yıllığı, 2017. Berrak Başara B, Soyutun Çağlar İ, Aygün A, Özdemir TA, Kulalı, B. ve ark. (Berrak Başara B, Soyutun Çağlar İ, Aygün A, Özdemir TA, eds; Birinci, Ş, Ülgü, M. Ekip Lid.). Sağlık Bilgi Sistemleri Genel Müdürlüğü, Sağlık Bakanlığı, Ankara; 2018.
- 14) Çoşkun T. Anne Sütü İle Beslemenin Kontrendike Olduğu Durumlar. *Katkı Pediatri Dergisi* Cilt 25 Sayı .Mart_ Nisan 2003-S.237
- 15) Sinan Uslu, Murat Yüksel, Ayşegül Uslu, Canan Özsen, Derya Özaşır Abuşka, Özgür Yaşar, Ali Bülbül, Memet Taşkın Egici, Selami Albayrak, Güven Bektemur. [PUBLIC OPERATION OF NEONATAL TRANSPORT IN ISTANBUL]. *Nobel Med* (2017); 13(1): 54-60, [cited Temmuz 28, 2016], Turkish.
- 16) Unicef Basın Merkezi <http://unicef.org.tr/basinmerkezidetay.aspx?id=32838&d=1&dil=tr>

YENİDOĞANIN NÖROLOJİK MUAYENESİ

Gizem Kara Elitok

Nörolojik Muayene Bebek çıplak, uyanık ve sakin olmalıdır. Bebeğin ağlamasına dikkat edilmelidir. Tiz sesli ağlama genelde SSS'de bir zedelenmeyi işaret eder. Hipotiroidide ise ses kabadır. Bebeğin pozisyonu ve hareketleri dikkatle izlenmelidir. Zamanında doğmuş bir bebekte hem alt hem de üst ekstremitelerde fleksiyon postürü hakimdir. Bu postürün bozulması ve tonusun azalması nörolojik bir bozukluğu gösterir. Yenidoğanda bazı derin tendon refleksi alınabilir. Önemli bir asimetri olmadıkça tanısal değeri sınırlıdır. Yenidoğanda on atıma kadar aşıl klonusu, bilateral babinski pozitifliği ve Chowstek belirtilerinin görülmesi normaldir. Ayrıca doğumda çıkmış olması gereken ilkel reflekslere de bakılması gereklidir: Yenidoğanda SSS'nin olgunlaşmamış ve korteks kontrolünün henüz tam gelişmemiş olması sonucu bu döneme özgü primitif refleksler vardır. Bu refleksler pozisyon değiştirme, dokunma, ani hareket gibi uyarılara yanıt olarak belirir. Yenidoğan refleksi belirli gebelik yaşında ortaya çıkar ve doğumdan belirli bir süre sonra da kaybolurlar. Bu reflekslerin alınamaması SSS'nin depresyonuna ya da periferik motor bozukluğa işaret eder. Uyarıya asimetrik refleks yanıtı ise santral ya da periferik fokal motor bir bozukluğu gösterir. Bunlardan en pratik olanı Moro refleksidir. Moro refleksi, 28. gebelik haftasında belli belirsiz alınabilir. 32. haftada yanıt, normal yenidoğan reaksiyonu düzeyine ulaşır. Moro genellikle 3. ayda kaybolur. Bazı çocuklarda pozitiflik 6. aya kadar sürebilir. Burada bebeğin kolları hafif çekilerek bırakılır veya bebeğin başı alttan desteklenerek hafifçe hiperekstansiyona getirilir, bu durumda da Moro refleksi incelenebilir. Bu durumda bebeğin kollarında ani abduksiyon, dirsekte ekstansiyon, parmaklarda abduksiyon ve açılma olur ve bebek ağlar. Bu refleksin alınamaması SSS veya brakial pleksus zedelenmesi ile oluşabilir. Moro'dan başka yakalama, arama, emme, yürüme ve tonik boyun refleksi de araştırılmalıdır. Kraniyal sinirler: 28 haftalık doğan bir bebeğin gözüne parlak bir ışık tutulursa gözlerini kırpar (II. ve VII.). Miadında doğan çocukta da aynı refleks yanıt alınır. Ayrıca miadında doğmuş bebek sabırla ve uzun bir süre gözlenirse, insan yüzünü ve büyükçe bir cismi kısa bir süre izleyebildiği görülür. Pupillaların ışığa karşı kontraksiyon yanıtı 28-30. haftalar arasında başlar (II. ve III.) Ekstraokuler göz hareketleri (III, IV ve VI) gözlerde spontan hareketlerin ve başın hafifçe lateral veya ventrikül düzeyde çevrilmesi ile gözlerin bu harekete katılıp katılmadığının gözlenmesi (taş bebek fenomeni) ile değerlendirilir. Normal yenidoğanda gözler başın hareketini izlemeyebilir. Hafif strabismus da normal yenidoğanlarda sıktır. Yüzün spontan ve uyarıdan sonraki hareketleri, fasyal sinir (VII) hakkında bilgi verir. İşitme durumu, çocuğun kuvvetli bir sese yanıtı gözlenerek değerlendirilir (VIII). Normalde yenidoğan bir bebek bu uyarıya gözlerini kırparak yanıt verir. Emme refleksinin varlığı V, VII. ve XII. kraniyal sinirler, yutma IX. ve X. kraniyal sinirler ile ilgilidir. Emme refleksi 28-30. gebelik haftalarında zayıf olarak başlar, 34. haftada emme ve yutma işlevleri tam olarak yapılabilir.

YENİDOĞANIN BAŞ-BOYUN MUAYENESİ

Bülent Güzel

Baş çevresi: Normal yenidoğanın baş çevresi 33-37 cm'dir. Doğumdan sonraki ilk günlerde bebeğin kafa şekli uzamış ya da asimetrik olabilir. Buna molding (şekil verme) denir. Kafa kemiklerinin birbiri üzerine hafifçe binmesine ise Over-riding denir. Her iki durumda zamanla düzelir.

Kaput suksadenum: Saçlı deri altında sıvı toplanmasıdır. Periostla ilgisi yoktur, sütür hatlarını geçebilir. Tedavi gerektirmez.

Sefal hematoma: Subperiostal kanama vardır. Sütürlerin ötesine geçmez, tek veya iki taraflı olabilir. Sarılık riskini artırır.

Fontaneler: Kafa kemikleri arasında bulunan, beyin büyümesine olanak veren kemiksiz, zarla kaplı alanlardır. Fontanel muaynesi bebek sakinken yapılmalıdır. Ön fontanel normalde 1-3 cm olup, 3-18 aylık dönemde kapanır. Üç aydan önce kapanması patolojiktir. Sütürlerin ve ön fontanelin erken kapanması kraniosinostozis'de görülür. Kafa içi basınç artarsa genişler dehidratasyon da ise deprese olabilir. Arka fontanel 0.5-1 cm kadardır, doğumda kapalı olabilir ancak arka fontanelin 1 cm'den büyük olması halinde hipotirodizmin ekarte edilmesi gerekir 6-8 haftada kapanır.

Gözler : Yenidoğanda göz kapakları hafif ödemlidir. Konjonktiva ve sklerada küçük kanamalara sık rastlanır ve zamanla düzelir. Göz kapaklarında kızarıklık, şişme, pürülan akıntı enfeksiyonu gösterir. Katarakt, tümör, korioretinit, prematürite retinopatisi durumlarında lökokori (beyaz pupiller refleksi) görülür.

Burun: Yenidoğanlar burundan solunum yaparlar. Ağızdan soluk alması ve rahat emememesi Koanal atrezi'yi düşündürür. Kanlı, mukopürülan akıntı kongenital sifilis bulgusudur.

Kulaklar: Kulağın hemen önünde deri uzantısı (skin tag) ile karşılaşılabilir ve 3'ten fazla olmadıkça klinik önemi yoktur.

Ağız: Çene büyüklüğü kontrol edilmeli ve mutlaka yarık damak açısından değerlendirilmelidir. Yenidoğan bebeğin ağız tavanında Ebstein incileri (küçük beyaz noktalar) görülebilir. Ağlarken fasial paralizi açısından dikkatli olunmalıdır.

Boyun : Yenidoğanda boyun nispeten kısadır. Genellikle zor doğumlardan sonra görülen ve sterno klaido mastoid kası içindeki kanamaların yol açtığı başın bir tarafa doğru eğik olmasına Tortikolis denir. Muayenede zeytin büyüklüğünde bir kitle palpe edilir. Erken dönemde fizik tedavi ile düzelir. Klavikula kırıkları yönünden dikkatli olunmalıdır. Kız çocuklarında yele boyun, Turner sendromunu düşündürmelidir.

YENİDOĞANIN CİLT MUAYENESİ VE SIK KARŞILAŞILAN BULGULAR

İlkay Özmeral Odabaşı

Yenidoğanların cilt muayenesi, fizik muayenenin temel ayaklarından biridir. Fizik muayenenin, bebeğin tamamen soyulduktan sonra yapılması olası patolojilerin farkına varılması konusunda önemlidir. Cilt muayenesinde karşılaşılan lezyonların çoğu benign ve geçici olmakla beraber, takip edilmesi veya ileri değerlendirme için yönlendirilmesi gereken lezyonların ayırımının yapılabilmesi önemlidir. Muayenenin yapılacağı ortamda aydınlatma yeterli olmalıdır. Gün ışığı değerlendirme için en uygun ışıktır. Muayene sırasında fototerapi ışıkları kapatılmalıdır. Cilt muayenesi, vücudun bölgesel değerlendirmeleri ile aynı anda yapılırsa bile, özellikle anormalliklerin görüldüğü durumlarda, cilt bulgularını ayrı bir belge olarak özel bir şekilde not etmek önemlidir. Lezyonların boyutu, şekli, yeri, dağılımı zaman içerisinde ayırıcı tanı için yol gösterici olmaktadır. Tüm cilt yüzeyi, muayene sırasında renk, nem, sıcaklık, doku, esneklik özelliği, cilt katlantılarının patern ve derinliği, herhangi bir lezyonun varlığı ve karakterine dikkat edilerek incelenmelidir. En sık görülen bulgulardan verniks kazeoza deriyi maserasyondan koruyan beyaz renkte, peynirimsi kıvamda bir maddedir. Prematüre bebeklerde daha fazla bulunan ve özellikle yüz, kulak kepçeleri, omuz ve sırtta bulunan ince geçici kıllara ise lanugo denir. Benign ve geçici papüler ve püstüler lezyonlar arasında milia, millaria, sebase hiperplazi, eritema toxicum neonatorum, neonatal akne yer almaktadır. Tüm bu lezyonlar tipik olarak yaşamın ilk birkaç haftası ile ilk birkaç ay arasında düzelir. Cilt rengi değişiklikleri de yenidoğanlarda sık görülür. Mongol lekesi olarak da adlandırılan, genellikle sakral-gluteal bölgede bulunan sınırları düzensiz, mavi-gri maküler bir lezyon olan konjenital dermal melanositoz, yenidoğanlarda en sık karşılaşılan pigment lezyondur. Fizyolojik olarak artmış hemoglobin seviyeleri veya vazomotor instabiliteye bağlı renk değişiklikleri arasında pletore, fizyolojik cutis marmoratus, akrosiyanoz ve harlequin renk değişimi bulunur. Konjenital cilt lezyonları (doğum lekeleri); vasküler doğum lekeleri, pigment doğum lekeleri (konjenital melanositik nevüs, kafe-au-lait makülleri) ve kutanöz hamartomlar (epidermal nevüs, sebase nevüs) gibi çok çeşitli lezyonları içerir. Işığa bağlı döküntüler, özellikle fototerapi alan bebeklerde görülen geçici eritematöz deri lezyonlarıdır.

YENİDOĞANIN DIŞ GENİTAL MUAYENESİ

Duygu Besnili Acar

Yenidoğan döneminde genital muayene sistemik muayenenin vazgeçilmez bir parçasıdır.

Erkek bebeklerde herniler, inmemiş testis, hidrosel, skrotumda pigmentasyon, testis torsiyonu, penil kordi, hipospadias, zayıf idrar akımı muayene ile tespit edilebilecek anormalliklerdir. Muayenede; penis, meatus, idrar akımı, skrotum, testisler ve anüs değerlendirilir. Penis boyu yaklaşık 3 cm dir, gerçek mikropenis diğer genital anomalilerle birlikte ve nadir görülür. Fimozis yenidoğanda sıktır fakat önemli bir sorun değildir. Üretral meatusun pozisyonu değerlendirilmelidir, meatusun tam ortada olması gerekir, ventral yüzde ise hipospadias, dorsal yüzde ise epispadias olarak isimlendirilir. Hipospadias glanduler, koronal veya perineal olarak sınıflandırılır. Hipospadias saptandığında mutlaka çocuk cerrahisine yönlendirilmeli ve aileye bilgi verilmelidir. Erkek bebeklerde mutlaka idrar akım şekli aileye sorulmalıdır. Damla damla idrar yapma üretral valvi düşündürmelidir. Skrotum palpe edilmeli ve testisler değerlendirilmelidir. Miadında doğan bir bebekte testisler retraktıl olsa bile palpe edilmelidir. İnmemiş testis saptandığında aileye bilgi verilmeli ve daha sonra tekrar muayene edilmelidir testiküler torsiyonda testis sert ve ağrılıdır, acil müdahale gerektirir. Hidrosel sık gözlenir, diğer patolojilerden translüminasyonla ayırt edilebilir. Sıklıkla kendiliğinden geriler. İnguinal herni tespit edildiğinde strangüle olup olmadığı herni parmak yardımıyla nazıkçe itilerek değerlendirilebilir. Herni farkedildiğinde bebeğin zaman geçirmeden çocuk cerrahisine yönlendirilmesi operasyon planlanması açısından önemlidir.

Kız bebeklerde ise; vulva, klitoris, labiumlar, vaginal akıntı, anüs değerlendirmesi yapılır. Labiada pigmentasyon, cilt tagleri, vajinal kanama, kliteromegali muayenede saptanabilecek anormal olabilecek bulgulardır. Beyaz mukoid vajinal akıntı ve bazen kanlı olabilen akıntı östrojen çekilmesine bağlı görülebilen sıklıkla masum durumlardır.

Her iki cins için de anus imperforatus, anterior yerleşimli anüs yine muayenede saptanabilecek bulgulardır.

TEKRARLAYAN BRONŞİOLİTLİ HASTA, NEDEN ÇOCUK KVC YOĞUN BAKIMDA?

Alper Güzeltaş

Tekrarlayan bronşiolit tanısı alan hastalar çocuk acil servislere atak tedavisi için sıklıkla başvururlar. Çoğunlukla akut tedavileri acil servislere yapılan hastalar daha sonra uzun dönem tedavilerinin düzenlenmesi için allerji-immunoloji polikliniklerine yönlendirilirler. Etiyoloji her zaman tespit edilemeyen hastaların bir kısmında altta yatan farklı bir patoloji olabilir. Bu patolojiler içerisinde en önemli olanlarından bir kısmı da kardiyolojik problemlerdir.

Dilate kardiyomiyopati, miyokardit, aort koarktasyonu, aort stenozu, koroner arter anomalileri vasküler halkalar ve kalp yetersizliği gibi durumlar acil servislere tekrarlayan bronşiolit tanısı alabilmektedirler.

Burada tekrarlayan bronşiolit tanısıyla izlenen 9 aylık hasta sunulmuştur. Hastamız tekrarlayan bronşiolit atakları nedeniyle birkaç kez acil serviste inhalasyon tedavisi aldıktan sonra allerji-immunoloji ve gastroenteroloji polikliniklerinde tetkik edilmiştir. Son acile başvurusu sırasında genel durumu bozuk olan hasta yoğun bakım ünitesine sevk edilmiş ve burada yapılan ilk değerlendirmede dilate kardiyomiyopati tanısı düşünülen hastada ileri tetkikleri sonucunda “Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter”(ALCAPA/ Bland White Garland sendromu) tanısı koyulmuştur. Ekokardiyografi ile tanısı koyulan hastanın anjiyografi ile tanısı kesinleştikten sonra cerrahi olarak düzeltme ameliyatına alınmıştır. Düzeltme operasyonunda pulmoner arterden çıkan sol koroner arter aortaya re-implante edilmiştir. Ameliyat sonrası izlemlerinde hastanın kardiyak fonksiyonları 3 ay sonra normale dönmüş ve sonrasındaki 1 yıllık izleminde hastaneye yatış gerektirecek bir semptomu olmamıştır.

ALCAPA olarak kısaltılan “Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter” anomalisi ilk kez 1933 yılında Bland, White ve Garland tarafından üç aylık bir süt çocuğunda tanımlanmıştır. Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter, seyrek görülen doğuştan bir kardiyak malformasyondur. Fetal devrede aort ve pulmoner arterde basınçlar ve oksijen saturasyonları aynı olduğu için herhangi bir bulgu gözlenmez. Fetal miyokardiyal perfüzyon normal olduğu için kollateral arterler de oluşmaz. Doğumdan sonra pulmoner arter basıncının ve oksijen saturasyonunun düşmesi ile sol ventrikülün oksijen gereksiniminin karşılanamaması nedeniyle sol ventrikül iskemisi ve işlev kaybı oluşur. Sol ventrikül miyokardının performansı ve semptomların ortaya çıkışı sağ ve sol koroner arterler arasında oluşan kollaterallerin derecesine ve pulmoner arter basıncına bağlıdır. Yenidoğan döneminde sıklıkla bulgu vermeyen hastalar pulmoner arter basıncının düşmesi ile birlikte koroner perfüzyonun azalmasına bağlı olarak semptomatik olurlar.

Süt çocukluğu döneminde özellikle kollateral arterleri yetersiz olan hastalarda koroner iskemi ve kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkabilir. Beslenme zorluğu, çabuk yorulma, solukluk, terleme, aşırı ağlama gibi semptomlar ortaya çıkabilir. Kalp yetersizliği nedeniyle ortaya çıkan durum sıklıkla bronşiolit tablosu ile karıştırılabilir. Daha büyük yaşlara ulaşan hastalarda ise iskemiye bağlı olarak ortaya çıkan göğüs ağrısı ve ani ölüm gelişebilir.

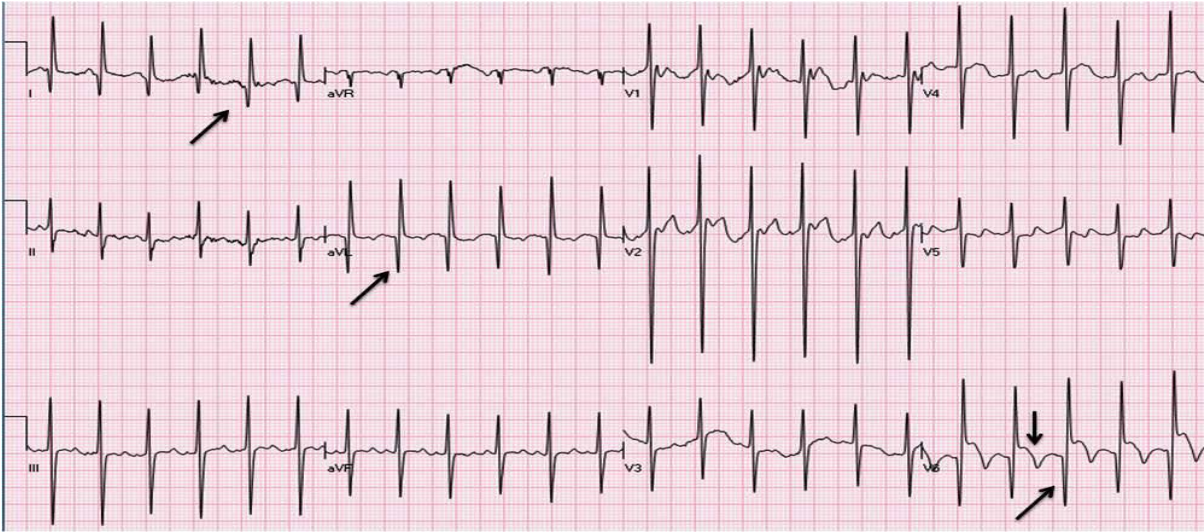
Sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı olgularda sol ventrikülün anterolateral bölgesinde zamanla infarkt meydana geldiği için EKG’de DI, aVL ve V4-V6’da patolojik Q dalgaları görülebilir.(Resim-1) Telekardiyografide sıklıkla kardiyomegali ve akciğerde konjesyon bulguları mevcuttur(Resim-2). Şüpheli olgularda ekokardiyografi ile sıklıkla tanı koyulabilir. Ekokardiyografi de çoğunlukla sol ventrikülde dilatasyon ve disfonksiyon mevcuttur. Mitral kapak hiperekstenzi olup farklı derecelerde yetersizlikler mevcuttur. İnterventriküler septum üzerinde kollateral sirkülasyona bağlı sinüzoidler görülür. Sağ koroner arter normalden geniştir. Sol koroner arterin aorttan çıkmadığı ve pulmoner arterden köken aldığı görülebilir (Resim-3). Ekokardiyografi ile kesin tanı alamayan hastalara kateter anjiyografi ya da

bilgisayarlı tomografi ile tanı koymak mümkündür (Resim-4).

ALCAPA tedavisi cerrahidir. Açık kalp ameliyatı ile pulmoner arterden çıkan sol koroner arter buradan ayrılarak aortaya re-implante edilir. Cerrahi sonuçları genellikle başarılıdır. Özellikle erken tanı alan ve ventrikül fonksiyonları çok ileri derecede bozulmamış hastalarda postoperatif dönemde ventrikül fonksiyonları hızla düzelir. Geç tanı alan hastalarda prognoz daha kötüdür. Tedavi edilmediğinde ALCAPA oldukça yüksek bir mortaliteye sahiptir, ilk bir yıl içinde olguların yaklaşık %90'ı kaybedilir. Yaygın kollateral arter gelişen birkaç olgu erişkin yaşa ulaşabilir ancak bunlar da kalp yetersizliği ve ani ölümden dolayı risk altındadır.

Çocuk polikliniklerinde tekrarlayan bronşiolit nedeniyle izlenen ve tedavi edilen hastaların bir kısmında altta yatan bir kalp hastalığı olabilir. Fizik muayenelerinde üfürüm duyulan, periferik nabızları iyi alınamayan, S2 sert duyulan, teekardiyografisinde kardiyomegali ve akciğer konjesyon bulguları bulunan, elektrokardiyografilerinde patolojik Q dalgası, ST-T değişiklikleri ve sol ventrikül hipertrofisi olan hastalarda konjenital kalp hastalığı açısından incelenmesi gerekmektedir. Aynı şekilde tedaviye yanıtız bronşiolit olgularında en az bir kez çocuk kardiyoloji konsültasyonu yapılarak altta yatan kardiyak bir problem olup olmadığı kontrol edilmelidir.

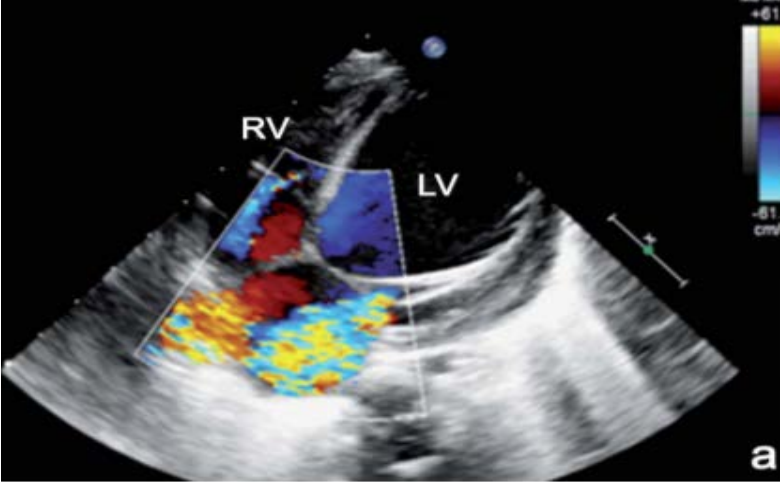
Resim-1: Hastanın elektrokardiyografisinde patolojik Q dalgaları ve ST-T değişiklikleri görülmektedir.



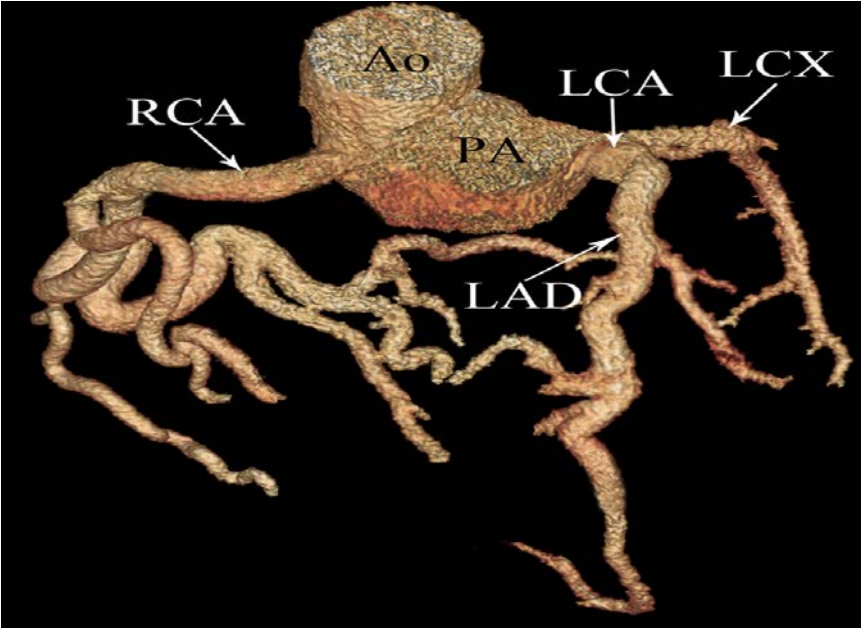
Resim-2: Telekardiyografide kardiyomegali ve akciğerde konjesyon bulguları mevcuttur.



Resim-3: Ekokardiyografide sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı ve önemli mitral yetersizliği görülmektedir.



Resim-4: Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü. Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı.



HIŞILTILI ÇOCUK: TEDAVİYE YANITSIZ HASTA, TEDAVİSİNİ NASIL DÜZENLEYELİM?

Erkut Öztürk

Hışiltılı çocuk, çocuk acil başvurularının önemli konularından biridir. Bu sunuda 7 aylık ve farklı ilaçlarla nebul tedavisi almış olan bir erkek olgu anlatılmıştır. Olgunun tedaviye rağmen şikayetlerinde azalma olmayıp çeşitli dönemlerde servis yatışı gerçekleşmiştir. Bu olgu üzerinden wheezing nedenleri kardiyak açıdan tartışılmıştır.

Wheezing(hışiltı) Bronş duvarlarında turbulan akımın yarattığı osilasyonun oluşturduğu yüksek frekanslı polifonik ısıklık sesidir. Hava yolu daralmasını hava çıkışı yönünde engellemeyi gösteren non spesifik bir bulgudur. Başlıca wheezing nedenleri;

- ☐ Akut bronşiolit
- ☐ Astım
- ☐ Trakeal bozukluklar(trakeomalazi, TÖF)
- ☐ GER
- ☐ Yabancı cisim aspirasyonu
- ☐ Kitle(Tbc, timoma, LAP)
- ☐ BPD
- ☐ Kistik fibrözis, Primer silier diskinezi
- ☐ Vasküler Ring dir.

Vasküler ring: Tüm konjenital kalp hastalarının %1'ini oluşturmaktadır. Arkus aorta ve dallarının değişik derecede trakea ve/veya özofagusu bası yaptığı embriyolojik bir malformasyondur. Komplet (tamamen çeviren) ve inkomplet (kısmen çeviren) olmak üzere iki ana grup içinde değerlendirilmektedir. Semptomatik vasküler ring tiplerinin sıklığı konusunda farklı oranlar verilmekle birlikte en sık görülen tip double aortik arkıdır. Klinik olarak Tekrarlayan ve/veya devamlı hışiltı, stridor, solunum sıkıntısı, solunum arresti, aspirasyon, apne, ve yutma güçlüğü ile kendini gösterebilir. Tanıda Baryumlu pasaj grafi, Bronkoskopi, Ekokardiyografi, BT, MR ve konvansiyonel anjiyografi kullanılabilir. Tedavide Tedavi Semptomatik olgularda cerrahidir.

Sonuç olarak wheezingli çocuklarda ayırıcı tanıda vasküler ring de düşünülmelidir.

ROMATOLJİ KLİNİĞİNDE SEBEBİ BİLİNMEYEN BACAK AĞRISI. HANGİ TETKİKLERİ İSTEYELİM ?

M. Bedir Akyol

Kronik bacak ağrısı romatolojik, nörolojik, hematolojik, onkolojik ve kardiyak sebeplere bağlı olabilir. Bu olgu sunumunda bacak ve sırt ağrısı nedeni ile pek çok hekim tarafından görülen ve çocuk romatoloji servisinde yatırılarak araştırılan ancak tanısı konamayan bir hasta anlatılacaktır. Hastaların tanısında sırası ile öncelikle anamnez, sonra dikkatli bir fizik muayene, gerekirse laboratuvar ve görüntüleme sırası vurgulanacaktır.

Olgu: 7 yaşında erkek hasta. Bir yıldır eforla artan bacak ağrısı ve daha sonra eklenen sırt ağrısı nedeni ile pek çok hekim tarafından görüldükten sonra Brucella enfeksiyonu ön tanısı ile hastanemize yatırıldı. Yapılan ekokardiyografisinde aort koarktasyonu saptandı. Çekilen kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografi ile koarktasyon tanısı kesinleştirildi. Daha sonra hastaya konvansiyonel anjio ve koarktasyon bölgesine stent yerleştirme işlemi uygulandı. Stenti başarılı bir şekilde yerleştirilen hastanın yakınmaları geçti. İşlem sonrası bir yıl boyunca antihipertansif ve antikoagulan tedavi uygulandı. Hasta üç yıldır ilaçsız izlenmektedir.

Sunduğumuz hastada fizik muayenenin en temel öğelerinden birisi olan femoral nabız muayenesi ve sistemik arteriyel basınç ölçümü ihmal edildiğinden, çok rahat tanınabilecek aort koarktasyonu tanısı konamamıştır

Aort koarktasyonu konjenital kalp hastalıklarının % 7 sini oluşturur. Genetik geçişi multifaktöryeldir. Turner sendromu aort koarktasyonu ile ilişkisi en çok bilinen sendromdur. Aort koarktasyonuna ventriküler septal defekt, biküspit aorta, aort stenozu ve mitral stenoz gibi patolojiler eşlik edebilmektedir.

Aort koarktasyonu intrauterin dönemde asemptomatiktir. Doğum sonrası koarktasyonun yeri, ağırlığı ve eşlik eden patolojilere bağlı olarak hafif hipertansiyondan ağır kalp yetmezliği ve şok tablosuna kadar farklı klinik belirtilerle prezente olabilir. Koarktasyon tedavisinde pek çok seçenek vardır. Hastanın yaşı ve koarktasyonun tipine göre tedavi seçeneğine karar verilir. Üç aydan küçük çocuklarda özellikle cerrahi tedavi ön plandadır. Yaşı ve kilosu uygun olan hastalarda stent implantasyonu iyi bir alternatiftir.

SOSİS YERKEN BAYILAN HASTAYI NEREYE YATIRALIM ? NÖROLOJİ Mİ, KARDİYOLOJİ Mİ?

Senem Özgür

ÖZET

Senkop, kısa bir süre sonra kendiliğinden düzelen ani bilinç ve postür kaybı anlamına gelmektedir. Presenkop ise bilinç kaybı olmaksızın görme bozuklukları ve halsizlik hissi ile postür kaybının olması anlamına gelmektedir. Presenkop, senkop ile aynı patolojiden kaynaklanabilir. Yaklaşım şekli aynı olmalıdır.

Nispeten sık görülen bir semptom olup, çocuk ve adolesanların %15-25'inin hayatları boyunca en az bir kez senkop geçirdiği tahmin edilmektedir. İnsidansı 15-19 yaşları arasında her iki cinsiyette artış göstermekle birlikte kızlarda daha sık karşılaşılmaktadır.

Çocukluk çağında görülen senkopların büyük kısmının iyi seyirli olduğu düşünülmekte ancak değerlendirme hayatı tehdit edici nedenleride dışlayıcı şekilde olmalıdır. Erişkinlerin aksine vazovagal(nörokardiyojenik) senkop çocukluk çağı vakalarının %61-80 'ini oluşturur. Diğer nedenler arasında nöropsikiyatrik, kardiyolojik ve metabolik nedenler sayılabilir. Kardiyolojik nedenler vakaların %2-6'sını oluşturmaktadır.

Anamnezde, senkobun günün hangi saatinde olduğu ,hastanın o sırada aç olup-olmadığı,beraberinde baş ağrısı, solunum sıkıntısı, terleme, bulantı, görme ve duyma bozukluğu, çarpıntı ve göğüs ağrısının eşlik edip-etmediği öğrenilmelidir. Semptomların süresi, hastanın bu sıradaki pozisyonu, senkop sırasında ve hemen sonrasında hareket ve bilinç durumu sorgulanmalıdır. Ek olarak hasta ilaç ve CO entoksikasyonu açısından değerlendirilmelidir.

Uygun yaşta kız hastalarda gebelik testi,elektrolitler, hemoglobin düzeyi, tiroit fonksiyon testleri, gerekirse toksikoloji paneli ve kan gazı istenmelidir. Fizik muayenede hasta dehidratasyon ve kalp yetmezliği açısından değerlendirilmelidir. Kardiyak veya vazodepresör nedenler düşünülüyorsa Holter,ve ekokardiyografi; nörolojik nedenler düşünülüyorsa EEG, kranyal CT veya MR gerekebilmektedir.

Vazovagal (vazodepresör , nörokardiyojenik, refleks) senkop en sık görülen senkop tipidir. Senkoba yol açan kalabalık, ağrı, açlık, sıcak, kan görme, egzersiz dehidratasyon, stres gibi provake edici bir faktör bulunmaktadır. Genellikle sıcak veya soğuk hissi, baş dönmesi, sersemlik, karın ağrısı , terleme, görme bozukluğu gibi prodromal bulgular mevcuttur. Senkop süresi 5-20 sn gibi kısadır. Bu süreçte hastanın soluk, soğuk ve terli olduğu gözlenebilir. Hasta ile iletişim kurulamasa da bazı hastalar aslında bilinçlerinin açık olduğunu ancak etrafa yanıt veremediklerini ifade ederler. Epizottan sonra hasta 5-30 dakika arasında tam ve sekelsiz olarak normale döner. Bu dönemde de yorgunluk , baş dönmesi, baş ağrısı ve bulantı hissedilebilir.

Kardiyak venöz dönüşün azalması sonucu tam dolmayan kalbin daha güçlü kasılması sonucunda ventriküler mekanoreseptörler veya C liflerinin aşırı uyarılması sonucunda santral sinir sisteminde paradoksik bir cevap oluşarak, vazodilatasyon ve bradikardi ve hipotansiyon meydana gelir.

Otonomik disregülasyon kaynaklı başka bir durumda ortostatik hipotansiyondur. Oturur pozisyonundan ayağa kalkıldığında sistolik tansiyonun 20 mm Hg, diastolik tansiyonun 10 mm Hg'dan daha fazla düşmesi ve eşlik eden baş dönmesi, sersemlik, görme bozuklukları, senkop anlamına gelmektedir. Bu düşüşün sempatik cevabın yetersiz olması sonucunda oluştuğu düşünülmektedir.

Vazovagal senkoplarda tedavinin en önemli basamağı senkobu tetikleyen faktörün tespit edilerek , ondan uzak durulması olmalıdır. Ayrıca vücudun su, tuz ve glukoz dengesi sürekli korunmalıdır. Eğer senkobun başlayacağı hissedilirse yatar pozisyon alınarak, bacak çaprazlanarak sistemik vasküler rezistans ve venöz dönüş arttırılmaya çalışılmalıdır. Önlemlere rağmen devam eden olgularda steroid türevleri, antikolinergikler, sempatomimetikler ve SSRI grubu ilaçlar kullanılabilir. Vagal tonusun aşırı uyarılmasına aslında sempatik bir uyarı sebep olduğu için, β bloker önerenler de vardır. Ancak sonuçları tartışmalıdır.

Egzersizle gelen, çarpıntı ve göğüs ağrısının eşlik ettiği senkopların altında ciddi kardiyolojik problem olma olasılığı yüksektir. Aile öyküsünde aritmi, ani ölüm, kalp pili takılması öyküsü bulunanlar da kardiyolojik açıdan değerlendirilmelidir. Hastanın daha önce geçirmiş olduğu kardiyak operasyonlar veya kardiyomiyopatiler aritmiye zemin hazırlamaktadır.

Elektrokardiyografi noninvazif, ucuz ve duyarlı bir tetkik olması sebebi ile senkop ile başvuran hastalardan istenmelidir. Olay sırasındaki geçici aritmiler gözlenemese de; WPW, Long QT, Brugada Sendromu, Hipertrofik kardiyomiyopatiye bağlı ST-T değişiklikleri EKG de gözlenebilir.

Göğüs ağrısına sebebiyet verdiği gibi, kalbin ve koronerlerin diastolik dolum süresini azaltan yüksek hızlı ritimler senkoba neden olurlar. Supraventriküler taşikardi en sık görülen formudur. Ventriküler taşikardiye eğilim yaratan Long QT, Brugada, Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi gibi konjenital iyon kanalı defektleri de senkop sebepleri arasında bulunmaktadır. Bu hastalarda, egzersiz, heyecan gibi uyarılarla, bazı çeşitlerinde uykuda depolarizasyon ve repolarizasyonun çakışması ile polimorfik ventriküler taşikardi veya Torsade de Pointes görülmektedir.

Yeterince düşük hızlı kalp ritimleri de senkop sebebi olabilir. Özellikle Fontan, Senning ameliyatlarından sonra görülen hasta sinüs sendromu, 3.derece AV blok ve taşikardi-bradikardi sendromu önemli nedenler arasındadır. Tedavide değişik lokalizasyon ve fonksiyonları olan kalp pilleri kullanılmaktadır.

Ritim problemi olmaksızın , sağ ve sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonlarında, kalbin pompa fonksiyonunu zayıflatan miyokardit, kardiyomiyopati, koroner ve iskemik değişiklik durumları da senkoba sebep olabilir. Tedavi nedene yönelik olmalıdır.

Sonuç olarak, senkop klinikte sıkça karşılaşılan bir semptom olup, önemli olan nokta kardiyolojik nedenleri ortaya çıkarabilmektir. Çünkü yapılan çalışmalarda nedeni bilinmeyen ve kardiyak kökenli olmayan senkoplarda mortalite oranı(%0-6) düşükken , kardiyolojik hastalıklarda prognozun kötü gittiğinin ve yakın bir gelecekte ani ölüm olasılığının(%18-33) arttığının bir ifadesidir.

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: NE ZAMAN KALP NAKLİNE GÖNDERELİM?

Yakup Ergül

ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ KLİNİĞİ

Dilate Kardiyomiyopati: Çocuklarda ve erişkinlerde en sık rastlanan kardiyomiyopati şekli olup progresif refrakter kalp yetersizliğine neden olması ve **kardiyak transplant** olgularının önemli bir kısmını oluşturması bakımından önemlidir. **Ancak transplant öncesi sekonder Dilate KMP nednelerinin araştırılması hayati önem arz eder.**

Dilate kardiyomiyopatinin **en sık nedeni idiyopatiktir (yaklaşık % 60)**, bunu takip eden diğer nedenler ailesel kardiyomiyopati, aktif miyokardit ve diğer nedenlerdir. Familial geçişli olguların % 70'i OD olup, desmin, lamin, aktini kodlayan genlerde mutasyonlar saptanmıştır.

Dilate KMP infeksiyonlar ilişkili **miyokardit** sonrası (virüs, bakteri, mantar, protozoal, riketsiyal), endokrin- metabolik nedenlere (hipertiroidi, katekolamin artışı, diyabet, hipokalsemi) bağlı olarak da gelişebilir. Ayrıca kas hastalıklarında da olur. **Duchenne distrofisinde kardiyak tutulumdan sorumlu;** distrofin proteinini kodlayan gendeki bozukluktur. Distrofin kas hücresinde hücre iskeleti ile ekstrasellüler matriks arasında köprü görevini gören bir protein kompleksinin bir üyesidir.

Diğer nedenler; koroner anomaliler (ALCAPA), element eksiklikleri (demir, selenyum, bakır, kalsiyum, magnezyum), B1 vitamini eksikliği, enerji eksikliği (karnitin, MELAS sendromu) sayılmalıdır. **Dokso rubisin** gibi kardiyotoksik ajanlar dilate kardiyomiyopatinin nedeni olabilir.

Dilate KMP'de sekonder nedenlerden birisi de taşikardiler ve buna bağlı gelişen taşikardiyomiyopatidir.

Dilate KMP'de Tanı ;

- ☐ **Semptom ve bulgular:** nefes darlığı, beslenme güçlüğü, gelişme geriliği(özellikle infantlarda), takipne, taşikardi, hepatomegali, ödem
- ☐ **Göğüs filmi;** kardiyomegali, pulmoner venöz konjesyon, pulmoner ödem
- ☐ **Elektrokardiyografi; Sinüs taşikardisi,** strain bulgusu ile birlikte sol ventrikül hipertrofisi, spesifik olmayan ST-T değişikliği.
- ☐ **Ekokardiyografi ve kardiyak MRI ;** Dilate sol ventrikül, LV fonksiyonlarında azalma, duvar kalınlıklarında azalma ve mitral yetersizliği görülür. Ayrıca kardiyak MR'da LGE geç kontrast tutulumu önemlidir.

Çocuklarda Taşikardi “induced ” Dilate Kardiyomiyopati(TIC) Nedenleri

Supraventriküler (sıklıkla incessant)

- ☐ Fokal Atrial taşikardi (FAT) (EN SIK)
- ☐ Permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT)
- ☐ JET (özellikle postoperatif)

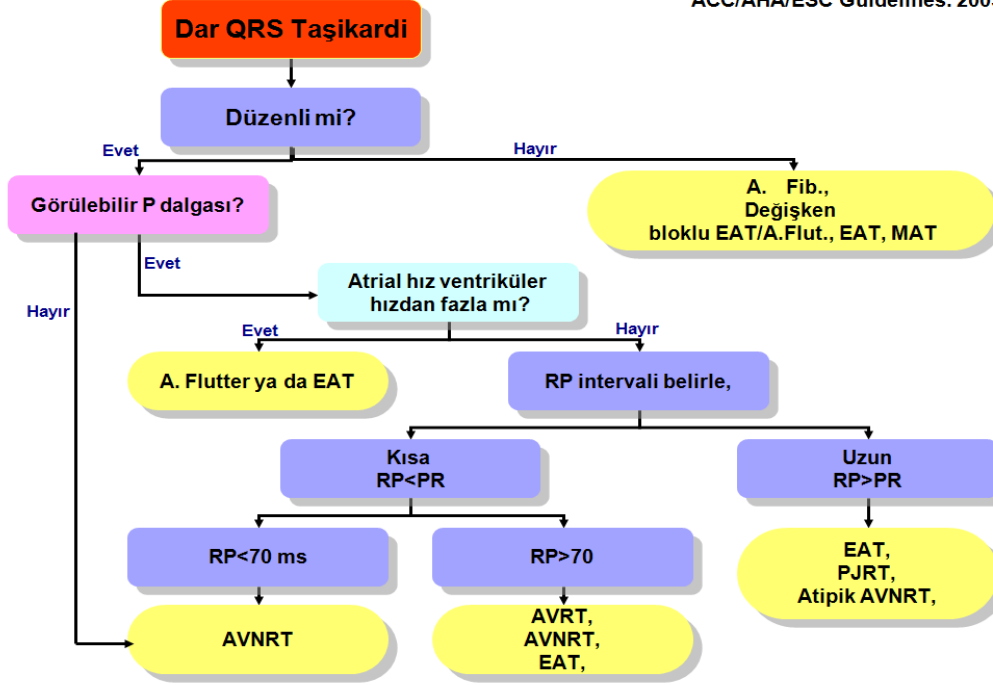
Ventriküler

- ☐ RV/LV sustained VT
- ☐ Çok sık VES (Sıklıkla >%10 ve özellikle >20 000/gün)

Taşikardi induced dilate KMP yapan SVT'ler özellikle uzun RP taşikardilerdir (FAT ve PJRT). Bu taşikardiler bazen sinüs taşikardisi ile karışabileceğinden ayırıcı tanı önemlidir.

SVT'lerde Tanı ve Ayırıcı Tanı Diagramı

ACC/AHA/ESC Guidelines. 2003



Uzun RP SVT'ler:

- I. Uygunsuz sinüs taşikardisi
- II. Fokal Atrial Taşikardi (FAT)
- III. Permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT)
- IV. Atipik AVNRT ve nodafasiküler reentran taşikardidir.

Fokal atrial (veya atrial ektopik) taşikardi (FAT) (olgumuz)

- Çocuklardaki SVT'lerin % 11-16'sını oluşturur ve incessant (sürekli) taşikardilerin en sık görülenlerinden biridir.
- Mekanizmanın artmış otomatisme veya tetiklenmiş aktiviteden kaynaklandığı düşünülmektedir. Hızı yavaş yavaş artar ve azalır.
- Genellikle yapısal kalp hastalığı yok
- Kardiyomyopatiye yol açan SVT'lerin büyük kısmını oluşturur (devamlı SVT)

Tanısal Özellikler

- Devamlı taşikardidir
- Anormal P dalga morfolojisi veya aksı
- P'R aralığı < RP' aralığından kısa ve P' dalgası QRS'in önünde (**LONG RP SVT**)
- Atriyum hızı 130-280/dk
- Atriyum hızı taşikardi başlarken yavaş artar, taşikardi sonlanırken yavaş azalır
- AV blok varlığında devam eder (Adenozin !!!)

Supraventriküler Taşikardilerde Antiaritmik Tedavi ± Ablasyon: Genel kural; SVT için medikal tedavi başlamak; dokumentasyon ile olmalı ve genelde SVT tekrarlamalıdır. Şikayete ilaç başlanması önerilmez. SVT'si olan bir hastaya yaklaşımda öncelik, perfüzyon, solunum şekli ve bilinç düzeyinin değerlendirilmesidir. Hemodinami stabilse öncelikle vagal manevralar denenir.

SVT'de Akut Medikal tedavi:

Adenozin: SVT akut medikal tedavisinde ilk seçenektir. AV düğümün taşikardi halkasında yer aldığı SVT'lerde etkindir. Otomatik atriyal taşikardi, atriyal flutter, fibrilasyon ve diğer intraatriyal reentran taşikardilerde geçici AV bloğa sebep olur, ancak aritmiyi sonlandıramaz. AV düğümde blok yaptığı için özellikle aksesuar yol üzerinden olan SVT'lerde ve AVNRT'de etkilidir. Bir periferik venöz yolun girişinden verilmelidir. Hızlı bolus enjeksiyonu takiben 10 cc serum fizyolojik hızla verilmelidir. Yenidoğanda umbilikal arter kullanılmamalıdır. Çünkü intraarteryel verildiği zaman ilaç sistemik ve pulmoner dolaşımını geçerek koroner arterlere ve miyokarda ulaşır. Bu süre içinde metabolize olacağı için tamamen etkisiz kalır.

Verapamil (0.1 mg/kg IV, maksimum 5 mg) uygulanması da 1 yaştan üstündeki çocuklarda SVT'nin acil tedavisinde etkindir. *Sütçocuklarında hipotansiyona ve ani kardiyak arreste yol açma riski olduğu için verilmez*

Hemodinamisi stabil olmayan ve konjestif kalp yetersizliği olan hastalarda Senkronize kardiyoversiyon(CV) genelde ilk tercihtir.

SVT'lerde Kronik Tedavi: Kronik tedavinin en önemli dezavantajları, yan etkilerin sıklığı ve adolesanlarda tedaviye karşı gelmektir. Çocuklar büyüdükçe aritmi bulguları değişebilir ve hatta yok olabilir. Bu nedenle riskli hastalar dışında tedaviye birkaç sene sonra ara verip, aritminin devam edip etmediği ve nitelikleri değerlendirilmelidir. Bunun yanında günümüzde kronik ilaç tedavisi ile kontrol edilen aritmilerde dahi yüksek başarı ve düşük yan etki nedeni ile elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) kateter ablasyonu tercih edilmektedir.

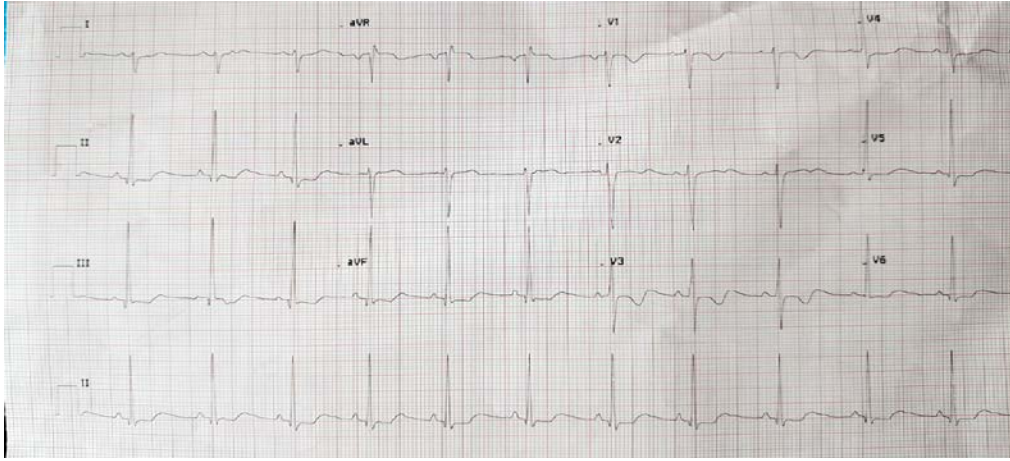
Supraventriküler Taşikardi Tedavisinde Elektrofizyolojik Çalışma(EFÇ) ve Ablasyon

EFÇ ve ablasyon, başta ilaç tedavileri ile kontrol altına alınamayan, **LV fonksiyonlarını bozan**, hayatı tehdit eden aritmiler olmak üzere aritmilerin önemli bölümünde uygulanabilen tedavi yöntemidir. Elektrofizyolojik çalışma sırasında SVT'ye yol açan yerler tespit edilince bu bölgelere özel kateterler ile ulaşılır ve ablasyon uygulanabilir. **Kateter ablasyon işlemi** çoğu kez iki enerji kaynağı ile yapılır; **Radyofrekans (RF) enerji** (genelde 40 watt güç, + 50-60 derece ısı ile) ve **Kriyoenerji** (-70, -80 derecede ablasyon). Başarı oranları aritmi substratına bağlı olarak değişmekle birlikte SVT'li hastalarda % 90 civarındadır.

NÖBETLERİ KONTROL ALTINA ALAMIYORUM? HANGİ ANTİ-EPİLEPTİK TEDAVİYİ EKLEYELİM?

Muhammed Karabulut

14 yaş doğuştan işitme engelli, tekrarlayan bayılma-havale atakları (?) şikayetleri ile ünitemize başvuran erkek hastanın ilk epileptik nöbeti? 6 yaşında evinin önünde oyun oynarken gelişmiş. Takiplerinde birçok defa havale ve bayılma atakları olan hastaya epilepsi tanısıyla önceleri tekli sonrasında ise ikili tedaviler uygulanmış. Fakat hastanın yıllar içinde aralıklı atakları devam etmiş. Hastanın ataklarının bazen kasılma olmadan çok kısa sürdüğünü ve bilincinin hemen yerine geldiği, bazende tüm vücutta kasılma olup bilincinin yerine gelmesinin uzun sürebildiği öğrenildi. Ailesinde ani ölüm ve epilepsi öyküsü olmayan hastanın anne babasında uzakdan akrabalık mevcuttu. Tansiyon arterial ölçümü 120/75 olan mmHg olan hastanın yapılan fizik muayene incelemesinde işitme engelli olması dışında özellik saptanmadı. Hastanın çalışılmış olan kan tetkikleri, kranial BT ve MR incelemesi ile çekilen ilk EEG incelemesinde özellik yoktu. Yapılan ekokardiografi incelemesinde de özellik olmayan hastanın çekilen ekg incelemesinde QTc:530 msn olarak ölçüldü. Hastada mevcut bulgularla konjenital uzun qt tanısı konuldu. Hastanın mevcut antiepileptik tedavisi kesilip beta bloker tedavisi başlandı. Hastanın 2 yıl süreyle izleminde beta bloker tedavisi altında nöbetleri-tekrarlamadı.



Geçici bilinç ve postural kayıpla çıkan senkop atakları çocuk acil başvurularında arasında sıklıkla yer alır. Çocuk ve adolesanların %15 kadarı 8-18 yaş arası en az bir kez senkop atağı geçirirler.

Kardiak senkoplar tüm senkop vakalarının %15 ini oluşturur. Kardiak senkop vakalarının ayırıcı tanısı için; nöbetlerin eforla ilişkisi ,ani başlangıçlı çarpıntı hissi varlığı, senkop öncesi pozisyon (yatar pozisyon),ailede genç yaşta açıklanamayan ani ölüm öyküsü varlığı, yapısal kalp veya koroner damar hastalığı varlığı sorulmalıdır. Senkop vakalarının tetkiklerinde mutlaka EKG çekilip ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir.

Uzun QT sendromu; ekg de uzamış QT aralığı ile karakterize miyokard repolarizasyon bozukluğudur. Sıklığı 1/3000-5000 olarak gösterilmiş. Ölümcül kalıtsal kanalopatilerdendir. Hastaların %60 ında aile öyküsü vardır. %5 inde sendromla birlikte sağlıklı vardır. Eksersiz emosyonel stres ve aile öyküsü olan senkop vakalarında özellikle akla gelmeli. (YÜZME!!)

Semptomlar; ventriküler aritmiler ile ilişkilidir. Uzun QT senkop ataklarına sıklıkla torsades de pointes polimorvik VT eşlik eder.

Uzun qt sendromlu hastalar;

- Senkop %26
- Nöbet %10
- Kardiak arrest %9
- Presenkop yada çarpıntı %6 şikayetleri ile genellikle acil servislere başvururlar.

Schwartz Score (Updated in 2011)	
ECG findings	Points
QTc	
>480 ms	3
460–470 ms	2
450 (male) ms	1
4-min recovery QTc after exercise test ≥ 480 ms	1
Torsades de pointes	2
T-wave alternans	1
Notched T wave in 3 leads	1
Low heart rate for age	0.5
Clinical history	
Syncope	
With stress	2
Without stress	1
Congenital deafness	0.5
Family history	
A. Family members with definite LQTS	1
B. Unexplained sudden cardiac death <age 30 among immediate family members	0.5

idwartz FJ. Creutzl QTc behavior during exercise and genetic testing for the long-QT syndrome. Circulation 2011; 124:2188–2194.

Tanı; klinik, aile öyküsü ve EKG patolojileri ile konmakta. Tek başına QT uzaması önemli ama yetersizdir. Tanı schwartz kriterlerine göre konur. **Schwartz Scorlamasına göre;**

≤ 1 Puan = Düşük Olasılık LQTS

2-3 Puan = Orta Olasılık LQTS

≥ 4 Puan = Yüksek Olasılık LQTS olarak değerlendirilir.

QT kalp hızına göre değişiklik gösterebildiğinden çeşitli düzeltici hesaplama yöntemler kullanılmaktadır. Sıklıkla klinik kullanımda Bazett formülasyonu kullanılır. Bazett: $QTcB = QT/RR$

Buna göre kızlarda Qtc alt ve üst sınırları 360-450, erkeklerde alt ve üst sınırlar 360-440 msn dir. Ayrıca şüpheli durumlarda tüm aile bireyleride taranmalıdır.

Tedavide hastanın semptomatik olması ,aile öyküsü ve yüksek risk grubunda olmasına göre beta blokerler, İCD, kardiak pace , sempatetik denervasyon ve gen spesifik tedavilerinden uygun olan yöntem veya yöntemler kullanılabilir. Medikal tedavide sıklıkla yüksek doz beta blokerler kullanılmaktadır.

≤ 1 Puan = Düşük Olasılık LQTS - Tedavisiz izlem- ek test?

2-3 Puan = Orta Olasılık LQTS- Semptomatik, aile öyküsü, aşırı uzun qtc, ek testler +, (Tdalga değişikliği?) -TEDAVİ

≥ 4 Puan = Yüksek Olasılık LQTS- TEDAVİ

Genel olarak uzun qt sendromlu hastaların özellikle yarışmalı sporlara katılmaması önerilmeli, aşırı uyarıcı nitelikte araç ve gereçlerden uzak durması (zil, alarm vb) tavsiye edilmeli ayrıca QT yi uzatabilecek ilaçlar verilmemelidir.

Tedavi edilmeyen hastalarda yıllık %20 ,10 yılda %50 den fazla mortalite ile prognoz kötüdür. En iyi tedavi sadece kısmen etkilidir.

Sonuç olarak tüm senkop ve havale vakaları kardiyolojik olarak tetkik edilmeli. EKG tüm bu tetkiklerinin ayrılmaz bir parçası olmalıdır

BU ÇOCUĞUN NEDEN GÖĞSÜ AĞRIYOR? YOKSA KALP KRİZİ Mİ GEÇİRİYOR?

Ahmet Vedat Kavurt

ÖZET

Olgu: On altı yaşında erkek hasta çocuk acil polikliniğine iki saat önce başlayan göğsün ön ve sol tarafında baskı ve ezilme hissinin olduğu ağrı şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde son bir ay içinde viral enfeksiyon olmadığı, ilaç alımı ya da toksik maddeye maruziyet olmadığı, kardiyak ya da sistemik hastalık olmadığı öğrenildi. Derinleştirilen anamnezde 2-3 adet /gün sigara içtiği ve ilk kez 3 saat önce sigara şeklinde “Bonzai” içtiği öğrenildi. Soygeçmişinde ailede ani kardiyak ölüm, kardiyak hastalık öyküsü olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu iyi hafif ankisiyete olduğu, kardiyak muayenede ve diğer sistem muayenelerinde ise 65/dk kalp atımı (hafif bradikardi) dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler normal saptandı. Kan, idrar toksikolojik testlerinde toksik ya da uyuşturucu maddeye rastlanmadı. Kardiyak enzimlerinde Troponin I 750 ng/ml (normal değer < 45 ng/ml), NT-proBNP 254 pg/ml (normal değer < 125 pg/ml). Akciğer grafisi normal bulundu. EKG ‘de D2-3 ve aVF’de ST elevasyonu resiprokal olarak D1 ve aVL’de ST çökmesi saptandı. Bu bulgular ile hasta akut İnferior Miyokard İnfraktüsü olabileceği düşünüldü. Ekokardiyografi normal olarak değerlendirildi (ventrikül fonksiyonları normal ve duvar hareket bozuklukluğu yoktu, perikardiyal effüzyon ve pulmoner hipertansiyonu saptanmadı). Hastaya 300 mg aspirin ve 600 mg klopidoğrel verilerek selektif koroner anjiyografi yapıldı ve normal saptandı. Bu bulgular ile bonzai kullanımına bağlı koroner vazospazm olduğu düşünüldü.

Tartışma: Göğüs ağrısı yakınması çocuk poliklinik ve acil servis başvurularının % 0.25-0.6’sını oluşturur. Kardiyak nedenler ise nadir (% 1-6) ancak hayatı tehdit eden durumlardır. Göğüs ağrısının ayırıcı tanısında öykü çok önemlidir. Ağrının karakteri, eşlik eden semptomlar ve öz-soygeçmiş dikkatle sorgulanmalıdır. Çocuklarda kardiyak nedenli göğüs ağrıları edinsel (örn. Kawsaki hastalığı) ya da konjenital (ALCAPA) koroner arter hastalıkları, yapısal kalp hastalıkları (örn. hipertrofik KMP), inflamatuvar (örn. miyoperikardit), disritmiler ve diğer nedenlere (marfan sendromu, aort disseksiyonu vb.) bağlı olabilir. Akut Mİ ‘ın evrensel tanımı, kardiyak belirteçlerde yükselme ve/veya düşme ile birlikte en az bir iskemi kanıtının bulunması; iskemik semptomlar, yeni gelişen EKG değişiklikleri, EKG’de patolojik Q dalgasının gelişmesi, yeni gelişen doku kaybı veya bölgesel duvar hareket bozukluğunun gösterilmesi. Çocuklarda Akut Mİ kriterleri net belirlenmemiştir ve yaş gruplarına göre nedenler farklılık göstermektedir. Göğüs ağrısı, EKG değişiklikleri ve kardiyak enzim yüksekliği olan çocuk ve özellikle adolesan yaş grubunda miyoperikardit ve akut Mİ düşünülmeli ve ayırıcı tanı dikkatle yapılmalıdır. Öykü, fizik muayene, spesifik EKG değişiklikleri ayırıcı tanıda önemlidir. Bu tetkikler ve ekokardiyografinin yardımcı olmadığı durumlarda selektif koroner anjiyografi ve kardiyak MR ayırıcı tanıda kullanılabilir. Adolesanlarda akut Mİ sıklığı bir milyon hasta yılı başına 6.6 olay olarak bildirilmiştir. Amerikada 123 adolesan Mİ’ın incelendiği bir çalışmada %23’nün uyarıcı-uyuşturucu madde (kokain, amfetamin, kannabis, çoklu) kullanımına bağlı olduğu saptanmıştır. Akut Mİ düşünülen adolesan hastaların 39 ‘una kateter anjiyografi yapılmış ve sadece birine koroner anjioplasti uygulanmış, ikisinin koroner by-pass cerrahi ihtiyacı olmuştur. Bonzai ismiyle ülkemizde yasa dışı pazarlanan sentetik kannabinoidler kardiyak etkilerini sempatik aktivasyon ve parasempatik blokaj üzerinden gösterse de bazı hastalarda hipotansiyon ve bradikardi de bildirilmiştir. Sentetik kannabinoidler toksikolojik testlerde kolay yakalanamaması, ucuz olması ve kolay ulaşılabilmesi nedeniyle ülkemizde yaygınlaşmıştır. Literatür incelendiğinde sentetik kannabinoidlerin adolesanlarda sıklıkla akut koroner vazospazm yaptığı genç erişkinlerde ise koroner arter trombusüne daha fazla yol açtığının bildirildiği görülmektedir

Sonuç: Göğüs ağrısı etiyolojisinde kardiyak nedenler nadir görülen ancak hayatı tehdit eden hastalıklardır. Kardiyak nedenlerin ayırıcı tanısında öykü alma çok önemlidir. Özellikle adolesan yaş grubunda tedavi yaklaşımları farklı olduğu için Akut Miyokard İnfraktüsü ve Fokal Miyoperikardit ayırıcı tanısı önemlidir. Adolesan yaş grubunda öyküde sigara, uyarıcı ve uyuşturucu madde kullanımının sorgulanması unutulmamalıdır

AKCİĞER FİLMİNDE SAPTANAN KATETER PARÇASI? SİZCE NE ZAMANDAN KALMIŞ? OPERASYONA VERELİM Mİ?

Cansaran Tanıdır

Son yıllarda çocuk hastalarda santral kateterin kullanımı giderek artmaktadır. Santral kateterler (gerek arterial gerekse venöz) yenidoğan döneminden itibaren her yaşta kullanılabilir. Uzun süreli yoğun bakım yatışı olacak veya yoğun bakımda entübe izlenmesi gereken, uzun süreli ağız yolu ile beslenemeyecek hastalar, kemoterapi hastaları, prematüreler gibi birçok hastalık ve yaş gurubundan hastaya başta venöz kateterler olmak üzere santral kateterler yerleştirilmektedir. Maalesef ki hiçbir girişimsel işlem komplikasyonsuz değildir. Santral kateter komplikasyonlarından en az görülen ancak en önemlilerinden birisi olan kateter kopmaları veya kılavuz tel (guidewire) embolizasyonlarıdır.

Santral kateter veya kılavuz tel embolizasyonu sonrasında yapılması gereken birinci iş sakın olmak ve gerekli kişilere haber vermektir. İkinci yapılacak iş tedavisini üstlenecek girişimsel işlemlerde yapabilen bir çocuk kardiyolojisi ünitesi ile iletişime geçmektir. Bu durumdan ailenin de haberdar olması ileride yapılacak işlemler ve tedaviler için önem arz eder. Hastaya kardiyolojinin ve hematolojinin önerisine göre antikoagülan tedavi başlamak gerekebilir.

Geçmiş yıllarda embolize olan parçaların tedavisi cerrahi iken günümüzde gelişmiş dışarı alma cihazları (retrival) sayesinde transkateter tedavidir. Üçüncü bir olasılık ise kateter parçasının yerinde bırakılmasıdır. Seçilecek tedaviye embolize olan parçanın embolize olduğu yer, parçanın büyüklüğü, arterde veya vende olması, hastanın yaşı-kilosu, eşlik eden komorbid hastalıkları ve yarattığı semptomlar yön verir.

GECE KORKULARI NEDENİYLE ÇOCUK PSİKİYATRİSİNE YATIRILAN HASTADA TANI ?

Selman Gökcalp

Olgu: 5,5 yaşında, erkek hasta 6 aydır devam eden gece korkuları nedeniyle Çocuk Psikiyatri Polikliniği'ne başvurmuştu. Ayrıca ailesi uykuda kafasını sürekli geriye attığını ifade ediyordu. Ancak uyanırken herhangi bir yakınma yoktu.

Özgeçmiş: 38 gestasyon haftasında, G2P2A0 anneden, normal spontan doğum ile, 3100 g ağırlığında doğmuştu. Geçirilmiş önemli bir hastalık hikayesi yoktu. Aşıları rutin aşı programına uygun olarak yapılmıştı.

Soygeçmiş: Anne 32 yaş, sağ-sağlıklı, baba 34 yaş, sağ-sağlıklı idi.

Fizik Muayene: 21 kg (50-75 p) ağırlığında, 115 cm (50-75 p) boyunda gelişimi normaldi. TA 108/65 mmHg ölçülmüştü. Genel durumu iyi, sistem muayeneleri doğal, S1, S2 N, S3 ve üfürüm duyulmadı. Dikkat çeken tek özellik yaşına göre bradikardik olmasıydı, KTA 52/dk.

Laboratuvar: Hemogram, serum biyokimyası, TSH, sT4 düzeyleri normal bulundu.

EKG: Sinüs bradikardisi, 1. derece AV blok ve sinüs duraklaması mevcuttu.

Ekokardiyografi: Normal sınırlarda olup kalp kontraksiyonları korunmuştu.

24 saatlik Holter EKG: 1. derece AV blok, 2. derece Mobitz tip 1 ve Mobitz tip 2 AV blok, >2sn çok sayıda sinüs duraklaması tespit edildi. Kalp hızları maksimum/minimum/ortalama 99-43-64/dk bulundu.

Elektrofizyolojik çalışma: Sinüs nod disfonksiyonu ile uyumlu bulundu.

Sinüs nod disfonksiyonu (SND): Sinoatriyal nodda fonksiyon bozukluğuna bağlı olarak uyarı çıkması (kardiyak sinüs arrest) ya da uyarının iletilmesinin (SA çıkış bloğu) gerçekleştirilemediği bir hastalıktır. Çocuklarda en sık geçirilmiş açık kalp cerrahisi olmasına rağmen nadiren miyokardit sonrası ve genetik nedenlere bağlı olarak görülebilir. Erişkinlerde sıklıkla ilerleyen yaşla birlikte fibroze skonder ve miyokard iskemisi sonrası görülür. Kalp nakli sonrası bildirilen olgular da vardır. SND'de EKG'de sinüs bradikardisi, ektopik atriyal bradikardi, sinoatriyal çıkış bloğu, sinüs duraklaması, sinüs nod arrest, taşı-bradikardi sendromu, kronotropik yetersizlik, izoritmik dissosiasyon bulguları görülebilir. SND'da bulgular genellikle bradikardi ve duraklamanın sıklığı, süresi ve zamanlamasına bağlı olarak değişkenlik gösterir. Semptomatik bradikardiye bağlı olarak senkop, presenkop, başdönmesi, sersemleme, kalp yetmezliği semptomları, serebral hipoperfüzyona bağlı konfüzyon şikayetleri olabilir. Ayırıcı tanıda otonomik disfonksiyon, nörokardiyojenik senkop, vazovagal senkop, sekonder olarak SND'ye yol açabilecek metabolik bozukluklar (hiperkalemi, hipokalsemi, hipotermi, hipoksi), ilaç kullanımı (β blokörler, kalsiyum kanal blokörleri, digoksin, lityum) göz önünde bulundurulmalıdır.

Bradikardi veya ileti bozukluğu ile başvuran hastalarda tanı konulabilmesi için detaylı hikaye ve fizik muayene, EKG, ekokardiyografi, egzersiz testi ve Holter EKG incelemesinden yararlanılır. Semptomatik hasta gruplarında tanıyı kesinleştirmek amacıyla elektrofizyolojik çalışma yapılması gerekli olabilir. Kesin tedavisi kalıcı kalp pili takılmasıdır.

Sonuç SND bradikardi veya duraklama ile ilişkili şikayetlere yol açabilen bir hastalıktır. Kalıcı pil endikasyonu için kesin bir bradikardi veya duraklama süresi sınırı yok. Kalıcı kalp pili endikasyonu için mutlaka **semptomatik bradikardi** olmalıdır.

AV BLOK, PACE ENDİKASYONU İLE GELEN HASTADA GİRİŞİM YAPALIM MI?

Mehmet Karacan

Çocuklarda kardiyak ileti sistemi, sinüatriyal noddan uyarının çıkıp Atriyoventriküler noda geçmesi, sonrasında da ventriküllere sağ ve sol dal üzerinden geçmesi esasına dayanır.

Atriyumdan gelen iletilerin bazılarının ventriküle iletilip bazılarının iletilmemesi 2.derece atriyoventriküler blok olarak adlandırılır. Çocuklarda son derece seyrek ortaya çıkan bir blok türüdür. Tedavi gereken grup özellikle Mobitz tip 2 atriyoventriküler blok, ileri ikinci atriyoventriküler bloktur. İkinci derece atriyoventriküler bloklar asemptomatik olabildiği gibi çarpıntı, halsizlik, senkop gibi klinik bulgularla baş vurabilir.

Üçüncü derece veya komplet atriyoventriküler blok ise atriyum ve ventrikül arasında ileti olarak hiçbir ilişki olmaması; hiçbir atriyal iletinin ventriküle geçmemesi, ventriküler iletinin ise kaçış ritmi dediğimiz ventrikül kaynaklı ritim olması olarak isimlendirilir. Çocuklarda birçok nedene bağlı olarak ortaya çıksa da en sık etiyoloji kardiyak cerrahi sonrası ve ayrıca sistemik lupuslu annenin bebeklerinde ortaya çıkan doğuştan atriyoventriküler bloklardır. Üçüncü derece atriyoventriküler bloklulu hastalarda yorgunluk, baş dönmesi, bayılma, senkop gibi bulgular bulunabilir.

İkinci ve üçüncü derece atriyoventriküler bloklar blok derecesine, etiyolojiye, hastanın yaşına göre ani ölüme kadar varabilen semptomlara neden olabilir. Etiyolojik neden geçici ise ve hasta semptomatik ise geçici kalp pili takılması ön planda düşünülmelidir. Ani gelişen atriyoventriküler bloklarda sempatomimekiklerden de faydalanılmaktadır. Etiyolojik neden kalıcı ise ve hasta semptomatik ise, rehberlerde bildirilen endikasyonlar ortaya çıkmışsa kalıcı pil takılması düşünülmelidir.

En sık kalıcı kalp pili takılma endikasyonları;

- ✓ konjenital veya postoperatif, ileri ikinci derece veya üçüncü derece AV blok
- ✓ semptomatik sinüs bradikardisi
- ✓ bradikardi-taşikardi sendromlarıdır.

Çocuklarla erişkinlerde kalp pili takılma endikasyonları benzese de çocuk hastaların yaşlarının/vücut ağırlıklarının düşük olması nedeniyle pile bağlı komplikasyonlar daha sık olabilmekte; etiyolojik nedenler farklılık gösterebilmektedir. Kalıcı kalp pili takılma endikasyonu olduğunda küçük yaşlarda epikardiyal yöntemle, daha büyük yaşlarda ise endokardiyal yöntemle başarı ile kalp pili takılabilmektedir.

KAVGADA ARREST OLAN HASTADA ETYOLOJİ? KRANİAL BT ÇEKELİM Mİ?

Sertaç Hanedan Onan

OLGU:

14 yaşında erkek

Şikayeti: bayılma

Öykü: 2 ay önce okulda arkadaşlarının kavgasını ayırmak için araya girdiği sırada aniden bilincini kaybetmiş, rengi solmuş, vücudu gevşek şekilde arkadaşlarının kucağına yığılmış. Kafasını bir yere çarpmamış. Nabızı sayılamamış, Tansiyon ölçümü yapılamamış, Öğretmenleri suni solunum, kalp masajı yapmışlar, yaklaşık 5 dk sonra bilinci kısmen açılmış, sorulara cevap vermeye başlamış. Ambulansta; monitörde kısa süre aritmikmiş, kendine geldiğinde tansiyonu 100/60 mmg, nabızı 116/dk ölçülmüş, en yakın hastaneye götürülmüş.

Öz geçmişi: Sağlıklı olduğu bilinen çocuk, düzenli spor yapmıyor.

Soy geçmişi: Anne baba, sağ ve sağlıklı, 7 yaşındaki kız kardeşi sağlıklı, annenin 5 aylık abortus öyküsü var, nedeni? epilepsi tanılı bir amcası 16 yaşında kaybedilmiş.

Klinik Seyir: Hastaneye götürüldüğünde: Bilinci açık, **Nörolojik muayenesi?** Kan sayımı, biyokimyası alınmış, **Kranyal BT çekilmiş, acil koşullarda normal bulunmuş, EKG çekilmiş yorumlanamamış, Çocuk kardiyoloji bulunan merkeze yönlendirilerek hastanemize ambulansla nakledilmiş.**

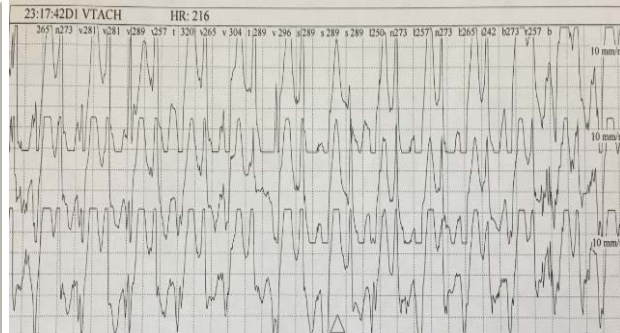
Hastanemizde Fizik Muayene:

Genel durumu orta, halsiz görünüyor, gelişimi yaşına uygun. Bilinci açık, koopere. Vücudunda, kafatasında travma belirtisi yok. Meningeal irritasyon bulgusu, örolojik defisiti yok. Derin tendon refleksleri doğal. Işık refleksi bilateral doğal. KTA: 110/dk, aritmik, normokardik, üfürüm duyulmuyor, TA 108/68 mmHg, AFN: +/- Solunum, diğer sistem muayeneleri doğal.

EKG: Normal sinüs ritmi, QTc 0,40 sn

Ekokardiyografi: Normal sınırlarda bulgular

Monitörize izleme alındı. 24 saatte asemptomatikti, monitörde ve basılan EKG'lerinde supraventriküler erken vurular, taşikardi atakları ? Efor testi, Ritim holter monitörizasyonu yapıldı.



Şekil 1: Efor testi 4. Evrede EKG kaydında iki yönlü sık VES'ler

Şekil 2: Ritim holterde iki yönlü QRS'lerin izlendiği ventriküler taşikardi

Tanı: Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler taşikardi (KPVT)

Tedavi: Propranolol + flekainid başlandı. Yarışmalı sporlar ve ağır egzersiz yasaklandı. İlaç altında tekrarlanan efor testinde VT izlenmedi. Antiaritmik tedavi ile izleminde asemptomatik. 7 yaşındaki kız kardeşi, anne, babanın kardiyak incelemesi normal bulundu. İmplantable cardioverter defibrilatör (ICD) yerleştirilmesi açısından yakından izlenmektedir.

Mutasyon analizi: Kardiyak ryanodin reseptörü geninde mutasyon (KPVT'li kişilerde saptanmış otozomal dominant geçişli mutasyon)

GEÇİCİ BİLİNÇ KAYBI NEDENLERİ: Travmatik (kafa travması) veya travmatik olmayan nedenlerdir.

Travmatik olmayan geçici bilinç kaybı; Senkop, epilepsi nöbeti, psikojenik psödosenkop, nadiren başka **nedenlerle olabilir.** Senkop, serebral fonksiyonların reversibl bozulması sonucu, postural tonus kaybıyla birlikte görülen, geçici (kendini sınırlayan) bilinç kaybıdır. Global serebral hipoperfüzyondan dolayıdır

Aniden bilinci kapatan çocukta sorulm:

- Tam bilinç kaybı var mı? Bilinç bulanıklığı, bayılayazma mı?
- Bilinç kaybı hızlı başlayıp, kısa mı sürmüştü?
- Spontan ve tam düzelme olmuş mu? Sekel kalmış mı?
- Postural tonus kaybı var mı?

1 veya daha fazla negatif cevap varsa bilinç kaybının senkop dışı diğer nedenleri düşünülmelidir.

2014 NICE kafa yaralanmaları kılavuzu: Kranial BT (<16 yaş, kafa yaralanması +)

Kaza dışı yaralanma şüphesi
Epilepsi öyküsüz postravmatik nöbet
> 1 yaşta GKS < 14 acil birimde
< 1 yaşta GKS < 15
Kazadan 2 saat sonra GKS< 15
Fokal nörolojik defisit
Açık kafa tası yaralanması veya gergin fontanel

Herhangi biri var ise; 1 saat içinde BT çek, Radyolojiden geçici yazılı rapor al.

Bunlar yok ise, aşağıdaki bulgulara bak...

5 dk'dan uzun bilinç kaybı tanıklığı
5 dk'dan uzun antegrad veya retrograd amnezi
Anormal uyuşukluk
≥3 farklı kez kusma
Epilepsi öyküsüz postravmatik nöbet
Yüksek hızlı trafik kazası,
> 3 m'den düşme, yüksek hızlı mermi... yaralanması gibi tehlikeli yaralanma öyküsü

1 veya daha fazlası var ise en az 4 saat gözle, GKS 15'in altında, kusma, anormal uyuşukluk sürüyorsa, BT çek.

Nörolojik bilinç kaybının temel göstergeleri: Nörolojik semptomlar (anormal hareketler, kasılmalar...), post iktal durum (5 dakikadan uzun), dudak/dil yaralanmaları, üriner inkontinans.

Senkop ile karışan durumları dışlamak için; Hipoglisemi, diğer metabolik durumların... sistemik muayene ve tetkikler (glukoz, elektrolitler, hct) gerekebilir.

Epileptik nöbet şüphesi var ise; gerekirse nöroloji konsültasyonu, Kranyal BT, MR, EEG, Uyku EEG.

Kardiyak senkop göstergeleri: Çarpıntı, göğüs ağrısı, nefes darlığı öyküsü, kardiyak hastalık için endişe verici öykü varlığı, supin pozisyonda, 5 dk'dan uzun süren, tetikleyici faktörler (gürültü, korku, aşırı duygusal baskı) ile, yüzme dahil egzersiz sırasında senkop, EKG'de nonsinus ritim? aritmi şüphesi, QTc patolojisi varlığı.

Kardiyak senkop nedeni olan aritmiler: Taşiaritmiler: Uzun QT sendromu, Brugada sendromu, Wolf-Parkinson-White sendromu, supraventriküler taşikardi, katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi, postoperatif, ARVD
Bradiaritmiler: Hasta sinüs sendromu, atriyoventriküler kalp bloğu şeklindedir.

KPVT: Prevalansı: 1/ 10 000. En ölümcül genetik geçişli kanalopatilerden biridir. 20 yaş altında etkilenmiş kişilerde mortalite % 50'dir. **Adrenerjik uyarıların neden olduğu VT'dir. Yapısal kalp hastalığı yoktur.** Ortalama ilk 10 yaş, nadiren 40 yaşa kadar klinik bulgu verir. **Emosyonel veya fiziksel stresin tetiklediği VT veya VF ile senkop, kardiyak arrest veya ani ölüm** görülür. KPVT'li ailelerde; juvenil yaşlarda ani ölüm, stres ilişkili senkop, epilepsi, fetal kayıp, neonatal ölüm öyküsü bulunabilir.

KPVT tanısı:

Öykü: Egzersiz sırasında senkop öykülü kişi veya ailede KPVT öyküsü olan asemptomatik kişi varlığı. **Egzersiz testi ve genetik inceleme** ile tanı konur.

İki yönlü (**bidirectional**) **VT:** QRS aksının atımdan atıma 180° yön değiştirdiği VT; KPVT'e oldukça özgün bir VT türüdür. Bazı hastalarda QRS aksının değişmediği polimorfik VT görülebilir. Ventriküler fibrilasyona dejenerasyon gelişebilir. Epizodların çoğu spontan sonlanır. Olguların çoğu ailevi, nadiren sporadik olabilir.

Genetik: Kalsiyum dengesinden sorumlu proteini (ryanodin ve calsequestrin proteinleri) kodlayan genlerde mutasyon (%50-70'inde saptanır)

KPVT tedavi: Yakın izlem, aşırı sporun kısıtlanması, stresli durumların azaltılması, beta bloker tedavi (nodalol, atenolol, propranolol), 1/3 olguda uygun beta bloker tedaviye rağmen aritmi atakları ve egzersiz testi ile aritmi varlığı devam eder, flekainid tedavisi, ICD implantasyonu, renal sempatik sinirin denervasyonu gerekebilir.

SONUÇ:

- ✓ Bir veya birden fazla ani, geçici bilinç kaybı yaşamış çocuklarda kardiyak senkop düşünelim.
- ✓ Öykü ve EKG ayırıcı tanıda çok önemli ve öncelikli olmalıdır.
- ✓ Nörolojik bulgular olmadığında, derhal kranyal BT çekmeyelim.
- ✓ Bazal EKG normal de olsa stres ilişkili senkop olgularında KPVT'i hatırlayalım.
- ✓ Dirençli aritmi olgularında da KPVT'i hatırlayalım.
- ✓ Kavgada arrest olan çocukta hemen kranyal BT çekmeyelim J

SİGARA İÇEN ADOLESAN: SİGARA KALBE NE KADAR ZARARLI ?

İsa Özyılmaz

Olgu: 15 yaş erkek hasta. Öncesine ait hastalık öyküsü yok. Kız arkadaşından ayrıldıktan sonra yoğun üzüntü. Ertesi gün, 1.5 saatte 20 adet kaçak sigara içmiş **Şikayet:** Çarpıntı, göğüs ağrısı, baş dönmesi ve bayılma. Özel hastaneye başvuru. EKG’ de kalp hızı 259 /dk saptanması üzerine tarafımıza refere edildi.

- Fizik muayene: Bilinç açık, kalp hızı değişken ve 130-140/dk. Diğer FM bulguları normal
- EKG: Kalp hızı:130/dk, değişken RR mesafesi izlendi, P dalgası yoktu.



○ Öykü normal(Çarpıntı, Alkol, Medikal ilaç kullanımı, Hipertansiyon, Kronik bronşit-astım, Cerrahi, Enfeksiyon hastalıkları yok)

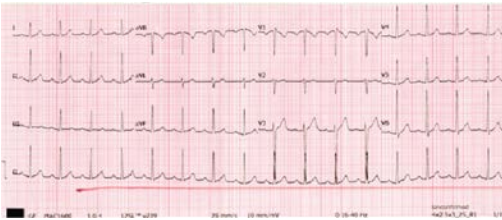
TA: 110/70 mm/Hg. TKS:N, BK:N(Na, K, Mg, CA). AKG:N. Kardiyak enzimler:N. TFT:N. Teleröntgenografi, CRP:N. Ekokardiografi:N

12 mg Adenozin IV uygulama ile AF

Analjezi ve sedasyon sonrası 70 Joules KV



Normal sinüs ritmi



Olgu: Beta bloker başlandı. 24 saatlik ritim Holter:N. Sigarayı ve yasadışı tütün ürünlerini bırakması önerildi. 3 gün sonra taburcu edildi. 3 ay sonra kontrollerde şikayet yok(çarpıntı, göğüs ağrısı, senkop). EKG:N

Nikotin

Tütün bitkisindeki doğal alkaloiddir. Dopamin nöronlarına glutamaterjik girdiler yoluyla etki eder. Bir sigara: 10-15mg nikotin içerir. Sigara içenler sigara başına ortalama 1 mg nikotin alırlar. Sigara içme sırasında pik plazma nikotin konsantrasyonu 10-50ng/mL, yaklaşık % 5’i proteine bağlıdır. Vücuttaki nikotinin eliminasyon yarılanma ömrü yaklaşık 2 saat.

Nikotine bağımlı çocuklarda: Daha hızlı nikotin metabolizması, daha yüksek ortalama puf hacmi, daha düşük puf süresi, daha az sayıda puf olduğu görülmüştür. Sigara, özellikle gençler ve genç yetişkinler arasında son zamanlarda popüler hale gelmiştir. Dünyadaki yetişkinlerin sigara içimi: 1/3. Çoğu ergenlik döneminde sigara içmeye başlıyor.

Gelişmekte olan ülkelerde ergen sigara içenlerin sayısı hala artmaktadır.

Nikotin: 1995 yılında düzenli sigara içen lise öğrenciler: % 63.5 oranında bulunmuştur. Sigara içimini başlatan etkenler: Akran ve ebeveyn sigara içimi, sosyal ve çevresel faktörler ve tütün reklamları, tütün kullanımı daha fazla uyuşturucu bağımlılığı oluşturur. Anksiyete ve depresyona yol açar

Nikotin sakızı çiğneyenlerde Akut etkiler: Afterload artar. Kardiyak output artar. Kardiyak kontraktilite değişmez. Kalp hızı ve P dalgası süresi artar

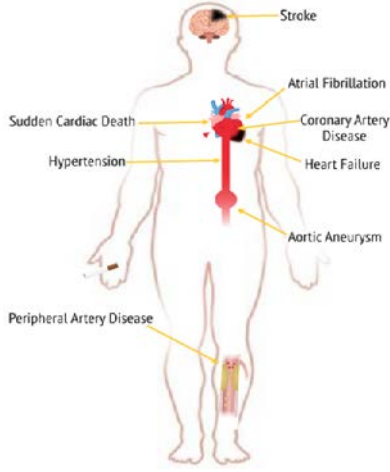
Nikotinin kardiyovasküler etkileri: Sigara içenlerde fQRS'nin sol ventrikül subklinik sistolik ve diyastolik disfonksiyonunu belirlemek için kullanılabileceğini göstermiştir. Sol ventrikül disfonksiyonu sigara içme süresi ve yoğunluğu ile ilişkilidir.

Sigaranın Geleneksel KVH Risk Faktörleri Üzerine Etkileri: Kan basıncı: Artar. Akut: Adrenalin, noradrenalin artırarak. Kronik: Kilo kaybı nedeniyle KB'ından düşme, fakat renal disfonksiyon etkisiyle de genel olarak içmeyenlere göre gündüz 5 mmHg daha yüksek. Kan lipidleri: Total kol: Dozla ilişkili artar. HDL kol: azalır. LDL kol: artar. TG:artar. İnsülin direnci: artar(inflamasyon, protrombotik, aterosklerotik değişiklikler, santral yağlanmayı artırarak)

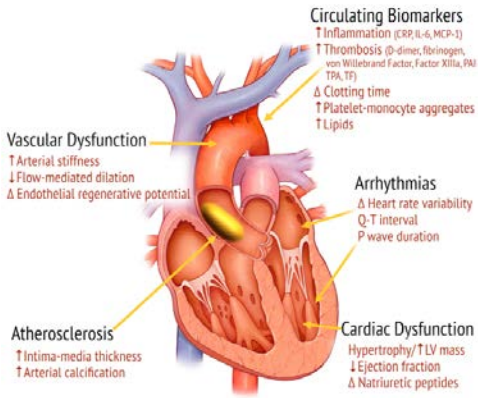
Patofizyolojik biyobelirteçler	Etki şekli	Sigara (AKUT)	Sigara (KRONİK)
Endotel disfonksiyonu	NO, PI2, akım ilişkili genişleme ↓. KV risk ↑	↑	↑
Arteriyel sertlik(KV risk fak)	KV olay riski ↑	↑	↑
Koroner arter kalsiyum skoru(Subklinik KA AS belirteci)	CAC>100: risk 3.75 kat ↑	?	↑
Karotis Intima Medya Kalınlığı(sistemik AS belirteci)	Sigara içenler önceden hiç içmeyenlere göre 0.09mm, içenlere göre 0.05mm daha kalın	?	↑
Endotelial progenitor hücre (Angiogenesis)	Tamir ve revaskülarizasyon ↓	↓	↓
İnflamasyon	CRP, IL-6; ICAM-1, MCP-1 ↑. KV risk ↑	↑	↑
HT	Sempatik akt ↑	↑	↑, ↔, ↓
Tromboz (2/3 'ü SCD ilişkili)	PAF, TG, PI fact 4, fibrinojen, thrombin ↑	↑	↑
HRV(SDNN, RMSSD, HF)	Sempatik akt ↑, HRV, LF ve HF/ LF:↑, LV dilatasyonu	↓, ↑	↓
Aritmi, QT	SVE, VES, ST-T deęişikl(%10)	↑,	↑,↓, ↔
LVH	Sempatik akt ↑, LV hipertrofisi	?	↑, ↔, ↓
Sistolik fonksiyon	EF	↔	↑, ↔, ↓
Diyastolik fonksiyon	E/E' ↑	↓	↓

Nikotin ve aritmiler: Kardiyak A tipi K kanalları bloke eder. Ventriküler repolarizasyon gecikmesi olur. >50 µg / kg'lık bir doz ile supraventriküler aritmiler(SVT, AF), atriyoventriküler ve ventriküler aritmiler(VT) oluşabilir.

Kronik Sigara İçimi ile İlişkili Kardiyovasküler Sonuçlar



Sigaranın Kardiyovasküler Etkileri



Eve ne götürelim

Sigara KV risk faktörüdür. Aile ve sosyal çevrede içenlerin olması sigaraya başlama olasılığını artırmaktadır. Kısa sürede yüksek sayıda sigara içmek aritmiye neden olabilir.

SOLUNUM DESTEĞİ İÇİN MEKANİK VENTİLASYON KİME? NE ZAMAN?

Eda Çeçen

Solunum yetmezliği; solunum sisteminin hava ile kan arasında O_2 - CO_2 değişimini sağlayamaması

sonucunda dokulara sunulan O_2 de azalma ve CO_2 birikimi ile gelişen tablodur.

Yenidoğan döneminde, solunum yetmezliğinin klinik ağırlığı çok değişkendir. Bazı yenidoğanlarda solunum sıkıntısı hemen ortaya çıkar, diğerlerinde ise ilk anda klinik durumdan çok arteriyel kan gazı etkilenmiş olabilir.

Yardımlı ventilasyonda başlıca amaç, hasta kendi kendine solunum yapana kadar ventilasyonu desteklemek, altta yatan patolojik durum düzelene dek atelektatik akciğer alanlarını yeniden açmak, fonksiyonel rezidüel kapasiteyi arttırmak, ventilasyon/ perfüzyon dengesini sağlamak, intrapulmoner şantları azaltmak, solunum işini azaltmak, ventilasyon ve gaz değişimini sağlamaktır.

Klinik bulgular

- Retraksiyon
- Takipne (>60 /dk)
- Siyanoz
- Düzeltilemeyen apne
- Burun kanadı solunumu
- İnleme
- Solunum seslerinin azalmış ya da kaybolmuş olması

Laboratuvar bulguları

- $PaCO_2 >60$ mmHg
- $PaO_2 < 50$ mmHg
- $Ph < 7.25$
- FiO_2 %100 iken oksijen saturasyonu <90

APNE

Apne, solunumun 20 sn'den fazla süreyle durması ve bu sırada solukluk, siyanoz, bradikardinin, (<100 /dk) oluşmasıdır. Apne, prematüre bebeklerin önemli ve sık görülen bir sorunudur.

Preterm bebeklerde görülen apnenin en sık nedeni miks apnedir, %50-75 oranında görülür ve genellikle obstrüktif apnenin santral apneye dönüşmesi şeklindedir. Kısa süren apneler genellikle santral iken, uzun süren apneler miks tipdedir. Gebelik yaşı azaldıkça, kısa süreli santral apnelerin sıklığı artmaktadır.

Birçok apne yenidoğan, düşük basınçlarda nazal CPAP'a yanıt verir, çünkü apneik epizodların çoğu obstrüktif bir bileşene sahiptir. Nötral bir termal çevre, normoksi, optimal hava yolu bakımı ve aspirasyonun önlenmesi için yönlendirilen hemşirelik bakımı, apne riski altındaki yenidoğanların bakımında önemlidir.

Respiratuvar Distres Sendromunda Solunum Desteği

Respiratuvar Distres Sendromu (RDS), tedavisinde ciddi gelişmeler elde edilmesine rağmen prematüre bebekler açısından ciddi morbiditeler ve ölüm ile sonuçlanabilen bir hastalıktır. Temel olarak akciğerde yapısal immatüriteye eşlik eden alveolar surfaktan eksikliğinden kaynaklanır. Eksikliğinde yaygın atelektaziler gelişir ve buna bağlı olarak ventilasyon perfüzyon dengesinin ve gaz değişiminin bozulması söz konusudur. RDS insidansı gestasyonel yaş azaldıkça artar. Ekzojen surfaktan tedavisinin RDS'li prematüre bebeklerde mortalite ve morbiditeyi azalttığı bilinmektedir. RDS'li bebeklerde daha etkili olduğu gösterilmiş olan doğal surfaktanlar tercih edilmelidir. Ülkemizde 3 adet doğal surfaktan bulunmaktadır. Profilaktik surfaktan antenatal steroid tedavisi uygulanmamış 26 gestasyon haftasından küçük prematürelere veya stabilize etmek için doğum salonunda entübasyon gereken prematürlerde önerilir.

Respiratuvar Distres Sendromu (RDS) tedavisinde en uygun tedavi şekli CPAP ve gerekirse erken surfaktan tedavisidir. RDS riski olan prematüre bebeklere doğumdan itibaren nazal CPAP başlanmalıdır. Bu yaklaşımla hem mekanik ventilasyon ihtiyacı hem de surfaktan tedavisi gereksinimi azalır. Erken kurtarıcı surfaktan tedavisi mekanik ventilasyona olan ihtiyacı ve hava kaçağı riskini azaltır.

Bronkopulmoner Displaziye Solunum Desteği

BPD tanısı postmenstrüel (PM) 36. haftada konulmaktadır. BPD için söz konusu olan birçok yaklaşım aslında, tanı zamanı olan PM 36. haftadan önce uygulandığında, BPD'nin görülme riskini ve hastalık şiddetini azaltma potansiyel taşımaktadır.

Doğumdan sonra uygulanan solunum desteği sırasında oluşan akciğer hasarı, BPD gelişiminde en önemli rollerden birine sahiptir. Bu nedenle, mümkün olan en az solunum desteği ile yeterli gaz alış-verişinin sağlanması BPD'nin önlenmesindeki temel stratejidir. Bu da en iyi invaziv olmayan solunum desteği ile gerçekleştirilir.

Yenidoğanın Geçici Taşipnesi (TTN) Solunum Desteği

Yenidoğanın geçici taşipnesi, fetal akciğer sıvısının çeşitli genetik ve çevresel faktörler nedeni ile tam atılamaması ve bu nedenle alveolde kalan sıvının gaz değişimini bozması sonucu oluşur.

Fetal akciğer sıvısının sekresyonu doğumdan birkaç gün önce azalır, doğum eylemi sırasında tamamen durarak absorpsiyon başlar. Doğum eyleminin başlaması ile birlikte katekolamin sekresyonunda meydana gelen artış akciğer sıvısının yapısını azaltır. Bu nedenle doğum eylemi çekmeden sezaryen ile doğum yapan annelerin bebeklerinde geçici taşipne riski, eylem sonrası sezaryenle doğanlara göre yüksektir. Vajinal doğumlarda göğüs kafesinin doğum kanalında sıkışmasına bağlı olarak akciğer sıvısının bir kısmı trakeobronşial yoldan dışarı atılır. Sezaryenle doğan bebeklerde ise akciğerlerin sıvı hacmi artmış, gaz hacmi azalmıştır.

Konjenital Diafragma Hernisi Solunum Desteği

Diafragma hernisinin pulmoner hipoplazi derecesine bağlı olarak klinik bulgu şiddeti artar.

Bu bebeklerde doğumdan sonra hemen veya 12 saat içinde akut solunum sıkıntısının gelişmesi klasik bulgudur. Bir akciğer grafisi toraks içindeki barsak parçalarını, akciğer hipoplazisini ve mediasteninin diğer tarafa doğru kaymış olduğunu gösterir. Barsakları dekomprese etmek için mideye yerleştirilen orogastik tüpün toraks içinde olduğu ve batındaki gaz miktarının azaldığı görülür.

Mekonyum Aspirasyon Sendromunda Solunum Desteği

Günümüzde MBAS ile doğan bebeklere yaklaşım bebeğin deprese doğup doğmamasına göre değişmektedir. Deprese doğmayan, doğar doğmaz ağlayan ve kas tonusu iyi olan bebeklere yalnızca orofarengeal aspirasyonun uygulanması yeterlidir.

Solunum desteğindeki ana amaç optimal oksijenizasyonu ve ventilasyonu sağlamak, hipoksi, hiperkarbi ve asidozu engellemeye çalışmaktır. Pulmoner vasküler direncin artmasına bağlı PPHN gelişebileceği akılda tutulmalı ve solunum desteği verirken buna yönelik önlemler ve olası tedavi seçenekleri göz önüne alınmalıdır. Hiperventilasyon, hipokarbi ve hava kaçakları açısından dikkatli olunmalıdır.

NONİNVAZİV SOLUNUM DESTEĞİ NE ZAMAN ?

Gebelik yaşı ≤ 28 hafta olan ve spontan solunumu olan , RDS riski olan ve spontan soluyan prematüre bebekler ve doğumdan sonra solunum sıkıntısı bulguları mevcut ancak spontan solunumu yeterli olan prematürelere non-invaziv ventilasyon uygulanması önerilir.ÇDDA bebeklerde primer non-invaziv solunum desteğinde günümüzde kabul gören yaklaşım; doğumhanede nCPAP başlanmasıdır.CPAP uygulamasının preterm bebeklerde doğumhanede kullanımı ventilatör gereksinimini azaltır, obstrüktif apne sıklığı azalır ve sürfaktan korunur. Non-invaziv ventilasyon yeterli gaz değişimini hasarsız olarak sağlamaya yardımcı olur.

Hasta klinik açıdan stabil ,solunum sıkıntısı, retraksiyonları yok, apneleri yok,akciğer grafileri normal ise; CPAP tan ayrılır küvöz içi ya da hood içi aracılığı ile CPAP daki değerinden %5-10 üzerinde değerde oksijen verilir.

İNVAZİV SOLUNUM DESTEĞİ NE ZAMAN ?

Genel durumu nispeten daha kötü, spontan solunum çabası daha yetersiz ve klinik olarak kısa süre içerisinde ekstübasyon düşünülmeyen hastalara destekleyici/kontrollü (assist/control) modu ventilasyon uygulanmalıdır. Konvansiyonel MV cevap vermeyen ciddi RDS, interstisyel amfizem, tekrarlayan pnömotoraks veya mekonyum aspirasyon pnömonisinde High-Frequency Oscillatory Ventilation (HFOV) mod tercih edilir.

NON-İNVAZİF VENTİLASYON(NIV):

Esra Yüce

Spontan solunumu olan prematüre bebeklerde solunum desteği amacı ile endotrakeal entübasyon olmaksızın sabit ya da değişken basıncın kullanıldığı tüm ventilasyon teknikleri non-invaziv ventilasyon (NIV) olarak tanımlanır.

IMV'nin olgunlaşmamış akciğerler üzerindeki zararlı etkilerini hafifletmek için (volutravma, barotravma) nazal CPAP, yenidoğan bakımında NIV stratejisi olarak kullanılmaktadır. nCPAP uygulamaları ile IMV ihtiyacını önemli ölçüde azaltmasına karşın neredeyse % 50'lik CPAP başarısızlık oranları daha etkili NIV yöntemleri aramasına neden olmuştur.

NIV Endikasyonları: Doğum salonunda FRC oluşturulması, RDS, prematüre apnesi, BPD, postoperatif solunum desteği, aspirasyon sendromları, Yenidoğanın Geçici Takipnesi (TTN), pnömoni, ekstübasyon sonrası, laringomalazi ve trakeomalazi gibi solunum yetersizliği durumlarında kullanılmaktadır.

NIV Kontrendikasyonları: Konjenital diyafragma hernisi veya şüphesi, yeterli spontan solunumu olmayan hastalar, kardiyopulmoner arrest, aktif GİS kanamalı bebek olması durumunda kullanılmamaktadır.

1) nCPAP (Sürekli Pozitif Hava Yolu Basıncı): Kendi kendine soluk alabilen bir bebeğin hava yollarına sürekli pozitif basınçlı hava uygulanmasıdır. nCPAP ilk kez 1971'de bebeklerde klinik olarak kullanılmış olup solunum mekanikliği üzerinde çeşitli etkileri olduğu bildirilmiştir. Nazal CPAP cihazları, farklı nazal ara yüzler kullanılarak akciğerlere sürekli pozitif basınç (PEEP) sağlamaktadır.

2) Nazal Aralıklı Pozitif Basınçlı Ventilasyon (Nazal-IPPV): İnspirasyon sırasında akciğerdeki basıncı arttırarak, inspiratuvar refleksleri uyatarak daha yüksek tidal hacimlerin oluşmasına olanak sağlayan ventilasyon desteğidir.

NIPPV = CPAP + Pozitif Basınçlı Soluklar

3) Yüksek Akımlı Nazal Kanül (HHHFNC): Isıtılmış nemlendirilmiş yüksek akımlı nazal kanül cihazıdır. Yapılan çalışmalarda nCPAP primer tedavide daha etkin bulunduğundan, primer tedavide HHHFNC kullanımı günümüzde önerilmemektedir.

NIV Arayüzleri: Nazal CPAP uygulanmasında çeşitli ara yüzler kullanılmaktadır. Nazal kısa pronglar, entübasyon tüpü ve nazal maske sıklıkla kullanılmaktadır.

- a) Kısa Binazal Pronglar:** nCPAP uygulamasının en etkili olduğu ara yüz uygulamasıdır. Prongların buruna hasar vermesini engelleyen koruyucu bantların kullanımı yan etki sıklığını azaltır.
- b) Nazofarengeal Rong (entübasyon tüpü ile):** Binazal pronglara göre nCPAP uygulamasının başarısızlık oranı daha yüksektir. Ancak binazal kısa prongların bulunamadığı durumlarda hastanın entübe edilerek mekanik ventilasyona bağlanmasından önce kullanılabilir. Entübaasyon tüpünün dış kısmının uygun şekilde 2-3 cm kalacak kadar kısaltılması gereklidir.
- c) Maske:** Maske ile nCPAP uygulamasının etkinliği kısa pronglar kadar etkili olup, kısa prongların mekanik yan etkilerini içermemesi nedeniyle tercih edilmektedir.

NIV Komplikasyonları: Burun deliği veya kanüllerin salgılarla tıkanması, yüz derisinde tahriş ve enfeksiyon gelişmesi, kanüllerin burundan çıkması ve basınç kaybı, hava kaçağı, akciğer damar direncinde artış, sistemik venöz dönüşte bozulma ve kalp debisinde düşme, abdominal distansiyon ile solunumda bozulma gibi komplikasyonlar görülebilmektedir.

NIV HEMŞİRELİK BAKIMI

Hemşirelik bakımı, NIV'nin komplikasyonlarını değerlendirmeye, önlemeye ve yönetmeye yöneliktir. Bebeğin bakımı bebeğin klinik durumunun devam eden değerlendirmesine ve tedaviye verilen cevaba göre şekillenir. Ventilatördeki yenidoğanın hemşirelik bakım ve izlem kalitesi NIV'nin etkinliği için önemlidir.

Nemlendirme ve Isıtma: Bebeğe verilen hava-oksijen karışımı mutlaka nemlendirilmelidir. Bebeğe verilen hava-oksijen

karışımı, nötral ısı ortamına yakın bir şekilde ısıtılmalıdır. Uygun ısıtma ve nemlendirmenin yapılmadığı durumlarda sekresyonlar kuruyarak hava yollarının tıkanmasına ve hava yolu mukoza nekrozuna ve bebekte hipotermiye neden olabilir.

Basınç Kontrolü: CPAP basıncı cihaz üzerinden sürekli kontrol edilmeli, alarm durumunda derhal müdahale edilmelidir. Ağızdan hava kaçaklarının engellenmesi adına emzik kullanımı ve çene bandı önerilen uygulamalardandır. Emzik kullanımı ile prematüre bebek emmeye teşvik edilmiş olur ve ayrıca besinsiz emme ağrı yönetiminde non-farmakolojik bir yöntemdir.

Aspirasyon: Etkin NIV uygulamasının sağlanması tamamen açık bir buruna bağlıdır. nCPAP kanülleri sekresyonlarla sık tıkanmaktadır. Bu nedenle sekresyonların sık aralıklarla temizlenmesi gereklidir. Aspirasyon uygulaması hipoksi, apne, enfeksiyon ve mukozal zedelenmelere neden olabileceğinden sekresyonu olmayan bebeklerde rutin olarak önerilmemektedir. Sık aspirasyon yerine burun içerisine 0,2-0,3 ml serum fizyolojik damlatıldıktan sonra ağız içi aspirasyon ve ağız bakımı uygulanmalıdır. Ancak bebeğin klinik durumuna göre gerekli sıklıklarda nazal aspirasyon yapılmalıdır. Aspiratör kullanılırken, negatif basınç (vakum) 80-100 mm/Hg'nın üzerine asla çıkarılmamalı, tekrarlı aspirasyondan kaçınılmalıdır. Aspirasyon yapılırken derine inilmemeli ve uygulama sırasında bradikardi açısından kalp tepe atımı değerlendirilmelidir. Aspirasyonda sekresyonun miktarı, rengi ve yoğunluğunun kaydedilmesi sonraki bakım uygulamalarındaki aspirasyon ihtiyacını belirlemeye yardımcı olacaktır.

Beslenme: Enteral gavajla besleme, polietilen bir sondanın ağız ya da burundan mideye ilerletilerek enjektör yardımıyla besinin mideye verilme işlemidir. YYBÜ'de gavajla aralıklı besleme iki ya da üç saatte bir yapılmaktadır. Beslenme yöntemi her bebek için gebelik yaşı, klinik durumu ve personelin deneyimi göz önünde bulundurularak dikkatle değerlendirilmelidir. NIV uygulamaları bebeğin beslenmesi için herhangi bir engel oluşturmaz. Ancak NIV uygulanan bebeklerde bazı beslenme sorunları (karın şişliği, batın distansiyonu, midede artık süt kalması, apne, kusma ve beslenme intoleransı) görülebilmektedir. Bu sorunların bebeğin beslenme izleminde atlanmadan, yakından ve dikkatle takip edilmesi önemlidir. NIV ile üst solunum yollarına uygulanan pozitif basınçlı hava mideye geçip distansiyona yol açabilir. Beslenme aralığı ve mide boşalma zamanı dikkate alınarak her beslenmeden 1-2 saat sonra oragastrik sondanın ağız açık bırakılarak hasta serbest drenaja alınmalıdır.

Yenidoğan için taburcu olmanın ön koşullarından biri koordineli emme yutma ve nefes alma ile tam ağızdan beslenebilmesidir. Bebeğin tam ağızdan beslenmesinin daha kısa sürede sağlanması için etkili değerlendirme ve müdahale teknikleri gereklidir. Bu amaç doğrultusunda yapılan araştırmalarda nCPAP desteği alan BPD'li bebeklerde oral beslenmenin güvenliği ve etkinliği incelenmiştir. Kontrollü bir şekilde bebeğin ağızdan beslenmesinin güvenli olduğu ve tam ağızdan beslenmenin kazanılmasının hızlandırılabilceği belirtilmiştir.

Uygun Arayüz (prong, maske, kanül) Seçimi ve Yönetimi: Uygun arayüz seçimi, bebeğin solunum bulguları, laboratuvar sonuçları ve cilt bütünlüğü değerlendirilerek yapılmalıdır. Genellikle hastaneler, sürekli akış sağlayan standart bir mekanik ventilatör ile uyumlu 1 ya da 2 nazal arayüz seçmektedir. Zamanla yapılan, daha yumuşak ve daha esnek arayüzlerin yanı sıra genişletilmiş boyutların sağlanması gibi iyileştirmeler ile NIV uygulamalarında da iyileştirmeleri sağlamıştır.

Uygun prong seçiminde bebeğin burun ve burun deliklerine uygun olarak seçilmesi ayrıca önemlidir. Nazal prongun desteksiz burunda durabilecek şekilde seçilmesi uygun bir seçim olacaktır. Bebeğin burun deliklerine uyum sağlaması için çeşitli boyutları mevcuttur. Seçilen prongun büyük olması durumunda, bebeğin yüksek miktarda PEEP alabileceği gibi, küçük olması durumunda da burundan çıkması ve sürtünmeler sonucunda burun travmaları oluşabilmektedir.

Cilt Bakımı: Erken doğan bebekler, cilt bozulmasına karşı savunmasız ince bir cilde sahiptir. Prongun kayması nedeniyle oluşabilen sürtünme genellikle prematüre bebekte yüzün yaralanmasına ve basınçlı ülserler oluşmasına neden olur. Bu nedenle solunum hortumlarının ve nazal ara yüzlerin emniyet altına alınması da cildin korunması için önemlidir. Cildi korumak için çeşitli ve dönüşümlü ara yüz kullanımı, yumuşak burun ara yüz seçimine ek olarak birçok ilave cilt koruyucu ekipman türü de mevcuttur. Prematüre bebeklerde kullanılan koruyucu ekipmanlar, hidrokolloid cilt bariyerleri, çeşitli köpük tipleri ve gazlı bez pedleri gibi yastıklı cilt bariyerlerini içerir. NIV tedavisi başladıktan sonraki 48 saat içinde kullanılan hidrokolloid cilt bariyerinin profilaktik kullanımı ile nazal cilt hasarının azaltıldığı kanıtlanmıştır.

Uygun Pozisyon Verme: Nazal arayüzle yeterli basıncı sağlarken bebeği hareket ettirme bir endişe kaynağı olabilir. Tüm ekipmanı ayarlamak ve bebeği sırtüstü pozisyonda bırakmak bakım verici için en kolay yöntem olabilir. Ancak verilen pozisyonun periyodik olarak değiştirilmesi gerekmektedir.

Amerikan Pediatri Akademisi yoğun bakımda yatan preterm bebekler için yüzüstü (prone) pozisyonunu önermektedir. Yüzüstü pozisyonun ventilasyon desteği sağlanan bebeklerde solunum sayısı, akciğer hacmi, saturasyon değerleri açısından iyi sonuçlar alınmıştır. Bir yuva yardımı ile cenin pozisyonuna benzer şekilde verilen sol lateral pozisyonun NIV desteği alan bebeklerde yüzüstü pozisyona alternatif olabileceği öne sürülmüştür. Nazal arayüz ile hava kaçagını engellemek için yapılan uygulamalarda ventilatör hortumları ve nazal arayüzlerin oluşturduğu basınç ile kafatası malformasyonlarının oluşması kaçınılmazdır.

Prematüre bebekler haftalar ya da aylarca NIV desteği alabileceğinden bebek için en uygun ve periyodik pozisyon değişiklikleri ile kafatasında oluşabilecek malformasyonların engellenebileceği unutulmamalıdır.

Gelişimsel Bakım: Bebeğin stresini azaltacak çevre düzenlemeleri yapılmalıdır. Ortamdaki ışık ve gürültüyü azaltmak, multidisipliner bakım yaklaşımı, minimum dokunma ve daha uzun dinlenme periyodları, intrauterin yaşamda hissedebileceği pozisyonun verilmesi ve annelerin bebeğin bakımında rol almaları için cesaretlendirilmeleri gerekmektedir. Prematüreler için anne tarafından uygulanan bebek masajı ile anne-bebek bağlanması geliştirilmiş, dokunmanın olumsuz anlamlarını bastırarak, rahatlatıcı ve gevşetici olduğu yönünde yeni mesajlar oluşturulmuş olacaktır. Prematüreler için bebek masajı hemşireler tarafından da uygulanabilen kolay bir uygulamadır.

ÖNEMLİ NOKTALAR

1. NIV desteği alan bebeğin solunumunun tamamen açık bir buruna bağlı olduğu unutulmamalıdır.
2. Burun ve nazofarenksin sekresyonunun boşaltılması ile obstrüktif apnelerin ve nCPAP başarısızlığının önlenilebileceği unutulmamalıdır.
3. Burnun sık aspirasyonundan kaçınılmalı, bunun yerine izotonik damla damlatıldıktan sonra ağız içi aspirasyon uygulanmalıdır.
4. Gazların ısıtılmış ve nemlendirilmiş olmasına dikkat edilmelidir.
5. Bebeğin optimal vücut pozisyonu ayarlanmalı ve kafatası malformasyonlarını önlemek için düzenli aralıklarla değiştirilmelidir.
6. Nazal prong seçiminde, desteksiz burunda durabilecek en uygun prong kullanılmalıdır.
7. Hemşirelik bakımı verilirken prongların buruna uygun yerleştirildiğinden emin olunmalıdır.
8. Nazal pronglar sabitlenirken aşırı basınç ve kuvvet uygulanmamalı, az sayıda flaster uygulanmalıdır.
9. Prematüreler için uygun emzikler ve çene bandı ile ağızdan basınç kaybı azaltılmalıdır.
10. Oragastrik tüp ile beslenmede midede biriken hava düzenli aralıklarla boşaltılmalıdır.
11. Nazal travmaları önlemek için nazal bölge kızarıklık ödem bulguları açısından sık değerlendirilmeli ve uygun koruyucular kullanılmalıdır.

Noninvazif solunum desteği modellerinin başarısı büyük ölçüde bakımı sağlayan yenidoğan hemşiresinin deneyim ve başarısına bağlıdır. Konu ile ilgili bilgisi ve deneyimi olan yenidoğan hemşiresi birçok bebeğin entübe olarak mekanik ventilasyona maruz kalmasını engelleyebilir.

KAYNAKLAR

1. Askin D F. Noninvasive ventilation in the neonate. The Journal of perinatal and neonatal nursing 2007; 21(4): 349-358.
2. Behnke J, Lemyre B, Czernik C, Zimmer K P, Ehrhardt H, Waitz M. Non-invasive ventilation in neonatology. Deutsches Aertzblatt Online 2019; 116(11): 177.
3. Barlow S M. Oral and respiratory control for preterm feeding. Current opinion in otolaryngology and head and neck surgery 2009; 17(3): 179–186.

4. Dursun M, Bülbül A. Mekanik Ventilasyondaki Yenidoğan Bebeğin Bakımı. Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni 2014; 48, 67-78.
5. Chang Y J, Anderson G C, Lin CH. Effects of prone and supine positions on sleeps tate and stress responses in mechanically ventilated preterm infants during the first postnatal week. Journal of Advanced Nursing 2002; 40, 161 – 169.
6. Flanagan K A. Noninvasive Ventilation in Premature Neonates. Advances in NeonatalCare 2016; 16(2), 91–98.
7. Gouna G, Rakza T, Kuissi E, Pennaforte T, Mur S, Storme L. Positioning Effects on Lung Function and Breathing Pattern in Premature Newborns. The Journal of Pediatrics 2013; 162(6), 1133–1137.
8. Hanin M, Nuthakki S, Malkar M B, Jadcherla S R. Safety and Efficacy of Oral Feeding in Infants with BPD on Nasal CPAP. Dysphagia 2014; 30(2), 121–127.
9. Karakaya İ Ç. Masaj Teknikleri. İçinde: Gebelerde Bebeklerde Ve Çocuklarda Masaj, Yüksel İ. Editörler. Sözkese Matbaacılık, Ankara 2017; sayfa 197-225.
10. Ifflaender S, Rüdiger M, Konstantelos D, Wahls K, Burkhardt W. Prevalence of headdeformities in preterm infants at termequivalent age. Early Human Development 2013; 89(12), 1041-1047.
11. Imbulana D I, Owen L S, Dawson J A, Bailey J L, Davis P G, Manley B J. A Randomized Controlled Trial of a Barrier Dressing to Reduce Nasal Injury in Preterm Infants Receiving Binasal Noninvasive Respiratory Support. The Journal of Pediatrics 2013; 201, 34-39.
12. Lemyre B, Lughon M, Bose C, Davis P G. Early nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) versus early nasal continuous positive airway pressure (NCPAP) for preterm infants. Cochrane Database of Systematic Reviews 2016; 12.
13. Omari T I, Rommel N, Staunton E, Lontis R, Goodchild L, Haslam R R, ... Davidson G P. Paradoxical impact of body positioning on gastroesophageal reflux and gastric emptying in the premature neonate. The Journal of pediatrics 2004; 145, 194-200.
14. Ovalı F. Yardımcı Solunum, İçinde: Temel Neonatoloji ve Hemşirelik İlkeleri. Dağoğlu, T, Görak G. editörler. Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul 2008; 301-322.
15. Sadeghnia A, Barekateyn B, Badiei Z, Mohsen Hosseini S. Analysis and comparison of the effects of N-BiPAP and Bubble-CPAP in treatment of preterm newborns with weight of below 1500 gram szaffiliated with respiratory distress syndrome: A randomised clinic altrial. Advanced Biomedical Research 2016; 5:3.
16. Simpson C, Schanler R J, Lau C. Early Introduction of Oral Feeding in Preterm Infants. Pediatrics 2002; 110(3), 517–522.
17. Yoder B A, Kirpalani H. Noninvasive Ventilation. Clinics in Perinatology 2016; 43(4), xix–xxii.

MEKANİK VENTİLASYONDAN AYRILMA SONRASINDA HEMŞİRELİK BAKIMI

Melek Selalmaz

Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan ve özellikle ventilatör desteği alan bebeklerin bakımı alanda hizmet veren hemşirelerin bilgi birikimi ve tecrübeleriyle doğru orantılı olarak başarı gösterir. Mekanik ventilasyon desteği sağlanan bir bebeğin mekanik ventilatörden ayrılmasını belirleyen en önemli faktörlerden biri de hemşirelik bakımının kalitesidir.

Mekanik ventilatörden ayırma (weaning), hastanın mekanik destek ve endotrakeal tüpten ayrılmasını içeren tüm süreci kapsar. Burada en önemli nokta uygun zamanlamayı belirlemektir. Uygun zamanda yapılan weaning işlemi hastanın hastanede kalma süresini ve maliyeti azaltacağı gibi mortalite ve morbidite yönünden de olumlu sonuçlar elde edilir. Mekanik ventilatörden ayırma işlemi hastanın iyileşme belirtileri göstermesi üzerine göreceli ve kademeli olarak solunum desteğinin kesilmeye başlanmasıdır. Weaning işleminin hızlı ve etkili yapılması nazokomiyal enfeksiyon, barotrauma ve hemodinamik bozukluklar gibi bazı istenmeyen etkilerin oluşmasını en aza indirmektedir.

Hastanın mekanik ventilasyona gereksinimi olup olmadığı birçok yönden subjektif değerler içerir. Bebeğin gebelik yaşına, vücut ağırlığına, akciğer gelişimine, solunum çabasına ve mekanik ventilasyon gerektiren hastalığına, kalori alımına, eşlik eden patolojik durumlara, trakeal sekresyon varlığına göre planlanmalıdır. Mekanik ventilatörden ayırma işlemi için bebeğin öncelikli olarak spontan solunum çabası olmalı, solunum sıkıntısı ortadan kalkmış olmalı, akciğer grafisinde belirgin bir patolojinin olmaması ve beraberinde ventilatör ihtiyacının giderek azalması, son 8-12 saatte vital bulgularının stabil olması ve kan gazı sonucu ile örtüşmesi (pH'nin 7.35-7.45, PaCO₂'nin 35-45 mmHg arasında olması), hematokrit düzeyinin %36-45 arasında olması, asit- baz dengesinin iyi olması, ventilatör oksijen yoğunluğu %30 ve altında olması, verilen sedatif ilaçların, kullanılıyorsa kas gevşetici ilaçların kesilmiş olması, ilaç etkinliğinin ortadan kaybolması, merkezi sinir sisteminde solunumu baskılayacak herhangi bir sorun olmaması gereklidir. Ekstübasyon işlemine başlamadan önce hazırlık aşamasında ekstübasyon için gerekli malzemeler, ekstübasyondan önceki medikal tedavi gereksinimi ve beslenme durumu ayarlanmalıdır. Solunumu uyarmak ve apne sıklığını azaltmak için aminofilin, kafein sitrat gibi metilksantinler uygulanabilir. Ekstübasyondan 24 saat önce ya da <32 gebelik haftasında bebeklerde 12 saat önce başlanması apne sıklığını azaltmaktadır. Aminofilin kafein sitrata göre daha fazla taşikardi yaptığından kafein sitrat kullanımı tercih edilmektedir. Özellikle uzun süreli entübe olan ya da sık ekstübasyon yapılmış bebeklerde larinks ödemi için deksametazon kullanılabilir. Ekstübasyondan 12 saat önce başlayıp 3 doz şeklinde verilmesi önerilmektedir. Ekstübasyon planlanan zamandan 2-4 saat önce kusmayı önlemek ve buna bağlı olarak aspirasyon ve aspirasyon pnömonisini engellemek amacıyla beslenme kesilir.

Üniteye özgü yol gösterici protokoller olması ve bu doğrultuda hareket edilmesi işlem başarısını artırdığı göstermiştir. Ventilatörden ayırma işleminde son aşama CPAP uygulamasıdır. Endotrakeal ve nazal yoldan uygulanabilir. CPAP'taki bebeğin bakımı sırasında hava -oksijen karışımı nemli ve ısıtılmış olmalı, monitör ile yakından izlenmeli, solunum şekli, cilt rengi, inleme, yardımcı solunum kaslarının ve burun kanatlarının solunuma katılımı gözlenmeli, buruna takılan kanüller rahatsızlık ve travma yönünden dikkatle gözlenmeli, karın şişliğini önlemek için sonda takılmalı ve mide havası boşaltılmalıdır. CPAP uygulamasının sonlandırılması için bebekte apne ve bradikardi, solunum sıkıntısı olmamalı, FiO₂'nin %21-23 arasında olması ve CPAP basıncının 5 cmH₂O değerinde olması gereklidir. CPAP uygulanmasının nazal pronglara bağlı gelişen yüz ve burun travmaları, nazal sekresyon artışı sonucu enfeksiyon, burun ülserasyonu, granülasyon ve vestibüler darlık, hava yutulmasına bağlı olarak distansiyon ve perforasyon, pnömotoraks ve İVK, Cpap toksisitesi gibi istenmeyen etkileri görülmektedir. Ekstübasyon sonrası bebeğe değişik pozisyonlar vererek sekresyonların yer değiştirmesi sağlanabilir. Sekresyonların çıkışını kolaylaştırmak için beraberinde göğüs fizyoterapisi uygulanması önerilmektedir. Göğüs fizyoterapisi İlk 24 saat kesinlikle yapılmamalı (ilk 3 hafta!), 1500 gramın üzerine perküsyon uygulanabilir ve doktor istemine göre bronkodilatör olarak inhaler ilaç (adrenalin) uygulaması düşünülebilir. Bebeğin stresini azaltmak için dış ortamdaki gürültü ve ışığı azaltmak, minimal dokunma, intrauterin yaşamda hissi uyandıracak şekilde pozisyon verme, sarmalama, emzik ve sukroz kullanılabilir. Ekstübasyonun tüm kriterlerini karşılamasına rağmen ekstübasyondan hemen sonra siyanoz, apne, solunum güçlüğü, larengeal ödem, ajitasyon, ateletazi, stridor, bradikardi, desatürasyon, hemodinamik bozulma gibi bulgular ortaya çıkabilir. Bu durumda bebek yeniden entübe edilmelidir. Beklenmeyen ekstübasyon durumunda acil ekip arkadaşlarına haber verilir, havayolu desteği sağlanır, bebeğin tüpü çıkarılır, gerekirse yeniden entübe edilerek ve durum kayıt altına alınır.

Klinik tecrübelerine dayanarak ekstübasyon işlemi için bazı püf noktaları önerilebilir; ventilatör işlemlerinde küçük

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



değişiklikler yapmak, ekstübasyonu mümkünse günün erken saatlerinde planlamak, işlem öncesi mide doluluğunu engellemek için gastrik drenaj uygulamak, endotrakeal aspirasyon sonrası hemen ekstübasyona başlamak, uzun süren ventile olan seçilmiş hastalarda ekstübasyon öncesi steroid vermek, ekstübasyon sırasında pozitif basınçlı ventilasyon uygulamak, ekstübasyon sonrası bebeğin oksijen yoğunluğunu %5-10 oranında tutmak, prone pozisyonunda takip etmek, akciğerlerin daha rahat havalanmasını sağlayarak bebeğin yükünü azaltmak bize yarar sağlayacak bazı ipuçlarıdır.

Mekanik ventilasyon işlemi ister invazif ister noninvazif olsun bebekler için travmatik bir olaydır. Bu yüzden ventilatör desteği sırasında ve sonrasında özellikle prematürelerde yoğun bakım hemşirelerinin verdiği hemşirelik bakımı oldukça önemlidir.

MEKANİK VENTİLATÖRDEKİ BEBEĞİN FİZYOTERAPİ UYGULAMASI

Aysun Yılmaz

Doğuştan veya sonradan oluşan hastalık, yaralanma, travma ya da yaşlılık gibi nedenlerle eksilme gösteren, fonksiyonel hareketleri geri kazandırma amaçlı yapılan, elektrik akımı, sıcak ya da soğuk uygulaması, egzersizler ya da çeşitli dalgalarla hastaların tedavisine verilen genel isimdir. YBÜ’de fizyoterapi ilk kez 1950’lerde erişkin hastalarda postoperatif dönemde uygulanmaya başlanmıştır. **Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde** uygulanmaya başlaması ise çok daha yakın tarihlere dayanmaktadır. Özellikle son 20 yılda modern medikal teknolojiye ilerlemeler ve neonatolojinin gelişmesi daha çok sayıda bebeğin yaşatılmasına yardımcı olmuştur. Aynı zamanda bu bebeklerin yaşatılırken kaliteli bir şekilde hayatlarına devam edebilmeleri için destek bakım yöntemlerine ihtiyaç duyulmuştur. **Fizyoterapi** uygulamaları hemşirelik bakımının en önemli destek uygulamalarından birisidir. Günümüzde ise artık Yenidoğan Yoğun Bakım ünitelerinin birçoğunda, ihtiyaç giderek artmış ve multidisipliner ekibe **fizyoterapistler** de dahil olmaya başlamıştır. Solunum yolundaki sekresyonların temizlenmesi için yapılan ve birçok tekniği kapsayan bir tedavi yöntemidir.

Klinik hedef; Olguyu ekstübasyon sonrası **atelektazi** den korumaktır. **Atelektazi** : Akciğer içerisindeki alveol adı verilen hava keseciklerinin zarar görmesi sonucunda akciğerin bir kısmının ya da tamamının kollabe olması anlamına gelmektedir. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde **Mekanik Ventilasyon** desteği 48 saati aşan olgularda görülen **atelektazi**, en sık karşılaşılan problemlerden birisidir. **Atelektazi** durumunda daha az hava içeren akciğer parankimi oluşur. Bu gelişme, akciğer kompliyansının azalmasına, bozulmuş oksijenizasyona, pulmoner vasküler dirençte artışa ve akciğer hasarınayol açabilmektedir. Literatürde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilen bu tür olguların solunumsal semptomlarının azaltılmasında **göğüs fizyoterapisi (GF)** uygulamalarının yararlı olduğu belirtilmektedir. **Göğüs Fizyoterapisinin;** hangi bebeklere yapılıp yapılmaması, hangi yöntemlerin kullanılması gibi konularda net bir fikir birliği yoktur. Erişkin ve çocuklarda tanımlanmış bronşiyal hijyen teknikleri denilen göğüs fizyoterapi yöntemleri yenidoğanlara da uyarlanmıştır. Ancak yöntemlerin özgünlüğü konusu henüz açıklık kazanmamıştır.

GF Kimlere Uygulayalım? Solunum seslerinin eşit alınmadığı, oskültasyonla kaba-sekretuar rallerin duyulduğu, atelektazi ve/veya fazla sekresyon varlığı olan seçili hastalarda fizyoterapi uygulanması faydalı olabilir.

GF Kimlere Uygulamayalım? Postnatal ilk 24 saatte intrakranial basıncı artırdığı için göğüs fizyoterapisi uygulanması önerilmemektedir.

Genel olarak; Çok düşük doğum ağırlıklı prematüre bebeklere, genel durumu stabil olmayan yenidoğanlara fizyoterapi uygulanmamalıdır.

Neden fizyoterapi Uyguluyoruz? Ventilatör destek gereksiniminin azaltılması, oksijenasyonun artırılması, hava yolu açıklığının korunması, atelektazinin önlenmesi, solunum işinin azaltılması, gaz değişiminin düzeltilmesi, sekresyonların azaltılması, erken ekstübasyonun sağlanması için GF uygulanması faydalı olabilir.

GF TEKNİKLER

1-Postüral drenaj/pozisyonlama: Yerçekiminin yardım edeceği şekilde hastayı özel pozisyonlara yerleştirerek akciğerlerin özel bölgelerini sekresyonlardan temizleme tekniğidir. **Amaç** : Bebeğe değişik pozisyonlar vererek küçük hava yollarındaki sekresyonların büyük hava yollarına doğru akışını sağlamaktır.

Yüksek Yatış: Başın yaklaşık 45 derecelik bir açıyla yüksekte tutularak, bebeğin sırtüstü yatırıldığı pozisyonudur. Diafragmanın yükü azalır. Oksijenasyon artar. Hipoksemi riski azalır. Gastroözefagial reflü azalır.

Yan yatış: Bebeğin sağ ya da sol tarafa, ¼ döndürme uygulanarak oluşturulan pozisyonudur. Tek taraflı akciğer problemlerinde uygulanır. Etkilenen taraf üstte kalacak şekilde pozisyon verilir. Diafragmatik genişlik artar. 28 haftadan küçük pretermiler tolere edemeyebilir.

Baş yukarda yüzükoyun yatış: Başın yaklaşık 45 derecelik bir açıyla yüksekte tutularak, bebeğin yüzükoyun yatırıldığı pozisyonudur. Solunum fonksiyonu artar. Enerji tüketimi azalır. Oksijenasyon artar. Gastroözefagial reflü azalır. Ayrıca YYBÜ lerinde en sık tercih edilen ve ısı kaybının en az olduğu pozisyonudur. Ancak toraks tüpü takılmış bebeklerde uygulanması zordur.

Trendelenburg pozisyonu; Yenidoğanlarda intrakranial basıncı arttırması, <1500 gr ağırlığındaki bebeklerde yaşamın ilk üç gününde yapılması halinde serebral kanamalara neden olması,gastro-özofageal reflüye yol açıp pnömoni riski yaratması nedenleri ile kullanılmamalıdır.YYBÜ lerinde bebeklerin doğru ve iyi şekilde pozisyonlanması, solunumu desteklemenin yanında,postüral deformiteleri azaltmak,fizyolojik stabilite ve kendini içsel olarak düzenleme becerilerini arttırmak için de yapılan **Bireyselleştirilmiş gelişimsel destekleyici bakım** ın bir parçasıdır. Yüzüstü, sırtüstü ve yan pozisyonların hepsinde: Boyun hafif fleksiyonda , omuzlar dik, pelvis eleve, eller yüze yakın ve orta hatta olmalı! Ayrıca mekanik ventilasyondaki bebeklerde oral bölgenin okşanması ve uyarılması emme refleksinde görevli olan kasların deformasyonunu engellemesi açısından oldukça önemlidir.Temporomandibular eklemden ağıza doğru uygulanabilir. Ritmik uyarılar daha etkilidir.Postüral drenajda üst ekstremitelerin hareketi sekresyonların atılmasında yardımcı olmaktadır.Aynı zamanda oluşabilecek postüral deformiteleri de önlemeye yardımcıdır.

2-Perküsyon:Akciğerin etkilenmiş bölgesinde göğüs duvarı üzerine kubbe şekli verilmiş elle ritmik olarak yapılan küçük vuruşlardır. Perküsyon uygulaması postüral drenajın etkinliğini artırma ve akciğerin içindeki kalın, koyu sekresyonları kolayca uzaklaştırmak için yapılır.Elle uygulanan perküsyon, bebeğin büyüklüğüne göre tüm elle (parmaklar, tenar ve hipotenar kenarlar degecek şekilde, avuç içi kubbe şekline getirilerek) veya 3-5 parmakla, hafif el bileği hareketleriyle dakikada 60 kez olacak şekilde yapılabilir. Küçük perküsyon aletleri kullanılarak veya bulunamadığı takdirde biberon emziği veya küçük ambu maskeleri kullanılarak da perküsyon uygulanabilir.İşlem 1-2 dakika kadar sürmelidir.Hem inspirasyon hem de ekspirasyon esnasında uygulanır.Etkinliğin olması için kuvvetli vuruşlar şart değildir.**Tekniğin doğru olması ve vuruşların hafif olması yeterlidir.**

ANAHTAR NOKTALAR: Pnömotoraksı olan bebeklere ve 1500 gram altında doğanlara perküsyon yapılmamalı,1500 gram üzerinde doğan bebeklere ise **en az postnatal üçüncü haftadan itibaren klinik durumu iyi** ise uygulanmalıdır. Başın uygulamalar sırasında,bir elle sabit tutularak, yöntem etkisi ile aşırı sallanması engellenmelidir.Monitör izlemindeki ani değişikliklerde uygulamalara ara verilmelidir.Perküsyon,sekresyonların aspirasyonla uzaklaştırılamadığı durumlarda uygulanmalıdır.Toraks tüpü takılmış olan bebeklere.apne, bradikardi, aritmi gibi problemi olanlara perküsyon yapılırken daha dikkatli olunmalıdır.Perküsyon rahatsız edici olmamalı,kemik çıkıntılara yapılmamalı,kanama eğilimi olan hastalara perküsyon uygulanmamalıdır.

3-Vibrasyon:Göğüs duvarında oluşturulan titreşim dalgaları ile hava yollarındaki sekresyon klirensini artıran bir tekniktir.Bu amaçla özel olarak geliştirilmiş vibratörler, ucuna uygun bir bez veya yumuşak bir materyal sarılmış elektrikli diş fırçası veya küçük masaj vibratörleri kullanılabilir.Eğer elle uygulanacaksa parmak uçları uygun bölgeye yerleştirilip el bileği ekstansiyondayken, kol kasları kontraksiyon haline getirilerek parmaklara vibrasyon hareketi yaptırılabilir. Bebeklerde vibrasyon toleransının daha iyi olduğu belirtilmektedir.Özellikle ÇDDA bebeklerde pek mümkün olmasa da vibrasyonun ekspirasyuma denk getirilmesi daha etkin olmasını sağlayacaktır.

ANAHTAR NOKTALAR: Vibrasyon işlemi sırasında bebeğin göğsü fazla sıkıştırılmamalı,tansiyon pnömotoraksı olan bebeklere vibrasyon yapılmamalıdır.Başın bir elle sabit tutularak, uygulamalar sırasında yöntem etkisi ile aşırı sallanması engellenmelidir.Monitör izlemindeki ani değişikliklerde uygulamalara ara verilmelidir.

4-Aspirasyon:Büyük hava yollarındaki sekresyonların aspire edilmesi atelektazilerin önlenmesi ve etkin bir mekanik ventilasyon yapılması adına önemlidir.Ancak sekresyonu olmayan bebeklerin rutin aralıklarla aspire edilmesinden de kaçınmak gerekir.Ağrılı bir uygulama olması,travma oluşturması ve enfeksiyon riski yaratması nedeniyle rutin aspirasyon **ÖNERİLMEMEKTEDİR.** Aspirasyon işlemi postüral drenaj,perküsyon ve vibrasyon uygulamaları ve eğer varsa inhaler tedavisi uygulandıktan sonra yapılmalıdır.

GF Ne Zaman Yapalım? Uygulamalar bebeğin beslenmesinden yarım saat öncesinde yapılmalı,bebeğe nazikçe uyarın verilmeli eğer bebek derin uykuda ise uyandırılmamalıdır.Terapilerin sıklığı ise hastanın bulgularına göre günde 1-4 defa arası değişebilir

GF nin Komplikasyonları

Bazı çalışmalarda perküsyon, vibrasyon gibi manuel tekniklerin, bebeklerin **hemodinamisini** bozarak yüksek miktarda **strese** ve **beyin kanamasına** neden olabileceği belirtilmiştir.

Ancak yine literatürde GF'nin komplikasyonları hakkında (bradipne, hipoksemi ve beyin kanaması) kanıt toplamak amacıyla yapılan çalışmalarda GF'nin hastaların **hemodinamisini bozduğu ve beyin kanaması insidansını arttırdığı yönünde bir kanıt elde edilmemiştir.**

Literatürde özellikle ekstübasyon sonrası uygulanacak GF'nin yararları ve gerekliliği ise tartışılmaktadır.

Al-Alaiyan ve Flenady çalışmalarında post-ekstübasyon döneminde uygulanacak göğüs fizyoterapisinin alveolar atelektaziye azaltmadığını ancak **re-entübasyon oranını azalttığını** belirtmiş ve ekstübasyon sonrası dönemde seçilmiş vakalarda fizyoterapi uygulamalarının başlanması gerektiğini vurgulamışlardır. Finer ve ark. ise entübasyon döneminde, **GF almayan** olgu grubunda GF alan gruba göre postekstübasyon döneminde anlamlı ölçüde **daha fazla atelektazi** geliştiğini görmüşlerdir .

ÇDDA Bebeklerde; GF dikkatli uygulanmalıdır. İlk bir ay içerisinde uygulanması önerilmemektedir. GF uygulamaları sırasında baş sabit tutulmalıdır. GF sadece kesin **endikasyon** olduğunda, bebeğin durumu stabilse ve **tolere** edebiliyorsa uygulanmalıdır. Rutin GF uygulanmamalıdır. Dikkatli ve ayrıntılı bir değerlendirme sonrası karar verilmelidir. Bebek bireysel olarak değerlendirilmeli ve uygulamalar bebeğe özgü olmalıdır. Perküsyon uygulaması, sekresyonların aspirasyonla uzaklaştırılamadığı durumlarda uygulanmalıdır.

YENİDOĞAN HEMŞİRELİĞİ MEKANİK VENTİLASYON KURSU – PRATİK UYGULAMA

ÖRNEK OLGU İLE PREMATÜRE BEBEĞİN MEKANİK VENTİLATÖRDE İZLEMİ

Avidan Kızılelma Yiğit

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde, en çok kabul edilen hasta grubu, solunum yetersizliği olan ve mekanik ventilasyon (MV) desteği gereken olgulardır. Uygun bakımın sağlanması ile morbidite ve mortalite oranlarında azalma sağlanmaktadır. Bu sunumda, solunum yetersizliği nedeniyle MV desteği alan prematüre bebeğin takibindeki önemli noktalara değinilecektir.

Yirmialtı yaşındaki annenin, takipsiz ilk gebeliğinden (antenatal steroid uygulanmamış), fetal ultrasonografiye göre 28. gebelik haftasında, fetal distres nedeniyle sezaryen ile, 1. ve 5. dakikasında 5/7 APGAR skoruyla, 1150 gr doğan erkek bebek, T-parçalı cihaz ile nCPAP a alınarak, transport küvöz ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı.

Yüksek riskli bir prematüre bebeğin uygun izlemi perinatal dönemde başlamaktadır. Yeterli imkanlara sahip merkezlerde izlemi ve doğumun gerçekleşmesi, antenatal steroid uygulaması, koşullara göre plasental transfüzyon için kordun geç klemplenmesi ya da sağılması, doğum sonrası hipotermi ve hipertermiden kaçınılması için gereken önlemlerin alınması, nabız oksimetresi ile yakın saturasyon izlemi ve gerekli ventilatör desteği yaşamın ilk dakikaları için dikkat edilmesi gereken hususlardır.

Gebelik yaşı ≤ 32 hafta ve spontan solunumu olan bebeklerde, doğum salonunda erken kontrollü en az 5 cm H₂O ile nCPAP uygulaması mekanik ventilatör ve surfaktan ihtiyacını azaltır.

Yenidoğan yoğun bakım ünitesine getirilen bebeğin nemlendirilmiş küvözde, nCPAP te izlemine devam edildi. Ampirik antibiyotik, kafein tedavisi, minimal enteral ve total parenteral beslenmesi planlandı. Alınan kan gazında pH: 7.21 pCO₂: 67 mmHg pO₂: 60 mmHg HCO₃: 21 mmol/L saptandı. Takipnesi, retraksiyonları olan, FiO₂ ihtiyacı >40 olan, akciğer grafisi Respiratuvar Distres Sendromu (RDS) ile uyumlu olan hastaya surfaktan INSURE yöntemi ile uygulandı, nCPAP te izlemine devam edildi.

RDS'li bebeklere surfaktan tedavisi en erken zamanda uygulanmalıdır. FiO₂ ihtiyacının ≥ 40 olduğu durumda surfaktan tedavisi düşünülmelidir. Hedef saturasyon aralığı %90-94 olmalıdır. Monitörlerin alarm limitleri %89-95 olarak ayarlanmalıdır. MV'de geçirilen sürenin mümkün olduğunca kısa tutulması önemlidir.

Hastanın kontrol kan gazında pH: 7.37 pCO₂: 35 mmHg pO₂: 73 mmHg HCO₃: 24 mmol/L saptandı. Klinik olarak stabil seyreden, takipnesi, retraksiyonları gerileyen, FiO₂ ihtiyacı <30 olan hasta postnatal 3. gününde serbest oksijen ile izleme alındı.

“Önce zarar verme” ilkesi ile ventilasyon desteği her bebeğe ve hastalığa özgün olarak düzenlenmelidir. İdeal olan, aynı gebelik haftasındaki sağlıklı bebeğin, normal spontan solunum paternine benzer özellikleri sağlamaktır. Bebeklerin muayeneleri sık aralıklarla yapılmalı, vital bulguları yakın takip edilmelidir. Gerektikçe kan gazları, akciğer mekanikleri ve radyolojik incelemeler yapılmalı değişen durumlara göre ventilatör ayarları yeniden ayarlanmalıdır.

Ventilatörde izlenen bebeğin, endotrakeal tüplerin veya nazal CPAP kanüllerinin yerlerinin sıkı takibi, 3-4 saatte bir nazal kavite, endotrakeal tüp içi, gerektiğinde ağız ve mide aspirasyonunun yapılması, 3 saate bir pozisyon değişikliği (prone, supin, yan) uygulanması, pozisyon değişikliği sonrası mutlaka bası kontrolünün yapılması, gerekli görüldüğünde postural drenaj, perküsyon, vibrasyon ile fizyoterapi uygulanması, solunum yollarına verilen havanın 37°C'de ısıtılması ve %90-100 oranında nemlendirilmesinin teyidi ve ventilatör sisteminin sık sık kontrol edilmesi (Nemlendiricide su var mı? Sıcaklık sensörü küvöz dışında mı? Devrede su var mı? vb.), devrenin zamanında değiştirilmesi bakım temellerini oluşturmaktadır.

Kaynaklar

- 1- Dursun M, Bülbül A. Mekanik Ventilasyondaki Yenidoğan Bebeğin Bakımı. Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni, Cilt: 48, Sayı: 2, 2014
- 2- Özek E, Vural M, Koç E. Türk Neonatoloji Derneği Yenidoğanda Solunum Desteği. 2019
- 3- Özkan H, Erdeve Ö, Kanmaz Kutman G. Türk Neonatoloji Derneği Respiratuvar Distres Sendromu ve Surfaktan Tedavi Rehberi. 2018

NAZAL CPAP VE NONİNVAZİV VENTİLASYON: DOĞUMHANEDKİ UYGULAMALAR

Aslı Çınar Memişoğlu

Dünya çapında her yıl doğan 100 milyondan fazla bebeğin yaklaşık% 10'unun doğum sonrasında canlandırma gereksinimi olmaktadır. Resüsitasyon sırasında kullanılan pozitif basınçlı ventilasyon ve oksijen desteği gibi tekniklerle birçok bebek canlandırılabilir, ancak bebeklerin akciğerlerine zarar verme potansiyeline sahiptir. Son yıllarda, ilk nefesten itibaren akciğer korumasının sağlanmasına giderek daha fazla önem verilmektedir.

İntrapartum dönemde yenidoğan solunum yollarındaki ve alveollerdeki akciğer sıvısını mobilize etmelidir. Doğumdan 2-3 gün önceden başlayarak, akciğer sıvısının salgılanması azalmaya başlar. Doğumda bu azalma artar ve doğumdan sonra, sıvı alveollerden interstisyuma sürülür. Birçok bebek akciğerleri, özellikle sezaryen ile doğum yapan bebeklerde yeterince “kurumaz”. Öte yandan doğumdan sonra, hava yolları ve alveollerin gaz alışverişi için havalanmasına gerekir. Zayıf solunum çabası bu süreci engeller. Sürfaktan yetersizliği olan preterm bebeklerde yaygın atelektazi olacaktır. Preterm bebekler, depresif veya nörolojik olarak bozulmuş term bebekler hava yollarını genişletmek için yeterli negatif intratorasik basınç üretemeyebilir. Öte yandan normal geçiş dönemi için, pulmoner vasküler direnç, akciğerlere 10 kat daha fazla kan akışına izin vermek için azalmalıdır. Artan oksijenasyon ve yeterli ventilasyonla bu azalma sağlanır. Ek olarak, periferik vasküler direncin artmasıyla sistemik kan basıncı artarak, akciğerlere kanın girmesine yardımcı olarak oksijen ve karbondioksit değişimi sağlanır. Uterus içi fetal dolaşım, ekstrauterin yaşama uyum sağlamak için değişir; kalbin sağ tarafından sistemik dolaşıma oksijenli kanı veren duktus arteriosus ve foramen ovale, yenidoğan göbek kordonunun klemplenmesi ile plasental akış kesildikten sonra fonksiyonel ve daha sonra fizyolojik olarak kapanır. Duktus arteriosus ve foramen ovalenin uygun kapanmaması, fetal şantın devam ederek gaz değişimini olumsuz etkileyebilir.

Özellikle prematüre bebeklerin normal bir geçiş sürecini tamamlayamaması için özel zorlukları vardır:

1. Akciğerleri yapısal olarak immatür ve surfaktan açısından yetersizdir.
2. Bol fetal akciğer sıvısından kurtulmak için yetkin değildirler.
3. Sert bir göğüs duvarının olmaması yaygın atelektaziye yol açabilir.
4. Bu bebeklerin akciğerlerinde, artmış pulmoner direnç ve surfaktan disfonksiyonunun etkileriyle birlikte enflamasyon sıklıkla görülür

Otuz haftadan erken doğmuş bebeklerin çoğunluğu doğumhanede ekstra yardıma ihtiyaç duyar. Yenidoğanın geçişine yardımcı olmak için kullanılan tipik müdahaleler; tamamlayıcı oksijen ve sürekli pozitif hava yolu basıncı (CPAP) veya yüz maskesi ile veya endotrakeal tüp ile yapılan aktif ventilasyondur. Prematüre bebekler için sıklıkla doğumdan sonraki dakikalarda ekzojen surfaktan gerekebilir. Çoğu bebekte bu tedaviler iyi sonuçlanır ve dakikalar içinde kendi nefeslerini ve gaz alışverişini sürdürebilir hale gelirler. Bununla birlikte, bu yöntemler klinisyenlerin en iyi niyetleriyle yardım etmeye çalıştıkları akciğerleri olumsuz etkileyebilir.

Resüsitasyon sırasında akciğerlerin hasarlanmasının tanımlandığı çeşitli hayvan ve insan çalışmaları vardır.

Postnatal ilk dakikalardan itibaren akciğerin kompliansının hızla değiştiği dönemde yapılan pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) sırasında akciğerlerde aşırı havalanmanın yol açtığı “volutravma” sonucunda enflamasyon ve fiziksel hasar gelişebilir. Çok az sayıda manüel nefeslerin bile hasara yol açtığı gösterilmiştir.

“Atelectotravma” alveol ve bronşiolde tekrarlayan kollaps ve tekrar açılmanın neden olduğu başka bir hasarlanma tipidir. Bu yolla, hava kesecikleri enflamasyonla, membran bütünlüğünün bozulmasıyla ve surfaktan disfonksiyonuyla yineleyen “shearing” kuvvetlerine maruz kalır. Atelectotravmanın esas nedeninin, düşük rezidüel volüme ve atelektaziye yol açan uygunsuz PEEP kullanımı olduğu düşünülmektedir.

“Biotravma” ise fiziksel strese yanıt olarak oluşan sistemik ve lokal zararlı enflamatuvar yanıt olarak gelişen diğer bir mekanizmadır.

Son olarak, daha az antioksidan kapasiteleri olan yenidoğanlar için “yüksek FiO2” akciğerler için toksik olabilir; serbest O2 radikalleri ve enflamasyon oluşabilir.

Yaklaşık 10 yıl kadar önce, küçük prematüre bebekler doğumhanede profilaktik entübe edilip surfaktanı verilerek mekanik ventilatöre bağlı olarak yenidoğan yoğun bakıma sevk edilirdi. Şimdilerde akciğer koruyucu stratejilerin parçası olarak spontan solunumu sürdürme gücü yeterli olan en küçük prematüreler bile noninvaziv mekanik ventilasyon ile devam etme eğilimi vardır. Çünkü sürekli havayolu basıncı (CPAP) uygulaması, fonksiyonel rezidüel kapasiteyi (FRC) kuran ve sürdüren, ventilasyon/perfüzyon dengesizliğini azaltan en önemli noninvaziv moddur. Ancak aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerin birçoğu nazal CPAP öncesi maskeyle PBV gerektirmektedir. Küçük prematürelerde FRC'yi tesis etmek için “sustained inflation (SI; aralıksız şişirme manevrası, uzun soluk)” adı verilen manevra, erken mortaliteyi artırdığına dair yayınlar nedeniyle son dönemde önerilmemektedir.

Yüz maskesiyle yapılan PBV' nin etkinliği, maskedeki kaçak ve hava yolu obstrüksiyonunu saptayıp bertaraf edebilmeye bağlıdır. Maske ile PBV yaparken kaçığı tespit etmek için kolorimetrik end-tidal CO₂ saptayıcılar kullanılabilir. İnefektif ventilasyonun tanınmasında neonatal canlandırma programında kullanılan “MR-SOPA” hatırlatıcı kısaltmasındaki adımlar izlenmelidir.

Doğum odasında yenidoğan bebeklerde sıklıkla kullanılan noninvaziv ventilasyon ara yüzleri; yüz maskesi (anatomik şekilli veya yuvarlak), kısa binazal prong, tek bir nazal tüp ve küçük nazal maskedir. Hemen doğum sonrası solunum kontrolü yeterli olup FRC'yi tesis etmeye yardım için sıklıkla kullanılan noninvaziv ventilasyon modları, nazal CPAP, yüksek akımlı nazal kanül ve PBV' dir. PBV uygulaması, T parçalı canlandırıcı, kendiliğinden şişen balon veya akımla şişen balon (anestezi balonu) ile uygulanabilir.

Doğum odasındaki canlandırma sırasında, özellikle prematürelerde erken FRK'nın oluşturulması, uygun tidal hacmin (4-6 mL/kg) ve dakika ventilasyonunun sağlanması, solunum işinin azaltılması, apneyi ve invaziv ventilasyonun önlenmesi hedeflenmelidir. Bu hedeflerin sağlanabilmesi amacıyla, uygun oksijen ve hedef saturasyon değerlerinin kullanımı, doğum odasında CPAP başlanması, T-parça canlandırıcının kullanımı, minimal invaziv yöntemle erken sürfaktan uygulanması ve uygun/nazik ventilasyon uygulanması gibi klinik uygulamalar yapılmaktadır.

Bu sunumda, doğum odasında FRC'yi sağlayacak, entübasyonu ve invaziv mekanik ventilasyonu önleyecek, akciğer hasarını en aza indirdiği düşünülen ve klasik doğum odası yönetiminin yönlerini değiştiren noninvaziv mekanik ventilasyon uygulamalarından söz edilecektir.

NAZAL CPAP VE NONİNVAZİV VENTİLASYON YOĞUN BAKIMDAKİ UYGULAMALAR

Mesut Dursun

Noninvasiv Solunum Desteği: Spontan solunumu olan hastayı entübe etmeden uygulanan solunum destek tedavisi olarak tanımlanır ve farklı yöntemlerle uygulanabilir. Bu kursta sizlere klinik pratiğimizde sıkça kullandığımız nazal CPAP, NIPPV ve HFNC uygulamaları anlatılacaktır.

NAZAL CPAP (Continuous positive airway pressure)

PEEP; mekanik ventilasyonda olan bir hastaya ekspiryum sırasında pozitif basınç verilmesi iken, nazal CPAP; spontan solunumu olan bir bebeğin, solunum yollarına hem inspiryum hem de ekspiryumda sürekli olarak pozitif basınç verilmesidir.

Nazal CPAP uygulaması ile fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) artar. FRK'nin artması ile gaz değişimi yapılan toplam alan artar ve oksijenizasyon düzelir. Üst hava yolu oklüzyonu ve direnci azalır. Havayollarını genişleterek inspiratuar direnci azaltır ve buna bağlı daha fazla tidal volüm verilmesi sağlanır. Ayrıca CPAP, göğüs duvarını stabilize ederek akciğerlerin genişleyebilirliğini yani kompliyansı artırır. Ortalama havayolu basıncını (MAP) artırır ve bu sayede ventilasyon perfüzyon dengesini iyileştirir. Diğer önemli bir etkisi ise kollabe akciğer dokusunun açılması ile sürfaktan turnoverinin korunmasıdır.

CPAP Endikasyonları: Prematürite (<30 GH), RDS, prematüre apnesi, postekstübasyon dönemi, yenidoğanın geçici taşipnesi, bronkopulmoner displazi, trakeomalazi-laringomalazi

CPAP Kontrendikasyonları: Diyafragma hernisi, yarı damak, koanal atrezi, trakeoözafagial fistül gibi yapısal anomaliler, dolaşımın bozuk olması, sık apne ve bradikardi.

CPAP Uygulaması: Başlangıç parametreleri olarak 5-6 cmH₂O PEEP basıncı ve %21-30 FiO₂ ile başlanır. Bu parametrelerle uygulanan nazal CPAP ile 30-45 dakika sonra alınan kan gazında; PaO₂'de artış sağlanamamışsa ya da SpO₂ %90 ve üzerine çıkarılamamışsa PEEP basıncı 1-2 cmH₂O arttırılır. Aşırı distansiyona neden olmamak için 9-10 cmH₂O basınçlarının üzerine çıkılmaz. Eğer bu basınçlarla FiO₂ %40 iken; PaO₂ <50 mmHg veya SpO₂ <%90 ya da kan gazında pH <7.20 veya PaCO₂ >60 mmHg ise ya da inatçı apneler varlığında mekanik ventilasyona geçilir.

PaO₂'nin >70 mmHg'nın ve/veya SpO₂ >%95'nin olduğu her durumda FiO₂ %5 azaltılır. FiO₂ <%30 düzeyine inildiğinde ve kan gazında pH: >7,25 ve PaCO₂ <55 mmHg ise PEEP basıncı 1 cmH₂O azaltılarak 5 cmH₂O'ye kadar düşülür.

Hasta klinik açıdan stabil, solunum sıkıntısı, retraksiyonları, apneleri yok, AC grafisi normal ve kan gazında pH: >7,30, pCO₂ <50-55 mmHg ve pO₂ > 60-70 mmHg ise CPAP'tan ayrılır ve küvöz içi yada hood aracılığı ile nCPAP'daki değerlerin %5-10 üzerinde O₂ verilir.

CPAP basıncı arttıkça ölü boşluk/tidal volüm oranı artar. Ölü boşluk artışı, PaCO₂ artışına yol açar ve ventilasyon-perfüzyon bozukluğuna neden olur. İntratorasik basınç artışı kardiyak venöz dönüşü engeller ve hipotansiyona yol açarak doku oksijenizasyonunu bozar. Ayrıca renal kan akımının azalması ile idrar çıkışı ve üriner Na ekskresyonu azalır. ADH ve Aldosteron salgısı artar.

CPAP Komplikasyonları: Burun mukozasında tahriş ve nekroz, nazal septum hasarı. Hava kaçakları, CO₂ retansiyonu, kardiyak debide düşme, hipoksi, pulmoner vasküler rezistans artışı.

Nazal septum hasarı; tam uyan pronglar, uygun bir şapka, doğru pozisyon, şekil alabilen akordion tüp sistemi, dikkatli ve sık kontrol ile önlenabilir.

Önemli Noktalar: Uygun boyutta kanül seçilmelidir. Verilen hava 36-37 derecede ve nemlendirilmiş olmalıdır. Kanüller yerleştirilirken SF ile ya da distile su ile ıslatılmalı ve nazikçe yerleştirilmelidir. Ağız ve burun gerekikçe aspire edilmeli. Ağız kapalı olarak CPAP uygulanmalı. Nazal septum travması açısından hasta takip edilmelidir.

NAZAL IPPV (Intermittant positive pressure ventilation)

Solunum sıkıntısı olan yenidoğanlara nazal kanül veya nazal pronglar vasıtasıyla, bebeğin solunumuyla senkronize (SNIPPV) veya asenkronize (NIPPV) şekilde PEEP desteğine ilave olarak PIP desteği verilmesi işlemidir. CPAP'tan farklı olarak PIP, frekans, inspiriyum zamanı ve tetikleme hassasiyetini (senkronize ise) ayarlamak gerekir. NIPPV'de senkronizasyon abdominal basınç kapsülü, tüp/ara yüzdeki akım sensörü veya diyafragmatik EMG ile nöral yollarla sağlanmaya çalışılır.

NIPPV, üst hava yollarındaki oklüzyonu/direnci azaltır. Göğüs duvarı stabilitesini artırır, pulmoner mekanikleri düzeltir. Hava akımına karşı direnç ve torakoabdominal hareketlerdeki asenkroniyi azaltır. Solunum iş yükünü azaltır. Dakika alveoler ventilasyonu ve tidal volümü artırır.

Endikasyonları nazal CPAP'la benzerdir ve ayrıca nazal CPAP başarısızlığında da kullanılır.

Nazal IPPV Uygulaması: RDS'nin primer tedavisinde; başlangıç parametreleri PEEP: 5-6 cmH₂O, PIP: 16-20 cmH₂O (yeterli göğüs ekspansiyonu sağlayacak düzey), frekans: 30-35/dk, FiO₂: %21-30 (ihtiyaca göre), Ti: 0,35-0,40 sn, trigger maksimum hassasiyette olarak ayarlanabilir. PEEP: 8 cmH₂O, PIP: 22-24 cmH₂O, FiO₂: %40, Ti: 0.4 sn, frekans: 40/dk parametrelerinin üzerine çıkılması önerilmez. İlk kan gazı, hasta stabilizasyonu sağlandıktan 30-45 dakika sonra alınmalıdır. Kan gazında pH <7.25 ve/veya pCO₂ >55 mmHg ise PIP 2 cmH₂O artırılır. Her parametre değişikliğinden 30-45 dakika sonra kan gazı tekrar edilmeli ve kan gazı istenen sınırlarda ise 4-6 saatlik aralıklarla kapiller kan gazı kontrolü alınmalıdır. FiO₂ %40'ı aşan ve artma eğilimi gösteren hastalarda PIP artışı yapılarak 30-45 dk. sonra kan gazı kontrolü alınmalı. Maksimum PIP ve PEEP basınçlarına ulaşıldığı halde kan gazında pH <7.20 ve/veya pCO₂ >60 mmHg ise veya FiO₂ %40'ı aşıyorsa hasta entübe edilmelidir. Ayrıca inatçı apne varlığında NIPPV yine başarısız kabul edilmelidir.

Postekstübasyon dönemde başlangıç parametreleri olarak PEEP: 5-6 cmH₂O, PIP: Ekstübasyon öncesi değerin 2 cmH₂O üzeri, FiO₂: Ekstübasyon öncesi değerin %5-10 üzeri, Ti: 0,35 – 0,4 sn, frekans: 25-35/dk olarak ayarlanabilir. PaO₂'nin >70 mmHg ve/veya SpO₂ >%95 olduğu her durumda FiO₂ %5 azaltılır. FiO₂ ≤%30 düzeyine inildiğinde ve kan gazında; pH: >7,25 ve PaCO₂ <55 mmHg ise, PIP 1-2 cmH₂O azaltılarak 14-16 cmH₂O, PEEP 5-6 cmH₂O, frekans 15-20/dk'ya kadar düşülür. Minimum ventilatör parametrelerinde iken; hasta klinik açıdan stabil, solunum sıkıntısı-retraksiyonları yok, apneleri yok ve AC grafisi normalse; son kan gazında: pH: ≥7,30, pCO₂ <50-55 mmHg ve pO₂ >60 mmHg ise hasta NIPPV'den ayrılır. Küvöz içi ya da hood aracılığı ile NIPPV'deki değerin %5-10 üzerinde O₂ verilir. Kısa süreli nazal CPAP'ta uygulanabilir.

Nazal IPPV Komplikasyonları: Nazal CPAP'la benzer komplikasyonlara sahiptir. NIPPV uygulanan bebeklerde entübasyonu önlemenin ve ekstübasyon başarısının daha yüksek olduğu ve apne sıklığının daha az olduğu gösterilmiştir. Kronik AC hastalığı, mortalite ve gastrointestinal komplikasyonlar açısından fark olmadığı saptanmıştır.

HFNC (High Flow Nasal Cannula)

Binasal kanül vasıtasıyla ısıtılmış ve nemlendirilmiş hava/oksijen karışımı sağlayan bir sistemle solunum desteđi verilmesidir. 2-8 L/d hızda sabit akım, dar ve burun deliđini tam kapatmayan bir kanülden verilir. HFNC, nazofaringeal ölü boşluğu temizler, nazofaringeal inspiratuvar direnci azaltır, solunum iş yükünü azaltır ve sabit olmayan bir PEEP basıncı oluşturur. HFNC’de oluşturulan basıncı etkileyen faktörler akım, kaçak oranı (ağız açık/kapalı), kanül boyutu ve bebeđin kilosudur. Akım arttıkça oluşturulan basınç artar. Bebeđin kilosu arttıkça veya kaçak oranı arttıkça da basınç azalır.

Küçük prematürelde ekstübasyon sonrası dönemde, prematüre apnesinde, BPD’li bebeklerde ve evde oksijen tedavisi verilmesi gereken durumlarda klinik kullanım alanı bulmaktadır.

HFNC’de başlangıç akımları <1500 g bebeklerde 4-6 Lpm, 1500-3000 g bebeklerde 5-7 Lpm, >3000 g bebeklerde 6-8 Lpm olarak ayarlanabilir. İzlemde satürasyonu %90-95 aralığında tutmak için gereken FiO₂ düzeyi >%35 ise veya solunum sıkıntısı artıyorsa 1-2 Lpm’lik akım artışları yapılmalıdır. 8 Lpm basıncın üzerine çıkılması önerilmez. Bebeđin kan gazı normal, belirgin solunum sıkıntısı yok ve FiO₂ ihtiyacı <%30 ise <1500 g bebeklerde 12-24 saatte bir 0,5 LPM, 1500-3000 g bebeklerde 6-12 saatte bir 0,5 Lpm, >3000 g bebeklerde gerektiğince 0,5 Lpm’lik düşüşler gerçekleştirilir. Akım hızı >1500 g bebeklerde 2 Lpm’ye, <1500 g bebeklerde kilo kadar Lpm’ye düşüldüğü takdirde HFNC’den ayırma işlemi gerçekleştirilebilir.

KONVANSİYONEL VENTİLASYON YÖNTEMLERİ

Sadık Yurttutan

Hücresele düzeyde perfüzyonun sağlıklı sürdürülebilmesi için, gaz değişimini sağlayan etkin pulmoner sistem, sağlıklı çalışan kalp, sağlıklı hemopoetik sistem, sorunsuz vasküler ve kapiller ağ ile biyokimyasal faaliyetlerinde problem olmayan hücre yapıları gerekmektedir. Bu zincirin sorunsuz çalışması ile oksijen, substrat temini, bunların biyokimyasal süreçlerde işlenmesi ve atıkların atılması süreci başarılı devam edebilmekte ve organizma hayatta kalabilmektedir. Özellikle pulmoner fonksiyonların etkin olmadığı ve/veya ventilasyonun sağlıklı sürdürülemediği koşullarda yapay mekanik ventilasyon desteği, organizmayı hayatta tutmak için büyük önem arz etmektedir. Yapay mekanik ventilasyon desteğinin etkili olabilmesi için bu sistemlerin çalışma prensiplerinin iyi bilinmesi, modların özelliklerine hakim olunması ve hangi hastada hangi modun tercih edileceğinin bilinmesi tedavi başarısında çok önemli yer tutmaktadır.

Sağlıklı bireylerde ventilasyon süreci negatif basınç fizyolojisine dayanmaktadır. Günümüzde kullanılan mekanik ventilatörlerin hemen tamamı ise pozitif basınç prensibi ile çalışmaktadır. Çok sayıda marka-model olsa da çalışma prensipleri temelde benzer olan makinalardır. *Oksijen ve gaz kaynağı, hava oksijen karıştırıcısı, gaz pompası ve tankı, hasta devresinin bağlandığı giriş, ısıtma-menlendirme ünitesi, akım ve/veya basınç sensörleri, ısı sensörü, set hasta çıkışı ile hastadan dönen gazın tahliye edildiği ve sistemdeki (setteki) basınç dengesini de ayarlayan ekshalasyon valvi*, hemen her cihaz için standarttır.

Kabaca mekanik ventilasyon uygulamalarında iki ana hedefimiz söz konusudur.

- 1) **Oksijenizasyon desteklenmesi** Tüm modlardaki ayarlamalar bu iki
- 2) **Karbondioksit eliminasyonu** hedef merkezli yapılmaktadır

Bu hedefleri gerçekleştirilirken, henüz gelişmesi devam eden prematüre akciğeri mekanik ventilasyon yan etkilerinden korunmalıdır. Bunun için hastanın ihtiyacı azaldıkça mekanik ventilasyon desteğini azaltmak ve tolere ettiğinde sonlandırmak gerekmektedir.

Ventilasyon modlarında kullanımında sıklıkla geçen kısaltmalar iyi bilinmelidir.

- **TV:** Tidal volüm, **PIP:** Tepe inspiratuar basınç, **PEEP:** Ekspiryum sonu pozitif basınç
- **Ti:** İnspiryum zamanı, **Te:** Ekspiryum zamanı, **Rate/Hız:** Dakika solunum sayısı
- **FiO2:** Fraksiyone inspiratuar oksijen, **MAP:** Ortalama alveolar basınç
- **DP:** PIP-PEEP farkı, **Trigger/Tetik:** Spontan solunumun algılanma hassasiyeti

Bir solunum döngüsünde (inspiryum+ekspiryum) modların farklılıklarında belirleyici olan değişkenlik noktaları vardır. Bu mekanizmaların çeşitli farklı varyasyonları ventilasyon modlarını oluşturur.

A. Tetikleme mekanizması



B. Limit değişkeni

B) İnspiryumun Limitlenmesi/Kontrolü



C. Döngü (siklus) mekanizması



1) Tetiklemesiz Mekanik Ventilasyon: Bebeğin solunumu ventilatör tarafından hiçbir şekilde algılanmaz. Ventilatör ayarlanan frekanstaki solukları bebeğe ayarlanan basınç ve inspiryum zamanı hedefi doğrultusunda verir. Zaman döngülü bir ventilasyon modudur. Günümüzde kullanımı pek tercih edilmez. Sadece spontan solunumu olmayan ağır nörolojik defekti olan olgularda kullanılabilir. Ventilatörlerdeki yaygın mod isimleri **CMV:** Konvansiyonel Mekanik Ventilasyon ve **IMV:** Aralıklı Zorunlu Ventilasyon şeklindedir.

Bu modda **PIP:** Tepe inspiratuar basınç, **PEEP:** Ekspiryum sonu pozitif basınç, **Ti:** Inspiryum zamanı, **Rate/Hız:** Dakika solunum sayısı, **FiO2:** Fraksiyone inspiratuar oksijen ayarları yapılır.

2) Tetiklemeli Mekanik Ventilasyon: Ventilatör bebeğin solunumunu algılayarak eş zamanlı olarak inspiryum başlatır. Böylece bebeğin kendi aldığı soluk ile ventilatörün verdiği soluk uyumlu hale gelir. Bu ventilasyon şeklinin en kritik noktası makinenin bebeğin spontan solunumu algılama şeklidir. Bu algılama biçimleri şunlardır ; **a) Setteki basınç değişimi b) Setteki akım değişimi c) Göğüs-karın hareketleri d) Diaframın elektriksel aktivitesinden (NAVA)**

Tetiklemeli ventilasyon modlarına örnekler; **SIMV:** Senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon, **PTV-A/C:** Destekleyici/kontrollü ventilasyon, **PSV:** Basınç destekli ventilasyon

Tetiklemeli ventilasyonda tetikleme mekanizması, solunumu limitleme ve solunumu sonlandırma noktalarındaki farklılıklar modların ayarlarında temel husustur.

SIMV modu, akım veya basınç tetiklemeli, basınç limitli ve zaman sonlandırmalı bir moddur. **PTV & A/C & SIPPV** modlarında aynı prensiple çalışsa da **SIMV** de ventilatör tarafından desteklenen solunum adedi bizim ayarladığımız hız kadar olurken; **PTV & A/C & SIPPV** modlarında ise bebeğin algılanan tüm solunumları basınç limitli ve zaman sonlandırmalı olarak desteklenir. Dolayısı ile spontan solunumu 70 solunum/dakika olan bir bebekte hızını 40 solunum/dakika olarak ayarladığınız **SIMV** modu bebeğin solunumlarının sadece 40 tanesini desteklerken, **PTV & A/C & SIPPV** modlarında ise algılanan 70/dakika solunumun tamamını desteklenmektedir. Burada tetik hassasiyeti önem arzeder ve iyi ayarlanmalıdır. Tetik hassasiyeti azaltılırsa algılanamayan solunumlar desteklenmez, sadece back-up denen bazal zorunlu solunumlar makineye yaptırılır. Bu durumda genellikle senkronizasyon da olmayacağından aslında hastaya aslında **CMV** ventilasyonu yaptırılmaktadır. Bu modlarda **PIP:** Tepe inspiratuar basınç, **PEEP:** Ekspiryum sonu pozitif basınç, **Ti:** Inspiryum zamanı, **Rate/Hız:** Dakika solunum sayısı, **FiO2:** Fraksiyone inspiratuar oksijen, **Trigg:** Tetikleme hassasiyeti ayarları yapılır.

PSV modunda ise bebeğin spontan aldığı tüm soluklara inspiratuar basınç desteği sağlar. Bebeğin solunumu tetikleme eşiğini aştığında, **basınç sınırlı ve akım döngülü** destekli soluk oluşur. Soluk kullanıcının belirlediği PIP ile basınç sınırlandırılır. Solunum, tepe akımın %5-10'u olduğunda sonlandırılır. En önemli özelliği **inspirasyon süresini bebeğin belirlemesine** izin vermesidir. Solukların başlaması, süresi ve sıklığı bebek tarafından belirlenir. Desteklenen soluklar soluktan soluğa değişebilir. **Değişken tidal volüm** sözkonusudur. Bu modda **PIP:** Tepe inspiratuar basınç, **PEEP:** Ekspiryum sonu pozitif basınç, **Ti:** Inspiryum zamanı limiti, **Rate/Hız:** Güvenlik dakika solunum sayısı, **FiO2:** Fraksiyone inspiratuar oksijen, **Trigg:** Tetikleme hassasiyeti, **Pf%:** Tepe akım sonlanma yüzdesi ayarları yapılır.

Volüm merkezli Ventilasyon: Tetiklemeli ventilasyon modları üzerine kurulmuş ancak hedef basınç yerine hedef volümü akciğerlere göndermeyi amaçlayan ventilasyon stratejisidir. Son yıllarda yenidoğan akciğer patolojilerine yaklaşımda daha etkin-güvenilir olduğu ortaya konmuştur. Her solunumda ayarlanmış hedef tidal volümü hastaya göndermeyi sağlar. Akciğer kompliyansının düzelmesiyle beraber hastaya her solunumda değişken basınç (Dinamik PIP) uygulamaktadır. Cuff sız tüp kullanıldığından, **volüm-kontrollü, volüm limitli veya volüm hedefli** isimleriyle kullanılabilir. Akım-Zaman eğrisi **kare** pattern'dir. Inspiryum **en yüksek akım** seviyesinde başlar. Inspiryum sonuna kadar **akım tepe seviyesinde** tutulur. Basınç hedefli modlarda pik volüm inspiryumun erken fazında gönderilirken, Volüm hedefli modda inspiryumun geç fazında da volüm gönderimi yoğun olarak devam eder. En yaygın bilinen modlarla (**CMV/IMV, SIMV, PSV, A/C**) birlikte kullanılabilir. **PRVC, VAPS, MMV, VG** gibi primer volüm merkezli modların da temelini oluşturur. Hedef TV 1000 gram altında 4-7 ml/kg, 1000 gram üstünde 5-8 ml/kg şeklinde ayarlanır. Burada inspiryum süresi limiti ve hedef volümü göndermek için çıkabileceği maksimum tepe basınçları güvenlik amacı ile limitlendirilir. Volüm merkezli ventilasyon uygulamalarında akım sensörü çok önemli yer tutar. Akım sensörünün çalışıp çalışmadığı (sekresyon vs) ve hedef tidal volümün hastaya gidip gitmediği sürekli denetlenmelidir.

Özetle, bebeklerin tedavisinde en uygun modun belirlenmesi önemli yer tutar. Modların farklılıklarının ortaya konması, çalışma prensiplerinin anlaşılması ile mümkün olmaktadır. Özellikle son yıllarda minimal akciğer hasarı hedefine yönelik volüm hedefli ventilasyon modaliteleri tercih edilmelidir.

KAN GAZI DEĞERLENDİRİLMESİ

Adil Umut Zübarioğlu

Mekanik ventilatördeki bir yenidoğanın izleminde gaz değişiminin değerlendirilmesi temel parametrelerden biridir. Bu amaçla invazif ve invazif olmayan çeşitli yöntemler tanıda kullanılmakla beraber altın standart arteriyel kan gazı değerlendirmesidir (1).

A. İnvazif Olmayan Yöntemler

Neonataolojideki teknolojik ilerlemeler sayesinde daha basit ve güvenilir yöntemlerle gaz değişimi izlenebilmektedir. Bu yöntemler arasında kullanım sıklığına göre nabız oksimetresi, transkütan ölçümler ve end-tidal karbondioksit (ETCO₂) ölçümü yer almaktadır.

A.1. Nabız oksimetre

Nabız oksimetre oksijenle doymuş hemoglobinin farklı renge sahip olması ve doymamış hemoglobinin ışığı absorbe etmesindeki frekansının farklılığı prensibine göre çalışır. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde yaygın olarak kalp atım hızı ve oksijen saturasyonunun izleminde kullanılmaktadır. Oksijen tedavisinin izlemi ve ayarlamasında ve gerektiğinde apne monitorizasyonunda kullanılması ile beşinci vital bulgu olarak kabul edilmektedir. Uygulamanın avantajları basit olması, anlık ve sürekli ölçümler alınabilmesidir. Ancak nabız oksimetreler pulsatil kan akımına bağlı ölçüm yapan cihazlar olduğundan şok, hipotermi, anemi ve ödem gibi kan dolaşımının kötü olduğu durumlarda güvenilirliği azalır. Ayrıca hiperoksi ve hipoksi durumunda kullanımı kısıtlıdır. Kan pH ve parsiyel CO₂ (pCO₂) hakkında fikir vermemeside en önemli dezavantajıdır (1).

Nabız oksimetrelerin etkin ve güvenilir kullanımı için yenidoğan bebeklerde belirlenmiş olan hedef oksijen saturasyon (SaO₂) değerlerinin bilinmesi ve alarm ayarlarının buna göre düzenlenmesi son derece önemlidir. Avrupa Respiratuvar Distres Sendromu Tedavi Rehberinde term ve preterm bebekler için hedef SaO₂ değerleri %90-94 olarak belirlenmiştir (2). Bu nedenle alarm ayarlarının alt sınır %89, üst sınır %95 olacak şekilde yapılması gerekmektedir.

A.2. Transkütanöz Ölçümler

Oksijen ve karbondioksit elektrotları ile deriden arteriyel oksijen ve karbondioksit basınçlarının indirekt olarak sürekli ölçümü mümkündür. Uygun ölçüm alınabilmesi için derinin ısıtılması ve gaz değişiminin sağlanması gerekir. Transkütanöz yöntem ile mekanik ventilasyon desteği sırasında devamlı ve uzun süreli monitorizasyon sağlanabilmektedir. Uygun kalibrasyon ve yerleştirme ile güvenilir sonuçlar sağlanır.

Transkütanöz oksijen ölçümü nabız oksimetrelerin yaygın kullanımı nedeni ile nadir olarak kullanılmaktadır. Transkütanöz pO₂, arteriyel pO₂ ve periferik dolaşımdan etkilenmektedir. Bebeğin periferi soğuksa veya şokta ise azalmış kan akımı nedeni ile pO₂ de düşük saptanacaktır. Transkütanöz karbondioksit monitörleri sürekli pCO₂ ölçümü sağlayan cihazlardır. Arteriyel kan gazı ike korele ölçümler alınabilmektedir.

Sensörün 4 saatte bir yer değiştirilmesinin gerekmesi (cildi frajil olan bebeklerde daha kısa sürede), geçici eritem, özellikle prematüre bebeklerde cilt yanıkları ve düzenli kalibrasyon gerektirmesi en önemli dezavantajlarını oluşturmaktadır (1).

A.3. Kapnografi

Kapnografi solunum yolu ile atılan karbondioksitin ölçümüne denir. Kullanımı ve taşınması kolay, ucuz ve invazif olmayan bir izlem aracıdır. Erişkin hastalarda soluk havasındaki pCO₂ arteriyel pCO₂ ile iyi korelasyon göstermekte ve ölçümler hızlı ve kolay alınmaktadır. Ancak yenidoğan bebeklerin hızlı soluyor olmaları ve tidal volümlerinin düşük olması nedeniyle sağlıklı ölçüm almak zordur. Bu nedenle mekanik ventilasyondaki yenidoğanda sürekli pCO₂ ölçümü açısından kullanımı sınırlı iken, genellikle trakeal entübasyonu doğrulama amaçlı kullanılmaktadır (3).

B. Gaz değişiminin invazif değerlendirilmesi

Arteriyel kan gazı (AKG) analizi yoğun bakımda tedavi gören ve mekanik ventilatörde izlenen hastaların klinik değerlendirmelerinde çok önemlidir. AKG ile hastanın asit-baz dengesi, oksijenasyon ve ventilasyon durumu hakkında bilgi sahibi olunabilir.

Eski dönemlerde kan gazı analizi manometrik ve volümetrik yöntemlerle yapılmaktayken teknolojinin gelişmesi ile otomatik analizörler kullanılmaktadır. Bu yöntemle kan pH, pCO_2 , pO_2 , bikarbonat (HCO_3), baz fazlalığı (BE) ile birlikte serum elektrolitleri, hemoglobin, laktat ve bilirubin gibi parametreler ölçülebilmektedir (4).

Normal arteriyel kan gazı değerleri tablo 1’de verilmiştir (1).

Tablo 1. Normal arteriyel kan gazı değerleri	
pH	7.35-7.45
Parsiyel karbondioksit	35-45 mmHg
Parsiyel oksijen	80-100 mmHg
Standart bikarbonat	22-28 mmol/L
Baz fazlalığı	-3/+3 mmol/L

B.1. Uygun kan örneği nasıl ve nereden alınmalı?

Doğru ölçüm ve değerlendirme için örneğin nereden ve nasıl alındığı önemlidir. Arteriyel kateter kullanılması en uygun kan örneklerinin alınmasına olanak sağlar. Özellikle aşırı düşük doğum ağırlıklı prematüre bebeklerde, konjenital kalp hastalıklı veya persistan pulmoner hipertansiyonlu term bebeklerde yakın kan gazı izlemi gerektiğinden arteriyel kateter bulunması hasta bakımında kolaylık sağlamaktadır. Bu amaçla hayatın ilk günlerinde umbilikal arter 5-7 gün (maksimum 2 hafta) kullanılabilirken daha büyük bebeklerde radial ve femoral arter kateterize edilerek ölçümler yapılabilir. Aralıklı olarak periferik arterlerden kan örneği alınması damar hasarı için riskli olduğundan tercih edilmemelidir.

Arteriyel kataterin uzun süre kullanılamaması ya da işlemin başarısız olması durumunda umbilikal venöz kateterizasyon da kullanılabilir. Ancak venöz ölçümlerde pCO_2 ölçümlerinin daha yüksek olduğu, pO_2 ’nin sadece arteriyel kan gazında değerlendirilebileceği unutulmamalıdır (2).

Kapiller örnekler arteriyel kan gazı değerlerine kabaca yansıtabilir. Ancak pO_2 ölçümlerinin doğru değerlendirilemeyeceği, pCO_2 ölçümlerinin daha yüksek olduğu unutulmamalıdır.

Kan örneği alınırken öncelikle enfeksiyon kontrolü sağlanmalı, bebek stabil durumda iken, heparinle yıkanmış enjektör içine, hava kabarcığı ve hava ile temas olmadan alınmalı ve bekletmeden çalışılmalıdır. Fazla heparin pH ve pCO_2 ’de düşüklüğe, hava kabarcığı pO_2 yüksekliği ve pCO_2 düşüklüğüne yol açmaktadır. Bekletilmiş örneklerde pH ve pO_2 düşük, pCO_2 yüksek olmaktadır (3).

B.2. Kan gazlarının değerlendirilmesinde kullanılan öğeler

Kan gazı ölçüm cihazlarında pH, pO_2 VE pCO_2 doğrudan ölçülmekte, diğer parametreler çeşitli formüllerle hesaplanmaktadır.

pH; Hidrojen iyonu yoğunluğunun negatif algoritmasıdır. Venöz kanda arteriyel kana göre 0.05 birim daha düşüktür. Çocuklarda arteriyel pH’nın normal değeri 7.35-7.45 arasındadır. pH’nın azalması ile asidoz, artması ile alkaloz oluşur (5). PH değerinin normal sınırlarda olması asit baz dengesinin normal olduğu anlamına gelmez, kompensasyon mekanizmalarının devreye girmesi veya karşıt bozuklukların bir arada olması durumunda da normal değerler elde edilebilir.

pCO_2 ; CO_2 aerobik metabolizmanın temel atık ürünüdür. Parsiyel CO_2 ise kanda çözünmüş CO_2 ’nin yaptığı basınçtır. pCO_2 alveolar ventilasyonun göstergesidir. Ventilasyonun azaldığı durumlarda artarken, arttığı durumlarda azalır. Yenidoğanlarda arteriyel pCO_2 35-45 mmHg arasındadır. Arteriyel pCO_2 düşüklüğünün periventriküler lökomalaziye yol açtığı bilinmektedir bu nedenle pCO_2 ’nin 35 mmHg’nin altına düşmesine izin verilmemelidir. Arteriyel pCO_2 yüksekliği

ise vazodilatasyona yol açarak intraventriküler kanama için risk oluşturur, bu nedenle 55-65 mmHg düzeylerini aşmaması kabul görmektedir (5).

HCO₃ (bikarbonat); Aktüel ve standart bikarbonat olarak ayrılır. Kanda ölçülen, var olan aktüel bikarbonat değeridir. Normalde standart bikarbonata eşittir ve normal değeri 22-24 mmol/L'dir. Standart bikarbonat 37°C ve %100 O₂ saturasyonunda, pCO₂ 40 mmHg'ye ayarlanarak ölçülen bikarbonat yoğunluğudur. Normal değeri 22-28 mmol/L'dir. Aktüel bikarbonat standart bikarbonata eşitse solunumsal sorun yoktur. Bikarbonat miktarının azalması metabolik asidoz, artması metabolik alkaloz olarak tanımlanır (5).

Baz fazlalığı (BE); Kan pH'sını normale getirmek için gerekli baz miktarıdır ve metabolik durumu belirlemede HCO₃'den daha değerlidir. Negatif değerler baz tamponlarının azaldığını yani metabolik asidozu, pozitif değerler baz tamponlarının arttığını yani metabolik alkalozu gösterir. Normal değeri -3/+3 mmol/L'dir (5).

Anyon açığı; Kanın pozitif ve negatif yüklü iyonlarının normalde eşit olması beklenir. Metabolik durumun değerlendirilmesinde kullanılır. Yenidoğan bebeklerde artmış anyon açığı ile birlikte metabolik asidoz durumunda öncelikle laktik asidoz düşünülmelidir.

Normal değeri: [(Na+K)-(Cl+HCO₃)] = 8-16 mmol/L 'dir.

B.3. Kan gazlarının aşamalı olarak yorumu

1. Aşama; pH değerine göre asidoz veya alkaloz değerlendirilir.

☐ pH : asidoz

☐ pH : alkaloz

2. Aşama; pCO₂ değerlendirilerek solunumsal durum belirlenir.

☐ pCO₂ normal ise solunumsal sorun yoktur.

☐ pCO₂ ve asidemi: solunumsal asidoz

☐ pCO₂ ve asidemi: metabolik asidoz

☐ pCO₂ ve alkaloz: solunumsal alkaloz

☐ pCO₂ ve alkaloz: metabolik alkaloz

3. Aşama; BE değerine göre metabolik durum belirlenir.

☐ Asidoz durumunda; BE negatif yönde artmışsa metabolik asidoz, pozitif yönde artmışsa solunumsal asidoz

☐ Alkaloz durumunda; BE negatif yönde artmışsa solunumsal alkaloz, pozitif yönde artmışsa metabolik alkaloz

4. Aşama; Kompansasyon varlığı değerlendirilir.

- Asidoz sadece metabolik ise; bu durumu kompanse etmek için solunum sisteminin pCO_2 'yi düşürmesi beklenir. Metabolik asidoz varlığında, pCO_2 de yüksek ise; kombine metabolik ve solunumsal asidoz vardır.
- Asidoz sadece solunumsal ise; bu durumu kompanse etmek için bikarbonat düzeyinin yükselmesi beklenir. pCO_2 yüksekliği ile birlikte bikarbonat düşüklüğü var ise; asidoz kombine solunumsal ve metaboliktir.

B.4. Hedef kan gazı değerleri

Term ve preterm bebeklerde hedef kan gazı değerleri tablo 2'de verilmiştir (6,7).

Tablo 2. Term ve Preterm bebeklerde hedef arteriyel kan gazı değerleri					
Gebelik Haftası	PaO_2 (mmHg)	$PaCO_2$ (mmHg)	pH	HCO_3 (meq/L)	BE
Term	80-95	35-45	7.32-7.38	24-26	± 3.0
30-36 hafta	60-80	35-45	7.30-7.35	22-25	± 3.0
<30 hafta	45-60	38-50	7.27-7.32	19-22	± 4.0

Kaynaklar

1. Rabi Y, Kowal D, Ambalavanan N. Blood Gases: Technical Aspects and Interpretation. In: Goldsmith JP, Karotkin EH, Keszler M, Suresh GK (ed). Assisted Ventilation of the Neonate (6th ed). Philadelphia PA: Elsevier, 2017.
2. European Consensus Guidelines on the Management of Respiratory Distress Syndrome Update-2016
3. Canpolat E, Tekinalp G. Ventilatördeki Bebeğin İzlemi. İçinde: Yurdakök M, Yiğit Ş, Tekinalp G (ed). Yenidoğanda Solunum Desteği. Ankara: Güneş Tıp Kitabevi, 2005.
4. Akman İ, Özek E. Arteriyel kan gazı analizi. İçinde: Özek E (ed). Yenidoğan Döneminde Konvansiyonel Mekanik Ventilasyon. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2002.
5. Mekanik Ventilasyon Uygulanan Bebeğin İzlemi. İçinde: Atıcı A, Özkan H (ed). Yenidoğan Bebeğin Mekanik Ventilasyonu. Adana: Nobel Tıp Kitabevi, 2011.
6. Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG (eds). Çoban A, İnce Z. (çeviri editörleri) Neonatoloji: Tedavi, girişimler, sık karşılaşılan sorunlar, hastalıklar ve ilaçlar. (6. Baskı). İstanbul Tıp Kitabevi, 2002.
7. İnce Z, Yıldızdaş HY, Demirel N. Türk Neonatoloji Derneği, Yenidoğanda Sıvı ve Elektrolit Dengesi Rehberi, 2016.

VENTİLATÖRDEKİ BEBEĞİN BAKIMI VE İZLEMİ

H. Tolga Çelik

Mekanik ventilatörde izlenen yenidoğanların bakımının ve izleminin iyi yapılması ventilasyon desteğinin yoğunluğunu ve süresini azaltır, birçok olası morbiditeyi önler. Bakım ve izlem temel olarak klinik değerlendirme-izlem, gaz değişiminin değerlendirilmesi-izlemi, görüntüleme yöntemleri ile değerlendirme-izlem ve solunum sistemi dışındaki değerlendirme-izlemden oluşur. Klinik değerlendirme-izlemde bebeğin solunum çabası, ventilatörle uyumu, solunumsal muayene bulguları, kan basıncı, bilinç durumu, abdominal muayene bulguları, hemodinamik bulgular, idrar çıkartımı önemlidir.

Gaz değişimi invaziv ve invaziv olmayan yöntemlerle değerlendirilir ve izlenir. En iyi ve en doğru yöntem arter kan gazı analizidir. Ancak invaziv bir yöntemdir ve anlık ölçümü yansıtır. Nabız oksimetre, transkutanöz kan gazı monitorizasyonu ve end-tidal karbondioksit monitorizasyonu sürekli ölçüm olanağı veren non-invaziv gaz değişimi izlem yöntemleridir. Bu cihazların doğru kullanımı, ayarlarının doğru yapılması, kısıtlılıklarının iyi bilinmesi ölçümlerin doğru değerlendirilmesini, solunum tedavisinin doğru ve yeterli yapılmasını sağlar.

İleri düzey mekanik ventilatörler akım, hacim, basınç ve zaman değişkenlerinin kullanıldığı dinamik grafikler ile akciğer mekaniklerinin anlık ve sürekli değerlendirilmesine olanak sağlar. Solunum tedavisi verilen bebeklerin görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesi tanı-tedavi-izlem ile ilgili kararlarının alınmasında, solunum desteğinin düzenlenmesinde ve olası komplikasyonların önlenmesinde oldukça önemlidir. Akciğer filmi geleneksel olarak en çok kullanılan görüntüleme yöntemi olmakla birlikte radyasyon içermesi ve sık tekrarlanamaması en önemli kısıtlılığıdır. Günümüzde akciğer ultrasonografisi ilk tercih edilen akciğer görüntüleme yöntemi olarak kullanılmaya başlanmıştır. Radyasyon içermemesi, hasta başında kolayca ve tekrar tekrar yapılabilmesi yenidoğanların birçok solunum hastalığında tanı ve izlemi kolaylaştırmıştır.

Solunum tedavisi verilen bebeklerin solunum sistemi dışında başta dolaşım sistemi olmak üzere bazı olası sorunlar yönünden de değerlendirilmeleri ve izlenmeleri gerekir. Hemodinamik olarak anlamlı patent duktus arteriyozus bunlardan biridir. Akciğerde yüklenmeye neden olması ve gaz değişimini bozması nedeniyle tedavi edilmesi gerekir. Klinik, fizik muayene bulguları ve ekokardiyografi ile doğru tanı konulmalı ve tedavi verilmelidir. Solunum tedavisine yeterli yanıt alınamadığında, ani ve/veya dirençli hipoksi, siyanoz durumunda konjenital kalp hastalığı, pulmoner hipertansiyon, pnömotoraks gibi yaşamı tehdit edici ciddi sorunlar akla getirilmelidir.

Anemi saptandığında güncel rehberler ışığında ve doğru endikasyonda eritrosit transfüzyonu verilmelidir. Solunum yardımı verilen bebeğin yeterli miktarda ve uygun şekilde parenteral ve/veya enteral yoldan beslenmesi solunum tedavisinin başarısını artırır ve süresini kısaltır. Bu nedenle aksine bir durum olmadıkça beslenme kesilmemeli-azaltılmamalı ve yeterliliği değerlendirilerek uygun hızda artırılmalıdır.

Solunum tedavisi verilen bebeğin havayolu bakımı, havayolu açıklığının sürdürülmesi, sekresyonların temizlenmesi, verilen havanın nemlendirilmesi-ısıtılması, gerekli durumlarda fizyoterapi ve enfeksiyon kontrolünü içerir. Bunun için doğru yöntemler, uygun cihaz ve gereçler kullanılmalıdır. İnvaziv olmayan solunum desteği verilen bebeklerde uygun arayüzler kullanılmalı, kullanılan gereçlerin bebeğe temas ettiği noktalar travma açısından aralıklı olarak kontrol edilmelidir.

Yenidoğan yoğun bakımda izlenen bebeklere birçok ağırlı işlem-girişim yapılmaktadır. Ağrıya verilen nöroendokrin yanıtlar kısa ve uzun dönemde bebekte çeşitli sorunlara yol açabilmektedir. Bu nedenle bebeklerin ağrı yanıtlarının sürekli olarak değerlendirilmesi ve izlemi rutin bebek bakımının bir parçası olmalıdır. Ağrı tedavisinde ilaç dışı ve ilaç olarak çeşitli seçenekler bulunmaktadır.

Enfeksiyon kontrol önlemlerine en üst düzeyde uyulması bebekleri birçok cihaz-ekipman-hastane kaynaklı enfeksiyondan koruyarak, bakımın kalitesini artıracaktır. Bu konuda hastanelerin enfeksiyon kontrol komitelerinin periyodik olarak eğitim ve denetimler yapmaları gerekir.

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde izlenen bebeklerin klinik durumları izin verdiği ölçüde ailelerin bebeklerinin bakımına katılmaları sağlanmalı, aile merkezli bakım (gelişimsel ve desteleyici bakım, kanguru bakımı, ten-tene temas, emzirme, bakım eğitimi vb) prensipleri uygulanmalıdır. Gelişimsel ve desteleyici bakımın uygulanması bebeklerin nörolojik-gelişimsel sonuçlarının daha iyi olmasını, ailelerin bebeklerine bağlanmalarını, hastanede yatma sürelerinin kısalmasını, taburculuk sonrası tekrar başvuru oranlarının azalmasını sağlar.

VENTİLATÖRDEN AYIRMA

Ebru Türkoğlu Ünal

Yenidoğan yoğun bakımda mekanik ventilasyon tedavisinin uygun kullanımı yenidoğan bebeklerin yaşam şansını arttırmaktadır. Ancak, mekanik ventilasyon tedavisinin gereğinden fazla kullanıldığı durumlarda ciddi yan etkiler olabilmektedir. Bu nedenle, mümkün olan en kısa sürede mekanik ventilasyon tedavisi sonlandırılmalıdır. Altta yatan neden düzeldikçe, tüm solunum yükünün yavaş yavaş bebeğe geçerek ventilatör desteğinin kademeli olarak azaltılarak mekanik ventilasyonun sonlandırılması işlemi “*weaning*” olarak adlandırılmaktadır. Yenidoğan bebeklerin ventilatörden ayrılmasında herhangi bir protokol bulunmamaktadır. Ventilatörden ayrılma, yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki hekimlerin yaklaşım ve tercihlerine göre değişmektedir.

Ventilatörden ayırmada, hastaya en çok zarar verecek parametrenin ilk önce azaltılması genel kabul gören görüştür. Mekanik ventilatörden ayırmada, öncelikle inspiratuvar tepe basıncın (PIP) ve Fraksiyone Oksijen Konsantrasyonunun (FiO_2) azaltılması gerekmektedir. PIP değeri, FiO_2 %40’a azaltıldıktan sonra kan gazı ve hastanın solunum iş yüküne göre 1-2 birim azaltılır. PIP değeri 12-14 cm H_2O azaltıldıktan sonra mekanik ventilatörde ayarlanan hız değeri 5-10/dk kademeli olarak azaltılır. Basınç kontrollü ventilasyonda FiO_2 <%30 ve hız <20/dk azaltıldığında mekanik ventilasyon desteği sonlandırılarak non-invaziv (NIV) mekanik ventilasyona geçilir.

Mekanik ventilatörden ayrılma bir takım genel ilkeler vardır. Her defasında FiO_2 , PIP ve hız parametrelerinden biri azaltılarak bebeğin yanıtı izlenir. Gerekli durumlarda (hipokarbi ve hiperkarbi) kan gazı kontrolü alınır. Planlı ekstübasyon öncesi beslenme 4 saat öncesinden kesilmeli ve ya mide boşaltılmalıdır. Endotrakeal tüp, ateletazi önlenmesi açısından basınç desteği altında çekilmelidir. Bebeğin reentübe olma riskine karşı gerekli malzemeler hazır bulundurulmalıdır. Ekstübasyon sonrası 1-2 saat sonra kan gazı kontrolü alınmalıdır. Ekstübasyon sonrası akciğer grafisi kontrolü klinik protokollerine göre değişmektedir.

Yenidoğan bebeğin mekanik ventilatörden ayrılmasında bazı farmakolojik ajanlarda yardımcıdır. Kafein, postnatal steroidler ve peri-ekstübasyon döneminde uygulanan steroidler ekstübasyon hazırlığında ya da ekstübasyonu hızlandırmada kullanılan farmakolojik ajanlardır.

Mekanik ventilatörden ayrılmasında, hastanın spontan solunumları ile senkronize olan modların kullanımı, tüm solukların desteklendiği asist kontrol (A/C) ve senkronize aralıklı ventilasyon/basınç destekli ventilasyon (SIMV/PSV), volüm garantili (VG) ventilasyonun daha kısa sürede ventilatörden ayrılmayı sağladığı bildirilmiştir.

A/C moda solunum sayısı bebek tarafından belirlendiği için mekanik ventilatörden ayırmada solunum sayısının azaltılması anlamlı değildir. PIP uygun bir düzeye düştükten sonra, bebeğin solunumu algılama hassasiyeti (Trigger) azaltılarak ventilatör desteği azaltılır. SIMV’de ise, hız ve PIP azaltılarak weaning yapılır. PIP değeri relatif olarak düşük değerlere azaltılana kadar hız azaltılmaz. Akciğerde kompliyansın düzelmediği durumlarda, ayarlanan hızı azaltmak alveolar dakika ventilasyonu sağlamak için hızı ve yüzeyel solunum yüküne neden olur. Bebeğin doğum haftası, postnatal yaş ve altta yatan hastalığa bağlı değişmekle birlikte SIMV’de PIP 12-14 cm H_2O azaltıldıktan sonra hız azaltılır. Mekanik ventilatörde ayarlanan hız değeri <20/dk azaltıldığında hasta ekstübe edilir.

(VG) Mekanik ventilatör hasarının önlenmesinde, uygun tidal volümü sağlayan ve volütravmayı önleyen volüm garantili (VG) modlar son derece önemlidir. Başlangıç tidal volüm 5-6 ml/kg ayarlanır daha sonra hastanın akciğerdeki iyileşmelere cevap olarak PIP otomatik olarak azalır. 3.5-4 ml/kg’a kadar tidal volüm azaltıldığında eğer otomatik olarak azalan PIP 12-14 cm H_2O ise hasta ekstübe edilir. Volüm garanti hangi yöntemle birleşik uygulanıyor ise (PSV, SIMV+VG) eklendiği moda uygun ayırma biçimine devam edilmelidir.

Pressure Support (PS) modu tek başına ya da SIMV ile kombine kullanılır. A/C mod gibi hastanın bütün solunumları desteklenir. İnspiryum zamanı da hasta tarafından belirlenir. Tek başına kullanılıyorsa, PIP ve tetikleme hassasiyetinin azaltılması ile ventilatör desteği sonlandırılır.

Yüksek frekanslı ventilasyon (HFO) çoğu kez kurtarıcı tedavi olarak kullanılmaktadır. Bebeğin kompliyansında düzelme sonrasında konvansiyonal moda alınarak weaning başlatılabildiği gibi, direkt HFO modan da weaning yapılabilir.

HFO'da, CO_2 normal sınırlarda ise öncelikle amplitüd azaltılır, daha sonra ise frekans artırılır ancak frekans daha az değişiklik yapılan parametre olmalıdır. HFO'da oksijenizasyonyüksek ya da normal sınırlarda ise ortalama hava yolu basıncı (MAP) ve FiO_2 azaltılır. Bebeğin doğum haftası, postnatal yaş ve altta yatan hastalığa bağlı değişmekle birlikte MAP 7-8 cm H_2O ve $FiO_2 < \%30$ ise hasta ekstübe edilir.

Bebek mekanik ventilatörden ayrıldıktan sonra ekstübasyon sonrası, non-invaziv solunum desteği (NIPPV, N-CPAP, yüksek akışlı nazal kanül (HFNC) ve kafein tedavisi son derece önemlidir. Ekstübasyon sonrası hava yolu ödemi azaltmak ve stridoru önlemek için peri-ekstübasyon döneminde uygulanacak IV deksametazon tedavisinin yanısı; uzun süre entübe kalmış (>7 gün), tekrarlayan ekstübasyon başarısızlık öyküsü olan ve hava yolu ödemi olan seçili hastalarda nebulize rasemik epinefrin tedavisi uygulaması yayınlarda bildirilmiştir. Ekstübasyon başarısını arttırmak için göğüs fizyoterapisi uygulanmakla birlikte ateletazi sıklığını azaltmadığı ancak reentübasyonu azalttığı bildirilmektedir. Ayrıca, uygun nutrisyonel destek de ekstübasyon başarısını arttıran diğer klinik durumdur.

Tüm bu çabalara karşın, başta ileri derecede düşük doğum ağırlığı ve gebelik haftası olan preterm bebekler olmak üzere yenidoğanlarda reentübasyon gerekebilmektedir. Ekstübe olduktan 48 saat içinde entübe olmayan bebekler başarılı ekstübe olmuş kabul edilmektedir. Pozitif basınçlı ventilasyon gerektiren apne, tekrarlayan apne atakları (6 saat içinde > 6 apne atağı), hipoksemi: $SPO_2 > \%89$ tutmak için $\%50$ den fazla FiO_2 , hiperkapni: $PCO_2 > 60$ ve $pH < 7,25$ ve ciddi retraksiyonlar ile birlikte solunum çabasında aşırı artış durumlarında bebekler reentübe edilmelidir.

YENİDOĞANDA RESPIRATUVAR DİSTRES SENDROMLU (RDS) BEBEĞİN YÖNETİMİ

Selda Arslan

Giriş:

RDS klinik olarak, doğum sonrası erken dönemde takipne, retraksiyon, inleme ve siyanozun eşlik ettiği solunum sıkıntısı bulguları ile ortaya çıkar. Solunum yetmezliği kan gazı değerleri ile tespit edilebilir ve tanı akciğer grafisinde klasik buzlu cam ve hava bronkogramları görüntüsü ile desteklenir.

Temel olarak akciğerde yapısal immatüriteye eşlik eden alveolar surfaktan eksikliğinden kaynaklanır. Yaygın atelektaziler gelişir, yüzey gerilimi artar, yeterli FRC oluşamaz ve hipoksi gelişir. Akciğer compliansı azalır, tidal volüm azalır, artmış fizyolojik ölü boşluk ve azalmış ventilasyona bağlı ise hiperkapni gelişir.

1- RDS de DOĞUM ODASI YÖNETİMİ

A. Risklerin tanımlanması ve doğumda uygun ekibin hazır bulunması: Prematüre doğumlar riskli doğumlardır. Prematüre doğumlarda tek görevi bebekle ilgilenmek olan sertifikalı en az 2 sağlık çalışanı bulunmalıdır.

B. Kordun geç klempelenmesi: 30sn-60 sn süre ile bebek anne seviyesinden düşük tutularak plasento- fetal transfüzyona izin verilmelidir.

C. Hipo ve hiperterminin önlenmesi:

- Hipotermi riskini azaltmak için; doğum salonu sıcaklığı en az 26 C° olmalı, radyant ısıtıcı daha erken açılmalı, bebek önceden ısıtılmış taşıma küvözü ile nakil edilmelidir.
- < 30 hafta olan bebekler ek olarak doğum sonrası kurulanmadan plastik veya polietilen torba ile sarılır.
- Radyant ısıtıcı altındaki bebeklerin hipertermiye girmemesi için 10 dak içinde servokontrollü ısı düzeneğine geçilmesi gerekir

D. Oksijenizasyonun takibi: Resüsitasyon için oksijen, blender kullanılarak kontrollü verilmelidir. Stabilizasyon için %21-%30 ile başlanmalı ve sağ el bileğine konulan ve nabız saturasyonu **gösteren** nabız oksimetre ile oksijen konsantrasyonu ayarlanmalıdır

E. Non-invaziv solunum desteği: Preterm bebeklerin çoğu apneik değildir ve rutin pozitif basınçlı ventilasyon gereksinimi duymazlar. Doğum salonunda erken CPAP ile stabilizasyon, mekanik ventilasyon ve surfaktan gereksinimi azaltır.

- RDS riski olan ≤ 32 GY spontan solunumu olan bebeklere, doğumdan itibaren klinik değerlendirme yapılana kadar binazal prong veya maske ile en az 5 cm H₂O ile erken n CPAP başlanmalıdır. Erken surfaktan ile birlikte n CPAP, RDS tedavisinde en uygun tedavidir.

F. Entübasyon - İnvaziv ventilasyon kararı:

- Spontan solunumu olmayan ve bradikardi sebat eden bebeklere PBV başlanır. Maske balon ile uygulanabilir ancak T parça canlandırıcı ile uygulanması daha iyidir. (PEEP basıncı verilir ve tepe inspiratuar basınç kontrol edilebilir).
- İzlemede PBV mümkün olduğunca kısa sürmeli, hiperoksi, hipokarbi ve volütravmadan kaçınılmalıdır
- Maske ile pozitif basınçlı ventilasyona cevap vermeyen bebekler, devam eden şekilde apneik veya bradikardik bebeklere entübasyon yapılmalıdır. 20-25 cm H₂O pik inspirasyon basıncı kullanılarak nazik pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmalıdır
- Stabilizasyon için entübasyon gerektiren bebeklere surfaktan verilmelidir.

II- YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE (YDYBÜ) RDS YÖNETİMİ

A. Surfaktan tedavisi:

- **Proflaktik surfaktan tedavisi:** Aşırı preterm (<26GH) bebekler, antenatal steroidi yapılmayan veya stabilizasyon için entübe edilmesi gerekenler bebeklere doğum odasında surfaktan önerilir.
- **Erken kurtarıcı surfaktan tedavisi:** YDYBÜ'ne nCPAP'la getirilen RDS li bebekler ya da proflaktik surfaktan uygulanmamış entübe bebeklerin değerlendirilip ilk 1-2 saat içinde surfaktanın yapılmasıdır.
- RDS bulguları olan bebekte Fio2 ihtiyacının $\geq$ %40 olması durumunda surfaktan uygulaması önerilir. İzlemede Fio2 ihtiyacı $\geq$ %40 devam ediyorsa tekrarlayan doz surfaktan uygulaması düşünülebilir.

B. Monitörizasyon: Hedef oksijen saturasyonu: Oksijen alan erken doğmuş bebeklerde saturasyon hedefi % 90 ile % 94 arasında olmalıdır. Bunu için alarm limitleri %89 ve %95 olmalıdır.

C. Non –İnvaziv solunum desteği:

- **Nazal CPAP:** Stabilizasyon için entübasyona ihtiyaç duymayan <30 haftalık ve RDS riski olan tüm bebeklerde doğumda başlamalıdır. Kısa binasal kanül veya maske ile yaklaşık 5-8 cm H2O başlangıç basıncı uygulanmalıdır. CPAP basıncı daha sonra klinik duruma, oksijenasyona ve perfüzyona göre değiştirilir.
- **Yüksek akımlı nazal kanül (HFNC):**

CPAP'nin bir alternatifi olarak kullanılabilir. HF'yi diğer non-invasive modlar ile karşılaştırıldığında benzer başarısızlık oranı ve benzer BPD oranı gösterirler. HF, bazı bebekler için weaning aşamasında CPAP'ye bir alternatif olarak kullanılabilir. Aşırı düşük doğum ağırlıklı preterm popülasyon için olan veriler azdır.

Başlangıç ayarları: **Akış miktarı** 2-8 l/dak kullanılır.

- **Nazal IPPV:** Senkronize NIPPV, bir ventilatör yoluyla yapılırsa, ekstübasyon başarısızlığını azaltabilir. Ancak BPD'de azalma gibi uzun vadeli avantajlar sağlayamayabilir.

Başlangıç ayarları: **PİP:** ekstübasyon öncesi değerin 2 cm H2O üzeri, **PEEP:** 5-8 cm H2O, **Frekans:** 30-35, **Akım** 6-10 lt/dak, **iT:** 0,3-0,4, **Trigger:** Maksimum

D. İnvaziv Mekanik Ventilasyon:

- **Entübasyon kriterleri:** Stabilizasyondan sonra, non invaziv solunum destek yöntemleri başarısız olduğunda, RDS'li bebeklerde MV kullanılmalıdır.

NIV başarısızlık kriterleri; hipoksi (FIO2 gereksinimi, $\geq$ 0.40), asidoz (pH <7.20) ve hiperkarbi PCO2 >65 mmHg) ve $\geq$ 4 atak /saat apne veya $\geq$ 2 kez/saat maske havalandırması ihtiyacı. Ayrıca NEC, bağırsak perforasyonu ve hemodinamik instabilite sayılabilir.

- **Hacim kontrollü mekanik ventilasyon:** RDS de tidal hacimli ventilasyon yöntemi tercih edilmelidir. Çünkü ventilasyon süresini kısaltır ve BPD'yi ve intraventriküler kanamayı azaltır.

Başlangıç ayarları: VT genellikle 4-5 ml/kg seçilerek ventilasyona başlanır. Kan gazlarına ve göğüs hareketlerine göre ayarlama yapılır.

PİP üst sınırı ventilatörün uyguladığı değerin %20 üzerinde belirlenmelidir.

- **Basınç Kontrollü mekanik ventilasyon:** Basınç limitli modları yönetmek göreceli olarak daha kolay gelse de ve tüp kaçığında da ventilasyona izin verse de, surfaktan tedavi sonrası akciğer kompliasının hızlı iyileşmesi esnasında tidal hacim tehlikeli şekilde artabilir. Tidal hacmin eşitsiz dağıtımına sebep olabilir. Ventilasyon işi artabilir ve bebeğin ajitasyonuna sebep olabilir.

Başlangıç ayarları (SIMV): PIP: Göğüsün yeterince havalanmasını sağlayan değerler. <1000 gr: 14 cmH₂O, 1000-2000gr: 15-20 cmH₂O, **PEEP:** 5 cmH₂O

Frekans: 40-60/dak, **Ti:** 0,3-0,4sn, **Akım hızı** 6-8lt/dak

- **HFO ventilasyon:** Gerekli akciğer havalanması için yüksek basınçlara ihtiyaç duyulduğunda HFOV kullanılır. Çok düşük tidal hacimler ile gaz alışverişine izin verilir.

Başlangıç ayarları : MAP: MAP_{CMV} +2 cmH₂O, **Frekans:** 15Hz, **Amplitüd:** 25-30 cmH₂O,

- **Entübe hastanın takibi:**

Beyin hasarı riskinin artmasıyla ilişkili olduğu için, hipokarbiden ve şiddetli hiperkarbiden kaçınılmalıdır.

MV'den ayrılma sırasında, pH'nın 7.22 üzerinde kalması koşuluyla, hafif derecede bir hiperkarbi tolere edilebilir. .

- **Kafein kullanımı:** MV'dan ayrılmayı kolaylaştırmak için kafein kullanılmalıdır. Erken kafein kullanımı MV ihtiyacı olma riski yüksek olan tüm bebekler için düşünülmelidir. (Örneğin 1,250 kg altında doğum ağırlığı olan ve non-invasiv solunum desteği ile tedavi edilenler).
- **Steroid:** Düşük doz dexamethasone'un kısa süreli olarak azalarak verilmesi, 2 haftadan sonra MV'ye devam eden bebeklerde ekstübasyonu kolaylaştırmak için düşünülebilir.
- **Ektübasyon kararı:** En iyi ventilasyon en kısa ventilasyondur. Kan gazı takibi yapılarak ventilasyon destekleri azaltılır. Konvansiyonel MV da MAP değeri 7-8cm H₂O, HFOV da 8-9 cm H₂O olduğunda ekstübasyon denenir.

KAYNAKLAR

- 1) Özkan H, Erdeve O, Kutman Gözde. K. Respiratuvar Distres Sendromu ve Sürfaktan Tedavi Rehberi. Türkiye Prematüre Rehberi 2018, Türk Neonatoloji Derneği. p. 5.
- 2) David G. Sweet, Virgilio Carnielli, Gorm Greisen, Mikko Hallman, Eren Ozek, Arjan te Pas Richard Plavka, Charles C. Roehr, Ola Didrik Saugstad, Umberto Simeoni, Christian P. Speer, Máximo Vento, Gerard H.A. Visser, Henry L. Halliday. European Consensus Guidelines on the Management of Neonatal Respiratory Distress Syndrome – 2019 Update. Neonatology 2019;115:432-450
- 3) Wilkinson D, Andersen C, O'Donnell CP, de Paoli AG, Manley BJ: High flow nasal cannula for respiratory support in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev 2016; 2
- 4) Salvo V, Lista G, Lupo E, Ricotti A, Zimmermann, L.J, Gavilanes A.W.D, Barberi I, Colivicchi M, Temporini F, MDc, Gazzolo D. Noninvasive Ventilation Strategies for Early Treatment of RDS in Preterm Infants: An RCT. Pediatrics 2015; (3) 135: 444-451
- 5) De Jaegere A, van Veenendaal MB, Michiels A, van Kaam AH: Lung recruitment using oxygenation during open lung high-frequency ventilation in preterm infants. Am J Respir Crit Care Med 2006; 174: 639–645.

YENİDOĞAN GEÇİCİ TAŞIPNESİNDE VENTİLASYON YÖNETİMİ

Tanım, patofizyoloji ve sıklık

Evrin Kıray Baş

Doğumdan sonra **ilk saatlerde** başlayan; Taşipne, oksijen ihtiyacının artması ve kan gazında karbondioksit birikiminin olmamasıyla karakterize, sıklıkla **term ve terme yakın** bebeklerde rastlanılan ve **24-72 saat** sürebilen **kendi kendini sınırlayan** bir solunum sistemi hastalığıdır.

Fetal akciğer sıvısının çeşitli genetik ve çevresel faktörler nedeni ile tam atılamaması ve bu nedenle alveolde kalan sıvının gaz değişimini bozması sonucu oluşur.

Sıklığı % 0.5-1'dir.

Klinik

Doğumdan hemen sonra başlayan (ilk 6 saat içinde) solunum sıkıntısı bulguları

- Taşipne (SS: >60/dk)
- İnleme
- İnterkostal ve subkostal çekilmeler
- Burun kanadı solunumu
- Nadiren siyanoz
- Fizik muayenede genellikle oskültasyonda sekresyon ralleri yada ince raller, toraks çapının artması daha az sıklıkla taşikardi, hepatosplenomegali

Tanı

Hikaye (risk faktörlerinin varlığı, doğumdan sonraki ilk saatlerde ortaya çıkması, 24-72 saat içinde kendi kendini sınırlaması) **klini**k, **laboratu**ar ve **görüntüleme yöntem**leri ile konulur. Tanı genellikle retrospektif olarak ve diğer taşipne yapan sebeplerin dışlanması ile kesinleştirilir.

Tedavi ve Hasta Yönetimi

Fetal akciğer sıvısı emilip akciğer bulguları düzelene kadar **destek tedavi**si uygulanır.

☐ Solunum Desteği ve takibi

- Oksijen saturasyonları % 93-98 arasında olacak şekilde maske, başlık yada kuvöz içi olarak 2-4 lt/dk oksijen verilir.
- Saturasyonları düşük , inlemesi ve dispnesi belirginse yada artarsa CPAP (continuous positive airway pressure) 5-6 cm/ H2O olarak uygulanır.
- Klinik durumuna göre kan gazı kontrol sıklığı belirlenir.
- Klinik, oksijen saturasyonu ve kan gazı kötüleşirse PA akciğer grafisi kontrol edilerek (hava kaçakları, pnömoni , atelektazi vs) entübe edilerek izlenir.
- Solunum sıkıntısı ve taşipne 5-6 güne kadar uzayabilir. Ancak mutlaka ekokardiyografisi yapılmalıdır.
- Hasta en erken taşipnesi düzeldikten 12 saat sonra taburcu edilebilir.

CPAP Endikasyonları

- ☐ Modifiye Downes ve/veya Silverman skorlamasının doğumda > 6 olması
- ☐ Uygun oksijen saturasyonunun sağlanabilmesi için FiO_2 ihtiyacının >0.4 olması
- ☐ Arteriyel kan gazı skorlamasının >3 olması

FiO2 ihtiyacının >0.6 olması yada CPAP basıncının 7-8 cm H2O'a kadar yükselmesine rağmen hedef oksijenasyonun sağlanamaması durumunda CPAP başarısızlığından söz edilir. SIMV modunda ventile edilmesi gerekir.

ABG Scoring System

	0	1	2	3
PaO ₂ mmHg	>60	50-60	<50	<50
PaCO ₂ mmHg	<50	50-60	61-70	>70
pH	>7.3	7.20-7.29	7.1-7.19	<7.1

A score of >3 suggests ventilator/respiratory requirement

Assessment of Severity

Modified Downe's Scoring System

Score	0	1	2
Respiratory Rate (rate/min)	<60	60-80	>80
Cyanosis	None in room air	No cyanosis with oxygen support	Cyanosis in spite of oxygen support
Retractions	None	Mild	Moderate to Severe
Grunting	None	Audible with Stethoscope	Audible without Stethoscope
Air Entry	Good	Decreased	Barely Audible

General Considerations

Downes' Scoring system

	0	1	2
Cyanosis	None	In room air	In 40% FIO ₂
Retractions	None	Mild	Severe
Grunting	None	Audible with stethoscope	Audible without stethoscope
Air entry	Clear	Decreased or delayed	Barely audible
Respiratory rate	<60	60-80	>80 or apnea

Score:
> 4 = Clinical respiratory distress; monitor arterial blood gases
> 8 = Impending respiratory failure

Silverman-Andersen Retraction Scoring

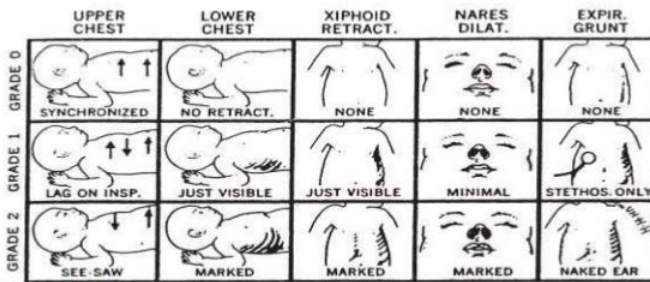


Figure Silverman score. (Adapted from Silverman, W. A. and Andersen, D. H. Pediatrics 17 (1956), 1-10.).

Interpretation

- Score 0-3 = Mild respiratory distress
- Score 4-6 = Moderate respiratory distress
- Score > 6 = Impending respiratory failure
- Score 10 = Severe Respiratory distress

General Considerations

MEKONYUM ASPIRASYON SENDROMU VE PULMONER HİPERTANSİYONDA

VENTİLATÖR YÖNETİMİ

Ömer Güran

Mekonyumla boyalı amnion sıvısı sıklıkla doğumlara eşlik etse de -özellikle ilerleyen gebelik haftalarında-mekonyum aspirasyon sendromu (MAS) daha nadir görülür. Fakat semptomatik vakaların %50'si ventilatör desteği gerektirir.

Patofizyoloji

Mekonyum aspirasyon sendromu multifaktöryel, kompleks, değişken obstrüktif komponentlerin olduğu inflammatuar bir akciğer hastalığıdır. Temel patolojik etkenler; surfaktan metabolizması ve fonksiyonunun bozulması, epitelyal ve endotelyal hücre hasarı, kısmi veya tam hava yolu obstrüksiyonu, perinatal hipoksi ve inflamasyonun tetiklediği pulmoner vaküler direnç ve/veya reaktivitedir. Klinik özellikler bir bebekten diğerine çok değişebileceği için ventilatör tedavisi de bireyselleştirilmelidir ve alta yatan temel sorun sık aralıklarla değerlendirilmelidir. Bu yüzden klinik,

radyolojik ve ekokardiografik değerlendirme dominant patolojiyi tespit etmede ve tedavide önemlidir.

Surfaktan metabolizması ve fonksiyon bozukluğu distal hava yolu kompliyansının azalmasına ve atelektazilere, intrapulmoner şantlara neden olur. Ventilatör tedavisinde ana amaç; bir yandan kapanmış alanların açılmasını sağlayarak fonksiyonel rezidüel kapasiteyi arttırmakken, diğer taraftan valv mekanizması ile havalanma artışı olan yerleri fazla havalandırmamaktır. Bu yüzden PEEP ve ortalama havayolu basınçları optimize edilmelidir.

İnhale edilmiş mekonyum daha distal havayollarına ilerleyerek tam veya kısmi tıkanıklık yapar.

Bunun sonucunda gelişen atelektazi veya hava tuzaklanmaları nedeniyle gaz değişimi bozulur. Artmış sakküler distansiyon pulmoner mikrovasküler yapıları komprese ederek oksijenizasyonu daha da bozar. Yenidoğandaki diğer akciğer hastalıklarının aksine pulmoner hipertansiyon ağır MAS'lı hastalarda daha sık görülür. Fetal hipoksemi ve inflamasyonun temel rol oynadığı düşünülmektedir.

Nitrik oksit, pulmoner vazodilatörler ve sistemik vasküler desteği sağlayan inotropikler kullanılabilir.

Oksijen Tedavisi

Hipoksemi pulmoner hipertansiyonu kötüleştireceği için bebeklerin SaO₂ >90% olacak şekilde oksijen desteği verilmelidir. FiO₂ ihtiyacı 0,4-0,5 üzerinde olduğunda CPAP oksijenizasyonu düzeltebilir. Buna rağmen vakaların %30'u solunumsal yetmezliğe bağlı mekanik ventilasyon ihtiyacı duyarlar. Amaç hastalarda gaz değişimini sağlarken minimal akciğer hasarı oluşturmak olmalıdır. Kan gazlarında PaCO₂ 50-55mmHg ve PO₂ değerleri 55-90mmHg arası hedeflenmelidir.

Yüksek Hızlı Ventilasyon

En sık tercih edilen ventilasyon modu HFOV (High-frequency Oscillatory Ventilation) olsa da HFV (High frequency ventilation) ve hacim-hedefli ventilasyonlar da kullanılabilir. HFOV'da 6-8Hz gibi düşük hızlar tercih edilir. Ortalama Havayolu Basıncı (MAP) akciğerlerin genel havalanmasına göre belirlenir. Önemli derecede havalanma artışı söz konusu ise MAP konvasiyonel ventilasyondaki aynı değerle başlanır. Hız 6Hz ve Amplitüd veya Delta P ise göğüs-abdomen arası bölgenin titreşiminin görülebildiği değer olarak ayarlanır. Bu yaklaşım ile yüksek tidal volüm (VT) ve uzun expirasyon süreleri sağlanarak ventilasyon artırılmış olur. Eğer akciğer havalanması az bir bebek ise; MAP değeri konvasiyoneldeki değerinin 3-5cmH₂O üzeri olarak belirlenir. Oksijen ihtiyacı ve akciğer filmine göre tekrar ayarlamalar gerekebilir. Sonraki takiplerinde ventilasyon ayarları Hız yerine Amplitüd değiştirilerek sağlanır. Eğer HFJV kullanılıyorsa expirum pasif olduğu için hava tuzağı riski vardır.

Bu yüzden 240-360/dakika gibi düşük hızlar kullanılmalıdır. Bazen VT artırmak için inspiryum zamanını artırmak (0,02'den 0,03'e) gerekebilir. Akciğerlerin açılmasını sağlamak için yüksek PEEP yerine bazal hız ayarlanmalıdır. Genelde dakikada 2-5 gibi düşük hızlar yeterli olur.

Konvansiyonel Ventilasyon

Hacim garantili SIMV mod en sık kullanılan modlardan biridir. Hava tuzağı varsa PEEP değeri <6mmHg, bazal ventilatör hızı <30/dk ve inspiriyum zamanı (IT) <0,30sn olarak belirlenir.

Akciğerlerin havalanmasının azaldığı alveolar hastalık belirginse başlangıç PEEP değeri yüksek başlanabilir (6-8mmHg) ve yeterli ekspiriyum sonu akciğer havalanması sağlanmaya çalışılır. Ayrıca spontan nefeslerin desteklendiği Pressure Support da kullanılabilir. Genelde hedef basınç yada volümün 2/3 ile 3/4'ü arasında bir destek yeterli olur. Mekonyum aspirasyon sendromlu bebeklerde alveoler ölü boşluk fazla olduğu için biraz daha yüksek VT (5-6ml/kg) değerleri ayarlanması gerekebilir. Basınç kontrollü modlar kullanılacaksa düşük IT zamanı (<0,30), düşük PEEP (4-6cmH2O) ve göğsü 1-2cm kaldıracak PIP değeri belirlenir. Takibine göre değerler optimize edilir.

Kullanılan ventilatör modu ne olursa olsun yakın radyolojik, klinik ve laboratuvar değerlendirme yapılarak ideal gaz değişimi sağlanmalı ve ventilatör ilişkili akciğer hasarı azaltılmalıdır. Surfaktan sonrası ve hastalığın ilk 12-24. saatleri arası yakın takip ve değerlendirme özellikle önemlidir.

Saturasyon değerleri %92-98 arasında olmalı, gerekirse NO gibi pulmoner vazodilatör ajanlarda kullanılmalıdır. Ventilatör ile uyumsuzluk ve ajitasyon oksijenizasyonu ve pulmoner hipertansiyonu kötüleştireceği için bu hastalar sıklıkla sedasyondan gerektirirler. Gerekirse paralize edilmelidirler.

OKUMA ÖNERİLERİ

1. Yoder BA (2017). Mechanical Ventilation: Disease Specific Strategies. In Goldsmith JP, Karotkin EH, Keszler M, Suresh GK (Eds.). Assited ventilation of the neonate. An evidencebased approach to newborn respiratory care (pp 229-242). Philadelphia, PA :Elsevier.
2. Gomella TL (2013). Meconyum Aspiration. In Gomella TL (Ed). Neonatology: Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs (pp 749-754). McGraw-Hill Education, LLC.
3. Garcia-Prats JA (2020). Prevention and management of meconium aspiration syndrome. In Martin R, Kim MS (eds). Uptodate. Available from <https://www.uptodate.com/contents/prevention-and-management-of-meconium-aspirationsyndrome>

PNÖMOTORAKSLI BEBEĞİN YÖNETİMİ

Ozan Uzunhan

Giriş: Pulmoner hava kaçağı, pulmoner alanın dışında hava birikimini ifade eder. Yenidoğanlarda en sık görülen pulmoner hava kaçağı formu ise pnömotorakstır. Pnömotoraks, alveolar rüptür sonucu viseral ve parietal plevral yüzeyler arasında havanın birikmesiyle oluşur. Diğer çocukluk yaş gruplarına göre yenidoğan döneminde daha sık görülür ve yaşamı tehdit eden bir durumdur.

Etiyoloji: En sık olarak doğumhanede balon maske ile pozitif basınçlı ventilasyon uygulanan veya yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde solunum desteği alan bebeklerde görülür. Genellikle respiratuvar distres sendromu (RDS), mekonyum aspirasyon sendromu (MAS) veya konjenital malformasyonlar gibi bir solunum hastalığının komplikasyonudur. Solunum desteği alan bebeklerde (mekanik ventilasyon, nazal CPAP) akciğerlerin kötü kompliyansı, eşit olmayan ventilasyona ve bazı alveollerin hava ile aşırı gerilmesine neden olabilir. Aşırı şişmiş alveollerin rüptüre olması ile plevral boşluğa hava dolar pnömotoraks gelişir. Pnömotoraks bazen endotrakeal tüpün malpozisyonu veya endotrakeal tüpten geçen aspirasyon kateteri veya stile ile akciğerin direkt hasarlanması sonucu da gelişebilir. Solunum desteğinin bileşenleri de pnömotoraks gelişiminde etkilidir. Yüksek PEEP değerleri, inspiryum-ekspiryum oranının artması, yüksek tepe inspiryum basıncı ve ortalama hava yolu basıncının artması pnömotoraks riskini artırır. Erken perinatal dönemde de bebeğin ilk nefesi tarafından üretilen yüksek transpulmoner basınç nedeniyle spontan pnömotoraks oluşabilir. Pnömotoraks % 70-% 80 oranında tek taraflıdır ve bunlarında da üçte ikisi sağ tarafta meydana gelir.

Sıklığı gebelik haftası, doğum ağırlığı veya solunum hastalığına göre değişebilmektedir. Sıklığı elektif sezaryen doğumlarda daha fazladır, ancak elektif sezaryende gebelik haftası 37 haftanın üzerine çıktıkça sıklığı azalmaktadır. Çalışmalarda term yenidoğanlarda %1-2 ve pretermelerde %5-14 arasında bildirilmekle birlikte sürfaktanın kullanımı ile bu oranlar azalmıştır. Son yayınlarda sıklığı çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde %9 ve aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerde ise %11 olarak bildirilmiştir. Eşlik eden akciğer sorunu da sıklığı etkilemektedir. Mekonyum aspirasyon sendromunda sıklığı %10-30 aralığında bildirilmiştir.

Tanı: Pnömotoraks tanısı için yüksek bir şüphe indeksi gereklidir. Küçük pnömotorakslar asemptomatik olabilir ancak plevral aralıkta biriken hava miktarı arttıkça belirti ve bulgular da belirginleşir. Ventile edilen bir bebekte ani gelişen ve açıklanamayan herhangi bir kötüleşme durumunda tüp deplasmanı, tüpte tıkanma veya ekipmanda başarısızlık yanı sıra her zaman pnömotoraks da düşünülmelidir. Tanı genellikle klinik belirtiler, fizik muayene, transillüminasyon, göğüs röntgeni veya göğüs ultrasonu ile konur. Fizik muayenede dinlemekle aynı tarafta havalanma azlığı, kalp seslerinin diğer tarafa doğru kayması, aynı taraf toraks ve batında şişkinlik görülebilir. Pnömotoraks olan kısım yukarıda olacak şekilde lateral deküpit ya da ayakta akciğer filmi ile tanı doğrulanır. Transluminasyonda soğuk ışık kaynağı göğüs duvarına değdirilir. Işık halesi büyükse pnömotoraks düşünülür. Yanlış pozitiflik amfizemde, yada cilt ödeminde görülebilir.

Önleme: Pnömotoraks riski, endike olduğu durumlarda sürfaktan uygulanması ile azalmaktadır. Bunun yanında ventilasyonu sağlayan en düşük ventilatör basınçlarının kullanılması ve bebeğin asenkron solunumunun sedasyon/paralizasyon ile baskılanması da pnömotoraks riskini azaltabilir.

Yönetim:

Yenidoğanlarda pnömotoraks tedavisi için kanıta dayalı tavsiyeler sınırlıdır. Çeşitli klinik durumlarda kullanılabilen farklı stratejiler tanımlanmıştır. Öncelikle yeterli oksijen saturasyonunu koruyabilmek için oksijen desteği sağlanmalıdır. Oksijen konsantrasyonunun %50 ile %100'e yükseltilmesi, havanın plevral boşluklardan emilmesine yardımcı olabilir, ancak bu teoriyi destekleyen kanıt düzeyi yüksek bir çalışma bulunmamaktadır ve özellikle preterm bebeklerde hiperoksi tehlikeli olabilir. Mekanik ventilatördeki bebeklerde PIP, PEEP ve inspiryum süresinin azaltılarak ortalama hava yolu basıncının yeterli ventilasyonu sağlayan en aza indirilmesi sağlanmalıdır. Pnömotoraks için tedavi seçenekleri arasında gözlem, iğne aspirasyonu ve göğüs tüpü drenajı bulunur.

Yakın monitorizasyon ile gözlem, asemptomatik veya stabil olan ve minimal solunum desteği olan küçük ve orta pnömotorakslı bebekler için yararlı olabilir. Bebek nazal CPAP'ta izleniyorsa kan gazına göre PEEP değeri düşülür ya da Hood ile oksijen desteğine geçilebilir. İğne ile torasentez ise genellikle gaz değişiminin ve kardiyovasküler durumun hızlı kötüleştiği tansiyon pnömotoraks gibi durumlarda uygulanan acil bir girişimdir. Yakın zamanlı randomize kontrollü

bir çalışmada semptomatik pnömotoraksı olan yenidoğanlarda iğne torasentezin göğüs tüpü takılma gereksinimini %30 oranında azalttığı gösterilmiştir. İğne torasentez tedavi yanı sıra tanışal amaçlı da kullanılabilir ve gereksinim duyulduğunda direkt akciğer grafisi beklenmeden uygulanmalıdır. Etkilenen tarafta, ikinci interkostal aralıktan ve midklavikular hattan, alttaki kostanın hemen üzerinden bir intravenöz kanül ile girilerek uygulanır. Aspirasyon, üç yönlü bir musluğa bağlı 10 mL'lik bir şırınga ile veya kapalı sualtı direnağı ile yapılabilir. Bebek stabilize edildikten sonra göğüs tüpü yerleştirilmelidir.

Göğüs tüpü, belirgin pnömotoraksta birincil tedavi yöntemi olarak veya tansiyon pnömotoraksta iğne torasentezi takiben uygulanabilir. Göğüs tüpü dördüncü veya beşinci interkostal aralıktan ve orta veya ön aksiller çizgi hizasından takıldığında oldukça güvenli ve etkilidir. Önde yerleşen bir pnömotoraksta ise yandan girişim havayı boşaltmakta yetersiz kalabileceğinden ikinci interkostal aralıktan ve ön aksiller çizgi gibi daha önde bir pozisyonundan göğüs tüpü takılmalıdır. Daha geniş çaplı ve sert göğüs tüplerinin yanı sıra daha esnek ve ince poliüretan pigtail kateterler de takılabilir. Pigtail kateterler daha kolay ve kısa sürede takılması, daha az ağrılı olması ve işlem sonrası yara izlerinin daha az olması nedeniyle daha çok tercih edilmeye başlanmıştır. Su altı direnağı ile yeterli akciğer ekspansiyonu sağlanamaz ise 10-20 cm su ile negatif basınç uygulanabilir. Hava kabarcıkları toraks tüpünün etkin çalıştığını gösterir. Hava kabarcıkları gelmediği zaman ve röntgen filminde pnömotoraks kaybolduğunda tüp klempe edilir ve 12-24 saat izlenir. Tekrar hava birikimi gözlenmezse tüp çıkarılır.

Ventilasyon modları

Mekanik ventilatördeki bebeklerde dakikada 60'ın üzerindeki solunum hızı ile hava kaçağı riski azalmaktadır. Bunun en önemli nedeni yüksek solunum hızlarında bebeğin spontan solunumunun ventilatör ile daha fazla oranda senkronize olmasıdır. Yüksek solunum hızlarındayken yeterli ventilasyon için daha düşük basınçların kullanılabilmesi de buna katkı sağlamaktadır. Randomize kontrollü çalışmaların meta analizlerinde hasta tetiklemeli ventilasyonun pulmoner hava kaçaklarını azaltmadığı gösterilmiştir. İnspiryum zamanının hasta tarafından belirlendiği basınç destek ventilasyonunda da (pressure support ventilation) ventilatör ile olan asenkroni azalmasına karşın pnömotoraks riskinin azalmadığı gösterilmiştir. Volüm garantili modlar ve yüksek frekanslı osilatör ventilasyon (HFOV) volütravma/barotravma etkisinin daha az olması özelliği ile hava kaçağı sendromlarının önlenmesinde ve tedavisinde tercih edilmektedir. Randomize kontrollü çalışmaların meta analizlerinde, HFOV'un pretermelerde pnömotoraks riskini azaltmadığı gösterilmiştir. Sadece bir randomize kontrollü çalışmada (HiFO Study Group 1993) HFOV kullanımı ile pnömotoraks riskinde azalma gösterilmiş, buna karşın intrakraniyal kanama sıklığı artmış bulunmuştur.

Kaynaklar

- 1- Panigrahy N, Chirla DK. Pulmonary Air Leaks. In: Rajiv PK, Vidyasagar D, Lakshminrusimha S. Essentials of Neonatal Ventilation, 1e, India, Elsevier. 2019:170-192
- 2- Greenough A, Milner AD. Acute Respiratory Disease. In: Rennie JM. Rennie and Robertson's Textbook of Neonatology, 5th Edition. London, Elsevier. 2012:468-552
- 3- Donn SM, Sinha SK. Assisted Ventilation and Its Complications. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds). Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine. 9th edition. St Louis: Mosby. 2011: 1116-1140.
- 4- Gomella TL, Eyal FG, Bany-Mohammed F. Gomella's Neonatology. 8th edition. McGraw-Hill Education LLC. 2020:676-685.
- 5- Rocha G, Soares P, Gonçalves A, Silva AI, Almeida D, Figueiredo S, et al. Respiratory Care for the Ventilated Neonate. Canadian Respiratory Journal. 2018

PULMONER HEMORAJİ

Emre Dinçer

Giriş

İnsidansı 1960'lı yılların sonlarında 1000 canlı doğumda 1,3 olarak bildirilmişken, son yıllarda yenidoğan yoğun bakıma yatan prematüre bebeklerin %3-5'ini etkilediği gösterilen pulmoner hemoraji (PH), %50'lere varan mortalite oranıyla neonatoloji pratiğinde çok ciddi bir öneme sahiptir. Genel olarak yenidoğan yoğun bakımda “respiratuar distress sendromu” (RDS) nedeniyle takip edilen ve sıklıkla patent duktus arteriozusu (PDA) olan “prematüre” bebeklerde karşılaşılan PH'nin diğer risk faktörleri ise asfiksi, doğum odasında canlandırma gereksinimi, intrauterin büyüme kısıtlılığı, koagülopati, enfeksiyonlar, polisitemi, hipotermi, erkek cinsiyet, antenatal steroid uygulanmamış olması ve surfaktan tedavisidir.

Tanım olarak trakeada ya da endotrakeal tüpte taze kan görülmesi olarak değerlendirilebilecek PH, özellikle aspirasyona ya da tahrişe bağlı hafif kanamalar ile karıştırılmamalıdır. Patogenezi açısından farklı teoriler ortaya atılmış olsa da klinikte en çok görülen ve kabul edilen şekli, surfaktan uygulaması sonrası pulmoner perfüzyonun ani artışına bağlı alveolar kanamadır. Pulmoner kapillerlerin strese karşı direnç gösterememesi ve endotelial bariyerlerin bozulması ile hemorajik sıvının alveole kaçmasına sebep olmaktadır. Bunun yanında intravasküler onkotik basınçta azalma, lenfatik drenajda azalma, mikrovasküler permeabilite artışı da pulmoner ödeme yol açarak PH'ye neden olduğu düşünülmektedir. Bu süreçte üç ana faktörden bahsedilebilir; kapiller transmural basınçla bağlı alveol çevresi kapiller basınç, kapiller damarlara destek oluşturan alveolar yüzey basıncı ve akciğer havalanmasına bağlı alveolün longitudinal gerilimi. Bu güç dengesini kapiller transmural basınç lehinde artıran herhangi bir durum PH'ye yol açmaktadır. Diğer yandan intrauterin nötrofil aktivasyonunun da PH'ye yol açabileceği ortaya atılmıştır.

Klinik

Tipik olarak ani olarak kötüleşen, solukluk, siyanoz, bradikardi ve apne gözlenen prematüre bebekte endotrakeal tüpten gelen bazen köpüklü taze kan saptanır. Ventilasyon desteğinde ve oksijen gereksiniminde ciddi artış gereksinimi doğar ve hematokritte düşme, disemine intravasküler koagülopati gözlenebilir.

Radyolojik olarak spesifik bir görünümü olmayan PH'de kanamanın ağırlığına bağlı olarak hafif kanamalarda, hava yolu hastalığına benzer hava bronkogramı bulunan infiltrasyondan, masif kanamalarda tam opak gözlenen akciğer gözlenebilir.

TEDAVİ

Dolaşım desteği

Özellikler ciddi kanamalarda vasküler kollaps bulguları mevcuttur. Bradikardi, apne, periferik dolaşım bozukluğu ve nihayetinde hipotansiyon ile giden bu durumda, 10 -20 ml/kg'lık boluslar ile %0.9 NaCl serum fizyolojik, taze donmuş plazma ya da eritrosit süspansiyonu ile intravasküler hacim” desteği sağlanmalıdır.

Ventilasyon

İnvazif mekanik ventilasyon desteği almayan hastaların, entübe edilerek hava yolu açıklığı garanti edilmelidir. Entübe bebeklerde ise endotrakeal tüp tıkanıklıklarına dikkat edilmelidir. Alveoler ödem ve hemoraji nedeniyle yüksek basınç gereksinimi mevcuttur. Ancak tüp içi aspirasyonunda kanamaya karşı alveolar direnci düşüreceği unutulmamalı, bu girişimler gerekmedikçe yapılmamalı, hasta ventilatörden ayrılmamalıdır.

Konvansiyonel modlarda; PEEP artırılması planlanmalı (en az 6-7 cmH₂O olacak şekilde gereğinde 8-10 cmH₂O). PIP; yeterli tidal hacim ve oksijenizasyon gözlenene kadar artırılmalı (gereğinde 30 cmH₂O) ve daha uzun inspiriyum zamanı kullanılması düşünülmelidir. (0.4-0.5 sn)

Yüksek Frekanslı Ventilasyon

“Yüksek Frekanslı Ossilatuar Ventilasyonun” (HFO) PH'de konvansiyonel modlara göre daha etkili olduğunu bildiren

çalışmalar ve daha yüksek ortalama alveolar basınç (MAP) sağlaması nedeniyle, mümkünse; PH gözlenen olguların HFO modunda takibi daha uygundur. Oksijenizasyon yeterli olana dek ($\text{SaO}_2 > 90$) MAP artırılmalı, umbilikusa kadar titreşim sağlayacak amplitüd değeri (ΔP) ayarlanmalı, frekans değeri ise termelerde 8-10, pretermelerde ise 10-12 Hz ile başlanmalıdır. Volüm değerinin 1-2 ml/kg olması planlanmalıdır.

Takibinde erken dönemde yüksek hacim stratejisi tercih edilebilir (Grafide akciğerin sağda 9-10. kostaya kadar havalanması yüksek hacim stratejisi, 8-9 kostaya kadar havalanmasının hedeflenmesi ise normal hacim stratejisi olarak nitelendirilir.)

Hasta, satürasyon değerleri, PAAC grafi ve kan gazları ya da mümkünse non-invazif ölçümler ile (transkütan ya da end tidal CO_2 ölçümü) yakından takip edilmelidir.

Ventilatör uygulamaları ile hasta spontan solunumunun çıkışması önlenmeli, özellikle PH sonrası pulmoner hipertansiyon kliniğinde hasta sedatize edilmeli ve gereksiz invazif işlemlerden kaçınılmalıdır.

Sümfaktan tedavisi

Her ne kadar sümfaktan uygulaması PH gelişimine yol açtığı düşünülse de, PH gelişen hastalarda sümfaktan inaktivasyonu gözlenebileceği için sümfaktan uygulaması önerilmektedir.

Ek tedaviler

Literatürde traneksamik asit (iv yükleme, iv infüzyon ve intratrakeal) ve aktive faktör 7a ile tedavi uygulanmış hastalar bildirilmiştir.

YENİDOĞANIN DOĞUM ODASINDAKİ İLK DAKİKALARI

Mine Güneş Saran

Doğum öncesi hazırlıkların ilk adımı iyi bir öykü alınmasıdır. Amaç, doğum sonrasında hemen ve/veya daha sonrasında ortaya çıkabilecek sorunların nedeni olabilecek riskli durumları belirleyebilmek, uygun hazırlıkları yapabilmektir. Öykü anneden ve/veya aileden, doktorundan alınmalı, dosya kayıtları incelenmeli ve tüm bilgiler bebek dosyasına kayıt edilmelidir.

Prenatal öyküde alınması gereken bilgiler: Gebelik haftası, fetüs sayısı, fetüs pozisyonu, amniyon sıvı miktarı, annenin yaşı, annenin HBs durumu, akrabalık durumu, annenin kullandığı ilaçlar, annenin hastalıkları, kardeş öyküleri

Doğum odasında yenidoğan bakımı için bulundurulması gereken malzemeler: Radyant ısıtıcı, havlular, mekanik aspiratuar, puar, aspirasyon kateterleri (5Fr, 6Fr, 8Fr, 10Fr, 12Fr, 14Fr), oksijen ve hava kaynağı, nabız oksimetre, PBV uygulamak için gereç (kendi şişen balon veya T parça canlandırıcı), maskeler (0 ve 1 numara), mekonyum aspiratörü, laringoskop (00, 0 ve 1 numara bıçaklar, yedek piller ve lamba), endotrakeal tüpler (2, 5-3-3, 5 mm iç çaplı), stile, akış ölçerli oksijen kaynağı, ilaçlar (adrenalin, serum fizyolojik, K vitamini, distile su), umbilikal kateterler (3, 5Fr, 5Fr), enjektörler, stetoskop, 8Fr berslenme sondası

Yenidoğanın gestasyon yaşının saptanmasında SAT ve USG gibi yöntemler kullanılmakla birlikte; Dubowitz veya Ballard yöntemleri kullanılmaktadır. Yenidoğan doğum ağırlıklarına ve gestasyonel haftalarına göre de sınıflandırılırlar. Preterm; 37. gebelik haftasından önce doğan bebekler

Term; 38- 42 gebelik haftasında doğan bebekler

Postterm ; 43. haftadan sonra doğan bebekler

Gestasyonel haftaya göre doğum ölçüleri 10. persentil altında olan bebekler (SGA) Gestasyonel haftaya uygun ölçüde doğan bebekler 10-90 persentil (AGA)

Gestasyonel haftaya göre doğum ölçüleri 90. persentil üzerinde olan bebekler (LGA)

Yenidoğanların çoğu ekstrauterin yaşama kardiyo-respiratuvar geçişi, müdahaleye gereksinim duymaksızın sağlarlar. Doğum sonrası term ve geç preterm bebeklerin yaklaşık %4-10'una pozitif basınçlı ventilasyon (PBV) uygulanırken sadece 1000 bebeğin 1-3 kadarı göğüs kompresyonu ve acil ilaç uygulaması gerekecektir.

Yenidoğan Canlandırma Programı (NRP) akış çizelgesi, yenidoğanı değerlendirme ve canlandırma için izleyeceğimiz adımları anlatmaktadır.

İlk değerlendirme: Yenidoğan bebekte hemen şu 3 soru sorulur. Term mi? Kas tonusu iyi mi? Solunumu var mı? Üçü de evet ise bebek sağlıklı doğmuş kabul edilir ve olağan bakıma alınır. Kordon klempleme süresi: Plesantal kan transfüzyonunun büyük miktarı doğumdan sonraki ilk bir dakika içinde gerçekleşir. Mevcut kanıtlar genel durumu iyi olan pek çok term ve preterm bebekte klemplemenin en az 30-60 saniye geciktirilmesini desteklemektedir. Başlangıç basamakları: Isıtma, Pozisyon verme, Gerekirse solunum yolunun temizlenmesi, Kurulama, Uyarı verme

1. Isıtın

Bebegin doğar doğmaz anne ile tensel temasının sağlanması yeni doğanda hipotermiyi önlemede ısı kontrolünün sağlanmasında çok önemli yer tutar. Canlandırma gereksinimi olmayan bebekler bir an önce emzirmenin başlanması için anne göğsüne yatırılır. İşlemler burada sürdürülür. Radyant ısıtıcı önceden açılmalı, ılık ve kuru çarşaf hazırlanır.

2. Solunum yolunun açık tutulması

Baş pozisyonu hafif ekstansiyon olmalıdır. Aktif, solunum çabası iyi olan bebeklerde ağız ve burun steril bezle silinir. Gerekirse sekresyonlar puar yada aspiratör kullanılarak temizlenebilir. Aspirasyon basıncı maksimum 80-100 mm Hg olmalıdır. Önce ağız sonra burun aspire edilir.

3. Kurulama ve hipoterminin önlenmesi

Bebek ısıtılmış havlunun üzerine konularak ıslaklıklar nazikçe kurulur. İlk havlu ıslanırsa, bu havlu uzaklaştırılarak ısıtılmış başka bir havlu ile kurulamaya devam edilir. 32 gebelik haftasının altında doğan bebeklerde kurulama yapılmaz, polietilen plastik örtüye konmalıdır.

Apgar Değerlendirilmesi

Apgar skoru yenidoğan bebeğin o sıradaki sağlık durumu hakkında bilgi verir ancak bu bilgi uzun dönem prognozu hakkında yeterli değildir. Canlandırmaya başlamak için kullanılmaz. Apgar skoru bebeğin 1. ve 5. dk bakılır. Apgar skoru 5. dk da 7 nin üzerinde ise anne yanına verilebilir. 7 ve altındaysa 10.15 ve 20. dk tekrar değerlendirilmelidir. Güvenlik Önlemleri

1. Anne-bebek kol bandı: Doğum öncesi iki kol bandı hazırlanır. Biri anneye, diğeri doğumdan sonra bebeğin koluna dolaşımı engellemeyecek, rahatsız etmeyecek ve çıkmayacak şekilde takılır. Bebeğin kol bandında anne adı, soyadı, doğum tarihi ve annenin protokol numarası bulunur. Çoğul gebeliklerde anneye her bebek için aynı esaslara uyularak hazırlanmış ayrı numaralı kol bandı takılmalıdır.

2. Bebek ayak izleri: Bebeğin bir ayağının tabanı önce mürekkep ile ıslatılmış ıstampaya, sonra ayak izinin alınacağı karta bastırılır. Ayaktaki mürekkep silinerek temizlenir.

3. Bebek anneye gösterilir: Bebeğin, annenin ve doğum salonunun durumu uygunsa bebek anne göğsüne konularak emmesi sağlanır.

K vitamini uygulaması: Tüm bebeklere doğumdan hemen sonra K vitamini intramusküler olarak yapılmalıdır.

<1500 gr doğanlara 0,5 mg, > 1500 gr doğanlara 1 mg K vitamini uygulanır.

Hepatit-B Aşısı uygulaması: Aşı takvimine göre bebeklere 0,1 ve 6. ayda olmak üzere 3 doz intramusküler uygulanır. İlk doz için bebeğin 2000 gr'a ulaşması beklenir.

Doğum Salonunda Göz-Göbek-Cilt Bakımı

Göz Bakımı: Henüz ideal bir preparat yok. %1 Azitromisin, %0,3 genta veya %0,3 tobra kullanıyoruz. Her göze 1 damla olacak şekilde alt göz kapağı içine damlatılmalı ve dışarı taşan miktar silinmelidir.

Göbek Bakımı: Göbek kordonu 2-3 cm uzaktan klemlenerek kesilir. Kesik ucu povidon iodinle temizlenir. Kanama kontrolü yapılır. Kordon steril kesildikten sonra kuru ve açık bırakılması önerilen bakım yöntemidir.

İlk banyo; doğum sonrası 24 saatten önce yapılmamalıdır. Hepatit B, Hc ve HIV (+) anne bebekleri doğum sonrası hemen su/sabunla yıkanmalı. Sonrasında K vitamini yapılmalıdır.

Doğum Salonunda İlk Muayene

Amaç; Kabaca ve ciddi bir problem olup olmadığını değerlendirmektir. Kord kesildikten sonra, ilk basamaklar sonrası uygun bir zaman olabilir. Vital bulgular, ölçümler, genel görünüm, hareketler, kalp-akciğer oskültasyonu değerlendirilir. Doğum travması ve konjenital anomali varlığı değerlendirilir.

Ağırlık Ölçümü: Normal doğum ağırlığı 2500-4000 gr'dır. Yenidoğanlar için ilk 3-5 gün içinde %5-10 ağırlık kaybı normaldir. Bu kayıp 7-10. günün sonunda tekrar geri kazanılır. Bundan sonra normal yenidoğan günde ortalama 20-30 gr ağırlık alır.

Boy Ölçümü: Normal yenidoğan boyu ortalama 48-52cm'dir. İlk ay yaklaşık 2.5-3.5 cm artar

Baş Çevresi Ölçümü: Bebeğin başının arkasındaki en çıkıntılı nokta ile alın çıkıntısından geçecek şekilde mezura ile ölçülür. Normal yenidoğanda 33-37 cm'dir. Yenidoğanın başı vücuduna göre ¼ oranındadır. Baş çevresi ilk 3 ayda ortalama 5 cm ikinci 3 ayda 3 cm büyür. Vital Ölçümler: Normal yenidoğan vücut sıcaklığı 36.5 -37. 5°C arasındadır. Yaşamın ilk saatlerinden sonra normal yenidoğanın solunum hızı 40-60/dk. arasındadır. Kalp atım hızı 120 – 160/dk arasındadır. Yenidoğan bebekte belirli kardiyak anomalilerden şüphelenilmediği sürece kan basıncı rutin olarak ölçülmez.

YENİDOĞAN YOĞUNBAKIMLARDA SIK UYGULANAN GİRİŞİMLER VE BAKIM İLKELERİ

Selime Çay

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi erken doğum ya da diğer nedenlerle yoğun bakım gerektiren hastaların kabul edildiği bir servistir.

Bu serviste bir tedavi metodunun hastanın vücuduna ne kadar uygulandığının ölçüsüdür.

YENİDOĞANLARA UYGULANAN RAHATLATICI GİRİŞİMLER

- Kanguru bakımı
- Pozisyon değiştirmek
- Sarmalamak
- Dokunmak-Kucaklamak
- Emzirmek
- Masaj
- Çevresel uyaranları azaltmak

YENİDOĞANA SIK UYGULANAN GİRİŞİMLER

- Oral ve Nazal beslenme sondası takılması
- Oral ve Nazal aspirasyon yapılması
- Mesaneye sonda uygulanması
- Venöz kateter takılması
- Venöz ve Arterial kan numunesi alınması
- Santral venöz kateter takmak
- Umbilikal ven ve arter kateteri takılması
- ET Entübasyon yapılması
- Surfaktan uygulaması
- Topuk kanı alınması

Oral ve Nazal Beslenme Sondası Takılması

Emme yutma koordinasyonu zayıf olan 32-34 gb haftası altındaki bebekleri beslemek için uygulanır.

Mideyi boşaltmak için,nazal cpap' ta

Dudak kenarına ince bir flasterle sabitlenir. Takip formuna kaydedilir.Bebekte siyanoz gözlemlenirse sonda hemen çıkarılır.Her beslenme öncesi yeri kontrol edilmelidir.Beslenme sonrasında içinden ılık distile su geçirilmelidir.

Oral ve Nazal Aspirasyon yapılması

Doğumdan hemen sonra, hırıltılı solunum, siyanoz, öksürük, sekresyon varlığı, besin aspirasyonu

Solunum yollarından sekresyonun ve yabancı maddelerin en kısa sürede atılıp akciğerlerin yeterli havalanmasını sağlamak için yapılır

Eller el yıkama talimatına uygun olarak yıkanır.

Bebeğe uygun pozisyon verilir. Aseptik tekniğe uygun olarak yapılır. 15-20 sn' den fazla sürdürülmemelidir. Önce ağız içi daha sonra burun aspire edilir.

Aspirasyon beslenme öncesi yapılması önerilmektedir. Aspirasyon için gerekli malzemeler hazır bulundurulmalıdır. Balon-maske sistemi hazır bulundurulmalıdır. Aspirasyon basıncı term yenidoğanlarda 80-100 mmHg, preterm yenidoğanlarda 60-80 mmHg olmalıdır.

Bebeğin cilt rengi ve vital bulguları monitörden takip edilir. Yapılan işlem hasta dosyasına kaydedilir.

Kapalı sistem aspirasyon yalnızca mekanik ventilatöre bağlı hastalarda kullanılır. Hastanın ventilatörden ayrılmasına gerek yoktur. Kapalı sistem aspirasyon kateterinin ucu açılarak sistem aspiratörüne bağlanır.

Ventilatör fio2 ayarı yükseltilir. Aspirasyon kontrol düğmesi açılır. Kateter karınaya kadar ilerletilir. 1cm geri çekilir. Aspirasyon sonrası aspiratör kapatılmalı ve ventilatör fio2 ayarı düşürülür.

Mesaneye Sonda Uygulanması

İdrarı boşaltmak amacıyla bir kateterin üretra içinden geçirilerek mesane içine yerleştirilmesi işlemidir.

Günlük, saatlik idrar miktarını izlemek, Steril idrar örneği almak, Ameliyat öncesi hazırlık amacıyla, Mesane içine ilaç uygulamak. Mesane lavajı yapmak

Eller el yıkama talimatına uygun olarak yıkanır.

Yenidoğanın haftası ve kilosuna uygun sonda seçilmelidir. Sonda aseptik koşullarda takılmalıdır.

Gerekmedikçe sonda ile idrar torbası ayrılmalıdır. Ayrılması gerekiyorsa tekrar birleştirmeden önce bağlantı yerleri uygun dezenfektan madde ile silinmelidir.

Sonda bacağına flaster ile tespit edilmişse bandın ciltte tahriş yapıp yapmadığı sık sık kontrol edilmelidir

Enfeksiyonu önlemek için sondanın içinde idrar birikmesine izin verilmemeli ve idrarın serbestçe akışı sağlanmalıdır. Bölge temizden kirliye doğru temizlenmelidir. Yapılan işlem hemşire gözlem formuna kayıt edilir.

Periferik Venöz Kateter Takılması

Periferik sıvı ve ilaç infüzyonu yapmak. Enteral yoldan beslenemeyen bebekleri parenteral yoldan beslemek. Kan ve ürünlerinin transfüzyonunu yapmak. Damar anatomisini bilen deneyimli kişiler tarafından uygulanmalıdır. **Önce** periferden başlanarak santrale doğru uygulama denenmelidir. El sırtından, ön koldan, ayak sırtından, ayak bileğinden ve saçlı deriden takılabilir. Kafa derisindeki venler zorda kalınmadıkça kullanılmamalıdır. 24G veya 26 G periferik kateter kullanılır. Antiseptik solüsyonla (%2 klorheksidinli solüsyon, %70' lik alkol veya %10' luk povidon iyot) temizliği sağlanmalıdır. Kullanılan malzemeler steril olmalıdır. Eller el yıkama talimatına göre yıkanmalıdır. Uygun damar seçilerek kateter yerleştirilir. Kan geldiğini görünce ilerletilir. Distile su veya SF enjekte edilerek kontrolü yapılır. Steril şeffaf yarı geçirgen film örtülerle kateter sabitlenmelidir. Turnike yalnızca ekstremitelerde kullanılmalı, 1 dk fazla kalmamalıdır. Kateterin girişim ucu her işlem öncesi %70'lik alkol ile silinip 30 sn kuruması beklenmelidir. Enjeksiyonlarda 5'lik ve 10'luk enjektörler kullanılmalıdır. Kateterin takıldığı bölge, tarihi, takan kişinin ismi, cildin durumu kayıt altına alınmalıdır. Tespitten sonra dolaşım kontrol edilmelidir.

Kateter giriş yeri kızarıklık, ödem, infiltrasyon, ısı artışı yönünden takibi yapılmalıdır.

Venöz Kan Numinesi Almak

Çeşitli nedenlerle kan örnekleri almak için yapılır. Özellikle prematüre bebeklerde gereğinden fazla asla alınmamalıdır. Eller el yıkama talimatına göre yıkanmalıdır. Bebek uygun şekilde tutulur ve bölge aseptik solüsyonla silinir.

Kan örneği alındıktan sonra kuru spanç ile 3dk bası uygulanmalıdır. Kan numunesi alma ağırlı bir işlemdir. Ağrıyı giderici önlemler alınmalıdır. Lokal emla krem uygulaması yapılabilir. 1saati geçmemelidir ! Oral sukroz verilebilir. Küçük hacimli tüpler kullanılmalıdır.

Arterial Kan Gazı Almak

Arteriyel kan gazı bakmak ve venöz kan alınamadığı durumlar için uygulanır. Periferik arterlerden yapılmalıdır.

Koagülasyon bozukluğu, dolaşım bozukluğu ve işlem yapılacak yerde enfeksiyon varsa yapılmamalıdır

Kullanılacak iğneler mümkün olduğu kadar ince olmalıdır. Yüzeysel damarlarda giriş açısı 15-25 derece derin arterlerde 45 derece olmalıdır. İşlem sonrası için 5dk veya daha uzun bası uygulanmalıdır.

Kanama ve dolaşım kontrolü mutlaka yapılmalıdır.

Santral Venöz Kateter Takılması

Yenidoğan damar yolu açılma sayısını azaltması, uzun süre yüksek konsantrasyonlarda parenteral beslenme sağlayabilmesi, iritan ilaçların bu yolla verilebilmesi . Vena kava inferior veya süperior a yerleştirilmek istenir.

Kateter ;kol, bacak ve saçlı deri bölgesi öncelikle tercih edilmeli, koltukaltı ve boyun bölgesi en son tercih edilmelidir. Genel olarak 1fr ve 2 fr kateter kullanılır. Mezura ile ölçüm yapılır. Eller el yıkama talimatına göre yıkanmalıdır.

Kateterin takılacağı bölgede steril alan oluşturulmalı steril gömlek giyilmeli. Kateter takıldıktan sonra antiseptik solüsyonlar steril distile su ile temizlenmelidir. Kateter katlanmadan kendi etrafında döndürülerek şeffaf steril bir örtüyle kapatılmalıdır. Kateterin geri çıkan kısmı asla tekrar ileri itilmemelidir. Radyolojik görüntülemeye hemen sonra sıvı takılmalıdır. Kateterin tespit edildiği uzunluk hemşire formuna kaydedilmelidir. Kateter giriş yeri ve çevresi kızarıklık, ödem, kanama, flebit yönünden yakından takip edilmelidir. Drenaj varlığı, pürülan akıntı varsa enfeksiyon yönünden değerlendirilmelidir. İğnesiz girişim valfleri kullanılmalı ve her kullanımda antiseptikle silinip kuruma süresi beklenmelidir. Piston çapı büyük enjektör kullanılmalı(10 ml gibi)

Umbilikal Ven ve Arter Kateteri Takılması

Umbilikal ven ; çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sıvı ve ilaç verilmesi ,kan değişimi amacıyla yapılır. Umbilikal arter; kan örneği almak , Devamlı arter kan basıncını izlemek, Omfolit, omfalosel, nekrotizan enterokolit veya peritonit varsa takılmamalıdır.

Eller el yıkama talimatına göre yıkanmalı, Asepsi kurallarına uyulmalıdır.(Steril önlük, maske, bone, eldiven). Mezura ile sol-omuz göbek mesafesi ölçülmeli. Kateter H bandıyla sabitlenir. Kateterin yeri daima radyolojik olarak görüntülenmelidir. Sıvı vermeden önce daima sette hava olup olmadığı kontrol edilmeli. Akıntı, eritem, ısı artışı gibi enfeksiyon bulguları araştırılır. Kateter ilişkili bakteremi, damar yetersizliği veya tromboz belirtileri varsa kateter çıkarılmalıdır. Alt ekstremitte venöz yetmezlik gelişirse çekilmelidir. Arter kateteri 5 günden uzun süre kullanılmaz. Ven kateteri 14 güne kadar kullanılabilir.

Endotrakeal Entübasyon Yapılması

Alveollerin oksijenizasyonunu sağlamak. Karbondioksit atılımını sağlamak, solunum yetersizliği nedeni ile mekanik ventilasyon desteği gerektiğinde.

Gerekli malzemeler eksiksiz olmalı. Monitörize olmalıdır. Acil durumlar haricinde premedikasyon yapılmalıdır. Süresi 20 sn geçmemelidir. Girişim başarısızsa sık sık tekrar uygulama yapılması önerilmez. Tüpün boyu NTM+1cm olmalı. Dudak kenarına tespit edilmelidir. Tüpün kaç cm tespit edildiği not edilmeli ve her bakımda tüpün aynı yerde olup olmadığı kontrol edilmelidir.

İnspire ettirilen hava vücut ısısına yakın ısıda ve nemlendirilmiş olmalı. Kuru hava ile ventile edilen yenidoğanlarda bronşial sekresyonların viskozitesinin arttığı, akciğer kompliansının ve fonksiyonel rezidüel kapasitenin azaldığı, intrapulmoner şantların ve atelektazi riskinin arttığı, İnspire edilen havanın gereğinden fazla ısıtıldığı durumlarda ise solunum yollarında yanıklar görülebilmektedir.

Sürfaktan Uygulaması

Sıkıntılı solunum sendromu hastalığı ve riski bulunması halinde, 26 haftanın altındaki tüm bebeklere.

Prematürelerde görülen RDS de morbidite ve mortaliteyi azaltmıştır. Akciğer yüzey gerilimini azaltıcı etkisi ile alveoler kollapsı önleyerek gaz alışverişini sağlar. Avuç içinde ısınması sağlanır. Çalkalanmaz.

İşlem öncesi ETT takılı olmalıdır. ETT uygun olan sonda seçilmeli ve tüp boyutunda steril olarak kısaltılmalıdır. Aseptik kurallara uyulmalıdır. 1-6 saat trakeal aspirasyon uygulanmamalıdır. Çift lümenli endotrakeal tüp kullanılır. Sürfaktan aseptik yöntemlere dikkat edilerek uygulanır. Stabil olmayan hastada dikkatli olunmalıdır. Sürfaktanın tek akciğere gitmesi ve patent duktus arteriosus (PDA) hasta takip edilmelidir.

Topuk Kanı Alma Yenidoğan bebeklerde kapiller kan örneği için veya NTP için alınacak örneklerde

Topuğun plantal yüzeyinin medial ve lateral kısımları kullanılır. Önce ponksiyon yapılacak topuk avuç içine alınarak veya ılık bir bez yardımıyla ısıtılır. Topuk %70 alkolle silindikten sonra kuruması beklenir

Topuğun ponksiyonu lansetle yapılır. İlk damlada doku sıvısı çok olduğundan silinerek atılmalı diğer damlalar toplanmalıdır. Topuğun aşırı sıkılmasından kaçınılmalıdır. İşlem bittikten sonra ayak elevasyona alınarak pamuk veya kuru gazlı bezle bası yapılmalıdır.

Başlıca komplikasyonları: Selülit, apse, kalkanöz, Osteomyelit, deri altında kalsifiye nodüller. işlem sonunda kanama kontrolleriyle tampon çıkartılmalıdır.

OKSİJEN UYGULAMALARI

Melih Çakır

Giriş Solunumun değerlendirilmesi, tanımlanması oksijenin dış ortamdan dokulara kadar taşınması ve dokulardaki karbondioksitin dış ortama atılmasına denir. Oksijen tedavisinin değerlendirilmesi ve tanımlanması hastaya oda havasında bulunan oksijen konsantrasyonundan daha yüksek konsantrasyonda oksijen verilmesidir. Oksijenin tedavisinin endikasyonlarına değinilmesi bilinmesi gereken terimlerin, kısaltmaların açıklanması PaO₂, SaO₂, Hemoglobin, Kardiyak output, Hipoksi, Hipoksemi.

- PaO₂-Plazmada dağılmış olan oksijen
- SaO₂-Hemoglobinin oksijenin ile doyma yüzdesi
- Hemoglobin-Oksijenin vücutta dokulara taşınmasını sağlar
- Kardiyak output-Kalpten dakikada atılan kan miktarı
- Hipoksi-Arteriyel kandaki parsiyel oksijen basıncının 80 mmhg altına düşmesi
- Hipoksemi-Hücre fonksiyonları için yetersiz oksijen

Oksijen tedavisinin temel amacı doku hipoksisini düzeltmektir. Oksijen tedavisinin süresine ve hastaya uygulanacak oksijen düzeyine karar vermek için hipoksi endikasyonuna, yardımcı solunum kaslarının kullanımına, siyanoz durumunun varlığına, doku oksijenasyonunu gösteren kriterlerle elde edilen sonuçlara göre karar verilir.

Uygulama yöntemleri

- Kuvöz de oksijen tedavisi – yalnızca yeni doğanlarda kullanılan bir tedavi metodudur yenidoğan yeterli oksijeni kendisi sağlayamıyorsa prematüreysen ve düşük konsantrasyonlarda oksijen uygulamasına ihtiyaç varsa kullanılır %40 ın üzerinde oksijen yoğunluğu kullanılması retronal fibroplaziye sebep olabilir.
- Başlık-Özellikle yenidoğanlarda kullanılır, yerleştirme esnasında boyun kısmında oluşabilecek doku nekrozuna dikkat edilmeli oksijen konsantrasyonu oksimetre ile ölçülüp karar verilmelidir.
- Nazal kanül- Düşük yoğunlukta oksijen uygulaması için kullanılır %24-44 yoğunlukta oksijen verilebilir.
- Basit oksijen maskesi- %40-60 lık oksijen konsantrasyonu uygulayabilen 2 parçadan oluşan basit maske, kolayca çıkabileceği aspirasyonu yol açabileceği gibi nedenlerden ötürü takip edilmeli.
- Geri dönüşümlü rezervuarlı maske- %60-80 lik oksijen konsantrasyonu sağlayabilir balonlu bir oksijen maskesi günümüzde çok kullanılmamakta.
- Geri dönüşsüz rezervuarlı maske- %80-100 gibi yüksek bir oksijen konsantrasyonuna sahip bir maske balon ve maske arasındaki valf sayesinde bu konsantrasyonu sağlar.
- Venturi maske- Özellikle koah lı hastalarda kullanılan kontrollü %24-50 oksijen sağlayan maske
- Yüksek akımlı oksijenli nazal kanül-Oksijen konsantrasyonu %100 olacak konuma getirilebilir kontrollü oksijen uygulama yöntemlerindendir.
- İnvaziv mekanik ventilasyon- İnvaziv girişimlerle sağlanan, solunumun mekanik bir cihazla devam etmesine olanak veren yöntem.
- Noninvaziv mekanik ventilasyon- Oro nazal maskeler kullanılarak yapılan pozitif basınçlı oksijen tedavisi.
- Hiperbarik oksijen tedavisi- Deniz seviyesinden(760mmhg) 2-3 katı yükseklikte basınçta uygulanan %100 konsantrasyonda oksijen tedavisi.

Dikkat edilecek noktalar

- 8 doğru ilkesi
- Kullanılacak malzemenin hastaya uygun olması
- Solunum yollarının açıklığı
- Oksijen kaçağı olmaması
- Flowmetrenin distile su ile doldurulmuş olması
- SaO2 takibi
- Hastaya uygun pozisyon verilmesi (fowler- semi fowler)

Oksijen tedavisinde amacımız yeterli tedaviyi en kısa sürede ve en kısa zamanda yapmaktır, aksi takdirde uzun süreli yüksek oksijen konsantrasyonuna maruz kalan hastalarda oksijen intoksikasyonu görülebilir, ilk genel belirtileri vertigo, konfüzyon, tinnitus, taşikardi, taşipne.

Oksijen intoksikasyonuna maruz kalan hastalarda mss bozuklukları oluşabilir, epileptik nöbetler ortaya çıkabilir. Bir diğer komplikasyon atelettazi oksijen konsantrasyonun yüksekliğine bağılı olarak alveoller kollaps olur ve atelettazi gerçekleşir.

ÇOCUKLARDA KAN VE KAN ÜRÜNLERİ UYGULAMALARI

Eda Çeçen

Kan her biri ayrı fonksiyonları olan spesifik yapılardan oluşmuş bir canlı dokudur. Kan transfüzyonu ise bir doku hatta organ transplantasyonudur. Gereksiz yere kan transfüz yonu kesinlikle yapılmamalı hastada eksik olan komponent yerine konulmalıdır.

Kan ürünlerinin hazırlanması

Kan ürünleri tam kandan veya “aferez” yöntemiyle elde edilebilir. Vericiden alındıktan sonra antikoagülan eklenmesi dışında hiçbir işlem uygulanmayan kana “tam kan” denilir. Yeni alındığında eritrosit, trombosit, lökosit, plazma proteinleri ve pıhtılaşma faktörlerini içerir. Eritrosit, trombosit ve plazmanın özgül ağırlıkları farklı olduğundan santrifüjle tam kandan ayrılabilirler. Tam kanın bileşenlerine ayrılması işlemi ilk altı saat içinde gerçekleştirilmelidir. İlk santrifüjle ayırma işleminde eritrosit süspansiyonu ve plazma iki torbaya ayrılır. İkinci santrifüjde ise plazma içerisindeki trombositler ayrılır. Tam kan alınması ve kan ürünlerinin tam kandan ayrılması “alternatif aferez” yöntemidir.

- ABO ve Rh kan grubu uygun kan bileşeni seçimi
- Lökosit filtrasyonu
- Işınlama

Kan ürünlerinin saklanması

Alınan kanın pıhtılaşmaması torbaya konulan antikoagülan madde ile sağlanır. Tüm antikoagülan-koruyucu solüsyonlar sitrat, fosfat ve dekstroz içerir (CPD). Sitrat antikoagülan, fosfat asidozu dengelemesi ve dekstroz enerji kaynağı amacı ile kullanılır. Sitrat, fosfat ve dekstroz ile eritrosit saklama ömrü 21 gün, sitrat-fosfat -dekstroz adeninle (CPDA)-1 35 gün. Kan ürünlerini servislerdeki gündelik buzdolaplarında saklamak uygun değildir. Trombosit süspansiyonu oda sıcaklığında sürekli çalkalanarak saklanır. Açılan ve kullanılan bir kan ürünü ilk 24 saat içinde tüketilmelidir.

Uygunluk testleri

Kan ürünlerinin transfüzyondan önce uygunluk testlerinden geçmesi gereklidir. Bu testler kan grup tayini, antikor tarama ve çarpaz karşılaştırma testleridir. En önemli kan grubu ABO’dur. A, B ve O kan grubu olan bireylerde diğer kan grubuna karşı antikor vardır. Eritrosit içermeyen taze donmuş plazma (TDP), trombosit süspansiyonları ve kriyopresipitatta teorik olarak çarpaz karşılaştırma ihtiyacı yoktur ancak günlük uygulamada olası eritrosit bulaşından çekinildiğinden uygunluk testleri yapılabilir

Tam Kan

Tam kandan plazmanın uzaklaştırıldığı ve herhangi bir işlem yapılmaksızın hazırlanan kan ürünüdür. Hematokrit %65-80, hacmi 260 ml (250-300)dir; 20-80 mEq sodyum içerir. Daha küçük hacim de eşit oksijenasyon taşıma kapasitesi sunar. Elektrolitler, sitrat, laktik asit ve amonyak azalmıştır. Plazma proteinleri (anti-A, anti-B ve diğer antikorlar) azalmıştır. + 4 C’de CPDA ile 35 gün saklanabilir.

Tam kan endikasyonları; kan değişimi, masif kanamalar, kardiyopulmoner by-pass operasyonları, ekstrakorporal membran oksijenasyonu

Eritrosit Süspansiyonu

Transfüzyon süresi hastanın kliniğine göre değişir ancak genellikle önerilen infüzyonun 1-3 saatte olması ve dört saati geçmemesidir. Hemoglobin değeri çok düşük hastalarda (5 g/dl’den az) düşük hacimde, bölünmüş aralıklı transfüzyon yapılmalıdır. Kan hacmi yavaş yavaş artırılarak hedef hemoglobin değerine ulaşılır. Eritrosit transfüzyonu için transfüzyon gerekçesi doku hipoksisidir ve transfüzyona başlamak için belli bir hemoglobin değeri yoktur. Transfüzyon ihtiyacı her hasta için ayrı değerlendirilmelidir. Akut kan kaybında, anemiye bağlı ciddi bulgusu olan hastalarda,

talasemi major hastalarında transfüzyon gereklidir.

Koruyucu solüsyonlar içinde eritrosit süspansiyonu 1-6 °C’de saklanır. Lökositlerin azaltılmasına ve ışınlamaya ek olarak eritrositler steril tuzlu veya donmuş yüksek gliserollü solüsyonlar kullanılarak kalan plazma proteinlerini atmak için yıkanabilirler

Trombosit Süspansiyonu

Tam kandan elde edilen trombositlere “rastgele verici” (random verici) trombosit denilir. Trombositlerde intrinsik ABO antijenleri mevcuttur ancak Rh antijenlerini içermezler. Damar içi hemoliz riski nedeniyle ABO uyumlu trombosit transfüzyonu yap›lmas› daha iyidir. Trombosit fonksiyonlarını bozacağı için asla buzdolabına konulmamalıdır. Trombositler 20-24°C’de saklanır. Bu sıcaklıkta bakteri gelişme riski olduğu için trombositlerin ömrü beş günle sınırlıdır. Işıktan korunması gerekir.

Taze Donmuş Plazma (Tdp)

Taze donmuş plazma toplandıktan sonra sekiz saat içinde -18°C’de dondurulur ve yaklaşık bir yıl saklanabilir. Taze donmuş plazma verirken ABO grubu uygun olmalıdır. Taze donmuş plazmada lökositlerin çoğu ölü olduğu için lökositlerin azaltılmasına ve ışınlamaya gerek yoktur.

Kriyopresipitat

Hücresiz taze donmuş plazmadır. Taze donmuş plazma yüksek devirde santrifüj edilerek elde edilir. Faktör VIII, XIII ve faktör VIII von Willebrand faktör ve fibrinojen içerir. Kriyopresipitat -18°C’de üç ay saklanır. Eritildikten sonra dört saat içinde gönderilir. ABO kan grubu uygun olmalıdır

Granülosit Süspansiyonu

Granülosit süspansiyonu elde edilir edilmez transfüze edilmelidir. Hemen kullanılamayacaksa oda ısısında saklanır. Yavaş verilmelidir. Lökosit filtresi kullanılmaz. Granülosit transfüzyonlarında sitomegalovirüs (CMV), graft versus host hastalığı (GVHD) ve allerjik reaksiyonlar görülebilir.

Transfüzyon Reaksiyonlarının Yönetimi

Reaksiyonu azaltmak için transfüzyon durdurulur. Reaksiyonun tipinin belirlenmesi ve tedavinin başlatılması için hekime ve kan bankasına haber verilir. Hastanın kimliği ve kan ünitesi üzerindeki bilgiler kontrol edilir. Hastanın yaşam bulguları izlenir. Belirti ve bulgulara yönelik önerilen tedaviler uygulanır. İntravenöz set değiştirilir ve venöz açıklığı sağlamak için izotonik serum fizyolojik gönderilir. Transfüzyon sırasında karşılaşılan en ufak bir belirti veya bulgu, yaşamı tehdit eden bir transfüzyon reaksiyonu olarak kabul edilmeli ve aynı anda tanı ve tedaviye başlanmalıdır

KAN TRANSFÜZYONU YAPAN DOKTOR VE HEMŞİRENİN GÖREV VE SORUMLULUKLARI

Bir kez transfüzyon kararı alındıktan sonra transfüzyon sürecinde görev alan herkes doğru kan ürününün doğru hastaya zamanında ulaşmasından, uygulanmasından ve takibinden sorumludur.

- ✓ Kan ürünü istek formuna hastaya ait kimlik bilgileri, kan grubu, transfüzyon endikasyonu, kan ürünü tipi, miktarı, ne zaman kullanılacağı tam ve doğru olarak yazılır.
- ✓ Çapraz karşılaştırma için hastadan kan örneği alınır ve kan bankasına gönderilir
- ✓ Kan bankasının hasta için en uygun kan ürününü seçebilmesi için transfüzyon yapma nedeni yazılı olarak belirtilmelidir
- ✓ Hastaya ve ailesine transfüzyonun nedenleri, yararları ve riskleri konusunda anlayabilecekleri düzeyde bilgi verilir ve soruları yanıtlanır. Hasta ya da ailesinden işlem için **bilgilendirilmiş onam alınır**
- ✓ Hastanın kan örneği ile donör kanı arasında yapılan çapraz karşılaştırma sonucu kontrol edilir.
- ✓ Kanın ışınlanmış ve filtrelenmiş olduğunu gösteren etiketler kontrol edilir.
- ✓ Kan ürünü üzerindeki HIV, HBV, HCV test sonuçları kontrol edilir.

- ✓ Hastaya doğru kan verilmesi için kan ürünü üzerindeki donör numarası ve kan grubu ile hasta kimlik bilgileri ve kan grubu karşılaştırılır.
- ✓ Kan torbasında sızıntı ya da hemolizi gösteren mor, kahverengi renk değişimi olup olmadığı gözlenir.
- ✓ Kan ürününün son kullanma tarihi kontrol edilir.
- ✓ Kanın gönderileceği periferik yada santral venöz kateterin yerinde olup olmadığı ve açıklığı kontrol edilir.
- ✓ Kan ve kan ürünleri özel filtresi olan standart kan setleri ile gönderilir.
- ✓ Eğer infüzyon pompası kullanılacak ise üretici firmanın bu araçların kan ürünleri için uygun olduğunu gösteren bir sertifikasının olup olmadığı kontrol edilmelidir
- ✓ Transfüzyondan önce hastanın yaşam bulguları kontrol edilir ve izlem formuna kaydedilir
- ✓ Transfüzyonun başlangıç saati ve donör numarası, transfüzyon izlem formuna yazılır
- ✓ Transfüze edilen kanın tipi, miktarı, kan torbası üzerindeki verici numarası, kan grubu, işlemin başlangıç ve bitiş saatleri, transfüzyon reaksiyonları, işlem sırasındaki ve sonrasındaki gözlemler ve yapılan girişimler izlem formuna kaydedilir.
- ✓ Transfüzyonun ilk 15 dakikasında kan yavaş gönderilir
- ✓ Transfüzyon reaksiyonunu erken dönemde belirlemek için hastanın yaşam bulguları her 15 dakikada bir izlenir ve kaydedilir.
- ✓ Vücut sıcaklığı ve nabızdaki artış bir uyuşmazlık belirtisi olabilir. Vücut sıcaklığında 1,5°C'den fazla artış olursa transfüzyon durdurulur ve hekime haber verilir.
- ✓ Transfüzyon reaksiyonlarını erken dönemde belirlemek için işlem bittikten sonra da yaşam bulguları izlenir ve kaydedilir.
- ✓ İlaçlar, kan ya da kan ürünleri ile birlikte gönderilmez.
- ✓ Dekstroz solüsyonu ve kalsiyum içeren IV solüsyonlar kan ve IV sette pıhtı oluşumuna neden oldukları için kullanılmamalıdır.
- ✓

KAYNAKLAR

1. Çavuşoğlu, H., Kan Ürünleri ve Güvenli KanTransfüzyonu, *Türkiye Klinikleri J Nurs Sci* 2015;7(1)
2. Ördekçi, S., Kan ve Kan Ürünleri Transfüzyonu, *Bakırköy Tıp Dergisi* 2006;2:113-122
3. Özdemir, G., Apak, H., Çocuklarda Kan Transfüzyonunun Temel İlkeleri, *Türk Pediatri Arşivi Dergisi*, 2009,44;19-23
4. Özkan, A., Pediatrik Olgularda Transfüzyon Endikasyonları, *İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitimi Etkinlikleri Dergisi*, Mayıs 2005, 44;133-142
5. Sabuncu, N., Ay, F., Kan ve Kan Ürünleri Transfüzyonu, *Klinik Beceriler*, 2015

ÇOCUKLARDA PREOPERATİF VE POSTOPERATİF HEMŞİRELİK BAKIMI

ÇOCUKLARDA AMELİYAT ÖNCESİ (PREOPERATİF) BAKIM

Tuğba Biçer

- Ameliyat öncesi (preoperatif) bakım çocuğun ameliyatına karar verilmesi ile başlayan ve ameliyata kadar devam eden bir süreçtir.

AMELİYAT ÖNCESİ (PREOPERATİF) BAKIM ADIMLARI

- Genel olarak, planlanmış ameliyat için hazırlık üç aşamada uygulanır;
- Hastanın kliniğe yatırılmasından, ameliyat öncesi geceye kadar dönemki hazırlık
- Ameliyattan öncesi gece hazırlığı,
- Ameliyat günü hazırlığı

AMELİYAT ÖNCESİ DÖNEM BAKIM VE HAZIRLIĞIN AMACI

- Cerrahi tedaviyi olumsuz yönde etkileyebilecek risk faktörlerini erken saptamak, mümkünse durumu ameliyat öncesi düzeltmek
- Hastanın ameliyat sırası ve sonrası stresle baş edebilmesini kolaylaştırmak
- Hastanın ameliyat sonrası bakıma katılımını sağlayarak iyileşme sürecini hızlandırmak
- Olası komplikasyonları önlemek veya en aza indirmektir.

ÇOCUKLARDA AMELİYAT ÖNCESİ HEMŞİRELİK BAKIMINDA HEDEFLER

- Hastanın ve ebeveynlerinin servise adaptasyonunu sağlama,
- Hasta hakkında doğru ve ayrıntılı bilgi edinme,
- Ameliyat sonrası komplikasyonları önleme,
- Oluşan sistemik etkilerin tedavi ve bakımı, eksikleri giderme,
- Hastayı ve ebeveynlerini, hastalığı ve olabilecekleri konusunda bilgilendirme
- Bakım sürecine hasta ve ebeveynlerin katılımını sağlamadır.

ÇOCUKLARDA AMELİYAT ÖNCESİ HEMŞİRELİK BAKIMININ ÖNEMİ

- Çocuğun duygusal, sosyal ve fiziksel gelişimine uygun bakım almasını sağlar.
- Çocuğun ameliyatın nedenini ve yapılan işlemleri anlamasını ve baş etmesini artırır.
- Çocuk ve ebeveynin anksiyetesini azaltır.
- Ebeveynlerin çocuğun bakımına katılmasını ve bakımın evde devamlılığını sağlar.

ÇOCUKLARDA AMELİYAT ÖNCESİ HAZIRLIK VE BAKIM SÜREÇLERİ

- Hastanın cerrahi kliniğe yatırılmasıyla başlayan ameliyat öncesi hazırlık ve bakım süreci dört yönden ele alınabilir. Psikolojik hazırlık, fizyolojik hazırlık, yasal hazırlık, ameliyat öncesi eğitim

ÇOCUKLARDA YAŞ DÖNEMİ ÖZELLİKLERİNE GÖRE AMELİYAT ÖNCESİ PSİKOLOJİK HAZIRLIK

- Çocuklarda ameliyat öncesi hazırlığa ne zaman başlanacağı, çocuğa bilginin ne zaman ve ne kadar verileceği, çocuğun yaşına ve gelişim düzeyine bağlıdır.
- Bu süre çocuğun soru sorabileceği kadar yeterli olmalı, ancak çocukta gereksiz anksiyeteye neden olacak kadar çok uzun olmamalıdır.

ÇOCUKLARDA AMELİYAT ÖNCESİ FİZYOLOJİK HAZIRLIK

- Yaş, Ağrı, Beslenme durumu, Sıvı-elektrolit dengesi, Enfeksiyon, Kardiyovasküler fonksiyon, Renal fonksiyon, Gastrointestinal fonksiyon, Karaciğer fonksiyon, Endokrin fonksiyon, Nörolojik fonksiyon, Hematolojik fonksiyon, Kullanılan ilaç konusundaki bilgileri kapsar .

AMELİYAT ÖNCESİ YASAL HAZIRLIK

- ONAM ALMANIN ÖNEMİ: Herhangi bir cerrahi işlem öncesinde hastalara kuruma özel olan bir onam formu imzalatılır. Böylece hasta, anlamadığı ya da istemediği herhangi bir cerrahi işlemin yapılmasından korunacağı gibi hastane ve sağlık bakım profesyonelleri de hasta ve ailesi tarafından yöneltilecek herhangi bir suçlamadan korunmuş olur.

AMELİYAT ÖNCESİ EĞİTİM

- Hasta ve bakım verecek yakınına, ameliyat öncesi hazırlıkta, ameliyat işlemi sırasında ve ameliyat sonrasında yapması ve yapmaması gerekenler anlatılmalıdır.

ÇOCUKLARDA AMELİYAT SONRASI (POSTOPERATİF) BAKIM

- Postoperatif süreç (ameliyat sonrası) hemşirelik bakımı hasta ameliyathaneden çıktıktan sonra taburcu edilene kadar hemşirenin yapması gereken tedavi-bakımın uygulanması sürecini kapsar.

AMELİYAT SONRASI BAKIMIN HEDEFLERİ

- Kardiyovasküler fonksiyonu sürdürmek
- Solunum sistemi fonksiyonunu sürdürmek
- Hastanın yeterli beslenmesini, boşaltımını sağlamak
- Sıvı- elektrolit dengesini sürdürmek
- Renal fonksiyonu sürdürmek
- Hastanın istirahatini sağlamak
- Hastanın hareketini sağlamak
- Hastanın yara iyileşmesini sağlamak
- Hastaya psikolojik destek sağlamak
- Hastada gelişebilecek komplikasyonları önlemek

ENNFEKSİYON KONTROLÜ VE ÖNEMİ

Neşe Demir Çimenci

Sağlık Hizmeti İlişkili Enfeksiyon (SHİE); Sağlık hizmeti için başvurduktan sonra gelişen ve başvuru anında inkübasyon döneminde olmayan veya hastanede gelişmesine rağmen bazen taburcu olduktan sonra ortaya çıkabilen enfeksiyonlardır. Günümüzde gittikçe önem kazanan SHİE, modern tıbbın en önemli problemleri arasındadır. SHİE yayılma hızları, sağlıktaki en önemli kalite göstergelerinden biri olarak kabul edilmektedir. Sağlık çalışanları, enfeksiyon etkenlerine karşı kendilerini korumak ve ayrıca diğer hastaların etkilenmemelerini sağlamak için önlemler almalıdırlar. Bu önlemler arasında; bazı enfeksiyon etkenlerine karşı standart önlemler, izolasyon önlemler ve el hijyenine uyumları enfeksiyon kontrol yöntemlerine uymaları yer alır. **Enfeksiyon kontrolü;** Enfekte ve kolonize hastalardan diğer hastaları, sağlık çalışanlarına, ziyaretçileri ve hastane ortamında bulunan diğer kişileri SHİE korumaktır. ‘‘El Hijyeni İçin 5 Durum (Endikasyon) Kuralı’’ Dünya Sağlık Örgütü’nün SHİE çoğunu önler, sağlık bakımı verirken el hijyeni yapılması gereken 5 endikasyonu kapsamaktadır. Bunlar;

1. Hasta ile temas öncesi,
2. Aseptik işlemler öncesi,
3. Vücut sıvılarının bulaş riski sonrası,
4. Hasta ile temas sonrası,
5. Hasta çevresi ile temas sonrasıdır

STANDART ÖNLEMLER: Hastanın tanısına ve enfeksiyonu olup olmadığına bakılmaksızın bütün hastalara uygulanan önlemlerdir.

Endikasyonları: Hastaneye başvuran tüm hastalar için uygulanmalıdır.

El Yıkama/Hijyeni: Hasta, hasta çıkartıları, hasta eşyaları ve çevresi ile temastan önce ve sonra, eldiven giymeden önce ve çıkarır çıkarmaz, aynı hastanın farklı vücut bölgelerindeki işlemler arasında, hastadan hastaya geçerken el hijyeni uygulanmalıdır.

Eldiven Kullanımı: Ter dışında her tür vücut sıvı ve salgısı, kan, mukoza ve bütünlüğü bozulmuş cilt, kontamine eşyalar ile temas sırasında eldiven giyilir, Hastadan hastaya geçerken ve aynı hastada farklı girişimler için eldiven değiştirilir, temiz, steril olmayan eldivenler kullanım için uygundur. Kullanımdan sonra hiçbir yere dokunmadan eldivenler çıkarılıp tıbbi atık torbasına atılmalı ve el hijyeni sağlanmalıdır.

Maske, Yüz - Göz Koruyucu Kullanımı: İşlemler sırasında vücut sıvıları, salgılar, çıkartılar ve kan sıçrama olasılığı olduğunda göz, burun ve ağız mukozasını koruma amaçlı kullanılmalıdır.

Koruyucu Önlük Kullanımı: Sağlık personelinin İşlemler sırasında vücut sıvıları, salgılar, çıkartılar ve kan sıçrama olasılığı olduğunda deri ve giysilerin kirlenmesini önlemek için giyilmeli, kirlenen önlük dış yüzüne dokunmadan çıkarılmalı ve el hijyeni sağlanmalıdır.

Hasta Bakım Malzemeleri: Kullanılmış malzemeler hemen tıbbi atık torbasına atılmalı, tekrar kullanılacak olanlar uygun yöntemlerle steril/dezenfekte edilmeli, iğneler hiçbir zaman kılıfına geçirilmemeli, ucu bükülmemeli, iğneler ve diğer delici - kesici materyaller kullanıldıktan sonra delinmeye dirençli kaplar içinde biriktirilerek tıbbi atık olarak atılmalıdır.

Yatak Çarşafı: Çevreyi kontamine etmeden uygun şekilde çamaşırhaneye gönderilmelidir.

HASTALIĞA VEYA ETKENE YÖNELİK İZOLASYON ÖNLEMLERİ

□ Enfekte veya kolonize hastalardan diğer hastalara, ziyaretçilere ve sağlık personeline uygulanması. İzolasyon uygulama kararı hastalığı teşhis ve tedavi eden hekim, klinik sorumlu doktoru veya enfeksiyon kontrol ekibince alınır. Hasta yakınları bu önlemlerin ne anlama geldiği, neden alındığı ve kuralları hakkında tedavi eden hekim ve hemşiresi tarafından bilgilendirilir.

□ Mikrobiyoloji kliniği tarafından izolasyon önlemi gerektiren bakteri üremesi bildirilen hasta olması durumunda hastanın izolasyon önlemini klinikte bildirilen kişi ivedilikle başlatır.

□ İzolasyon önlemleri denetimi ve eğitimi hastalığı teşhis ve tedavi eden hekim, klinik sorumlu doktoru, servis sorumlu hemşiresi ve Enfeksiyon Kontrol Ekibince yapılır.

□ Hasta servis dışına çıkacağı zaman da özel izolasyon önlemleri devam ettirilir. Gideceği kliniği bilgilendirme amaçlı yanında uygun izolasyon figürü gönderilir.

□ Hasta farklı birime transfer olacağı durumda “Birimler Arası Hasta Transfer Formu”nda uygun izolasyon yöntemi belirtilerek ilgili klinik bilgilendirilir.

TEMAS İZOLASYONU: Epidemiyolojik önem taşıyan hasta veya çevresinde direkt veya indirekt temas yoluyla bulaşabilen mikroorganizmalarla kolonize veya enfekte olan hastalar için standart önlemlere ek olarak alınması gereken önlemlerdir. **Endikasyonlar:** Çoğul ilaç direnci taşıyan bakteriler, çocuklarda; RSV, parainfluenza, enteroviral enfeksiyonlar, Kutanoz Difteri, Herpes simpleks virüs İmpetigo, Majör abse, sellülit veya dekübit ülser enfeksiyonu, Pediküloz, Uyuz, Çocuklarda stafilokokal fronküloz, Zoster, Viral - hemorajik konjunktivit, Viral kanamalı ateşler, Enterik enfeksiyonlar: E.coli, Shigella, Hepatit A virüs, Rotavirüs, Clostridium difficile. **Uygulama:** Hasta yattığı sürece standart önlemlere ek olarak temas izolasyonu önlemleri uygulanır. Hasta tek kişilik lavabo ve tuvaleti olan odaya alınır. Bu mümkün değilse aynı mikroorganizma ile enfekte hastalar aynı odayı paylaşabilir.

SOLUNUM İZOLASYONU: Solunum yolu ile bulaşan enfeksiyonlar, havada asılı kalan küçük partiküllerin (< 5 mikron) veya mikroorganizma içeren toz partiküllerin geçişinin önlenmesinde kullanılır. **Endikasyonlar:** Kızamık, Su çiçeği, Larinks veya akciğer tüberkülozu, Yaygın zoster enfeksiyonu, Ağır Akut Solunum Yetersizliği sendromu, Viral kanamalı ateşli hastalarında aerosol çıkaran işlem yapılırken solunum izolasyonu uygulanmalıdır. Uygulama Standart önlemlere ek olarak solunum izolasyon önlemleri uygulanır. **Uygulama:** Özel havalandırma yada ventilasyon sistemi gereklidir. Oda kapısı kapalı tutulur. Odadan çıkması zorunlu hallerde ise hastaya cerrahi maske takılır. Bakımı mümkünse bağışık personel tarafından yapılmalı girmesi gerekiyorsa duyarlı kişiler özel solunum maskesi takmalıdır.

DAMLACIK İZOLASYONU: Konuşma, öksürük, aksırık veya tıbbi işlemler sırasında enfekte kişiden saçılan damlacıkların mukozalara (burun, boğaz, konjenktiva) bulaşmasını önlemek için standart önlemlerin yanı sıra alınan önlemlerdir. **Endikasyonlar:** Damlacık izolasyonu büyük partiküllerin (>5 mikron) geçişinin önlenmesinde kullanılır. Damlacık yoluyla yayılan ciddi enfeksiyonlar; Hemofilus influenza tip B , Neisseria meningitis Damlacık yoluyla yayılan diğer ciddi bakteriyel solunum yolu enfeksiyonları, Farinks difterisi , Mycoplasma pneumonia, Boğmaca , Veba (akciğer), Yenidoğan ve çocuklarda A grubu streptokokal farenjit, pnömoni, kızıl, Adenovirüs , İnfluenza , Kabakulak, Parvo virüs B19, Rubella, Kırım Kongo Kanamalı Ateşi, Ebola Virüs hastalığıdır. **Uygulama:** Hasta mümkünse tek kişilik odaya alınır. Tek kişilik oda yoksa aynı mikroorganizma ile aktif enfeksiyonu olan ve başka bir enfeksiyonu olmayan hasta ile aynı odayı paylaşabilir. Bunlarda mümkün değilse enfekte hasta ile diğer hasta ve ziyaretçiler arasında en az bir metre mesafe kalacak şekilde yerleştirme yapılır. Hastaya bir metreden daha kısa mesafeden yaklaşacak olanlar cerrahi maske takmalıdır. Özel havalandırmaya gerek yoktur. Kapı açık kalabilir.

İzolasyon önlemlerinin sonlandırılması:

-**Larinks, akciğer tüberkülozunda** hasta 14 gündür etkin tedavi almakta, klinik iyileşme göstermekte ve 3 farklı günde alınan balgam/solunum yolu örneğinde Asidorezistan basil (ARB) negatifse, **Solunum yolu tüberkülozu** şüphesi ile havayolu izolasyonu başlanan hastada kliniği açıklayan başka bir tanı koyulduğunda ve/veya en az 8 saat arayla alınan ve en az biri sabah alınmış olan balgam/solunum yolu örneğinde ARB negatif bulunduysa, **döküntülü hastalıklarda, Varisellada** tüm lezyonlar kurutlanana kadar, **Kızamıkta** döküntüler çıktıktan 4 gün sonrasına kadar, **immünsüprese** ise yatış boyunca **Meningokoksemi/meningokok menenjitinde** etkin tedavi başladıktan 24 saat sonrasına kadar, **Kızamıkçıkta** döküntüler çıktıktan 7 gün sonrasına kadar, **Konjenital rubellada** 1 yaşına kadar (3 aydan sonra tekrarlayan nazofaringeal kültür ve idrar kültürlerinde üreme olmazsa standart önlemlere geçilebilir), **Kabakulak** için patotis şişliği başladıktan 5 gün sonrasına kadar, **Akut Hepatit A**'da 3 yaş altı çocukta yatış boyunca, 3-14 yaş arasında şikayet başlangıcından 2 hafta sonrasına kadar 14 yaş üzerinde şikayet başlangıcından 1 hafta sonrasına kadar, **Viral hemorajik ateşlerde** yatışı boyunca, **Mevsimsel gripte** şikayet başlangıcından 1 hafta sonrasına veya antipiretik almadan 24 saatlik ateşsiz dönem sonrasına kadar, **Gastroenterit** varlığında inkontinans olan ve hasta alt bezi ile takip edilenlerde hastalık boyunca, **Clostridium difficile** varlığında hastalık boyunca, **Dirençli bakteriyel enfeksiyonlarda**; yatış boyunca izolasyon önerilir. Ancak kliniğin yatak problemi olması durumunda tedavi sonrasında, **Gram negatif bakteriler ve VRE** enfeksiyon/kolonizasyonu varlığında 3 negatif rektal tarama kültürü veya **MRSA** için 3 negatif burun kültürü görüldükten sonra izolasyon sonlandırılabilir, ancak dirençli bakteriyel enfeksiyon taşıyıcılığının aylar boyunca sürdüğü ve tekrarlayabildiği unutulmamalıdır.

İzolasyon Odalarında Uyulması Gereken Kurallar, Temizlik ve Dezenfeksiyon Odada Bulunması Gereken Malzemeler:

Hasta tek kişilik lavabo ve tuvaleti olan odaya alınmalıdır. Bu mümkün değilse aynı mikroorganizma ile enfekte hastalar aynı odayı paylaşabilir. Hastayla ilgilenen personel sayısı azaltılmalı ve bakım süresince mümkünse değiştirilmemelidir. Hastanın odadan çıkışı en aza indirilmelidir. Odadan çıkması gerektiğinde hastayı transfer eden personel ve gideceği klinik/birim bilgilendirilmeli, temas izolasyonuna devam edilmelidir. Sedyeye veya sandalyeye üzerine örtü/çarşaf serilerek gönderilip sonrasında örtü kaldırılıp alanın temizlik ve dezenfeksiyonu sağlanmalıdır.

—Koruyucu önlük (tek kullanımlık veya yıkanabilir sıvı geçirmez nitelikte), eldiven (steril ve nonsteril), maske, gözlük, tansiyon aleti, stetoskop, derece, alkol bazlı el antiseptiği, lavabo var ise antiseptikli sabun, kağıt havlu, tıbbi atık kovası.

—Hasta odasına girerken el hijyeni “El Hijyeni Ve Eldiven Giyme Talimatı”na uygun olarak sağlanmalıdır. Tedavi ve bakım tamamlanınca önlük ve eldivenler oda içinde çıkarılıp tıbbi atık kovasına atılmalı, el hijyeni oda içinde sağlanmalıdır. El hijyeni sağlandıktan sonra yüzeylerle ve hastayla temas edilmemelidir. Kullanılan önlük tek kullanımlık değil ise her kullanım sonrası yıkanıp tekrar kullanıma sunulmalıdır. Hasta için kullanılan tüm ekipman(tansiyon aleti, stetoskop, aspiratör vb.) oda içinde kalmalı, dezenfeksiyonu sağlanmadan başka hastalarda kullanılmamalıdır. Gerekli olmadıkça hasta izolasyon odası dışına çıkarılmamalı, çıkması gerektiğinde diğer kişilerin ve çevrenin kontamine olma riskini en aza indirmek için gerekli önlemler alınmalıdır. Hasta atıkları ve hasta için kullanılan malzemeler oda içerisinde tıbbi atık kovasına atılmalıdır. Odanın temizliği temiz alandan kirli alana doğru yapılmalıdır. Odadaki tüm yüzeyler (yemek masası, karyola vb.) günde en az bir kez ve kirlendikçe önce deterjanlı su ile kaba kirinden arındırılıp sonra orta düzey yer, yüzey dezenfektanı (örn:1/100 oranında sulandırılmış çamaşır suyu veya 500ppm. klor tablet çözeltisi) ile dezenfekte edilmelidir. Sert yüzeyler üzerine damlayan/sıçrayan kan ve vücut sıvıları var ise nonsteril eldiven giyilerek emici bir bez ile kaba kiri alınmalı, ardından 1/10’luk çamaşır suyu (5000 ppm. klor tablet çözeltisi) dökülerek 10 dakika beklenmeli ve deterjanlı su ile silinerek temizlenmelidir. Yerler her şifte en az iki kez ve kirlendikçe deterjanlı su ile silinmelidir. Kullanılan temizlik malzemeleri diğer odalara taşınmamalıdır. İzolasyon odasının temizliği en son yapılmalı, temizlik sonrası temizlik bezleri ve diğer ekipman dezenfekte edilmeli ve kuru olarak saklanmalıdır. Hastanın transferi veya taburculuk sonrasında odanın tüm yüzeyleri önce deterjanlı su ile kaba kirinden arındırılmalı, sonrasında orta düzey yer yüzey dezenfektanı (örn:1/100 oranında sulandırılmış çamaşır suyu veya 500 ppm. klor tablet çözeltisi) ile dezenfekte edilmelidir.

Anne sütü steril biberon veya torba içinde ve kapalı olarak saklanmalı

Anne sütü saklama	ABM Klinik Protokolü	CDC Kılavuzu	Sağlık Bakanlığı
Oda ısısı (16-29°C)	4 saat (temiz ortamda 6-8 saat)	4 saat	3 saat
Buzdolabı rafı (+4°C)	4 gün (temiz ortamda 5-8 gün)	4 gün	3 gün
Derin dondurucu (-18°C altı)	6 ay 12 aya kadar kabul edilebilir.	6 ay 12 aya kadar kabul edilebilir.	3 ay

Mamalar kuru ortamda saklanmalıdır.

Mamalar hazırlanıp kullanılacaksa; önce eller yıkanmalı, personel ağız ve burnu tam kapatacak maske takmalıdır. Plastik, cam biberonlar, emzik uçları önce temizlenmeli sonra kaynatılmalı ya da bulaşık makinesinde 65 °C’de yıkanmalı, 80 °C’de kurutulmalıdır. Bulaşık makinası yok ise biberonların hijyenini sağlamak açısından mekanik temizlik sonrası sterilizasyon önerilmektedir.

Kaynaklar:

1. Eglash A, Simon L, The Academy of Breastfeeding Medicine. ABM Clinical Protocol #8: Human Milk Storage Information for Home Usefor FullTermInfants, Revised 2017. Breastfeeding Medicine 2017; 12: 390-5.
2. Siegel JD. Guideline for Isolation Precautions: preventing Transmission of Infectious Agents in Healthcare Settings 2007 -<http://www.cdc.gov/ncidod/dhqp/pdf/isolation2007.pdf>
3. Türk Hastane Enfeksiyonları ve Kontrolü Derneği,İzolasyon önlemleri klavuzu, Hastane Enfeksiyonları Dergisi2006;10 (Ek 2).

YAŞ DÖNEMİNE GÖRE ÇOCUK VE AİLEYE PSİKOLOJİK DESTEK

Ezgi Şen Demirdöğen

Kronik hastalıklar, bireyin ve ailenin yaşamını değiştirme gücüne sahip hastalıklardır. Aile üyeleri çeşitli duygusal aşamalardan geçerler. En tipik olarak ortaya çıkan duygusal tepkiler şok, korku, öfke, kırgınlık, suçluluk, yadsıma, yetersizlik duyguları, gerginlik ve üzüntüdür. Aile üyelerinin, hastalık ve tedavisi hakkında yeterli bilgiye sahip olmaları oldukça önemlidir. Ailelere; çocuklarının durumuna ilişkin ilk bilgilerin nasıl verildiği ailenin uyum sürecini belirleyen önemli etkenlerdendir. Anne ve babalara doğru bilgiler vererek uygun bir yaklaşımla iletişim kurulduğunda, ailenin bu beklenmedik ve hazır olmadıkları duruma uyum sağlamada çok olumlu bir başlangıç yaparlar. Buna karşılık tanıya ya da hastalığın seyrine ilişkin belirsizlikler, aile içi strese ve duygusal sorunlara yol açar. Bilgilendirme için uygun zaman her bir çocuk için ayrı ayrı ele alınmalı ve o sırada psikolojik durumu, yaşı, gelişim evresi, kişiliği, ailesi çevresi, maddi koşulları ve fiziksel durumuna bağlı olarak yaklaşım tarzı ayarlanmalıdır. Bireyselleştirilmiş bir yaklaşıma ihtiyaç vardır. Endişelerini ifade etmek için zaman tanınmalıdır. Yanlış bilgilendirmeyi önlemek için özen gösterilmelidir. Bebekler ve küçük çocuklar hastalık kavramını anlayamazlar. Hastalık ve tedaviye ilişkin olayları akıllarında tutamazlar ancak yaşadıkları hastalığın kendilerinde o anda yaşattığı ağrı ve sınırlamaları deneyimleyebilirler. Anneden ayrılmaya, ağırlı müdahalelere, düzen değişikliklerine tepki gösterirler. Doğumdan hemen sonra aileye bebeğin durumu hakkında kısa, açık ve temel bilgiler verilmesi önemlidir. Ebeveyn-bebek ilişkisinin sürdürülmesi sağlanmalıdır. Bebeğin ismiyle seslenerek, kucağa alarak aileye model olmalıdır. Bakıma katılımları sağlanmalıdır. 1-3 yaş döneminde çocuklar hastalığa ve hospitalizasyona kendilerinin neden olduğunu düşünürler. Bu nedenle çocuklara hastalığın ve hastaneye yatışın nedeni ile ilgili uygun açıklamalarda bulunmak önemlidir. Birincil bakım veren kişilerden ayrılığa çok duyarlı olduklarından anneleri ile birlikte yatırılmalıdır. Rutinleri korunmalıdır. Sağlık ekibin anne-baba ile çocuğun bağlanmasını desteklemesi, girişim ve tedavi yöntemlerinin bu bağlanmayı engellemesine izin vermemesi gerekir. Bu dönemde çocuğun çevresini keşfetme ve bağımsız olmasını sağlayan otonomi duygusunun gelişmesi önemlidir. Ebeveynin çocuğun bağımsız hareket etmesini sağlayacak fırsatlar vermesi sağlanmalıdır. Aksi taktirde ebeveynlerin koruyucu tutumu otonomi gelişmesini engeller. 3-6 yaş döneminde büyüsel düşünce süreci vardır. Hastalığın nedenini uygun bir açıklama yetenekleri gelişmediği için doğal adalet düzeneğiyle açıklamaya çalışırlar. Yanlış davranışın cezalandırılacağı inancı vardır. Bu düşünce sebebiyle, hastalığın nedeni için kendilerini suçlar ve cezalandırıldıklarını düşünürler. Bu nedenle hastalığın nedeni ile ilgili uygun açıklamalarda bulunmak önemlidir. Hastaneye yatışın bir ceza olmadığı, iyileşmesi için hastaneye yatırıldığı anlatılmalıdır. Anne babanın çocuğu sevdiği, terk etmedikleri ile ilgili güvence verilmelidir. 6-12 yaş döneminde; grip, nezle gibi bilinen hastalıklarla karşılaştıklarında adalet açıklamasını yapmazlar, sadece bilmedikleri karmaşık hastalıklara maruz kaldıklarında bu açıklamayı yaparlar. Hastaneye yatışın bir ceza olmadığı, iyileşmesi için hastaneye yatırıldığı vurgulanmalıdır. Okul dönemindeki çocuk, anne-babasından çok topluma yöneldiğinden, anne-babasından ayrıldığı zaman, çok fazla ayrılık kaygısı yaşamaz. Fakat hastaneye yatışta anne-babasının yanında olmayışını kısa süreler için tolere edebilir. Yaşanan bu kaygı yatış süresince gece kabusları, uykusuzluk, huzursuzluk ile kendini gösterebilir. Ergenlikte çoğunda soyut düşünmenin oluşmuş olduğu kabul edilir. Ergenler hastalıkların risklerini yetişkinler kadar anlayabilir ve kendi duygularını da değerlendirebilirler. Ayrıca hastalık belirtilerini daha rahat anlatıp, tedavi prosedürlerine uyarak hastalığa ve tedaviye uyum sağlayabilirler. Ergenler zihinsel ve duygusal olgunluğa sahip oldukları için zorlayıcı bir tedavi başlanması veya tedavinin sonlandırması gibi kritik kararları vermede fikirlerinin alınması önemlidir. Aynı zamanda bu dönem doğası gereği zor bir dönemken kronik hastalık yaşanan güçlükleri daha da arttırabilir. Gelişimsel açıdan belirli olgunluğa ulaşmış olsa bile, tıbbi ekiple tam uyum içinde olup yaşam değişikliklerini kabul etmesi beklenmemelidir. Vücut bütünlüğündeki değişikliklerin benlik kavramı ve kimlik gelişimi üzerine yıkıcı etkileri vardır. Kronik hastalığı olan ergen kendini aşağılanmış, değersiz ve çirkin hisseder, gruptan soyutlanmış hisseder. Akranlarıyla iletişimde olması desteklenmelidir. Çocuğun hastalığıyla yüzleşmeye hazırlanması pozitif olmalı, tüm deneyim için olgun bir yaklaşım geliştirmeli ve bu da onun benlik saygısında bir artış sağlamalıdır. Hastalık ve tedavi işlemleri ile ilgili açıklama hem çocuğun hastalık ve tedavi kavramlarını anlamasının, hem de hastalık ve tedaviye uyumun artırılması için gereklidir. Çocukların tedavisi ve girişimlerle ilgili kararlar onlarla konuşulmalı, bilgi verilmeli ve kararlara katılmaları sağlanmalıdır. Çocuklara sorular sorarak ve izin isteyerek fiziksel bir girişim sırasında tercih hakkı vermek, bir şeyleri halen kontrol edebildikleri duygusunu sağlar.

ÇOCUK HASTA NAKİL VE TABURCULUK YAKLAŞIMI ÇOCUK HASTA NAKİL YAKLAŞIMI

Elif Sefer

Hasta transportlarının %10'unu çocuk hastalar oluşturmakta ve transport genellikle, hastane içi klinikler arasında, hastaneden hastaneye ya da sahadan hastaneye şeklinde yapılmaktadır. Transport; bölgesel acil tıbbi servisleri ile, sevk eden hastanenin hekimi ve/veya hemşiresi eşliğinde ambulansla, uzmanlaşmış yoğun bakım transport ekibiyle olmak üzere 3 çeşittir. İlk iki transport gönderen hastane tarafından organize edildiği için tek yönlü transport, üçüncü transport şekli ise iki yönlü transporttur.

Amerikan pediatri akademisinin oluşturduğu rehber göre; kapsamlı ve etkili bir transportun öğeleri; transport öncesi koordinasyon ve iletişim, eşlik eden personel, transport ekipmanı, transport süresince monitörizasyon ve dokümantasyondur.

Transport Ekibi ve Yeterlilikleri

Transport ekibinde; doktor, hemşire, solunum terapisti, ambulans ve acil bakım teknikeri bulunmalıdır. Transport ekibinin eğitim programı; çocuk hastaların bakımı, resüsitasyon ve monitörizasyon, hastalıklara acil yaklaşım, transport aletlerinin çalışması, transport aracına uyum konularını içermelidir. Unstabil hastaların transportunda, ekip lideri bir doktor (havayolu yönetimi, ileri yaşam desteği ve kritik bakım eğitim almış) veya hemşire olmalıdır. Transport hemşiresi, en az altı ay çocuk acil ve/veya yoğun bakımda çalışmış ve transport konusunda eğitim almış olmalıdır. Hemşire ekip şefi olacak ise 12 ay pediatrik yoğun bakımda, altı ay transport ekibinde çalışmış olmalı, pediatrik ileri yaşam desteği konusunda eğitim almış olmalıdır. Havayolu yönetimini, transport ekipmanının sağlanmasını, transportun organizasyonunu yürütebilmelidir. Ayrıca transport sırasında hemşirenin görevleri arasında hastanın teslim alındığı ekiple bağlantı kurma, aileyle iletişim, transport ekipmanının kontrolü ve hazırlanması yer almaktadır.

Araç Seçimi ve Eşlik Eden Transport Ekipmanı

Hasta nakillerinde yer (ambulans), su ve hava araçları (helikopter ve uçak) kullanılmaktadır. Transport şeklinin seçiminde hastanın güvenliğinin sağlanması, aciliyet durumu, hava koşulları, gidilecek olan yerin uzaklığı ve lojistik durumu (hava alanına uzaklık, helikopter pistinin olup olmaması), bölgenin trafik durumu, maliyet faktörleri rol oynar.

Kritik hastaların transportunda hastanın havayolu açıklığının sağlanması, oksijenlenmenin sürdürülmesi hemodinamikmonitörizasyonun yapılması ve gerekli durumda resüsitasyon için ilaç ve ekipmanın eksiksiz olması gerekmektedir. Bununla birlikte ekipmanın çalışıp çalışmadığı, son kullanma tarihleri ve ilaçların stokları kontrol edilmelidir.

Transport Öncesinde ve Transport Sırasında Stabilizasyon

Hasta ya da yaralı çocuğun planlı bir şekilde transportu için öncelikle klinikler ya da hastaneler arasında koordinasyonun ve iletişimin sağlanması gerekmektedir. Hastayı gönderen ve alacak ekipler arasında nakil öncesi bilgi akışı sağlanmalı, transport şekli ve zamanı konusunda görüş birliği olmalıdır.

Hastane öncesi transportlarda; hasta hemen stabilize edilip hastaneye ulaşım sağlanmalıdır.

Hastaneler arası transportlarda; Transport öncesi, hastayı teslim alacak kurum hastayı almak için hazır olduğu bilgisini vermelidir. Hastayı gönderen ve alan doktorlar arasında doğrudan bir iletişim olmalıdır. Gideceği kurum tarafından hasta teslim alınana kadar hastanın sorumluluğu gönderen kurumdaki doktora aittir. Transporttan sonra bakımın sorumluluğu hastayı alan ekibe geçer. Hastanın nakline karar verilirken taşıyacağı riskler ve sağlayacağı yararlar tartılarak transporta karar verilmelidir. Transporta başlanmadan önce hastanın teslim alınmasından önce tam bir fizik muayenesi yapılmalı, invazifkateterleri ve endotrakeal tüp vs. gözden geçirilmeli, herhangi bir sorun varsa transporta başlanmadan giderilmelidir. Transport sırasında uygulanması gereken ilaçlar, sıvı ve ilaç infüzyonları konusunda bilgi alınmalı ve uygun ekipman (infüzyon pompaları vb) sağlanarak hastanın tedavisi nakil esnasında da sürdürülmelidir.

Her ambulansda bebek ya da çocuğun güvenliği için, daha fazla hasar oluşmasını önleyici ve havayolu güvenliğini sağlayan pozisyonda sabitlemeleri hasta güvenliği için önemlidir.

Transport Sırasında Ailenin Durumu

Tıbbi bir engel oluşturmuyorsa, transport sırasında ailenin çocuğun yanında olması; çocuğun stresini azaltma ve farmakolojik sedasyon gereksinimini gidermede faydalıdır. Ailenin onay vermediği ya da bakım ve transport konusunda tereddütlü olduğu durumlarda, hasta yaşamı tehdit altında ise onay alınmadan da gereken tedavi ve transport işlemi yapılmalıdır. Özellikle mental geriliği olan, bilinç fonksiyonları yerinde olmayan nörolojik ve psikiyatrik olguların da gereken tıbbi bakımı alma haklarının olduğu unutulmamalıdır. Bazen hasta aileleri durumun ciddiyetinin farkında olmayabilir ya da bilinçli olarak tedaviyi reddedebilirler. Böyle durumlarda aile bilgilendirilmeli, hastalığın ve transportun getirebileceği riskler ve sağlayacağı yararlar anlatılmalı, yine de tedavi ve transportun reddedildiği durumlarda, durumun aciliyetine ve hastanın uğrayabileceği kayıpların ciddiyetine göre davranılmalıdır. Böyle durumlarda çocuk istismarı unutulmamalı ve bildirimi yapılmalıdır.

Kayıtlar

Dökümantasyon hasta sağlığı ve transport ekibinin güvenliği bakımından önemlidir. Kritik hastaların nakli sırasında sürekli olarak hastanın parametreleri izlenmeli, izlenen parametrelerin raporu yazılı olarak alınabilmelidir. Hasta teslim edilirken, başlangıç ve transport sırasındaki vital bulguları, transport sırasında görülen vital bulgu değişikliği, vücut ısısının durumu, bilinç değişiklikleri, ek olarak gözlenen semptomlar, alerji öyküsü, vücut ağırlığı, monitörizasyon kayıtları, ve kateter, endotrakeal tüp, invazif gereçlerinin durumu, uygulanan girişim ve tedaviler ve bunlara hastanın yanıtı transport formuna kaydedilmeli, hastayı kabul eden ekibe yazılı ve sözlü olarak iletilmelidir. Ayrıca hastanın teslim edileceği hastaneye laboratuvar ve görüntüleme kayıtları ile epikrizi de teslim alınarak hastayla beraber teslim edilmeli, henüz sonuçlanmamış olan tetkikleri varsa bu konuda bilgi verilmelidir.

ÇOCUK HASTA TABURCULUK YAKLAŞIMI

Taburculuk “hastanın hastaneden ayrılması ve bakımın evde devam edebilmesi için sistemli bir yaklaşımla hasta ve ailenin hazırlanması” olarak tanımlanır ve hastanın hastaneye yatışı ile başlayıp evde bakım süreci ile devam eder.

TABURCULUK PLANLAMASI

Tanımlama

Veri toplamayı içeren bu aşamada hemşire, çocuk ve ebeveyn ile görüşerek bakım gereksinimlerini ve gereksinimleri karşılayabilme durumunu değerlendirir. Tanılama aşamasında yaş ve gelişimsel özellikler, başka bir sağlık sorunun varlığı, fonksiyonellik düzeyi, bakım vericilere ait özellikler, hasta ve ailesinin bilgi gereksinimleri, ev ortamı, finansal gereksinimler ile ilgili veriler toplanmalıdır.

Planlama

Hasta ve ebeveynlerinin belirlenen gereksinimlerinin karşılanmasına yönelik, uygun girişimlerin planlanması ve beklenen sonuçların belirlenme aşamasıdır. Hasta ve ailenin, hastanedeki bakımına yönelik girişimlerin planlamasını ve taburculuk sonrası izlem programının (ev ziyaretleri, telefon danışmanlığı vb.) planlanmasını içermelidir.

Uygulama

Taburculuk sonrası bakımın sürdürülmesine yönelik eğitici, koruyucu, tedavi ve rehabilite edici girişimleri içerir.

Taburculuk sonrası uygun bakımın sürdürülebilmesi için ortamın seçimi ve düzenlenmesi, maliyet ve sosyal güvenlik sistemi kaynaklarının belirlenmesi, bakım kalitesinin sürdürülmesi gerekmektedir.

Değerlendirme

Taburculuk planının beklenen sonuçlara ulaşılıp ulaşılmadığının taburculuk sonrası yapılacak ev ziyaretleri, telefon görüşmeleri ve kontroller sırasında görüşmelerin planlanması ile değerlendirilmesidir.

Taburculuk planının etkinliğinin değerlendirilmesine yönelik sonuç ölçütleri; hastanede yatış süresi, hastalığın iyileşme süresi, tekrarlı yatış sıklığı, taburculuğun planlanan zamanda gerçekleşmesi, hasta ve hastaya bakım verenlerin memnuniyeti, semptomsıklığı, komplikasyon sıklığı, çocuk ve ebeveynin yaşam kalitesi, hastalığın maliyeti, ölümdür.

TABURCULUK EĞİTİMİ

Taburculuk eğitiminin amacı; evde hastalığın yönetimine ilişkin bilgi ve becerileri geliştirmek ve yaşanabilecek sorunlarla başa çıkabilmek için aileyi hazırlamaktır. Çocuk yeterli fiziksel ve bilişsel olgunluğa erişene kadar hastalık yönetiminde, birincil sorumluluk ebeveyne aittir. Kapsamlı değerlendirmeyle gereksinimler saptanmalı bireyselleştirilmiş bir eğitim planı hazırlanmalıdır.

Taburculuk planlama sürecinde hasta ve aile eğitiminin dört bileşeni vardır. “Odaklanma, her fırsatta eğitim, bireyselleştirilmiş eğitim ve diğer sağlık ekibi üyeleriyle birlikte işbirlikçi eğitim”. Eğitimler taburculuk planlama sürecinin erken döneminde başlatılmalıdır. Eğitim basit işlemlerden karmaşık işlemlere doğru olmalıdır. İşlem ve girişimler çocuktan uzak ve maket üzerinde yapılmalıdır. Taburculuktan hemen önce çocuk üzerinde uygulanmalıdır. Hemşire dinleme ve gözlem yoluyla bakım verenin bilgi düzeyi kontrol edilir. Yazılı taburculuk eğitim materyalleri geliştirilebilir. Bu materyaller işlemlerin aşamalarını, ilaç rehberini (doz, uygulama şekli, yan etkiler) içermeli, çocuğun bakımının tüm yönlerini özetler şekilde olmalıdır.

TABURCULUK PLANLAMASINDA HEMŞİRENİN ROLÜ

Sağlık ekibi üyeleri arasında hastayla daha fazla vakit geçiren kişi hemşire olduğu için yaklaşan geçiş sürecine gereksinimleri saptayarak hasta ve ailesine yeni beceriler kazandırmalıdır. Taburculuk planlamasında hemşirenin rollerini “değerlendirme, danışmanlık, hasta-ailenin eğitimi ve kaynakların düzenlenmesi” olarak ifade etmektedir. Taburculuk planlamasında yer alan sağlık profesyonellerinin “iletişim ve eğitim becerisi, toplumsal kaynaklar bilgisi ve sosyal değerlendirme becerilerine” sahip olması gerektiğini belirtmektedir. Bu aşamalar hemşirelik bakım planına entegre edilerek, verilen bakımın bir parçası olarak uygulamaya geçirilebilir.

HIŞILTILI ÇOCUK: NE ZAMAN ASTIM DÜŞÜNELİM?

Deniz Özçeker

Hışiltı alt solunum yollarına ait patolojik sestir. Hava yolu daralması durumlarında ortaya çıkar ve genelde ekspiryumda duyulur. Havanın hava yollarında yaptığı türbülans ve hava yolları çeperlerinin titreşimi ile oluşur. Periferik havayolu direncinin yüksek olması, ventilasyonun az ve akciğerin elastikiyet basıncının yetersiz oluşu nedeni ile süt çocuklarında daha sık görülür. Süt çocuklarında bronş kıkırdağının yumuşak ve kolaylıkla kollabe olması, diyafragmanın çabuk yorulması ve immün sistemin tam olgunlaşmamış olması da riski artırmaktadır.

Altı yaş altındaki çocukların %50'si hayatın bir döneminde hışiltı atağı geçirmektedir. Hışiltı geç tanı aldığında geri dönüşümsüz hasarlara neden olabilir. Hışiltının tanınması ve tedavi edilmesi hem sık poliklinik ve acil başvurularını azaltacaktır hem de ailelerin psikolojik yükünü hafifletecektir.

Süreye göre sınıflama:

1. Akut hışiltı < 4 hafta
2. Persistan hışiltı >4 hafta
3. Tekrarlayan hışiltı >3 den fazla

Akut hışiltı nedenleri

1. Akut bronşiolit ve viral enfeksiyonlar
2. Bronkopnömoni ve akciğer enfeksiyonları
3. Alerjik reaksiyonlar
4. Anafilaksi
5. ASTIM (İLK ATAK OLABİLİR???)
6. Yabancı cisim aspirasyonları
7. Toksik gaz inhalasyonu
8. Aspirin entoksikasyonu
9. Diabetik ketoasidoz
10. Viral myokarditler ve akut kalp yemelikleri
11. Ağır anemiler

Tekrarlayan hışiltı nedenleri

1. Enfeksiyonlar (VİRAL)
2. Astım
3. Anatomik anomaliler

4. İmmün yetmezlikler
5. Mukosiliyer klirens bozuklukları
6. Bronkopulmoner displazi
7. Aspirasyon sendromları
8. Kalp yetersizliđi
9. İntertisyel akciđer hastalıkları
10. Anafilaksi

Hışıltı aynı zamanda klinik ve laboratuvar bazı durumlara göre fenotiplere ayrılmıştır. Buna göre;

1. Geçici erken hışıltı
2. Non-atopik **hışıltı**
3. Atopik **hışıltı/Astım** (Ig-E aracılı) şeklinde sınıflandırılmaktadır.

Tekrarlayan hışıltı sebepleri olgular eşliğinde tartışılarak hangi durumlarda astım tanısı düşünmeliyiz sorusuna cevap aranacaktır.

ASTIMLI HASTANIN İZLEMİ VE İNHALER İLAÇLARIN KULLANIMI

Emre Akkelle

Astım çocukluk çağında spesifik tetikleyicilerle tetiklenen hava yolu inflamasyonu ve epizodik hava yolu obstruksiyonu ile karakterize kronik persistan bir hastalıktır. Kuru öksürük, nefes darlığı, hırıltı, hışıltı, göğüste baskı hissi gibi semptom ve bulguların tekrarlayıcı özellikte ve nöbetler halinde görülmeleri, sıklıkla gece veya sabaha karşı ortaya çıkmaları, mevsimsel değişkenlik göstermeleri ve semptomların kendiliğinden veya ilaçlarla düzelmesi astım tanısını destekler.

Astım tedavisinin en iyi şekilde yapılması için hazırlanan dünya çapındaki çeşitli rehberlerden GINA (Global Initiative for Asthma) ve Amerikan NAEPP en yaygın kullanılan iki rehberdir. Bu rehberlere göre artık daha önce olduğu gibi tedavinin hastalık şiddetine göre değil, hastalığın klinik kontrol düzeyine göre düzenlenmesi önerilir ve kontrol odaklı yaklaşım şeklinde isimlendirilebilir. Kontrol odaklı yaklaşımda amaçlar ; semptomların önlenmesi veya en aza indirilebilmesi, kurtarıcı ilaç gereksiniminin kalmaması ya da en aza indirilmesi, normal veya normale yakın solunum fonksiyonlarının sağlanması, egzersiz de dahil olmak üzere herhangi bir aktivite kısıtlılığının olmaması, atakların önlenmesi veya çok nadir olması, tedaviye ilişkin istenmeyen etkilerin görülmemesi şeklinde özetlenebilir.

Altı yaş ve üstündeki çocuk ve adolesanlarda hastanın kontrol durumunu belirlemek için son 1 aya ilişkin gündüz astım semptomlarının haftada 2 den fazla mı olduğu, astım nedeniyle herhangi bir gece uyanmak zorunda kalıp kalmadığı , astım semptomları nedeniyle haftada 2 den fazla kurtarıcı ilaç gereksinimi olup olmadığı ve astım nedeni ile herhangi bir aktivite kısıtlaması yaşayıp yaşamadığı sorularına verilen cevaplar değerlendirilir. Bunlardan hiçbiri yoksa iyi kontrollü, 1-2 si varsa kısmi kontrollü, 3-4'ü varsa kontrolsüz olarak sınıflandırılabilir. Astım Kontrol Testi (AKT) ve Astım Kontrol Ölçeği (ACQ) gibi parametrelerden de hastanın kontrol durumunu belirlemede faydalanılabilir. Hastanın kontrol durumunun yanında astım atakları ve ilaç yan etkileri için risk durumunun belirlenmesi de hasta izlemi ve tedavi planlanması için önem taşır. Kötü kontrollü astım hastası atak **açısından risk taşıırken hafif** astımlı bir hastada da atak **görülebilir**. Astımın ağırlığı belirlenirken hastalığı kontrol altına alabilen tedavi seviyesi ve atak sıklıkları ve şiddeti değerlendirilir.

Astımlı hastanın izleminde astım kontrolünün (semptom kontrolü ve atak riski) değerlendirilmesinin dışında, almakta olduğu tedavinin, inhalasyon tekniğinin, ilaç uyumunun da gözden geçirilmesi ve komorbiditelerin varsa belirlenmesi gerekmektedir.

Günümüzde astımın ağırlığı , semptom ve alevlenmelerin kontrol altına alınmasını sağlayan tedavi basamağının geriye dönük olarak değerlendirilmesiyle saptanır. Statik bir özellik değildir , aylar ve yıllar içinde değişebilir. Hafif astım basamak 1 ya da basamak 2 tedavi ile iyi kontrol altına alınan astımı, orta astım basamak 3 ile kontrol altına alınan astımı, **ağır astım ise basamak 4 ya da 5 ile ancak** kontrol altına alınan hatta bu basamaklarla dahi kötü kontrollü seyreden astımı tanımlar.

Astım Tedavisinde Kullanılan İlaçlar:

1. KONTROL EDİCİ İLAÇLAR : **Havayolu** inflamasyonunu azaltır, semptomları kontrol ederler, atak riskini azaltırlar (**İnhale** steroidler, inhale steroid- uzun etkili beta agonist kombinasyonları, montelukast)
2. KURTARICI TEDAVİLER: Atak sırasında ve egzersize bağlı bronkokonstrüksiyonun **kısa süreli engellenmesinde kullanılırlar.** (TEDAVİDE HEDEF KURTARICI TEDAVİYE AZ HATTA HİÇ İHTİYAÇ DUYULMAMASIDIR) (Salbutamol, terbutalin, ipatropium bromid)
3. AĞIR ASTIMDA KULLANILAN EK TEDAVİLER (Anti IgE, oral steroid vb)

Başlangıç Kontrol Tedavisi:

Astım tanısı konulur konmaz **İnhale** kortikosteroid **içeren (İKS)** kontrol edici ilaçlarla tedavi başlanmalıdır. Düşük doz İKS nin tanı konar konmaz başlanması 2-4 yılı aşkın süredir astımı olanlarda başlanmasına kıyasla akciğer fonksiyonlarında daha iyi bir iyileşmeye yol açar. Ağır atak geçirip halihazırda **İKS** almayan hastaların , İKS alanlara göre akciğer kapasitelerindeki düşüş daha fazladır.

GINA rehberine göre **12 yaş ve üstünde** tavsiye edilen ilaç başlangıç tedavisinin ana hatlarında dikkat çeken ana başlıklar şu şekildedir:

İnhale steroidsiz tek başına SABA(kısa etkili beta agonist kullanımı) artık önerilmemektedir.

.Ayda 2 den fazla kurtarıcı ilaç gereksinimi ya da astım semptomları olanlara düşük doz **İKS** başlanmalıdır

. Çoğu günlerde zorlayıcı astım semptomları var ya da haftada 1 ya da daha fazla astım nedeni ile gece uyanmaları varsa düşük doz **İKS** ve formoterol kombinasyonu ilk tercihtir.

İleri derecede kontrolsüz astımı var ya da ağır atakları varsa kısa süreli oral steroid, yüksek doz **İKS** ya da orta doz İKS-LABA tercih edilebilir.

GINA rehberine göre **6-11 yaş arası** astımlı çocuklarda ilaç tedavisinin ana hatları şu şekildedir:

Basamak1: Nadiren semptomu olan gece semptomu olmayan hışıltısı ve dispnesi olmayan haftada 2 den az gündüz semptomu olan ve bu semptomları sadece birkaç saat süren hastalara koruyucu ilaç önerilmez.

Basamak 2: Düşük doz **İKS** ilk tercih edilecek ilaçtır. İlaç kullanmayan ve persistan astımı olan hastalarda tedaviye 2. basamaktan başlanabilir.

Basamak 3: Düşük doz İKS ile astım semptomları kontrol altına alınamayan hastalarda ilk seçenek düşük doz İKS-LABA kombinasyonu ya da orta doz İKS dir. İlk değerlendirme yapıldığında semptomlar kontrolsüz astımı düşündürürse 3.basamaktan da tedaviye başlanabileceği gözönünde tutulmalıdır.

Basamak 4: Basamak 3 tedavisi ile semptomları kontrol altına alınamayan hastalar astım uzmanları ile konsülte edilmelidir.İlk tercih edilecek ilaç orta doz İKS-LABA kombinasyonudur

Basamak 5: Dördüncü basamak tedavileri kullanılırken bile astım semptomları **kontrol altına alınamayan** hastalarda günlük aktivitelerde kısıtlanma varsa ve sık atak geçiriyorlarsa tedaviye anti IGE eklenebilir ya da düşük doz oral steroid denenebilir.

Hasta yanıtını 2-3 ay gerekirse daha erken değerlendirmek gerekir.İyi kontrol sağlandıktan 3 ay sonra tedavide basamak düşmek gerekir. Kontrol altına alınamayan hastalarda tedaviyi arttırmadan önce hastanın ilaç uyumunun, kullanım tekniğinin gözden geçirilmesi ve astım ağırlığını arttıran komorbiditelerin varsa saptanıp tedavi edilmeleri şarttır.

İnhaler İlaçların Kullanımı

Lokal ilaç kullanım tekniklerinden biri olan **İnhalasyon** yolu ile uygulamalarda ilaç solunum yolları ile akciğerlere gelerek etkili doza ulaşabilir. Etki sistemik tedaviye göre daha hızlı başlar. **İlaç doğrudan hedef organa ulaşır**. Uygulanan doz sistemik uygulamaya göre düşüktür.Yan etki sıklığı sistemik tedaviye göre düşüktür. Uygulama kolaydır.İlacın bronş mukozasındaki metabolizması yavaş olduğundan etkisi uzun sürelidir.

İdeal inhalasyon cihazının ; kullanımı kolay olmalı (taşınabilir olmalı, birden çok doz içermeli, en az koordinasyon gerekmemeli), etkin olmalı(optimum akciğer birikimi olmalı), **güvenli** olmalı(en az orafarengeal depolanma, en az gastrointestinal emilim, katkı maddeleri ve çevre için tehlikesiz olmalı), ucuz olmalı, nem almamalı, kuru muhafaza edilmeli, doz göstergesi olmalı, temizliği kolay olmalıdır. Cihaz, hastanın yaşı, ilacın inspirasyon direnci, etken madde içeriği, dozu ve hastanın klinik semptomları dikkate alınarak seçilmelidir.

İnhaler İlaç Çeşitleri:

Ölçülü doz inhale(ÖDİ), Kuru toz inhale(KTİ)- Nefesle aktive olan inhaleler Ara cihaz (Spacer) ile birlikte ÖDİ, Nebülizer .

İnhalasyon tekniği seçilirken hastanın eğitimi ve cihazı kullanabilip kullanamayacağını **belirlenmesi esastır. Hastanın yaşı, hastalığın şiddeti,maliyet**, hasta-ebeveyn ve doktorun tercihi **önemlidir**.

TABLO -1 Yaşa göre tercih edilecek inhaler cihazlar

YAŞ	1. TERCİH	2. TERCİH
0-3	ÖDİ yüz maskeli aracı tüple	Maske ile nebulizatör
4-5	ÖDİ aracı tüple	ÖDİ yüz maskeli aracı tüple ya da yüz maskesi/ağızlıklı nebulizatör
6-12	ÖDİ -aracı tüple veya KTİ	Nebulizatör
12 YAŞ ÜSTÜ	KTİ ya da ÖDİ	ÖDİ aracı tüple

ALERJİK HASTALIKLARA PEDIATRİK YAKLAŞIM KURSU

Esra Özek Yücel

Alerjide tanı testleri (Deri delme ve yama testleri)

Deri Delme Testi

Deri delme testleri solunum alerjenleri, besinler, ilaçlar gibi alerjenlere karşı oluşan spesifik IgE ölçümünün başka bir yöntemidir ve IgE ilişkili alerjik hastalıkların tanısında kullanılan birincil tanı testidir. Şüphelenilen alerjenin deriye uygulanması ile mast hücre aktivasyonu sonucu histamin ve diğer mediatörler açığa çıkarak cilt üzerinde hiperemi ve kabarıklık oluşur. Bu kabarıklığın çapı ölçülerek kayıt edilir. Oluşan bu reaksiyon lokalize olduğu için test sırasında çok sayıda alerjen uygulaması yapılabilmektedir.

Deri delme testi yaparken bir damla alerjen özütü deri üzerine damlatılır, hipodermik iğne, metal lanset gibi bir alet ile 45-60° açı ile damla içinden geçerek epidermis kanatmadan kaldırılır. Reaksiyonlar 15 dakika sonrasında değerlendirilir. Kabarıklığa ait kısa ve uzun çap cetvel ile ölçülerek ortalaması alınır. Testin pozitif kontrolü olarak histamin, negatif kontrolü olarak alerjenlerin stabilize edildiği koruyucu solüsyonu kullanılır. Negatif kontrolde reaksiyon yokken alerjide >3 mm kabarıklık olması pozitif reaksiyon olarak değerlendirilir. Sonuçların klinik öykü ile birlikte değerlendirilmesi ve yorumlanması gerekmektedir. Alerjenleri sık aralıklarla damlatmak, kanamaya neden olmak, test sırasında alerjenlerin birbirine karışması ya da deriye alerjenin yetersiz penetre olması deri prick testinde hatalı sonuçlara sebep olmaktadır. Kullanılan alerjen özütlerinin kalitesi, testin yapıldığı cilt alanı, hastada eşlik eden başka hastalık varlığı deri reaktivitesini değiştirebilir. Kullanılan anti histaminikler, kortikosteroidler, trisiklik antidepressan ilaçlar test yanıtını baskıladığı için bu ilaçların testten önce uygun süre öncesinde kesilmesi gerekmektedir.

Deri delme testleri çoğunlukla güvenle yapılmakla beraber nadir de olsa test sırasında anafilaksi bildirilmiştir. Bu nedenle deri testleri anafilaksi geliştiğinde müdahale edecek bir hekim ve mutlaka adrenalin içeren acil müdahale seti varlığında yapılmalıdır.

Intradermal test

Test edilecek 0.05-0,1 ml alerjen 26-27 gauge iğne ucu ile 2-4 mm'lik kabarıklık olacak şekilde 45°lik açı ile cilt altına uygulanır. Intradermal test her alerjen için uygulanamaz. Özellikle besin alerjenleri ile yapıldığında sistemik yan etki riski fazladır. Daha çok ilaç ve venom alerjisi tanısında kullanılmaktadır. Kullanılan alerjen konsantrasyonları deri delme testinde kullanılan alerjenin 100-1000 kat dilüe edilmiş hali olmalıdır. Intradermal testlerde yanlış pozitif sonuç çıkabileceğinden klinik bulgular gözetilerek değerlendirilmelidir.

Yama testi

Tip 4 aşırı duyarlılık reaksiyonlarını göstermede kullanılan, uygulaması kolay, güvenli ve düşük maliyetli bir testtir. Alerjik kontak dermatit tanısında altın standarttır. Ayrıca geç tip besin ve ilaç alerjisi tanısında da kullanılabilir.

Uygulanmak istenilen alerjenler sıvı taşıyıcı ya da vazelin içinde test üniteleri (Finn chamber) yardımıyla sırtta uygulanıp hipoalerjen bant ile sabitlenir. Ya da çeşitli kontak alerjenlerden oluşan kullanıma hazır bant şeklinde uygulanabilir.

Genellikle yamalar 48. saatte çıkarılır ve değerlendirilir. İlave değerlendirme gerekli durumlarda 72-96. saatlerde de yapılabilir. Değerlendirmeler genellikle Amerikan Dermatoloji Akademisinin önerdiği şekilde reaksiyon yoksa negatif, eritem ve infiltrasyon (+), eritem, infiltrasyon, papül, vezikül (++), eritem, infiltrasyon, bül (+++) şeklinde yapılmaktadır.

OLGULAR İLE İLAÇ ALLERJİLERİ

Özlem Cavkaytar

Pediyatri pratiğinde ilaç yan etkileri ile ilgili sağlık problemlerine sık rastlanmaktadır. Allerjik ilaç reaksiyonları ise tüm ilaç yan etki reaksiyonlarının %15'ten azını oluştursa da önemli morbidite ve mortaliteye neden olur. Kesitsel çalışmalarda çocuklarda aileler tarafından bildirilen ilaç allerjisinin %2.5 ile 10 arasında değiştiği ortaya konmuştur. Hastalar ya da ebeveynler her türlü istenmeyen ilaç etkisini altta yatan mekanizma immünolojik olsun ya da olmasın allerjik reaksiyon olarak adlandırmaya eğilimlidir. Bu duruma birinci basamakta çalışan hekimlerin tutumu da katkıda bulunmaktadır.

Yanlış ilaç allerjisi tanısı, hastaların gereksiz, pahalı ve hatta başarısız tedavilere yönlendirilmesine neden olmaktadır. Örneğin penisilin allerjisi şüphesi olan bireyler kinolon ve vankomisin gibi daha pahalı ve daha geniş spektrumlu antibiyotiklerle tedavi edilmekte ve tedavi harcamaları ortalama %30-40 artmaktadır. Geniş spektrumlu antibiyotikler, vankomisin dirençli enterokok gibi bakterilerin oluşmasına ve agresif *Clostridium difficile* kaynaklı kolit oluşmasına yol açmaktadır.

İlaç allerjilerinde tanısal değerlendirme karmaşıktır ve zaman alır. Tanı, klinik hikayenin sistematik bir yaklaşımla değerlendirilmesi, intradermal ve deri prik testi gibi *in vivo* testler, spesifik IgE, bazofil aktivasyon testi, lenfosit transformasyon testi (bazı ilaçlar için valide edilmiştir) gibi *in vitro* testler kullanılarak, ayrıca altın standart olan ilaç provokasyon testi yapılarak konulur. Çocukluk çağında en sık kullanılan ve allerji için söz konusu olan ilaçlar beta-laktam grubu ilaçlar ve non-steroidal antiinflatuar ilaçlardır. Çocukluk çağında ilaç allerjisi birbirinden farklı çok sayıda fenotiple kendini gösterebilir. Bu sunumda bu farklı fenotiplere ait olgu örnekleri verilecek, her birinde izlenecek tanısal yaklaşım, değerlendirme süreci ve hastaya önerilen tedavi ayrıntısıyla tartışılacaktır.

SIK HAS HASTALANAN ÇOCUK- HANGİ TETKİKLERİ İSTEYELİM?

Nurşen Cigerci Günaydın

Sık hastalan çocukların %10'unda altta yatan bir immün yetmezlik tablosu bulunmaktadır. Hastalarda öyküde tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları, otit, sinüzit ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının yanı sıra ciltte veya organlarda tekrarlayan abse formasyonu, bir yaşından sonra yineleyen ciltte veya ağızda moniliyazis, ikiden fazla yineleyen sepsis/menanjit veya osteomyelit öyküsü, enfeksiyonların tedavisinde iki aydan uzun süre antibiyotik kullanımı, yetersiz kilo alımı veya büyüme, primer immün yetmezlik için aile öyküsü varlığı immün yetmezlik açısından uyarıcı bulgular olarak önemlidir. Bu hastaların immün yetmezlik açısından daha ayrıntılı değerlendirilmesi gerekmektedir. İmmün yetmezlik düşünülen hastada tam kan sayımı, periferik yayma ve immünglobulin düzeyleri (IgG, IgA, IgM, IgE) 1. Basamak olarak bakılmalıdır. İmmün globülin düzeyleri bakılması gerekli ise mutlaka yaşa göre uygun referans değerlerine göre bakılmalıdır. Ig ve IgG alt grup düzeyi yaşa göre referans değerinin <2 SD ise anlamlı olarak düşüktür. Ancak hipogamaglobulinemi varlığında maligniteler, ilaç kullanım öyküsü, enfeksiyon hastalıkları ve sistemik hastalık varlığı da mutlaka araştırılmalıdır. Kronik Granümatöz Hastalık, HIV enfeksiyonu, tüberküloz, kronik inflamasyon ile giden bazı hastalıklar, bazı otoimmün hastalıklarda hipergamaglobulinemi görülebilir.

Lenfopeni; bir yaşından küçük çocuklarda <3000/mm³, bir yyaşından büyük çocuklarda ise <1500/mm³ olarak değerlendirilir. Nötropeni ise periferik kanda nötrofil sayısının <1500/mm³ olmasıdır; hafif, orta veya ağır olabilir. Periferik kanda eozinofili >500/mm³ olması; Omenn Sendromu, Hiper IgE Sendromu, Wiskott Aldrich Sendromu, IPEX Sendromu gibi bazı immün sistem hastalıklarına eşlik eden bir bulgu olması bakımından önemlidir.

Periferik kan değerlendirmesinde; lenfopeni olması T hücre yetmezliği ile giden primer immün yetmezlik hastalıklarında, nötropeni varlığında konjenital veya akiz nötropeni görülebilir. Nötrofil olması lökosit adezyon defekti hastalığına eşlik edebilirken, nötrofil morfolojisinde bozukluk ile giden hastalıklardan Chediak-Higashi sendromunda dev granüller görülebilir. Periferik kan yaymasında eozinofili varlığı Hiper IgE sendromu, Omenn sendromu gibi bazı immün yetmezlik hastalıklarında görülebilir. Periferik kan yaymasında trombositopeni varlığı eşlik eden immün yetmezlik semptomlarıyla birlikte Wiskott-Aldrich sendromunda görülebilir.

İmmün sistemin özgül hücreleri B ve T hücreleri iken; fagositler ve kompleman sistemi özgül olmayan immün sistemin önemli yapıtaşlarıdır. İmmün sistem hastalıkları hastada düşünülen immün sistem bozukluğu ile ilişkili (humoral sistem hastalığı, hücresel immün sistem hastalığı, doğal immün sistem hastalığı v.b) testler planlanarak değerlendirilir.

Hümorale immün sistem bozukluklarında; semptomlar genellikle maternal antikorların kaybolmasını izleyen dönemde başlar. Yineleyen alt/üst solunum sistemi enfeksiyonlar (Gr-, Gr+ bakteriler, mikoplazma) sıklıkla görülür. GİS semptomları, malabsorpsiyon varlığı, lenfadenopati, nötropeni, anemi (hemolitik, parvovirüse bağlı) gibi eşlik eden sorunlar, lenfoma, timoma gibi maligniteler bazı humoral immün sistem hastalıklarına eşlik edebilir.

B hücre fonksiyonları; serum immünoglobulin düzeyleri (IgG, IgA, IgM, IgE), serum özgül antikor titreleri (izohemaglutinin, titresi) ile değerlendirilebilir. İleri olgularda yineleyen aşılama immün yanıt (tetanoz, pnömokok vb), B hücre değerlendirmesi için akım sitometrisi, IgG alt düzeyleri (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4), mitojene yanıt olarak in vitro Ig üretimi, anti-CD40 ve sitokinlere yanıt olarak in vitro Ig üretimi değerlendirilmesi gerekli olabilir.

T Hücre / kombine immün yetmezlikler; erken başlangıç öyküsü olan hastalarda, gelişme geriliği, oral candidiazis varlığı, düzelmeyen deri döküntüsü/ekzama varlığı, kemik anormallikleri (ADA eksikliği, kısa ekstremite dwarfizmi), fırsatçı enfeksiyonlar (Pnömosistis carini pnömonisi, sitomegalovirüs enfeksiyonu EBV enfeksiyonu, sistemik BCG enfeksiyonu, yaygın candidiazis, Graft Versus Host hastalığı), hepatosplenomegali (Omenn sendromu gibi) ve malignite varlığı gibi eşlik eden immün yetmezlik bulguları varlığında düşünülmektedir. Hücresel immün sistemin değerlendirilmesi için; akciğer grafisi (süt çocukluğunda timusun kontrolü), geç aşırı duyarlılık testleri (1 yaşından sonra), akım sitometri ile periferik kanda T, B, NK, T hücre alt grup değerlendirmesi, TREC hücre sayılarının belirlenmesi, lenfositlerde MHC I ve II gösterilmesi, T hücrede CD40 L gösterilmesi, in vitro T hücre fonksiyonları, enzim düzeyleri (ADA, PNP), FISH 22q del (Di George Sendromu), moleküler genetik analizler uygun vakalarda değerlendirilebilir.

Fagosit fonksiyonlarının değerlendirilmesinde ise; akım sitometride adezyon moleküllerinin ölçümü (CD11, CD18, CD15), akım sitometride fagosit fonksiyon ölçümü (DHR ile oksidatif patlama), Nitroblue tetrazolium testi (NBT), kemotaksi, opsonik aktivite, fagositoz testleri, enzim ölçümleri (MPO, G6PD, NADPH oksidaz) gerekli vakalarda deneyimli merkezlerde değerlendirilebilir.

İmmün sistem hastalıklarında öncelikle klinik tabloya göre olası immün sistem hastalıkları açısından ayırıcı tanı yapılması ve laboratuvar tetkiklerinin klinik bulgular varlığında uygun vakalarda istenmesi önemlidir.

ÇOCUKLARDA OLGULARLA TORAKS VE ABDOMİNAL ACİLLERE RADYOLOJİK YAKLAŞIM

Sevinç Kalın

Toraks Acilleri

- *Konjenital Anomaliler
- *Hava kaçakları
- *Enfeksiyonlar
- *Yabancı cisim
- *Tümör

Klinik Semptomlar: Ateş, stridor, wheezing, öksürük, respiratory distress, takipne, nasal çekilme ve interkostal retraksiyonlar

Çocuklarda toraks patolojileri değerlendirilirken dikkat edilmesi gereken noktalar:

- Sekiz yaşına kadar kollateral hava yollarının gelişmemesi nedeni ile atelektaziler sıktır.
- Erişkine göre mukus üretimi daha fazladır
- Hava yolları küçük olduğundan ve duvar zayıflığı nedeni ile semptomlar hızlı gelişir.
- Trakeal ödem ve eksternal bariyer ile hava hapsi sık görülebilir.
- Timus 4-5 yaş civarı involusiyona uğradığı için bu yaşlara kadar değerlendirme yapılırken varyasyonları bilinerek filmlere bakılmalı

Yaş gruplarına göre Toraks Acilleri

Patoloji	Neonatal periyot	İnfant (1-24 ay)	Okul öncesi dönem	6-12 yaş	13-18 yaş
Hava kaçakları	+	+			+spontan
Enfeksiyonlar	Viral	Viral/bakteriyel	bakteriyel	bakteriyel	
Yabancı cisim		+6 ay-3 yaş	+6 ay-3 yaş		
Tümörler		Teratom/NB	Lenfoma/lösemi	Lenfoma/lösemi	Lenfoma/lösemi
Konjenital Anomaliler	Kardiyovasküler, trakeobronşial anomaliler Diyafragma hernileri	Kardiyovasküler, trakeobronşial anomaliler Diyafragma hernileri			

BT ne zaman yaparız:

- Tedaviye yanıt gecikmiş ya da yok ise
- Drenlerin pozisyonunu değerlendirmek
- Lokülasyonlar var mı?
- Parankimal komplikasyonlar (nekrotizan pnömoni/apse? ayırımı)
- Bronkoplevral fistüller

- Komplike olgularda, immunsupresif hastalarda
- Acil kesitsel görüntüleme gerektiğinde, radyasyona maruz kalmasına rağmen küçük çocuklarda da BT ilk tercih
- MRG'den daha yüksek bir uzaysal çözünürlüğü vardır ve genellikle sedasyon veya genel anesteziye gerek yoktur.
- Çocuklar erişkinlere göre daha radyosensitiftir. ALARA(as low as reasonably achievable) prensipleri doğrultusunda AEC(automatic exposure control), düşük voltaj, doğru endikasyon ve klinisyenle dialog önemlidir.
- Plevral ve perikardiyal efüzyonlarda hatta izlenebilen konsolide alanların değerlendirmesinde US kullanılmalı
- Floroskopi (diyafragma hareketleri ve yabancı cisim şüphesinde)

Hematolojik acillerde;

-Enfeksiyöz etkenler (viral, bakteriyel, fungal ve PCP)

- -Nonenfeksiyöz (Pulmoner ödem, ARDS, ilaç toksisitesi, Bronşiolitis obliterans, radyasyon pnömonisi, venooklüziv hst)

-Mortalite , morbidite yüksek

-Atipik yer ve bulgular olabilir.

-Bazı ilaçlara bağlı benzer tablolar oluşabilir.

-NÖTROPENİK ATES var ve enfeksiyon odağı bilinmiyorsa akciğer grafisi normal olsa bile Toraks BT ile değerlendirme yapılmalı

Abdominal Aciller

- Neonatal dönemde proksimal ve distal obstrüksiyonlar

-NEK, pilor stenozu, inkarsere inguinal herni, gastroenterit, over torsiyonu, akut apandisit, akut pankreatit, invaginasyon, tifilitis, HSP, inkarsere inguinal herni, meckel divertikülü, drar yolu enfeksiyonları , nefrolitiazis, yabancı cisim

Yenidoğanda GİS gazının görülme süreleri

- Yenidoğandamide
- 3 saat.....ince barsak
- 8-9 saattesigmoid

YD da ince ve kalın barsak gaz paterni ayırt edilemez(haustasyon yok).

ÜST GİS : Özefagus.....distal ileum

ALT GİS : Distal ileum ve kolon

GİS acillerinde

-İlk tetkik Direkt grafi olmalı (Uygun pozisyon; iskiyal tuberositler, diyafragma ve lateral abdominal duvarlar grafiye dahil edilmeli. Uygun doz; psoas kası, kc. ve böbrek konturları seçilebilmeli)

-Safralı kusma acildir

-Proksimal/distal GİS obstrüksiyon ayırımı önemlidir

- ÖMDÜst GİS obstrüksiyonu

- KolonAlt GİS obstrüksiyonu

-Kolon grafisinde mikrokolon görünümü var mı?

- US : pilor stenozu ,HSP, invaginasyon ve apandisit tanısında önemli

-Malrotasyonlar ayırıcı tanıda akla gelmeli!!!

Pediyatrik Üriner Sistem acillerinden en sık görülenleri enfeksiyonlar ve taşlardır.

Üriner sistem acil patolojisi düşünülen hastada mutlaka öncelikle ultrasonografik değerlendirme yapılmalıdır.

Tüm pediyatrik hastalık gruplarında klinisyen / radyolog iletişim ve işbirliği ile doğru /etkin hasta yönetimi sağlanmalıdır.

OLGULARLA KAS – İSKELET RADYOLOJİSİ

Saliha Çıracı

Enfeksiyöz/İnflamatuvar Patolojiler; Artrit, Osteomiyelit, Toksik sinovit

Femur başı aseptik nekrozu (Perthes)

Travmatik Patolojiler; Epifizyal Yaralanmalar, Çocuk istismarı, Avulsiyon yaralanmaları, İnkomplet kırıklar

Toksik sinovit

Kalça eklemünde ağrı, topallama ile başvururlar. Kendini sınırlar ve sekel bırakmaz. Ultrasonografide efüzyon, MRG de sinovial efüzyon, sinovial kalınlaşma ve kontrastlanma **görülür**. Yumuşak doku ödemi eşlik edebilir. Komşu kemik iliği normaldir.

Septik artrit

Eklem ağrısı, ateş ile prezente olurlar. İnfant ve adolesanlarda görülür, en sık kalça ve diz eklemi tutulur. Tanı ve tedavi gecikmesi eklemde destruksiyona neden olur. Ultrasonografide efüzyon, AP pelvis grafisinde, eklem aralığında genişleme ve juksta-artiküler osteoporoz görülür. MR bulguları sinovial efüzyon, kontrastlanma ve perisinovial yumuşak doku ödemidir.

Osteomiyelit

Genellikle travma ya da cerrahiye sekonder olup en sık femur ve tibia (metafizler bölge) tutulur. **İnfantlarda** yayılım hematojen olup epifize geçiş nedeniyle septik artrit ve AVN riski bulunur.

Akut fazda intraosseöz, subperiostal ve yumuşak dokuda ödem/abse, subakut fazda eksantrik kortikal- medüller abse, kronik fazda involukrum (kalın ossifiye periost rxn), sekestrem (santrali sklerotik infarkte kemik) ve kloaka (korteksi penetre eden trakt) görülür.

Akut osteomiyelitte 1-2. haftalarda direk grafide demiyelinizasyon, MRG de ise (1-2 gün içinde) kemik iliği ve yumuşak doku ödemi bulguları gözlenir. T1A incelemede geniş transizyonel zon ayırıcı tanıda önemlidir.

Perthes hastalığı

Femur başı epifizi kanlanma bozukluğuna sekonder gelişir. 4-8 yaş, arası siktir ve %10 olguda bilateralidir. Hastalar topallama ve ağrı şikayeti ile başvurur. Pelvis grafisinde, eklem aralığında genişleme, subkondral fraktür, fragmantasyon ve femur epifizinde küçülme, skleroz görülür.

MRG de ilk bulgu T1A hipointens, T2A hiperintens kemik iliği ödemidir. İskemik alan femur başı anterosuperioruda bantlarla çevrili(T1A hipointens, T2A çift çizgi işareti şeklinde hipointens ve hiperintens) görülür. T1A hiperintens, T2A hipointens alanlar canlı dokuyu temsil eder, nekroz geliştikçe T1A hipointens, T2A hiperintens sinyalde izlenir. Fibrozis/ skleroz aşamasında ise T1A ve T2A hipointens sinyaldedir.

Epifizyal Yaralanmalar

Fizis hattı/büyüme plağını içeren fraktürlerdir (Salter harris). Büyüme plağının erken kapanma riski nedeniyle önemlidir. 10-15 yaşta sık görülürler. Tip 1 fiz hattını, tip 2 fiz hattı- metafiz (en sık, 75 %), tip 3 fiz hattı- epifiz, tip 4 fiz hattı- epifiz-metafizi içeren fraktürlerdir. Tip 5 en az görülen tipi olup kompresyon fraktürü şeklindedir. Tip 1-2 iyi prognoz, tip 3-4 değişken, tip 5 ise kötü prognoz gösterir.

Çocuk istismarı (Sarsılmış bebek sendromu)

Sıklıkla subdural hemoraji, ensefalopati ve retinal hemoraji ile prezente olurlar. Kemik kırıkları görülebilir ancak tanı için şart değildir. Kot ve uzun kemik kırıkları sık görülür. Metafizyel avulziyon fraktürleri ise tipiktir.

Avulsiyon Fraktürleri

Spor yapan adölesanlarda, akut travma veya tekrarlayıcı/ fazla kullanmaya bağlı oluşur. Eklem kapsülü, ligaman, tendon ve kas yapışma yerlerinde kopma ve kemik fragmanı görülür. BT/MR da akut aşamada; kemik fragmanı, yumuşak doku şişliği, efüzyonu, subakut aşamada litik/sklerotik görünüm (fraktür iyileşme aşaması) ve kronik dönemde skleroz ve osseöz hipertrofi olur.

Osgood-Schlatter (patellar tendon distali/tibial tuberositas), SİAS avulsiyon fraktürü (tensör fasya lata ve sartorius/ SİAS), Sinding-Larsen-Johansson sendromu (patellar tendon proksimali/patella alt polü) en sık görülenlerdir.

İnkomplet Fraktürler

Çocuklara özgü, uzun kemiklerde, kemik uzunluğu boyunca uygulanan artan uzunlamasına kuvvet ile ortaya çıkan kırıklardır. Genellikle önkol ve alt bacakta, dolaylı yaralanmalar (uzanmış kola düşme veya yüksekten zıplama) sonucu oluşurlar.

Eğilme kırığı; büyük bir kuvvetle, kemiğin plastik deformasyona uğraması sonucu eğilmesi, torus kırığı; kemiğinin iç bükey tarafında sıkıştırma kırığı/ çıkıntı oluşması, yaş ağaç kırığı ise dış bükey kortekste kırık oluşurken diğer tarafın sağlam kalması sonucu meydana gelir. Torus kırığı metafizde, yaş ağaç kırığı ise diyafizde görülür.

ÇOCUKLARDA SIK GÖRÜLEN AYAK RAHATSIZLIKLARI

Evren Akpınar

Ayak, çok sayıda gelişimsel varyasyona sahiptir. Bu durum, ailelerin ortopedi polikliniklerine sıkça başvurmalarına neden olmaktadır.

Ayak, erişkin boyutuna vücudun diğer bölgelerinden daha önce ulaşır. Alt ekstremité uzunluğu 3-4 yaşın sonunda erişkin boyunun yarısına ulaşırken ayak, erişkin boyunun yarısına 12-18 aylar arasında ulaşır. Bu dinamik yapısından dolayı ayak problemlerini doğumdan itibaren yakından takip etmek önemlidir.

Esnek Düz Tabanlık (Fleksibl Pes Planus)

Düz tabanlık, medial longitudinal kavis (MLK) yüksekliğinde azalma ve topuk valgusu ile karakterize bir klinik tablodur. Bebeklerde MLK, subkutan yağ dokusunun fazlalığı ve eklem laksitesi nedeniyle azdır. MLK yaş ilerledikçe artar. Esnek düz tabanlıkta ayakta yük verirken MLK düzleşir, yük verilmediğinde ya da parmak ucu yürümeye artar. Bu durum spontan düzelir ve fizyolojik olarak kabul edilir. Yetişkinlerin %15'inde esnek düz tabanlık mevcuttur. Esnek düz tabanlığın ligaman laksitesi, obezite veya ayakkabı giyilmesi ile ilişkisi gösterilmiştir. Esnek düz tabanlık fonksiyon bozukluğuna neden olmadığı için herhangi bir tedavi gerektirmez. Ancak, semptomatik hastalarda ayakkabı seçimi değerlendirilmelidir. Tabanlık kullanımı hastalığın doğal seyrini değiştirmez. Hastaların %25'inde gastrosoleus kontraktürü mevcuttur. Kontraktürü olan hastalarda germe egzersizleri başlanır. Egzersize yanıt vermeyen hastalarda cerrahi tedavi seçilebilir.

Metatarsus Adduktus

Sık görülen bir ayak deformitesidir. Ayak arkasında deformite olmadan ayak önünde adduktus vardır. İntrauterin pozisyon ile ilgilidir. 1/1000 sıklıkla görülür. Kız ve erkeklerde eşit oranda gözlenir. %50 oranında bilateralidir. %15-20 oranında gelişimsel kalça displazisi ile birliktelik gösterir. Aileler içe basma şikâyeti ile başvururlar. Vakaların %90'ı 5 yaşına kadar spontan düzelir. Düzelmeyen çocuklarda ağrı ya da ayak fonksiyonlarında bozukluk gelişmez. Ayak lateral kenarı düz olması gerekirken bu hastalarda konvektir. Aktif olarak düzelen ayaklarda tedavi gerekmez. Pasif düzelen ayaklar için masaj, düzelmeyenler için ise alçı uygulanır.

Pes Ekinovarus (PEV) / Doğuştan Çarpık Ayak

Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen bir deformitedir. İnsidansı 1/1000'dir. Erkek çocuklarda kız çocuklara göre iki kat daha fazla görülür. Vakaların yarısı bilateralidir. Genetik nedenlerin hastalığın etiyolojisinde yer aldığı düşünülmektedir. Etkilenmiş ailelerde yenidoğanda ortaya çıkma olasılığı 30 kat daha fazladır. Hastaların %80'inde PEV, izole deformite olarak karşımıza çıkar. Ancak artrogripozis, diastrotik displazi, myelomeningosel, tibial hemimeli, amniyotik band sendromu gibi durumlarla birlikte görülebilir. Kavus, adduktus, varus ve ekinizm (CAVE) deformitelerinden oluşur. Etkilenen taraf atrofik, ayak küçük ve kısadır. Ayak medial ve posteriorunda cilt katlantıları belirgindir. Prenatal dönemlerdeki tanı zamanına göre PEV tipleri farklı olabilir. 1. Trimesterde gözlenen PEV deformiteleri kas iskelet sistemi dışındaki anomalilerle birlikte gözlenir. İkinci trimesterde gözlenen PEV sıklıkla gerçek PEV'dir. Son trimesterde gözlenmesi durumunda ise sıklıkla pozisyonel PEV olarak ifade edilen intrauterin sıkışıklıkla ilgili olan PEV tipidir. Tedavide Ponseti Yöntemine göre seri alçılama altın standart yöntemdir. %90'ın üzerinde başarı oranı vardır. Uygun şekilde tedavi edilen hastalar kısıtlama olmadan yürüyebilir, koşabilir fizik aktivitelerini tam olarak yapabilirler. Tedavi edilmeyen hastalarda ciddi fonksiyon bozukluğuna ve sakatlığa neden olur.

Kalkaneovalgus Ayak Deformitesi

Ayak arkasında dorsifleksiyon ve eversiyon ile karakterize deformitedir. İntrauterin pozisyonla ilgilidir. Posteromedial tibial eğrilik ile birlikte gözlenebilir.

Konjenital Vertikal Talus

Navikülanın talus dorsoline redükte edilemeyecek şekilde disloke olmasıdır. Yenidoğanda rijit pes planus deformitesi nedenidir. 1/150.000 sıklıkla bildirilmiştir. Hastaların yarısında nörolojik hastalıklar ya da kromozom bozuklukları beraberlik gösterir. Myelomeningosel, artrogripozis, diastomatomyeli vs spinal musküler atrofi ile birliktelik gösterebilir. Hastaların

yarısı bilateral olup erkek çocuklar iki kat daha fazla etkilenir. Ayak tabanındaki konveksite nedeni ile “*rockerbottom*” deformitesi olarak isimlendirilir. Tedavide seri alçılama ve cerrahi tedaviler uygulanır.

Polidaktili

Sıklığı 1/500’dir. Kız çocuklarda daha fazladır. Sıklıkla postaksiyel tiptedir. Preaksiyel tip polidaktililerde ek anomaliler mevcuttur. Otozomal dominant geçiş gösterebilir. Kozmetik ve ayakkabı uyumu ile ilgili sorunlar nedeni ile hemen her zaman amputasyon gerektirir.

Sindaktili

Parmaklarda yapışıklık olması ayakta fonksiyonel bozukluğa neden olmaz. Bu nedenle tedavi ihtiyacı yoktur. Ancak altta yatan patolojinin araştırılması açısından uyarıcıdır.

Konjenital Kıvrık Parmak (Congenital Curly Toe)

Parmaklardaki fleksiyon ve varus deformitesi ile karakterize sık bir durumdur. Fleksör digitorum longus ile brevis kontraktürü nedeniyle gelişir. Sıklıkla 3-4-5. Parmaklarda görülür. Çoğu zaman bilateraldir. Çoğu zaman asemptomatiktir. Tedavi gerektirmeden kendiliğinden iyileşirler. 3 yaşın üzerinde semptomatik olan hastalarda cerrahi tedavi yapılabilir.

Üst üste binen parmak (Overlapping Toe)

Sık görülen bilateral ve ailevi bir deformitedir. 2-3-4. Parmaklarda kendiliğinden düzelir. 5. Parmakta ise kalıcı olabilir. Ekstansör digitorum longus kontraktürü nedeniyle gelişir. Tedavide bitişik parmak bantlama ve pasif germe uygulanır. Yanıt vermediği durumlarda cerrahi tedavi uygulanır.

Tarsal Koalisyon

Tarsal kemiklerde yapısal segmentasyon kusuruna bağlı gelişen rijit düz tabanlık nedenidir. Sıklıkla konjenital sorun olmakla birlikte, edinsel olarak da gelişebilir. Şikayetlerin başlama yaşı koalisyonun yerine göre farklılık gösterir. Kalkaneonaviküler koalisyonlar 8-12 yaşlar arasında semptomatik hale gelirken, talokalkaneal koalisyonlar ise 12-15 yaşlarda semptomatik hale gelir. Prevalansı %1-2 arasındadır. Kalkaneonaviküler tip koalisyonlar daha sıktır. Koalisyon fibröz (sindesmoz), kondral (sinkondroz) ya da osseöz (sinoztoz) olabilir. Fizik muayenede subtalar eklem hareketlerinde kısıtlılık gözlenir. Peroneal spastisite eşlik edebilir (Peroneal spastik düz tabanlık). Tekrarlayan ayak bileği burkulmaları gözlenir. Hastaların %75’inin asemptomatik olabilir. Konservatif tedavide tabanlık ya da alçı uygulanabilir. Cerrahi tedavide ise bar rezeksiyonu, düzeltici osteotomi ve artrodezler uygulanır.

Pes Kavus

MLK yüksekliği ile karakterizedir. Hastaların %70 kadarında nörolojik problem (myelomeningosel, polio hastalığı, serebral palsy, Freidreich ataksisi vb.) mevcuttur. Bu nedenle, pes kavus hastalarında iyi bir nörolojik değerlendirme yapmak esastır. Tek taraflı olanlarda gergin omurilik sendromu, omurilik tm gibi nedenler araştırılmalıdır. Bilateral olanlarda ise en sık neden Charcot Marie Tooth (CMT) hastalığıdır. Tedavide uygun ayakkabı ya da tabanlık seçimi, fizik tedavi ile başlanır. Cerrahi tedavi çoğu zaman gerekir.

Köhler Hastalığı

Navikulanın avasküler nekrozudur (osteokondrit). Etiyolojisi bilinmemektedir. Sıklıkla 4-7 yaş arası çocuklarda görülür. Erkek çocuklarda, kız çocuklara göre 4 kat daha fazla görülür. Hastaların %25’inde bilateraldir. Aksama ve lokal hassasiyet başvuru şikayetleridir. Sıklıkla kendini sınırlayan bir tablodur. Kalıcı sakatlığa neden olmaz. NSAİİ, yürüme alçıları tedavide kullanılır.

Sever Hastalığı

Fiziksel olarak aktif çocuklarda topuk ağrısının sık nedenidir. Aşırı kullanmaya (*overuse syndrome*) bağlı gelişen kalkaneal apofizin osteokondritidir. Kendini sınırlayan klinik tablodur. Semptomatik tedavi uygulanır.

Freiberg Hastalığı

Metatars başının avasküler nekrozudur (osteokondrit). Sıklıkla adölesan dönem kız çocuklarında 2. Metatarsta görülür. İstirahat ve alçı ile tedavi edilir. Ekstansiyon kaybı nedeniyle semptomatik hale gelen hastalarda debridman veya ekstansiyon osteotomisi uygulanır.

Aksesuar Navikula

Ayakta aksesuar kemikleşme merkezleri yaygındır. Bunların çoğu primer merkezle birleşerek ana kemiğin parçası olur. Aksesuar navikula insanların %10'unda görülen bir varyasyondur. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Sıklıkla ergenlik dönemine doğru semptomatik hale gelir. Ayak plantar medialinde şişkinlik şikâyeti vardır. Aksesuar kemik ayrı olabileceği gibi navikula ile birleşik de olabilir. Otozomal dominant geçiş gözlenebilir. Tibialis Posterior disfonksiyonu ve buna bağlı MLK azalma ortaya çıkarabilir. Tedavide yürüme alçısı yapılır. Cerrahi eksizyon gerekebilir.

Halluks Valgus (Bunyon)

Birinci metatars başı üzerindeki çıkıntı (bunyon) başvuru nedenidir. Sıklıkla ailevidir. Çıplak ayakla dolaşmada sorun yoktur ancak ayakkabı giymede problem yaşanmaktadır. Konservatif olarak tedavi edilir. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi uygulanabilir. Nüks riskini azaltmak için cerrahi tedavi büyüme döneminin sonunda yapılmalıdır.

Tırnak Batması (Onikokriptozis)

Ayağın kuru tutulması, tekrarlayan travmalardan korunması ve tırnakların konveks olarak yerine düz olarak kesilmesi gibi koruyucu önlemler ile kontrol altına alınabilir. Enfeksiyon eklenmesi durumunda antibiyoterapi başlanır. Konservatif tedaviye yanıtız hastalar Winograd prosedürü (tırnak yatağı revizyonu) ile cerrahi olarak tedavi edilir.

OLGU ÖRNEKLERİ İLE SIK GÖRÜLEN KROMOZOM HASTALIKLARI

Elif Yılmaz Güleş

Neredeyse bütün hastalıklar genetik ve çevresel faktörlerin beraber etkisi ile ortaya çıkar. Bazı durumlarda genetik faktörler daha baskın bir rol oynamaktadır. Genetik faktörlerin daha baskın olduğu hastalıklar üç ana grupta incelenebilir:

1) Kromozom anomalileri (canlı doğumlarda 7/1000, tüm ilk trimester abortların %50'si),

2) Tek Gen Hastalıkları (canlı doğumlarda 1/300, tüm hayat boyunca görülme sıklığı 1/50)

3) Multifaktöryel hastalıklar (pediatri hastalarında %5, tüm yaş gruplarında %60)

Kromozom anomalileri, üreme kayıplarının büyük kısmı, konjenital malformasyonlar, nöromotor ve gelişimsel gerilik, büyüme gelişme geriliği, üreme bozuklukları ve kanser etyolojisinde büyük rol oynamaktadır. Çocuklarda, büyüme gelişme geriliği-boy kısalığı, nöromotor gelişim geriliği, dismorfik yüz ve vücut bulguları, ambigü genitale - gecikmiş puberte gibi durumlarda kromozom analizi yapılması gerekir.

Normal kromozom analizi ile tespit edilebilen ve canlı doğumlarda sık görülen kromozom anomalileri azalan sıklıkta Down sendromu, Klinefelter Sendromu, Trizomi X /Triple X sendromu, Turner Sendromu, Diğer trizomilerdir (trizomi 18 ve trizomi 13).

Mikrodelesyon Sendromları: Normal kromozom analizinde tespit edilemeyen 5 M bazdan küçük delesyonlar nedeniyle oluşan nispeten sık görülen ve iyi tanımlanmış sendromlardır. En sık görülenleri: Velokardiyofasyal /DiGeorge Sendromu, Williams Sendromu, Prader Willi Sendromu, Angelman Sendromu, Cri du Chat (Cat Cry) Sendromudur.

Down Sendromu:

En sık görülen konjenital malformasyon ve en sık görülen genetik zeka geriliği nedenidir. 21. kromozomun tamamının ya da büyük bölümünün trizomisinden kaynaklanır. En sık görülen nedeni nondisjunction (mayoz 1'de mayotik ayrılama) denilen mekanizma ile kromozomların ayrılma hatasından kaynaklanır. %90 oranında anne yumurtası kaynaklıdır. Anne yaşının ilerlemesi ile görülme sıklığı artar. Görülme sıklığı 1/660 -1/850 yenidoğandır.

Hipotoni, nöromotor retardasyon, mental gerilik, büyüme gelişme geriliği, prenatal başlangıçlı ılımlı ektremite kısalığı, ilerleyen yaşlarda obesite, yüzde orta hat hipoplazisi, küçük açık ağız, glossopitoz, küçük displastik kulaklar, basık burun kökü, yukarı eğimli göz yarıkları, bilateral epikantus, gevşek eklem ve cilt yapısı, ensede deri bolluğu, brakisefali, hafif mikrosefali, konjenital kalp hastalıkları (başta AVSD ve endokardiyal yastıkçık defektleri: %40 oranında görülür) Kulakta işitme kaybı, SOM, kalça displazi, atlantoaksiyel subluksasyon riski, gözde konjenital katarakt, kırma kusuru, NLK darlığı, Brushfield lekeleri, strabismus, nistagmus, brakidaktili, simian çizgisi (%40-45), klinodaktili, ayaklarda sandal açıklığı, hipotiroidi, hematolojik malignite, geçici anormal myelopoez, çölyak, kolelityazis, VUR, renal pelviyektazi görülebilen fenotipik ve iç organ patolojileridir. Rehabilitasyonu için doğumdan itibaren fizyoterapi başlanması önerilir. Eş zamanlı önce evdeki materyallerle aile desteği ile bireysel eğitim sonrasında rehabilitasyon merkezinde bireysel ve devamında grup terapisi, kreş ya da ana okulunda kaynaşma eğitimi ve dil terapisi önerilir.

Takipte, özellikle ilk 2-3 yıl 3-6 ayda bir hemogram, tiroid fonksiyon testi kontrolü yılda 1 kez gerekirse daha sık kan biyokimyası, renal pelviyektazi, VUR riski, hepatomegali, kolelityazis riski açısından yılda bir karın USG, TİT, idrar kültürü, sık hastalanma varsa Ig'ler kontrol edilebilir gerekirse çocuk immünoloji konsültasyonu önerilir. Yılda ya da 2 yılda bir işitme testi, yılda bir KBB kontrolü. 6-9 aylık gözde kayma, nistagmus kontrolü sonrasında yılda bir göz kontrolü, glutenli beslenme sonrası en erken 1 yaş ideali 2 yaşında çölyak taraması, 3 yaş civarı atlantoaksiyel instabilite monitorizasyonu için grafi çekilmesi şüpheli durumda nöroşirürji kontrolü önerilir. Nöbet, atipik davranışlar, otizm bulguları, hiperaktivite davranış ve uyku bozukluklarında çocuk nöroloji, çocuk psikiatri, gelişim uzmanı desteği, yürümeye başladıktan sonra tekrar kalça kontrolü, ayak basma kusuru açısından kontrolü (3-5 yaş arası) önerilir.

Trizomi 18 (Edwards Sendromu):

18. Kromozomun 3 kopya oluşundan kaynaklanır. Olguların çoğu yine nondisjunction mekanizması kaynaklıdır. Görülme sıklığı 1/3000-4000'dir. %95'i abort ya da fetal ölümle doğmadan kaybedilir. Doğanların % 50'si ilk hafta

ölür, ortalama ömür 14.5 gün %90-95'i 1 yaşına varmadan eksitus olur. Yaşayanların ağır mental retardasyonu vardır. Prenatal dönemde polihidramnios, IUGR, Postnatal **dönemde düşük doğum tartısı**, mikrosefali, mikroretrognati, mikroosti, kısa palpebral fissürler, hipotelorizm, dar biparietal çap, kısa sternum, dar toraks ya da kalkan göğüs, kapalı eller, üst üste binmiş parmaklar, ayak anomalileri, hipertoni, ince sesli zayıf ağlama, konjenital kalp anomalileri, **böbrek anomalileri**, inguinal herni, omfalosel, umbilikal herni görülebilir.

Trizomi 13 (Patau Sendromu):

13. Kromozomun 3 kopya oluşundan kaynaklanır. Olguların çoğu yine nondisjunction mekanizması kaynaklıdır. Görülme sıklığı 1/5000- 12000. Ortalama ömür 7 gün, %91'i ilk yıl ölür. Yaşayanların ağır mental retardasyonu, beyin anomalilerine bağlı nöbetleri olabilir. Beyin anomalisi holoprozensefali spektrumu anomaliler görülür. Hipotoni-hipertoni, mikrosefali, mikrooftalmi, retinal displazi, yarı damak dudak (%60-80), işitme kaybı, el ayak anomalileri, polidaktili, çekiç topuk, konjenital kalp hastalığı, omfalosel, umbilikal ve inguinal herniler, renal anomaliler, polikistik böbrekler, genital anomaliler görülebilir.

Turner (45,X) Sendromu:

Cinsiyet Kromozomlarından birinin eksik olup tek X kromozomun olma haline 45,X ya da Turner sendromu denir. Görülme sıklığı: 1/2500 canlı doğumdur. Ebeveyn yaşından bağımsız her yaşta görülebilir, daha çok baba kaynaklıdır. Çoğunlukla mozaik durumdadır, yalnızca 45,X'e bağlı değil X kromozomlarından birinin p kolunun eksikliği de neden olabilir. Prenatal dönemde NT artışı, kistik higroma, hidrops fetalis yapabilir. Postnatal dönemde ensede ya da el ve ayak sırtlarında lenfödem görülebilir, yele boyun düşük saç çizgisi, nispeten düşük doğum ölçüleri, doğumdan itibaren kısa boy, hiperkonveks tırnaklar, klinodaktili, 4-5 metakarp kısalığı, mezomelik ekstremiter kısalığı, kubit valgus, artmış nevus, uzun palpebral fissürler, pitoz, işitme kaybı, konjenital kalp anomalileri (AS, aort koarktasyonu, biküspit aorta), atnalı böbrek, gecikmiş puberte, primer- sekonder amenore, hipergonadotropik hipogonadizm görülür.

Takibinde ekokardiyografi, karın-üriner USG, 45,X/46,XY mozaiklerde fenotip dışı ise gonad araştırması (gonadoblastom riski), hormon düzeylerinin taranması boy kısalığı, hipotiroidi ve puberte takibi için endokrin takibi, çölyak ve benzeri otoimmün hastalıklar için kontrol, göz ve işitme kontrolü önerilir.

Klinefelter Sendromu (47,XXY):

Erkek hipogonadizmi- infertilitesinin en sık görülen nedenidir. Görülme sıklığı 1/500 -600, 47,XXY kromozom kurulumudur. Nondisjunction kaynaklı, %50 baba, %50 anne kaynaklı, ileri yaş riskli (hem anne hem babada). Doğumda tipik bir fenotipi yok. Hafif nöromotor gelişim geriliği, oturma yürüme konuşma yaşlarına göre daha yavaş. Kriptorşidizm görülebilir. Ortalama IQ 85-90 puan arasında, daha geri olabilir, verbal zeka daha iyi, özel eğitime ya da destek eğitime ihtiyacı olabilir. Psikolojik sorunlar, öz güven eksikliği, yaşlılarla anlaşmada sorunlar, olgunlaşma gecikmesi görülebilir. %20-50'sinde intansiyonel tremor görülür. Uzun boy ve uzun ekstremiteler, düşük testosteron, hipergonadotropik hipogonadizm, testiküler volüm azlığı testis yapısı sertliği (seminifer tübülerde fibrozis buna bağlı azospermi), erkek tipi tüylenmede gerilik (yüz ve vücut tüylenmesi geri), jinekomasti (1/3), ince ses gözlenir. Puberte normal yaşta görülür. Erken tanı konanlarda 11-12 yaşından itibaren testosteron replasman tedavisi önerilir. Ekstragonadal germ hücreli tümör riski artmıştır bu açıdan takip önerilir.

Trizomi X (Triple X):

47,XXX kromozom kurulumudur. Görülme sıklığı 1/1000. IQ 85-90 puan, öğrenme güçlüğü vardır, okullarda yardımcı ders ihtiyacı olur. X sayısı arttıkça IQ düşer. Psikolojik destek ihtiyacı olabilir. Nondisjunction mekanizması, ileri anne yaşı kaynaklıdır. Belirgin dismorfik bulgu yoktur. Uzun boylu, hafif mikrosefali kızlardır. Puberte normal zamanındadır. Erişkinler tekrarlayan abortlar, infertilite ve prematür ovaryen yetmezlik nedeniyle başvurur çoğu zaman bu yaşlarda tanınır.

22Q11.2 Mikrodelesyon Sendromu :

(Velo-cardio-facial Sendrom, DiGeorge Sendromu, Shprintzen Sendromu, CATCH22):

En sık görülen mikrodelesyon sendromudur. Görülme sıklığı 1/3000-6000, 22. kromozomun uzun kolunun üst kısmında 11.2 bölgesinin eksikliğinden kaynaklanır. TBX1 geni ve komşuluğundaki genlerin kaybından (contiguous gene deletion syndrome) kaynaklanır. %90 yeni mutasyon, %10 anne ya da babadan kalıtılır.

Bulgularının kısaltması olan CATCH22 Sendromu olarak da tanımlanır.

- **C: Cardiac Defects:** Özellikle Konotrunkal kalp anomalileri (TOF; Trunkus arteriyozus, Interrupted aorta, TGA) gözlenir.
- **A: Abnormal facies** –Kısa palpebral fissürler, hipertelorizm, kısa filtrum, yukarı ya da aşağı eğimli göz fissürleri, kısa filtrum, düşük öne bakan kulaklar, geniş karemsi burun kemeri, tübüler burun yapısı, bülböz burun ucu
- **T: Thymic hypoplasia,** İmmün yetmezlik, başlıca T hc yetmezliği
- **C: Cleft Palate.** Yarık damak, velofaringeal yetmezlik, bifid uvula, nazal konuşma, koanal atrezi, iç kulak orta kulak gelişim problemleri.
- **H: Hypocalcemia:** Paratiroid bez hipoplazisine bağlı hipoparatiroidi ve hipokalsemi , yenidoğan döneminde hipokalsemiye bağlı tetani ve nöbetler görülebilir, hipotrioidi de gözlenir.

Ek olarak , büyüme gelişme, geriliği boy kısalığı, mental gerilik (hafif –orta MR) ,psikiatrik problemler şizofreni- psikoz görülebilir (%10). Tubuler parmak yapısı,beslenme sorunları, işitme kaybı, kulak anomalisi, trombositopeni, otoimmün hastalıklar, renal ve iç organ anomalileri, vertebra anomalileri, NTD, beyin anomalileri gözlenebilir.

Konvansiyonel kromozom analizinde tespit edilemez, FISH ya da microarray analizi gerekir .

Williams Sendromu (Williams Beuren Sendromu):

7q11.23 bölgesinin mikrolelesyonu kaynaklıdır. Prevalans: 1/10000-20000'dir. Kritik gen elastin geni, elastin geninin kaybı , damar ve kardiyak anomaliye neden olur. Olguların çoğu sporadik, ebeveynden de kalıtılabilir . Prenatal başlangıçlı hafif büyüme geriliği, postnatal devam eder, ılımlı mikrosefali de var. Tipik yüz yapısı, elfin face (peri yüzü), orta hat hipoplazisi, yuvarlak yapılı gözler, preiorbital şişkinlik, sarkık yanaklar, belirgin ve uzun filtrum, gözler açık renkse yıldız şeklinde iris. Konjenital kalp anomalileri (**Supravalvuler aort stenozu**, periferik pulmoner stenoz , valvuler PS, Aort hipoplazisi) renal arter stenozu, hipertansiyon görülebilir. Mental retardasyon, hiperaktivite, hiperkalsemi, hiperkalsiüri, nefrokalsinoz, bağ doku bozukluğu, eklem laksitesi görülür. Genel anestezi altında ani ölüm riski vardır. Tanı, FISH veya microarray analizi ile konulabilir.

Prader Willi Sendromu:

15q11.2-11.3 bölgesinin babadan gelen parçasının kaybı (%70) ya da anneden aynı bölgeden 2 parça gelmesi (üniparental dizomi) (%28) ve aktif olarak çalışıyor olması ya da babadan gelen parçanın mühürlenmiş (metilasyon mekanizması ile inaktive olması)(%2) ile ortaya çıkar. Görülme sıklığı 1/15000-20000. Yenidoğan döneminde ağır hipotoni, motor mental retardasyon , postnatal boy kısalığı, 2 yaştan sonra obezite ve yeme bozukluğu, hipogonadizm, hipoplazik dış genitalya, küçük el ve ayaklar,badem şekilli gözler görülür. Hastalarda GH eksikliği, insülin direnci, obeziteye bağlı komplikasyonlar sık görülür. Tanı: FISH ve microarray analizi, metilasyon -MLPA analizi ile konur.

Angelman Sendromu (Happy Puppet):

15. kromozomun 15q11.2-11.3 bölgesinin anneden gelen parçasının kaybı (%65-75) ya da babadan gelen bölgenin üniparental dizomisi (% 3-7) ya da anneden gelen bölgenin metillenmesi (%2-3) ya da kritik gen olan UBE3A geninin mutasyonları (%10) nedeniyle oluşur. Görülme sıklığı 1/12000-20000. Ağır mental motor retardasyonu, mikro-brakisefalisi olan arışın- açık renkli çocuklardır. Nöbetler, denge sorunu, ataksik yürüme, büyük ağız, dışarı salya akması, çiğneme hareketleri, hipertelorizm, ekzotropi, tipik el sallama hareketleri, yerli yersiz gülme tepkisi vardır.

Sendromları mevcut bulgularına ve risklerine göre takip etmek önerilir. Literatür ve mevcut bilgilerden yararlanmak ve ilgili bölümlere takip için refere etmek önerilir. Genetik incelemeler ve tanı hatta takip için genetik uzmanı görüşü alınması önerilir. Ailelere çocukların prognozu ve sonraki gebelikler ve diğer aile bireylerindeki riskler açısından genetik danışmanlık verilmesi önerilir.

OLGU ÖRNEKLERİ İLE TEK GEN HASTALIKLARI KALITIM MODELLERİ

Alper Gezdirici

Tek gen hastalıkları, tek bir gende meydana gelen genetik değişiklikler sonucu oluşan hastalıklardır. Yaklaşık 20000 civarında gen tanımlanmıştır. Bugüne kadar 6000'in üzerinde tek gen hastalığı tanımlanmıştır. Gelişen yeni tanı teknolojileri (Tüm ekzom dizileme, Tüm genom dizileme gibi) sayesinde her geçen gün tanımlanan tek gen hastalığı sayısı artmaktadır.

Tek gen hastalıkları Mendelyan ve non-mendelyan olarak kalıtım gösterebilirler.

Mendelyan kalıtım şekilleri; Otozomal dominant, otozomal resesif, X kromozomuna bağlı dominant, X kromozomuna bağlı resesif, Y kromozomuna bağlı kalıttır.

Non-mendelyan kalıtım şekilleri arasında ise; Imprinting defektleri, Uniparental Disomi, Mitokondriyal Kalıtım, Dinamik Mutasyon sayılabilir.

Tek gen hastalıkları şüphesi olan vakaları incelemeye başlamadan önce detaylı bir aile ağacı çizilmeli, prenatal dönemden başlayarak ayrıntılı bir anamnez alınmalı, detaylı bir fizik muayene yapılmalı, gerek görülürse ilgili branşlardan konsültasyon istenmeli, mevcut veriler ve bulgular literatür ve bazı database'ler ile birlikte taranmalıdır. Ön tanı oluştuğunda uygun genetik tetkikler yapılarak genetik tanı için tetkik edilmelidir.

Pedigri yöntemi ile herhangi bir ailedeki hastalık ya da niteliğin kalıtsal mı yoksa çevresel mi olduğu eğer kalıtsal ise ilgili nitelik ya da hastalığın kalıtım kalıbı çıkarılabilir. Kalıtım şeklinin belirlenmesinde ilk basamak hastanın aile öyküsü hakkında bilgi elde etmek ve standart semboller kullanarak bazı ayrıntıları aile ağacında özetlemektir.

Pedigri çiziminde, ailede ilk gözlenen ve aile hakkında bilgi veren kişiye indeks olgu, proband veya propozitus (hasta ya da niteliği taşıyan kişidir) denir. Kardeşler doğum sırasına göre soldan sağa doğru çizilir. Proband bir okla belli edilir. Kuşaklar Romen rakamları, bireyler Arap rakamları ile gösterilir. Bir veya daha fazla ortak ataları bulunan bir çift arasında akrabalık vardır. Bir ailede sadece etkilenmiş bir birey varsa, o kişi izole vakadır. Eğer hastalığın probandta yeni bir mutasyona bağlı olarak ortaya çıktığı düşünülüyorsa bu sporadik bir vakadır.

Ülkemizde akraba evliliği oranlarının %24-25 civarında olduğu göz önünde bulundurulursa resesif kalıtmalı hastalıklar sıklıkla karşımıza çıkacaktır. Genetik olarak bu hastalıklara tanı konulması aile içinde taşıyıcıları net olarak tespit edilebilecek ve sonraki gebelikler açısından alınabilecek önlemler net olarak belirlenecektir.

Genetik tanı; hastalıkların etkin yönetimi ve takibi açısından da oldukça önemlidir. Ayrıca oluşabilecek komplikasyonları da önceden bilmek ve önlem almak açısından da önemlidir.

OLGU ÖRNEKLERİ İLE SOYAĞACI (PEDİGRİ) ÇİZİMİ

Nilay Güneş, Esra Usluer

Genetik özellikler ve hastalıklar, kalıtım biçimi olarak monogenik, kromozomal, multifaktöriyel-poligenik ve mitokondrial kalıtım paterni göstermekte olup, bir genetik özellik ya da hastalığın kalıtım şeklini belirlemede önemli adımlardan birini aile ağacı (pedigri) çizimi ve analizi oluşturmaktadır. Doğru ve net şekilde çizilmiş olan bir pedigri, bir ailedeki akrabalık ilişkileri ve hastalık geçmişini şematik ve kolay anlaşılabilir şekilde göstermektedir. İnsan genomunun haritalanması ve genetiğin günlük tıbbi uygulamalardaki rolünün artması ile pedigri çizimi ve yorumlanması tıbbi bir gereklilik haline gelmiştir. Bu sebeple, pedigri çiziminde standart bir terminoloji kullanılması önem taşımaktadır. Bu terminolojiyi kullanmak, hekimler arasındaki iletişimi kolaylaştırıp, tıbbi hata riskini minimize edebilmektedir. Doğru pedigri analizi, genetik hastalıklarda kalıtım kalıbının belirlenerek, tanı ve yatkınlık testlerinde öncelikli olarak çalışılması gereken bireylerin seçimine olanak sağlayıp maliyet etkinliği avantajı da sunabilmektedir. Aynı zamanda pedigri, doğru bir genetik danışma vermek için gerek duyulan en önemli araçtır. Bu sunumda, pedigri çizimi ve çizimde kullanılan evrensel semboller anlatılarak, genetik hastalıkların kalıtım şekillerinin özellikleri ele alınacaktır.

OLGU ÖRNEKLERİ İLE SIK GÖRÜLEN DİSMORFİK SENDROMLAR

Ayça Dilruba Aslanger

Dismorfoloji, konjenital malformasyon ve anomalileri inceleyen bir bilim dalıdır. İlk kez Dr. Smith tarafından 1960'lı yıllarında kullanılan bu terim; Yunancada «Dys-Morph» «Anormal-Şekil » anlamına gelir. Atipik fiziksel özellikleri -bireyin atipik morfolojisini- inceler. Dismorfik olgular genetik veya çevresel etkenler ile oluşabilir. Dismorfik terimi, yaşlılarında ve etnik grupta olmayan fiziksel özellikli bireyler için kullanılır. Morfolojik Anomaliler; malformasyon, deformasyon, disrupsiyon ve displazi olarak morfogeneze karşılaşılan sorunlara göre 4 grupta toplanabilir. Terminolojik olarak konjenital anomaliler; sendrom, sekans ve asosiyasyon olarak sınıflandırılır. Sendromlar özgün bir nedene bağlı anomalilerin oluşturduğu klinik tablonun adıdır. Down Sendromu, Williams Sekansı en sık bilinen örnekleridir. Sekans ise tek bir primer defektten kaynaklanan bir dizi anomalidir. Pierre-Robin Sekansı, ve Potter Sekansı bunlara örneklerdir. Asosiyasyon varlığında en az iki anomali birlikteliğinin rastlantısal olmayacak kadar beraberliği görülür. Vater Asosiyasyonu bu gruba örnek verilebilir.

Bir veya birden fazla major konjenital anomali varlığında dismorfolojik değerlendirme gereklidir. Majör anomalilere eşlik eden minör anomaliler açısından detaylı muayenede, 1.derece akrabalarında mevcut olmayan 3 veya daha fazla minör anomaliye sahip çocukları dismorfik olarak tanımlayabiliriz. Bir veya birden fazla konjenital anomalinin varlığında dismorfolojik değerlendirme gereklidir. Özgün dismorfik bulgular varlığında doğru ipucular fark edildiğinde tanımlanmış sendromlar için ayırıcı tanı testleri tamamlanmalı ve eşlik edebilecek anomaliler açısından tetkikler genişletilmelidir.

GENETİK DANIŞMANLIK

Akif Ayaz

Giriş:

İnsan genom projesinin tamamlanmasıyla birlikte, hastalıkların oluşumuna yol açan veya yatkınlık yaratan genlerin toplum sağlığına katkıları gün geçtikçe artmaktadır. Keşfedilen genler ve fenotiplerle birlikte, kalıtsal hastalıkların yadsınamaz önemi de ortaya çıkmaktadır. Genetik hastalıkların ağır fenotipik özellikleri ve tedavi aşamalarındaki kısıtlılıkları genetik danışmanlığı hayati bir unsur haline getirmiştir.

Genetik danışmanlık nedir?

Genetik danışmanlık, kalıtsal bir hastalığa sahip veya kalıtsal bir hastalığı taşıyan birey ya da yakınlarına, hastalığın seyri ve tedavi yöntemleri, tekrarlama riskleri ve çözüm yolları ile beraber hangi dönemlerde hangi testlerin yapılması gerektiği ve bunların sonuçlarıyla ilgili bilgi ve önerilerin aktarılma sürecidir. Hastalığa bağlı olarak değişebilen tıbbi girişimler, preimplantasyon genetik tanı, prenatal ya da postnatal dönemde genetik tanı çalışmalarının yapılması genetik danışmanlık hizmetleri içinde yer alan etkinliklerdir. Genetik danışmanlık hızla yaygınlaşan ve gün geçtikçe önemi artan bir hizmet dalıdır. Günümüzde doğal ölümlerin önemli bir oranı kalıtsal kökenli hastalıklar sonucu meydana gelmekte, yenidoğanların %3'ünde genetik hastalıklar ortaya çıkmaktadır.

Genetik Danışma Sürecinin Bileşenleri:

En önemli aşama, etkilenmiş bireyler başta olmak üzere tüm bireylerin tek tek sorgulanması, klinik ve laboratuvar bilgilerin derlenmesidir. Test sonuçları dikkatli bir şekilde yorumlanmalı, en az 3 kuşak içeren pedigrî çizilmelidir. Hastanın muayenesi ayrıntılı bir şekilde yapıp, notlar alınmalıdır. Aile bireylerine ait fotoğraflar değerlendirilmeli ve kaydedilmelidir. Risk değerlendirmeleri konusunda acele edilmemeli, gerekirse ek genetik testler planlanmalıdır. Mendelyen kalıtım modeline uyan hastalıklarla ilgili (OR, OD, XLR ve XLD) riskler şematize edilerek anlatılmalıdır. Mendelyen kalıtım modeline uymayan hastalıklarla ilgili ampirik riskler ve Baysian analizler değerlendirilmelidir. Testlerin tanı yüzdeleri, klinik önemi bilinmeyen varyantlar, test limitasyonları hakkında aileye bilgi verilmelidir. Preimplantasyon genetik tanı ve prenatal tanı yöntemleri hakkında bilgilendirmeler, zaman yönetimi, işlemlere bağlı komplikasyonlar ve sonuç süreleri sürecin önemli bileşenleri arasında yer almaktadır.

Kimlere genetik danışma verilmelidir?

Ülkemizde ciddi düzeyde sık görülen akraba evliliği, genetik hastalıkların epidemiyolojisini etkileyen önemli faktörlerdendir. Akraba evliliklerinde, ailede genetik geçişli bir hastalık ortaya çıkmış ise, doğacak çocuklarda bu hastalığın ortaya çıkma riskini önemli oranda artırmaktadır. Herhangi bir hastalığın söz konusu olmadığı durumlarda bile, akraba evliliği yapan çiftler olası riskler hakkında bilgilendirilmeli ve taşıyıcılık testleri tartışılmalıdır.

Ailede kalıtsal bir hastalık tanısı alan bir ya da birden fazla birey varsa, aile ağacı dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli, genetik test ile tanı konma imkanı irdelenmeli, varsa riskler aileye prenatal tanı ve preimplantasyon genetik tanı yöntemleri hakkında bilgi verilmelidir.

Major konjenital anomalili bebek sahibi olan her aile kalıtsal hastalıklar açısından değerlendirilmelidir. Aileler mutlaka olası gebelikler öncesinde genetik danışma almalıdır.

Prenatal tanı ya da preimplantasyon genetik tanı açısından önemli bir belirteç olan sebebi bilinmeyen entellektüel yetersizliklerin etiyolojisi mutlaka araştırılmalıdır. Spesifik bir sendrom düşünülmemesi durumunda nonspesifik genetik testler basamaklı olarak planlanabilir. Hastalıkla ilgili detaylar, gebelik yönteminin belirlenmesi, zamanlamanın planlanması ve prenatal testler hakkında bilgilendirmeler aileye ayrıntılı bir şekilde anlatılmalıdır.

Aile bireylerinde kalıtsal kanserler, ileri anne yaşı, düşükler genetik danışma verilmesi önerilen diğer endikasyonlardır.

Verildiği Döneme Göre Genetik Danışma Türleri:

Prospektif Danışma: Genetik bir hastalık ortaya çıkmadan önce verilen danışma türüdür.

Retrospektif Danışma: Çoğunlukla ailede genetik bir hastalık ortaya çıkmasından sonra verilen danışmadır.

Kimler Genetik Danışma Verebilir?

Danışma veren kişi bir genetik uzmanı olabileceği gibi bu konuda eğitim almış diğer uzmanlık alanlarındaki sağlık personeli de olabilir.

Danışmanlıkta Temel İlkeler:

Güçlü bir etkileşim esastır. Danışma alan kişinin gereksinimine uygun bilgi verilmelidir. Gerekli tanı testlerine ulaşma konusunda yardımcı olunmalıdır. Ailelerin farklı inançlara, sosyal kökene, ekonomik duruma sahip olduğu unutulmamalıdır. Verilen karara saygı duyulmalıdır.

MOLEKÜLER TANI YÖNTEMLERİ; YENİ TEKNOLOJİLER, HANGİ TEST NE İÇİN

Oya Uyguner

Amacına göre genetik testler dört ana başlık altında sınıflanır:

(1) Tanı testleri (Klinik tanıyı desteklemek, ayırıcı tanıyı değerlendirmek, taşıyıcılık, hafifletici ve deneysel tedavilerin başlatılması);

(2) Prediktif testler

(i) Preseptomatik testler: Ailesindeki bir genetik hastalık için sağlıklı bireyin bilinen mutasyonu taşıyıp taşımadığını ve aynı hastalıktan etkilenip etkilenmeyeceğini öğrenmek için. Kriterleri vardır (Testi isteyen bireyin 18 yaşın üzerinde olması ve kendi kararı ve isteği olması, klinik uzmanların örneğin nörodejeneratif bir hastalık için ise “Klinik Genetik + Nöroloji + Psikiyatri + Psikolog” uzmanlarının ortak değerlendirmesi ve onaylaması ile ve ardından en az üç ay ara ile en az iki ayrı genetik danışma seansı sonrasında)

(ii) Predispozisyon testleri: Sağlıklı bir bireyin bir hastalık için artmış/azalmış riskinin bulunup bulunmadığının incelenmesi

(3) Prenatal testler (gebeliği 11-12. haftasında CVS, *de novo* mutasyonlarda gonadal mozaikizm riski nedeniyle 17-19. haftada amnion hücreleri, daha ileri haftalarda kordon kanı), preimplantasyon genetik tanı

(4) Tarama testleri: yeni doğan taramaları, maternal serumda hücre dışı DNA testleri, biyokimyasal taramalar.

Genetik testlerin bilinmesi gereken önemli özellikleri:

Hassasiyet:

- ✓ Genetik heterojenite, lokus heterojenitesi
- ✓ Mutasyonun genin incelenmeyen bölgelerinde bulunma olasılığı
- ✓ Test yönteminin mutasyonu tanımadaki limiti

Özgünlük:

- ✓ Epigenetik değişimler (kalıtsal özelliği olan DNA dizisinden bağımsız)
- ✓ Fenokopi

Yorum:

- ✓ Ekspresyon değişkenliği
- ✓ Penetrans azalması
- ✓ Varyant için bilgi var/yok

Maliyet:

- ✓ Teknoloji, yetişmiş uzman ve tecrübeli teknik eleman ihtiyacı

Teknik hata olasılıkları:

- ✓ Cihaz ve analiz program ayarları
- ✓ Manuel hatalar

Genetik teknolojiler geliştikçe genetik testlerin sayısı ve çeşidi artmakta, genetik bilgiyi yorumlamak zorlaşmaktadır.

Klinik kompleksiteye göre kromozom analizleri, mikroarray analizleri, tek gen incelemeleri, mozaiklik, poligenik ve epigenetik incelemeler ve sonucu yorumlamak için çeşitli teknikler tek ya da ihtiyaca göre birden fazla kullanılmaktadır. Hangi testin yapılacağı, klinik genetik değerlendirmede ailenin en az üç kuşak tıbbi öyküsü alınarak ve aile ağacı analizi yapılarak, fizik muayenesi, görüntüleme, laboratuvar testleri sonrasında ve diğer kliniklerle konsültasyon yapılarak önce bir ön klinik tanıya ulaşılır ve hangi testin bu tanı için gerekli olduğuna karar verilir ya da önceliklendirme yapılır. Tanı öncesi mutlaka genetik danışma ve onam formları alınır. İncelenmek istenen varyanta göre karar verilen testler küçük değişimlerden büyük değişimlere kadar çok geniş bir spektrumda yer alır. Örneğin 1~100 bç ilişkili mutasyonlar için (nokta mutasyonları, küçük duplikasyon/delesyon/inversiyon), PZR, PZR+Restriksiyon Enzim Kesimi, Sanger dizi, strip test, pyrosekans, rtPZR, yeni nesil dizileme, ~100 bç-1 kb ilişkili mutasyonlar için rtPZR, Southern Blot, MLPA, Mikroarray/ aCGH, FISH, kopya sayı değişkenlikleri için (~>1 kb) Southern Blot, MLPA, Mikroarray/ aCGH, FISH, mikroskobik düzeydeki mutasyonlar için ise dengeli yapısal olanlarda karyotip ve FISH, dengesiz olanlarda mikroarray/ aCGH, karyotip ve FISH, sayısal tipteki kromozom anomalilerini saptamak için ise QF-PZR, karyotip, FISH, mikroarray/ aCGH test seçenekleri bulunmaktadır.

Genetik hastalıkların çok önemli bir oranı çok sayıda gen ya da uzun genlerle ilişkilidir. Yeni nesil dizileme teknolojisi, panel, tüm ekzom ve tüm genom seçenekleri ile düşük maliyet ve kısa sürede çok sayıda genin incelenmesini olanaklı kılar. Özellikle gen panelleri moleküler genetik tanı testlerinin daha verimli, esnek ve ekonomik olmasını sağlamıştır. Kapsam ve derinlik olarak tanımlanan iki farklı boyut bu testlerin hassasiyetini belirleyen özelliklerdir. Öte yandan, bazı tanı alamayan, ancak aile ağacı bilgisine göre genetik kökeni olduğu düşünülen ailelerde tüm ekzom ve tüm genom analizi genetik tanıdan klinik tanıya giden farklı bir sürecin de işleyebileceğini göstermiştir. Yeni nesil dizileme teknolojilerinin kullanıldığı tanı testlerinin tüm diğer klinik tanı algoritmalarında ihtiyaç duyulduğu üzere, mutlaka teknik uygulama, yorumlama ve raporlama standartlarına kavuşması gerekmektedir.

OLGU ÖRNEKLERİYLE PANEL TEST VE WES (NE ZAMAN TERCİH EDİLMELİ)

Dilek Uludağ

Yeni nesil dizileme yöntemleri ile genomun hedeflenen bölgelerinin veya tamamının tek seferde, hızlı, pratik bir şekilde dizilenmesi mümkün olmuş ve teknolojinin ucuzlaması ile günlük pratikte oldukça sık kullanılmaya başlanmıştır.

Yeni nesil dizileme tekniği kütüphane hazırlanması, dizileme, görüntüleme ve verilerin analizi basamaklarından oluşmaktadır.

Hedeflemiş yeni nesil dizileme (panel gen testleri) farklı genlerdeki mutasyonların benzer veya örtüşen fenotiplere yol açtığı, aynı yolla yer alan genler ile ilişkili hastalıklar için kullanılmaktadır. Panel gen testinin avantajı kapsama derinliğinin yüksek olması nedeni ile mutasyonları saptama ihtimalinin yüksek olmasıdır. İnsidental bulgu saptanma olasılığı azdır ve analizi kolaydır. Ancak sonuç panelde çalışılan genler ile sınırlıdır.

Tüm ekzom dizileme analizi, genomun kodlayan kısımlarının dizilendiği genom boyu analiz imkanı sunan bir testtir. Nadir, spesifik bir fenotipe uymayan vakalara tüm ekzom dizileme yapılabilir. Testin yapılması altyapı gerektirir, analizi panel gen testlere göre daha zordur ve insidental bulgular sıktır.

Tüm genom dizileme testinde kodlayan ve kodlamayan bölgelerin tamamı dizilenmektedir. Hedeflenmiş dizileme ve tüm ekzom dizileme ile kopya sayısı değişiklikleri saptanamaz iken tüm genom dizileme ile kopya sayısı değişiklikleri tespit edilebilmektedir. Dezavantajı elde edilen çok büyük miktarda verinin ve kodlamayan bölge varyantlarının analizin zor olmasıdır.

Sunumda panel gen testi ve tüm ekzom dizileme analizi ile tanı alan olgular sunulacaktır.

TEK SAĞLIK: ÇOCUK VE ÇEVRE

Elif Aktaş Sepetçi, Nüket Sivri

Dünya'nın neresinde olursanız olun, şen kahkahaların yükseldiği, hareketli oyunların olduğu her yerde mutlaka çocuklar vardır. Kiminin dünyası oyundur, kimi dünyanın merkezidir, bazıları dünyayı kurtaran kahramandır, bazıları ise dünyanın ta kendisi. Sadece oynamaktan ibaret bir dünyadır ÇOCUK DÜNYASI... Saf, dürüst ve temiz bu dünyanın sürdürülebilirliğini, bir nevi dünyayı hep çocuk gözüyle görebilmeyi, kim istemez ki...

Dünya'yı onlara versek, sadece kendi oyunlarının devamı için bile yapmamaları gerekenlerin farkındadır çocuklar. Onlar, su kaynaklarının önemini avuçlarınca suyu kana kana içerek, toprağın kıymetini bir çiçeği derinden koklayarak, yeşil alanların devamlılığını oyunlarında arkasına saklandıkları ağaçların varlığını bilerek ve en önemlisi tertemiz bir şehir havasını doyasıya içlerine çekerek bilirler. Dünyaya çocukların gözünden bakmak için çocuk olmak gerekmez. Tek bir kelime yeter: BİLİNÇ. Bilinç ile koruyarak, anlatarak ve özenle sürdürülebilir yapabilmektir çocuk gözüyle bakabilmek...

Büyüklerin gözünden ise Dünya biraz farklı... Günümüzde maalesef her dört çocuktan birinin çocukluğunu yaşayamadığı ve Dünya Sağlık Örgütü 2019 yılı raporlarına göre olumsuz yaşam şartları nedeniyle 690 milyon çocuğun etkilendiği bir dünya var elimizde. Geçen 19 yıla bakıldığında, 176 ülkenin 173'ünde çocukların yaşam koşullarında iyileşme gözlenmiş olması umut verici. Aynı rapor verilerine göre öncelikli sorunlar çevre kaynaklı sorunlar olarak ifade ediliyor. Çevre kaynaklı sorunlar ise özellikle hijyen ve sanitasyon kaynaklı problemler ile su ve hava kirliliği nedenli olumsuzluklar olarak sıralanıyor. Su kaynaklı olan başlıkta; kimyasal kirleticiler, toksinler, farklı biyolojik unsurlar ele alınıyor. Hava kaynaklı kirleticiler ise temel olarak iç ve dış ortam hava kirleticileri ile ev yapı malzemeleri ve sigara gibi ayrıcalıklı başlıkları kapsıyor. Bunlara ilaveten toprak kaynaklı kirleticiler; pestisit özellikli yapılar, toksik materyaller gibi çocukları birincil ve ikincil olarak etkileyen temel sorunlar. Günümüz kirleticileri arasında radyoaktif kirlilik, gürültü kirliliği, ışık kirliliği yanı sıra iklim değişikliği krizi de çocuk sağlığı üzerine en çok etki eden temel başlıklardır. Tüm bu sorunlara ortak yanıtlar alınması için tek çatıda birleşmek şart. Yani TEK SAĞLIK çatısı altında...

Nasıl ki, küflü bir ekmeği yemekten imtina ediyorsak; soluduğumuz havanın kalitesini de önemsememiz beklenir. İçtiğimiz suyu irdeleyip seçiyorsak, tükettiğimiz gıdanın kaynağını araştırıyorsak; o gıdanın yetiştiği toprağın, sulandığı suyun değerlerini de bilmemiz beklenir. Bir çocuğu uyandırmak için camı açtığınızda umduğunuz hava kalitesi nedir? Peki ya o çocuğun ilk kulaç atışını izlerken, denizlerde olası bakteri yükü? Çok sevdiği bir gıdayı tüketirken potansiyel antibiyotik direnç tehdidi? Çevre ve gıda kaynaklı direncin klinik yansımaları? Bu sorular bakılan ama görünmeyen, bilinen ama farkında olunmayan çevre gerçekleri. Aslında gıda-hayvan-bitki ile yakından ilgili ve hepsini kapsayan, çocuğun da merkezinde olduğu çevre. Bu çevreyi ve çocuğun yaşam şartlarını iyileştirebilmek, Sağlık-Gıda-Çevre üçgeninde TEK SAĞLIK semsiyesi ile mümkün olacaktır.

PRİMER İMMÜN YETERSİZLİKLERE YAKLAŞIM

Ahmet Özen

Primer İmmün yetersizlikler (PİY) bağışıklık sisteminin doğuştan kusurları sonucu ortaya çıkan ve geniş yelpazede bulgu verebilen hastalık grubudur. Bağışıklık hücrelerinin sayı ve/veya fonksiyonlarına ait kusurlar olabileceği gibi herhangi bir bağışıklık elemanın az veya gereğinden fazla çalışması da patolojik sonuçları netice verebilir. Akraba evliliğinin sık olduğu ülkemizde PİY'ler batı toplumları ile karşılaştırıldığında daha fazla görülürler. İmmünoloji alanının kuruluş yıllarında PİY'lerin nadir görülen, ölümcül seyreden, sadece enfeksiyon yatkınlığı ile giden ve tedavi edilemeyen hastalık grubu olduğu düşünülürken günümüzde artan sayıda moleküler kusurun tanımlaması ve PİY spektrumunun artması ile birlikte bu görüş sorgulanmıştır. Güncel bakış açısı ile, PİY'lerin enfeksiyon yatkınlığı dışında başka bir takım bulgularla da kendini gösterebileceği bilinmektedir. Bunlar arasında; otoimmünite, otoinflamasyon, ağır alerjiler ve kanser yatkınlığı da bulunur. PİY'lere yaklaşırken immün sistemin hangi bileşeni kusurlu olduğunda ne gibi bulgular verebileceğini bilmek ve bu bilgi ışığında tetkik etmek uygun olur. Bu konuşma PİY spektrumu yanı sıra tetkik ve tedavi yaklaşımı üzerinde durulacaktır.

İNTRAVENÖZ İMMUNGLOBULİN / SUBKUTAN İMMUNGLOBULİN KULLANIMI

Çiğdem Aydoğmuş

Primer immün yetersizliklerde erken tanı ve tedavi yaşam kurtarıcıdır. Bu hastaları tedavisindeki amaç;

- Enfeksiyonların erken tanınması, hızlı ve agresif tedavisi
- Organ hasarlarının önlenmesi
- Malnütrisyonun önlenmesi
- Büyüme ve gelişmenin iyileştirilmesi
- Hastalarda normal yada normale yakın yaşam sürmeyi sağlamaktır.

Hastalara uygulanan tedavi 2 ana başlıkta incelenebilir;

1- Genel tıbbi tedavi

- Destekleyici (beslenme , genel bakım, kan ve kan ürünleri, antimikrobiyal ajanlar)
- Koruyucu (profilaktik antibiyotik ve immunglobulin kullanımı, aşılama, kan ve kan ürünlerinin ışınlaması)

2- Spesifik / küratif tedavi

- Ig, sitokin, granülosit tedavisi, enzim replasmanı, immünsüpresifler
- KIT, kök hücre nakli, timüs nakli, gen tedavisi

Hastaların en sık enfeksiyon tablosu ile başvurması ve tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle komplikasyon, organ hasarı, beslenme bozukluğu gelişebilmesi nedeniyle bu hastaların enfeksiyonlardan korunması önem arz etmektedir. Enfeksiyonlardan korumak için Ig replasmanı, antimikrobiyal ajan profilaksisi ve aşılama uygulanabilir. Bu seçeneklerden Ig replasmanı en önemli uygulanacak koruyucu tedavi modelidir.

İmmunglobulin (Ig) replasman tedavisi:

İlk insan Ig 1946 yılında elde edilmiş, bu alandaki araştırmalar ve yeni gelişmeler sonrasında 1981’de IV formu, 2006 yılında da subkutan (SC) formu kullanıma girmiştir. İçerisindeki en önemli ve etkin molekül IgG olup preparatın % 95’ni oluşturur. İmmunglobulin preparatları 10000-50000 vericiden oluşturulan plazma havuzundan elde edilir. Plazma sırasıyla parçalara ayırıştırma, saflaştırma, stabilizasyon ve viral inaktivasyona tabi tutularak kullanıma hazır hale getirilir. İmmunglobulin replasman tedavisi ile;

- Enfeksiyöz ajanlar ve bakteriyel toksinlerin nötralizasyonu
- Mikroorganizmaların hedef hücreye bağlanmasının engellenmesi
- Süperantijenlerin nötralizasyonu
- Oponizasyonun artırılarak fagositozun daha etkin hale getirilmesi
- Yüksek dozlarda immün modülatör etki elde edilir.

FDA’nın onay verdiği endikasyonları;

- ☐ Antikor eksiklikleri
- ☐ KIT ve GVHD
- ☐ Pediatrik HIV enfeksiyonu
- ☐ Lenfoproliferatif hastalık (B hücreli KLL)
- ☐ İmmün trombositopenik purpura
- ☐ Kawasaki hastalığı
- ☐ Guillain – Barre hastalığı

☐ Kronik inflamatuvar demiyelinizan polinöropati

Primer immun yetersizliklerde kullanımı ise;

Antikor eksiklikleri;

☐ X'e bağlı – OR agammaglobulinemi

☐ Yaygın değişken immun yetersizlik

☐ Hiper IgM sendromları

☐ Antikor yapım eksikliği bulunan geçici hipogammaglobulinemi (seçilmiş vakalar)

☐ IgG alt grup eksikliği ± SIgA eksikliği (seçili vakalar)

☐ Normal immunglobulin düzeyleri ile beraber spesifik antikor yapım eksikliği (seçili vakalar)

Kombine eksiklikler;

☐ Ağır kombine immun yetersizlik

☐ Wiskott – Aldrich sendromu (AKIY fenotipi)

☐ Ataksi – Telenjektazi (antikor eksikliği varsa)

☐ Kısa ekstremiteli cücelik

☐ Kıkırdak – saç hipoplazisi

☐ X'e bağlı lenfoproliferatif sendromlar

☐ 22q11 delesyon sendromu (Antikor eksikliği varsa)

☐ Hiper IgE sendromları (antikor eksikliği varsa)

☐ NEMO

Ig preparatları intramusküler, intravenöz, subkutan ve oral yol ile uygulanabilir. Günümüzde en çok intravenöz ve subkutan yol ile uygulanır.

Intravenöz uygulamada standart doz 400-600 mg/kg olup enfeksiyonlardan koruyucu serum IgG düzeyi > 500mg/dl olması amaçlanmaktadır.İnfüzyon hızı ortalama 3-4 mg/kg/dk olmalıdır. Doz monitorizasyonu; Enfeksiyon sayısı,Komplikasyon,Antibiyotik ihtiyacı,Hastane başvurusu,Okul günü /iş gücü kaybı,Preinfüzyon IgG ve spesifik ak düzeylerinin ölçümü göz önüne alınarak yapılır. İnfüzyon sırasında baş,sırt ağrısı ateş gibi hafif şiddette yan etkiler görülebildiği gibi daha az sıklıkta anafilaksi, organ yetmezliği gibi ciddi yan etkiler de olabilir.

Subkutan uygulamada doz 100-200 mg/kg/hafta olup infüzyon hızı 0.5-0.8 ml/kg/sa tir. Etkinlik açısından IVIG'den farksız olup yan etki açısından IVIG'e göre nadiren ciddi yan etki görülür, yan etkiler genellikle lokal olup uygulamadan 24-48 saat sonra genellikle geçmektedir. Bu uygulamada pompa kullanılır, %10,16,20'lik konsantre preparatlar uygundur.

Son yıllarda Hyalüronidaz enzimi ile kombine edilmiş preparatlar kullanıma sunulmuştur. Bu preparatlarda subkutan yol ile verilip kolaylaştırılmış subkutan uygulama olarak adlandırılmaktadır. Diğer subkutan uygulamaya üstünlüğü daha yüksek miktarlar tek bölgeden 3-4 haftalık periyodlarla uygulanır.Biyoyararlanımı %93 olup lokal yan etkiler görülür, sistemik ciddi yan etki oranı çok düşüktür.

PEDİATRİ PRATİĞİNDE TROMBOZ YÖNETİMİ-HEMATOLOJİ GÖRÜŞÜ

Ayşegül Ünüvar

Alman patolog *Rudolf Virchow*'un 1856'da ortaya attığı triad, Tromboz etiyopatogenezinde günümüzde de geçerliliğini korumaktadır:

1. Damar duvarında zedelenme (endotel lezyonu)
2. Kan akımında yavaşlama (staz)
3. Kanın bileşenlerindeki değişiklikler

Hemostaz dengesinin bozulması anlamına gelen bu değişiklikler günümüzde “hiperkoagülabilité” ya da “protrombotik durum” sözcükleri ile de belirtilir. Venöz tromboz oluşumunda ön planda kan akımında staz ve hiperkoagülabilité rol oynarken, arteriyel tromboz oluşumunda damar endotel lezyonları (ateroskleroz) ve başta trombositler olmak üzere kanın bileşenlerindeki değişiklikler önem taşır.

Eski Yunanca *thrombos* “pıhtı”, *philein* “sevmek” anlamına gelir. Trombofili “tromboza eğilim” ile eş anlamda kullanılır. Burada genellikle “venöz tromboza eğilim” söz konusudur. Bazı trombofili nedenleri (örneğin; antifosfolipid antikor sendromu, hiperhomosisteinemi) venöz tromboz yanında, arteriyel tromboza da yol açabilir.

Trombozun erişkindeki insidansı % 2-5 arasında iken, çocuklarda genel popülasyonda yıllık venöz tromboz insidansı 0.07-0.14/10.000, hastane yatışlarında ise >58/10.000 olarak verilmektedir. **Çocukluk çağında venöz tromboza bağlı mortalite %2.2-16, rekürren venöz tromboemboli (VTE) %8.1, post-trombotik sendrom sıklığı ise %12.4-62 oranında bildirilmektedir.**

Yenidoğan ve çocukluk çağı trombozlarının tedavisinde kanıta dayalı veriler oldukça yetersizdir. Tedavi yaklaşımında uzlaş kılavuzları [ACCP (American College of Chest Physicians) kılavuzu, 2012'de, Chest dergisinde; İngiliz kılavuzu; AHA (American Heart Association) kılavuzu gibi] dikkate alınmaktadır. Tıp alanında tanı ve tedavi önerileri sürekli güncellediğinden, bu kılavuzlar yanında, literatür bilgisi ışığında güncel tanı ve tedavi yaklaşımları da mutlaka araştırılmalı, ilaç prospektüslerinde yer alan bilgiler dikkate alınmalı, tromboz lokalizasyonu ile ilişkili Bilim Dalları ile multidisipliner yaklaşımla, bireysel tanı ve tedavi yönetimi yapılmalıdır.

ACCP kılavuzuna göre, tromboembolisi olan pediatrik hasta yönetiminin, mümkünse tromboemboliyle ilgili deneyimi olan pediatrik hematolog tarafından yapılması önerilmektedir (Kanıt derecesi: 2C).

Tromboembolik olayların tedavisinde:

Destek tedavisi (kısa sürede mobilizasyonun sağlanması, fizik tedavi ve rehabilitasyon desteği, dehidratasyon ve ateş yüksekliğinden korunma, obezite ve komplikasyonlarının tedavisi), heparin tedavisi [standart heparin (UFH) veya düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH)], oral antikoagülan olan varfarin (kumadin), antitrombosit ajanlar (aspirin, dipiridamol, clopidogrel gibi), trombolitik ajanlar [doku plazminojen aktivatörü (tPA) gibi] ve trombektomi başlıca tedavi yaklaşımlarıdır. Son yıllarda çocuklarda, direkt oral antikoagülanlar (FXa/trombin inhibitörleri) ile de çalışmalar başlamıştır.

Kaynaklar

1. Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, deVeber G, Ferriero D, Jones BV, Kirkham FJ, Scott RM, Smith ER; American Heart Association Stroke Council; Council on Cardiovascular Disease in the Young. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Stroke 2008; 39 (9): 2644–2691.
2. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeyake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College

of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Chest 2012;141:737-801.

3. Ünüvar A, Ören H, Balkan C, Fışgın T. Türk Pediatrik Hematoloji Derneği-Çocukluk çağında tromboz-Tanı ve Tedavi Rehberi. İstanbul, İstanbul Tıp Kitabevi, 2014.
4. O'Brien SH. Perinatal thrombosis: implications for mothers and neonates. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2015; 2015: 48-52.
5. Bacciedoni V, Attie M, Donato H. Thrombosis in newborn infants. Arch Argent Pediatr 2016; 114(2): 159-166.
6. Malec L, Young G. Treatment of venous thromboembolism in pediatric patients. Front Pediatr 2017; 5: 26
7. Felling RJ, Sun LR, Maxwell EC, Goldenberg N, Bernard T. Pediatric arterial ischemic stroke: Epidemiology, risk factors, and management. Blood Cells Mol Dis 2017; 67: 23-33.
8. Amlie-Lefond C. Evaluation and Acute Management of Ischemic Stroke in Infants and Children. Continuum (Minneapolis Minn) 2018; 24 (1, Child Neurology): 150-170.
9. Rizzi M, Albisetti M. Treatment of arterial thrombosis in children: Methods and mechanisms. Thromb Res 2018; 169: 113-119.
10. Monagle P, Newall F. Management of thrombosis in children and neonates: practical use of anticoagulants in children. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2018; 2018 (1): 399-404.
11. Newall F, Branchford B, Male C. Anticoagulant prophylaxis and therapy in children: current challenges and emerging issues. J Thromb Haemost 2018; 16: 196-208.
12. Boucher AA, Taylor JM, Luchtman-Jones L. Aspirin in childhood acute ischemic stroke: The evidence for treatment and efficacy testing. Pediatr Blood Cancer 2019; 66 (6): e27665.
13. Hutchinson ML, Beslow LA. Hemorrhagic Transformation of Arterial Ischemic and Venous Stroke in Children. Pediatr Neurol 2019; 95: 26-33.
14. Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billingham L, Daniels SR, DeBaun MR, deVeber G, Ichord RN, Jordan LC, Massicotte P, Meldau J, Roach ES, Smith ER; on behalf of the American Heart Association Stroke Council and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke 2019; 50: e51-e96.
15. Kenet G, Cohen O, Bajorat T, Nowak-Göttl U. Insights into neonatal thrombosis. Thromb Res 2019; 181(Suppl 1): S33-S36.
16. Fluss J, Dinomais M, Chabrier S. Perinatal stroke syndromes: Similarities and diversities in aetiology, outcome and management. Eur J Paediatr Neurol 2019; 23 (3): 368-383.

PEDİATRİ PRATİĞİNDE TROMBOZ YÖNETİMİ KARDİYOLOG GÖZÜYLE

Erkut Öztürk

Çocuklarda kalp hastalığı temel olarak edinsel veya konjenital nedenlerle ortaya çıkar.

Edinsel nedenlerin en önemlileri; Akut Romatizmal Ateş, Myokardit&kardiyomyopati, Aritmi,Kawasaki Hastalığı ve Ailesel hiperlipidemidir.

Konjenital kalp hastalığı (KKH) 1000 canlı doğumda 4 ile 10 yaygınlıkta görülebilmektedir. Asiyantotik & Siyantotik, Tek ventrikül &Çift Ventrikül ve Basit&Kompleks tip gibi farklı sınıflandırmaları mevcuttur.

Günümüzde Kalp hastalığı olguların gelişen teknoloji, cerrahi yenilikler, farklı ilaçlar ve yoğun bakım süreçlerinde iyileşme ile yaşama şansı belirgin artmış kalp dışı organların morbiditeye etkisi daha ön plana çıkmıştır. Bunlardan biride anormal hemostaz sonucu gelişen tromboz durumlarıdır.

Çocukta hemostaz; hücre bazlı koagülasyon,fibrin ve trombin düzenlenmesi,trombosit aktivasyon mekanizmalarının devreye girmesi sonucu gelişen karmaşık bir süreçtir.Tromboz olgularda anormal hemostaz ile gerçekleşen klinik bir durumdur. Kalp hastalarında patolojiye bağlı olarak farklı insidansda görülebilir. Örneğin Şant olgularında %8-12(%50 mortalite), CVP kateter yerleştirilenlerde %15, Fontan dolaşımında %17-30 ve Kawasaki Hastalığı olanlarda %5 oranında tromboz görülebilmektedir.

Kardiyolojik olarak trombozda temel yaklaşım stratejisi önle, bul, tedavi et ve izle şeklindedir.Bu yaklaşımı gerçekleştirirken bazı zorluklar mevcuttur. Bunun başlıcaları;Hemostatik sistemdeki normal gelişimsel değişiklikler ,Genetik sendromlar ,Uygun kan örneklerinin alınması ,Testlerin yorumlanması ,İlaçlara farklı fizyolojik,farmakolojik ve genetik yanıt,Tedaviye rehberlik etmek için randomize, kontrollü çalışmaların olmaması ve kardiyak patofizyoloji ve müdahalelerle ilişkili artmış riskler şeklinde özetlenebilir.

Kalp hastalarında tromboz, kanama veya her iki duruma karşı bir eğilim vardır.Bu eğilim Siyantotik KKH'lı olanlarda daha belirgin özelliğidir. Akım,kan ve vaskularite üçlüsünde ortaya çıkan değişiklikleri tromboza eğilimi artırır.Beraberinde Siyanotik varlığı,Anormal kan akımı,Damar çap değişiklikleri ,Kateter işlemleri,Kalıcı vasküler cihazlar(stent,device,pacemaker,yapay kapak),KPB ile ilişkili inflamatuvar yanıt sendromu ve İleri yaşam destek sistemleri(ECMO,yapay kalp) tromboza ek katkı sağlar.ayrıca kalp hastalığının özel durumuna göre yapılacak tedavi stratejisi farklılık gösterebilmektedir.Bu durumlar kısaca özetlenmiştir.

Ailesel Hiperlipidemi; Tip I-Tip V'e kadar farklı klinik ve laboratuvar koşullar gözlenmektedir.Ailesel hiperkolesterolemi (hiperlipidemi tip IIa) LDL reseptör geninde meydana gelen mutasyon sonunda lipoproteinlerin dolaşımdan yeterince temizlenememesiyle ortaya çıkan OD geçişli bir dislipidemi alt grubudur.Koroner arterde tromboaterosklerotik değişiklikler sonucu Myokard infarktüsüne neden olabilir.Tedavide diyet,statinler, plazma aferez, karaciğer nakli,koroner bypass ve koroner stent gereksinimi olabilir.

Kawasaki Hastalığı; > 5 gün ateş,döküntü,konjunktivit,el-ayaklarda şişlik, servikal LAP ile karakterize bir vaskulittir. Gelişmiş ülkelerde en sık edinsel kalp hastalığı nedenidir.Tedavisiz olguların % 25'inde koroner arter değişikliği görülebilmekte ve zamanında uygulanmış IVIG +Aspirin tedavisi ile bu oran %3-5'e gerilemektedir.Anevrizma içinde gelişen trombüs veya stenoza ikincil olarak gelişen miyokard infarktüsü KH'da en önemli ölüm nedenini oluşturmaktadır. Risk düzeyine göre uygun takip ve tedavi yapılmalıdır.

Dilate Kardiyomyopati; Çocuklukta görülen en sık kardiyomyopatidir.Çoğunluğu idiyopatik olmakla birlikte Aort koarktasyonu, ALCAPA, hipokalsemi, aritmiye sekonder olgular mevcuttur. Trombus Dilate kardiyomyopatide düşük debi,aritmide veya lokal duvar hareket kısıtlılığı sırasında ortaya çıkar ve en çok sol ventrikül apeks ve serbest duvarda görülmektedir. Hemodinamik önemli sorun(akımda obstrüksiyon,kapakla etkileşim) veya yüksek embolizasyon riskli(hareket,yumuşak) olanlarda cerrahi veya trombolitik olarak tedavi edilmelidir.

Pulmoner Emboli; Uzak bir venöz yapı veya pulmoner arterden kaynaklı bir klinik durumdur.Çocuklarda nadirdir. Tanı ve tedavide gecikme olduğu zaman mortalitesi oldukça yüksektir.Etyolojide;Santral venöz kateter, TPN, Nefrotik

sendrom, tromboflebit, kanser, kalp operasyonu sonrası hareketsizlik gibi farklı faktörler suçlanmıştır. Hemodinamik olarak stabil olan hastalar Trombüsün büyümesini, tekrarlamasını Post-trombotik sendrom gelişmemesi için Heparin veya LMWH ile Hemodinamik olarak stabil olmayan hastalar hızlıca trombolizis veya trombektomi ile tedavi edilmelidir.

Tek ventrikül hastaları; Anatomik ve hemodinamik özelliklere göre tromboza doğal yatkınlık mevcuttur. Ventrikül disfonksiyonları, aritmi, şilotoraks, plevral efüzyon, mobilizasyon gecikmesi bu yatkınlığı daha da artırır. Olgular düzenli olarak ekokardiyografi ile değerlendirilmelidir. Tromboz gelişimini önlemek için Düşük doz aspirin ve yüksek riskli olgularda ise aspirin ile birlikte LMWH veya Warfarin kombinasyonu uygulanmalıdır.

Kalp kapak değişimi yapılan olgular; Edinsel veya KKH'na bağlı olarak kapak değişimi gerekebilir Sıklıkla sol kalp ilişkili (aort, mitral) kapaklarda bu işlem gerçekleştirilir. Tromboembolik komplikasyonları önlemek için mekanik veya biyolojik kapak durumuna göre farklı tedaviler uygulanabilir.

Bu durumlar dışında kalp ritm bozuklukları ve anjiyografi ile yapılan müdahaleler sonrası antikoagulan kullanılabilir.

Sonuç olarak; Tromboz farklı faktörlerin etkilediği çok aşamalı bir süreç olup, çocuklarda özelinde kardiyolojik açıdan tromboz ve tromboembolik komplikasyonların sıklığı gittikçe artmaktadır. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları başta olmak üzere çok farklı klinik durumlarda tromboz mortalite ve morbiditeye neden olabilir. Trombozun erken önleme, yönetim ve tedavisinde multidisipliner yaklaşım önemlidir.

NE ZAMAN KALITSAL METABOLİK HASTALIK DÜŞÜNELİM?

İlyas Okur

Kalıtsal metabolik hastalıklar (KMH), protein, karbohidrat ve yağ asitlerinin yapımı ya da yıkımı ile ilgili olaylar ya da metabolik olaylarda işlevsel olan organel bozuklukları sonucu gelişen patolojik tablolardır. Her biri nadir olmakla birlikte, bugüne kadar tanımlanmış 800'e yakın tanımlanmış KMH olduğu düşünüldüğünde ve hepsi birlikte değerlendirildiğinde önemli bir grubu oluştururlar. Bu hastalıklar genellikle tek gen mutasyonları sonucu oluşup, çoğunlukla otozomal resesif kalıtım gösterirler. Bu nedenle ülkemiz gibi akraba evliliklerinin yüksek olduğu (%23,2; T.Ü.İ.K. 2016) ülkelerde görülme sıklığı yüksektir.

Patogenezleri karmaşık olan kalıtsal metabolik hastalıkların erken belirti ve bulguları sepsis, iskemik-hipoksik ensefalopati, intoksikasyon, ensefalit gibi durumlara benzemesi, herhangi bir yaşta farklı bir bulgu ile ortaya çıkabilmesi, hastaların destek tedaviler ile düzelebilmesi ve gerçek tanı koyulmadan kaybedilebilmeleri nedenleri ile tanı koymak oldukça zordur. Ancak gelişen teknolojik olanakların yardımları ve yenidoğan tarama programlarının geliştirilmesi ile daha çok tanı koyulabilmektedir. Prenatal tanı yöntemleri ile anne karnında bile tanı şansı olabilmekte, hatta preimplantasyon genetik tanı yöntemleri ile aileye sağlıklı çocuk sahibi olabilme olanağı sağlanabilmektedir. Erken tanı ve tedavi ile kalıcı sekellerin ve mortalitenin önlenmesi açısından da bu hastalıkları akla getirmek, mümkün olan en kısa sürede tanı koymak ve tedaviye başlamak çok önemlidir. Bu nedenle, aşağıda belirtilen tüm durumlarda mutlaka KMH düşünmek gerekir:

1. Normal bir gebelik ve doğumu takiben semptomsuz bir dönem ve beslenmeden saatler veya günler sonra başka nedenler ile açıklanamayan ağır, ilerleyici bozulma gösteren tüm yenidoğanlar
2. Konjenital anomali ve dismorfik bulguları olan hastalar
3. Kusma, ateş, cerrahi operasyon veya uzun süren açlık gibi tetikleyici durumlar sonrası bilinç bozukluğu veya genel durumda akut bir bozulma ile gelen tüm hastalar
4. *Asidoz veya hipoglisemi semptom ve bulguları ile gelen tüm hastalar (Sepsis, özellikle E.coli ve santral sinir sistemi patolojileri ile birlikte görülebilir)*
5. Kronik ve ilerleyici semptomları (devamlı ve tekrarlayan kusmalar, büyüme geriliği, aralıklı letarji ve koma, sarılık veya hepatomegali, hipotoni ve nöbetler) ve organ tutulumları olan hastalar
6. *Aile öykülerinde benzer bulgular veya nedeni bilinmeyen bebek ölümleri olan hastalar*

PERİNATAL HASTALIKLARIN YENİDOĞANA ETKİLERİ- OTOİMMÜN HASTALIKLAR

Ahmet Yağmur Baş

Otoantikorlar, Vücudun kendi hücre ve dokularına karşı immün reaksiyonlarla oluşur ve enflamasyona sebep olur. **Otoantikorlar:** Öz antijenlere karşı gelişen özgül antikorlardır. **Öz antijenler:** Protein, glikoprotein, nükleik asit, fosfolipit, glikosfingolipit yapısında olabilir. Otoimmün hastalıkların çoğu, doğurganlık çağındaki kadınlarda görülür. Otoimmün hastalığı olanların % 70'i kadındır. Gebelikte olan fizyolojik değişiklikler otoimmün hastalığın progresini etkiler.

İmmün Trombositopenik Purpura: Gebelerde otommün trombositopeni sıklık 1/500'dür. Trombositlerin üzerindeki glikoproteinlere karşı (IIb/IIIa, Ib/IX) otoantikor oluşur. Trombosit-ak kompleksi retikuloendotelial sistem tarafından yok edilir. Plasentayı geçen otoantikorlar fetüste trombositopeniye neden olur. Fetüs ve yenidoğanda immün trombositopeni, Annedeki ITP, SLE, alloimmünizasyon ve maternal ilaç kullanımına bağlı gelişebilir. Maternal ITP sonrası fetal-neonatal ITP % 10 civarında görülür. Etkilenen bebeklerin yarısında trombosit < 20 000/ µl olup bebeklerde eekimoz, peteşi, melena, çok nadiren Serebral kanama (% 1) görülebilir. Hastalık 4-6 haftada geriler. Gebede trombosit sayısı < 50.000/ µl ise **İVİG** veya steroid verilir. Yenidoğanda semptom varsa trombosit transfüzyonu ve İVİG verilir.

Maternal-Antinükleer-Antikorlar-(ANA)

Fetal ve neonatal etkileri: Hücredeki nükleus veya komponentlerini hedef alır. **Neonatal Lupus:** Annede SSA/Ro ve SSB/La nükleus riboproteinlerine gelişen otoantikorlar (ANA) ve transplasental geçişi olur. Neonatal lupus (NL) için annede SLE olması şart değildir. Gebede diğer ANA pozitifliği bulunan otoimmün hastalıkların varlığında veya ANA+ olan asemptomatik gebe bebeklerinde NL gelişebilir. Genellikle gestasyonun 16-34. haftalarında ortaya çıkar ve pozitif annelerin bebeklerinde % 0.2-2 kalp bloğu vardır. Neonatal Lupus hastalığı **tanısında cilt ve kardiyak bulgular ve ak pozitifliği mevcuttur.** ANA (+) olan kadınların bebeklerinin % 1'inde neonatal lupus olup **dermatolojik bulgular** geçicidir bulgular (6 ay). Yüzde, saçlı deride, periorbital **bölgede ve daha az sıklıkta** boyun, gövde ve ekstremitelerde **annüler eritematöz** lezyonlar olup UV ışığına maruziyet sonrası ortalama 6 haftada belirginleşir. **Maternal sjögren hastalığı, romatoid artrit ve diğer otoimmün hastalıklarda da Neonatal Lupus gelişebilir.** Apoptoz ve inflamasyon sonrası konjenital kalp bloğu ve aritmi, konjestif-kalp-yetmezliği ve hidrops-fetalis gelişebilir. Konjenital kalp blokları, 2. ve 3. trimesterde başlar. 1. ve 2. derece kalp bloğu olarak başlayıp tam kalp bloğu ve kardiyomyopatiye ilerleyebilir. **İntrauterin tanı:** M-mode EKO ile konur. Maternal steroidler, hidroksiklorokin uygulamaları konjenital kalp bloğunu önlemiyor. Konjenital kardiyak bloğu kalıcı olup ANA+ olanların %1-2'sinde bulunur, %80'i 3. derece blok, %20 1. ve 2. derece bloktur. Etkilenen bebeklerde mortalite %20-30'dur. Yaşayanların %70-80'inde ilk 10 yaşta pacemaker gerekir. Dermatolojik bulgular ise geçici olup çoğunlukla tam iyileşme olur.

Antifosfolipid antikorları (APLA): SLE ve diğer romatolojik hastalıklara eşlik edebilir. Sağlıklı bireylerin %2-5'inde bulunur. Fosfolipidler koagülaz kaskadında yer alır. Antifosfolipid antikorlar, fosfolipidlere veya fosfolipidlere bağlı proteinlere karşı oluşan antikorlardır. **Antikardiyolipin ak, Lupus antikoagülan ak, Anti β 2 glikoprotein 1 ak en sık olanlarıdır ve** transplasental geçiş % 30'dur. Adhezyon moleküllerini, trombosit aktivasyonunu, agregasyon faktörlerini indükler ve antikoagülan faktörleri (Pr C, Plasental antikoagülan protein I) inhibe ederler. Maternal antifosfolipid sendromu riski orta ve yüksek düzeyde **antikardiyolipin ve lupus antikoagülan ak titresi ile artar (>20 GPL).** **Gebelikte antifosfolipid sendromunda annede arteriyel ve/veya venöz tromboz, tekrarlayan düşükler, uteroplazental**

yetersizlik (% 30), prematürite, fetal **büyüme** geriliği, oligohidramnios, preeklampsi-eklampsi (%18-48), HELLP **görülebilir**. Canlı doğumu artırmak için APLA pozitif olan **annelere düşük doz aspirin**, heparin planlanır. Neonatal APL antikorlarından birinin varlığı ve eşlik eden klinik bulgu (venöz veya arteriyel tromboz veya trombositopeni) olur. Pasif transfer ile geçen antifosfolipid antikorlar 6-12 ayda kaybolur. 134 APS olan gebenin incelendiği bir çalışmada bebeklerinde neonatal APS bulunmamıştır.

Myastenia Gravis: < 30 yaş kadınlarda sık görülür. Gebelerde 1/30.000 ve serum anti-AchR (anti asetilkolin reseptör antikoru % 90 pozitifdir. Gebelikte belirtiler artabilir, yorgunluk, yüz, göz ve ekstremitelerde kaslarda güçsüzlük, solunum sıkıntısı olabileceği gibi asemptomatik de olabilirler. Antikolinesteraz inhibitör ilaçlar (priedostigmin) verilmesi ile hızla düzelir. Düz kaslar etkilenmez → uterus kasılmaları değişmez. Sezaryenla doğum ve anestezi anne için riskli olabilir. **Neonatal myasten** geçicidir (M.gravis olan annelerin bebeklerinde % 10 -20), alfa fetoprotein myasteni antikorunun reseptöre bağlanmasını engeller. Anne M. Gravis öyküsü negatif olabilir. Lupus, RA, graves olan anne bebeklerinde ortaya çıkabilir. Bebeğe ilk 72 saate solunum sıkıntısı, emme ve yutma bozukluğu ortaya **çıkabilir**. Ak titresi arttıkça bulgular kötüleşir (Zayıf ağlama, hipotoni, yoğun sekresyon, solunum yetmezliği, fasial dipleji, ptosis, oftalmopleji). Ortalama 1-8 haftada bulgular düzelir. Fetal etkilenme ağırsa artrogriopozis multipleks konjenita şeklinde presente olur. Genellikle ortalama 8 haftada iyileşir. Nadiren assist ventilasyon tedavisi ihtiyacı duyulur. Farmakolojik tedaviye 4 hf sonra ihtiyaç sıklıkla ortadan kalkar. 1. çocukta artrogriopozis varsa diğerlerinde %100 gelişir. Bu durumda annede timektomi planlanır. Maternal tedavi, "**Piridostigmin:** Asetilkoliner seraz inhibitörü, **Prednizolon:** Otoantikor oluşumunu suprese eder, **Plazmaferez:** Otoantikor konsantrasyonunu **düşürür** ve **İVİG:** Otoantikorların etkilerinin blokajı" şeklindedir.

Gebelik-Tiroid-Fetus: Tiroid stimulan hormon reseptör Ak (TSHR-ak): Anneden bebeğe geçerek neonatal tirotoksikoz yapar. 3. trimesterde maternal TSHR-ak seviyesi arttıkça (5 kat ve fazla) Neonatal Graves hipertiroidi artar. Gebeliklerin binde 2'sinde görülen otoimmün hastalıktır. Bu gebelerden doğan bebeklerinde yaklaşık %1-5'inde neonatal graves tablosu gelişir ve sıklıkla TSH stimulan ak, nadiren baskılayıcı antikorlardır. **Maternal TSH stimulan ak seviyeleri yüksekse fetal hipertiroidi** olur. Fetal taşikardi, fetal hidrops (nadir), preterm doğum, İUBG, mikrosefali (Nöronal morfogenezin erken tamamlanmasına bağlı), frontal bossing ve üçgen görümlü yüz, kardiyak aritmiler, kardiyomegalii huzursuzluk, hiperaktif, hiperfaji, kilo alamama, diffüz guvatr klinikte görülebilir. Yenidoğanda doğar doğmaz ve 3-5. Günler sT4, total T3, TSH bakılmalıdır. Anne antitiroid tedavi alıyorsa doğumdan 7-10 gün sonra (ilacın metabolize edilme süresi) tiroid fonksiyon testleri değerlendirilir. Graves hipertiroidisi geçinceye kadar tedavi-3-12 hafta, bazen 6 ay sürer. Tedavide metimazol, B-bloker (propranolol, atenolol), lugol (Tedavilere cevap yok), **aşırı hasta bebekte** glukokortikoid (tiroid hormon sekresyonunu azaltır) ve kalp yetmezliği varsa digoksin verilir.

SONUÇ OLARAK

Annede bulunan sistemik otoimmün hastalıklarda transplasental geçen antikorların etkilerinin yanı sıra bozulmuş plasantasyon, prematürite, fetal **büyüme** geriliği, **öğrenme problemleri**, **dikkat eksikliği**, ekojenik beyaz madde, CNS'de vaskülopati gibi SSS problemleri görülebilir. **Yenidoğan bebeğin sağlığında annenin gebelik öncesi otoimmün hastalıkları önemli rol oynamaktadır ve erken tanı önemlidir.**

PERİNATAL SORUNLARIN YENİDOĞANA YANSIMASI : EPİLEPTİK ANNE

Ş. Suna Oğuz

Günümüzde epilepsi tanımlı kadınların %90'ında gebelikte ciddi bir komplikasyon ile karşılaşmamaktadır. Bu riskli gebeliklerinin olabilecek en az maternal ve neonatal komplikasyon ile sonuçlanması, kadın sağlığı ve doğum uzmanları, yetişkin nöroloji uzmanları ve neonatoloji uzmanlarının interdisipliner izlemi ile mümkün olmaktadır. Geçmişte en önemli komplikasyonların gebelikte kullanılan antiepileptik ilaçların (AEİ) fetal gelişim üzerindeki teratojenik etkileri olduğu ileri sürülmekte iken günümüzde teratojenik olmayan olumsuz sonuçlar çok daha ön plana çıkmaktadır. İdeal olan prekonsepsiyonel uygun AEİ altında epileptik ataklar kontrol altına alındıktan sonra gebeliğin planlanması önerilmektedir. Ancak enzim sistemini indükleyici AEİ kullanımı, kontraseptif ilaç kullanımına rağmen planlı olmayan gebelik olasılığını artırmaktadır.

Karbamazepin, fenobarbital, fenitoin, okskarbazepin güçlü enzim indükleyici AEİ'ler arasında yer almaktadır.

Gebelikte ilk nöbetini geçiren hamile kadınlara yaklaşım, gebe olmayan kadınlardan farklı değildir. Tanısal tetkikler ve tedavi planlaması benzer şekilde yapılır. Ancak gebelik ile ilişkili olabilecek, eklampsi, serebral venöz tromboz gibi tanılar dışlanmalıdır. Tanısal testler içinde gebelik haftasına en uygun nörogörüntüleme yöntemi tercih edilmelidir. İlaç seçiminde de fetal yan etkileri en az olan güvenilir AEİ'ler tercih edilmelidir.

Epilepsi tanımlı gebe kadınlarda doğum öncesi perinatal komplikasyonlar (preeklampsi, erken doğum eylemi, kanama, fetal büyüme kısıtlılığı, fetal kayıplar) artmaktadır. Gebelik kadınların yaklaşık yarısında epileptik nöbet sıklığının değişmediği bildirilmiştir. Ancak fokal nöbeti olan, çoklu AEİ kullanım öyküsü olan gebelerde daha sık olmak üzere %20 -50 oranında gebelik öncesine göre nöbetlerin daha sık olduğu belirtilmektedir. İntrauterin AEİ maruziyetinin epileptik atak olsun ya da olmasın fetal teratojenik etkileri sözkonusudur. Tüm çalışmalarda valproat en sık major konjenital anormalliklere neden olan ajandır. Diğer AEİ'ler, fenitoin, fenobarbital ve topiramat kullanımında da risk bildirilmektedir. Çoklu AEİ kullanımda teratojenik etki artmaktadır.

Çocukluk çağında tanı alan ve doğurganlık döneminde hamile kalmayı planlayan kadınlarda lamotrigine ve levetiracetam birinci basamak monoterapide tercih edilecek ajanlardır. Farmakolojik ajan tercihinde, nöbet tipi, tedavi yanıtı, kullanılacak ilaçların olası fetal/maternal yan etkileri değerlendirilmeli, tüm tedavi kombinasyonlarına yanıt alınmayan durumlarda son tercih olarak valproat kullanılmalıdır. Epilepsi tanımlı gebelerde düşük folat düzeyi fetal malformasyon açısından bağımsız risk faktörüdür. Prekonsepsiyonel ve ilk trimestirde epilepsi tanımlı gebelerde folik asit desteği önerilmektedir. Valproat ve karbamazepin kullanan kadınlarda folik asit desteği 4 g/kg/gün'e kadar artırılmalıdır.

Gebeliğe bağımlı sıvı volümlerinin kompartmanlar arası dağılımının değişmesi, artan renal klirens ve hepatik metabolizma AEİ terapodik düzeylerini değiştirebilir. Bu nedenle gebelik süresince AEİ düzey takibi önerilmektedir. Sıklığı ile ilgili bir fikir birliği oluşmamıştır. Proteine yüksek oranda bağlanan AEİ'lerin serum düzeyleri gebelikte hızlı düşüş gösterebilmektedir. Epilepsi gebelikte anöploidi sıklığını değiştirmesi için gebelik tarama programlarında değişiklik gerekli değildir.

Maternal epilepsi varlığı doğum yöntemini belirleyen bir faktör değildir. Normal doğum yaptırılabilir, sezaryan doğum obstetrik nedenler ile tercih edilmelidir. Bununla birlikte retrospektif kohort çalışmalarda antenatal epilepsi öyküsü olan gebelerde sezaryan doğum sıklığının, materna ve neonatal perinatal komplikasyon sıklığının (perinatal hipoksi, doğum

salonunda canlandırma) arttığı bildirilmektedir. Ancak maternal nöbet geçirme olasılığı doğum öncesi, doğumun olduğu ve hemen ertesi üç günde en yüksek saptanmıştır. Bu günlerde kadınların yakın izlemi ve erken taburcu olmaları önerilir.

Diğer yandan emzirmenin ve anne sütü ile beslenmenin kısa ya da uzun dönem faydalı etkileri göz önüne alındığında epileptik annelerde emzirmeye devam edilmesi önerilir. Ancak nöbet tipi, ve uyku yoksunluğunun nöbete etkileri iyi gözlenerek emzirme planlaması yapılması daha güvenlidir. Yüksek ve çoklu AEİ kullanımında, tüm AEİ'lerin anne sütünde düzeyleri ölçülebildiği dikkate alınarak güvenli emzirme iyi bir takip ile başarılabilir.

Sonuç olarak, epileptik gebeler maternal ve neonatal komplikasyonlar açısından yakın takip edilmesi gereken riskli gebeliklerdir.

MADDE BAĞIMLISI ANNE BEBEĞİ

Cüneyt Tayman

Gebelik süresince anne tarafından kullanılan yasal yada yasa dışı maddelere maruziyet intrauterin gelişmekte olan fetusu değişik boyutlarda etkilemekle birlikte, bu etkilendirim doğum sonrası da devam etmektedir. Neonatal yoksunluk sendromu (NYS); hamilelik sırasında anne tarafından kullanılan veya istismar edilen ilaçlara doğum sonrası fetal maruziyetin ani kesilmesinin bir sonucu olarak maddenin eksikliğine bağlı ortaya çıkan bulgu ve semptomların bir araya gelmesidir. Yasal veya yasadışı, reçeteli veya reçete edilmemiş, opioid veya nonopioid türden çeşitli maddeler NYS'e sebep olmaktadır. Bazı annelerin poli-madde maruziyeti ile semptom şiddeti artar (nikotin, alkol, benzodiazepin vs), ancak opioidlerin kullanımı daha yaygındır; bu nedenle, genellikle bu durum neonatal opioid yoksunluğu sendromu olarak tanımlanmaktadır.

Opioidler (narkotik analjezikler); ağrı kesici, mutluluk, keyif, gevşeme hissi veren maddelerdir. Merkezi sinir sistemi (MSS) ve gastrointestinal sistem (GIS) deki mu-opioid reseptörlerini aktive eden morfin benzeri aktiviteleri olan doğal ve sentetik maddeleri tanımlarlar. Afyondan elde edilen alkaloid bileşikler: morfin, kodein ve eroin, metadon, fentanil, meperidine, pentazosin, oksikodon, hidromorfon ve buprenorfin gibi yarı sentetik türevler de mevcuttur. Dünyada kimyasal olarak birbirinden farklı 20'den fazla tür kliniklerde kullanımdadır. Gebelikte opioid kullanımı; spontan düşük, ablasio plasenta, plasenta previa, uzamış membran rüptürü, koryoamnionit, preterm doğum, IUGR, MAS, Düşük APGAR, perinatal asfiksi, Küçük baş çevresi, hiperbilirubinemi, trombositoz, sepsis, nekrotizan enterokolit sıklığında artma gibi hem bebekte hemde annede zararlı etkilere neden olmaktadır.

Sorumlu ilaçlar arasında; yasadışı opioidler (ör. Eroin), yasal opioidlerin (örneğin oksikodon, fentanil) kötüye kullanımı, maternal opioid kullanım bozukluğunu (metadon veya buprenorfin) tedavi etmek için kullanılan ilaçlar yer alır. Neonatal yoksunluk sendromu ilk olarak 150 yıldan daha önce bildirilmiştir. CDC son tebliği; son 15 yılda %300 arttığı yönündedir. ABD de NYS 1,5/1000 den 7,3/1000 olduğu, ABD'nin bazı bölgeler 33/1000, Kanada'da, İngiltere'de, Avrupa ve Avustralya'da da benzer artışlar olduğu bildirilmektedir. Sonuç olarak, NYS salgınının tüm toplulukları ve tüm etnik kökenleri etkilemektedir.

Intrauterin opiyad maruziyeti olan yenidoğanlarda yoksunluk sendromu bulguları %55-94 oranında görülmekte ve farmakoterapiye ihtiyaç oranı % 42-94 arasında olduğu bildirilmektedir. Antenatal kümülatif doz, opioid tipi, tütün kullanımı ve seçici serotonin geri alım inhibitörü (SSRI) kullanımı da NYS riskini artırmaktadır. Neonatal yoksunluk sendromu patofizyolojisi karmaşık ve şiddetini etkileyen faktörler tam olarak anlaşılamamıştır. Mu-opioid reseptörünün (OPRM1) ve katekol-o-metiltransferazın (COMT; katekolaminleri metabolize eden bir enzimi kodlayan) **genetik varyasyonları da etkilidir.**

Semptomları; esas olarak MSS, Otonom SS ve GIS dahil olduğu genelleşmiş bir multisistem bozukluğu ile ortaya çıkar. NYS'li bebekler karmaşık çok çeşitli semptomlarla görülebilirler. NYS belirtileri genellikle doğumdan 1 gün ila 1 hafta sonra başlar. 1 haftadan 6 aya kadar sürebilirler.

Sinir sistemi: İritabilite, huzursuzluk, Tiz sesle ağlama, Uyanıklık, uyku süresinde azalma, Kas tonusunda artma, Derin tendon reflekslerinde artma, Aşırı yanıtı Moro refleksi, Konvülsiyon, Tremor, Apne, Esneme ve hıçkırık. Gastrointestinal sistem; Emmede azalma, Emmede ve yutmada koordinasyon bozukluğu, Beslenme intoleransı, gastrik rezidü, ishal, Kusma, Dehidratasyon, Yetersiz tartı alımı, sekresyonlarda artma

Otonom sistem; Aşırı terleme, Ateş, Isı düzensizlikleri, ani kızarma atakları, Ciltte benekli mermer görünümü, Hipertansiyon, Ağız çevresinde ani solukluk. Solunum sistemi; Taşipne, Burun tıkanıklığı, Hapşırma, Aşırı sekresyon, Düzensiz soluk alma.

Belirtiler; doğumdan 1 gün ila 1 hafta sonra başlar, Başlaması ve süresi maddeye göre değişir. 1 haftadan 6 aya kadar sürebilirler. **Akut faz** 1 ila 2 hafta sonra, Relaps/remisyonlarla birlikte 2 ila 6 hafta süren **sub-akut faz**, 6 ila 12 hafta veya daha uzun süre alabilen uzun süreli **kronik semptomlarla** sonlanır. Semptomların varlığı ve şiddeti değişken olabilir ve nedeni yeterince anlaşılmamıştır, ancak büyük olasılıkla sayısız faktörden kaynaklanmaktadır. Anneye ait faktörler (Eğitim durumu, Sosyo -ekonomik durum, Medeni durum, Madde türü ve opioid dozu, sıklığı vs.), Bebeğe ait faktörler

(Term, Preterm doğum, Erkek cinsiyet, Komorbid enfeksiyonlar), Diğer faktörler (Çevre, ilaç tipi, İlaç kullanım zamanı, NYS semptom zamanlaması) semptomların şiddetini etkilemektedir.

Tanısı: NYS klinik bir tanıdır. Ancak toksikoloji doğrulaması gereklidir. Annenin kullanım geçmişinden genellikle güvenilmezdir. Opioid türünü tanımlamak önemlidir. Hamilelikte diğer yasal/yasadışı uyuşturucu kullanımını sorgulanmalı ve Poli-substance sorgulanmalıdır. Erken saptanması maruz kalan bebeklerin daha iyi yönetimine yardımcıdır. Yenidoğanda Testleri: Opioid varlığı için biyolojik örneklerde: İdrar, Saç, Mekonyum, Umbilikal kord ve plasenta dokusu, Umbilikal kord kanı alınabilir. Bu testlerin her birinin klinik kullanımla ilgili sınırlamaları vardır. Bazı skorlama sistemleri hem tanı, takipte, tedaviyi yönlendirmede kullanılmaktadır. Finnegan, Lipsitz ve Neonatal Yoksunluk Skorlaması (Neonatal Abstinence Scoring System, NASS) bunlardandır. NYS şiddetini ölçer ve farmakolojik tedaviyi başlatmak, ayarlamak ve kullanmak için en sık Finnegan ve modifiye Finnegan skorlama sistemleri yaygın olarak kullanılmaktadır. Finnegan skorlama sistemi, bulgu ve semptomların düzenli aralıklarla (4-8 saatte 1) değerlendirilmesi esasına dayanmaktadır. Yoksunluk sendromu belirtileri diğer hastalıklarla karışabilir (Nöbetler, Hipokalsemi, Hipoglisemi, hipoksi iskemik ensefalopati, Ateş, Sepsis, Hipertiroidizm (annelerde HT), Polisitemi), bu nedenle ayrıca tanıda gerekli tetkikler (Tam kan sayımı, Biyokimya (glukoz, elektrolitler, Akut faz reaktan, Kültür) yapılmalıdır.

Tedavide hedef Hedefleri: Bebek /anne ikilisinin düzene sokulmasını teşvik etmek, Anne katılımı, NYS semptomları en aza indirmek, Çevreyi optimize etmek, Gerekirse farmakoterapi, Hastanede kalış süresinin kısaltılması, Bebek /anne ikilisinin takibi basamaklarını içermektedir. Tedavide non-farmakolojik (Sakinleşmesi için: hafif sallama, kundaklama, ciltte cilde temas, ışık ve gürültüyü azaltmak, güvenli emzirme, Uygun beslenme ile tartı alması sağlanır.) ve farmakolojik (morfin, fenobarbital) tedaviler kullanılmaktadır.

Sonuç olarak; hamilelikte opiatlar ve ilaçların kullanımı kontrol edilmelidir. Alkol ve sigara, Reçeteli ilaçlar kontrol edilmeli (analjezik vs), Antenatal takipler düzenlemeli kontrol altında olmalı, Prenatal ve perinatal dönemde kontrol, Toplum eğitimi, Reçetesiz ve yasa dışı ilaç satışı kontrolü gibi önlemlerle azaltılarak önlenabilir bir durumdur.

Kaynaklar:

- 1) Kocherlakota P. Neonatal abstinence syndrome. Pediatrics. 2014;134:e547–e561.
- 2) Sutter MB, Leeman L, Hsi A. Neonatal opioid withdrawal syndrome. Obstet Gynecol Clin North Am. 2014;41:317–334.
- 3) Devlin LA, Davis JM. A Practical Approach to Neonatal Opiate Withdrawal Syndrome. Am J Perinatol 2018; 35:324.
- 4) Jones HE, Kaltenbach K, Heil SH, Stine SM, Coyle MG, Arria AM, O'Grady KE, Selby P, Martin PR, Fischer G. Neonatal abstinence syndrome after methadone or buprenorphine exposure. N Engl J Med 2010; 363:2320.
- 5) Brown JD, Doshi PA, Pauly NJ, Talbert JC. Rates of Neonatal Abstinence Syndrome Amid Efforts to Combat the Opioid Abuse Epidemic. JAMA Pediatr. 2016;170:1110–1112.
- 6) Patrick SW, Davis MM, Lehmann CU, Cooper WO. Increasing incidence and geographic distribution of neonatal abstinence syndrome: United States 2009 to 2012. J Perinatol. 2015;35:650–655
- 7) Patrick SW, Dudley J, Martin PR, Harrell FE, Warren MD, Hartmann KE, Ely EW, Grijalva CG, Cooper WO. Prescription opioid epidemic and infant outcomes. Pediatrics 2015; 135:842.
- 8) Kocherlakota P. Pharmacologic Therapy for Neonatal Abstinence Syndrome. Infectious Disease and Pharmacology_ Neonatology Questions and Controversies, 2018.
- 9) Gomez-Pomar E, Finnegan LP. The Epidemic of Neonatal Abstinence Syndrome, Historical References of Its' Origins, Assessment, and Management. Front Pediatr. 2018 Feb 22;6:33. doi: 10.3389/fped.2018.00033. eCollection 2018.

ENDOKRİNDE D VİTAMİNİ KULLANIMI

Hasan Önal

Nutrisyonel rikets:

Nutrisyonel rikets vitamin D eksikliği ve/veya kalsiyum alımındaki azalışa bağlı kıkırdak farklılaşması, büyüme plağı ve kemik mineralizasyonunda bozulmanın gerçekleştiği bir hastalıktır.

D vitamini eksikliğinden veya beslenme kaynaklı yetersiz serum kalsiyum konsantrasyonu ile salınan paratiroid hormonu (PTH), depolanan kemik minerallerini kan dolaşımına salmak ve normal serum kalsiyumunu korumak için osteoklastik kemik rezorpsiyonunu uyarır. Kemik hastalığının (rikets ve osteomalasi) gelişimi, yükselmiş PTH'nun böbrekten fosfor geri alımını azaltması sonucu serum fosforunun düşmesi ile ilişkilidir.

Nutrisyonel rikets çocuklarda büyüme plağında matriks mineralizasyonu ve kondrositlerin apoptozu bozulmuştur. Erişkinde büyüme tamamlandığı için osteomalasi sadece kemiğin anormal matriks mineralizasyonudur.

Çift kör plasebo kontrolü bir çalışmada süt çocuklarında günlük 400, 800, 1200, 1600 IU D vitamini kullanımı üzerine etkinliğe bakılmış, günlük 400 IU D vitamini kullanımı ile 12 ayın sonunda serum 25OH düzeyi >20 ng/ml (50 nmol/l) olan çocuk yüzdesi % 97 olarak bildirilmiştir. Buna karşın 800, 1200 IU kullanımının ilave bir faydası görülmez iken 1600 IU potansiyel toksite riskini artırmaktadır. Bu nedenle vitamin D düzeyi aşağıdaki eşik değerlere göre değerlendirilir:

25-hidroksivitamin D (25OHD) düzeyi

-Yeterli, >20 ng/ml (50 nmol/l)

-Yetersiz, 12-20 ng/ml (30-50 nmol/l)

-Eksiklik, <12 ng/ml (30 nmol/l)

Uluslararası kuruluşların D vitamini kullanım önerileri tablo 1 de yer almaktadır.

Tablo 1. Uluslararası kuruluşların D vitamin profilaksi önerileri

	Yaş	Doz	Amaç
Ulusal Tıp Akademisi	< 1 yaş	400 IU	20 ng/ml
	1-70 yaş	600 IU	20 ng/ml
	>70 yaş	800 IU	20 ng/ml
Endokrin Topluluğu	< 1yaş	400-100 IU	30 ng/ml
	1-18 yaş	600-1000 IU	30 ng/ml
	>18 yaş	1500-2000 IU	30 ng/ml

Ulusal Tıp Akademisinin tavsiyesi gene toplumu ilgilendirirken, Endokrin Topluluğu daha çok hasta ve riskli grupları hedef almaktadır.

D vitamini düzeyinin rutin ölçülmesi önerilmez. Ancak D vitamin eksikliği riski fazla klinik durumlarda ölçülmelidir (Tablo 2).

Tablo 2. Endokrin Topluluğu rehberine göre D vitamin rutin ölçümü gereken gruplar

Rikets
Osteomalasi
Osteoporoz
Kronik Böbrek Hastalığı
Karaciğer yetersizliği
Malabsorbsiyon sendromları
Kistik fibroz
Enflamatuvar bağırsak hastalıkları
Crohn hastalığı
Bariyatrik cerrahi
Radyasyon enteriti
Hiperparatiroidizm
İlaçlar
Antiepileptik ilaçlar
Glukokortikoidler
AIDS ilaçları
Antifungaller
Kolestiramin
Koyu cilt rengine sahip olanlar
Travmatik olmayan fraktür hikayesi olanlar
Obez çocuk ve erişkinler
Granulom oluşturan hastalıklar
Sarkoidoz
Tuberkuloz
Histoplazmoz
Koksidiomikoz
Berilyoz
Bazı lenfomalar

Vitamin D toksitesi

Toksite tanımı hiperkalsemi, serum vitamin D düzeyi >100 ng/ml (250 nmol/) ile birlikte hiperkalsiuri ve baskılanmış paratiroid hormon (PTH) düzeyini içerir. D vitamini kullanımında tolere edilebilen miktarlar tablo 3'te verilmiştir.

Tablo 3. D vitamini kullanımında önerilen üst limitler

	ABD ve Kanada (IOM)	Avrupa (EFSA)
Yaş grubu	Vitamin D IU (mcg)/ gün (1 mcg 40 IU)	
0-6 ay	1000 (25)	1000 (25)
6-12 ay	1500 (37,5)	1400 (35)
1-3 yaş	2500 (62,5)	2000 (50)
4-8 yaş	3000 (75)	2000 (50)
9-10 yaş	4000 (100)	2000 (50)
11-17 yaş	4000 (100)	4000 (100)
18 yaş ve üzeri	4000 (100)	4000 (100)
Gebeler	4000 (100)	4000 (100)
Emziren anne	4000 (100)	4000 (100)

Riketsi önlemek için beslenme ile kalsiyum alımı

Süt çocukluğu döneminde kalsiyum ihtiyacı 0-6 ay için 200 mg/gün, 6-12 ay için 260 mg/gün olarak bildirilmiştir.

On iki ay üzerindeki çocuklarda beslenme ile kalsiyum alımı 300 mg/gün den az olur ise serum 25OHD düzeyinden bağımsız olarak rikets riski artar. Bu çocuklar için kalsiyum gereksinimi:

-Yeterli, >500 mg/gün

-Yetersiz, 300-500 mg/gün

-Eksiklik, <300 mg/gün

olarak bildirilmiştir.

Vitamin D eksikliği ve kırık

Çocuklarda radyografik olarak rikets tespit edilmiş ise kırık riski artmış demektir. Rikets olmaksızın vitamin D eksikliği kırık riski oluşturmaz.

Nutrisyonel rikets ve osteomalasinin önlenmesi

Doğumdan 12.aya kadar 400 IU/gün(10 mcg) D vitamini almak bebeğinden beslenme biçiminden bağımsız olarak yeterli kabul edilir. On iki ay üzerindeki tüm çocuklar ve erişkinler için 600 IU/gün (15 mcg) d vitamini önerilir.

Gerekli D vitamini zenginleştirilmiş besinler ile alınamıyorsa ise vitamin D takviyesi kullanılması gereken durumlar:

-Çocuklarda semptomatik vitamin D eksikliği var ise

-Vitamin D alımı veya sentezi azaltan klinik durumlarda

-Gebelerde

Nutrisyonel rikets tedavisinde D vitamini ve Kalsiyum dozu

Nutrisyonel rikets tedavisi için minimum 2000 IU/gün (50 mcg) D vitamini minimum 3 ay süre ile kullanılması tavsiye edilir. Ağızdan 500 mg/gün kalsiyum, yaş ve ağırlıktan bağımsız olarak besin veya ilaç olarak alınmalıdır. Yaşa göre doz şeması tablo 4 te görülmektedir.

D vitamini alımında oral tedavi kas içi tedaviden üstündür. Günlük tedavide D2 ve D3 eşit etkinliğe sahiptir. Tek büyük doz kullanımda D3 tedavisi uzun yarı ömründen dolayı D2 tedavisinin yerine tercih edilmelidir.

Tablo 4. Nutrisyonel rikets tedavisinde D vitamini dozu

Yaş	90 gün, günlük doz, IU	Tek doz, IU	İdame doz, IU
< 3 ay	2000	-	400
3-12 ay	2000	50.000	400
12 ay – 12 yaş	3000-6000	150.000	600
>12 yaş	6000	300.000	600

Gün ışığı ve nutrisyonel rikets

Ultraviole B (UVB) deride previtamin D sentezini sağlar. UVB ışığın cilde ulaşmasını etkileyen önemli çevresel faktörler: Enlem, mevsim, güneş ışığı ile karşılaşma saatleri, havanın bulutlu olması ve kirliliği, kişisel faktörler ise: dışarıda geçirilen zaman, deri rengi, kapalı giyim tercihi, yaş, vücut kompozisyonu ve genetikten oluşmaktadır. UVB ışığın cilt kanseri riskini artırmadan yeterli D vitamini sentezi yapması için gerekli olan eşik değeri belli değildir.

Doğumsal rikets, gebelik ve laktasyon sırasında osteomalasinin önlenmesi

Çocuk doğurma yaşındaki kadınların vitamin D eksikliğini önlemek için 600 IU/gün D vitamini önerilmektedir. Gebe kadınların gebelik süresince 600 IU/gün D vitamini almaya devam etmeleri gerekmektedir.

Yenidoğan bebeğin kemik kitlesi için gebelere gebelik öncesinden daha fazla kalsiyum alımı tavsiye edilmez. Gebelik ve laktasyon döneminde annenin almış olduğu kalsiyum anne sütündeki kalsiyum içeriği ile ilişkisizdir. Emzirme dönemindeki kadınlara yüksek doz D vitamini verilmemelidir. Annelerin gebelik ve laktasyon döneminde D vitamini takviyesi alımı için üst sınır 4000 IU/gün olarak bildirilmiştir. Bununla birlikte 2000 IU/gün dozun tercih edilmesi gereken güvenilir ve yeterli doz olduğu düşünülmektedir.

D VİTAMİNİN ENDOKRİN DIŞI KULLANIMI

Güner Karatekin

1. D vitamin eksikliği evrensel bir halk sağlığı sorunu olup, D vitamin ihtiyacı dölenmeden yaşlılığa kadar hayat boyu genel sağlık için gerekli bir vitamin–hormondur.

2. Başlıca doğal D vitamini kaynağı (%90), UVB ışınlarının cildimize etkisiyle fotokimyasal olarak üretilen bir prohormondur. Ön vitamin D3, karaciğerde ve daha sonra başlıca böbrekte, D vitamininin aktif formu olan 1,25-dihidroksivitamin D₃ye enzimatik olarak dönüştürülür. Aktif D vitamini böbrek dışı hücrelerde de sentez edilmektedir.

D vitamin etkisini, hedef hücrelerde D vitamini reseptörüne (VDR) bağlanarak gösterir. VDR'ün tüm çekirdekli hücrelerde bulunmaktadır. D vitaminin bilinen en önemli biyolojik fonksiyonu, normal kan Ca ile P düzeylerini sağlaması ve Ca absorpsiyonu ile sağlıklı kemik yapısının korunmasıdır. D vitamin çocukları raşitizmden korurken, yetişkinlerden ise osteomalasi ve osteoporozdan korumaktadır. Atif D vitaminin böbrek dışı hücrelerde sentezlenmesi ve VDR'ün çekirdekli hücrelerde bulunması vitamin D'nin kalsiyum metabolizması dışında görevlerinin olduğunu göstermektedir..

Vitamin D genom aracılı etkisinin yanında, hücre zarı üzerindeki kalsiyum (Ca) ve klorür (Cl) kanalları aracılığı ile hücre içi sinyal iletim yollarını aktive ederek genom dışı da etkisini gösterir (31). VDR aracılı genomik etkiler ve genom dışı etkiler birbirini bütünleyici niteliktedir. VDR'nin uyarılması ile başlayan genomik etki ise daha yavaş başlar ve uzun süre devam eder. Vitamin D toplam genomun % 5'ini düzenlemektedir. 1,25(OH)₂D; hücre büyümesi, hücre farklılaşması, hücre zarında transport, deoksiribonükleik asit(DNA) tamiri, apoptozis, adezyon, oksidatif stres gibi hücre metabolizmasında birçok olayda görev alır (32).

Hedef dokulardan enteterosit, osteoblast ve distal renal tübülüslerin hücre-nukleüsleri **dışında paratiroid hücrelerinde, cildin keratositlerinde, beyin hücrelerinde, promiyelositlerde**, lenfositlerde, pankreas hücrelerinde, kolon hücrelerinde, hipofiz, over ile testis hücrelerinde ve malign hücrelerin nükleusunda 1,25(OH)₂D vitaminin lokal olarak yapımının olduğu ve VDR reseptörlerinin gösterilmesi **önemli buluşlardan birisidir**

Epidemiyolojik çalışmalar, bireyde D vitamin düzeyinin diyabet, kardiyovasküler hastalıklar, otoimmün hastalıklar, astım, bulaşıcı hastalıklar, fertilité, tüberküloz ve birçok kanser türü gibi çeşitli yaygın hastalıklarla ilişkili olduğunu göstermektedir. Bireyde en uygun konsantrasyonlarda D vitaminin olması, birçok hastalık riskini azaltabilir.

2.1.7.2. Vitamin D'nin kalsiyum metabolizması dışındaki etkileri: Vitamin D'nin kemik doku dışında birçok dokuda fonksiyonu vardır. VDR tüm çekirdekli hücrelerde bulunur. Aktif D vitamini böbrek dışı dokularda da sentez edilmektedir. 1-alfa-hidroksilasyonun deri, beyin, meme, akciğer, prostat ve bağışıklık hücrelerinde gerçekleşebildiği bilinmektedir (22). 1,25(OH)₂D hücre içinde çeşitli fonksiyonları gerçekleştiren yaklaşık 900 genin kontrolünü sağlamaktadır. D vitamini önemli bir bağışıklık sistemi düzenleyicisidir. D vitamini eksikliği enfeksiyonlara yatkınlık, bazı kanser türlerinde (meme, pankreas, kolon, over, prostat, hodgkin lenfoma) ve otoimmün hastalıklarda (Tip 1 diyabet, sistemik lupus eritematozis, hashimoto tiroiditi, romatoid artrit, crohn hastalığı) artışla ilişkilidir (35).

1,25(OH)₂D gebeliğin devamı açısından çok önemlidir, implantasyon sonrası immün toleransın sağlanmasında rol alır. Gebelik sırasında östrojenin etkisi ile 1- α -hidroksilaz enzim aktivitesinde artış olur , 1,25(OH)₂D **düzeyleri yaklaşık 2 katına çıkar.** Aktif formu olan 1,25(OH)₂D anneden bebeğe geçemez, 25(OH)D ise plasenta yolu ile bebeğe geçebilir. Annedeki ve bebekteki 25(OH)D düzeyleri koreledir (36). Annedeki Vitamin D eksikliğinin yenidoğana en önemli etkisi hipokalsemidir. Annede meydana gelen sekonder hiperparatiroidizm yenidoğan bebekte geçici hipoparatiroidiye ve hipokalsemiye yol açar.

Vitamin D'nin immün sistemin düzenlenmesinde önemli etkileri vardır. Dendritik hücreler, makrofajlar, T ve B lenfositler gibi antijen sunan hücreler VDR taşımaktadır (37). Vitamin D'nin doğal immunité ve kazanılmış immunité üzerindeki etkieri farklıdır.

Vitamin D doğal immunitiyi uyarır. Monositin, dokudaki formu olan makrofaja dönüşümünde rol alır. Bakteriyel bir ajanla karşılaşıldığı zaman, $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ üretimi uyarılır. $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ parakrin etki ile makrofaj farklılaşmasını uyarır ve antimikrobiyal bir peptid olan katelisin salgılanır. Düşük $1,25\text{OHD}$ seviyeleri, AIDS’de (kazanılmış bağışıklık yetmezliği sendromu) ve tuberkülozda hızlı hastalık progresyonu ve alevlemeler ile ilişkilidir. (38).

Vitamin D kazanılmış immün sistemi baskılar. $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ inflamasyonu arttıran sitokinler olan interlökin-1 (IL-1), interlökin-6 (IL-6), tümör-nekroz-faktör-alfa (TNF α), interlökin-8 (IL-8) ve interlökin-12’nin (IL-12) salınımını azaltır (39). Monositlerde TLR2 (toll benzeri reseptör 2) ve TLR4 (toll benzeri reseptör 4) üretimini azaltarak antijen sunumunu azaltır ve inflamasyonu baskılar. Dentritik hücrelerin olgunlaşmasını ve antijen sunma özelliğini azaltır, T hücre cevabını baskılar, MHCII (majör histon uyumluluk antijenleri) ve kostimulatör (CD40, CD80, CD86) liganlarının üretimini azaltır; sonuç olarak immün tolerans gelişimini destekler (40). B hücrelerinin immunglobulin yapımını sağlayan plazma hücrelerine dönüşümünü azaltır, böylelikle immunglobulin yapımı da azalır (39). D vitamini, T lenfositlerin fonksiyonlarını doğrudan ve antijen sunan hücreleri baskılayarak dolaylı yoldan baskılar. D vitamini, CD4+ T hücreler’in çoğalmasını engeller. D vitamini Th1 (yardımcı T hücre1) ilişkili sitokin (interferon gama ($\text{IFN}\gamma$) ve IL-2) yapımını azaltır (41). Th17’nin (yardımcı T hücre17) salgıladığı interlökin 17 (IL-17) hücre dışı bakterilere karşı savunmada önemlidir, otoimmün ve alerjik hastalıkların patogeneğinde rol oynar. Th17 D vitamininin etkisiyle inhibe olur (42).

Vasküler düz kas, endotelyum, kalp kası hücrelerinde VDR bulunur. D vitaminini kardiyovasküler hastalıklar üzerinde etkilidir. $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ kan basıncının artmasında görevli olan renin hormonunun salgılanmasını azaltır. D vitamini eksikliği olan hastalarda hipertansiyon ve kardiyovasküler hastalık riskinde artışı olmaktadır. Yeterli $25(\text{OH})\text{D}$ düzeyleri renin-angiotensin-aldosteron sisteminin baskılayarak HT gelişimini azaltır. D vitamininin, renin-angiotensin-aldosteron sistemi üzerindeki etkisi, kardiyak hipertrofinin ve ani ölüm riskinin azalmasına katkı sağlar. Klinik çalışmalarda D vitamini takviyesinin hipertansiyon riskini azalttığı gösterilmiştir (10). D vitamini, antikoagülanları artırıp, prokoagülanları ise azaltmaktadır. Dissemine intravasküler koagülasyon oluşturulan farelerde $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ ’nin trombozu azalttığı gösterilmiştir. D vitamini eksikliği olanlarda, Th1 (yardımcı T hücre1) aracılı $\text{IFN}\gamma$ salgılanması makrofajlardan enflamatuar sitokinlerin (IL-1, IL-6, TNF-alfa) salınımına neden olur, bunun sonucunda düşük yoğunluklu lipoprotein (LDL) oksidasyonu artar, aterom plağının stabilizasyonu bozulur, plağın yırtılması ve tromboz riski artar (43).

Aktif vitamin D, hücre siklusunu G0/G1 fazında durdurur. Hücre apoptozisini ve anjiogenezisini düzenler. $1,25(\text{OH})_2\text{D}$; hücre döngüsünü düzenleyen EF2 ailesini, epidermal büyüme faktörünü (EGF), insülin benzeri büyüme faktörü 1’i (IGF-1), prostoglandin E2 (PGE2) yollarını inhibe eder(8). Transfore edici büyüme faktörü beta (transforming growth factor β , TGF β) ve E kaderinleri ise aktive eder(8). Bu uyarıların sonucu oluşan net etkisi hücre çoğalmasını kontrol etmektir. Vitamin D’nin malign hücreler üzerine de etkileri bulunmaktadır. $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ tümör hücrelerinde büyümeyi durdurur, apoptozu uyarır. D vitaminin anti-inflamatuvar ve anti-anjiogenik etkileri ile de tümör anjiyogenezisini inhibe ederek invazyon ve metastazı engellediğini düşünülmektedir (8).

Tip 2 diabetes mellitus ve glikoz intoleransı; pankreas beta hücrelerinin işlevinin bozulması, insülin duyarlılığının azalması, insülin direncinin oluşması ve sistemik enflamasyonun katkıları ile oluşur. D vitamininin pankreas beta hücre fonksiyonlarını, hem doğrudan ve hem de dolaylı olarak düzeltici etkisi vardır. Pankreas beta hücreleri VDR içerir, $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ uyarısı ile beta hücrelerinden insülin üretimi artar. Beta hücreleri insülin sekresyonunda Ca kullanır, vitamin D yeterli Ca sağlanması için gereklidir. Klinik çalışmalarda, düşük D vitamini düzeyleri ile artmış insülin direnci, azalmış insülin üretimi ve metabolik sendrom arasında ilişki saptanmıştır (10).

Beyinde D vitaminini aktif forma çeviren 1- α -hidroksilaz enzimi ve VDR ekspresyonu saptanmıştır. Nöronal proliferasyon, diferansiyasyon, migrasyon ve apoptoz üzerindeki efekti sayesinde, D vitamininin beyin oluşumunda ve gelişmesinde önemli bir rolü olduğu düşünülmektedir. Prenatal D vitamini eksikliğinin şizofreni gibi nöropsikiyatrik bozuklukların riskini artırabileceği öne sürülmüştür. Tam olarak kanıtlanmamakla birlikte bazı araştırmalar depresyon veya Alzheimer hastalığı olan kişilerde D vitamini eksikliğinin daha fazla olduğu saptanmaktadır (44).

Kaynaklar:

1. Karatekin G, Kaya A, Salihoğlu O, Balci H, Nuhoglu A. Association of subclinical vitamin D deficiency in newborns with acute lower respiratory infection and their mothers. Eur J Clin Nutr. 2009 Apr;63(4):473-7
2. Hypponen E, Laara E, Reunanen A, Intake of vitamin D and risk of type 1 diabetes: a birth-cohort study. Lancet. 2001;358(9292):1500-3.
3. Eyles D, Brown J, MacKay-Sim A, McGrath J, Feron F. Vitamin D3 and brain development. Neuroscience. 2003;118(3):641-53

YENİDOĞANDA HİPOTANSİYON – ALGORİTMİK YAKLAŞIM

Tuğba Gürsoy

Hipotansiyon vital organlara kan akımı otoregülasyonunun kaybolduğu kan basıncı değeridir. Bu noktada etkin tedavi başlanmazsa kan basıncı daha da düşerek fonksiyonel ve ardından iskemik eşiğe ulaşır ve nöronal fonksiyon bozukluğu ve kalıcı organ hasarı gelişir.

Erken postnatal dönemde hipotansiyonun tanımı;

1. Gebelik yaşı ne olursa olsun, ortalama kan basıncının <30 mmHg olması,
2. Ortalama kan basıncının bebeğin gebelik haftasından düşük olmasıdır.

Ayrıca doğum ağırlığı, gebelik yaşı veya postnatal yaşa göre hazırlanan eğrilere bakıldığında 5 persantilin altında olması olarak tanımlanır.

Tedavi kararı hastanın klinik durumu da gözönüne alınarak verilir.

Yetersiz perfüzyon belirtileri:

- Kapiler dolum zamanının uzaması; >3 sn
- Oligüri (>12 saat süreyle idrar çıkışı <1 ml/kg/sa)
 - Metabolik (laktik) asidoz, laktat >2.8 mmol/l (25 mg/dl)
- Taşikardi
- Zayıf nabız
- Kutis marmorata
- Letarji

Tedavi

Hipotansiyonun altta yatan kardiyovasküler problemin mekanizmasına göre tedavisi

Hasta grubu	Klinik bulgular	Kardiyovasküler parametreler	Tedavi
ÇÇDDA bebek geçiş döneminde	Erken düşük sistemik kan akımı	Normal veya düşük KB Düşük sistemik kan akımı/ kalp debisi Geniş duktus Yüksek sistemik vasküler direnc (koryoamniyonitle doğmadığı sürece) Zayıf miyokard kontrakti- litesi	SF 10-20 ml/kg Dobutamin 5-20 µg/kg/dak İkinci basamak: Dopamin 5 µg/ kg/dak başla, kan basıncı takibi- ne göre titre et

ÇDDA bebek ve PDA	PDA bulguları	Düşük KB Geniş PDA Soldan sağa şant	Indometazin
Asfiktik ÇDDA bebek	Miyokard hasarı Düşük sistemik kan akımı	Normal veya düşük KB Azalmış miyokard kontraktilitesi	SF 10-20 ml/kg (miyokard fonksiyonlarına dikkat edilmeli) Dobutamin 5-20 µg/kg/dak İkinci basamak: Dopamin 5 µg/kg/dak başla, kan basıncı takibine göre titre et (veya epinefrin)
Septik veya koryoamniyotitli ÇDDA'lı bebek – Yüksek debili	Sepsise sekonder yüksek debili kalp yetmezliği	Normal veya düşük KB Artmış sistemik kan akımı (Sıcak şok) Geniş duktus Düşük sistemik vasküler direnç/ kapiller kaçak sendromu	Hacim replasmanı; 20 ml/kg'dan fazla ihtiyaç olabilir. (40-60 ml/kg) Dopamin 5 µg/kg/dak başla, kan basıncı takibine göre titre et İkinci basamak: Norepinefrin Başlangıç: 0.02-0.1 µg/kg/dk Maksimum: 1.0 µg/kg/dk (Santral yol yoksa ilk tercih) 3.basamak: Terlipressin 12 saat aryla 7 µg/kg/doz, veya 4 saat aryla 2 µg/kg/doz,
Septik veya koryoamniyotitli ÇDDA'lı bebek – Düşük debili	Sepsis ve azalmış miyokard fonksiyonu	Normal veya düşük KB Normal veya düşük sistemik kan akımı (Soğuk şok) Yüksek sistemik vasküler direnç	SF 10-20 ml/kg Dobutamin 5-20 µg/kg/dak İkinci basamak: (düşük kan akımı) Epinefrin 0.05 µg/kg/dak başla İkinci basamak: (hipotansiyon) Dopamin 5 µg/kg/dak başla, kan basıncı takibine göre titre et (veya epinefrin)
Akut sıvı kaybı olan (intra-ventriküler/ pulmoner kanama) ÇDDA bebek	Akut hipovolemi	Normal veya düşük KB Düşük venöz doluş basıncı	Hacim replasmanı; 20 ml/kg'dan fazla ihtiyaç olabilir. Dopamin 5 µg/kg/dak başla, kan basıncı takibine göre titre et İkinci basamak: Epinefrin 0.05 µg/kg/dak başla, kan basıncı takibine göre titre et

Dopamin verirken PPHN açısından dikkatli olunmalıdır. PAP/SAP (pulmoner/sistolik arter basıncını) oranını arttırabilir. Arttırması halinde epinefrine geçilebilir.

Kardiyak disfonksiyon varsa öncelikle dobutamin veya milrinon tercih edilmelidir.

Sıvı verilirken her aşamada yüklenme belirtileri (akciğerlerde raller, hepatomegali vb.) açısından dikkatli olunmalıdır

Vazopresörlere dirençli inatçı hipotansiyon

İnotrop dozu dakikada 20 mikrogram/kg'a çıkıldığında hala hipotansiyon devam ediyorsa hidrokortizon 2 mg/kg iv yüklemeden sonra 1 mg/kg/doz 8-12 saat arayla (2-6 mg/kg/gün, 2-6 dozda). Hidrokortizon verileceği zaman, bazal kortizol değerine bakmak için örnek ayrılmalıdır. Deksametazon da kan basıncını arttırmakla birlikte nörogelişimsel olumsuz etkileri nedeniyle postnatal ilk birkaç gün önerilmez.

YENİDOĞANDA HİPOGLİSEMİ

Emre Canpolat

Hipoglisemi yenidoğanın en önemli ve en sık metabolik sorunudur. Enerji gereksinimleri daha fazla olmasına rağmen, üretimde yeralan enzim sistemleri ve substratların yeterli olmaması nedeniyle, yenidoğanların hipoglisemiye eğilimleri fazladır. Sağlıklı yenidoğanlarda, yaşamın ilk saatlerinde, sürekli beslenmeden aralıklı beslenmeye geçiş ve adaptasyon mekanizmalarının aktivasyonu sürecinde kan glukozunda düşme gözlenir. Kan glukozundaki bu düşüş fizyolojiktir, sıklıkla postnatal ikinci saatte en düşük düzeylerine ulaşır, erken beslenme ve endojen kaynakların devreye girmesiyle kompanse edilebilir. Ancak beslenmenin sağlanamaması, adaptasyonda gecikme, veya kalıcı hipoglisemiye neden olan durumlarda, glukoz düzeyleri daha çok düşebilir, düşüklük daha uzun süre devam edebilir ve uygun yaklaşım sağlanamazsa hipoglisemi serebral zedelenmeye sebep olabilir. Bu nedenle, yenidoğan izlemi yapılan her ünite, hipoglisemi riski olan ve kalıcı hipoglisemili bebekler için, kanıtlara dayalı bir yaklaşım ve tedavi protokolü olmalıdır.

Hipoglisemide semptom varlığı, kötü nörolojik gelişimsel gidişe işaret edebileceğinden, semptomlu bebeklerde hipogliseminin taranması ve tedavide gecikilmemesi, nörolojik zedelenme sürecinin engellenmesi açısından önem taşır.

Doğumla birlikte, fetal dönemde anneden sağlanan glukoz yerine, aralıklı enteral beslenmeye geçiş ve de enerji kaynağında değişiklik olmaktadır. Postnatal kan glukozunun uygun şekilde sürdürülmesinde erken beslenme önemli bir faktördür. Doğum sonrası glukoz homeostazisinin sağlanması için, insülinin baskılanması, glukagon ve epinefrinin artarak glikojenden glukoz salınımı ve glukoneogenez için enzimlerin uyarılması gerekir. Aktif eşen glukoneogenez yolu ile laktat, gliserol ve amino asitlerden glukoz sentezi ile kan glukoz düzeyleri sabit tutulmaya çalışılır. Erken beslenme sağlarsa, glikojenoliz ve glukoneogeneze ihtiyaç kalmazken, beslenmenin sağlanamaması durumunda glikojenoliz devreye girer, ancak saatler içinde depolar tükenir.

Doğum sonrası erken beslenme, fetal dönemden neonatal döneme geçişte kan glukozunun uygun şekilde sürdürülmesini sağlar. Tüm yenidoğanlarda doğum sonrası vücut ısısının korunmasına dikkat edilmeli, durumu stabil ise 30 dakika, en geç 1 saat içinde beslenmelidir.

Anne sütü ve ve kolostrumun önemi Beslenme özellikle kolostrumla yapılmalıdır. Kolostrumun miktarı ve karbonhidrat içeriği az olmasına rağmen, yağ içeriği yüksektir ve içerdiği yağ asitlerinin parçalanması ile ketonlar oluşmaktadır. Keton cisimcikleri, yenidoğanda alternatif enerji kaynağıdır ve beyin, keton cisimciklerini yakıt olarak kullanabilir. Bu durum, nörolojik fonksiyonların korunması açısından önemlidir. Preterm bebeklerde, glikojen ve yağ depolarının yetersiz olması yanı sıra, glukoneogenez ve ketogenez yolları da göreceli olarak immatürdür. Term bebekler ile 31 haftalık preterm bebeklerin, yaşamın ilk haftasında metabolik adaptasyon yanıtlarının karşılaştırıldığı bir çalışmada, keton cisimcikleri konsantrasyonunun pretermelerde term bebeklere göre daha düşük olduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada, anne sütü alanlar mama ile beslenen bebeklerle karşılaştırıldığında, anne sütü alanlarda kan glukozunun daha düşük olduğu, ancak keton cisimciklerinin kan glukozu ile negatif korelasyon gösterdiği bildirilmektedir. Bu ilişki postnatal yaşamın 2. ve 3. günlerinde belirgin olup, hipoglisemi açısından kritik olan bu dönemde anne sütü ile beslenmenin yenidoğanın metabolik adaptasyonu açısından daha uygun olduğunu göstermektedir.

Klinik önemi olan hipogliseminin tanımı, en karışık ve tartışmalı konulardan birisidir ve serebral zedelenme ve kalıcı hasara yol açabilecek düzeylerin ne olduğu konusu da açık değildir. Uzlaşım olmamakla birlikte, hipoglisemi açısından kan glukozu için eşiğin 47 mg/dL olarak kabul edilmesi yaygın bir görüştür. Bu eşiğin belirlenmesinde, 1988 yılında yayınlanan gebelik yaşı 32 hafta altında ve >3 gün asemptomatik hipoglisemisi (<47 mg/dl) olan prematüre bebeklerde 18. ayda mental ve motor gelişim skorlarında azalmanın bildirildiği çalışma rol oynamıştır. Ancak bu çalışmanın uzun vadeli sonuçlarını yansıtan ikinci çalışmada sonuçların farklı olmadığı gösterilmiştir. Prospektif bir kohort çalışmada hipoglisemik (plazma glukozu <47 mg/dL) term ve geç preterm bebeklerde (n=216) kan glukoz düzeyinin 47 mg/dl'nin üstünde tutulmasının, 2 yaşında nörolojik gelişimsel sonuçlarda bozukluğa yol açmadığı bildirilmektedir. Ancak bu kanıtların kohort ve vaka kontrol çalışmalarına dayanması, kanıt gücünü azaltmaktadır. Son yıllarda, hipoglisemiyi tanımlamak için kullanılan tek bir kan glukoz düzeyi yerine, klinikte önemi olan, nörolojik zedelenmeye yol açabilecek girişimsel eşik değerler ve de tedavi ile ulaşılması hedeflenen düzeylerin belirlenmesi daha çok önem kazanmıştır.

Kaynakça

Türk Neonatoloji Derneği Endokrin Rehberi 2019

Geç Preterm, Term SGA, Diyabetik Anne Bebeği ve LGA Yenidoğanlarda Postnatal Glukoz Homeostazının Tarama ve Tedavisi

Geç preterm (34-36^w/7) ve SGA yenidoğanlar (tarama 0-24 saat)
Diyabetik anne bebekleri ve 34 hafta üzeri LGA yenidoğanlar (tarama 0-12 saat)

Semptomatik ve < 40 mg/dL → İV glukoz

ASEMPTOMATİK

0-4 saat	4-24 saat
İLK BİR SAAT İÇİNDE BESLE İlk beslenmeden 30 dakika sonra kan şekeri bak	2-3 saat aralıklarla beslemeye devam et Her beslenmeden önce kan şekeri bak
Başlangıç kan şekeri < 25 mg/dL	Kan şekeri < 35 mg/dL
Besle ve bir saat içinde kontrol et	Besle ve bir saat içinde kontrol et
< 25 mg/dL ↓ İV glukoz*	< 35 mg/dL ↓ İV glukoz*
25-40 mg/dL ↓ Tekrar besle/ gerekirse İV glukoz	35-45 mg/dL ↓ Tekrar besle/ gerekirse İV glukoz

Rutin beslenme öncesi hedef kan şekeri ≥ 45 mg/dL

*Glukoz dozu= 200 mg/kg (2mL/kg %10 dekstroz) ve/veya infüzyon hızı 5-8 mg/kg/dk (80-100 mL/kg/gün). Kan şekeri 40-50 mg/dL seviyesine ulaş

Semptomlar: İrritabilite, tremor, jitteriness, abartılı Moro refleksi, tiz sesle ağlama, konvülsiyon, hipotoni, letarji, siyanoz, apne, beslenme güçlüğü

YENİDOĞANDA 5'İ BİR YERDE ALGORİTMİK YAKLAŞIMLAR

HİPONATREMİ

Emrah Can

Sıvı-elektrolit yönetimi yenidoğan bakımında en önemli noktalardan biridir. Term yenidoğanlara kıyasla preterm yenidoğanlarda böbrek homeostatik mekanizmalarındaki gelişimsel kısıtlılıklar, bu bebeklerin sıvı ve elektrolit dengesizliklerine duyarlılıklarını artırabilmektedir. Sodyum, ekstrasellüler sıvı hacminin ve plazma hacminin ana bileşenidir. Sodyum glomerul tarafından serbestçe süzülür ve süzülen sodyum sırasında proksimal tübül, Henle kulpu, distal tübül ve toplama kanallarından geri emilir. Preterm bebekler, yüksek böbrek sodyum kayıpları ve verimsiz bağırsak sodyum emilimi nedeniyle yaşamın ilk 2-3 haftasında term bebeklere kıyasla daha çok negatif sodyum dengesi ve hiponatremi gösterebilir. Preterm bebeklerde artan üriner sodyum kayıplarından sorumlu mekanizmalar çok faktörlüdür. Hiponatremi preterm bebeklerde sodyum konsantrasyonundaki değişimler serebral palsy, davranış ve hafıza bozukluğu, serebral kanama ve mortaliteden bağımsız bir risk faktörü olarak tanımlanmaktadır. Su dengesi temel olarak antidiüretik hormon (ADH) tarafından kontrol edilir. ADH salgılanması ise serum osmolaritesini izleyen hipotalamik osmoreseptörler, baroreseptörler ve sol atriyum tarafından düzenlenir. Serum osmolaritesi 285 mOsm / kg'dan daha fazla olduğunda veya etkili kan hacmi önemli ölçüde azaldığında ADH salgısı uyarılır. Yenidoğan sıvı dengesi dinamik ve monitörize edilerek klinik duruma dayandırılmalıdır. Hastanın hacim durumuna dikkat etmek ve başlangıçtaki sıvı gereksinimlerini arttırabilecek veya azaltabilecek faktörleri öngörmek, bu bebeklerin uygun yönetimi için önemlidir.

Hiponatremi serum Na <130 mmol / L olarak tanımlanır ve yaşamın ilk haftasında preterm bebeklerin % 30'unda ve ilk haftadan sonra % 25-65'inde görülmektedir. Prematüre bebeklerde serum sodyumundaki büyük değişiklikler uzun sürede nörolojik morbidite ile ilişkilendirilmiştir. Bu sonuçların serum Na değişikliklerinin kendisinden kaynaklanıp kaynaklanmadığı veya bebeğin klinik durumunun ciddiyetini yansıtır yansıtmadığı henüz net değildir. Potansiyel riskler göz önüne alındığında, serum Na seviyelerini normal aralıkta tutmaya çalışmak ve büyük dalgalanmalardan kaçınmak mantıklıdır.

Hiponatremi temel olarak 3 mekanizmanın birinden kaynaklanır:

- (1) Hipovolemi-övolemi
- (2) Aşırı sodyum kaybı veya
- (3) Yetersiz sodyum alımı.

En yaygın olarak hipovolemik (kusma, diyare veya her ikisi) ve övolemik (uygunsuz ADH) nedeniyle hiponatremi görülür. Ayrıca hiponatremi, ABY nedeniyle distal nefron segmentlerine sıvı iletiminin azalması nedeniyle de ortaya çıkabilir. Perinatal asfiksi, solunum sıkıntısı, bilateral PX ve İVK, morfin, barbitürat vb. ilaçlarla vazopressinin nonozmotik salınımı sonrasında Hiponatremi görülebilir. Hiponatremi özellikle <28 hafta preterm bebeklerde, yüksek FeNa nedeniyle yetersiz Na alımından veya aşırı böbrek kayıplarından kaynaklanabilir. Ayrıca konjenital adrenal hiperplazi gibi Na dengesinden sorumlu olan Aldosteronun yapımındaki bozukluklarda da Hiponatremi beklenir. En yaygın form, 21-hidroksilaz aktivitesinin tamamen yokluğudur.

Hastalar tipik olarak, tuz kaybeden bir kriz sonucu 1-3 haftalıkken şok ve şiddetli hiponatremi, hiperkalemi ve metabolik asidoz gösterirler. Bu bozuklukla tipik olarak plazma renin, ACTH, 17-OH PG, PG, AS ve idrar 17-ketosteroidleri artmış bulunur. Serum kortizol ve aldosteron seviyeleri düşüktür. İlk tedavi, sıvı resüsitasyonu ve hayatı tehdit eden hiperkaleminin yönetimi de dahil olmak üzere hacim ve elektrolit anormalliklerini düzeltmeye yöneliktir.

Hiponatremi tedavisinde tedavi planlanması bebeğin gebelik haftası ile birlikte bütünsel olarak değerlendirilmesine dayanır. Basamaklar halinde aşağıdaki şekilde özetlenebilir.

1. Adım: Bebeğin öyküsünü ve tedavisini değerlendirilir. Hiponatremiyi açıklayabilecek bir sebep olabilir mi? Kusma, ishal ve terleme, NEK, ileus, kafa içi kanama, böbrek veya kalp yetmezliği ve endokrin hastalıklar, diüretik tedavisi, düşük sodyum alımı? Gibi sebepler düşünülerek bebeğin bu klinik senaryolardan hangisi ile uyumlu olabileceği değerlendirilir.

2. ADIM FİZİK MUAYENE ; ödem, kalp yetersizliği bulguları, dehidratasyon vb. klinik bulguları varlığı araştırılır.

3.ADIM LABORATUVAR VE TEDAVİ KARARI; serum elektrolitleri, böbrek fonksiyon testleri, osmolarite, idrar dansitesi, idar Fe Na atılımı gibi testler değerlendirilebilir.

Bu değerlendirme sonucunda bebeğın Na değerine ne kadar replasman yapılması gerektiğı Gerekli Na mEq: (Hedef-ölçülen)x 0.6 x tartı. formüle göre hesaplanabilir. Bu durumda ulaşılması istenen Na düzeyinin 130 kabul edilerek replasman planlanır. Na replasmanı için defisit ve idame Na hesaplanarak 2 günlük toplam sıvısı belirlenerek ölçülen Na replasmanı bu sıvı ile 48 saatte tamamlanmalıdır.

Koma ve nöbet var ise ,Na <120 mEq/L, 1-4 saat içinde 125 mEq/L ye düzeltmek gerekir bunun için %3 NaCL kullanılır 4-6cc/kg (0.5meq/ml)

Hiponatremi tespit edildiğinde tedavi edilmelidir. Tedavide gecikme ölümle sonuçlanabilir.

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE HİPOKALSEMİ

Derya Büyükkayhan

Yenidoğan döneminde hipokalsemi; serum total kalsiyum düzeyinin term bebekte <8 mg/dL (2 mmol/L), preterm bebekte <7 mg/dL (1.75mmol/L) olması şeklinde tanımlanmaktadır. Erken neonatal hipokalsemi diabetik anne bebeği, prematürite, perinatal asfiksi ve sepsis gibi klinik sorunlara eşlik eder ve geç neonatal hipokalsemiye göre çok daha sık gözlenir. Geç neonatal hipokalsemi gelişen bir yenidoğanda ise; yüksek fosfor içerikli inek sütü ile beslenme söz konusu değilse hipomagnezemi, hipoparatiroidi ve D vitamini eksikliğine yol açabilecek klinik sorunlar araştırılmalıdır. Doğumda göbek kordonunun kesilmesi ile birlikte anneden aktif transport ile sağlanan kalsiyum akışı aniden kesilir ve kalsiyum düzeyinin normal sınırlarda tutulabilmesi postnatal 24-48 saatlik bir adaptasyon sürecini gerektirir. Yenidoğanın immatür paratiroid bezlerinin yeterli parathormon salgılayabilir hale gelmesi ve parathormona yeterli böbrek yanıtının sağlanması; bu adaptasyon sürecinin fizyolojik hipokalsemi zemininde gerçekleşir. Prematüre bebeklerde beslenme sorunlarına bağlı azalmış kalsiyum alımına, postnatal adaptasyon güçlükleri de eklendiğinde erken başlangıçlı hipokalsemi daha ağır bir klinik sorun haline gelebilir. Asfiktik bebeklerde ise azalmış kalsiyum alımının yanı sıra, hasarlanmış hücrelerden sistemik dolaşıma geçen fosfor yükünün fazla olması ve artmış serum kalsitonin düzeylerinin hipokalsemiye katkısı olmaktadır. Diabetik anne bebeklerinde magnezyum eksikliğine maruziyete bağlı parathormon sekresyonunda yetersizlik ve hedef organlarda parathormon direnci erken başlangıçlı hipokalseminin daha sık gözlenmesine neden olmaktadır. İntrauterin dönemde hiperkalsemiye maruz kalan bebeklerde ise baskılanmış paratiroid bezlerinin doğum sonrası hipokalsemiye yanıt vermekte yetersiz kalması fizyolojik hipokalsemi sürecinin abartılı hale gelmesine neden olur.

Geç başlangıçlı hipokalsemi inek sütünün yüksek fosfor içeriğine ve yenidoğanın düşük glomerul filtrasyon hızı nedeniyle fosfor atım kapasitesinin yetersiz olmasına bağlı gelişebilir. Dirençli bir geç hipokalsemi söz konusu olduğunda DiGeorge (22q11.2 delesyon) sendromuna bağlı konjenital hipoparatiroidinin araştırılması gerekir. Nadiren görülmekle birlikte izole hipoparatiroidi, PTH sentezini veya sekresyonunu etkileyen veya paratiroid bezi gelişimini bozan farklı genetik nedenlerinden birine bağlı olabilir. CASR genindeki mutasyonlar izole hipoparatiroidinin (otozomal dominant hipokalsemi) başlıca nedeni olup, düşük veya düşük-normal serum PTH ve göreceli hiperkalsiüri ile birliktedir.

Erken hipokalsemi genellikle asemptomatiktir ve bebek ne kadar immatür ise asemptomatik olma olasılığı o kadar yüksektir. Bu nedenle riskli bebeklerde serum kalsiyum izleminin yapılması önem taşımaktadır. Hipokalseminin en sık saptanan bulguları "jitteriness", tremorlar, seyirmeler, abartılı irkilme hareketleri veya geç hipokalsemide daha sık görülen konvülsiyonlardır. Letarji, beslenme bozukluğu, kusma ve karında distansiyon da gelişebilir. Apne, siyanoz, taşipne, taşikardi, kusma ve kalp yetersizliği de görülebilir. Neonatal hipokalseminin birçoğu zamanla spontan olarak düzelse de hipokalseminin beyin ve kalp-damar sistemi üzerine olumsuz etkileri bildirildiğinden hem semptomatik olan hem de asemptomatik olan hipokalsemi olguları tedavi edilmelidir.

1. Posncheg MA, Evans JR. Acid-base, fluid and electrolyte management. In: Gleason CA, Devaskar SU (eds). Avery's diseases of the newborn (9th ed). Elsevier Saunders, 2012:367-389
2. Dell Macrae K. Fluid, electrolytes, and acid-base homeostasis. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds). Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine (10th ed). Elsevier Saunders, 2015:613-629
3. Abrams SA, Tiosano D. Disorders of calcium, phosphorus, and magnesium metabolism in the neonate. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds). Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine (10th ed). Elsevier Saunders, 2015:1460-1489

KANSER ETİYOLOJİSİNDE ÇEVRESEL FAKTÖRLER

Bahar Genç

GLOBOCAN 2018 yılı verilerine göre yaklaşık 18.1 milyon hasta kanser tanısı almış, 9.8 milyon kansere bağlı ölüm gözlenmiştir. Daha önceki verilerle karşılaştırıldığında göze çarpan bir insidans artışı gözlenmektedir. Gelişmekte olan yenilikçi tedaviler ve koruyucu tedbirlere karşın kanser sıklığı ve ölümdaki artış modern yaşamın getirdiği çevresel faktörlerin kanser etiyojisindeki rolünün sorgulanmasına sebep olmaktadır. Tüm yaş grupları dahil edildiğinde kanserlerin üçte birinden çevresel etkenler sorumludur. Erişkinlerde çevresel etken-kanser ilişkisine daha sık rastlansa da,örneğin, akciğer kanseri ve tütün kullanımı,çocuklarda bu ilişki çok net değildir. Genetik faktörler de rol oynamakla birlikte hücre DNA'sını etkileyerek kansere yol açan ve karsinojen olarak adlandırılan etkenlerin rolü üzerine birçok epidemiyolojik çalışma mevcuttur. Dünya Sağlık Örgütüne bağlı çalışan IARC (International Agency for Research on Cancer) kurumu öne sürülen etkenle ilgili olarak konuyla ilgili uzmanlardan oluşan kurullarla yapılmış çalışmaları değerlendirmektedir. Bu değerlendirme sonuçları kataloglar halinde yayınlanmaktadır. 1971'den Şubat 2020'ye kadar 125 katalog yayınlanmış olup, 1079 etken araştırılmıştır ve 400'den fazla etken farklı düzeylerde karsinojenik olarak bulunmuştur. İnsanda karsinojenik olduğuna kesin kanıt olan Grup 1 karsinojen gruptan etkenin yüksek olasılıkla karsinojen olmadığı kabul edilen Grup 4 karsinojene uzanan bir sınıflama vardır.

Monograflarda karsinojenler (<https://monographs.iarc.fr/list-of-classifications/>)

- Farmasötikler
- Biyolojik ajanlar
- Arsenik, metalar, lif ve partüküller
- Radyasyon
- Kişisel alışkanlıklar ve kapalı ortam maruziyetleri
- Kimyasal ajanlar ve ilişkili meslekler olarak sınıflanmaktadır.

Çocuklar birçok konuda olduğu gibi karsinojen etkileri açısından da erişkinden farklıdırlar. Çocuklar daha fazla su içmeleri, daha fazla yemek yemeleri, daha fazla hava solumaları nedeniyle çevresel kimyasallara daha fazla maruz kalırlar. Dinamik gelişimsel bir süreçleri olduğu ve dolayısıyla DNA replikasyonu daha fazla olduğu için DNA hasarı olasılığı daha fazladır. Uzun yaşam beklentileri olması, kanserojenlerle daha uzun ve tekrarlayan kereler temas olasılığını beraberinde getirir. En önemlisi çocuk politik olarak güçsüz ve savunmasız bir canlıdır.

Kanser oluşumunda kişinin biyolojisinden bağımsız dış etkenler rol oynayabileceği gibi, maliniteye yol açabilen endojen yapısal faktörler de söz konusu olabilir. Kanser etkeni olabilecek madde ve durumlar aşağıda sunulmuştur.

A. Dış etkenler

a. Fiziksel karsinojenler

- i. İyonize radyasyon (X- ışını, radon)
- ii. Non-iyonize radyasyon (elektromanyetik radyasyon)
- iii. UV

b. Biyolojik karsinojenler

- i. EBV (Burkitt ve Hodgkin lenfoma, nazofarenks ca)
- ii. Hepatit B & C (Hepatoselüler ca)
- iii. HHV-8, HIV (Kaposi sarkomu)
- iv. HPV (Serviks Ca)
- v. H. Pylori (lenfoma)
- vi. S. Haemotobium (mesane tm.)

c. Kimyasal karsinojenler

- i. Tütün
- ii. Tarım ilaçları, asbestos (baba mesleği, ev)
- iii. Aflatoksin, arsenik (yiyecek ve içme suları)
- iv. İlaç (gebelikte dietilstilbestrol; vajen, serviks ca, kemoterapi ilaçları)
- v. Hava kirliliği
- vi. Nitratlar
- vii. Dioksinler
- viii. Solventler
- ix. Polisiklikaromatik hidrokarbonlar
- x. Benzen

d. Besin bileşenleri

B. İç etkenler

- a. Kalıtsal faktörler
- b. Ailesel kanser sendromları
- c. Genetik sendromlar (NF-1, Rothmund-Thomson sendromu vs)
- d. Enzim polimorfizmleri (CYP ailesi)
- e. Kalıtsal immün yetersizlik ya da kemik iliği yetersizliği sendromları

Kanser sağlıklı hücrelerin DNA hasarıyla başlar. Normal şartlar altında sağlıklı bir birey DNA tamir genleri yoluyla hasarlı DNA'yı onarır ya da hücreyi apoptoza sürükler ve bu şekilde genomun güvenliğini sağlar. DNA hasarının şiddetine, süresine ve kişinin DNA tamirindeki yeterliliğine bağlı olarak bazen hasarlı DNA'ya sahip olan hücre apoptozdan kaçır ve kontrolsüz şekilde çoğalarak neoplastik süreci başlatır. Vücuda yabancı maddeler yani zenobiyotikler vücutta Faz I ve Faz II enzimler tarafından metabolize edilirler. Faz II enzimler ise Faz I enzim ürünlerini metabolize ederler. Glutasyon S-transferaz (GSH), N-asetiltransferaz (NAT) ve nikotinamidadenindinükleotid fosfat (NAD[P]H): kinin oksidoredüktaz (NQO1) sık bulunan faz II enzimlerdir. Zenobiyotik metabolizmasındaki kalıtsal yetersizlikler, karsinojenintoksik olan ya da olmayan dozlarda maruziyeti sonrası maddenin sistemden temizlenememesine ve yine karsinogenesise sebep olabilir. Zenobiyotik metabolizması enzimlerindeki mutasyonların özellikle ALL ile ilişkili olduğu birçok çalışmada gösterilmiştir. Aynı dozda ya da sürede karsinojene maruz kalınmasına rağmen herkesin kanser olmamasının zenobiyotik metabolizmasındaki farklılardan kaynaklandığı düşünülmektedir (örneğin, sigara içen herkesin akciğer kanseri olmaması ya da radyasyona maruz kalan bireylerin hepsinin lösemi olmaması gibi.)

Sonuç olarak, kanser multifaktöryel bileşenlere bağlı ortaya çıkan kontrolsüz hücre proliferasyonudur. Tek bir etkene bağlı olarak kanser olma olasılığımız düşüktür ancak genetik ve çevresel birden fazla tetikleyici faktörün tekrarlayan şekilde varolması bu olasılığı artırabilir. Erişkin döneminde tanı konulan ve çevresel faktörlerle ilişkili kanserlerde hangi maruziyetin ne zaman tetiği çektiği ve kanserogenezin gelişimin hangi süresinde başladığı bilinmemektedir. Çocukların, geleceğin erişkinleri olduğu ve kanserden korumanın daha anne karnında başladığı unutulmamalıdır.

ÇOCUK ÇAĞINDA KANSER GÖRÜLME SIKLIĞINI ARTIRAN DURUMLAR

Murat Elli

1960-1970'lerde kanserli çocukların ancak yüzde 10'unun beş yıldan uzun yaşadığını, günümüzde gelişmiş ülkelerde bu oranın yüzde 85'e ulaştığını. Ülkemiz için gururla söyleyebiliriz ki bu orana çok yakın durumdayız. Bu başarının temelinde bilimsel ve sosyal şartlardaki gelişmeler yer alıyor. Her geçen gün yeni gelişen tedavi teknikleri ve yeni ilaçlarla kanserli çocukların uzun ve sağlıklı bir ömür yaşamları için çalışılıyor. Dünya'da her yıl 300.000 civarında çocuk ve adolesan kanseri görülmektedir. %80'i iyileştirilebilir olmasına karşın, Dünya'daki kanserli çocukların %50'si ancak yaşatılabilmektedir.

Ülkemizde doktora ulaşımın kolaylaşması, hastanelerdeki hijyeni etkileyen şartların iyileştirilmesi, destek tedavi konularındaki gelişmelerle önemli başarılar elde edilmiştir. Artık hedefe yönelik tedavi kavramları ve 'akıllı ilaç'lar ile geç yan etkisi daha az olan, daha etkin tedaviler için çalışılıyor.

Son 20 yılda global olarak çocuk kanserlerinde %13 artış saptandı. 1980'den 2016'ya kadar olan süreçte 0-4 yaş arası çocuklarda Hepatoblastom, lösemi, nöroblastom, epandimal tümörlerde hafif bir artış gözlemlenmiştir. Sadece ASRTOSİTİK tümörlerde AZALMA görülmüştür. Kanserli çocuklar için erken teşhis, tedavi ve bakım programları ve hizmetleri sunmamız gerekli. Gelişmiş ülkelerde tanı konmayan olgu sıklığı %3 olarak tahmin edilirken, Asya ve Afrika da %43'e yakın tanı konmamış yani diğer deyişle tedavi şansını yakalayamamış çocuk olduğu düşünülmektedir. Çocuklarda kanserin küresel izlemesini iyileştirmemiz ve bölgelerdeki gözetim verilerindeki boşlukları ele almamız çok önemlidir.

1 yaş altında, ve >15 yaş, solid tümörlerde, genital tümörlerde, Kırsal alanlarda yaşayanlarda daha çok gecikmesi saptanmıştır. Çocuk hekimleri diğer uzmanlık alanlarına göre daha erken tanı koymaktadır. Ancak erken tanı EFS üzerine etkin bulunmamıştır. Çoğunlukla, erken tanı alan ve kanserlerinin erken aşamalarında olan kanserli çocuklar / ergenler de daha düşük yoğunlukta tedavi gerektirir. Bu nedenle, çocukluk çağı kanserinin erken tespiti, aileler ve sağlık sistemleri için maliyet tasarrufunun yanı sıra kısa ve uzun vadeli toksisite yükünün azalmasına neden olabilir.

Kırsal alanlardan (Hayvan çiftlikleri) gelenler: ALL, AML, Kemik tümörleri, hepatoblastoma, beyin tümörleri, rhabdomyosarcoma riski artmıştır. Tropikal iklimde (Malaria+EBV): Burkitt, Polyamavirus: SSS tümörleri daha sıktır. Gelişmekte olan ülkelerde Rbl daha sıktır ve kanserler erken yaşta tanışırlar. Endüstriyel Toplumlar: Lösemiler, Nöroblastom, Beyin tümörleri daha sıktır. İyonize radyasyon: (Ukrayna, Kazakistan) Beyin tm, ALL, MDS, Kemik Tümörleri daha sıktır. Hızlı nüfus hareketlerinin olduğu ülkelerde ALL sıklığı artar. Geniş sayıda olgu içeren demografik çalışmalarda ileri anne-baba yaşı, yüksek doğum ağırlığı ve obezite ile çocukluk çağı kanserlerinde artış birlikteliği tanımlanmıştır. Doğum Ağırlığı (DA)<1500 gr çocuklarda Hepatoblastom sıklığının ise DA> 3500 gr Hepatoblastom, Lösemiler sıklığının arttığı saptanmıştır. Doğum Boyu ve Gestasyon haftası arttıkça Lösemi görülme sıklığı artmaktadır.

Baba/Anne Mesleği bazı kanserlerin görülme sıklığında artışa yol açmaktadır: Kaynakçı: WT, Elektirikci: NBL, Petrokimya-Lastik: NBL, Beyin Tm, ALL, Çiftlik Tarım-Hayvancılık: PNET sıklığı artmaktadır. Sigara içen babaların çocuklarında Sigara: NBL, ALL, SSS Tm sıklığı artmaktadır.

Annenin maruz kaldığı bazı toksik ajanlar çocukluk çağı kanserlerinin sıklığını artırmaktadır: Fetal alkol: AML, Gebelikte aşırı Kahve alımı, Annenin gebelikte hormon ve/veya OKS kullanımı: WT, GHT, Gebelik sırasında N-nitorso bileşikler içeren besinler çok alan anneler:SSS Tm gibi. Annenin gebelikte Vitamin (folat) almaması: NHL, ALL, NBL, RBL sıklığı artışı ile ilişkili bulunmuştur. İnuterin CMV enfeksiyonu Lösemi sıklığını artırır. İnuterin radyasyon Lösemi sıklığını artırır. Anne sütü alımının azalması: ALL, NHL, NBL sıklığını artırır.

Kanser, genetiği de içeren multifaktöryel bir hastalıktır. Özellikle, DNA onarım genlerini etkileyen mutasyonlar, hücre döngüsü düzenleyicileri ve hücre-ölüm yolları ana genetik malignite nedenleridir. Son 30 yılda kansere yatkınlığa yol açan 114 gen tanımlanmıştır. Çocuklarda daha resesif geçişli genler kanserle ilişkilidir. Çocukluk çağı kanserlerinin %10'u genetik yatkınlıktan kaynaklanır. Kalıtsal kanser yatkınlığı olmayan bir kişide kanserin başlaması, bir veya daha fazla somatik hücrede hücre çoğalması, farklılaşması ve ölümünün normal dengesini değiştiren gen mutasyonlarının gelişmesi sonucudur. Genetik yatkınlık normal popülasyona göre kanser sıklığını artırmasını yanında bu risk gelecek nesillere aktarılır.

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



Kansere genetik yatkınlık düşünülen çocuklarda genetik tanı bazı faydalar sağlayacaktır: Çocukluk çağı kanserine yatkınlığın belirlenmesi hasta ve ailesi için önemlidir. Toksisiteyi azaltmak, dirençli hastalıkta yeni tedavi seçeneklerini aramak ve olası başka birincil kanserlerin erken tanınması. Ailenin diğer fertlerindeki kanser yatkınlığı ile ilgili bilgi sağlayacak ve erken tanı için taramada kullanılacaktır. Kansere yol açan mutasyonun saptanması prenatal tanı ve genetik danışma için fırsat yaratacaktır. Genetik bir nedenin tanımlanması, birçok ebeveynin kendilerine ve hekimine çok sık şekilde sorduğu soruya cevap verir: “Çocuğum neden kanser aldı?”

Kanserli bir çocukta beş temel özelliğin varlığı uyarıcı olmalıdır. Ailede malignensi öyküsü, Bazı özel maligniteler, Çoklu birincil kanserler, Özgül/özgün fizik inceleme bulguları, beklenenden daha aşırı toksisite görülmesidir.

Kanserli çocuğun aile hikayesinde şu özelliklerin bulunması “kansere yatkınlık” düşündürmelidir: 1. ≥ 2 sayıda çocukluk çağı (≤ 18 yaş)maliyansı 2. < 45 yaş birinci derece yakınında kanserli bir kişi (ebeveyn yada kardeş) 3. ≤ 45 yaş ikinci derece yakınlarında (ailenin aynı tarafında) ≥ 2 kanser hastası 4.Kanserli çocuğun anne-babasının akraba olması.

POLİKİSTİK OVER SENDROMU

Ahmet Uçar

Polikistik over sendromu erişkin dönemde üreme sorunları ve metabolik komplikasyonlar ile karakterize bir sendromdur. İn utero dönemden itibaren yaşamın erken döneminde ve adolesan dönemde çoklu faktörlerin etkisi ile geliştiği varsayılan bir klinik antitedir. Erişkin dönemdeki tanımlamalar belirgin olmakla birlikte adolesan dönemde PKOS ile ilgili tanımlamalar net değildir. Bunun nedenleri aşağıdaki şekilde özetlenebilir:

Adolesan dönemin kendisi fizyolojik anovulasyon ile karakterizedir; özellikle ilk iki jinekolojik yılda anovulatuvar sikluslar birçok adolesanda tanımlanmıştır; ve bazen 4.-5. jinekolojik yıla kadar bu sikluslar devam edebilmektedir.

Adolesan dönemde hirsütizm de gelişimsel sürecin bir parçası olup anormal bulgu olarak kabul edilmesinde kullanılan kriterlerden biri olan Ferrimann-Gallwey skorlaması erişkin dişilerden elde edilen veriler ile oluşturulmuştur. Bu nedenle adolesan dönemde hirsütizm skorlaması tartışmalıdır.

Akne adolesan döneminde sık görülür; deri pubertesi bulgusu olarak kabul edilir. Aknenin yoğunluğu, tedaviye dirençli olması gibi bazı özellikler hirsütizm ekivalanı olarak kabul edilmesini sağlar.

Androjen konsantrasyonlarındaki artış erişkin PKOS kriterleri içinde yer alır. Ancak adolesan dönemde uzayan anovulatuvar sikluslar sistemik testosteron konsantrasyonlarında artışa yol açarak PKOS düşündüren seviyelere ulaşabilir; bu durum adolesan dönemde serbest/total testosteronun tanısal değerlendirmede güvenilirliğini azaltır.

Polikistik over sendromunda klinik kriterlerin yanı sıra bazı uzlaşılarla pelvis ultasonografisi ile değerlendirilen over volüm ve morfolojisi de tanı kriterleri içinde değerlendirilmektedir. Overlerde PKOS benzeri yapılanma PKOS olmayan adolesanların yaklaşık %10'unda tanımlanmıştır. Adolesanda vajinal ultrason yapma olanağı çoğu zaman olmadığından (pre)antral folikül sayısını değerlendirmek oldukça zordur. Bu nedenle birçok otör folikül sayısından ziyade over volümlerinin >12 mL olmasını adolesan dönemi PKOS'ta kriter olarak değerlendirmektedir.

Adolesan döneminin jinekolojik gelişimin gerçekleştiği bir geçiş dönemi olmasına bağlı olarak %100 duyarlı ve özgül tanı kriterleri oluşturmak oldukça zordur. Ayrıca adolesan döneminde PKOS tanısı alan hastaların uzun vadede izlemi ile ilgili bilgiler oldukça kısıtlıdır.

Bu nedenle bu sunuda adolesan PKOS'una yaklaşımda dikkat edilmesi gereken hususlar üreme endokrinolojisi ve PKOS'ta metabolik sorunlar başlığı altında incelenecektir.

HİPOTONİK İNFANTA YAKLAŞIM

Gülşen Köse

Tonus; eklemlerin pasif gerilme hareketlerine kasların gösterdiği dirençtir. Klinik olarak iki şekilde test edilir. Fazık tonus ;kuvvetli gerilmeye karşı (Derin tendon refleksleri) ani yanıt olarak gözlenir. Postural tonus ise yerçekimine karşı uzamış kasılma olarak tanımlanır. Ayakta durabilmek buna en güzel örnektir. Tonusun normal olarak sürdürülebilmesi için hem santral hem de periferik sinir sisteminin sağlıklı olması gerekir

Hipotoni; beyin, spinal kord, periferik sinirler ve kasların hastalıkları ile oluşan disfonksiyonunun bir bulgusudur. Çok hafif bozukluklar sonucunda olabildiği gibi çok şiddetli hastalıklar nedeniyle olabilir. Belirgin kas güçsüzlüğünün eşlik etmediği nonparalitik grup **santral hipotoni**, kas güçsüzlüğünün klinik tabloya hakim olduğu paralitik grup **periferik hipotoni** olarak adlandırılır. Santral ve periferik hipotoni arasında farkların bilinmesi doğru değerlendirme ve takip açısından çok önemlidir. Santral nedenler periferik nedenlerden daha sıklıkla görülmektedir (santral nedenler % 60-80, periferik nedenler %15-30). Santral nedenler arasında en sık serebral palsy ve hipoksik iskemik ensefalopatiler görülmekle beraber diğer ensefalopatiler, intrakranial kanama, kromozom anomalileri, konjenital sendromlar ve nörometabolik hastalıklarda santral hipotoniye neden olabilmektedir. Spinal kas atrofisi (SMA), konjenital kas distrofi (KMD) ve konjenital miyopatiler periferik hipotoninin en sık nedenleri arasındadır. Genel olarak hipotoniye yol açan hastalıklar tablo 1-2’de gösterilmiştir. Pompe hastalığı, mitokondrial hastalıklar ve konjenital glikozilasyon bozuklukları (CDG) hem santral hem periferik hipotoni oluştururlar. Son yıllarda genetik teknik ve tanı yöntemlerindeki ilerlemeler daha fazla sayıda hastaya tanı konulmasını sağlamaktadır.

Hipotonik bebekler, sırtüstü yattığında tanıdan bağımsız olarak birbirine benzer şekilde, yatağa yapışmış gibi kurbağa pozisyonunda yatarlar. Spontan hareketleri çok az yada yoktur. Baş kontrolü yoktur. Hipotoni fetal hayatta başlamışsa bebekte doğumda; kalça çıkığı, distal eklem kontraktürleri gözlenebilir.

Genelde santral hipotonik bebeklerde; diğer beyin fonksiyonlarında bozukluk sonucunda nöbetler ve bilinç bozuklukları olması , dismorfik, ellerin yumruk yapılması, beyin dışı organlarda da oluşum bozuklukları, derin tendon refleksleri (DTR) normal ya da artmış olması, dikey asma refleksi bakılırken bacakların makaslanması gözlenir. Buna karşın periferik tip hipotonide genel olarak; DTR’ ler azalmış veya alınamaz, dilde fasikülasyonlar, kas atrofisi, beyinin diğer fonksiyonlarının normal olduğu gözlenir. Bazı hastalıklarda hem santral hemde periferik hipotoni birlikte gözlenebilir.

Hipotoniye nedenleri %67-85 oranında tanımlanabilir. Bu oran metabolik/genetik nedenli hipotonilerde %60 civarındadır.

Hipotonik bebek değerlendirirken en önemli bilgi hastanın öyküsünden elde edilir. Yapılan bir çalışmada hastaların %20’ inin sadece öykü , fizik muayene ve basit laboratuvar tetkikleri ile tanı aldığı bulunmuştur. Hastanın öz ve soygeçmişinde 3 kuşak aile ağacının öğrenilmesi, ilaç veya teratojenik madde (alkol, ilaç, toksik madde maruziyeti) alımı, fetal hareketlerin az olması, makadi doğum, polihidramniyos öyküsü, tekrarlayan erken dönem bebek ölümleri, akraba evliliği, nöro-muskuler hastalık öyküsü, perinatal asfiksi öyküsü, apgar skoru, arthrogryposis olup olmadığı öğrenilmelidir.

Serebral hipotonide beyin fonksiyonlarının nöbet ve bilinç bozukluğu gibi diğer bozuklukların varlığı en önemli bulgudur. Serebral malformasyonlarda hipotoni ile kliniğe gelebilirler ve bu hastalarda dismorfik görünüm veya diğer organlardaki anomaliler olabilir.

Değerlendirmede beyin görüntüleme ve kromozom microarray yapılabilir. İlerleyen genetik tetkikler sonucunda Comparative genomic hybridization (CHG) ile karyotipi normal olan hipotonik bebeklerin %5-17 sinde hipotoniye neden olacak anormallik yakalanabilmektedir.

Metabolik değerlendirme; amonyak yüksekliği ile üre siklus defekti, organik asidemi veya yağ asit oksidasyonu hastalıklarını akla getirebilir. Yüksek kan ve BOS laktat seviyesi ve MRG-spektroskopide laktat piki görülmesi karbonhidrat metabolizması ve mitokondriyal hastalıkları düşündürülebilir.

Tedavi her zaman etyolojiye göre yapılabilir. Ancak tanı ne olsun olmasın kasları atrofiden korumak ve erken dönemde beyin plastisitesini kullanmak amacı ile fizyoterapi yapılması tedavinin en önemli basamağıdır. Hastanın ilk dönemden itibaren pasif egzersiz ile rehabilite edilmesi gerekir.

Özellikle genetik tanı tekniklerinde gelişmelerle birlikte daha fazla hipotonik bebek tanı almakta ve ailelere prenatal tanı

verilmesi mümkün olmaktadır .

Tabo 1:Serebral Hipotoni nedenleri:

1.İyi huylu konjenital hipotoni

2.Kromozom hastalıkları

Prader –Willi Sendromu

Trisomiler

3.Kronik nonprogresif ensefalopatiler

Serebral malformasyon

Perinatal distres

Postnatal hastalıklar

4.Peroksismal Hastalıklar

Serebrohepatorenal sendrom (Zellweger sendrom)

Neonatal adrenolökodistrofi

5.Diđer genetik bozukluklar

Familial disotonomia

Okuloserebrorenal sendrom(Lowe sendromu)

6.Diđer metabolik hastalıklar

Glikojen depo hastalıkları

Mitokondiyal hastalıklar

Glikoprotein glikozilasyon defektleri

Asid maltaz eksikliđi

İnfanfil GM1 gangliosidosis

Pürivat karboksilaz eksikliđi

Tablo 2:Periferik Hipotoni nedenleri

1.Spinal kord hastalıkları

2.Spinal muskuler atrofi

Akut infanfil

Kronik infanfil

3. Polinöropati

Konjenital hipomiyelinizan nöropati

Dev aksonal nöropati

Hereditör sensori motor nöropati

4. Nöromusküler kavşak hastalıkları

Ailesel infantil miyasteni

İnfanıl Botulismus

Geçici miyasteni

5. Fiber- type disproportion miyopati

Sentral Kor Hastalığı

Konjenital fiber- type disproportion miyopati

Miyotubuler miyopati (Santranükleer): akut, kronik

Nemaline miyopati: otozomal dominant, resesif

6. Metabolik miyopati

Asid maltaz eksikliği

Sitokrom c oksidaz eksikliği

7. Musküler distrofisi

Bethlem miyopatisi

Konj. Distrofinopati

Konjenital musküler distrofi

Primer Merosin eksikliği

Sekonder Merosin eksikliği

Merosin pozitif

Konjenital miyotonik distrofi

Kaynaklar:

1. J. Eric Pina-Garza, Kaitlin C. James. Fenichel's Clinical Pediatric neurology 'A Sign and Symptoms Approach'. Elsevier Company. 2019 8. ed. p: 150-197

2. J Leyenaar, P Camfield, C Camfield. A schematic approach to hypotonia in infancy. Paediatr Child Health 2005; 10(7):397-400.

3. Christa Einspieler et al. Cerebral Palsy: Early Markers of Clinical Phenotype and Functional Outcome. J. Clin. Med. 2019; 8:1-27

4. E. Özyayın, T Ürey, M Gündüz, A Güven, G Köse. Hipotonik infantların ayırıcı Tanısında Algoritma Faydalı mıdır? 53 olgunun değerlendirilmesi. Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi 2013; 7(3):128-33

SPİNAL MUSKÜLER ATROFİ HASTALIĞI TEDAVİSİNDE YENİLİKLER VE ZORLUKLAR

Dilşad Türkdogan

Spinal Müsküler atrofi (SMA) klinik tablosu, alt motor nöronun (ön boynuz ve kraniyel çekirdek) ilerleyici yıkımı ile ortaya çıkan nadir genetik hastalıkları içerir. En sık görülen, SMN gen defekti ile birlikte olan ‘5q ile ilişkili SMA hastalığı’ olup ilk yıldaki yaygın periferik hipotoni ve ölüm nedenleri içinde önde gelir. Klinik tanım 19. yüzyıl sonlarında yapılmasına rağmen patogenezi 1995’de SMN geni ve ilişkili SMN proteinin keşfi ile aydınlatılmıştır. Hastalık seyrini etkileyecek genetik tedaviler 2016 ‘dan itibaren klinik kullanıma girmeye başlamıştır. Bu sunuda farklı mekanizmalı genetik tedaviler ve etkinlikleri tartışılacaktır. Ayrıca Marmara Üniversitesi Çocuk Nörolojisi BD’da uygulanan Nusinersen tedavisi ile ilgili tecrübeye değinilecektir.

FONKSİYONEL GIDALAR NEDİR?

Günsel Kutluk

Geçtiğimiz yüzyıl, beslenme ve gıda konusunda geliştirilen yanlış konseptler, görünüm açısından çekici fakat besin değeri açısından düşük ürünlerin ortaya çıkmasına neden olmakta ve yanlış beslenme alışkanlıklarının ve eksik beslenmenin getirdiği sonuçlar, sağlık sorunları olarak karşımıza çıkmaktadır.

“Lezzet çılgınlığı” dönemi 90’lı yıllara damgasını vururken artan obezite ve kalp-damar sorunlarını da beraberinde getirmiştir. 2000’li yıllarda ise “sağlık”, tüketicilerin satın alma kararını birinci sırada etkileyen kriter haline gelmiştir. Tıp biliminin kurucusu sayılan Hipokrat’ın yaklaşık 2.500 yıl önce “Besinler ilacınız, ilacınız besininiz olsun” sözünü referans alan günümüz modern insanı sağlıklı beslenmeyi artık daha çok önemsemektedir.

Günümüzde; hastalıkların tedavi maliyetlerinin ve iş gücü kayıplarının artması, yaşam süresinin uzaması, toplumdaki yaşlı insan sayısının artması, insanların kaliteli bir yaşam sürme arzusu gibi nedenlerden ötürü tüketilen gıda maddelerinden beklentiler artmıştır.

Eğitim, bilinç ve gelir düzeyindeki iyileşmeyle birlikte insanların daha sağlıklı gıdalara olan talebi gittikçe artmakta ve geleceğin gıdaları olarak görülen “fonksiyonel gıdalar” kavramı gittikçe önem kazanmaktadır.

Herkes tarafından kabul gören bir tanımı olmamakla birlikte, doğal olarak içerdikleri fizyolojik aktif bileşenler (besin ögesi veya değil) ile sağlıklı beslenmemize katkıda bulunmanın yanı sıra iyi hal ve sağlığı geliştirici, hastalık riskini azaltıcı, yaşam kalitesini yükseltici potansiyel etkileri ile insan sağlığına yararlı olduğu bilimsel olarak kanıtlanan besin bileşenleri fonksiyonel gıda olarak tanımlanır.

Fonksiyonel gıdaların ortak özellikleri içerdikleri besin bileşenlerinin sağlık üzerinde olumlu etki göstermesi, doğal olmaları, diyetin bir parçası olarak kontrolsüz tüketimde güvenli olmalarıdır. Bir fonksiyonel besin bireyin beslenmesine katkıda bulunmalı; sağlığının korunması ve daha iyi duruma getirilmesine yardımcı olmalı, tüketiminin güvenilir olduğu ortaya konulmuş olmalı, bileşenlerinin fizyokimyasal özellikleri, niceliksel ve niteliksel özellikleri belirlenmiş olmalı, işlenerek fonksiyonel özellik kazanmışsa; besleyici özelliğinde kayıp olmamalı, seyrek olarak tüketilen değil, günlük beslenmede sıkça kullanılan bir besin olmalı, doğal olarak tüketildiği şeklinde bulunmalı, kendisi veya bileşeni ilaç olarak kullanılan bir madde olmamalıdır.

Besine fonksiyonel özellik kazandıran öğeler; bitkisel kökenli olan fitokimyasallar antioksidanlar flavonoidler fitoöstrojenler fitosteroller allilik sülfidler karotenoidler ve diyet lifleri ve çoğunlukla hayvansal kökenli olan omega-3 yağ asitleri, konjuge linoleik asit(CLA) ile Pre- ve probiyotiklerdir.

Sağlık üzerinde olumlu etkileri olan bitkisel kaynaklı (sebze, meyva ve tahıllar) biyolojik olarak aktif bileşiklere fitokimyasallar denilmektedir. “Fito” Yunanca’da bitki anlamına gelmektedir, “kimyasal” ise bitkilerde doğal olarak oluşan kimyasal bileşikler belirtmektedir. Fitokimyasallar sağlık üzerindeki olumlu etkilerini biyokimyasal reaksiyonlarda substrat, enzimatik reaksiyonlarda kofaktör, bazı enzimatik reaksiyonların inhibitörü, bağırsaklarda zararlı ve istenmeyen maddeleri bağlayıp uzaklaştıran absorban/sekestran, hücre membranı ve hücre içinde bulunan reseptörleri agonize veya antagonize eden ligandlar olarak sağlar.

Antioksidanlar vücut hücrelerine hasar veren serbest radikallerin yarattığı oksidasyon oluşumunu yavaşlatan veya önleyen moleküllerdir. Serbest radikallerin yarattığı oksidatif stresin önlenmesi ve etkisinin en aza indirilmesi için yeterli miktarda antioksidan tüketilmelidir. Fenol ve karotenoidler gibi çok çeşitli antioksidan bileşikler içeren sebze ve meyveler, hücreleri oksidatif stresten koruyarak kronik hastalık riskini azaltır.

Flavonoidler bir asrı aşkın bir süredir bitkisel pigmentler olarak bilinmektedir. Polifenolik bileşikler grubundan olup bütün bitkilere dağılmış durumdadır. Flavonoidler serbest radikal yakalayıcısı olmaları, enzim aktivitelerini düzenlemeleri, hücre çoğalmasını inhibe etmeleri nedeni ile antibiyotik, antiallerjen, antidiyareik, antiülser ve antiinflamatuvar ilaç gibi hareket etmektedirler. Çeşitli bitkisel kaynaklı besin ve içecekler (meyveler, sebzeler, çay, kakao, şarap) flavonoidlerden zengindir. Bir flavonol olan quercetin besinlerde (özellikle soğanda) bolca bulunur. Çay da flavonol ve flavon grubundan olan quercetin ve kaempferolden zengindir.

Fitoöstrojenler insan vücudundaki doğal östrojenler gibi davranan bitkisel kökenli kimyasal maddelerdir. Bu bileşiklerin östrojenik etkisi zayıftır. Fitoöstrojen zengin diyetle beslenen toplumlarda, kardiovasküler hastalıklar, osteoporoz, göğüs, prostat ve barsak kanserleri ile ilgili şikayetlerin daha az görüldüğünü ve postmenopozal kadınlarda östrojen yetersizliğine bağlı semptomların daha hafif yaşandığını göstermiştir. Bugün en çok kullanılan fitoöstrojen kaynakları soya fasulyesinin işlenmesi ile elde edilen çeşitli ürünler olup, bunların başında soya unu, soya protein izolatları, tofu, soya sütü, soya

yoğurdu ve soya şehriyesi gelir. Soya ürünleri dışındaki kaynaklar diğer kurubaklagiller, tam-tahıl ürünleri, simisifuga ve kırmızı yonca otlarıdır.

Fitosteroller; kolesterolle benzer yapıda olup, bitkisel kaynaklı sterollerdir. Genel olarak bitkisel sterol olarak adlandırılır. Doğal olarak; bitkisel yağlar, yağlı tohumlar, bitki tohumları, tahıllar ve tanelerde bulunmaktadır. Sebzeler ve meyveler düşük miktarda fitosterol içermekte (net ağırlıklarının %0.05'i), yağlı tohumlar ve bitkisel yağların %1 veya daha fazlası fitosterollerden oluşmaktadır. Mısır ve pirinç kepeği yağları yüksek seviyede sterol içermektedir. Fitosteroller bitkisel yağlarda doğal olarak bulunan öğelerdir. İnsan diyetindeki en önemli bitkisel sterol kaynağı; tohumlar, kuru baklagiller, sebzeler ve rafine edilmemiş bitkisel yağlarda bulunmasına karşın; ağırlıklı olarak yağlar ve margarinlerdir.

Fitosteroller (bitki sterolleri ve bitki stanolleri), insan sağlığı için çeşitli biyoaktif özelliklere sahiptirler. Kolesterolün bağırsaktaki emilimini engelleyerek, kandaki toplam ve LDL-kolesterol seviyelerini düşürücü etki göstermektedir. Fitosterollerin bazı kanser türlerine karşı koruyucu etkileri ile antibakteriyel, antifungal ve antiülser etkileri de bilinmektedir. Beslenmede doğal bileşen olarak bütün bitkisel orijinli gıdalardan temin edilebilen fitosteroller, günümüzde fonksiyonel gıda bileşenleri olarak çeşitli gıdalara ilave edilmektedir.

Allilik sülfidler soğan ve sarmısakta bol miktarda bulunur. allilik sülfidler; immün sistemi güçlendirir, karsinogenlerin atılımını artırır, tümör hücre çoğalmasını baskılayan enzimleri uyarır, serum kolesterol düzeylerini azaltır.

Karotenoidler bitkilere sarı, kırmızı ve turuncu rengi veren pigmentlerdir. Doğada şu anda tanımlanmış 600'ün üzerinde karotenoid vardır, bunların yaklaşık 50'si besinlerden alınabilmekte ve 22'si yeterince emilip kana geçebilmektedir. Karotenoid çeşitleri Alfa-beta-gama karoten, Ksantofil, Lutein, Likopen, Zöksantin ve Kriptoksantinlerdir.

Karotenoidlerin bağışıklık sistemini güçlendirme, antioksidan aktivite gösterme gibi sağlık üzerine önemli etkileri vardır

Diyet Lifi bitkilerin içinde bütün olarak yer alır. İnce bağırsakta sindirilemeyen ama kalın bağırsakta tamamen veya kısmen fermente olan karbonhidratlar ve lignin, hemiselüloz, selüloz, oligosakkaridler, pektinler, sakız/reçine, balmumu, beta gluklan, dirençli nişasta gibi bileşenler diyet liflerini oluşturur. Çözünür lifler kolonda bakteriler tarafından fermente edilerek kısa zincirli yağ asitleri ve laktik asit oluşturur. Çözünabilir diyet lifi bu özelliği ile kolonositler için enerji kaynağıdır ve mikrobiyota üzerine olumlu etkileri bulunur. Çözünmeyen diyet lifi ise bağırsak lümeninde fekal kitleyi hacimlendirir, bağırsak motilitesinde artış ile kabızlık sorununun çözümüne destek olur.

Biyoaktif Lipitlerden omega 3 yağ asitleri (EPA ve DHA); yağlı balıklar (somon, ton, uskumru, sardalya, ringa), dereotu, semizotu, ceviz, keten tohumu, kanola yağı, kolza tohumu, zeytinyağı, yumurta lipidlerinde bulunur. Sağlığa yararlı pek çok etkisi bulunan omega-3 yağ asitleri LDL'yi düşürür, trombosit agregasyonunu baskılar, kan basıncını düşürür, bozulmuş glukoz toleransına karşı koruyucudur, inflamasyonu azaltır ve bağışıklığı düzenler.

Konjüge linoleik asit (KLA) ise; geniş getiren hayvanların et ve sütünde, mısır, kanola, soya fasulyesi, ayçiçeği yağında bulunur. Antineoplastik-antikarsinogenik etkisi bulunan KLA yağsız dokuyu artırır ve immün yanıtta etkilidir.

Biyoaktif peptitler; bitki, deniz ve hayvan kaynaklı besin proteini ürünlerinden fermentasyon, enzimatik hidroliz veya sindirim ile elde edilen peptitlerdir. Proteinlere benzer ama daha az sayıda aminoasit içerirler. Biyoaktif peptitlerin antihipertansif, antioksidan, antikoagülan, analjezik, anti-kanser, kan lipid ve şeker düzeyini düşürücü, kalsiyum emilimini artırıcı, immün-modülatör, antimikrobiyal, antikoagülan özellikleri bildirilmiştir.

Prebiyotikler; sindirim sistemi mikrobiyotasının aktivitesinde ve /veya bileşiminde belirgin değişikliklere neden olan ve bu şekilde konağın sağlığı üzerine yarar sağlayan, selektif olarak fermente olan içeriklerdir. Üst gastrointestinal sistemden sindirilme ve emilmeye dirençli inülin, fruktooligosakkarid (FOS), galaktooligosakkarid (GOS) gibi karbohidratlar; endojen kolon bakterileri için substrat görevi görür ve laktobasil, bifidobasillerin çoğalmasını seçici olarak uyarma, bağırsak mikrobiyotası, dışkı hacmi, mukus ve sIgA üretiminde artma, enfeksiyon riskinde azalma, mineral emiliminde düzenleme, kolesterol/trigliserid düzeyinde olumlu etki, alerjik hastalıkları önleme, kolon kanseri riskinde azalma gibi potansiyel etkilere sahiptirler.

Probiyotikler; yeterli miktarda tüketildiğinde kullanıcıya sağlık açısından yarar sağlayan canlı mikroorganizmalardır. Fonksiyonel gıda olarak en çok süt ürünlerinde; yoğurt, fermente süt ürünleri ve kefirde bulunurlar. Sağlıklı bağırsak florasının oluşmasında ve idamesinde destekleyici rol oynarlar.

Sonuç olarak; fonksiyonel gıdalara olan ilgi birey, toplum, gıda sektörü bazında gün geçtikçe artmakta, fonksiyonel gıda kavramı daha iyi anlaşılmakta ve ticari ürün sayısı ile çeşidi her geçen gün artmaktadır. Tamamen doğal gıda maddelerinden ve bitkilerden elde edilen biyoaktif bileşiklerin ilave edilmesiyle oluşturulan fonksiyonel gıdaların sağlık açısından olumsuz bir etkisi yoktur, bununla birlikte hiçbir gıda mucizevi değildir ve fonksiyonel besinlerdeki sağlık iddalarının kesinlikle doğru olması/tüketiciler tarafından doğru anlaşılması gereklidir.

GLUTEN ZEHİR MİDİR? GLUTEN İLİŞKİLİ HASTALIKLAR

Ayşe Merve Usta

Dünyada en çok tüketilen gıdalar; buğday, pirinç, mısırdır. Gluten, buğdayın bir bileşenidir ve buğday yaklaşık MÖ 12000'den beri tüketilir. Buğday hamurundan nişasta, albümin ve diğer suda çözünen proteinler yıkanıp çıktığında kalan suda çözünmeyen protein kitlesidir.

Buğday sonra işlenerek, ekmek, diğer fırın ürünleri, makarna, noodle, bulgur kuskus şeklinde tüketilir. Ek olarak buğday unu, glutenin işlevsel özellikleri ile gıda sektöründe çok fazla kullanılır önemli bir içeriktir.

Yapısı

Gluten ve gluten ilişkili proteinler, depo proteinleridir. Buğday (*Triticum aestivum*) ve diğer tahıllar; çavdar (*Secale cereale*) veya arpa (*Hordeum vulgare*) Hepsisi Poaceae ailesine aittir. Gluten buğday, secalin çavdar, hordein arpadaki proteine denir. Ayrıca malt, tritikale, kılçıksız buğday, veya 'kamut' da da bulunur.

Gluten suda çözünmeyen bir proteindir; nişasta, albümin ve diğer suda çözünür proteinlerin yıkanıp atılmasından sonra kalan buğday hamurudur.

Buğday çekirdeği %8-15 protein içerir, %10-15'i albümin/globülin %80-90'ı glutendir.

Gluten birbiri ile ilişkili ama farklı yüzlerce protein kompleksidir özellikle gliadin ve glutenin içerir. Farklı buğday çeşitlerinin protein içerikleri farklıdır. Glutenin ve gliadin prolamindir; suda çözünmez, etanolda ayrışabilir, glutamin (%38), Prolin rezidü (%20) içerirler.

Gluten proteinleri sülfür içeriğine, moleküler ağırlığına göre alt gruplara ayrılır.

Gliadinler yapılarına göre (α , β , γ , and ω) olarak alt gruplardadır. Bireysel gluten proteinleri güçlü kovalent ve non kovalan bağlarla bağlıdır; birlikte yapı ve bu proteinlerin etkileşimi ile glutenin özgün özelliklerine katkıda bulunur.

Gluten yapısı ekmek ve diğer pasta kek bisküvi gibi ürünlerin hamur kıvamı için gereklidir. Isıda değişmez.

Gluten; prolamın olan monomerik komponenti ve glutelin olan polimerik komponenti ile birlikte karışık bir proteindir. Prolaminler kıvamlı özelliklerinden, glutelin ise elastisiteden sorumludur. Prolaminlerde ana depo protein glutendir ve tahıl tipine göre değişir; buğdayda (gliadin), arpada (hordein), çavdarda (secalin)dir. Yulaflarda da küçük miktarlarda avenin formunda prolamın içerir fakat sıklıkla gluten proteini olarak sınıflandırılmaz. Buğdayda gluten (gliadin ve gluteninden oluşur) Gliadinler elektroforezde kalıtsal özelliklerine göre; şekil ve büyüklüğe göre α , γ , ve ω fraksiyonlarına göre alt gruplara ayrılırlar. Glutenin molekül ağırlığına göre tek bir tahılın multipl tipleri içerdiği düşük ve yüksek molekül ağırlıklı alt tipleri ile kategorize edilirler. Prolaminler uzun sekanslarda prolin ve glutamin içerirler ve intestinal proteazların parçalamasına dirençlidir.

Oldukça karışık bir bileşik; özgün proteinleri olan glutenin ve gliadin yüksek allelik polimorfizimle karakterizedir. Ayrıca her buğday genotipi, çeşitli artan teknolojik işlem ve durumlarda farklılık gösterebilen özgün tip ve miktarda bu bileşiklerden üretir. Bir genotipin protein ve (karbonhidrat) ekspresyonu büyüdüğü çevreye göre değişebilir. Örneğin ω -5 gliadin fertilizasyon ve olgunlaşma sırasında sıcaklık ile artar.

Kaynakları

Besin endüstrisinde önemli görevleri vardır. Ekmek ve diğer fırın ürünlerinde kullanılır; Akışkanlık

Elastisite, yapışkanlık, hamur için su emilimi sağlarlar.

Kıvam ve o yapıya duysal karakteristikleri sağlamak için önemlidir. Makarna, et, dondurma, soslarda bulunur. İşlenmiş gıdalarda gelişmiş kıvam, lezzet, nemlenmenin kalması için 'additif' olarak kullanılır. İşlenmiş ette, yeniden yapılandırılmış deniz ürünü, vejeteryan et yerine geçenler, kıvamlaştırıcılar, emulsifiyon yapanlar, şeker, dondurma, tereyağı, baharat, gıda iç malzemeleri, gıda terbiyeleri, gıda soslarında bulunur. İlaç ve şekerlemelerde dolgu malzemesi ve kaplama olarak kullanılır. Ek olarak gluten buğdaydan ayrılır (vital buğday proteini) ve spesifik kullanımlar için

modifiye edilir; endüstriyel fırın ürünlerinin yapısal bütünlüğünü geliştirmek için kullanılır.

Diyetle gluten alımı

Buğday temel gıdalarımızdandır; yüksek besinsel karakteristiği, teknolojik özelliği ve uzun raf ömrü nedeniyle. Birçok nutrient için iyi bir kaynak, kolonik mikrobiyota için fermente edilir bir substrattır. Konakçıya önemli faydalar sağlar. Ana günlük yemeklerimizden ve dünyada büyük miktarlarda tüketilir.

Gıdaların gluten içeriği her zaman net bilinmediğinden genel toplumda gluten alımı hakkında bilgi azdır. Diyetteki gluten alımının hesaplanması yaklaşık olarak yapılır çünkü gluten içeren tahıllarda tahıl protein miktarının hesaplanması ile tahmin edilerek yapılır.

Batı diyetinde ortalama günlük gluten alımının 5-20 gr/gün olduğu düşünülür.

Danimarka çalışmasında 20-75 yaş erişkinlerde ortalama gluten alımı 10,4 gr/G olarak bulunmuş. Ekmek glutenin anan kaynaklarından biri; her bir dilim yaklaşık 4 gr gluten içerir.

Tahıl teknolojisindeki değişikliklerle gluten maruziyeti artıyor.

Modern fırın uygulamaları; ekmek mayalanmasının kısaltılması, kimyasal/maya mayalanma ajanları, nitrojen fertilizer girişinin artması, ekmek yapımında gereken yüksek verimde protein içeriği için agrokimyasallar artışıdır.

Gluten ilişkili hastalıklar (GİH); gluten maruziyeti ile ilişkili medikal hastalık spektrumudur.

Patogeneze göre 3 tipe ayrılır:

Allerjik cevaplar IgE non IgE tipi allerjik reaksiyonlar

Otoimmün hastalıklar Çölyak hastalığı, Gluten Ataksisi Dermatitis Herpetiformis

Mekanizması bilinmeyenler Non çölyak gluten hassasiyeti (NÇGH)

Glutensiz diyet

Tanım için konsensüs yok; Avustralya ve yeni Zelandaladaki yiyecek standartları glutensiz tanımını; gluten içeriğinin 5 ppm'den az olarak belirtmişlerdir. Yulaf veya malt olmayacak.

Amerikada FDA, Codex alimentarius komisyonu 20 ppm'nin altı olarak tanımlamışlardır.

Glutensiz diyetle yulaf olup olamaması ile eskiden hep tartışılmıştır. Çölyaklı bazı hastalarda yulafın diyetle alınmasından sonra düşük oranlı avenin spesifik T hücre cevabı olmasına rağmen çoğunlukla tolere edilmiştir. Çölyak hastalıklı olup yulafa hassas ve histolojik hasar saptanan yayımlar olmuştur. Aynı şekilde çölyaklılarda güvenli gluten alım eşiği değişebilmektedir. (10-100 mg/gün).

Sindirim sistemi hastalıklarında glutensiz beslenme, çölyak hastalığı, buğday hassas eozinofilik özofajit ve non çölyak gluten hassasiyetinde kullanılır. Çölyak ve buğday allerjisinde glutensiz beslenme şarttır NGGH'de glutensiz beslenmenin etkisi tartışmalıdır.

Glutensiz beslenmenin dezavantajları

Glutensiz beslenmenin popüler olması ile glutensiz ürünlerde bir artış gözlenmesine rağmen fiyat, bulunabilirlik ve tat konusunda dezavantajlıdır. Daha pahalıdır her yerde bulunmayabilir. Tat değişikliği uyumu azaltabilir. Glutensiz diyetlerde bulunan bazı gıda bileşenleri klasik diyetle kıyaslandığında sağlığa zararlı olabilir. Örneğin daha fazla arsenik maruziyeti vardır. Glutensiz yemekler hidrojene edilmiş ve doymuş yağ asit ve yüksek glisemik indeksi olmaya eğilimlidir.

Nutrisyonel eksiklikler

Glutensiz diyet kısıtlayıcı olduğu için belli besinsel alımlarda değişiklik olabilir. Makronutrient ve mikronutrient eksikliklerine neden olabilir. Örneğin karbonhidrat alımı daha düşüktür. Ek olarak glutensiz ürünlerde yağ fazladır. Glutensiz ürünler buğday bazı ürünlerle kıyaslandığında kalsiyum, demir, magnezyum, çinko vitaminlerden B12, folat,

ve vitamin D ve lif oranında düşüklük saptanmıştır.

Sonuç

Gluten içeren ürünler (buğday, çavdar, arpa ve yulaf) yaygın olarak tüketilirler. Glutenin karışık bir protein ağı vardır. Akışkan hamur özelliğinde, pişirme kalitesinde önemli rol oynar. Protein yapısı çok çeşitli faktörlere bağlı değişebilir. Bu durum analiz ve tanımlarını zorlaştırır. Çölyak hastalığında ömür boyu glutensiz beslenme vardır. Buğday alerjisi ve çölyak hastalığı iyi tanımlanmış hastalıklardır. NÇGH için daha çok çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

- 1- Biesiekierski, J. R. 2017. What is gluten? Journal of Gastroenterology and Hepatology 32:78–81.
- 2- Sapone, A, Bai, J. C, Ciacci, C, Dolinsek, J, Green, P. H, Hadjivassiliou, M, ... & Ullrich, R.. Spectrum of gluten-related disorders: consensus on new nomenclature and classification. BMC medicine, 2012; 10(1), 1-12.
- 3- Newberry C. The gluten free diet: use in digestive disease management. Curr Treat Options Gastro 2019;17:554-63.
- 4- Cabanillas B. Gluten-related disorders: Celiac disease, wheat allergy, and nonceliac gluten sensitivity. Crit Rev Food Sci Nutr. 2019 Aug 12:1-16.
- 5- Al-Toma A, Volta U, Auricchio R, Castillejo G, Sanders DS, Cellier C, Mulder CJ, Lundin KEA. European society for the study of coeliac disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders. United European Gastroenterol J 2019; 7(5): 583-613.
- 6- Diez-Sampedro A, Olenick M, Maltseva T, Flowers M. A Gluten-Free Diet, Not an Appropriate Choice without a Medical Diagnosis. J Nutr Metab. 2019 Jul 1;2019:2438934.
- 7- Khan A, Suarez MG, Murray JA. Nonceliac Gluten and Wheat Sensitivity. Clin Gastroenterol Hepatol. 2019 Apr 10. pii: S1542-3565(19)30367-2.

ACİLE BİLİNCİ KAPALI BASVURAN HASTADA KARDİYAK DEĞERLENDİRME

Ayşe Yıldırım

Acil servise bilinci kapalı olarak gelen hastaların büyük çoğunluğunu hipotansif ataklara bağlı senkoplar (vazo-vagal) oluşturmaktadır. Kardiyak kökenli bilinç kayıpları daha az oranda görülmektedir. Kardiyak nedenli bilinç kaybı, yapısal kalp hastalıkları ya da disritmi nedeni ile yeterli kardiyak outputun sağlanmadığı durumlarda gelişir. Bilinç kaybının nedeni kardiyak debideki ani düşme sonucunda serebral perfüzyonun azalmasıdır. Kardiyak kökenli bilinç kaybı nedenleri arasında yapısal kalp hastalıkları (başlıca: sol ve sağ ventrikül çıkış yolu darlıkları, hipertrofik kardiyomiyopati), ventrikül disfonksiyonları ve disritmiler yer almaktadır.

Yapısal Kalp Hastalıkları

Sol ventrikül çıkış yolu darlıklarında (aort darlığı ve obstruktif hipertrofik kardiyomiyopati) özellikle egzersiz sırasında artan kardiyak debi ihtiyacının karşılanmaması nedeniyle serebral hipoperfüzyon ve bilinç kaybı meydana gelmektedir. Bu hastaların fizik incelemelerinde sternumun sol kenarında mid sistolden geç sistole uzanan kreşendo-dekreşendo tarzında üfürüm duyulur. Ayrıca egzersiz sırasında oluşan senkop atakları hastalığın tipik bulgusu olup tanı koydurucu özellik taşır. EKG’de sol ventrikül hipertrofisi bulguları ve lateral-inferior derivasyonlarda negatif T dalgaları bulunur. Sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında pulmoner kan akımının engellenmesi ya da azalması sonucunda kardiyak debideki düşme senkop ataklarının veya bilinç kayıplarının nedeni olabilir. Benzer mekanizma ile pulmoner hipertansiyon ve yaygın pulmoner embolide de senkop ve bilinç kayıpları görülebilir. Bu hastaların çoğunda aile öyküsü olmayabilir. Pulmoner odakta duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü, pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda S2’de sertleşme, EKG’de sağ ventrikül hipertrofi kriterleri tanı koydurucudur. Kalbin giriş ve çıkış yolu darlıklarında özellikle egzersiz sırasında gelişen periferik vazodilatasyon nedeni ile venöz dönüşte oluşan azalma dengelenemez ve serebral perfüzyon azaması bilinç kaybı ile sonuçlanır. Fallot tetralojisi gibi sağ ventrikül çıkış yolu darlığı olan sağdan sola şanlı hastalıklarda egzersiz sırasında sistemik vasküler direncin düşmesi, sağdan sola şantın artmasına ve yaşamı tehdit eden siyanotik nöbetlerin ortaya çıkmasına neden olur. Subklavyen çalma sendromu (şant uygulanan, aort koarktasyonu ameliyatı geçiren hastalar) ve servikal kosta anomalisi egzersiz sırasında senkop nedeni olabilir. Bazen endokardit, siyanotik konjenital kalp hastalıkları, kardiyak maligniteler, miyokart yapı ve fonksiyon bozukluklarında emboliye bağlı serebrovasküler hastalıklar ve bilinç kayıpları görülebilir.

Ritim Sorunları

Kalp hızının patolojik olarak çok yüksek veya çok düşük olduğu disritmilerde kardiyak debinin azalmasına bağlı olarak gelişen hipotansiyon ve serebral hipoperfüzyon ani bilinç kayıplarının nedeni olabilir. Ventriküler aritmiler bilinç kaybı ve ani ölümlerin en önemli nedenleri arasında yer almaktadır. Atrial ve ventriküler aritmiler genetik, idiopatik, doğumsal kalp hastalıkları ya da akkiz nedenlere bağlı olarak gelişebilir. Koroner arter çıkış anomalileri, Ebstein anomalisi, mitral kapak hastalıkları, doğumsal düzeltilmiş büyük artelerin transpozisyonu gibi doğumsal kalp hastalıklarında atrial ve ventriküler kökenli aritmilere yatkınlık bulunmaktadır. Ventrikül displazileri ve kardiyomiyopatiler atrial ve ventriküler ritim bozukluklarının diğer önemli nedenlerini oluşturmaktadır. Ayrıca kardiyak cerrahi sonrasında gelişen miyokardiyal skar dokusuna bağlı (Fallot Tetralojisi..) olarak veya Kawasaki hastalığı gibi koroner arter yapısını bozan hastalıklarda ventriküler aritmiler görülmektedir.

Bazı genetik geçişli hastalıklarda yapısal kalp hastalıkları olmadan ventriküler aritmilere yatkınlık vardır. Bu hastalıklar arasında başlıca uzun QT, kısa QT ve Brugada sendromu yer alır. Uzun QT sendromunda hayatı tehdit eden ve ani ölümlere neden olabilen paroksizmal VT atakları, torsade de pointes olarak bilinen polimorfik VT atakları görülebilir. Otozomal dominant geçiş gösterdiğinden ailede ani ölüm, kalp pili takılması veya konjenital sağırılık öyküsü genellikle bulunur. Düzeltilmiş QT ölçümünde üst sınır yaklaşık olarak erkeklerde 460 ms, kadınlarda 470 ms olarak kabul edilebilir. Genetik hastalıklar dışında bazı antiaritmikler, psikiyatrik ilaçlar, antibiyotikler ve antihistaminikler QT’de uzamaya neden olmaktadır. Bu nedenle hastanın ilaç kullanım öyküsü ayrıntılı sorgulanmalıdır. Kısa QT sendromu ventriküler aritmilere, bilinç kayıpları ve ani ölümlere yol açan nadir görülen bir başka genetik sendromdur. Tanı EKG’de düzeltilmiş QT<340msn olması ile konulur. Bir diğer genetik hastalık Brugada Sendromu olup, yaşamı tehdit eden ventriküler

aritmilere neden olan bir kanolpati hastalığıdır. EKG bulguları tipik olup, V1-3'de ST segment elevasyonu, komplet ya da inkomplet sağ dal bloğu, tipik T dalga morfolojisi ve T dalga değişiklikleri tanı koydurucudur.

Aritmojenik sağ ventrikül displazisi ventriküler aritmilere neden olan nadir görülen kardiyomiyopatilerdendir. Sık VT atakları nedeni ile sağ, bazende biventriküler kardiyomiyopati gelişir. EKG'de V1-3 de görülen epsilon dalgaları tanı koydurucudur. Bir başka disritmi kökenli bilinç kaybı nedeni Katekolaminerjik Polimorfik VT olup egzersiz ya da emosyonel stress ile ventriküler ektopinin tetiklenmesi ile VT'nin başlaması ile karakterizedir. Yüzey EKG normal olup tanı efor testi ile konulmaktadır. Çocukluk çağı ve adolesenlarda daha fazla görülmektedir. Ventriküler aritmilerin diğer nedenleri arasında elektrolit dengesizlikleri (hipokalsemi, hipokalemi, hipomagnezemi), kokain ya da diğer stimülan ilaçların kullanımı sayılabilir. Bazende yeni başlayan ventriküler aritmi nedeni miyokardiyal hasar yol açan miyokardit olabilir.

Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu aksesuar ileti sistemini kullanarak supraventriküler taşikardi ataklarına neden olmaktadır. EKG'de kısa PR ve delta dalgaları tanı için spesifik bulgulardandır. Supraventripler taşikardi ve atrial fibrilasyona yol açarak bilinç kaybı ve ani ölümlere neden olabilir. WPW tanısı alan hastaların yaklaşık %0.1'de ani kardiyak ölüm bildirilmiştir.

Hasta sinüs sendromu veya Atrio-Ventriküler (AV) tam blok gibi aritmiler semptomatik bradikardi ve bilinç kaybının bir başka nedenidir. Atriya yönelik operasyonlar (Sennig-Mustard, Fontan gibi) sinüs bradikardisi, taşikardi-bradikardi gibi ritim bozukluklarına neden olabilmektedir. Ayrıca AV kapak, VSD veya sol ventrikül çıkış yolu darlık giderme ameliyatlarında AV bloklar görülebilmektedir. Musküler distrofiler, myotonik distrofi ve Kearns –Sayre gibi nörolojik hastalıklar AV blokların bir başka nedenidir. Akut Romatizmal Ates, miyokardit, Lyme hastalığı veya endokardit gibi inflamatuvar yada enfeksiyöz hastalıklar sonrasında da bradikardi ve AV bloklar gelişebilmektedir. Sistemik Lupus Eritematosus'lu anne bebekleri AV tam blok riski taşıdıklarından pediatristlerin dikkatli olması gerekmektedir.

Acil servise bilinci kapalı olarak getirilen bir hastada amaç hayatı tehdit eden bir durumun olup olmadığının açığa çıkarılmasıdır. Bu nedenle öykü oldukça önemlidir. Pediatristler tanıya götürecek ip uçlarını elde etmek için hızlı davranmalı, öykü, vital bulgular-fizik inceleme ve EKG bulguları ile tanıya yönelik veri toplamada titiz ancak aceleci olmalıdır. Şüphe uyandıran durumlarda pediatrik kardiyolog ile işbirliğine gitmelidir. Bilinç kaybının zamanı, nasıl ortaya çıktığı, daha önce olup olmadığı, sıklığı, olduğu mekan, tanık varsa gözlemleri, prodromal belirtilerin varlığı (çarpıntı, göğüs ağrısı, görme bozuklukları, baş ağrısı, bulantı, terleme, duyma bozuklukları), bilinç kaybının süresi, eşlik eden kalp dışı olaylar, bilincinin nasıl yerine geldiği ve neler hissettiği, kardiyak ve nörolojik hastalığının olup olmadığı, cerrahi ve tıbbi tedavi uygulanıp uygulanmadığı, sürekli kullandığı ilaçlar sorgulanmalıdır. Ani ölüm, disritmi, konjenital kalp hastalığı ve metabolik hastalıklar yönünden aile öyküsü ayrıntılı olarak incelenmelidir. Senkobun egzersiz sırasında ortaya çıkması, beraberinde göğüs ağrısının ve/veya çarpıntının olması, kalp hastalığı ya da doğuştan sağırılık öyküsünün olması, soy-geçmişinde ani ölüm ve kalp pili takılan bireylerin bulunması, bilinç kaybının kardiyak kökenli olabileceğini düşündürmelidir.

Acile başvuran kardiyak kökenli bilinç kaybı ve ani ölüm görülen hastaların çoğunda bilinen bir kalp hastalığı öyküsü yoktur ve fizik incelemeleri de genellikle normaldir. Ventrikül disfonksiyonlarına veya yapısal kalp anomalisine bağlı gelişen bilinç kayıplarında fizik incelemede bizi tanıya götürecek ip uçlarını bulabiliriz. Palpasyonda hiperdinamik prekordiyum ve gallop ritmi, filiform nabızlar, karında asit veya hepatomegali kalp yetersizliğinin belirtileri olabilir. Oskültasyonda darlık üfürümleri (sistolik), kapak yetersizlik üfürümleri (diastolik-holosistolik) duyulabilir. Akciğerde duyulan raller konjesyona ait bulgular olabilir. EKG hız, ritm, aks, PR, QRS, QTc süreleri, ventrikül hipertrofisi ve ST-T değişiklikleri açısından değerlendirilmelidir. Supraventriküler ve ventriküler aritmiler ve 2- 3 dereceden AV bloklar saptanabilir. WPW sendromunda kısa PR, geniş QRS ve delta dalgaları, miyokarditte QRS voltaj düşüklüğü, ekstremitelerinde derivasyonlarında <5mm, ST depresyonu, T düzleşmesi, hipertrofik kardiyomiyopatide sol ventrikül hipertrofisi, patolojik Q dalgaları, ST-T değişiklikleri, aort darlığında sol ventrikül hipertrofisi, sol ventrikül strain paterni bulgular olabilir. Postoperatif hastalarda özellikle Fallot tetralojisi nedeni ile opere edilen hastalar PR mesafesi, QRS genişliği, QTc ve ventriküler aritmi açısından değerlendirilmelidir.

Egzersiz ve yarışmalı sporlar; kalbin işgücünün artmasına, stresin kardiyovasküler sistem üzerindeki etkisi ile kan akımının ve basıncının artmasına yol açarlar ve ani ölüm için risk oluşturlar. Eksersiz sırasında ani ölüme yol açabilecek kalp hastalıkları arasında miyokardit, hipertrofik kardiyomiyopati, aort darlığı, anormal çıkışlı sol koroner arter, siyanotik doğumsal kalp hastalıkları, pulmoner vasküler obstrüktif hastalıklar, Marfan Sendromu, koroner arter hastalıkları, genetik aritmiler bulunmaktadır.

YOĞUN BAKIMDA İZOLASYON

Murat Sütçü

Sağlık kuruluşlarında patojenlerin bulaşma ve bunu takiben enfeksiyon riski büyüktür. Patojenler diğer hastalardan, hastane personelinden ve / veya hastane ortamından bulaşabilir. Risk değişkendir ve hastanın bağışıklık durumuna, çeşitli patojenlerin lokal prevalansına ve hastanede yatış sırasında kullanılan enfeksiyon kontrol uygulamalarına ve antimikrobiyal yönetimine bağlıdır.

Enfeksiyöz bir ajanın varlığı belirgin olmasa veya minimal olduğu düşünülse bile tüm hastaların bakımı için standart önlemler izlenmelidir. Standart önlemler arasında;

- Eldiven kullanılıp kullanılmadığına bakılmaksızın her hasta ile temastan önce ve sonra el hijyeni,
- Kan veya vücut salgılarına maruz kalmanın mümkün olduğu durumlarda eldiven, önlük ve göz koruması kullanımı.
- Öksürük veya solunum salgıları olan hastalar ya da sağlık çalışanlarında solunum hijyeni / öksürük görgü kurallarının sağlanması; öksürürken burun ve ağızın kapatılması, kullanılmış eşyaların derhal atılması ve solunum salgılarıyla temastan sonra el hijyeninin uygulanmasını içerir. Bekleme alanlarında solunum semptomları olan hastaların maske kullanımı ve mekansal ayrılması da gereklidir.
- Güvenli enjeksiyon uygulamaları; iğnelerin ve keskin aletlerin güvenli şekilde atılması yer alır.

Üç izolasyon kategorisi, nozokomiyal ortamlardaki ana patojen iletiminde önemlidir. Bunlar; temas, damlacık ve hava yoluyla yayılımdır. Önlem gerektiren hastaların odaları, uyulması gereken önlemlerin türü ile ilgili talimatlar içeren işaretlerle açıkça saptanmalıdır. Uyumu kolaylaştırmak için hasta odasının dışında bol miktarda malzeme bulundurulmalı ve hastane politikaları uygulanmasına özen gösterilmelidir.

Temas önlemleri, çok ilaca dirençli seçilmiş bakteri ve çeşitli enterik ve viral patojenleri olan hastaların bakımı için kullanılmaktadır. Temas önlemleri gerektiren hastalar özel bir odada veya temas önlemleri için aynı endikasyonu olan diğer hastalarla birlikte yatırılmalıdır. Bazı solunum virüsleri (parainfluenza virüsü gibi) temasla ve / veya damlacıklar yoluyla bulaşabilir. Bu nedenle, bu tür organizmalarla enfeksiyonu olduğu bilinen veya şüphelenilen hastalar için hem temas hem de damlacık önlemleri uygulanmalıdır. Sağlık çalışanları, doğrudan hasta teması beklenmese bile, odaya girdikten sonra el hijyeni yapmalı ve eldiven giymelidir. Hasta veya enfektif materyal ile doğrudan temas beklenmese bile önlük giyilmelidir. Oda çıkışından sonra, önlükler ve eldivenler çıkarılmalı ve eldivenlerin çıkarılması sırasında eller öngörülebilir şekilde kirlendiğinde hemen el hijyeni yapılmalıdır.

Dekolonizasyon amaçlı tüm yoğun bakım hastalarına günlük klorheksidin banyoları önerilmektedir. Hastaları günlük olarak birçok organizmaya karşı geniş spektrumlu aktiviteye sahip antiseptik bir ajan olan klorheksidin glukonat ile yıkamak, hem hastane kaynaklı enfeksiyonları (yani kan dolaşımı enfeksiyonları, idrar yolu enfeksiyonları, cerrahi alan enfeksiyonları ve ventilatör) azaltmanın hem de yoğun bakım ünitesindeki hastalar arasında ilaca dirençli organizmalar ile kolonizasyonu önlemede etkili bir yöntemdir.

Enfekte hastaları bulaşmayı önlemek için enfekte olmayan hastalardan ayırmak, tüm dünyada ayakta ve yatarak tedavi gören ortamlarda kullanılan enfeksiyon önleme konusunda temel bir kavramdır. Tüberküloz, kızamık, ebola ve boğmaca gibi bulaşıcı veya yıkıcı enfeksiyonları olan hastalar rutin olarak diğer hastalardan izole edilir ve tek hasta odalarına yerleştirilir. Ayrıca bireysel hasta odalarının kullanımı, hastane kaynaklı organizmalarla kolonizasyon ve enfeksiyon oranını da azaltabilir.

Çeşitli çalışmalar, sağlık personelinin giyim ve gereçlerinin patojenlerle (S. aureus, vankomisine dirençli enterokoklar, C. difficile gibi) kontamine olabileceğini göstermiştir. En ağır kolonizasyona sahip kıyafet alanları eller tarafından en sık dokunulan bölgelerdir.

KİMİ NASIL İZOLE EDELİM?

Ayşe Karaaslan

Acilde İzolasyon

İzolasyon önlemleri denildiğinde çoğunlukla hastanede yatan hastalar akla gelmektedir. Oysaki bir hastanın hastaneye girdiği andan itibaren çeşitli hastalıklara maruz kalması söz konusu olabilir dolayısıyla izolasyon önlemleri her aşamada gereklidir. Enfeksiyon önlemleri, hasta hastaneye girdiği andan itibaren başlamalı ve her hasta için uygulanmalıdır. Enfeksiyon önlemleri gerek yatan, gerek ayakta gerekse de acil gözlemlen bekleyen hastalar için aynıdır. Aslında hastane başvurularının çoğunu da ayakta takip ve tedavi gören hastaların oluşturduğu düşünülürse, izolasyon önlemlerinin bu hasta grubu için önemi de ortaya çıkmış olur.

İzolasyon önlemleri patojenlerin başlıca 4 bulaşma şekline dayanmaktadır; havayolu, vücut sıvılarına direk temas, fomit veya eller aracılığıyla indirek temas ve damlacık yolu. Hastanedeki tüm hastalara (ayaktan ya da yatan hasta) tanısına ve enfeksiyonu olup olmadığına bakılmaksızın uygulanması gereken önlemlerdir.

Enfeksiyöz Ajanların Bulaşının Önlenmesi

Standart Önlemler;

1-El hijyeni (tüm hastalara temas öncesi ve temas sonrası el hijyeni uygulanmalıdır (alkol bazlı el antiseptiği veya su-sabunla yıkamak şeklinde), hastanın çevresi ile temas sonrası, kan veya vücut sıvısı ile temas söz konusu ise, eldiven giymeden önce ve sonrasında da el hijyeni uygulanmalıdır.

2-Cilt ve mukoza temasını önlemek için alınacak bariyer önlemler; iyi görünen bir çocuk muayenesinde rutin eldiven giymek gerekli değildir ama açık mukozal alanlar varsa, kan-vücut sıvısı teması söz konusu ise takılmalıdır. Eğer hastadan vücut sıvısı ya da kan damlacıkları sıçrama riski varsa hem maske hem de gözlük takılmalıdır.

3-Resüsitasyon sırasında ağızdan ağıza resüsitasyondan kaçınılmalıdır.

Özel korunma araçları olarak; eldiven, önlük, yüz maskesi ve gözlük sayılabilir.

Genel olarak $\leq 5 \mu\text{m}$ olan mikroorganizmalar havada 1-2 metre yol alabilirler ve havayolu dediğimiz yolla bulaşır (tüberküloz, kızamık, suçiçeği gibi). Bu hastaların takibinde **solumun izolasyon** önlemleri uygulanmalıdır. Hastalar tek kişilik odalara yerleştirilmelidir. Odalarda sürekli olarak negatif basınç ve saatte 6-12 kez hava değişimi sağlanmalıdır. Odanın havası hastanenin diğer bölümlerine çıkmadan önce yüksek düzeyde filtrasyondan (HEPA filtresi) geçirilmeli ya da direkt dışarı atılmalıdır.

$>5 \mu\text{m}$ olan mikroorganizmalar da havada yaklaşık 1 metreye kadar yol alabilirler ve damlacık yoluyla bulaşır (influenza, adenovirüs, boğmaca gibi). Bu hastalara **damlacık izolasyon** önlemleri uygulanır. Hastalar tek kişilik odalara yerleştirilmelidir. Tek kişilik oda imkânı yoksa aynı mikroorganizmayla enfekte olan hastalar aynı odaya alınmalıdır. Tek kişilik oda veya hastaların gruplandırılmaları mümkün olmadığı durumlarda enfekte hasta ile diğer hastalar ve ziyaretçiler arasında en az 1 m mesafe kalacak şekilde yerleştirme yapılmalıdır. Odaya giriş ve çıkışlarda el hijyeni sağlanmalıdır. Hasta zorunlu haller dışında odadan çıkarılmamalıdır. Çıkması gerekiyorsa cerrahi maske takmalıdır.

Gerek kan gerekse de vücut sıvılarıyla bulaşan hepatit B, C, HIV gibi mikroorganizmalar ise kontamine iğne ve keskin aletler aracılığıyla bulaşabilirler. İndirek yolla da (örneğin stetoskop, hasta muayene alanları, kapı kolları gibi) enfeksiyöz ajanlar bulaşabilir.

Temas izolasyonunda ise; Hastalar tek kişilik odalara yerleştirilmelidir. Tek kişilik oda yoksa hastalar kohortlanmalıdır (aynı mikroorganizmayla kolonize ve/veya enfekte olan hastalar aynı odaya alınmalıdır). Odaya girerken temiz, steril olmayan eldivenler giyilmeli, çıplak elle hasta temasından veya odadaki yüzeyler ile temastan kaçınılmalıdır. Odadan çıkmadan önce eldiven çıkarılarak tıbbi atık poşetine atılmalı ve el hijyeni sağlanmalıdır. Gaita ve idrar inkontinansı olan veya yara drenajı olan hastaların odasına girmeden önce temiz, steril olmayan önlük giyilmelidir.

Pediyatrik Ayaktan Sağlık Bakımı Alanlarında Spesifik Öneriler

Standart önlemler her hasta için alınmalıdır. El hijyeni uyumu maksimuma çıkarılmalıdır. Kan, vücut sıvılarına temas ederken eldiven kullanılmalıdır.

Amerikan Pediyatri Akademisi; iyi görünen bir çocukta rutin muayene sırasında eldiven giymeye gerek olmadığını söylemektedir. Buna temas izolasyon önlemlerinin gerekli olmadığı durumlar göz ardı edildiğinde çocukların burnunu silmek ve alt bezlerini değiştirmek de dahildir. Eldiven kullanımının gerekli olduğu her durumda hem eldiven giymeden önce hem de eldiven çıkarıldıktan sonra el hijyeni sağlanmalıdır. Öksüren hastaları muayene ederken damlacık izolasyonu gerektiren respiratuvar ajanlara karşın sağlık personeli maske takmalıdır, bunun için cerrahi maske yeterlidir. Ancak pulmoner tüberküloz gibi havayolu ile bulaşan hastalıklar sırasında özel N95 maskelerin kullanımı gereklidir

Ayaktan Sağlık Bakımının Yapıldığı Birimlerde Enfeksiyöz Hastalık Salgınında Yapılması Gerekenler

- 1-Gerekli koruyucu aletlerin kullanımını sağlık personeline öğretmek ve eğitim vermek,
- 2-Ayaktan bakımın yapıldığı acil ve poliklinik alanlarına bulaşıcı hastalık ile ilgili semptom ve bulguları içeren görünür yazılar yazmak,
- 3-Bulaşıcı hastalığı olan hastaları mümkünse bunun için ayrılmış özel bir triaj odasında muayene etmek,
- 4-Acil ve poliklinik alanlarında bulaşıcı olan hastalar için ayrı bir bekleme odası bulundurmak,
- 5-Hastanın transferi için özel plan uygulamak,
- 6-Koruyucu sağlık personeli ekipmanını hazırda bulundurmak,
- 7-Bulaşıcı hastalık durumunda ilgili halk sağlığı birimlerine ulaşmak,
- 8-Bulaşıcı hastalıklarla salgın durumunda, aşıyla korunabilir hastalıklara karşı bağışık olmayan hastaları belirlemek ve gerekli önlemleri almak,
- 9-Olağanüstü durumlarda acil yönetim planını önceden hazırda bulundurmaktır.

Bekleme Alanları

Çocuklar için düzenlenmiş bekleme alanlarında bekleme süresi en aza indirilmeli, kalabalıktan kaçınılmalı ve oyuncak paylaşımı engellenmelidir. Solunum yolu enfeksiyonu olan hastalar için hapsirik, öksürük için belirlenmiş olan önlemler alınmalıdır. Özellikle ebeveyn hasta ise bekleme odasında tutulmaması gerekmektedir.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA OTOENFLAMATUAR HASTALIKLAR

Özgür Kasapçopur

Giriş

Çocukluk çağında yineleyen ateş, poliserözit ve döküntü atakları ile ortaya çıkan ülkemiz açısından özgün hastalığın ailesel Akdeniz ateşi (AAA) olduğu bir grup hastalığa verilen ortak isimdir. Bu grup hastalıklar içinde AAA'nın yanı sıra TRAPS (TNF reseptörü ile ilişkili periyodik sendrom), HIDS (hiperimmünglobülin D sendromu), kriyopirin ilişkili hastalıklar (ailesel soğuk ürtiker, Muckle-Wells sendromu, CINCA/NOMID sendromu), PAPA (piyoderma gangrenosum, akne) sendromu ve PFAPA (periyodik ateş, adenopati, farenjit ve aftöz stomatit sendromu) sendromu yer almaktadır. Bu grupta yer alan hastalıkların sayısı her geçen gün artmaktadır. Bu grup hastalıklarda bulunan ana bozukluk interlökin-1 yolağı ile ilgili bozukluklardır. Bu grup hastalıklar sıklıkla olumlu aile öyküsü, özgün klinik özellikler ile birlikte. Otoenflamatuar hastalıkların birçoğunda çocuklar tipik olarak ataklar arasında oldukça iyidir.

Ne zaman otoenflamatuar hastalık düşünelim?

Çocukluk çağı hastalıklarında ateş en sık karşılaşılan yakınmalardan birisidir, fakat altı aydan uzun sürede, düzenli ya da düzensiz aralıklarla yineleyen, ani başlayan ve ani kaybolan ateş ve beraberinde karın ağrısı, göğüs ağrısı atakları gibi enflamasyon bulguları olduğunda hasta otoenflamatuar hastalıklar açısından hastalar özellikle değerlendirilmelidir. Bununla birlikte çocuklarda genellikle özellikle akciğer parenkimine ait solunum bulguları bulunmaz, tüm ataklarda benzer bulgular ve ataklar arası iyilik hali belirgindir, farklı sistemlere ait değişken klinik bulgular farklı zamanlarda veya aynı atakta ortaya çıkabilir (özellikle cilt, gastrointestinal sistem, göğüs, göz ve kas-iskelet sistem bulguları). Otoenflamatuar hastalık düşünülen çocukların laboratuvar incelemesinde anemi, lökositoz, trombositoz ve artmış akut faz göstergeleri saptanır ve otoantikor düzeyleri negatiftir.

Otoenflamatuar hastalık düşündürmeyen durumlar nelerdir?

Ateş ile birlikte olan akciğer parenkimine ait solunumsal bulguları oluştuğunda ve ateş gibi klinik bulgular antibiyotik tedavisi ile düzelme gösteriyorsa daha çok enfeksiyöz hastalıklar ve İmmün yetersizlik durumları düşünülmelidir. Büyüme ve gelişmenin belirgin olarak etkilenmesi otoenflamatuar hastalıklarda karşılaştığımız bir problem değildir. Belirgin olan hepatosplenomegali ve lenfadenomegali gibi metabolik hastalıkları düşündüren veriler varlığında. Bisitopeni, pansitopeni ve normal düzeyde akut faz göstergeleri, otoantikorların pozitif olması durumlarında otoenflamatuar hastalık olasılığı azalmaktadır.

Ailesel Akdeniz Ateşi

Ailesel Akdeniz ateşi (AAA), ateş ve seröz zarların iltihabı ile karakterize tekrarlayan ataklarla seyreden ve ikincil amiloidoz ile komplike olabilen otoenflamatuar hastalıkların en sık görülenidir. Otosomal resesif geçişli **genetik** bir hastalıktır. İltihaplı atakların ortaya çıkmasına yol açan bilinen bir patojen ya da otoantikor veya antijene özgü T-hücre olmadığı için **otoenflamatuar** bir hastalık olarak tanımlanmaktadır.

Demografik özellikler

Hastalık özellikle Doğu Akdeniz havzasında yaşayan halklarda artmış sıklıkta görülmektedir. Ailesel Akdeniz ateşi en sık Sefardik Yahudi'ler, Ermeni'ler, Arap'lar ve Türk'lerde ortaya çıkar. Ülkemizde ise hastalık Akdeniz kıyılarında yaşayanlardan çok, kökleri Ankara, Tokat, Sivas, Kayseri gibi İç Anadolu, Kastamonu, Sinop gibi Batı Karadeniz, Gümüşhane, Giresun, Bayburt gibi Doğu Karadeniz, Erzincan, Erzurum, Malatya, Kars ve Ağrı gibi Doğu Anadolu'ya dayanan bireylerde daha sık olarak görülmektedir. Karadeniz bölgesinin de daha çok İç Anadolu ve Doğu Anadolu'ya bakan iç bölgelerinde yoğunlaşmaktadır. Hastalığın sıklığının ülkemizde 1:1000 olduğu bildirilmiştir.

Etyopatogenezi

Ailesel Akdeniz ateşi otosomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır. Hastaların %40-50'sinde pozitif aile öyküsü bulunmaktadır. Hastalık geninin taşıyıcılık oranı Akdeniz kökenli Yahudi'lerde (Sefardik) 1/6, Ermeni'lerde 1/5,

Türk'lerde ise 1/5–1/8 civarındadır. Taşıyıcılık oranı bu denli yüksek olduğu için bazı ailelerde otosomal dominant modeline uygun geçiş de rastlanmaktadır (pseudo-dominant geçiş). Akdeniz ateşine yol açan gen (MEFV geni) 16. kromozomun kısa kolunda yer almaktadır. 1997 yılında MEFV geni klonlanmıştır. Bugüne kadar 40'tan fazla mutasyonun hastalıkla ilişkili olduğu saptanmıştır. Bu mutasyonlar taşıyıcı kromozomların %80-85'inde bulunmaktadır. Dolayısı ile AAA kliniği olan hastaların beşte birinde ya tek mutasyon saptanmakta (taşıyıcı), ya da bilinen mutasyonlardan hiçbirisi gösterilememektedir. Bu nedenle gen analizinin tanı koymadaki yeri sınırlıdır. En sık görülen 5 mutasyondan 4'ü Ekson 10'da (M694V, V726A, M694I, M680I), bir tanesi ise Ekson 2'de (E148Q) yer almaktadır. Özellikle Ekson 10'daki mutasyonlara, farklı oranlarda da olsa, hastalık riski taşıyan halkların tümünde rastlanmıştır. Homozigot M694V mutasyonunun daha ağır klinik seyir ve amiloidoz gelişimi ile ilişkisi tartışılmaktadır.

Klinik

Ailesel Akdeniz ateşli hastaların % 90'ında klinik bulgular çocukluk çağında ya da ergenlik döneminde ortaya çıkar. İlk AAA atağı ise % 75 hastada yaşamın ilk 10 yılı içerisinde görülür. Hastalığın ortalama başlangıç yaşı çocuklarda 4-5 yaştır. Hastalığın daha çok erkeklerde görülebileceği bildirilmesine karşın ülkemizde kız ve erkek hasta sayıları birbirine eşittir.

Hastalığın klasik klinik tablosunu yineleyen ateş ve poliserözit atakları oluşturur. Atanın süresi çoğunlukla 2–4 gün arasında değişmesine karşın daha uzun ya da daha kısa süren nöbet şekilleri de olabilir. Ataklar, çoğunlukla herhangi bir ön bulgu vermeksizin ani olarak ortaya çıkar ve daha sonra kendiliğinden kaybolur. Ataklarda bulunan klinik bulgular çeşitli şekillerde olabilmesine karşın en sık görülen nöbet birleşimi ateş, karın ağrısı ve/veya eklem bulgularının bir arada olduğu nöbet şeklidir.

Ateş

Ailesel Akdeniz ateşinin en sık görülen klinik bulgusudur. Yalnız ateş ile seyreden nadir ataklar olabilmesine karşın çoğunlukla diğer klinik bulgular ile birlikte görülür. Ateş, atak boyunca yüksek kalır. Vücut ısı 40°C düzeyine kadar yükselebilir. Hatta ateşli dönemlerde ateşli konvülsiyon dahi görülebilir. Bazı hastalarda ateş çok yükselmediği için gözden kaçabilir. Aynı hastanın bazı nöbetlerinde yüksek, bazılarında ise normal değerler ölçülebilir. Eklem ataklarında sistemik ateş olmayabilir.

Karın ağrısı

Ailesel Akdeniz ateşinin, ateşten sonra en sık görülen klinik bulgusudur. Hastaların ortalama %95'inde bulunur. Karın ağrısına yol açan peritonda oluşan aseptik serözittir. Karın ağrısı çoğunlukla orta karın bölgesine yerleşir. Karın ağrısı klinikte sıklıkla akut karın tablosu ile karıştırılabilir (Resim I). Bu nedenle hastaların ortalama % 30-40'ında tanı atlanmakta ve apendektomi uygulanmaktadır. Bu yüzden AAA'lı hastalara elektif apendektomi yapılmasını öneren araştırmacılar da vardır. Karın ağrısına çoğunlukla bulantı, kusma ve kabızlık eşlik edebilir. Atak sonrasında belirginleşen ishal hastalığın önemli klinik bulgularından birisidir ve bu olguların yarısında bu dönemde dışkıda gizli kan bulunmaktadır.

Eklem bulguları

Ateş ve karın ağrısından sonra AAA'nın en sık görülen 3. klinik bulgusudur (%60–70) ve ateş ve karın ağrısı olmaksızın da ortaya çıkabilir. Eklem tutulumu % 70 olguda artrit, % 30 olguda ise artralji şeklinde görülür. Ailesel Akdeniz ateşindeki artrit, çoğunlukla alt ekstremitelere yerleşen, sekel bırakmayan, gezici olmayan, erozyona yol açmayan akut bir monoartrit (Resim II). Genellikle birkaç gün veya 1–2 hafta içinde kendiliğinden kaybolur. Ailesel Akdeniz ateşindeki eklem tutulumundan en çok ayak bileği ve dizler etkilenir. Daha sonra ise sırası ile kalça, el bileği, omuz ve dirsekler hastalığa katılabilir. Tutulan eklem oldukça şiş ve kızamık görünümündedir. Özellikle ayak bileği çevresinde oluşan kırmızı artrit hastalığın önemli bir bulgusudur. Ayak bileğinde oluşan artritlerin % 50'sinde ayak sırtında erizipel şeklinde eritem gözlenir. Çok nadiren oligo veya poliartiküler tipte eklem tutulumu ve uzamış artritler görülebilir. Birkaç ay ya da yılı bulan ancak yine spontan ve sekelsiz kaybolan bu kronik seyirli artritlerin %5 kadarında geriye dönüşümsüz değişiklikler ortaya çıkabilir (Resim III). Ailesel Akdeniz ateşinin ilginç eklem tutulumlarından birisi de sakroiliak eklemlerin de tutulduğu seronegatif spondilartropati tablosudur. Bu olguların çoğunda HLA-B27 negatif bulunmakla birlikte bir kısmında pozitif olabilir. Ailesel Akdeniz ateşindeki artrit atakları sıklıkla akut romatizmal ateş ve juvenil kronik artrit ile karıştırılmakta ve hastalara uzun yıllar gereksiz penisilin koruması uygulanmaktadır. Ailesel Akdeniz ateşi akut artritinde alınan sinovyal sıvı lökosit zengindir, akışkanlığı azalmıştır buna karşılık müsin pıhtısı parçalanmaz. Bu da

bize AAA akut artritinde yüzeyel bir sinovit olduğunu gösterir.

Göğüs ağrısı

Ailesel Akdeniz ateşindeki göğüs ağrısı plörite veya perikardite bağlı olarak ortaya çıkar. Oluşan ağrı çoğunlukla tek taraflıdır, göğüs alt yarısına ve dış yana yerleşir. Atak sırasında çekilen grafide plevral sıvı saptanabilir. Bu sıvı atak geçtikten sonra kaybolur, bu da tanıyı destekleyici bir bulgudur. Plörit ve perikardit sekel bırakmaz. Göğüs ağrısı ateş ile birlikte gözlenir. Perikard tutulumu oldukça nadirdir. Ağrı genellikle göğüs ön duvarında olur ve bazen omuza yayılım gösterir. Nadiren akut perikardiyal tamponat gelişebilir.

Cilt bulguları

Hastaların yaklaşık % 20-25’inde cilt bulgularına rastlanır. En sık rastlanan cilt bulgusu ‘**erizipel benzeri eritem**’dir. Çoğunlukla ayak sırtında, malleollar üzerinde ve tibia ön yüzünde ortaya çıkan kızarıklık, sıcak, şiş ve ağrılı bir lezyondur. Döküntü sıklıkla ayak bileği artritine eşlik eder. Ayakta uzun süre durmakla ya da gebelikte özellikle alt ekstermitede ortaya çıkabilen nonspesifik purpuradan başka subkütan nodüller, makülopapüler döküntü ve ürtiker de görülebilir. Psoriasis de AAA gidişi sırasında sık olarak görülebilen döküntülerden birisidir.

Vaskülit

Ailesel Akdeniz ateşinin seyri sırasında belirgin olarak artmış sıklıkta vaskülitlere rastlandığı yapılan araştırmalar ile gösterilmiştir. Ailesel Akdeniz ateşinde en sık görülen vaskülit **Henoch-Schönlein purpurasıdır** (HSP). Buradaki ilginç olan noktalardan birisi HSP geçiren hastalar iyi sorgulandıklarında bir çoğunda AAA olduğu ortaya çıkmaktadır. Normal popülasyona göre AAA’da artmış sıklıkta görülen diğer bir vaskülit tablosu ise **poliarteritis nodosadır**. Poliarteritis nodosa çoğunlukla hastalığın seyri sırasında ortaya çıkmaktadır. Bu olgularda perirenal hematoma sık rastlanmaktadır. Çocukluk ve gençlik çağlarında ortaya çıkan PAN’da AAA mutlaka sorgulanmalıdır. Ailesel Akdeniz ateşinde saptanan bir diğer vaskülitik tablo ise **uzamış febril miyaljidir**. Yüksek sedimantasyon hızı ve kortikosteroidlere belirgin yanıt ile karakterizedir. Uzamış febril miyaljide çoğunlukla eklem bulgusu olmaz ve kas enzim düzeyleri, elektromiyografik incelemeler ve kas biyopsisi normal sınırlarda saptanır. Önemli laboratuvar bulgularından birisi ise hipergamaglobülinemidir.

Diğer sistem tutulumları

Tekrarlayan **orşit** ayırıcı tanısına AAA mutlaka girmelidir. Nörolojik tutulumda ise en sık görülen bulgu başağrısıdır. Nadiren de hastalığın gidişi sırasında **aseptik menenjit** atakları görülebilir.

Amiloidoz

Ailesel Akdeniz ateşinin en önemli ve prognozu belirleyen komplikasyonu amiloidozdur. Ailesel Akdeniz ateşinde oluşan ikincil amiloidoz AA tipindedir. AA tipinde amiloidozun öncü proteini akut faz reaktanlarından serum amiloid A dır.

Laboratuvar bulguları

Hastalığın tanı koydurtucu ve özgün olan bir laboratuvar verisi bulunmamaktadır. Atak sırasında akut faz proteinlerinde belirgin yükselme olmakta ve ataksız dönemde ya normale dönmekte ya da atakların üçte ikisinde normale dönmese de anlamlı düşüş göstermektedir. C reaktif protein atak döneminde hastaların tümünde yükselmekte, sedimantasyon % 90’ında, fibrinojen % 60’ında artmakta ve lökositoz ise hastaların % 50’sinde ortaya çıkmaktadır. Ataklarda trombositoz görülmemekte ve ferritin düzeyleri artmamaktadır. Atak sırasında geçici albüminüri ve hematüriye rastlanabilmektedir.

Tanı

Hastalığın tanısı klinik bulgulara dayanılarak konulmaktadır. Tanı için öncelikle klinik veriler ve anamnez yol göstermektedir. Çocukluk çağı AAA tanısı için uluslararası kabul gören Yalçınkaya-Özen kriterleri kullanılmaktadır bunlar; 38 derecenin üzerinde olan aksiller ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı, artrit atakları (tüm bu kriterler en az üç ve 6-72 saat kadar süren ataklar ile olmalıdır) ve ailede FMF hikayesi varlığıdır, iki kriter varlığı tanı için yeterlidir. Şüphelenilen olgularda atak sırasında ve atak sonrasında akut faz yanıtı değerlendirilir. Bunlar da hastalık lehine yorumlanırsa kolşisin ile atak sıklığına göre 3–6 ay süreyle test tedavisine başlanır. Bu süre sonunda atak sıklığı ve şiddetinde belirgin azalma olursa ya da ataklar tamamen kaybolursa AAA tanısı konur. Genetik tanı AAA tanısında şüphede kalınan durumlarda

kullanılabilir, bunun haricinde MEFV mutasyonu hastalık gidişatını öngörmek açısından önemli bir göstergedir.

Tedavi

Hastalığın tanımlanmasından 1970’li yılların başına gelene dek çeşitli tedavi yöntemleri tanımlanmış olsa da bu tarihten itibaren hastalığın tek tedavi ajanı kolşisinidir. Kolşisinin, AAA tedavisinde ancak sürekli kullanılırsa etkili olabileceği ilk kez Emir Özkan ve bunu izleyerek SE Goldfinger tarafından 1974’de bildirilmiştir. Bitkisel kökenli bir fenantren derivativesi olan kolşisin mitozu metafazda keserek hücre bölünmesini durdurur. AAA’daki etkisinin ise tam olarak bilinmemesine karşın lizozomal degranülasyonu engellemek ve hücre duvarını stabilize etmek yolu ile olduğu sanılmaktadır. Bir diğer önemli etkisi ise akut faz proteinlerinden serum amiloid A düzeyini baskılamasıdır.

Kolşisin tedavisi ile AAA’lı hastalarda hem nöbet şiddeti, hem de nöbet sıklığı belirgin olarak azalmaktadır. Hastaların yarısında nöbetler tamamen kaybolurken, % 30–40 kadarında parsiyel remisyon sağlanmakta, % 10 kadarında ise ataklar tam kontrol altına alınamamaktadır. Kolşisinin sadece atak sırasında kullanılırsa ya da o sırada doz arttırılırsa etkili değildir, esas etkisi ancak sürekli kullanıldığı zaman ortaya çıkmaktadır. Kolşisinin tüm yaşam boyunca kullanılması zorunludur. Tedaviye ara verilir verilmez ataklar yeniden başlamaktadır. Kolşisinin tedavide kullanılacak minimal dozu 1 mg/gün ve maksimal dozu ise 2 mg/gün olmalıdır. İlacın bulantı, kusma, ishal gibi gastrointestinal ve çok nadiren geçici lökopeni ve trombositopeni, miyozit, karaciğer enzimlerinde yükselme gibi yan etkileri bulunmaktadır. İshalin ortaya çıktığı durumlarda doz azaltımına gidilebilir. İlaç dozu ishal geçtikten sonra arttırılır. Kolşisin özellikle glomerül filtrasyon hızı düşük olgularda ciddi miyopatiye yol açabilmektedir.

Ailesel Akdeniz ateşine bağlı olarak ortaya çıkan artritlerde kolşisin tedavisine nonsteroidal anti-enflamatuar ilaçlar eklenmelidir. Bu noktada en çok kullanılan ilaçlar endometasin ve ibuprofendir. Hastalığa ikincil olarak ortaya çıkan vaskülitlerde ise tedaviye steroidler ve özellikle PAN’da siklofosfamid gibi immünbaskılayıcı ilaçlar eklenebilir.

Kolşisine yanıtız olgularda tedavi :

Düzenli ve yeterli dozda (çocuklar için 2 mg/gün, erişkinler için 3 mg/gün sınır doz) kolşisin kullanımına karşın ayda bir ya da daha fazla atak geçiren olgular dirençli AAA olarak kabul edilir. Bu durumda öncelikle kullanılan kolşisin türü değiştirilebilir. Buna karşın atakları süren olgularda İnterlökin-1 karşıtları (anakinra, kanakinumab) tedaviye eklenebilir.

Hiperimmüngamaglobülin D Sendromu (HIDS)

HIDS bir grup Hollanda’lı hasta üzerinde yaklaşık 30 yıl önce tanımlanmıştır. Yükselmiş serum IgD düzeyleriyle birlikte yaşamın erken dönemlerinde başlayan yineleyen ateş atakları ve sistemik enflamasyonla ortaya çıkar. Yüksek IgD düzeyleri HIDS’ye özgü değildir ve nadir olarak AAA ve PFAPA’da görülebilir.

HIDS nadir bir otozomal resesif hastalıktır. HIDS’ye duyarlılık genlerinden birisi mevalonat kinazı kodlar ve kromozom 12’nin kısa kolu üzerinde yerleşmiş olup izoprenoid biyosentez yolundaki mevalonatın metabolizmasını katalize etmekten sorumludur. Enzim aktivitesindeki aşırı azalmalar (<%5 aktivite) mevalonik asidüri hastalığı ile sonuçlanır. Metabolik bozukluğun şiddetli tekrarlayan enflamasyon krizlerine nasıl yol açtığı tam olarak bilinmemektedir.

HIDS genellikle yaşamın birinci yılında başlar. Bugüne kadar tanımlanmış çoğu hasta Hollanda ve Fransız kökenlidir. Erkekler ve kızlar eşit olarak etkilenirler.

Ateş atakları, AAA’ya göre süre olarak uzuncadır, 2–7 gün sürer ve her 2 haftada birden birkaç ayda bire kadar değişen düzensiz dönemlerde gelir. Ateş aniden yükselir, sıklıkla titreme olur çabucak 40°C’a kadar çıkar. Genellikle tetikleyici bir etken yoktur fakat travma, hastalık ve özellikle aşılama atakları başlatabilir. Ataklar sırasındaki belirgin bulgular sindirim sistemine aittir (bulantı, kusma, diyare, karın ağrısı). Diğer belirtiler artralji, alt ekstremitte oligoartriti ve sıklıkla tek taraflı olan duyarlı servikal lenfadenopatidir. Splenomegali ve hepatomegali çocuklarda sık fakat erişkinlerde nadirdir. Maküler, papüler, makülopapüler, ürtikeryal, nodüler purpurik ve eritema marginatum gibi çeşitli döküntüler gövde, ekstremiteler ve avuç içlerinde ataklar sırasında, oral aftöz ülserler sıktır (Resim IX). Atakların sıklığı yaşla birlikte azalma eğilimindedir.

Artmış serum IgD ve MVK mutasyonu varlığıyla birlikte tipik klinik görünüm tanı koydurur. Ancak, bazı tipik hastalarda normal IgD düzeyleri vardır ve yükselmiş IgD düzeyleri diğer hastalıkları olan kişilerde bulunabilir. Yüksek serum IgA düzeyleri sıklıkla yüksek IgD düzeylerine eşlik eder. Yükselmiş akut faz reaktanları atakları sırasında görülür fakat

aralarda normal değerlere döner. Çoğu hastada MVK geninde heterozigot mutasyon vardır ve en sık olanı V377I'dır. Bir HIDS atağında üriner mevalonik asid hafifçe yüksek olabilir.

İnterlökin-1 karşıtları (Anakinra, kanakunimab ve Rilonasept), kolşisin, kortikosteroidler, intravenöz immünglobülinler ve siklosporin tedavide etkindir. Atakların sıklığı ve şiddeti yaşla azalır. Uzun dönem sekelleri enderdir.

Tümör Nekrotizan Faktör Reseptörle İlişkili Periyodik Sendrom (TRAPS)

Tümör Nekrotizan Faktör Reseptörle İlişkili Periyodik Sendrom TRAPS ilk olarak büyük bir İrlanda aile çalışmasında tanımlanmış ve başlangıçta ailesel Hibernian ateş adı ile anılmıştır. Bu sendromun genetik temeli olan, TNF p55 reseptörünü kodlayan gendeki bir mutasyondur.

TRAPS, 12. kromozomun kısa kolunda bulunan ve tip I TNF reseptörünün (ya da CD120a) kodlanmasından sorumlu olan TNFRSF1A geninin bir mutasyonuna bağlıdır. Normal reseptör TNF-alfa'nın sinyalini iletir fakat ayrıca hücre yüzeyinden çözünebilir reseptör olarak da dökülür ve serbest TNF'yi bağlayabilmesi nedeniyle hücrel uyarılmayı önler. Mutasyon reseptörün dökülmesini azaltır ve sürekli hücrel uyarıya ve enflamatuvar yanıtın sürdürülmesine izin verir.

TRAPS, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır fakat sporadik olgular da görülebilir. En sık olarak İrlanda ve Büyük Britanya'daki Kelt kökenli ailelerde bildirilmiştir fakat hastalık başka kökenden olan hastalarda da belirlenebilmektedir. Çoğu hastada başlangıç çocukluk çağındadır fakat semptomlar orta erişkinliğe kadar gecikebilir. Erkekler ve kızlar eşit olarak etkilenir.

Ataklar kısa süreli olabilir fakat HIDS ve AAA'ya göre çok daha uzun olmaya eğilimlidir ve bazen haftalarca sürebilir. Ataklara genellikle gezici olan miyaljiler eşlik eder. Maküler ve makülopapüler deri döküntüleri ve plaklar sıktır ve ağrılı olabilir. Göz tutulumu olan konjunktivit ve periorbital ödem TRAPS'ı diğer otoenflamatuvar sendromlardan ayırt etmeye yardımcıdır. Diğer klinik özellikler arasında kolik tarzında karın ağrısı, diyare ya da konstipasyon, büyük eklemlerin artraljisi (ender olarak artrit), kasık fıtığı, testis ağrısı ve plöritik göğüs ağrısı bulunur. Nadiren bellek kaybı ya da yoğunlaşma eksikliği tanımlanmıştır. Ataklar stres, hastalık ve ağır egzersizle tetiklenebilir. Amiloidoz hastaların %25'e kadar olan kısmında gelişebilir.

Ataklar sırasında laboratuvar testleri, yüksek akut faz göstergeleri ile akut enflamasyonun belirtilerini yansıtır. Tanı tipik görünüm ve pozitif aile öyküsü ışığında konur.

Ataklar NSAİD'lerle düzelebilir fakat prednizolon ile belirgin olarak azalır. Atakları önlemek için gereken doz toksisiteye yol açabilir ve alternatif tedaviler gerekir. Biyolojik ilaçlar özellikle de interlökin-1 karşıtları (anakinra, rilonasept, kanakunimab) tedavide etkindir.

Ataklar düzensiz olmasına karşın yaşam boyu sürer. Amiloidoz hastaların yaklaşık %25'inde gelişebilir.

Kriyoprinopatiler (CIAS1 Sendromları)

Üç farklı klinik spektrumda görülen ve NLRP3 geninde mutasyonlarla ilişkili çok nadir görülen otoenflamatuvar hastalıklardır, sporadik olgular olmasına karşın otosomal dominant geçiş gösterebilir ya da de novo ortaya çıkan ve fonksiyon kazanımına neden olan mutasyonlarda görülebilir. Erken başlama yaşıyla ve NALP3, CIAS1 VE PYPAF1 gibi birçok adla bilinen bir gendeki mutasyonlarla karakterizedir. Bu gen kromozom 1'de bulunur ve kriyopirin olarak adlandırılan 105 kDa'luk bir proteini kodlar. Kriyopirin, pirin gibi granüositlerde ve monosit ve kondrositlerde sunulur. İlginç olarak, CIAS1'in değişik bölümlerindeki tek bir mutasyon farklı hastalıklarla sonuçlanabilir ve her hastalıkta gözlemlenen klinik yelpaze mutasyonun fenotipik görünümünü belirlemede başka etkenlerin rol oynadığını düşündürür. Hastalıkların bir şiddet yelpazesi vardır. En son ilerlemeler bu genin interlökin-1β'nin işlenmesinde yer aldığını düşündürmektedir ve bu nedenle bu hastalıkların interlökin-1 karşıtları ile hastalığın tedavisinde, atakları durdurmakta ve uzun dönem komplikasyonları önlemede etkilidir. Klinik bulgular hastalık yelpazesine ve ağırlığına göre değişim gösterir, tekrarlayan ataklar sırasında ortaya çıkan ve uzun dönemde organ etkilenmesi sonrası oluşan klinik bulgular vardır. Bunlar; ateş, konstitüsyonel belirtiler, ürtikeryal döküntü, makülopapüler döküntü, miyalji, artralji, artrit, ciddi kas-iskelet sistem tutulumu, sabahları oluşan baş ağrısı, papilödem, aseptik menenjit, ciddi nörolojik sistem tutulumu, konjunktivit, üveit, ciddi göz tutulumu, duyma kaybı ve AA tipi amiloidoz olarak bildirilmektedir. Deri bulguları eritematöz maküller şeklinde görülebilir fakat tipik değildir, ürtiker benzeri döküntüler görülebilir, dermiste "nötrofilik"

infiltrasyon vardır. Ağrılı, bazen kaşıntılıdır, diurnal patern gösterir, akşama doğru şiddetlenir, atak aralarında söner, tüm vücut soğuğa maruz kalınca ortaya çıkar, deriye buzu yerel olarak uygulamakla döküntüler ortaya çıkmaz.

Aileso Soğuk Otoenflamatuvar Sendromu (FCAS)

Bu sendrom genellikle bebekliğin çok erken dönemlerinde başlar ve tam penetrasyonla otozomal dominant olarak geçer. Ataklar soğuğa maruz kalmaktan 2–3 saat sonra tetiklenir ve yüksek ateş, döküntüler ve artralji, konjunktivit, baş ağrısı, miyalji ve yorgunluktan oluşur. Ürtikeryal lezyonlar distalden başlayabilir ve yayılabilir ve artrit yıkıcı tipte olabilir. Ataklar yaşam boyu sürer ve amiloidoz gelişebilir. Tedavide interlökin-1 karşıtlarının (Anakinra, kanakunimab) etkili olduğu gösterilmiştir.

Muckle-Wells Sendromu (MWS)

MWS otozomal dominant geçişle, çok erken başlama yaşıyla, çok sık olmakla (hafta birçok kere), 1–3 gün süren kısa süreli ataklarla karakterizedir. FCAS ile çok sayıda benzerliği olmasına karşın, ataklar genellikle kendiliğinden oluşur. Komplikasyonları arasında amiloidoz ve sensörinöral sağırılık bulunur.

Kronik İnfantil Nörolojik Kutanöz ve Artiküler (CINCA, NOMID) Sendrom

Neonatal başlangıçlı çoklu sistem enflamatuvar hastalık (NOMID) olarak da bilinen CINCA sendromu, çok erken yaşta başlayan başka bir otoenflamatuvar sendromdur. Döküntü sıklıkla doğumda vardır ve her zaman yaşamın ilk bir kaç ayında gelişir. Döküntü nonpruritik, ürtikeryal ya da papüler tiptedir ve genel hastalık aktivitesinin şiddetiyle değişir. Artropati ayırt edici radyografik epifizyal ve/ya metafizyal anormalliklerle belli olur ve prematür ve düzensiz kemikleşme ve yarısında aşırı büyüme vardır. Bu radyografik değişiklikler çarpıcı ve özgündür ve esas olarak dizleri, ayak bileklerini, el bileklerini ve dirsekleri etkiler. Nötrofilik pleositozlu kronik menenjit çoğu çocukta bulunmaktadır. Kronik baş ağrısı, artmış kafa içi basıncına bağlı kusma, ön fontanelin gecikmiş kapanması, frontal çıkıklık ve çoklu duysal anormallikler sıktır. Beyin görüntülerinde görülen serebral atrofi ve serebral kireçlenmeler oluşabilir. Göz bulguları arasında hem ön hem de arka üveit, papillödem ve nadiren körlük bulunur. Sensörinöral sağırılık ve kaba ses sıktır. Gelişimsel gecikmeler ve büyüme gecikmesinin ikisi de sıktır. Hastalık bulguları interlökin-1 karşıtı tedaviye duyarlıdır. Tedavinin erken başlanması hastalık gidişini e nörolojik etkilenmeyi belirgin olarak etkiler.

PFAPA sendromu

PFAPA (periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve adenopati) sendromu çocukluk çağında sıkça görülen otoenflamatuvar hastalıklar içinde yer alan ve kalıtsal geçişi tam olarak kanıtlanamamış bir yineleyen ateş sendromudur. Yineleyen ateş sendromları içinde yer alan aileso Akdeniz ateşi (AAA) ile birlikte ülkemiz açısından önemi bulunan ve sıklığı artmış olan bir yineleyen ateş tablosudur. Özellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda oluşan yineleyen ateş yakınmalarının ayırıcı tanısında mutlaka anımsanması gereken bir hastalıktır. PFAPA sendromunun bileşenlerini çocuklarda ani olarak ortaya çıkan nedeni açıklanamayan yineleyen ateş atakları, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenopati oluşturmaktadır. Hastalıktan etkilenen tüm çocuklar normal sınırlarda bir büyüme-gelişme gidişi gösterirler.

Hastalık bulguları çoğunlukla 5 yaşın altında görülür. Hastalık bulguları düzensiz olarak ortalama bir aylık aralarla eğer müdahale edilmez ise 3–5 günlük süreler ile ortaya çıkar. Ataklar sırasında bir prodromal dönem söz konusu değildir. Ataklar aniden ortaya çıkar. Atakların oluşumu mevsimsel farklılık göstermez, bu da hastalığın üst solunum yolu enfeksiyonları ile ilintili olmadığını gösteren önemli bir veri olarak kabul edilebilir.

Ateş atakları aniden ortaya çıkar. Ateş çoğunlukla hep yüksek kalır, sıklıkla da ateş düşürücü ve antibiyotik tedavilerine yanıtıdır. Ateş çoğunlukla 39°C derecenin üzerindedir. Kısa süreli düşüşler olsa da genellikle hep yüksek kalır. PFAPA hastalığına ait en önemli bulgulardan birisi de ateşin yüksek olmasına karşın çocuğun genel durumunun çoğunlukla bozulmamasıdır. Bu bulgu hastalığın enfeksiyonlarla ayırıcı tanısının yapılmasında oldukça yararlıdır. Ateş sırasında hastaların ağız içi bulguları oldukça ilginç ve tanı koydurucudur. Hastaların ağız içinde ağrılı olan aftlar yaygın olarak gözlenir. Aftöz stomatit bulguları ateşin düşmesi ile birlikte hızlı bir şekilde kaybolur. Hastaların hemen hemen tümünde tonsiller üzerinde yer alan kripterler birlikte oluşan tipik bir kriptik tonsillit tablosu vardır. Tonsiller çoğunlukla belirgin olarak hipertrofik şekilde görülür. Farenks üzerinde ise belirgin bir farenjit tablosu yer alır. Hastalardan alınan boğaz kültürü ve hızlı streptokok testleri negatiftir. Hastalardaki tonsillit tablosu kullanılan antibiyotik tedavilerine yanıtıdır, kullanılan kortikosteroid tedavisinin ardından kripterler hızla kaybolur. Atak sırasında hastaların tümünde her iki servikal

zincirde yer alan ağırlı ve iri lenfadenopatiler görülür. Lenfadenopatiler submandibüler bölgenin hemen altından başlar ve ön servikal zincir boyunca yayılır. Vücudun başka bölgelerinde lenfadenopatiye çoğunlukla rastlanmaz.

Hastalığın özgün bir laboratuvar verisi bulunmamaktadır. Atak döneminde hastalarda lökositoz, trombositoz ve belirgin olarak yükselmiş akut faz yanıtı gözlenir. Akut faz yanıtı ateşin düşmesinin ardından hızla normal düzeylere döner. Hastalarda biyokimyasal testler, otoimmünite göstergeleri normal düzeylerde saptanır. PFAPA'lı çocuklarda alınan tüm kültürler steril kalır. Hastalığa yol açması olası genin saptanması amacı ile yapılan tüm gen çalışmaları sonuçsuz kalmıştır. Hastalık tanısı Tablo IV'de yer alan tanı ölçütlerine göre klinik bulgular ile konulur.

PFAPA'lı çocuklarda oluşan 3-4 günlük atak döneminde yüksek ateş ve diğer klinik bulgular kullanılan antibiyotik ve ateş düşürücü tedavilerine yanıtıdır. Hastalardaki yüksek ateş düzeyi ateş düşürücü (parasetamol, ibuprofen, asetil salisilik asit) tedavilerden etkilenmez. Hastalığın en önemli tanı ölçütlerinden birisi olan kortikosteroid tedavisine olumlu yanıtta olduğu gibi tek doz prednisolon uygulaması ile klinik bulgular hızla düzelir ve normale döner. PFAPA atağı olduğu anda uygulanan 1-2 mg/kg/doz prednisolon tedavisinin ardından çok yüksek olan ateş düzeyi normale döner. Fakat kullanılan kortikosteroidlerin ardından hastalık sıklığında artış olur. Nöbet araları birbirine yaklaşımaya başlar. Hastalığın tek kalıcı tedavi yaklaşımı ise çocuklara uygulanacak olan tonsilloadenoidektomidir.

Tonsilloadenoidektomi sonrası PFAPA'lı çocuklarda hastalık gidişi oldukça iyidir. Ateşli ataklar tamamı ile kaybolur.

Sonuç:

Tanımlanan monojenik otoenflamatuar hastalıkların sayısı her geçen gün hızla artmaktadır. Bu grup hastalıkların tümü interlökin-1 yolağındaki bozukluklar ile ilintilidir. Çocukluk çağında, özellikle yineleyen ateşle birlikte olan özellikle cilt ve hareket sistemine ait değişken klinik bulgular bu grup hastalıklar lehine yorumlanmalıdır. Tekrarlayan ateş ve karın ağrısı bulguları gösteren olgular ülkemizde sıklıkla AAA tanısı ile izlenmektedir. Tedaviye yanıtı, atipik klinik seyir gösteren özellikle deri bulgularının ataklar halinde görüldüğü, atak sürelerinin uzun olduğu ve AAA da görülmeyen diğer sistem bulgularının varlığında diğer otoenflamatuar hastalıklar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu durumda tanı açısından ayrıntılı genetik inceleme yapılmalıdır. Klinik bulguların bu denli değişken olduğu çocuklarda genetik incelemede etkin mutasyonların saptanması başarılı tanı ve tedavi yaklaşımlarını güçlendirmektedir. Hastalıkların hemen hemen tümü interlökin-1 yolağındaki bozukluklar ile ilintilidir. Bundan ötürü de tedavi de interlökin-1 karşıtları çok etkindir.

KAYNAKLAR

1. Sozeri B, Kasapçopur Ö. Autoinflammatory diseases in childhood. Modern research in inflammation. 2014;3:7-18
2. Ozen S, Bilginer Y. A clinical guide to autoinflammatory diseases: familial Mediterranean fever and next-of-kin. Nat Rev Rheum 2013;Nov 19
3. Woo P, Laxer RM, Sherry DD. Klinik uygulamada Pediatrik Romatoloji. Kasapçopur Ö, Üzel M (Çevirenler) Deomed yayıncılık 2009
4. Kasapçopur Ö, Arısoy N. Ailesel Akdeniz ateşi ve diğer otoenflamatuar hastalıklar. Türk Pediatri Arşivi 2006;41:9-17
5. Kasapçopur Ö, Arısoy N. PFAPA sendromu. Türk Pediatri Arşivi 2009;44: 80-3
6. Jesus AA, Goldbach-Mansky R. IL-1 Blockade in Autoinflammatory Syndromes. Annu Rev Med 2014;65:225-44

SİSTEMİK JÜVENİL İDİYO PATİK ARTİRİT

Kenan Barut

Jüvenil idiopatik artritle hastaların yaklaşık %10-20'sini sistemik JİA alt grubu oluşturmaktadır. Aralıklı yüksek ateş ve diğer eklem dışı bulgularla karakterizedir. Kızrkek görülme oranı eşittir. Etkilenen çocuklar genellikle 4 yaşından küçük olmakla birlikte herhangi bir yaşta da hastalık görülebilir. Ergenlik döneminde görülen hastalık daha selim gidişlidir. Ateş karakteristik olarak günde bir ya da iki kez 39.5 dereceye kadar yükselebilir. Daha sonra normale iner. Hastaların çoğunda ateşle beraber vücudun herhangi bir bölümünde çoğunlukla gövde ve proksimal ekstremitelerde pembe renkli, ateşin düşmesi ile beraber kendiliğinden sönen; bazen kaşıntılı olabilen tipik olarak maküler, ortası soluk, bir santimetreden küçük döküntüler ortaya çıkar. Ateş pikleri hastalığın başlangıç dönemlerinde tipik olmayabilir. Çoğunlukla tedavi başladıktan sonra da karakteristik ateş pikleri görülebilir. Bazen hastalık sırasında, bir kısmında sürekli artritin görüldüğü çoklu eklem tutulumunun olduğu, hem küçük hem de büyük eklemlerin tutulduğu poliartiküler tip gelişebilir. Eklem tutulumu başlangıçta oligoartiküler olmasına karşın zaman içinde hastalık çoğunlukla poliartiküler tipe dönüşür. Tutulan eklemler, çoğunlukta diz, dirsek, el-ayak bileği ve kalça eklemleri olmakla birlikte herhangi bir küçük eklemde tutulabilir. Kalça eklemi tutulduğunda çoğunlukla bilateral ve yıkıcı eklem hasarı oluşumu ile birliktedir. Hastaların çoğunda kullanılan steroide, hareketsizliğe, kötü beslenme ve artmış sitokin düzeylerine bağlı olarak ortaya çıkan osteoporoz vardır. Poliartrit geliştikten sonra tipik ateş ve döküntü atakları çoğunlukla kaybolur. Bu durumda hastalık poliartiküler tipten ayırt edilemez. Bazen hastalık sistemik semptomlar dışında herhangi bir klinik belirti göstermeden ataklar halinde yineleyebilir (ateş ve döküntü gibi). Daha az sıklıkta hastalarda tenosinovit, sinovyal kist, peritonit, myokardit olmadan valvülit veya beraberinde myokardit, pulmoner parenkimal hastalık, santral sinir sistem tutulumu, renal tutulum, krikaritenoid eklem tutulumuna bağlı olarak stridor ve lenfödem gibi daha nadir klinik belirtilerle karşımıza çıkabilir. Hastaların yaklaşık üçte birinde belirgin lenfadenopati ve/veya hepatosplenomegali görülür. Enflamatuvar sürece bağlı olarak karaciğer enzimlerinde hastalığın aktif döneminde hafif yükseklik saptanabilir. Plörezi ve özellikle de perikardit hastaların yaklaşık %50'sinde görülür. Perikardit ve miyokardit steroid tedavisine çok hızlı yanıt verir. Artrit ise bu semptomlara eşlik edebilir ya da haftalar veya aylar sonra ortaya çıkabilir ve tanıyı zorlaştırabilir. Sistemik artriti olan hastalarda genellikle semptomların şiddeti daha belirgindir. Ancak nadiren ciddi

ağrıları olur. Bu durumda malignite şüphesi dışlanmalıdır. Sistemik artriti olan hastaların çoğu serözit ile başvurabilirler. Bunların %33'ü perikardittir. Ateş ve diğer semptomlar nadiren aylarca sürebilir ancak 6 aydan daha fazla sürekli olması nadirdir. Sistemik JİA'lı hastalarda belirgin lökositoz vardır. Bu sayı bazen 100.000/mm³'ü aşabilir. Belirgin sola kaymavardır. Akut faz göstergelerinde ve özellikle de ferritin düzeyinde belirgin yükselme vardır. Hastaların %40'ında belirgin kronik hastalık anemisi vardır. Sistemik başlangıçlı

JİA'lıların hemen hemen tamamında ANA ve RF negatiftir. Yüksek eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve süregelen enflamasyonun diğer bulguları eşliğindeki düşük ve hatta normal trombosit sayısı farklı bir tanıyı (lösemi, sepsis) ya da tüketim koagülopatisi ile komplike

olmuş JİA'yı düşündürmelidir. Sistemik artriti olanlarda orta şiddette koagülopati görünürde sıktır. Ancak hastaların küçük bir kısmında hastalığın erken döneminde makrofaj aktivasyon sendromu (MAS ya da hemofagositik sendrom) gelişebilir. MAS yaşamı tehdit edici bir hastalıktır. Bu hastalarda tipik olarak; orta /ağır DİK (trombositopeni, artmış fibrin yıkım ürünleri, artmış fibrin d-dimer, azalmış fibrinojen, uzamış protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı) vardır. MAS'lı hastalarda ayrıca belirgin olarak azalmış ESH, ağır anemi, lökopeni, karaciğer fonksiyon bozuklukları (düşük albumin ve artmış transaminaz düzeyleri) ve hiponatremi görülür. MAS poliartritli hastalarda da nadiren bildirilmiş ve

özellikle EBV gibi viral enfeksiyonlar, NSAİİ gibi ilaçlar, biyolojik ilaçlar, intramusküler altın preparatları ve sülfasalazin'e bağlı olarak gelişebileceği öne sürülmüştür. Hastalarda süregelen ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati ve ensefalopati vardır. Kesin tanı kemik iliği aspirasyonu ve doku biyopsilerinde hemofagositozun gösterilmesi ile konur ancak önerilen kriterleri karşılayan hastalarda kemik iliği yapılmasını beklemeden tedavi

başlanmalıdır. JİA'ya ikincil olarak gelişen AA tipi amiloidoz hastalığın önemli komplikasyonlarından birisidir. Biyolojik ilaçların kullanılması ile birlikte amiloidoz görülme sıklığı nerede ise kaybolmuştur. Bu hastalarda büyüme-gelişme geriliği sıklıkla görülür.

Bu durum aktif hastalık, yetersiz beslenme ve kullanılan kortikosteroide bağı olabilir. Ancak aktif hastalığın kontrol altına alınması ve remisyonu ile birlikte normal

büyüme yakalanabilir.

Kaynaklar

1. Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52: 413-442.
2. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2011; 377: 2138-4.
3. Kasapçopur Ö, Özdoğan H. Jüvenil idiyatik artrit. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2008; 4: 31-42.
4. Makay BB, Ünsal E, Kasapçopur Ö. Juvenile idiopathic arthritis. *World J Rheumatol* 2013; 3: 16-24.
5. Kasapçopur Ö, Barut K. Jüvenil idiyatik artritte tedavi ve yeni tedavi seçenekleri. *Türk Pediatri Arşivi* 2015; 50: 1-10.
6. Gowdie PJ, Tse SM. Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Clin North Am* 2012; 59: 301-327.

UZAMIŞ SARILIK

Şahin Hamilçikan

Tanım: 37 gestasyon hastasından sonra doğan bebeklerde 14 günden, 37 gestasyon haftasından önce doğanlarda 21 günden uzun süren, gözle görülür (>5 mg/dl) veya gözde görünür (sklera, konjunktiva) sarılık olmasına uzamış sarılık denir. Total serum bilirubini 2.5-3 mg/dl'yi aştığında sarılık klinik olarak belirlenir.

Sıklığı %2-40'dır. Nadiren ciddi bir hastalığa bağlıdır. Uzamış sarılık önemli bir hastalık bulgusu olabilir. Türk neonatoloji derneği çoğu anne sütüne bağlı olsa da diğer nedenlerin dışlanması önermektedir. Bunun için; öykü ve fizik muayene, direkt ve indirekt bilirubin ölçümü (direkt bilirubin normale karaciğer enzimlerine bakmaya gerek yok), anne ve bebek kan grubu ve Combs testi, hemogram ve periferik yayma, G6PD enzim düzeyi, tiroid fonksiyon testleri (TSH, fT4), TİT, idrar kültürü, idrarda indirgen madde bakılmalıdır.

Bir çalışmada uzamış sarılık için risk faktörleri olarak sadece anne sütü ile beslenme, 35-37 gestasyon haftasında olma, önceden fototerapi alma ve nt 211 varyantı içeren UGT1A1 gene sahip olma olarak bildirilmiştir.

Uzamış İndirekt Hiperbilirubinemi

Hemoliz

- Çeşitli Neonatal Durumlar
- Travmatik doğum
- Sefal Hematom, adrenal hemoraji
- Polisitemi
- Kan grubu uyumsuz.
- Eritrosit enzim anormallikleri
- G6PD eksikliği
- Piruvat kinaz eksikliği
- Diğer enzim defektleri
- Eritrosit membran defektleri
- Herediter Sferositoz
- Diğer membran defektleri

Hemolizsiz

- Çeşitli Neonatal Durumlar
- Anne sütü sarılığı
- G6PDH eksikliği
- Konjugasyon defektleri
- UGT 1A1 promotor defekti
- Crigler Najjar send 1,2
- Gilbert send.
- Diğer
- İntestinal obstruksiyon
- Pilon stenozu
- Enfeksiyon, ilaçlar
- Siyanotik kalp hast.
- Yetersiz kalori alımı

Uzamış Direkt Hiperbilirubinemi (Histolojisine göre)

Bilier Obstrüksiyon	Neonatal Hepatit	Intrahepatik safra kanalları azlığı (%2.5)
- Bilier atrezi (%25.9) - Koledok kisti (%2.1) - Safra kanalı obstrüksiyonu α-1 AT eksikliği (%4.1) - Safra kanallarının azlığı - Alagille sendromu (%1) - Non-sendromik - İnfeksiyon (%11.5) - Sepsis - CMV - TPN-ilişkili karaciğer hastalığı (PNALD) (%6.4) - Koyulaşmış safra sendromu - Kistik fibroz (%0.9) - Dehidratasyon, diüretik - ABO uyg/Hemalotik anemi (%1) - PFIC-3 (tüm PFIC'ler %1) - Galaktozemi - Langerhans hücreli histiyositozis	- İdiyopatik (%26) - Hipopituarizm/hipotirodi (%2) - PFIC-2 - Safra asit sentez defekti - CMV - Gestasyonel alloimmun karaciğer hast (Neonatal hemokromatoz)	- Kalıtsal bozukluklar - Alagille sendromu - Williams-Beuren Sendromu α-1 AT eksikliği - Zelweger sendromu - PFIC-1 ve 2 - Kromozomal defektler - trizomi 17,18,21 - Turner send) - İnfeksiyonlar - CMV - Rubella

Kolestatik sarılık;

- Term bebeklerde 1/2500
- Bunların %25-40'i Bilier atrezi
- Prematürelerde daha sık

Gözden kaçırılmaması gereken tanılar:

- bilier atrezi
- G6PD eksikliği
- Doğuştan metabolizma hastalıkları
- hipotiroidi
- Enfeksiyon

Uzamış Sarılıkta Tedavi

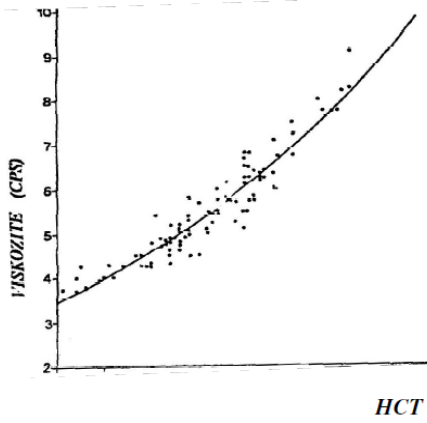
- Bir sebep bulunursa, nedene yönelik tedavi
- Tanı ve tedavi amaçlı anne sütü kesilmemeli
- Aksine emzirme desteklenmeli
- Anneye sarılık nedeni olarak sütünden kaynaklı olduğu söylenirken dikkat!!!
- Tartı izlemi

POLİSİTEMİK YENİDOĞAN

Gökhan Büyükkale

Tanım

- Yenidoğan bebeklerde venöz hematokrit (hct) değerinin $> \% 65$ veya Hemoglobin (Hb) değerinin $> 22\text{g/dL}$ olması polisitemi olarak tanımlanmaktadır.
- Viskozite ise, bir sıvının birbirine bitişik iki tabakası arasındaki yer değiştirmeye karşı o sıvının direncini sağlayan özellik olarak tanımlanır.
- Polisitemi hiperviskozite sendromu ise yenidoğanda polisitemi ve hiperviskoziteye eşlik eden semptomların birlikte görüldüğü bir klinik tablodur.
- Polisitemik yenidoğanların $\%47$ 'sinde hiperviskosite,hiperviskositesi olan yenidoğanların ise $\%24$ 'ünde polisitemi saptanmıştır. Hct arttıkça viskositede artmaktadır.



İnsidans

- Yenidoğanlarda polisitemi görülme sıklığı $\%1-2$
- Yüksek irtifada doğan bebeklerde ise $\%5$
- LGA ve SGA bebeklerde daha sık
- Akut veya kronik fetal hipokside daha sık
- < 34 hafta prematürelde ise daha nadir görülür.

Hct doğumdan sonra nasıl bir değişim gösterir?

- Hematokrit doğumdan sonraki 4-6 saatte en yüksek değerine çıkar.
- 12-18. saatlerde ise yavaş bir düşme görülür.
- 24. saate tekrar doğumdaki seviyesine yükselir.
- Bundan sonraki dönemde ise sabit kalır. Riskli bebeklerde Hct değerini ölçmek için en uygun zaman doğum sonrası 6. saattir.

Hct değerini nereden ve nasıl ölçelim?

- **Kapiller Hct:**
Topuktan,
Santrifüj cihazı ile 10000-15000 devir/dk 3-5 dk,
Tarama amaçlı
- **Santral Hct:**

Periferik venlerden flebotomi ile ya da umbilikal ven veya radial arter,

Hematoloji analizörü ile,

Daha güvenilir

- Topuktan alınan kapiller Hct değeri yalancı olarak %5-20 oranında artmış olarak bulunabilir.
- Taramalarda yüksek bulunan kapiller Hct düzeyleri venöz hct düzeylerine bakılarak doğrulanmalıdır.
- Tedavi planlamaları her zaman venöz Hct değerlerine göre yapılmalıdır.

Patofizyoloji

- Hiperviskosite dokulardaki kan akımının azalmasına yol açar.
- Hipoksi, asidoz ve hipoglisemi gelişir.
- Eritropoezin uyarılması ve plasentadan fetüse geçen kan hacminin artması ile polisitemi gelişir.
- Mikrosirkülasyonun bozulması ile birlikte birçok organda fonksiyon bozukluğu ortaya çıkmaktadır.

Tablo 1. Polisitemiye eşlik eden durumlar
Akut hipoksi
Kronik hipoksi
Maternal diyabet
Intrauterin gelişme geriliği
Small for gestational age (SGA)
Large for gestational age (LGA)
Preeklampsi
Plasental yetmezlik
Neonatal tirotoksikozis
Annenin sigara içmesi
Yüksek irtifada yaşamak
Intrauterin transfüzyon
Feto-fetal transfüzyon
Maternal-fetal transfüzyon
Genetik sendromlar
Trizomi 21,18,13
Beckwith-Weidemann sendromu
Göbek kordonunun geç klemplenmesi
Perinatal asfiksi

Semptomlar

Santral sinir sistemi:

- Letarji, hipotoni, iritabilite, jitteriness, emme refleksinde azalma, kusma, konvulziyon, apne, serebrovasküler olaylar

Kardiyovasküler :

- Üfürüm, kalp yetmezliği, siyanoz, pletore, taşikardi, kardiyomegali

Gastrointestinal:

- Beslenmede azalma, zayıf emme, kusma, Nekrotizan enterokolit

Renal:

- Proteinüri, oliguri, hematüri, renal ven trombozu, azalmış GFR, hipertansiyon (geçici)

Hematolojik:

- Trombositopeni, hepatosplenomegali tromboz, retikülosit artışı,

Metabolik:

- Hipoglisemi (%15-40), hipokalsemi (%1-10), artmış yenidoğan sarılığı,

Genitoüriner:

- Testis enfarktı, priapizm

Koruyucu önlemler

- Polisitemi açısından yüksek risk taşıyan bebeklerde kordun erken klemplenmesi (ilk 10 saniyede) düşünülebilir.
- Santral Hct yüksek olan bebekler dehidratasyon açısından değerlendirilmeli, kilo kaybı ve idrar çıkışında azalma olan bebeklerde yeterli hidrasyon sağlanmalıdır.

Tedavi

- Tedavi yenidoğanın semptomatik olup olmadığına göre planlanır.

Asemptomatik yenidoğanlar

- Santral Hct %65-70: yakın gözlem, hidrasyon ve 4-6 saatte bir Hct kontrolü.
- Santral Hct %70-75: yakın gözlem, hidrasyon, 4-6 saatte bir Hct kontrolü, parsiyel kan değişimi yapılması tartışmalı.
- Santral Hct > %75: parsiyel kan değişimi yapılması düşünülmelidir.

Semptomatik yenidoğanlar

- Santral Hct > %65: Parsiyel kan değişimi yapılmalıdır.
- Parsiyel kan değişimi ile hedeflenen Hct düzeyi %55-60 arasındır.
- SF ile yapılması önerilmektedir.
- Alınıp verilen miktar her seferinde 5ml/kg'ı geçmemeli ve işlem süresi 2-3 dk olmalıdır.
- Santral Hct > %60-65: Yaklaşım tartışmalı.

Konservatif yaklaşım

- Santral Hct %65-69: tedavi yok.
- Santral Hct %70-75: sıvı tedavisi
- Santral Hct > %76 veya semptomatik yenidoğan : parsiyel kan değişimi

Parsiyel kan değişiminde kullanılacak formül:

Değiştirilecek Hacim (mL)=Kan hacmi (mL) x Tartı (kg) x (Hastanın Hct- İstenen Hct) /Hastanın Hct

- Parsiyel kan değişiminde periferik ya da santral yol kullanılabilir.
- Periferik yolda arterden kan alınırken venden SF verilir.
- Santral yolda ise uygulama umbilikal ven katateri yardımı ile yapılır.

Parsiyel kan değişiminin olumlu etkileri

- Viskoziteyi azaltarak semptomların büyük bir kısmının düzelmesini sağlar. Tedavi edilmeyen bebeklerde IQ skorları daha düşük bulunmuştur.
- Mikrosirkülasyona katkısının olduğu, serebral hemodinamiklerin normale dönebileceği gösterilmiştir. NIRS ile serebral oksijenizasyonunda artış saptanmıştır.
- Pulmoner venöz direncin azaldığı rapor edilmiştir.
- Semptomatik ve asemptomatik yenidoğanlarda parsiyel kan değişiminin uzun dönem nörolojik sonuçlar üzerine olumlu etki sağladığına dair herhangi bir kanıt yoktur.
- Polisitemik yenidoğanlar ince ve kaba motor becerilerinde gecikme ve konuşma anomalileri açısından risk altındadırlar.
- Hipoglisemi, intrauterin hipoksi ve allta yatan başka hastalıkların varlığı prognozun kötüleşmesine neden olur.
- Cochrane metaanalizlerinde asemptomatik veya hafif semptomu olan hastalarda kanıtlanmış bir yarar olmadığını bildirmektedir.

HEPATİT A AŞISI SONRASI GELİŞEN PEDIATRİK VASKÜLİT OLGUSU

Muharrem Çiçek, Esin Yıldız Aldemir

Vaskülitlerin çoğunda olayı başlatan veya tetikleyen etken bilinmemekle birlikte temel patoloji, damar duvarındaki inflamasyon olup, damar bütünlüğünde ve kan akımında bozulmaya ve sonucunda doku iskemisi, organ ve sistemlerde hasarlanmalara yol açar. Deride sınırlı olabileceği gibi birçok organı da tutabilen vaskülitler, primer olarak herhangi bir sistemik hastalığın belirtisi olabileceği gibi infeksiyon, ilaçlar, travma, neoplaziler gibi faktörlere sekonder olarak da gelişebilirler ve bu tip vaskülitler damar duvarında immün kompleks birikimi ile karakterizedir. Vaskülitlerin pek çok türü mevcuttur ve en yaygın olanı postkapiller venülleri tutan küçük damar vaskülitleridir. Küçük damar vaskülitleri arterioller, venüller, kapilleri nadiren de orta çaplı arterleri tutan vaskülit tipidir. Enfeksiyon ve maligniteye bağlı olmayan multisistem hastalığı olanlarda küçük damar vaskülitlerinden şüphelenilmelidir. En sık görülen deri lezyonu özellikle alt ekstremitelerde yerleşen palpabl purpura ve vaskülitlerin en sık gözlenen formu, kutanöz vaskülitir. Çalışmamızda, hepatit A aşısı sonrası gelişen pediatrik vaskülit olgusunu sunmayı amaçladık.

İki yaşında kız hasta, hepatit A aşısı yapıldıktan 1 gün sonra sonra kollarda, bacaklarda ve yüzde şişlik, ekstremitelerde döküntü ve huzursuzluk şikayetleriyle acil servise başvurmuş. Aşı öyküsü olması üzerine allerjik reaksiyon düşünülüp tedavisi düzenlenip taburcu edilen hasta, aşı sonrası 6.güne kadar ardışık 3. başvurusunda şikayetlerinin artarak devam etmesi üzerine tetkik ve tedavi amacıyla çocuk acil müşahadeye alındı. Huzursuz ve aşırı ajite görünümde, saçlı deride, kollarda ve bacaklarda yaygın ödematöz görünüm (belirgin gode bırakmıyor), bilateral periorbital ödem (solda daha belirgin), ellerde ve ayaklarda palpabl basmakla solmayan purpura olan hastanın sistem muayenelerinde özellik yoktu. Hastanın tam idrar analiz değerleri, karaciğer fonksiyon testleri, üresi, biyokimya, koagülasyon değerleri normal, lökosit: 19650, hemoglobin: 13.6 gr/dL, hematokrit: %40.2, trombosit: 500000 ve C-reaktif protein: 32.5 mg/dL saptandı. Çocuk romatoloji ve çocuk immunoloji konsültasyonları sonucunda aşı sonrası vaskülit olabileceği düşünüldü ve tetkik-tedavi amacıyla çocuk romatoloji servisine yatırıldı. 3 gün pulse prednol tedavisi (20 mg/kg/gün) verildi ve ardından prednol 1 mg/kg/gün olarak devam edildi. Takibinde genel durumu iyileşen şikayetleri gerileyen hasta oral deltacortril 1 mg/kg/gün 4 hafta kullanıp azaltılarak kesildi.

Küçük damar vaskülitlerinde ancak hastaların %39-61'inde altta yatan neden gösterilebilmektedir. Çeşitli terapötik ajanların uygulanması dermal vaskülitlerin %10-20'sini uyarır ve genellikle maruziyetten 1-3 hafta sonra ortaya çıksada, bu aralık 2 gün kadar kısa da olabilmektedir. Makülopapüler döküntü sıklıkla kendini sınırlayan tipte, deriye sınırlanan nonspesifik değişiklikler şeklinde (palpabl purpura, büllöz, ürtikeryal lezyonlar gibi) kendini göstermektedir ve ürtiker lezyonlarından, 24 saatten uzun sürmesi ve çoğunlukla purpurik papüller ile bir arada bulunmasıyla ayrılır. Belirtiler bir hafta içinde geriler. Tedavisi sistemik tutulumun derecesine dayanır ve altta yatan hastalığa göre tedavi düzenlenmelidir. Genellikle semptomatik tedavi verilir ve yatak istirahati ile ilaçlar, yiyecekler, yiyecek katkı maddeleri veya antijenler gibi potansiyel tetikleyici faktörlerden kaçınılması önerilir. Akut şiddetli kutanöz tutulumu ve/veya sistemik hastalığı olan hastalar oral ya da parenteral kortikosteroidlerle tedavi edilmektedir. Sonuç olarak vaskülit ayırıcı tanısında hekimlerin hepatit A aşısı yan etkisini de göz önünde bulundurması gerekmektedir.

Anahtar sözcükler: Hepatit A aşısı, vaskülit, pediatri

REFERANSLAR:

1. Günel Ö, Yüksek J, Barut H, Sezer E. Lymphocytic vasculitis developing after Hepatitis A vaccine and successful treatment with Nadroparin Calcium. Cumhuriyet Tıp Dergisi 2011;33(2): 243-247.
2. Ağras P, Güveloğlu M, Razi H, Cörüt N, Yılmaz G. Çocuklarda Ürtikeryal Vaskülit. Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi. 2008; 2(2): 27-23.
3. Saleh A, Stone JH. Classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. Best Pract Res Clin Rheum 2005; 19:209-221.
4. Barut K, Şahin S, Adroviç A, Kasapçopur Ö. Diagnostic approach and current treatment options in childhood vasculitis. Turk Pediatri Ars. 2015; 50(4): 194-205
5. Jorizzo JL. Classification of vasculitis. J Invest Dermatol 1993;100:106S-110S.
6. Atakan M. Kutanöz lökositoklastik vaskülitli hastalarda hiperkoagülasyon faktörlerinin değerlendirilmesi. Uzmanlık tezi (2006), İstanbul.

OLGU SUNUMU: BARTONELLA HENSELAE TANILI HASTALAR

Gülşen Cengiz, Ayşe Karaaslan

Giriş: Bartonella Henselae, kedi tırmığı hastalığına neden olan gram negatif bir basildir. Lenfadenopati çoğunlukla inokulasyon bölgesini drene eden lenf nodunda gelişir(1). Kedi tırmığı hastalığı immun sistemi normal kişilerde genellikle kendi kendini sınırlar(2-3). Mikroorganizma nadiren kana karışarak karaciğer, dalak, göz veya merkezi sinir sistemine yayılır. Kedi tırmığı hastalığının (KTH) tanısı kediyile yakın temas , kedi tarafından tırmalanma veya ısırılma öyküsü, lenf bezinden veya dokudan alınan örnekteki patolojik bulgular ve B. Henselae'ya karşı gelişen antikorların tespit edilmesi ile konur. Bu çalışmamızda servisimize son aylarda lenfadenopati nedeni ile interne edilen, bakılan indirekt floresan antikor (IFA) yöntemiyle B. Henselae antikor pozitifliği saptanarak KTH tanısı konan hastaları sunmayı amaçladık.

Bulgular: Kasım 2019-Ocak 2020 tarihleri arasında çocuk kliniğine lenfadenopati nedeni yatışı yapılan, kedi ile teması hikayesi olan, IFA yöntemiyle Bartonella Henselae saptanan hastalar geriye dönük taranmıştır. Hastaların öncelikle lenfadenopati etiyolojisi açısından hemogram, biyokimya (ürik asit, LDH), sedimantasyon, CRP, TORCH, EBV bakılmış, periferik yayma yapılmış , akciğer grafisi çekilmiş ve boyun , axillar ve abdomen ultrasonları görülmüştür. Nonspesifik antibiyoterapileri başlanmıştır. Ancak tedaviye rağmen lap boyutlarında gerileme olmaması üzerine hastenemizin sürveyans birimi ile Halk Sağlığı müdürlüğüne IFA Bartonelle henselae gönderilmiştir. Toplam 4 hastada pozitif saptanmıştır. Kız/erkek oranı 2/2 olarak bulundu. Bir hastada 1/1024, bir hastada 1/512, iki hastada 1/216 titrede pozitif saptanmıştır. Dört hastada submandibular lenfadenopati, bir hastada ek olarak axiller ve olekranonda lenfadenopati saptandı. Yatışı sırasında iki hastada submandibular apse gelişerek spontan drene oldu. Hastaların ikisi 9 yaş, biri 2.5 yaş, biri 12 yaşında idi. Hastalara 5 günlük Azitromisin tedavisi başlandı. Hastalarda sistemik KTH saptanmadı.

Tartışma: Kedi tırmığı hastalığı, B. Henselae'nin neden olduğu ve bağışıklık sistemi normal kişilerde, giriş yerinin drene olduğu lef düğümlerinde kronik inflamasyonla seyreden bir enfeksiyondur. KTH'ı lenfadenopatinin sık enfeksiyon nedenlerinden biri olmasına rağmen ülkemizde hastalığın sıklığıyla ilgili yeterli veri bulunmamaktadır(4).

Lenfadenopati olgularında etyoloji araştırılırken hastanın öyküsü ile birlikte basit hızlı bir serolojik testle kedi tırmığı hastalığı tanısı koyularak , hem hasta yoğun invaziv işlenimlere maruz kalmaz, hem de ülkemizde hastalığın sıklığı ile ilgili verilere katkı sağlanmış olur.

Bu olgularla gösterilmiştir ki lenfadenopatiyle başvuran ve öyküsünde kedi teması olan olguların ayırıcı tanısında kedi tırmığı hastalığı düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Cat-scratch disease in children-Texas, September 2000-August 2001. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2002; 51(10): 212-4.
2. Carithers HA. Cat-scratch disease. An overview based on a study of 1,200 patients. Am J Dis Child. 1985; 139(11): 1124-33
3. Chung JY, Han TH, Kim BN, Yoo YS, Lim SJ. Detection of bartonella henselae DNA by polymerase chain reaction in a patient with cat scratch disease: a case report. J Korean Med Sci. 2005; 20(5): 888-91
4. Böyük A, Üstün C, Arslan-Solmaz Ö, Altınsoy HB, Banlı O. Meme kanseri ile karışabilen nadir bir olgu: kedi tırmığı hastalığı. Fırat Tıp Dergisi. 2009;14(4): 268-70.

ACİLE TEKRARLAYAN BRONŞİOLİT BULGULARIYLA BAŞVURAN HASTA SADECE BRONŞİOLİT Mİ ?

Bekir Yükcü

Bronşiolit, kış aylarında daha çok 2 yaşından küçük çocuklarda görülen, öksürük ve solunum sıkıntısına yol açan, anne ve babaların özellikle acaba çocuğumuz astım mı oldu diye uykularını kaçırarak hastalıklı bir hastalıktır. Bronşiolit, akciğerlerin küçük havayollarında tıkanıklığa neden olabilen iltihabi bir durumdur. Hastaneye yatacak kadar nefes darlığına sebep olması, tekrarlama riskinin yüksek oluşu nedeniyle çocuk acillere sık başvurunun nedenlerinden biridir. Genellikle 1 aydan büyük ve 2 yaştan küçük çocuklarda rastlanır. Hastaların yüzde 90'ının ailesinde gribal bir enfeksiyon hikayesi mevcut olup sebebi çoğu zaman virüslerdir. Çocuk acil servislere bu tablolarla başvuran hastalara ön planda tekrarlayan bronşiolit tanısı konulmakta ve hastalar atak tedavisi için mükerrer başvurmaktadırlar. Hastalar daha sonra hem etyolojilerinin araştırılması hem de tedavilerinin düzenlenmesi açısından çocuk alerji polikliniklerine yönlendirilmektedirler. Bu hastalar verilen tedavilerden fayda görmeyince altta yatan başka patolojiler açısından araştırılmaktadır. Kardiyak nedenler bu patolojiler içinde sıklık olarak az ancak önemli bir grubu oluşturmaktadır.

Etyolojide kardiyak nedene bağlı oluşan hastaların bir kısmı kendini sol ventrikül fonksiyonlarının bozulduğu ve sonrasında dilate kardiyomiyopatinin gelişmesi şeklinde gösterir. Dilate kardiyomiyopati en çok aort koarktasyonu, miyokardit, koroner arter anomalileri, aort stenozu, vasküler halkalar ve kalp yetersizliği gibi nedenlere sekonder gelişmektedir. Bu hastalar acil servislere solunum bulguları ile başvurup yanlışlıkla tekrarlayan bronşiolit tanısı alabilmektedirler.

Bu olgu sunumunda tekrarlayan bronşiolit atakları nedeniyle sık acil servise başvuran ve son başvurusunda yapılan fizik muyaenede kalpte üfürüm duyulması ve çekilen akciğer grafisinde kardiyomegali saptanması üzerine çocuk kardiyolojiye yönlendirilen 6 aylık bir hasta sunulmuştur. Hasta yapılan ekokardiyografik incelemesinde dilate kardiyomiyopati ile uyumlu bulguları izlenmiş ve ileri tanı tedavi açısından merkezimize yönlendirildiğinde tetkikler sonucunda hastaya "Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter" (ALCAPA/ Bland White Garland sendromu) tanısı koyulmuş ve cerrahi operasyona yönlendirilmiştir. Operasyonda pulmoner arterden çıkan sol koroner arter aortaya re-implante edilmiştir. Hastanın kardiyak fonksiyonları ve ekokardiyografik bulguları yaklaşık 2-3 ay içerisinde normal sınırlara ulaşmış olup ve halen izlenen hastanın takiplerinde herhangi bir komplikasyon gözlenmemiştir.

Pulmoner arterden kaynaklanan anormal sol koroner arter (ALCAPA) oldukça nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sıklığı 300.000 canlı doğumda bir olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının %0.25-0.50'sini oluşturur. 1933 yılında ise Bland ve ark. tarafından yapılan otopsi ile ilk klinik tanımlama gerçekleştirilmiştir. Bu nedenle anomalinin diğer adı Bland-White-Garland sendromudur.

Fetal dönemde pulmoner arter (PA) ve aortada basınç ve oksijen saturasyonları benzer olduğundan herhangi bir belirti oluşmaz fakat doğumdan kısa bir süre sonra sol koroner arter düşük basınçlı ve düşük oksijenli PA kanı ile antegrad olarak beslendiğinden miyokardın oksijen gereksiniminin artmış olduğu durumlarda iskemi ortaya çıkar. Doğumdan hafta veya aylar sonra ise pulmoner arterde basınç azalması ile pulmoner artere doğru retrograd akımın meydana gelmesi ile koroner çalma fenomeni oluşur.

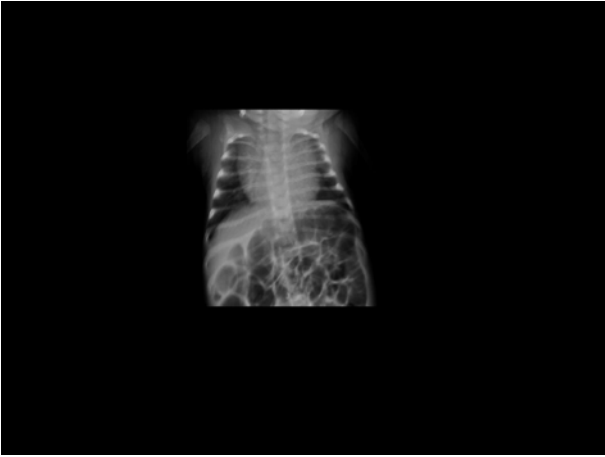
Konjestif kalp yetmezliğinin (KKY) semptomlarından dolayı genelde yaşamın ilk bir yılında tanı konur. Süt çocukluğu döneminde ağlama atakları, beslenme azlığı, çabuk yorulma, terleme, takipne gibi semptomlara neden olduğundan kolik, beslenme intoleransı, gastroözofageal reflü ve bronşiolit ile karışabilir. Erişkinlerde göğüs ağrısı, sol kalp yetersizliği, mitral yetersizlik ve ani ölüme neden olabilir. Kollaterallerin iyi geliştiği nadir olgularda ise semptomlar olmayabilir.

Spesifik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Total kreatinin kinaz, CK-MB, troponin normal veya artmıştır fakat bunların tanısal değeri yoktur. Akciğer grafisinde kardiyomegali, pulmoner ödem saptanabilir. **(Resim-1)** Semptomatik hastaların EKG'sinde hemen her zaman D1 ve AVL'de patolojik Q dalgası ve ters T dalgasının olduğu anterior-lateral infarkt paterni vardır. **(Resim-2)** Ekokardiyografi ile olgumuzda olduğu gibi sağ koroner arterin geniş olduğu, interventriküler septum üzerinde renkli Doppler akımı, ana pulmoner artere olan ters akım saptanabilir. **(Resim-3)** Ekokardiyografinin yetersiz kaldığı olgularda ise anjiyografi veya multislice BT tanı amaçlı kullanılabilir. **(Resim-4)** Anjiyografi ile sağ koroner arterin geniş olduğu, interkoroner arteriyel kollaterallerin varlığı, sol koroner arter yolu ile pulmoner arterin retrograd olarak dolduğu, sol-sağ şant miktarı ve pulmoner arter basıncı saptanabilir. **(Resim-5)**

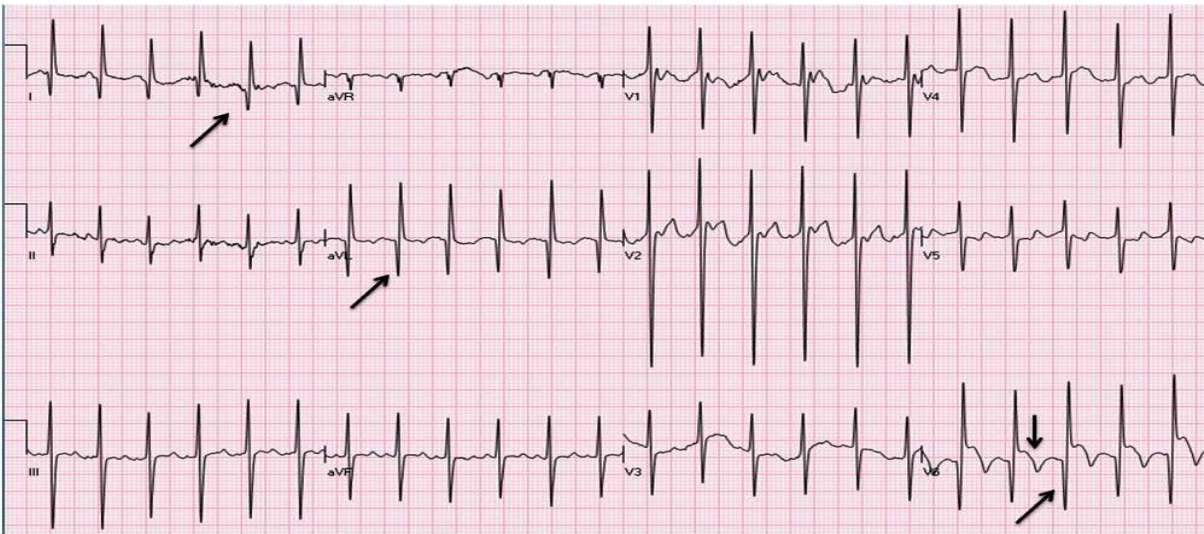
Kesin tedavisi cerrahidir. Cerrahi tedavi miyokardı korumak için erken dönemde yapılmalıdır. Tanı konulduktan sonra iskemi bulgularına bakmaksızın ameliyat edilmelidir. Güncel cerrahi yöntemleri iki ayrı koroner damar sistemi oluşturmayı amaçlar. Bunun için sol subklavian arter ile koroner arter anastomozu, Takeuchi yöntemi (intrapulmoner tünel) veya direkt reimplantasyon yöntemi kullanılabilir. Çocuklarda en sık sol koroner arterin asendan aortaya implante edildiği direkt reimplantasyon yöntemi kullanılmaktadır. Komplikasyonu ve mortalitesi az olup, uzun dönem sonuçları iyidir.

Sonuç olarak, çocuk polikliniklerinde tekrarlayan bronşiolit nedeniyle izlenen ve tedavi edilen hastalarda altta yatan bir kalp hastalığı açısından dikkatli olunmalıdır. Bu tür hastalara kardiyolojik nedenleri dışlamak açısından dikkatli bir fizik muayene, telekardiyografi, elektrokardiyografi ile değerlendirmek önemlidir. Herhangi bir şüphe durumunda veya bunların normal olması halinde bile şikayetlerin ısrar etmesi durumunda hastanın çocuk kardiyoloji hekimi tarafından değerlendirilmesi sağlanmalıdır.

Resim-1: Telekardiyografide kardiyomegali bulguları mevcuttur.



Resim-2: Hastanın elektrokardiyografisinde patolojik Q dalgaları ve ST-T değişiklikleri görülmektedir.



8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



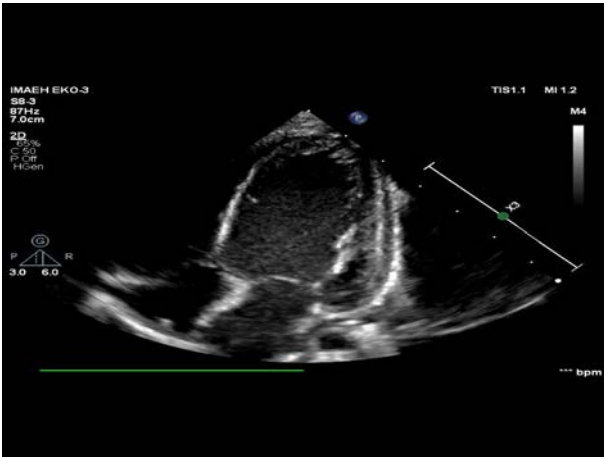
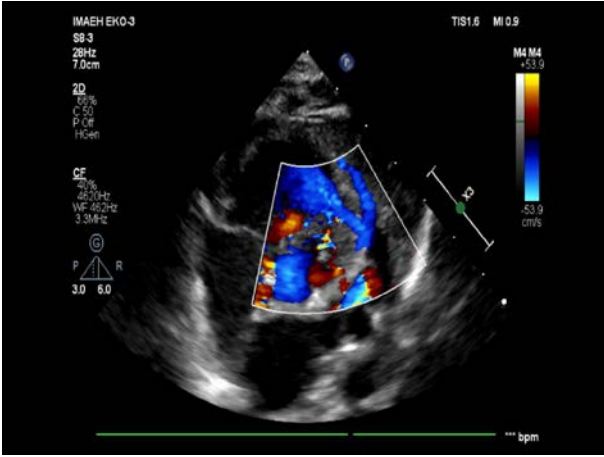
Resim-3a-b-c: Ekokardiyografide sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı (2D ve Renkli) ve Sol ventrikülün dilatasyonu görülmektedir.

Guzeltas A, et al. - Abnormal Origin of Coronary Arteries

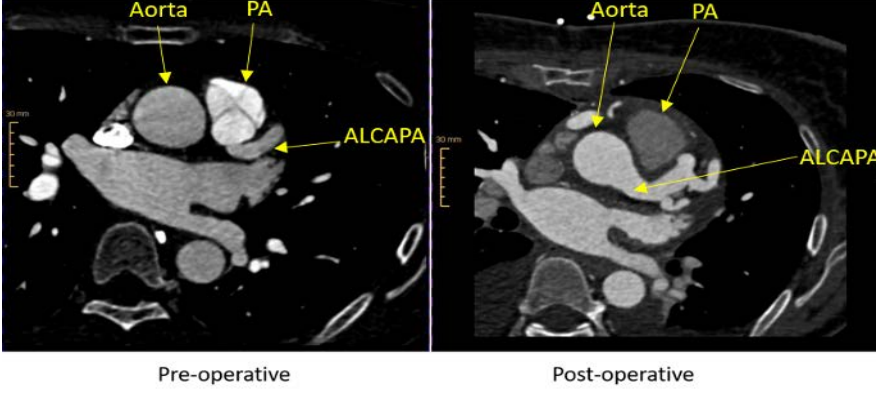
Braz J Cardiovasc Surg 2017;32(1):29-37



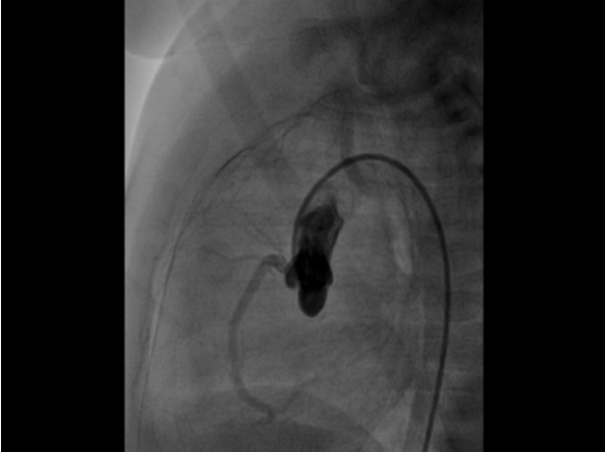
Fig. 2 – A – Apical four chamber view echocardiogram showing dilated left ventricle, hyperechogenicity in papillary muscles, ventricular septal defect-like appearance due to coronary collaterals and significant mitral regurgitation; **B –** Parasternal short axis view echocardiogram showing anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery.
RV=right ventricle; LV=left ventricle; PA=pulmonary artery.



Resim-4: Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntüsü. Preop-Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı. Postop-Sol koroner arterin Aortaya re-implantasyonu ile normal hale getirilmesi.



Resim-5: Kateter anjiyografide Aorttan sadece sağ koroner arterin köken alıp sol koroner arterin çıkmadığının görüntüsü.



AKUT LENFOBLASTİK LÖSEMİ HASTASINDA NADİR BİR SOLUNUM SIKINTISI SEBEBİ: METHEMOGLOBİNEMİ

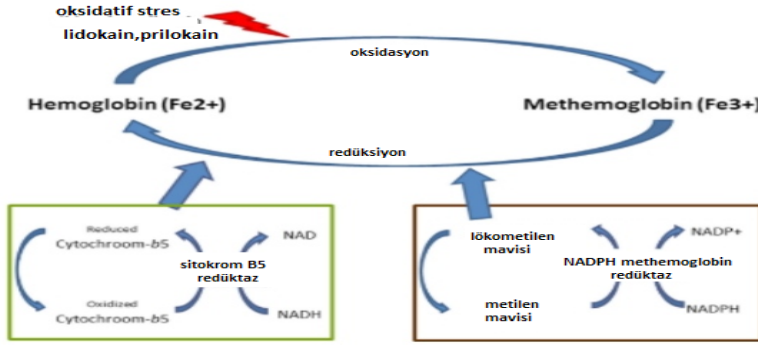
Gökçe Kuru, Bahar Genç

Giriş: Methemoglobinemi; kanda demiri ferrik (Fe+3) forma okside olmuş hemoglobin miktarının artmasıyla karakterize bir durumdur. Bu form dokulara oksijen taşıyamaz, vücutta artması değişik derecelerde siyanoz ve solunum sıkıntısına sebep olur. Methemoglobinemi konjenital olarak da görülebileceği gibi sıklıkla çeşitli ilaçlara veya oksidatif strese bağlı edinsel olarak gözlenir. Klinik olarak çeşitli derecelerde siyanoz, halsizlik, taşikardi, solunum sıkıntısı gibi bulgular ile karşımıza çıkar. Hastaların çoğunda benzer semptomlara neden olabilecek ek hastalık durumu olduğundan ayırıcı tanıda ilk olarak methemoglobinemi akla gelmeyebilir. Onkoloji hastalarında solunum sıkıntısı sık gözlenir ve daha çok primer hastalık ve enfeksiyon gibi sebeplere bağlıdır. Methemoglobininin geç fark edilmesi ve tedavinin gecikmesi hayati tehlike yaratır. Basit tanı yöntemleriyle erken tanı konulduğunda morbidite ve mortalite önlenebilir. Burada Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) tanısıyla takip edilen hastada girişimsel işlem için lokal anestetik uygulanması sonrasında gelişen methemoglobinemi tablosu ve yönetimi sunulmaktadır.

Olgu: Üç yaş kız hasta orta risk grubu-ALL tanısıyla indüksiyon tedavisi almaktayken febril nötropeni gelişti. Geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi ve uygun tedavi modifikasyonlarına rağmen ateş devam etti. İnvazif mantar enfeksiyonu taraması için torakoabdominal bilgisayarlı tomografi çekildi. Hastada sağ böbrekte taş ve sağ renal pelviste piyonefroza uyumlu görüntü saptandı. Almakta olduğu antifungal tedaviye ek olarak perkütan abse drenajı yapılması ve nefrostomi kateteri takılması kararı alındı. Girişimsel Radyoloji tarafından, lokal anestezi altında herhangi bir komplikasyon olmadan işlem tamamlandığı belirtildi. Hasta servise geri kabul edildiğinde hastanın taşipneik olduğu görüldü. Satürasyonu oksijen desteğine rağmen %90'ın üzerine çıkmıyordu. Kan basıncı ve kapiller dolum zamanı normaldi. Akciğer ve kardiyak muayene normal sınırlardaydı. Ayırıcı tanıda işleme bağlı kanama ve febril nötropenik sepsis/pnömoni düşünüldü. Hemoglobinde düşme olmadığından kanama dışlandı, akciğer kontrol tomografisinde pnömoni izlenmedi. Kan gazında pH:7.46, pCO2:30 mmHg, pO2:66 mmHg, HCO3:26 mmol/L, Baz Açığı: 5 mmol/L, Methemoglobin: %30.1 (<%1) saptandı. Hastaya lokal anestetik uygulamasına bağlı methemoglobinemi tanısı konuldu ve yüksek akımlı oksijen ve iki doz askorbik asit uygulandı. Hastanın taşipne ve satürasyon düşüklüğü hızla düzeldi, kontrol kan gazında methemoglobin değeri normal saptandı. Methemoglobinemiden 11 ay sonra nörolojik kusuru olmayan hastamız lösemi idame tedavisine devam etmektedir.

Sonuç: Fe+3 içeren hemoglobin methemoglobin olarak adlandırılır. Methemoglobin oksijen taşıyamaz ve vücutta düzeyinin artmasıyla değişen derecelerde siyanoza neden olur. Sağlıklı bireylerde de oksidan maddelerle (ilaç, besin, kimyasal madde vb.) temas sonucu methemoglobin oluşur ancak eritrosit içi methemoglobin indirgeyici sistem olan sitokrom-b 5 redüktaz enzim sistemi tarafından konsantrasyonu % 1'in altında tutulur. Antimalaryal ilaçlar, antineoplastik ilaçlar, lokal anestetikler gibi bazı ilaçlar bu mekanizmayı bozarak methemoglobinemiye yol açabileceği gibi doğumdan itibaren siyanozla seyreden konjenital methemoglobinemi sendromları da karşımıza çıkabilir. Lokal anestetikler çocuklarda basit girişimsel işlemlerde oldukça sık kullanılan ilaçlardır. Lokal anestetiklerin bazı yıkım ürünleri hemoglobini okside ederek methemoglobinemiye yol açabilir.

Methemoglobinemiye neden olan maddeler:	
Antimalaryeller	Primakin, klorokin, sitamakin
Antineoplastik ajanlar	Siklofosamid, ifosamid, flufamid
Analjezikler	Asetaminofen, fenasetin, selekoksib
Antibiyotikler	Sülfonamidler, nitrofuranlar
Lokal anestetikler	Benzokain, lidokain, prilokain
Diğer	Nitrik oksit, nitroprussit, gümüş nitrat, metoklopramid
Endüstriyel maddeler:	Aniline boyalar, nitrobenzene, naftalin



Doz aşımından bağımsız olarak terapötik dozlarda lokal anestetik kullanımında da methemoglobinemi görülebilir, ancak böyle durumlarda ilaç eliminasyonunu uzatabilecek ilaçlar ve hastalıklar özellikle sorgulanmalıdır. Tipik olarak, semptomlar methemoglobin düzeyi ile ilişkilidir. Metilen mavisi ile tedavi, yüksek methemoglobin düzeylerine sahip hastalar için önerilir. Ancak, oksijen transferini bozan eşlik eden koşulların varlığında, düşük dereceli methemoglobinemi de semptomatik olabilir ve tedavi gerektirebilir. Lokal anestetikle ilişkili methemoglobinemi, hayatı tehdit eden olaylara (koma, nöbet, solunum tehlikesi, şok durumu vb.), kalıcı hasarlara (hipoksik ensefalopati, miyokardiyal enfarktüs) ve ölüme yol açabilir. Kanserli hastalarda febril nötropeni sürecinde enfeksiyon, kalp yetersizliği ve kanama gibi birçok sebebe bağlı olarak solunum sıkıntısı gelişebildiğinden ilk planda akla methemoglobinemi gelmeyebilir. Girişimsel radyolojik işlemlerin yanısıra intratekal tedaviler ve kemik iliği aspirasyonları sırasında da lokal anestetik ajanlar kullanılabilir. Bu nedenle onkoloji hastalarında solunum sıkıntısı geliştiğinde kan gazında methemoglobin düzeyinin kontrol edilmesi gereksiz tetkikleri engelleyebilir ve askorbik asit ve metilen mavisinin hızla başlatılması kalıcı nörolojik hasarı engelleyebilir.

Kaynaklar:

- 1- Erkuran MK, et al, Methemoglobinemia after local anesthesia with prilocaine: a case report, Am J Emerg Med (2014)
- 2- Skold, A., Cosco, D. L., & Klein, R. (2011). *Methemoglobinemia. Southern Medical Journal*, 104(11), 757–761.
- 3- Guay, J. (2009). Methemoglobinemia Related to Local Anesthetics: A Summary of 242 Episodes. *Anesthesia & Analgesia*, 108(3), 837–845.
- 4- Ponce Ríos, J., Yong, R., & Calner, P. (2019). *Code Blue: Life-threatening Methemoglobinemia. Clinical Practice and Cases in Emergency Medicine*, 3(2), 95–99.
- 5- Gunter, J. B. (2002). *Benefit and Risks of Local Anesthetics in Infants and Children. Pediatric Drugs*, 4(10), 649–672.

PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİLİ BİR SÜTÇOCUĞU: OLGU SUNUMU

Kutlay Gür, Erdal Sarı

GİRİŞ: Protein kaybettiren enteropati, bağırsaktan protein, vitamin ve eser elementlerin kaybı ile giden bir klinik durumdur. Gastrointestinal sistem (GİS) hastalıklarından kaynaklanabildiği gibi GİS dışı bazı sistemik hastalıklardan da kaynaklanabilir. Klinik bulgular (ödem, ishal, assit vb.) bağırsaktan protein kaybı sonucu gelişen hipoalbuminemi sebebiyle oluşmaktadır. Hastalığın tedavisi ve seyri altta yatan hastalıkla yakın ilişkilidir. Burada protein kaybettiren enteropati düşünülen bir sütçocuğu olgusu sunulmuştur.

OLGU: Konjenital pnömoni, renal pelviyektazi, hafif hipoalbuminemi ve yenidoğan konvülziyonu tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 51 gün izlenen 3 ay 14 günlük kız hasta taburculuktan sonra tartı alamama, bir haftadır süren ishal şikâyetiyle başvurdu. Aralarında akrabalık olan ebeveynlerin beşinci çocuğu olan hastamız 34.gestasyonel haftada 1800 gr olarak C/S ile doğmuştu. Olgunun 7 aylıkken kaybedilen genetik tanısı olmayan erkek kardeşi ve 3 sağlıklı kız kardeşi mevcuttu. Hastanın metabolik taramaları yaptırılmış, genetik ve çocuk nöroloji danışımında kesin tanı konulamamıştı.

Fizik muayenesinde yüzde ve gözlerde hafif ödem, geniş alınlı sendromik yüz görünümü mevcuttu, ön fontanel 2x2cm normal bombelikteydi. Cılız saçlar ve soluk cilt rengi izlendi. Santral hipotonisi ve baş kontrolü zayıf olan hastanın göz takibi mevcuttu. Toraks ve ekstremitelerde deformite yoktu. Bilateral pretibial bölgede ve ayak sırtında basmakla gode bırakan (3+) ödem vardı. Hepatosplenomegali, lenfadenopati veya palpabl kitle saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Olgunun kilosu 3560g (SDS: -3,58) boyu 56cm (SDS: -1,98) idi.

Tetkiklerinde lökosit: 15.190/mm³, mutlak nötrofil sayısı: 4.710/ mm³, mutlak lenfosit sayısı: 9.150/ mm³ idi. Anemi ve trombositopeni yoktu. Serum albumini: 1,02 g /dL (N: 3,8-5,4 g/dl) ve total proteini: 2,16 g/dL (N: 4,8-7,6 g/dl) ölçülen hasta hipoalbuminemi, malnütrisyon ve akut gastroenterit ön tanılarıyla yatırıldı. Karaciğer fonksiyon testleri ve koagülasyon parametreleri normal sınırlarda olan hastanın abdomen USG'sinde patoloji saptanmadı. Hastaya IV albumin replasmanı yapılmasına rağmen düşük seyreden serum albumin düzeylerine sebep olan patolojiyi aydınlatmaya yönelik 24 saatlik idrar ve gaita tetkikleri yapıldı. Proteinden zengin, yüksek kalorili enteral beslenme düzenlendi; ampirik pankreatik enzim replasmanı başlandı. Kistik fibrozis taramasına yönelik bakılan ter testi

normal olarak sonuçlandı. Olgudan bakılan immun globulin seviyeleri, lenfosit alt grupları, CHAPLE sendromu açısından bakılan CD55 ve çocuk immunoloji konsültasyonu sonucunda immun yetmezlik dışlandı. Persiste eden hipoalbuminemi sebebiyle tekrarlayan albumin replasmanları yapıldı. Proteinüri izlenmeyen hastada renal patoloji dışlandı. Gaita alfa-1 antitripsin düzeyi: 536 mg/dL (N:<54mg/dL) saptandı. Protein kaybettiren enteropati ön tanısı ile hastadan çocuk gastroenteroloji konsültasyonu yapıldı. Hastaya gastroskopi ve rektosigmoideskopi yapıldı: intestinal lenfanjiyektazi lehine bulgu izlenmedi. Ampirik octreotid tedavisi başlandı. Tedaviden fayda gören ve serum albumin düzeyleri normale dönen hasta gün aşırı SC tedavi ile ayaktan izleme alındı.

SONUÇ: Hipoalbuminemi ve ödemle başvuran hastada malabsorpsiyon sendromları ile ilişkili protein kaybettiren enteropati de akılda tutulmalıdır. Gaitada alfa-1 antitripsin testi protein kaybettiren enteropati tanısında faydalı bir tarama testidir. Tanı, takip ve tedavi zorlayıcı olabilmektedir. Tedavi altta yatan patolojiye yönelik yapılmalıdır. Otoimmün enteropatiler, çölyak hastalığı, lenfanjiyektazi, enfeksiyonlar (CMV, Clostridium difficile, Helicobacter pylori) Konjenital glikozilasyon bozuklukları(CDG I) protein kaybettiren enteropati ile sebepleri arasındadır.

Anahtar Kelimeler: Protein kaybettiren enteropati, süt çocuğu

MENİNGİSMUS TABLOSUYLA BAŞVURAN SİSTEMİK JUVENİL İDİOPATİK ARTRİT: OLGU SUNUMU

Murat Koçkar, Abdulrahman Özel

Giriş: Juvenil idiyopatik artrit (JİA) 16 yaşından önce başlayan 6 haftadan uzun süren otoimmün temelli kronik artrit hastalığıdır. Uzamış ateş ve döküntü Sistemik JİA'nın en önemli klinik bulgularındandır (1). Beraberinde kısa sürede düzelme gösterebilen gövdede daha sık görülen pembemsi eritematöz döküntü, lenfadenopati, hepatosplenomegali ve serözit bulunabilir (1,2). Juvenil idiyopatik artrit, tekil bir hastalık olmaktan çok çeşitli klinik tabloların bir arada görülebileceği bir hastalıklar toplamıdır. Farklı bir klinik bulgu olan meningismus tablosu ile kliniğimize yatırılan Sistemik JİA olgusu sunulmuştur.

Olgu: Altı yaşında erkek hasta, 1 haftadır devam eden ateş ve eklem ağrısı şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Hastanın hikayesi sorgulandığında; üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla 4 gün amoksisilin-klavulanik asit, 3 gün intramusküler senfrikson kullandığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenede genel durum düşkün, bilinç bulanık, dudaklar hiperemik ve çatlağı. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Sol servikal bölgede lenfadenopatisi mevcuttu. Artrit bulgusu saptanmayan hastanın diğer sistem muayeneleri olağan saptandı. Ön tanıda menenjit düşünülerek yapılan lomber ponksiyon sonrası bakılan BOS mikroskopisinde hücre görülmedi, BOS biyokimyası doğaldı.

Tetkiklerinde beyaz küre (WBC): 39.790/mm³ (%92 nötrofil, %9,4 lenfosit) hemoglobin (Hb): 10.5 g/dl, plt: 449.000/mm³, C reaktif protein(CRP): 280 mg/L, ESR: 67, AST: 152 U/L, ALT: 210 U/L, albumin: 2,5 gr/dl idi. Periferik kan yaymasında nötrofil hakimiyeti mevcuttu, trombositoz ve atipik hücre ve blast saptanmadı.

Yapılan radyolojik incelemelerinde akciğer grafisi ve batın usg doğal saptandı.

Uzamış ateş etyolojisi açısından yapılan ekokardiyografik incelemede minimal perikardiyal efüzyon dışında özellik saptanmadı. Takiplerimizde süregen olmayan ve günde iki kez 39 derece ateşi olan hastada Kawasaki Hastalığı tanı kriterlerini karşılamadığı için dışlandı.

Ense sertliği şikayeti devam eden hastanın çekilen kranial BT ve kontrastlı kranial MR'ı doğal olarak değerlendirildi. Antibiyotik tedavisine rağmen ateşi düşmeyen hastanın kan, beyin-omurilik sıvısı ve idrar kültüründe üreme olmadı. Artraljisi devam eden ve günde 2 kez ateşle birlikte döküntüleri olan hastanın tetkikleri tekrarlandı.

Yapılan tetkiklerde WBC: 16.800/mm³, Hb: 10.2 g/dl, plt: 463.000/mm³, Crp: 199.38 mg/dl, ferritin: 1500 ng/ml, fibrinojen: 647 mg/dl, ALT: 194 U/L, AST: 152 U/L, albümin: 2.53 g/dl, trigliserid: 145 mg/dl olarak sonuçlandı.

Sistemik JİA düşünülerek Çocuk Romatolojisi ile konsulte edildi ve 2mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başlanan hastanın tedavinin 5. gününde ateş atakları geriledi ve klinik durumu düzeldi.

Sonuç: JİA tanılı hastaların yaklaşık %10-20 sini Sistemik JİA grubu oluşturmaktadır. Sistemik JİA, artritlen önce veya artrit seyri esnasında ortaya çıkabilen ateş, döküntü ve vücutta çeşitli organlarda yoğun enflamasyon ile karakterizedir (2,3). Ateş belirgin olarak günde bir ya da iki kere 39.5°C'ye kadar yükselebilir. Gün içinde sabah ve akşam olmak üzere iki kere pik yapar. Ateşle birlikte genellikle gövde ve proksimal ekstremitelerde pembe renkli, ateşin düşmesiyle kendiliğinden gerileyen maküler, ortası soluk döküntüler görülür (3). Temel tanısal zorluk patognomonik bir klinik özellik veya laboratuvar belirleyicisinin olmamasıdır ve tanı çoğunlukla diğer tanılar dışlanarak konulmaktadır (2,3). Çoğu zaman hastalık başlangıcında sistemik başlangıçlı JİA tanı kriterleri tam olarak karşılanmaz ve izlemde ortaya çıkan artrit ile tanı netleşmektedir (1). Bizim olgumuzda ön tanıda menenjit, sepsis ve Kawasaki hastalığı düşünülmüş ancak takiplerimizde bu tanılar dışlanarak Sistemik JİA tanısı konmuştur.

Kaynaklar

- 1.Pettyre RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol 2004; 31: 390-2.
- 2.Woo P, Laxer RM, Sherry DD. Klinik uygulamada Pediatrik Romatoloji. Kasapçopur Ö, Üzel M (Çevirenler) Deomed yayıncılık 2009
- 3.Poyrazoğlu MH, Sözeri. Çocuk Romatoloji Kitabı. Güneş Tıp Kitapevleri 2018

BÜYÜME GELİŞME GERİLİĞİNİN NADİR BİR NEDENİ: CUTİS LAXA OLGUSU

Tuğçe Çetin, Ergül Sarı

GİRİŞ: Cutis Laxa jeneralize elastozis olarak da bilinen, konjenital, akkiz, inflamatuvar, kollojen doku hastalıkları ve hipersensitivite reaksiyonlarına eşlik eden nadir görülen bir hastalıktır. Fizik muayenede gevşek deri katlantıları, kıvrımları aşağı bakan alt göz kapağı ile ağız kenarı ve açıklığı öne bakan burun deliklerinden oluşan hastalığa karakteristik yüz görünümü saptanır. Vokal kordların gevşek olması nedeniyle kaba ağlama sesi saptanan hastalık otozomal dominant (OD) ya da otozomal resesif (OR) geçebilir(1,2). OD formu daha benign seyirlidir. OR formu iki farklı klinik gösterir(3). İlk klinik formda hastada herniler, diyafragma atonisi, divertiküller, amfizem, kardiyovasküler sistem bulguları saptanır, yaşam süresi kısadır. İkinci formunda hastada büyüme gelişme geriliği, eklem gevşekliği, kalça çıkığı, herni ve divertiküllerle saptanabilir. Hastalığın etyopatogenezi henüz tam olarak açıklığa kavuşmamakla birlikte histopatolojik bulgusu elastik fibrillerin destrüksiyonuna bağlı dermisdeki elastik doku kaybıdır(4).

OLGU: Dört aylık kız hasta; 35 gebelik haftası 1750 gram normal spontan vaginal doğum ile doğan hasta dış merkez yenidoğan yoğun bakım ünitesinde beslenememe, solunum sıkıntısı sebebiyle 4,5 ay yatırılarak takip edilmiş. Taburculuğunda 2250 gram olan hasta taburculuk sonrası beslenememe, kusma ve tartı kaybı şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Hastanın çocuk gastroenteroloji polikliniği takiplerinde kilo alımının olmaması üzerine (2240 gram (-7.44 SDS)) üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla çocuk servisine yatırıldı. Çocuk gastroenteroloji hekimi önerisi ile beslenmesi düzenlendi. Tartı alamama etiyojisine yönelik çocuk metabolizma hastalıkları görüşü alınan hastadan doğumsal metabolik hastalıklar tarama tetkikleri gönderildi. Tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanamayan hastada dismorfik yüz görünümü saptanması, batin cildi venlerinde belirginleşme, her iki gözde katarakt, her iki kalçada subluksasyon saptandı. Yapılan kranial görüntülemesinde corpus callosum ve periventriküler beyaz cevher atrofik izlendi, kistik ensefalomalazik alanlar olduğu görüldü. 1. derece akraba evliliği öyküsü mevcut olan hasta için genetik konsultasyonu istendi. Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle sık hastane yatışı bulunan hastanın alınan tetkiklerinde IgG: 90 mg/dL, IgM: 18 mg/dL, IgE: 8mg/dL, IgA: 45 mg/dL, WBC: 15780/mm³, Hbg: 7.1 gr/dL, PLT: 398000/mm³, lenfosit sayısı 1280/mm³ olması üzerine çocuk immunoloji ve alerji bölümüne danışıldı. Hastadan lenfosit alt grup analizi istendi, IVIG verilmesi, SCID öntanısı ile profilaktik dozda TMP-SMX, flukonazol ve asiklovir başlanması planlandı. Hastanın flow sitometri lenfosit alt grup incelemesinde CD19, CD 3-/CD16.56+, CD3+CD8+ düşüklüğü saptandı. İmmunglobulin tetkikinin kontrolü ve başka merkeze flowsitometri gönderilmesi planlandı. Bu süreç içerisinde hastanın klinik durumundaki ani bozulmalar sonucu çoklu çocuk yoğun bakım yatışları olan hastanın flowsitometri incelemesinde ön planda SCID (T- B- NK-) düşünüldü. Maternal engraftman açısından T ve B lenfosit alt grupları gönderildi, kemik iliği transplantasyonu planlandı ve profilaktik tedaviye devam edildi. Dış merkeze gönderilen lenfosit alt grup sonuçlarının normal saptanması üzerine hastada SCID ön tanısından uzaklaşıldı. Profilaktik antibiyoterapi ve IVIG tedavisi stoplandı. Tıbbi genetik tarafından yapılan detaylı araştırmalar sonucunda sonucunda klinik ekzom panelinde Cutis Laxa otozomal resesif Tip 3A ile uyumluluk gösteren ALDH18A1 homozigot mutasyon saptandı. Bu mutasyonun otozomal resesif kalıtmı cutis laxa tip 3 ile uyumlu olduğu görüldü. İmmun sistem hastalıkları ile ilişkili patojenik nokta mutasyonu ve delesyon/duplikasyon saptanamadı. Gebe olan anneden ikinci çocuğa yönelik genetik tetkik istendi. Yenidoğan taramaları yenilenen hastanın OAE testinden geçemedi ve kontrol önerildi, her iki gözdeki katarakta yönelik elektif şartlarda operasyon planlandı, kalça USG’de her iki kalça Tip 2 b ile uyumlu görüldü ve takip önerildi, beslenmesi düzenlendi, orogastrik sonda ile aminoasit bazlı mama ile beslenen hastaya anne eğitimi verilerek 2660 gram olarak ilgili hekim kontrolleri ile taburcu edildi.

SONUÇ: Konjenital Cutis Laxa dermatomegali ve generalize elastolizis ile seyreden, OR formunda büyüme gelişme geriliği, herniler, eklem gevşekliği ve kalça çıkığı saptanan nadir bir hastalıktır. Hastamız büyüme gelişme geriliği nedeniyle araştırılırken yapılan genetik tetkik sonucu literatürde Cutis Laxa tip 3 ile ilişkilendirilen ALDH18A1 homozigot mutasyonu ve herhangi bir klinik ile ilişkilendiremeyen mutasyonlarla tanı almış olup nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Gürkan F, Hekimoğlu AT. Konjenital cutis laxa olgu sunumu Dicle Tıp Dergisi 2003; 30:1-4: 112-114.
2. Beighton PH. The dominant and recessive forms of cutis laxa. J Med Genet 1972; 9: 216-221.
3. Agha A, Sakati NO, Higginbottom MC, Jones KL, Bay C, Nyhan WL. Two forms of cutis laxa presenting in the newborn period. Acta Paediat Scand 1978; 67: 775-780.
4. Tassabehji M, Metcalfe K, Hurst J, et al. An elastin gene mutation producing abnormal tropoelastin and abnormal elastic fibres in a patient with autosomal dominant cutis laxa. Hum Molec Genet 1998; 7: 1021-1028.

FEBRİL STATUS EPİLEPTİKUS İLE BAŞVURAN DRAVET SENDROMU OLGUSU

Senem Kaleci Ayça, Berker Okay

Giriş: Febril nöbetler; genellikle 3ay-5yaş arasında, herhangi bir intrakraniyal enfeksiyon bulgusunun veya tanımlanabilen bir etkenin ve öncesinde ateşsiz nöbet öyküsünün olmadığı durumda ateşle birlikte görülen nöbetlerdir. Ateşli nöbetler çocukluk döneminin en sık görülen nöbet tipidir, genel olarak selim seyirli olmakla birlikte status epileptikus şeklinde de karşımıza çıkabilirler. Status epileptikus; 5 dakikadan daha uzun süren tek nöbet ya da aralarda şuurun açılmadığı birden fazla nöbet aktivitesi olarak kabul görmüştür. Febril status epileptikus, febril nöbetlerin %5’inde görülebilir bazen de status epileptikus, Dravet sendromu ve jeneralize epilepsi febril nöbet artı (GEFS+) sendromunun bir parçası olarak karşımıza çıkabilir. Dravet sendromu, süt çocukluğunda başlayan nöromotor retardasyon ve dirençli nöbetlerin görüldüğü ağır bir epileptik ensefalopatidir. İlk bulgusu febril nöbet olabilir.

Olgu sunumu: 6 aylık erkek hasta çocuk acilimize nöbet geçirme şikayeti ile başvurdu. Kronik bir hastalığı, sürekli ilaç kullanımı olmayan; miadında doğan, hastane yatış öyküsü olmayan hastanın öyküsünde 1 kez febril nöbet geçirdiği öğrenildi. Anne-babanın sağ sağlıklı olduğu, aralarında akraba evliliği olmadığı ve ailede epilepsi tanısı alan olmadığı öğrenildi. Ateşi 38.1 derece olarak ölçülen hastaya uygun dozda rektal diazem yapılmasına rağmen başvuru anında jeneralize tonik klonik tipte nöbeti devam etmekteydi. Hava yolu açıklığı sağlanan, hızlıca venöz damar yolu açılan hastaya 0.1 mg/kg/doz iv midazolam verildi. Kan şekeri ve biyokimyasal tetkikler için serum örneği alındı. Nöbetinin 15. dakikada durmaması üzerine fenitoin 20 mg/kg/gün yüklendi. Fenitoin yükleme sonrası nöbeti duran hastaya fenobarbital 5 mg/kg/gün po tedavi başlandı. Hastanın nörolojik muayenesinde baş tutma ve dönmesinin olduğu, nöromotor gelişiminin olağan olduğu görüldü. Kas tonusu olağan, dtr normoaktif. Dinlemekle solunum sesleri kaba, krepitan ralleri mevcuttu. PA grafide bilateral infiltrasyonu olan hastaya pnömoni tanısı ile ampisilin sulbaktam tedavisi başlandı. İnteriktal dönemde yapılan elektroensefalografide patoloji saptanmadı. Tekrarlayan febril nöbet ve febril status epileptikus nedeniyle Dravet sendromu ön tanısı düşünülen hastanın gönderilen tetkiklerinde Dravet sendromu ile uyumlu olarak SCN1A geni 10. ekzonda p.Arg542*(c.1624 C>T) değişimi heterozigot olarak saptandı. Çocuk nöroloji polikliniği kontrollerinde hastanın nöbetlerinin devam etmesi üzerine antiepileptik tedavisine levetirasetam 30 mg/kg/gün eklendi.

Tartışma: Dravet sendromu (infantil dönemin ciddi miyoklonik epilepsisi), tedaviye dirençli epilepsi nöbetlerinin görüldüğü, nörokognitif bozulmanın gelişebildiği bir epileptik ensefalopatidir. Voltaj bağımlı sodyum kanallarını kodlayan SCN1A (19q13.1) genindeki denovo işlev kaybı mutasyonları bu sendromdan sorumludur. Hipokampal GABAerjik internöronların tetiklenmesi bozulduğundan nöbet eşiğinin düştüğü varsayılmaktadır. Hastaların yaklaşık %75’inde bu gende mutasyon vardır. Dravet Sendromu sıklığı net olmamakla beraber farklı yayınlarda 1/20 000-1/40 000 arasında bildirilmiş olan nadir bir hastalıktır. DS önceden sağlıklı olan bebeklerde yaşamın ilk yılında (ortalama 5. ayda), sıklıkla ateşle tetiklenen unilateral, klonik ya da jeneralize klonik veya daha az sıklıkla tonik-klonik nöbetlerle başlar. Bu ateşli nöbetlerin süresi genellikle 15-20 dakikadan daha uzundur ve aynı gün içinde tekrarlamaya eğilimi göstererek, sıklıkla statusa neden olmaktadır. Hastaların yarıya yakını ilk olarak status epileptikus tablosu ile karşımıza çıkabilir. Nöbetler 38°C veya daha düşük ateşle tetiklenebilir. Bazı olgularda enfeksiyon, aşı veya sıcak banyonun nöbetleri tetiklediği bildirilmektedir. Zamanla nöbet süresi uzar. Nöbetler başlamadan önceki dönemde nöromotor gelişme normaldir. Genellikle ateşle tetiklenen nöbetlerin varlığı nedeniyle olgular sıklıkla febril konvülsiyon tanısı alır. Ancak 1 ile 4 yaşları arasında tablo progresif bir seyir gösterir. Başlangıçta nöbetler sık olmasına rağmen nöromotor gelişme normal seyrederek ancak ikinci ve üçüncü yaştan sonra konuşma alanında daha ön planda olmak üzere entellektüel fonksiyonlarda önce duraklama sonra gerileme gözlenir. EEG ilk yıl genellikle normal olmakla birlikte zamanla jeneralize diken/multipl diken yavaş dalga deşarjları gözlenebilir.

Dravet sendromunda; klinik seyrinde gözlenen tüm nöbet tipleri tedaviye dirençlidir. Antiepileptik ilaçlar nöbet sıklığını azaltmakla birlikte tam nöbet kontrolünü sağlamada yetersiz kalmaktadır. En yararlı ilaçlar, nöbetlerin sıklığını ve süresini azaltan valproat, fenobarbital ve benzodiazepinlerdir (klonazepam, klobazam)..Stiripentol’ün klobazam ve valproat ile birlikte kullanılmasının tedavide etkili olduğu gösterilmiştir. Bazı olgularda, özellikle Dravet’in erken evrelerinde ketojenik diyetle iyi yanıtlar alınmıştır.

Sonuç: Dravet sendromu infantil dönemde tekrarlayan febril nöbetler ve status epileptikusa yol açabilir. Hastalarda status epileptikusun etkin tedavisi büyük önem taşır. Febril status epileptikus hastalarında Dravet sendromu tanısı akılda tutulmalı gerektiğinde SCN1A gen analizi planlanmalıdır.

ÇARPINTI ŞİKAYETİ İLE BAŞVURAN BİR ARA KARDİT OLGUSU

Burcu Solmaz, Gamze Özgürhan

Giriş: Akut romatizmal ateş; A grubu beta hemolitik streptokoklarla oluşan boğaz enfeksiyonundan yaklaşık 2-4 hafta sonra ortaya çıkan başlıca kalp, eklemler ve merkezi sinir sistemini tutan, süpüratif olmayan enflamatuvar bağ dokusu hastalığıdır. Gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunudur. Kalp yetmezliğine ve kronik kapak hastalığına yol açarak morbidite ve mortaliteye neden olabilmektedir. Çocuklar ve genç erişkinlerde edinsel kalp hastalığının en sık nedenidir. Hastalığın tanısı için patognomonik bir test olmadığından tanı 2015 yılında yenilenen Jones kriterlerine göre konulmaktadır. Kardit, hastalığın prognozunu belirleyen en önemli major bulgudur; endokard, miyokard ve perikard tutulabilir. Olgularda birçok ritim ve ileti kusuru da ortaya çıkabilir.

Çarpıntı çocukluk çağında acil servise başvuruların %0,13 ünü oluşturan, ebeveynleri endişelendiren, kişinin kendi kalp atışını hissetmesi olarak tanımlanan bir durumdur. Çarpıntı şikayeti ile hastaneye başvuran olgularda ayırıcı tanıda kardiyak nedenler (aritmiler, miyokardit, hipertrofik kardiyomiyopati, ARA), hipoglisemi, ilaç kullanımı, intoksikasyon, anemi, hipertroidi, ateş, enfeksiyon, feokromasitoma akla gelmelidir.

Bu yazıda çarpıntı şikayeti ile başvuran, akut romatizmal ateşe bağlı 1. derece AV blok ve 2. derece AV blok (hem Mobitz tip1 ve hem de tip 2) gelişen ve tedavi ile normale dönen bir olgu sunduk.

Olgu: On dört yaş erkek hasta; çarpıntı şikayeti ile acil servise başvurdu. Öyküsünde 4 gün önce çarpıntı, ateş (38,5 derece), boğaz ağrısı şikayeti ile acil servise başvurduğu ve elektrokardiyografisi normal saptanması üzerine üst solunum yolu enfeksiyonu ön tanısıyla oral antibiyotik kullanmaya başladığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde vücut ısı 38 derece, solunum sayısı 20/dk, kalp tepe atımı 80/dk, arteriyel kan basıncı 102/65 mmHg olarak ölçüldü; kalp sesleri S1-S2 doğal, üfürüm yoktu. Femoral arter nabızları iki taraflı olarak alınıyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre sayısı 6,500/mm³, hemoglobin 14,1 gr/dl, C-reaktif protein 54 mg/l, sedimantasyon 35 mm/saat, anti-streptolizin O 577 IU/L (üst sınır 200 IU/L) olarak bulundu. Troponin negatif, kreatin kinaz normal sınırlarda ve diğer biyokimyasal parametreler normaldi. Tiroit fonksiyon testleri normal saptandı. Boğaz kültüründe üreme olmadı. Posteroanterior akciğer grafisinde kalp boyutları normal saptandı. Hastanın 12 derivasyonlu elektrokardiyografik incelemesinde kalp hızı 80/dk idi ve ikinci derece mobitz tip 1 ve tip 2 AV blok izlendi. Çocuk kardiyoloji uzmanına danışıldı. Ekokardiyografik değerlendirmede kalp fonksiyonları ve boşluk genişlikleri normaldi, kapak yetmezliği görülmedi. Hastaya 24 saatlik holter monitorizasyonu yapıldı. Holter incelemesinde birinci derece AV blok, ikinci derece Mobitz tip 1 ve tip 2 AV blok saptandı. Bir sonraki gün yapılan ekokardiyografi değerlendirmesinde hafif derece mitral yetmezlik saptandı.

Modifiye Jones Kriterlerine göre bir majör (kardit), iki minör (38,5 c ateş ve sedimantasyon/C-reaktif protein yüksekliği) kriter pozitifliği saptanan hastaya akut romatizmal ateş tanısı konularak çocuk servisine yatırıldı. Benzatin penisilin 1,200.000 IU enjeksiyonu musküler olarak yapıldı, antienflamatuvar dozda (100 mg/kg/gün 4 dozda) oral aspirin tedavisi başlandı.

Tedavinin altıncı gününde AV blok düzeldi, elektrokardiyografisi normale döndü. Akut faz reaktanları gerileyen, kontrol elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve 24 saatlik holter incelemeleri normal olan hasta tedavinin yedinci gününde taburcu edildi. Antienflamatuvar tedavisi dört haftaya tamamlandıktan sonra kesildi, penisilin profilaksisine devam edildi.

Sonuç: Akut romatizmal ateş klasik muayene bulguları olmaksızın nadir olarak çarpıntı şikayeti ile de başvuru olabilir. Çarpıntı şikayeti ile başvuran ve elektrokardiyografisinde 2. derece AV blok saptanan hastalarda akut romatizmal ateşi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

ÇOCUK GELİŞİMİ DÖNEMLERİNE ÖZGÜ OYUNCAK SEÇİMİ

Vedat Baş

Oyun oynamak sanıldığı gibi zaman geçirmeye yarayan, belli kuralları olan, eğlence amaçlı bir aktivite olmanın ötesinde , çocuğa gelecek yaşantısında gerekli olacak her türlü bilgi ve beceriyi kazandırmada hazırlık niteliği taşır. Oyun, yetenek ve zekâ geliştirici, belli kuralları olan, iyi vakit geçirmeye yarayan eğlence olarak oyuncak ise oyun aracı olarak tanımlanmaktadır. Oyuncak, çocuğu eğlendiren, zevk veren bir faaliyet olmasının yanı sıra çocuğun bedensel, duygusal, sosyal, bilişsel ve dil gelişimine önemli yararlar sağlamaktadır. Çocuğun gelişimi ve yetiştirilmesi yönünden oldukça önemlidir. Çocuğun gözü ile bakıldığında oyun çocuğun en önemli işi, oyuncakları ise en önemli aracıdır. Çocukların, gelişimsel yönden sağlıklı olabilmesi için beslenme, uyku gibi gereksinimleri kadar oyun ve oyuncağa da gereksinim duyulmaktadır. Bu temel gereksinimin karşılanmaması veya sınırlandırılması, toplumun çekirdeğini oluşturan çocukların sağlıklı bir şekilde gelişmelerine neden olur. Oyuncaklar, çocukların olayları farklı bakış açılarıyla görmelerine, yaratıcılıklarının gelişmesine, sevinç ve hüznün gibi duygularının farkına varmalarına, fiziksel açı- dan kas ve kemik yapılarının gelişmesine yardımcı olmaktadır. Çocukların uygun oyuncaklarla oyun oynamaları desteklemelidirler.

Oyuncak seçiminde çocuğun yaşı, gelişim düzeyi, yetenekleri ilgi ve ihtiyaçlarına göre tercihler yapılmalıdır. Ebeveynler çocuklarına her iki cinsiyete yönelik oyuncakla oynama fırsatını vermeli ve çocuğu katı kurallar içinde sınırlamamalıdır. Çocukların karşı cinsle iletişim kurma ve oyuncaklarını paylaşma gibi etkileşimlerinin desteklenmesi, cinsiyet ayrımını azaltabilir.

Oyuncak fonksiyonel olmalı, fazla yapılanmış olmamalı yaratıcılığı sınırlamamalıdır. Çocuğa tek başına oynayacağı oyuncakların yanı sıra; grup olarak oynayacağı oyunlarda sağlanmalıdır. Oyuncak çocuğun kas kuvvetiyle orantılı olmalı ve çocuğun bedenine uygun büyüklükte ve ağırlıkta olmalıdır. En önemli şeylerden biri de oyuncağın çocuk için güvenli olmasıdır. Çocuğun yaşı ve gelişimi oyuncak seçiminde çok etkilidir. Farklı gelişim basamaklarında farklı oyuncaklarla oynaması gerekir.

Gelişimin her evresinde beden ve ruh sağlığı açısından oyun ve oyuncakların önemi büyüktür. Ev ortamında aile, okul öncesi eğitim kurumlarında öğretmen ve hastane ortamında ise sağlık çalışanları oyunu etkin bir şekilde kullanarak çocuğun bütün gelişim alanlarına (fiziksel, entelektüel, duygusal ve Sağlık çalışanları, çocuklarla ilgili uygulamalarda oyun ve oyuncağın çocuk sağlığına ve gelişimine en üst düzeyde gelişmesine katkı sağlayabileceğini unutmamalıdır.

SAĞLAM ÇOCUK İZLEMİNDE PÜF NOKTALARI

Pınar Yılmazbaş

Bir çocuğun hayatının ilk yılları, gelecekteki büyüme ve gelişme potansiyeli için zemin hazırlamaktadır. Çocuk sağlığı izleminin amacı, bebek ve çocuk ölümlerini, hastalık ve sakatlıkları azaltmak ve önlemek, büyüme gelişmeyi desteklemek ve çocukların sağlıklı bir yaşam sürmelerini sağlamaktır. Ailenin çocuk bakımı konusunda desteklenmesi çocuğun büyüme gelişmesine olumlu yönde katkı sağlamakta ve hastane başvurularını azaltmaktadır.

Çocuk Sağlığı İzlem İlkeleri;

- ☐ Riskli durumları belirlemek ve uygun yaklaşımlarda bulunmak
- ☐ Aileleri temel çocuk bakımı konusunda yetkin duruma getirmek: Anne- babalık becerilerini geliştirmek, öngörülen olaylar konusunda aileyi bilgilendirmek, kazalardan korumak
- ☐ Aşılama programının uygulanmasını sağlamak: Ulusal aşılama programının uygulanmasını sağlamak ve piyasada bulunan aşılarda bilgilendirme yapmak
- ☐ Sağlıklı beslenmeyi sağlamak: ilk 6 ay sadece anne sütü ile beslenmeyi sağlamak, anne sütünün 2 yaşına kadar devamını sağlamak, tamamlayıcı beslenmeye zamanında geçmek ve sağlıklı beslenme davranışı oluşturmak: hem fiziksel hem de aiyına uygun gelişim açısından değerlendirme yapmak, aileyi bu konuda bilgilendirerek çocuğu desteklemek
- ☐ Büyüme ve gelişmeyi izlemek,
- ☐ Erken tanı ve tedaviyi sağlamak (taramalar ile),
- ☐ Çocuk ile ilgili sorunları ve endişeleri çözümlenektir.

İzlem sıklığı doğumda, doğum sonrası 3-5 gün arası, 15 günlük iken, 1-6. aylar arasında her ay, 6-18 ay arasında 3 ayda bir, 18-36 ay arasında 6 ayda bir, 3-21 yaş arasında her yıl yapılmalıdır. Ancak her çocuk ve ailesi kendi içinde özeldir, bu öneriler yeterli ebeveyn bakımı alan, hiçbir sağlık problemi olmayan, büyüme ve gelişmesi yeterli olan çocuklar içindir. Özel durumlarda, normalden sapmalar olduğunda, daha yakın gözlem gerektiren durumlarda ek vizitler gerekli olabilir.

Her yenidoğan doğumdan hemen sonra muayene edilmeli ve anne sütü ile beslenmelidir. Yenidoğan doğumdan sonraki 3-5 gün arasında, veya hastaneden taburcu olduktan sonraki 48-72 saat içinde görülmeli, beslenme ve sarılık açısından da değerlendirilmelidir. Anne sütü ile beslenme değerlendirilmeli, anne emzirme açısından cesaretlendirilmelidir.

Bebeğin en geç 14. günde doğum kilosuna ulaşması beklenmektedir.

Çocukların boy, kiloları her izlemde ölçülmeli ve değerlendirmelidir. Boy ilk 2-3 yaşta yatarak, daha sonra ayakta ölçülür. Ayakta yapılan ölçümlerinde boy 2-3 cm daha kısa çıkar ve diurnal değişim vardır. İlk 3 yaşta her izlemde baş çevresi ölçülmelidir. Baş çevresi kaşların hemen üstünden ve oksipital çıkıntı üzerinden, esnemeyen mezura ile ölçülür. Büyüme hızı sabit değildir, küçük salınımlar gösterir. Bu nedenler küçük değişikliklerde kesin karar vermek doğru olmayabilir, takip etmek (izlem) önemlidir. Ağırlık, boy ve baş çevresi eğrileri arasında iki kanaldan fazla fark görülmesi ayrıntılı değerlendirme gerektirir. Çocuğun baş çevresi değerlendirilirken anne ve babanın boy ve baş çevresi de erişkinler için boy-baş çevresi persentil eğrileri göz önünde bulundurulur. Vücut kitle indeksi (VKİ) obezite tanımlamasında 2 yaşından sonra yol göstericidir. Yaş ve cinsiyete göre VKİ'nin %85-95 persentil arasında olması fazla kilolu, %95'in üzerinde olması obezite olarak değerlendirilir.

Ön fontanel 6-18. aylar arasında kapanır, ancak çocukların %1'inde 3.ayda, %96'sında 24. ayda kapanır. Erken ve geç fontanel kapanmalarında kafa şekil bozukluğu olup olmaması değerlendirilmelidir. Kafa şekil bozukluklarında kraniosinostoz mu, yatış pozisyonuna mı bağlı olduğu değerlendirilmeli, baş çevresi gelişimi ve nöromotor gelişim yakından takip edilmelidir.

Fizik muayene ile taramada konjenital adrenal hiperplazi, ürogenital anomaliler, orta hat defektleri, yarı damak, skolyoz açısından muayene önemlidir.

Her bebeğin doğumdan itibaren takip eden doktoru tarafından görme muayenesi yapılmalı, kırmızı yansıma testi ve hirsberg testi uygulanmalıdır. İlk 3 yaş içinde risk faktörü veya patolojik bulgu varlığında göz doktoruna yönlendirilmelidir. Herhangi bir risk faktörü olmasa da 3 ve 6 yaşında göz doktoru muayenesi yapılmalıdır.

İşitme taraması yenidoğan döneminde her bebeğe uygulanmaktadır. Ancak her çocuk sağlığı izleminde yaşa uygun sorular ile işitme konusunda ailelerin gözlemleri de öğrenilmelidir.

Çocuk sağlığı izleminde her vizitte çocukların yaşlarına uygun kaba motor, ince motor, dil ve kişisel sosyal becerileri sorgulanmalı, gözlemlenmeli ve varsa ailelerin çocukları ile ilgili tespitleri de dikkate alınarak değerlendirilmelidir. Çocuk hekiminin ayına göre çocuğun neyi yapıp neyi yapamadığını bilmesi ve bu gelişim basamaklarına varma yaşını sorgulaması önemlidir. Bu değerlendirmeler için Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi (GIDR) 0-3 yaş arasında konuşarak sorgulama yapılan bir rehberdir. Denver ve Bayley testleri gelişimde gerilik olduğu düşünülen ve riskli çocukların izleminde kullanılan testlerdir. M-CHAT testi 18, 24. aylarda uygulanan otizm belirtilerini tespit etmek amacıyla uygulanan tarama testidir.

Çocuk sağlığı izleminde ailelere rehberlik yapılması, çocuk bakımı konusunda yetkin hale getirilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

- 1) Gülbin Gökçay, Ufuk Beyazova. İlk Beş Yaşta Çocuk Sağlığı İzlemi. Nobel Tıp Kitabevleri. 2017
- 2) Neyzi O, Günöz H, Furman A, et al. Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008; 51: 1-14
- 3) Schor EL. "Rethinking well-child care" Pediatrics 2004;114:210-217
- 4) Bright Futures/AAP Recommendations for Preventive Pediatric Health Care (Periodicity Schedule) 2019
(https://www.aap.org/en-us/Documents/periodicity_schedule. Erişim Tarihi: 11.02.2020)
- 5) Bebek,Çocuk, Ergen İzlem Protokolleri. T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü, 2008 (https://hsgm.saglik.gov.tr/depo/birimler/cocuk_ergen_db/dokumanlar/yayinlar/Kitaplar/Bebek_Cocuk_Ergen_Izlem_Protokolleri_2018.pdf. Erişim Tarihi: 11.02.2020)
- 6) Hall D, Elliman D. Health for all children 2008, Oxford University Press, Oxford.

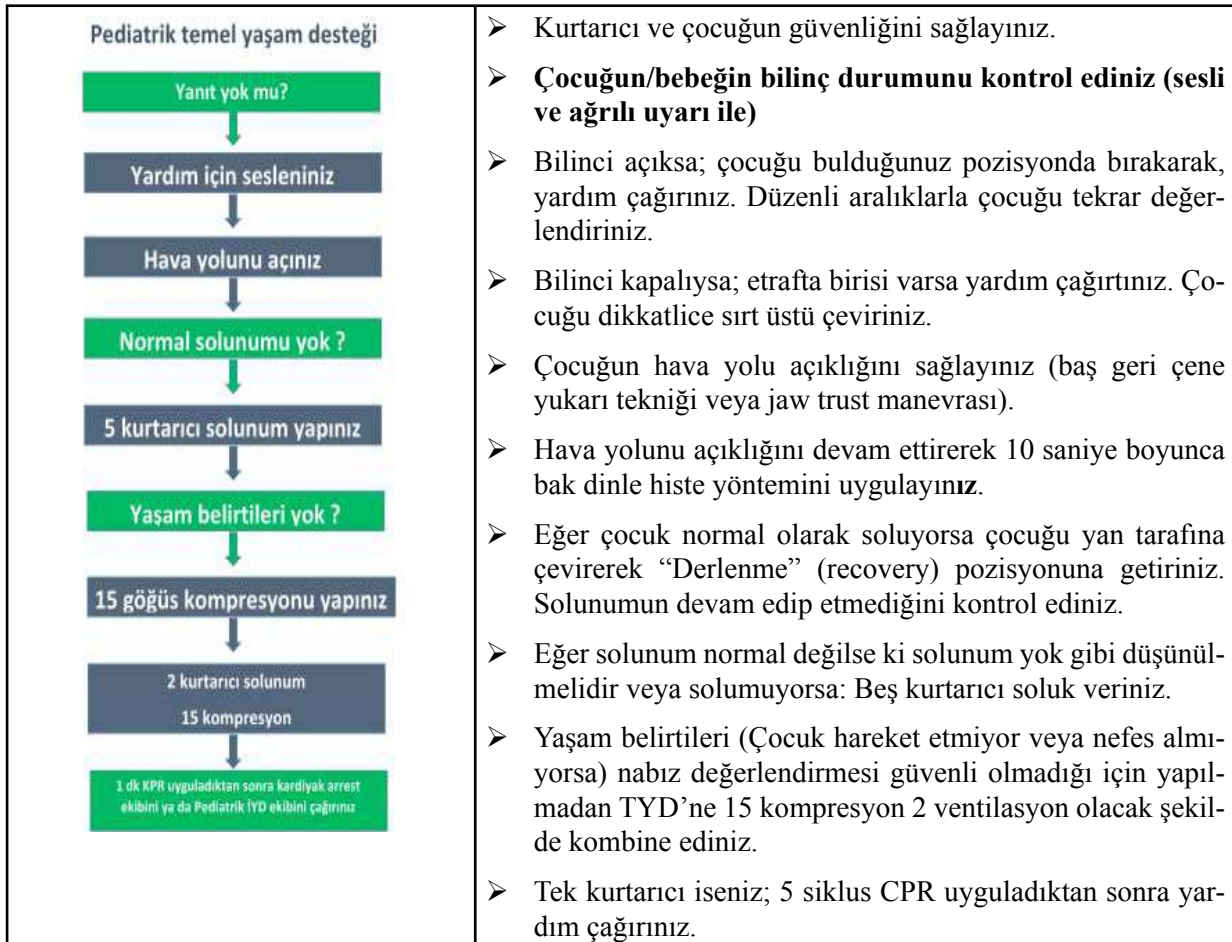
YENİDOĞAN VE ÇOCUKLARDA CPR UYGULAMALARI

Nilgün Avcı

Kardiyopulmoner resusitasyon (CPR), tedavi edilebilir hastalık veya yaralanmaların sonucunda solunum ve/veya kalp durması gelişen bir kişide, yeterli solunum ve dolaşımı sağlamak için kesintisiz yapılan ve bilgi, deneyim, beceri gerektiren tekniklerden oluşan acil bir uygulamadır. CPR eğitim almış kişiler tarafından ilk üç-beş dakika içinde uygulandığında yaşam kurtarıcı olurken, geç kalındığında beyin hasarı veya ölüm görülebilmektedir. Yetişkinde kardiyopulmoner arrest çoğunlukla kardiyak nedenlerden kaynaklanırken, yenidoğan ve çocuklarda daha çok (%90'ın üzerinde) solunum sorunlarına bağlı olarak gelişir. Hem kökenleri hem de yenidoğan ve çocuklar ile yetişkinler arasındaki anatomik ve fizyolojik farklılıklar CPR uygulamalarında da birtakım değişiklikleri beraberinde gelmesine sebep olmaktadır. Pediatrik ve çocuklardaki CPR uygulamalarını Avrupa Resüsitasyon Konseyi (ERC) ve Amerikan Kalp Vakfı'nın (AHA) 2015 yılındaki son güncellemesine göre inceleyecek olursak;

Pediyatrik temel yaşam desteği-ERC

TYD sırasındaki manevra sıralamasında ABC sıralamasının Avrupa'da çocuklara uygulanan en bilinen yöntem olması nedeniyle devam edilmesine karar verilmiştir. Özellikle yetişkin TYD eğitimi almış veya sadece göğüs kompresyonları dışında, pediyatrik resüsitasyona özgü spesifik bilgisi olmayan, işleri gereği çocuklardan sorumlu oldukları için pediyatrik resüsitasyonu öğrenmek isteyen kurtarıcılar (örneğin; öğretmenler, okul hemşireleri, cankurtaranlar); hiç bir şey yapmadıklarında sonuç daha kötü olacağından erişkin hareket planını kullanabilirler. Bu kişilerin yardım istemeye gitmeden beş kurtarıcı soluk verip, ardından bir dakika süre ile CPR uygulamaları gerektiği öğretilmelidir. Pediyatrik acil durumla karşılaşan profesyonel sağlık personeli ise aşağıdaki basamakları izlemelidir.

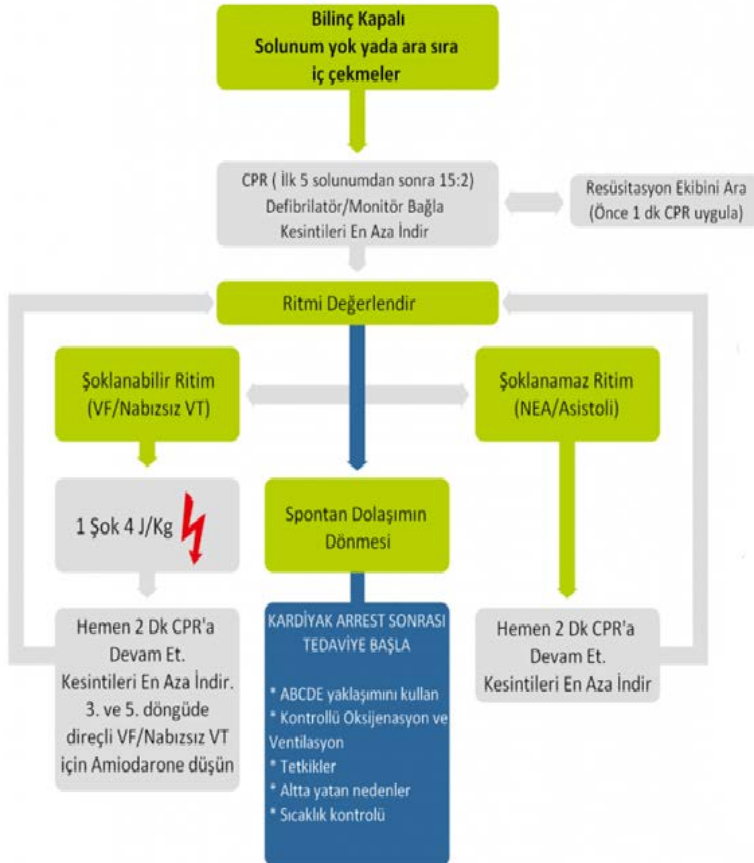


Pediyatrik temel yaşam desteği-AHA

- Kurtarıcı ve çocuğun güvenliğini sağlayınız.
- **Çocuğun/bebeğin** bilinç durumunu kontrol ediniz (sesli ve ağırlı uyarı ile)
- Yardım çağırınız.
- Çocuğun hava yolu açıklığını sağlayınız (baş geri çene yukarı tekniği veya jaw thrust manevrası).
- Hem solunumu hem de dolaşımı 10 saniye süresince değerlendiriniz.
- **Solunum ve nabız var:** yaralıyla tekmeniz bu aşamada 112'yi arayınız.
- **Solunum yok nabız var:** Hemen solunum desteğine başlayın. Dakikada 12-20 solunum olacak şekilde 3-5 saniyede bir sunni solunum uygulayın. Nabız sayısı dakikada 60'ın altında olan pediatrik hastalarda göğüs kompresyonlarına başlayın. Bu aşamaya kadar halen 112 aktive edilmemiş ise önce 2 dakika CPR uygulayın sonra 112 yi arayarak yardım isteyiniz.
- **Solunum ve nabız yok:** Eğer hastanın cevapsız hale geldiğine şahit olmuş iseniz ve hala 112 aranmamış ise hemen 112'yi arayarak acil yardım isteyiniz ve varsa OED ulaşınız.
- Tek kurtarıcı iseniz 30 göğüs kompresyonuna 2 solunum olacak şekilde 30:2 oranında CPR' a başlayın ve sürdürün. İkinci kurtarıcı iseniz 15 kalp masajına 2 sunni solunum olacak şekilde CPR'ı (15:2) olarak sürdürünüz. Bu şekilde CPR'a yardım gelene kadar devam ediniz.

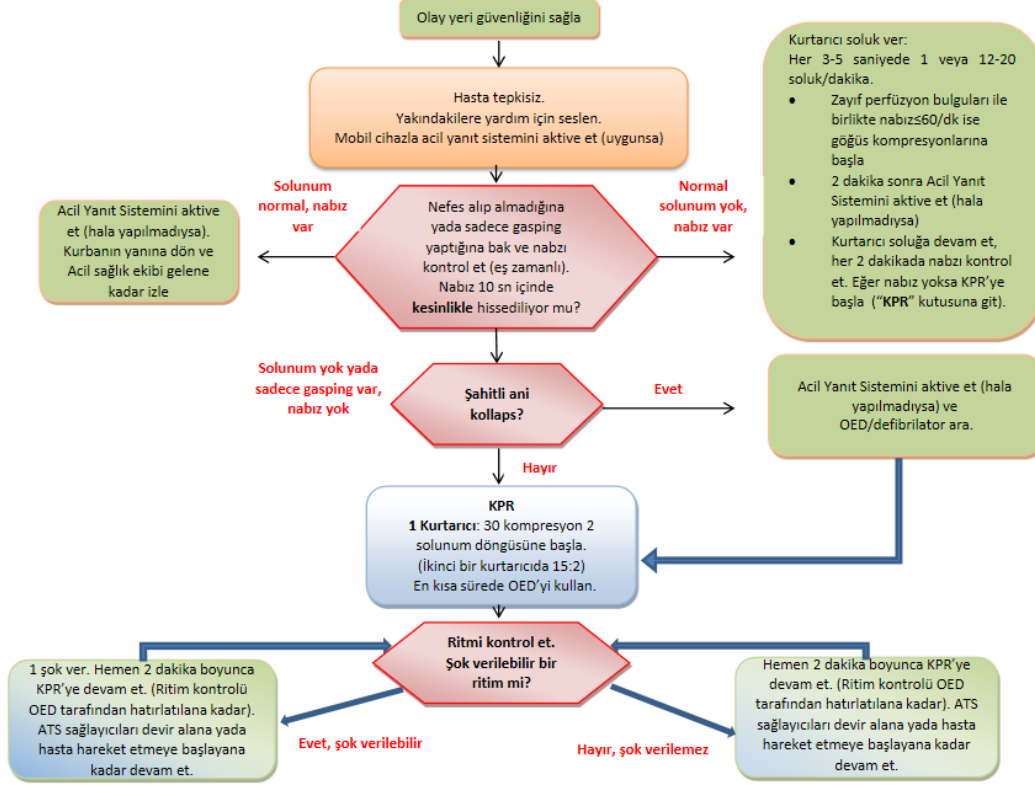
Pediyatrik ileri yaşam desteği-ERC

ERC PEDIATRİK İLERİ YAŞAM DESTEĞİ ALGORİTMASI 2015

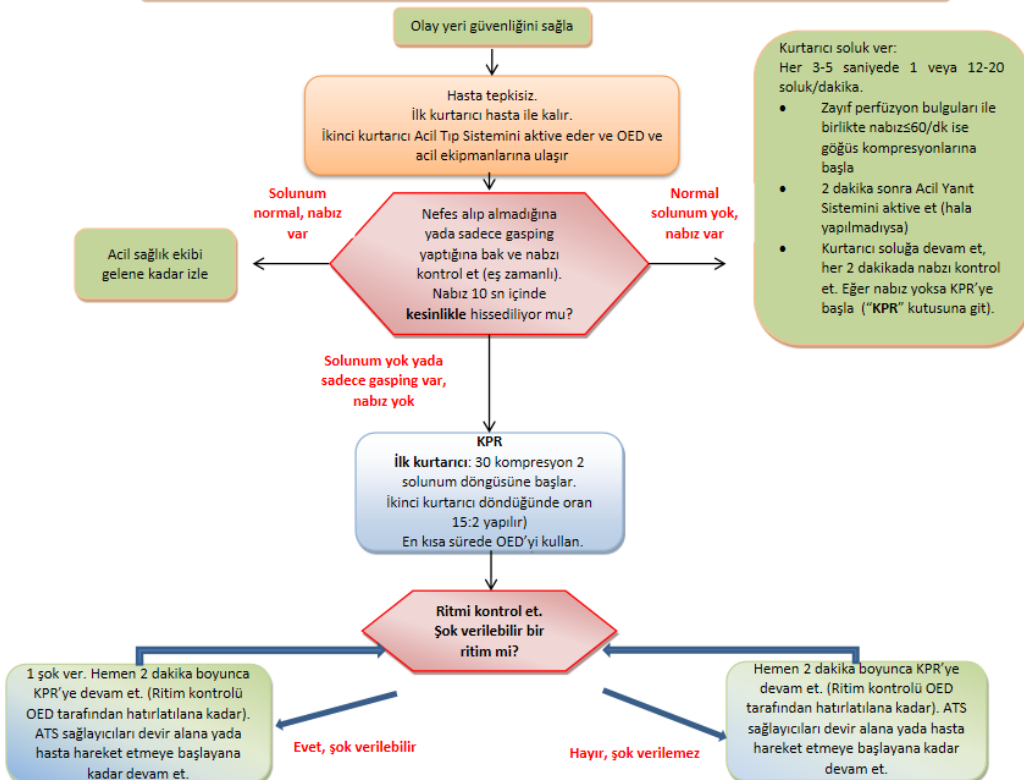


Pediyatrik ileri yaşam desteği-AHA

TYD Sağlık Personeli için Tek Kurtarıcı Pediatrik Kardiyak Arrest Algoritmi-2015 Güncellemesi



TYD Sağlık Personeli için İki veya Daha Fazla Kurtarıcı Pediatrik Kardiyak Arrest Algoritmi-2015 Güncellemesi



YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTELERİNDE KULLANILAN CİHAZLAR VE YÖNETİMİ

Meral Ağırman Yanar

Yenidoğan yoğun bakım üniteleri (YDYBÜ) stabil olmayan, sürekli hemşirelik bakımı, komplike cerrahi ya da invaziv girişime ya da mekanik ventilasyona gereksinim duyan yenidoğanların bakımının verildiği yerlerdir.

Yenidoğan dönemi insan yaşamının en hassas evresidir. Bu dönemde ölüm ve hasta olma oranı yaşamın daha sonraki evrelerine göre daha yüksek oranda görülmektedir. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde, erken doğan bebeklerin sadece yaşatılmasına değil aynı zamanda herhangi bir komplikasyon gelişmemesinede odaklanılmaktadır.

Yenidoğan ünitelerinin standartlarının (teknik donanım, ekip, fizik yapı...vb) belirlenmesiyle, yenidoğanların riskleri göz önüne alınarak I.,II.,III.,IV. Düzey organizasyonlar yapılmaktadır.

Yenidoğan bakım ünitesi (YBÜ) özellikleri

- ☐ YBÜ doğumhaneye yakın ve hastanenin sessiz bir bölümünde olmalıdır.
- ☐ YBÜ ısısı 22-28°C, göreceli nem %30-60 olmalıdır.
- ☐ Her hasta başında üç hava, üç oksijen, üç vakum olmalı ve en az yirmi elektrik prizi olmalıdır.
- ☐ Ünite içi havalandırma saatte en az altı kez yapılmış olmalıdır.
- ☐ Negatif hava basıncı olan en az bir hava kaynaklı enfeksiyon izolasyon odası olmalıdır.
- ☐ Yenidoğan bakım ünitelerinin ışıklandırılması ayarlanabilir olmalıdır.
- ☐ Ünite içinde ses şiddeti 45-50 db aşmamalıdır.

Yenidoğan Ünitesinde Bulunması Gereken Araç Gereçler

Sağlık Bakanlığı Yenidoğan Bakım Standartları Genelgesi'ne göre yenidoğan odasında bulunması gereken tıbbi cihaz ve donanımlar belirlenmiştir.

Hizmet verilen hasta grubuna göre değişen sayılarda her YDYBÜ'de;

- merkezi oksijen , merkezi hava ve aspirasyon sistemi, oksijen blenderleri
- inkubatör
- transport küvöz
- radyan ısıtıcı
- ventilatör (konvansiyonel ve yüksek frekanslı)
- monitör
- tartı
- infüzyon pompası
- nitrik oksit tedavi sistemi
- fototerapi cihazı
- santrifüj aleti
- portabl röntgen,

- portabl ultrason,
- kan gazı cihazı,
- hematokrit cihazı,
- glukometre bulunmalıdır.

Küvözler

Küvözler prematüre ya da sorunlu doğan bebeklerin hayati fonksiyonlarını yardım almaksızın devam ettirebilecek duruma gelmelerine yardımcı olmak amacıyla tasarlanmış donanımlardır. Bebeklerin anne karnında alıştıkları sıcaklığı, nem ortamını sağlayan; bebeğin izlenmesi ve bakımına olanak verecek şekilde dizayn edilmiş ses izolasyonu sağlanmış şeffaf, steril, elektronik donanıma sahip özel kutucuklardır. Kabin bölümünde bebeği yatarken tartabilecek bir terazi, röntgen filminin bebeği rahatsız etmeden takılıp çıkarılabileceği bir kızak düzeneği, bebeği yukarı aşağı veya sağa sola hareket ettirmeye veya çevirmeye yarayan mekanik düzeneklerinin bulunması çok önemlidir.

- ✓ Solunum problemi olan bebeklerin bakımı
- ✓ Riskli gebeliklerden doğan (şeker hastası, yüksek tansiyonlu, böbrek yetmezliği, kan uyuşmazlığı veya gebelik zehirlenmesi gibi) bebeklerin bakımı
- ✓ Doğumda oksijensiz kalan (asfiktik) bebeklerin takip tedavisi
- ✓ Enfeksiyonlu bebeklerin takip ve tedavisi
- ✓ İleri yaşta veya çok genç annelerin bebeklerinin takip ve tedavisi
- ✓ Sarılıklı bebeklerin fototerapisi / takibi ve kan değişimi gibi hastalıklar küvözlerde tedavi edilmektedir.

Transport Küvöz

Bebeklerin düzeyler arası transportu için kullanılır. Radyan ısı kaybını azaltmak için çift duvar muhafazası, solunum ve diğerleri için dışarı çekilebilir yatağı, EKG kablosu ventilatör hortumları için giriş, ön erişim paneli, üç giriş kanalıyla tam gözlem ve erişim sağlar. Her zaman temiz ve hazır bulunması önemlidir.

Radyan Isıtıcı

Yeni doğan bebeklerin vücut ısılarını yükseltmek ya da sabit tutmak için, bebeklere katater takmak, bakım uygulamak için kullanılan üzeri açık yeni doğan yoğun bakım yatakları diye adlandırılan alttan ya da lambalarla yanlardan ısıtılan üzeri açık bebek yataklarıdır. Isıtıcı mümkün olan her durumda en güvenilir mod olan servo kontrol modunda(Baby Mode(Bebek Modu)) kullanılmalıdır. Bebeğe prop takmak unutulmamalıdır. Aksi takdirde probun algıladığı çevre ısına gelene kadar yatak ısınır ve bebek hipertermiye girer ve tüm vücutta yanıklar oluşabilir.

Ventilatör

Ciddi veya orta dereceli solunum sıkıntısında destek ve tedavi amaçlı kullanılır.

- ✓ Ventilatörü kullanmadan önce temiz olduğundan emin olunmalıdır.
- ✓ Ventilatör setine göre ısıtıcı kabloları seçilmelidir.
- ✓ Ventilatör setlenmelidir.
- ✓ Isıtıcı kabloları dikkatli bir şekilde takılmalıdır.
- ✓ Ventilatörü hastaya bağlamadan hemen önce ısıtıcı açılmalıdır.
- ✓ Chamber içine steril distile su maximum çizgisini aşmayacak şekilde doldurulmalıdır.

Monitör

Bebeğin vital bulgularını izlemeye yarar. Monitörizasyon, yaşamsal değişkenlerin elektronik aygıtlar aracılığıyla sürekli ya da belirli aralıklarla ölçülmesi işlemidir. Yaşamsal bulguların sürekli izlemi, yenidoğan yoğun bakım biriminde yatan bebeklerin büyük çoğunluğunda gerekmektedir. Monitörizasyona başlarken iki önemli konu unutulmamalıdır; hastaya uygun boyutta gereçler seçilmeli, doğru biçimde yerleştirilmeli ve alarm sınırları her hasta için gözden geçirilmeli, yeniden ayarlanmalıdır. Yenidoğan yoğun bakım biriminde monitörizasyon, beden sıcaklığı, solunum ve kalp

işlevleri, kan basıncı ve gaz değişimi değişkenlerinin izlemine kapsar.

Tartı

Doğum sonrası sorunsuz giden bebekler taburcu olana kadar her gün tartılmalıdır. Bazı bebekler ise daha sık tartılmalıdır. Kullanılan tartının kalibrasyonundan emin olunmalıdır.

İnfüzyon Pompası

Belirli bir zaman aralığında gitmesi gereken ya da belirli doz ile gitmesi gereken sıvıları doğru ve güvenli şekilde bebeğe gönderen cihazdır. Kullanılan cihaz dezenfekte edildikten sonra küvöz kenarındaki serum askısına sabitlenip fişi takılmalıdır.

Fototerapi Cihazı

Hiperbilirubinemi tedavisinde kullanılır. Cihaz her gün uygun dezenfektanlarla fişi takılmadan dezenfekte edilmelidir. Hasta başına getirilen fototerapi cihazı, öncelikle frenleri kapatılarak sabitlenmeli ve fişe takılmalıdır. Ayaklı fototerapinin yüksekliği (30-40 cm) ve bebeğin alacağı açı ayarlandıktan sonra, bebeğin gözleri fototerapi gözlüğü ile kapatılmalıdır. Bebeğin üstünde bezi dışında hiçbir giysi olmamalıdır, bebek küçük veya prematüre ise bezi katlanarak küçültülmeli, foto

alacağı vücut alanı genişletilmelidir. Cildi yağlanmamış olmalıdır.

Portabl Röntgen Cihazı ve Portabl Ultrason Cihazı

Hasta hazırlama süresini ve çabalarını azaltmak amacıyla klinik ve hastanelerde hasta odalarına kolaylıkla taşınabilmek üzere tasarlanmış cihazlardır.

Glukometre

Riski olmayan sağlıklı asemptomatik term bebekte hipoglisemi taraması önerilmemektedir. Ancak bazı riskli yenidoğanlara ve klinik bulgusu olan bebeklere kan glukoz düzeyi izlemi yapılmalıdır. Riskli bebeklere ilk 24 saat için postnatal 1. saatte ve sonrasında her beslenme öncesinde (2-3 saatte bir: 1-2. saat, 4. saat, 6. saat ve 24. saat gibi), kan glukoz düzeyi bakılmalıdır. Sonraki takipler bebeğin sonuçları ve kliniğine göre planlanmalıdır. Kullanılan cihazın kalibrasyonu aylık olarak yapılmalıdır. Cihaz kullanımında preanalitik, analitik, postanalitik aşamalarına dikkat edilmelidir.

Yenidoğan yoğun bakım üniteleri son 20 yıldır teknolojinin ilerlemesi ve tüm yurda yayılmasıyla birlikte, ülkemizde de büyük gelişmeler sergilenmiş ve neonatal mortalite hızı önemli ölçüde düşmüştür. Yenidoğan Yoğun Bakım Hemşirelerinin giderek daha kalifiye olması tüm bu olumlu gelişmelerde anahtar rolü oynamaktadır. Ünitelerde bulunan cihazların yönetiminde hemşirelerin rolü oldukça büyüktür. Kullanılan tüm bu komplike cihazlar alınırken, kullanım kolaylığı, dayanıklılık, idame hizmeti ve servis kolaylığı, kompüter ve monitör sistemleriyle uyumu, elektromanyetik radyasyon ya da gürültü oluşturma özelliği, taşınabilirlik, büyüklük, bir üst sisteme uyum sağlayabilir olması, gibi özelliklere dikkat edilmelidir. Kullanılan cihazların temizliği, kalibrasyonu ve bunların kaydının tutulması her zaman kullanıma hazır bulunması çok önemlidir.

İNTRAVENÖZ TEDAVİ KOMPLİKASYONLARI VE ÖNLEME STRATEJİLERİ

Melek Selalmaz

İntravenöz tedavi yenidoğanların tedavisinde yaygın olarak kullanılan bir yöntemdir. İlaç uygulamaları, sıvı elektrolit kayıplarını yerine koyma, parenteral beslenme ve kan ve kan ürünleri transfüzyonu yenidoğanlar açısından endike olan durumlardır. Bu uygulamalardan her hangi birinin seyri esnasında karşılaştığımız beklenmeyen bir durum komplikasyon olarak tanımlanmaktadır. Komplikasyonlara neden olan risk faktörleri arasında yenidoğana özel bireysel özellikler, ilaçlara ait özellikler, uygulamalarla ilgili faktörler, damar yolu özellikleri ve mekanik faktörler gösterilebilir. Yenidoğanların vücut sistemleri immatür olduğu için ilaçların emilimi, dağılması metabolize edilmesi ve vücuttan atılması yetişkinlerden farklıdır. Bunun yanı sıra yenidoğanların küçük çaplı venlere sahip olması, sözlü olarak kendini ifade edememesi, hastanın tanısı, daha önce geçirilmiş cerrahi işlemler, çok sayıda venöz girişim, hastanın hareketsizlik durumu gibi bazı bireysel faktörler komplikasyonların gelişmesi açısından risk teşkil etmektedir. İlaçların vezikant özelliği, konsantrasyonu, ozmolaritesi, PH'sı ve uygulama süresi, kullanılan malzemenin kalitesi, tespate bağlı nedenler, damara giriş tekniği, kontaminasyon ve IV tedaviyi uygulayan bireyin yorgunluk, bilgisizlik ve deneyimsizlik gibi durumları komplikasyonların görülme riskini artırmaktadır.

Komplikasyonlar sistemik komplikasyonlar ve lokal komplikasyonlar olarak karşımıza çıkmaktadır. Sistemik komplikasyonlar nadir görülmekle birlikte hayatı tehdit edici olabilmektedir. Lokal komplikasyonlar ise kanülasyon yerinde ya da yakınında gözlenebilmektedir. Sistemik komplikasyonlar sepsisemi, dolaşım yüklemesi ve emboli, lokal komplikasyonlar ise infiltrasyon, ekstrasvazasyon, lokal enfeksiyon, hematoma ve sinir zedelenmesi olarak sınıflandırılabilir.

İnfiltrasyon en sık karşılaştığımız lokal komplikasyondur. Non vezikant sıvıların damar dışına çıkması olarak tanımlanmaktadır. Ekstrasvazasyon ise vezikant özelliğe sahip olan sıvıların damar dışına çıkmasıyla karakterize daha ciddi sonuçlarla sonuçlanan lokal bir komplikasyondur. Bu komplikasyonlar morbiditeyi artırır ve hastanede kalış süresini uzatır. Bu da tedavi masraflarının artmasına neden olabilir.

Hastanede yatan yenidoğanlarda kullanılan periferik ven kateterlerinin %95'i gelişen komplikasyonlar nedeniyle çıkarılmaktadır. Bu komplikasyonlar bazı durumlarda malpraktis vakalarıyla karışabilmektedir. Komplikasyonlara yönelik ön görülen önlemlerin alınması, tedavi süresince zamanında değerlendirme yapılması ve gereken müdahalelere özen gösterilmesi bu açıdan önem arz etmektedir.

Komplikasyonların erken belirlenmesi için periferik venöz ponksiyonun sürekli olarak gözlenmesi gerekmektedir. Gelişen komplikasyonlara yönelik ciddiyeti en aza indirmek için hemşirelik girişimleri ile güvence altına alınması gerekmektedir. IV tedavi sonlandırılarak hekime bilgi vermek, 1-2 ml SF ile subkutan yıkama yapmak, ilacın antidotu varsa uygulamak, açık yara varsa açık bırakmak ve ekstremiteleri eleve etmek, ağrıya yönelik farmakolojik ya da non farmakolojik yöntemlerle müdahale etmek, endikasyona yönelik ilaç tedavisi başlamak komplikasyon sonrası yapılabilecek hemşirelik girişimlerindendir. Hyalorinidaz, topikal nitrogliserin, phentolamine ve kortikosteroidler gibi ilaçlar ekstrasvazasyon durumunda kullanılabilir.

Komplikasyonların gelişmesini önlemek amacıyla bazı hususlara dikkat edilmesi gerekmektedir. Tedaviler mutlaka aseptik koşullar altında yapılmalı, cilt temizliği %10 povidon iyot ve %70'lik alkol ile yapılmalı, ilaç uygulama hattı ilaç uygulaması yapılmadan önce %70'lik alkol ile temizlenmeli, kateter pansumanında kirlenme ve/veya ıslaklık var ise kontrol edilmeli ve değiştirilmelidir. İlaç seyreltmeleri hastanın dengesini bozmayacak şekilde yapılmalı, birden fazla infüzyon ya da ilaç tedavisi yapılacaksa ilaçların birbiriyle geçimli olup olmadığı kontrol edilmeli, intravenöz solüsyonlar protokole uygun sürede gönderilmeli, bolus ilaç uygulaması sonrasında mutlaka SF ile yıkama yapılmalıdır. Kan ve kan ürünleri giden koldan mümkün olduğunca IV tedavi yapılmamalıdır. Parenteral beslenme alan hastalarda TPN mutlaka filtreli infüzyon şeklinde verilmelidir. Kanül tespiti kolay gözlem yapabileceğimiz şeklide olmalıdır ve kan akışına engel olmadan kateterin hareket etmesini engelleyecek şekilde tespit yapılmalıdır.

İntravenöz tedavilerin değerlendirilmesi sırasında infiltrasyon skalası kullanılması, kliniğin kendine özgü yol gösterici protokollerin olması, tedavi odasında geçimli geçimsiz ilaç listelerinin bulundurulması ve ilaç tedavilerinin bu doğrultuda yapılması komplikasyonların önlenmesi açısından oldukça önemlidir. Bunun yanı sıra hemşireler komplikasyonların gelişmesini önleyecek olan kilit isim olduğundan ilaçların hazırlanması ve uygulanması, sistemik ve lokal komplikasyonlar, ilaçlara yönelik güvenlik önlemleri ve kateter bakımı hakkında bilgi sahibi olması gerekmektedir.

KONJENİTAL KALP HASTASI OLAN BEBEĞE YAKLAŞIM

Şükrü Durkut

Antenatal dönemde ilk kalp atışları 5.-6. haftadan itibaren duyulmaya başlar. Doğum öncesi akciğer işlev sahibi olmadığı için bebekte bu dönemde kalp defektleri yaşamı tehdit edici halde değildir. Doğumdan sonra akciğer solunumunun başlaması ve kalbin dolaşım yükünü üstlenmesi ile bebeğin kalbindeki kusur bebeğin yaşamını tehdit eder hale gelir.

Konjenital kalp hastalıklarını tanımak bebeğin yaşam kalitesinin artmasında ve hatta yaşam süresinin uzamasında çok büyük önem arz etmektedir. Konjenital kalp hastalıkları ana hatlarıyla iki başlık altında toplanmaktadır:

1)Asiyanotik Kalp Hastalıkları

2)Siyanotik Kalp Hastalıkları

Asiyanotik kalp hastalıkları: Sistemik dolaşımda temiz kan bulunur. Genelde erken bebeklik döneminde belirti vermeyebilir. Bebek veya çocuk efor sarf ettiğinde çabuk yorulma ile birlikte alt solunum yolu enfeksiyonlarına yatkınlık vardır. Efor sonrası oksijen saturasyonları düşse bile genellikle oksijen tedavisine olumlu yanıt verirler. Kusur cerrahi olarak veya girişimsel kateterizasyonla düzeltilir. İşlem sonrası iyileşme süreleri kısadır.

Siyanotik Kalp Hastalıkları: Bu tür defektle doğan bebeklerin genel görünümü siyanotiktir. Sistemik dolaşımda temiz ve kirli kan bir arada bulunur. Oksijen tedavisi alsalar bile oksijen saturasyonları temiz-kirli kanın karışım miktarına bağlı olarak 90'nın altında seyreder. Özellikle varolan defekt duktus bağımlı ise bu bebeklerde oksijen tedavisi hayatı tehdit edici bir durum oluşturabilir. Siyanotik bebeklerde sadece kardiyolog önerisi ve kontrolünde oksijen tedavisi uygulanması önemlidir.

Konjenital kalp kusurlarını tanımak, hastaya yapılacak her türlü tedavi ve yaklaşım açısından son derece önemlidir.

HEMATOLOJİK HASTANIN HEMŞİRELİK BAKIMI

Duygu Demir

Kan hücreleri hematopoez olarak isimlendirilen bir süreç ile üretilir. Hematopoez, fetal gelişim sırasında karaciğer ve dalakta gerçekleşir. Embriyo ve fetüste gerçekleşen bu süreç mezoblastik, hepatik ve myeloid olmak üzere üç ayrı evrede olur. Kan hücrelerinin yapılması intrauterin yaşamın 14. gününde başlar (mezoblastik evre). Gebeliğin ikinci ayında kan yapımını karaciğer üstlenir (hepatik evre). 4. aydan sonra kan yapımı kemik iliğine geçer (myeloid evre). Gebeliğin son trimestrinde ana kan yapım organı kemik iliğidir.

Kan, plazma ve şekilli kan elemanlarından oluşur. Plazmanın %90'ı su, %10'u ise suda çözünen maddelerdir. Plazmanın temel maddeleri albümin, protein (pıhtılaşma faktörleri, globunler, antikorlar, fibrinojenler) ve elektrolitlerdir. Şekilli kan elemanları ise eritrositler, lökositler ve trombositlerdir.

Hematolojik hastalıklar; fizyolojik anemi, demir eksikliği anemisi, orak hücreli anemi, talasemi, aplastik anemi ve kanama-pıhtılaşma bozuklukları (hemofili, trombositopenik purpura, von willebrand, dissemine intravasküler koagülasyon) olarak ele alınabilir.

Anemiler; eritrosit ya da hemoglobinin yetersiz üretimi ya da aşırı kaybı nedeniyle gelişebilir. Hemoglobin yoğunluğu veya eritrosit sayısının normalin altında olduğu bir durum olarak tanımlanır. Çocukluk çağında aneminin genel bulguları; deri ve mukozalarda solukluk, taşikardi, bebekte zayıf ağlama, yemekten hemen sonra yorulma, güçsüzlük, yorgunluk, letarji, iştahsızlık, anoreksia, beslenme bozukluğu, dispne, irritabilite, bayılma, ödem, baş dönmesi, yutma güçlüğü, algılama güçlüğü, sık enfeksiyon geçirme, pika, tırnaklarda bozukluk, büyüme-gelişme geriliği, davranış değişiklikleri huzursuzluk, ve okul performansında azalma sayılabilir. Anemilerin hemşirelik bakımında öykü ve aile eğitimi çok önemlidir. İyi bir beslenme öyküsü alınmalı ve **özellikle süt tüketimi** iyi değerlendirilmelidir. Bebeklerin ailelerine demir desteği ve diyetle alınabilecek demir kaynakları konusunda bilgilendirilmelidir. Yeterli miktarda et, tam tahıl, yeşil yapraklı sebzeler sağlanmalıdır. Et yemeyen çocuklara bunun yerine yumurta, fasulye ve yeşil sebzeler verilebilir.

Hemşireler kanama ve pıhtılaşma bozukluklarında özellikle çocuk ve aileyi kanamayı önleme ve yönetme konusunda eğitime odaklanmalıdır. Evde güvenlik önlemleri alınması konusunda aile desteklenmelidir. Aspirin kullanımı konusunda uyarılmalıdır. Yanında hastalığını belirten kart taşıması konusunda uyarılmalıdır. Genetik geçişli bozukluklarda aileye genetik danışmanlık yapılmalıdır. Çocuk ve ailenin sorular sormaları için ortam yaratılmalı, korkularını ifade etmelerine olanak sağlanmalı ve cesaret verici davranılması rahatlamalarına yardımcı olabilir. Hemşirelik bakımı hastalığa özgü primer tanılar konularak planlanmalıdır.

YENİDOĞANLARDA BESLENME YÖNTEMLERİ

Ebru Temizsoy

Normal yenidoğanlar için en uygun beslenme şekli kendi annesi tarafından emzirilmesidir. Ancak bazı durumlarda bebeğin annesi tarafından emzirilerek beslenmesi söz konusu olmayabilir. Annenin hastalık durumu, bebeğin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) yatıyor olması gibi nedenlerle anne bebeğini emziremeyebilir ve bu tür durumlarda emzirmeye alternatif olabilecek yöntemlerle bebeğin beslenmesi sürdürülür. Bebeğin beslenmesi kendi annesinin sağlanmış sütü, donör anne sütü ya da formül süt kullanılarak bebeğin beslenmesi yapılır. Bebeğin gestasyonel haftası, doğum ağırlığı ve kronolojik yaşı baz alınarak, fizyolojik ve davranışsal bulgularının değerlendirildiği en uygun beslenme yöntemi seçilir. Yenidoğanların beslenmesi genel olarak emzirme mümkün değilse; orogastrik sonda, kadeh, enjektör ya da biberon kullanılarak yapılmaktadır.

Dünya Sağlık Örgütü ve Unicef bebeklerin doğumdan itibaren ilk 6 ay boyunca sadece anne sütü, 2 yaş ve ötesine kadar da ek besinlerle emzirilmesini önermektedir. Ülkemiz TNSA 2018 verilerine göre doğumdan sonraki ilk bir saat içinde emzirilen çocukların % 73, ilk bir günde emzirilen çocukların %86 ve prelakteal dönem yani emzirme öncesi bebeklerin besin alma durumlarının % 24 olduğu ve emzirmenin desteklenmesi gerektiği görülmektedir. İlk 6 ay anne sütü alma durumlarının %30'dan, %41'e yükseldiği izlense de emzirme oranlarının hala çok az olduğu dikkat çekicidir. Emzirmenin başlatılması, sürdürülmesi ve anne sütü ile beslenmenin desteklenmesi konusunda yenidoğan hemşirelerinin yaptıkları emzirme danışmanlığı çok önemlidir. Sezaryen doğum, bebeğin iyi emmemesi, sütün gelmemesi, bebeğin çok ağlaması gibi çoğunlukla geçersiz ve düzeltilebilir nedenler bebeğin beslenmesinde farklı yöntemlere başvurulması ve formül süt kullanılmasına neden olabilmektedir. Erken taburculuk, annenin evdeki yakınlarının önerileri, deneyim ve bilgi eksikliği de bebeğin beslenmesini olumsuz etkileyebilecek durumlar arasındadır.

Emzirme danışmanlığı eğitiminde 'Başarılı Emzirmede 10 Adım' bir rehber niteliğindedir. Emzirmede sık rastlanan sorunlar maternal, neonatal ya da çevresel olabilmektedir. Bu sorunlar arasında; bebeğin emmeyi reddetmesi, üşmesi, hasta yd, tutuş pozisyonu, süt fazlalığı, burun tıkanıklığı, anne kokusunda değişiklik, bebeğin oral anatomik sorunları, nörolojik hastalıklar ya da annenin psikososyal sorunları sayılabilir. Bebeğin huzursuz olması durumunda; etken ortadan kaldırılmalı, ten tene temas yapılmalı, gerekirse sağlanmış süt verilmelidir. Emzirme sorunlarına genel yaklaşımda nedene yönelik tedavi ve bakım uygulanmalı, anneye emzirme konusunda özgüven kazandırılmalıdır. Yetersiz tartı alımı söz konusu ise; bebeğin 10-14 gün sonunda doğum tartısına ulaşamama, ilk bir ay <500 gr alma, büyüme eğrisinde 2 std deviasyon gerilik olması durumu değerlendirilmelidir. Ayrıca 2 günden büyük bebeklerde günde 6 dan az idrar yapma ve 5. günde hala mekonyum çıkarma yeterli süt almadığını işaret edebilir. Emzirme desteği yapmak gerektiğinde durum hem bebek hem de anne açısından değerlendirilmelidir. **Bebek ile ilgili endikasyonlar;** asemptomatik hipoglisemi, ilk 4 saat KŞ <25 mg/dl, süt alımı yet. sarılıklı bebek, metabolik hastalık tanısı. **Anne ile ilgili endikasyonlar;** anne sütünün 72-120 saate kadar gelmemesi, plasenta retansiyonu, postpartum kanama, meme cerrahisi, annenin tedavileri, anne bebek ayrı ise ve annenin şiddetli ağrı hissetmesi.

Ne ile Beslenme? İlk seçenek anne sütü, varsa banka sütü, yoksa formül süt

Ne Kadar Besleme? Miktanda kesinlik bulunmamaktadır. Öğün başına tahmini değerler ise; ilk 24 saat 2-10 ml, 24-48 saat 5-15 ml, 48-72 saat 15-30 ml, 72-96 saat 30-60 ml'dir.

Ne Sıklıkta Besleme? <1000 gr 2 saatte, 1000-2500 gr 3 saatte, >2500 gr 4 saatte bir beslenmelidir.

Beslenme Sürekli mi Aralıklı mı? Aralıklı beslenme daha fizyolojik olduğu için tercih edilir. *NEK sıklığına, beslenme intoleransına, büyüme, am enteral beslenmeye geçiş süresine anlamlı etkisi yoktur.*

Beslenme Yöntemleri?

Yenidoğanların beslenmesinde optimal bir destek yöntemi tanımlanmamıştır. Maliyet, elde edebilme, kullanım ve temizlik kolaylığı, bebeğin anne memesini emmesine etki, anne ve bebeğin tercihi göre seçilmektedir. Preterm bebeklerin fizyolojik ve nörolojik açıdan immatür olmaları, oral-motor reflekslerinin zayıf olması, emme, yutma ve solunum arasında koordinasyonu sağlayamamaları, beslenme sırasında fleksiyon postürünü koruyamamaları, kısa süreli uyanık kalabilmeleri, beslenme sırasında fizyolojik değerlerini normal düzeyde sürdürememeleri gibi nedenler preterm bebeklerde beslenme problemlerini yaratmaktadır. Bu nedenle yaşamın ilk günlerinde orogastrik sonda ile enteral yolla

beslenmektedirler. Buna bağlı olarak emzirmeye geçiş süreleri uzamakta ve emzirmeye başlamadan önce beslenmeleri için çeşitli beslenme araçları kullanılmaktadır. Hastanede yatan preterm bebeklerin enteral beslenmelerinde sıklıkla sonda, biberon, kadeh, kaşık, damlalık ya da oral enjektör kullanılmaktadır.

Preterm bebeklerde oral beslenmeye hazır oluşluğun ne zaman başlayacağı ve orogastrik sonda ile beslenmeden oral beslenmeye ne zaman geçilmesi gerektiğine ilişkin evrensel olarak kanıtlanmış bir kriter listesi ya da rehber bulunmamaktadır. Oral beslenmeye hazır oluşluk iki farklı kavramla açıklanabilir: Birincisi; preterm bir bebeğin ilk kez oral beslenmenin denenmesi için hazır olması, ikincisi; preterm bir bebeğin herhangi bir oral beslenmenin yapılması için hazır olmasıdır. Her iki durum için değerlendirme kriterleri farklıdır. Tüm bebekler fizyolojik, nörolojik ve motor-davranışsal özellikleri açısından bireysel olarak değerlendirilmeli ve uygun oral beslenme yolu seçilmelidir.

Sonda ile besleme; burun/ağızdan, kulak memesine, kulak memesinden ksifoid ile göbek arasındaki nokta ölçülerek sonda yerleştirilir. Yerleşim kontrolü; mide sıvısı $ph < 6$ olmalı, enjektör ile mide içeriğinin gelmesi, mideye 1-2 ml hava verilerek mideden sesin dinlenmesi ve radyografik değerlendirme ile yapılır.

Emzirme Ekleyiciler; bebek anne memesindeyken, ince bir sonda ile bebeğin ağzına giden ucun yanına delik açılır, diğer uç süt kabı içine batırılır. Bebek emdikçe kap içindeki sütü de almış olur.

Enjektör ile Beslenme; Bebek beslenme miktarına uygun hacimdeki tek kullanımlık oral enjektör ile beslenir. Beslenme için bebeğin başı hafifçe yükseltilerek, enjektöre çekilen anne sütü bebeğin yutkunma hareketleri ile koordine bir şekilde ağzına akıtılarak yapılır. Enjektör ile beslenme çok küçük miktarlarda anne sütünün verilmesi için uygundur. Eve geçişte komplikasyon riski nedeniyle önerilmemelidir.

Finger Feeding Beslenme; Enjektör verilmesi sırasında serçe parmağın bebeğin üst damağına gelecek şekilde konulması ile sağlanır. Parmağın emilmesi, yutkunma ve sütün ağıza damlatılması sırasıyla anne sütü bitene kadar devam ettirilir.

Kadeh ile Beslenme; kadeh bebeğin dudak hizasına getirilip bebeğin sütü kendisinin yalayarak alması sağlanır. Beslenme sırasında bebeğin başı hafifçe yükseltilir. Bebek uyanık, emmeye istekli olduğu dönemde ve bu yöntemi tercih eden bebeklerde kap ile beslenmelidir. Meme başı şaşkınlığı engellenir, Nazo-orogastrik beslenme süresi azalır. Oral deneyim kazanılır.

Kaşık ile Beslenme; Kaşık ya da kaşık biberon kullanılarak yapılır. Bebeğin yutkunma hareketleri gözlenerek küçük miktarlarda besin dilinin üzerinden akıtılarak beslenir. Emzirmeye ek destekleyici yöntem olarak kaşıkla beslenme yöntemi kullanılan erken doğmuş bebeklerin biberonla beslenen bebeklerden daha kısa sürede tam anne memesine geçtiği ve emme başarılarının daha iyi düzeyde olduğunu gösteren çalışmalar bulunmaktadır.

Biberon ile Beslenme; Anne memesinden emmeyi olumsuz etkilediği, bebeğin memede bocalama riski taşıdığını ve kullanımının sakınılması gerektiğini gösteren çalışmalar olsa da özellikle prematürelerde biberon ile beslenmenin emme, yutma ve solunum koordinasyonunun en iyi yöntem olduğunu gösteren araştırmalar da bulunmaktadır. Koordineli bir beslenmede emme, yutma ve solunum arasında 1:1:1 oranı bulunmaktadır. Koordineli olmayan bir beslenmede ise solunum genellikle yutma tarafından engellenmektedir.

İpucu Temelli Beslenme Yaklaşımı, **Beslenmede Ölçek Kullanımı**

Yenidoğanların beslenmesinde bebekten alınan işaretlerin önemi büyüktür. Beslenme uygulamalarında da bebeğin bireysel özelliklerine ve isteklerine odaklanılmalı ve sinaktif teori ışığında beslenme davranışı desteklenmelidir. Yenidoğan hemşiresi, preterm bebeklerin oral beslenmeye hazır oluşluluğunu değerlendirirken etkileyen faktörleri, hemşirenin sorumluluklarını bilmeli ve preterm bebeğin nörolojik olgunluğu, hastalıklarının şiddeti, otonomik- motor-davranışsal durum organizasyonu, emme, yutma, solunum koordinasyonu ve oral beslenme deneyimi gibi objektif kriterleri dikkate almalıdır.

Oral beslenmeye hazır oluşluğa karar verilmesi için bebeğin fizyolojik ve davranışsal durumlarını bir arada değerlendiren ölçüm araçlarının kullanılması önerilmektedir. Geçerli ve güvenli bir araç kullanılmadığı durumlarda oral beslenmeye geçiş kararı hemşire tarafından objektif kriterler göz önüne alınarak verilmelidir.

Oral Motor Beceri Kazandırma/ Kanıt Temelli Yaklaşımlar

Dünyada yapılan çalışmalarda oral motor girişimlerin preterm bebeklerin tam oral beslenmeye geçişi ve hastanede kalış süresinin kısalttığı gösterilmiştir. Yenidoğan hemşireleri preterm bebeklerin oral beslenme becerilerinin arttırılarak tam oral beslenmeye daha erken geçirilmesi için bakımlarında oral motor girişimlere yer vermelidir.

YENİDOĞANDA HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİ DOĞUM SALONUNDA HİPOTERMİ

Canan Seren

Perinatal ve neonatal bakımdaki gelişmelere rağmen, hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) halen neonatal mortalitenin ve serebral palsinin (SP) prematürelilik ile birlikte başlıca sorumlusudur. Term bebeklerdeki sıklığı gelişmiş ülkelerde 1-2/1000, gelişmekte olan ülkelerde 2-13/1000 olan HİE sonrası mortalite gelişmiş ülkelerde %15, SP %10-15, uzun dönem nörogelişimsel sorun oranı ise %40'tır.

Doğum salonundaki bilinçli ve etkin resüsitasyon, HİE'ye bağlı sekeli engellemenin temelidir. Etkilenmiş yenidoğanlar yoğun bakım ünitesine ulaştıklarında, HİE'ye bağlı sekelleri engellemek amacıyla yapılan uygulamaların başında terapötik hipotermi (TH) gelmektedir. Terapötik hipotermi beyin yapılarının, özellikle de derin dokuların ve bazal ganglionların sıcaklığını 32-34 °C'ye kadar düşürmeyi amaçlayan; günümüzde HİE için önerilen tek efektif, ve güvenli nöroprotektif yöntemdir (Kanıt düzeyi 1A). Vücut sıcaklığındaki her 1 C düşüş metabolizmayı % 6-8 yavaşlatarak beynin glukoz ve oksijen gereksinimini azaltır.

Terapötik hipotermi uygulaması için birbirine üstünlüğü olmayan iki yöntem vardır: Selektif baş soğutması ve total vücut soğutması. Hipotermi tedavisi basit gibi görünse de, bebeklerin deneyimli ellerde izlenmesi ve hipotermi'nin ilk altı saat içinde başlanması önemlidir. Term yenidoğanlarda Türk Neonatoloji Derneği (2018) TH endikasyonları Tabloda gösterilmiştir.

Tablo 2 Hipoksik İskemik Ensefalopatili Bebeklerde Terapötik Hipotermi Endikasyonları

Gebelik yaşı ≥ 36 hafta
İlk 6 saat içinde
• Kord kan gazında ya da doğumdan sonraki ilk saat içinde $pH \leq 7,0$ veya $BE \leq -16$
• 10. dakika Apgar skoru < 5 veya devam eden resüsitasyon ihtiyacı
• Klinik değerlendirmede orta veya ağır ensefalopati.

Yakın tarihli bir meta-analizde (11 çalışma, 1500 bebek) HİE'li bebeklerde TH'nin mortaliteyi azalttığı, 18- 24 ayda nörogelişimin daha iyi olduğu ve sekelsiz yaşam oranlarının arttığı gösterilmiştir.

Doğum Salonunda Hipotermiye Başlanmalı mıdır?

Terapötik hipotermiye doğumdan sonra "en erken zamanda" başlanması önerilmektedir. 2013'te yapılan bir çalışmada ilk üç saatte TH'ye başlananlarda prognoz 3-6 saatte başlananlara oranla daha iyi olduğu gösterilmiştir (Thoresen). Asfiktik bebekler "doğal olarak" hipotermiye eğilimlidir. Asidoz, asfiksi ve bebek hareketlerin azalması endojen termogenezi inhibe eder. HİE'de hipotermi'nin etkisini inceleyen çalışmada, 75 hayvan deneyinden 57'sinde (%76) hipotermiye hasarlayıcı etkiden (insult) hemen önce ya da hasarlayıcı etki anında başlandığı bildirilmektedir (Galinsky). Prospektif randomize kontrollü bir çalışmada; kardiyak arrest sonrası resüsitasyonda hafif hipotermi verilen (34°C) köpeklerde nörolojik sonuçların daha iyi olduğu gösterilmiştir. Hipotermiye reperfüzyondan 15 dakika sonra başlandığında fonksiyonel sonuçlar beklendiği kadar olumlu değildir. Beynin histopatolojik incelemesinde de erken soğutulan grupta daha az hasarlanma saptanmıştır (Kuboyama).

Terapötik hipotermiye en kısa zamanda başlanması gerektiği bilgisi ve diğer bilimsel kaynaklar birleştirildiğinde, doğum salonunda hipotermi başlatılması "mantıksal olarak" doğru görülmektedir. TND 2018 rehberi, resüsitasyon gereken bebekten kord kan gazı alınmasını önermekte ve tedavinin başarılı olabilmesi için aşağıdaki faktörlere dikkat edilmesi gerektiğini belirtmektedir:

A) Hızlı başlama, hasar gelişir gelişmez tedaviye başlamak çok önemlidir: Time is brain

B) *Aktif soğutmaya bir an evvel başlanmalıdır.*

C) *Hastanın resüsitasyon ihtiyacı olduğunda doğum salonunda ısıtıcıyı kapatmak doğru bir yaklaşım olacaktır.*

Ancak, tüm resüsitasyon yönergeleri doğum salonunda hipotermiden kaçınılması gerektiğinin altını çizmektedir.

Hipotermi kardiyopulmoner adaptasyonu daha da kötüleştirilebilir.

Bu bilgiler ışığında doğum salonunda hipotermi uygulamasında izlenecek yol aşağıda özetlenmiştir:

1. Bebeğin kardiyopulmoner stabilizasyonunu sağlayın.
2. Stabilizasyon sağlandıktan sonra doğum salonunda ısıtıcıyı kapatın
3. Resüsitasyonda bebeği hipertermiden koruyun

Güncel neonatal resüsitasyon silsilesi bebeğin kardiyopulmoner adaptasyonunu temel almaktadır. Halbuki HİE'den etkilenme riski olan bebekte nörolojik durumun da değerlendirilmesi; hatta nöro-monitorizasyon gereklidir. Bu durumda gelecekte izlenebilecek yol şu şekilde olabilir (Finn):

1. Doğum salonunda aEEG/ EEG/NIRS/ yeni geliştirilecek teknolojiler ile kardiyopulmoner monitorizasyonla birlikte nöro-monitorizasyona başlanması
2. Nöro-monitorizasyonda başta suprese olan beyin aktivitesinin resüsitasyon ile normale dönüp dönmediğinin değerlendirilmesi
3. Resüsitasyon sonrası supresyon devam ediyorsa doğum salonunda pasif/aktif hipotermiye başlanması

KAYNAKLAR

1. <http://www.neonatology.org.tr/neonatoloji/tani-ve-tedavi-protokolleri/>
2. Martinello K, Hart AR, Yap S, Mitra S, Robertson NJ. Management and investigation of neonatal encephalopathy: 2017 update. Arch Dis Child FNE 2017;102: F346–F358.
3. Kuboyama K, Safar P, A Radovsky, S A Tisherman, S W Stezoski, Alexander H. Delay in cooling negates the beneficial effect of mild resuscitative cerebral hypothermia after cardiac arrest in dogs: a prospective, randomized study. Crit Care Med 1993;21: 1348-58
4. Galinsky R., Dean JM, Christopher A Lear, Joanne O Davidson, Dhillon S, Wassink G, Laura Bennet, Gunn AJ. In the era of therapeutic hypothermia, how well do studies of perinatal neuroprotection control temperature? Dev Neurosci 2017; 39: 7-22
5. Finn D, Dempsey EM, Boylan GB. Lost in Transition: A systematic review of neonatal electroencephalography in the delivery room—Are we forgetting an important biomarker for newborn brain health? Front Pediatr 2017; 5: 00173.

YENİDOĞANDA HİPOTERMİ “TRANSFER VE YOĞUN BAKIMDA İZLEM”

Esra Arun Özer

Perinatoloji alanındaki gelişmelere karşın perinatal asfiksi ve perinatal asfiksiye bağlı hipoksik iskemik ensefalopati, yenidoğan döneminin en ciddi akut nörolojik sorunlarından birisidir. Tanı ve tedavisinde tartışmaların devam ettiği hipoksik iskemik ensefalopatinin özgün bir tedavisi yoktur. Son yıllardaki çalışmalar, hipoksik iskemik ensefalopatili olgularda uygulanan orta derecedeki hipoterminin nöroprotektif özelliği ile morbidite ve mortaliteyi azaltmak için en etkili tedavi yöntemi olduğunu göstermiştir.

Hipotermi tedavisinin nöroprotektif etkisi tedavinin başlanma zamanına, tedavi süresine, hipoterminin derecesine ve hipotermi uygulama yöntemine bağlıdır. Tedavinin nöronlarda sekonder enerji yetmezliği gelişmeden önce (canlandırmadan hemen sonra) uygulanması durumunda en etkin yanıt oluşmaktadır. Bu nedenle hipotermi tedavisi tercihen ilk iki saatte en geç ilk altı saatte başlanmalıdır. Hipoksik-iskemik ensefalopatili olguların prognozu üzerinde başlanma zamanı son derece önemli olduğundan, tedavi için başka bir merkeze nakledilmesi gereken hastalara da transport sırasında aktif ya da pasif soğutma uygulanmalıdır.

Altı saatten daha kısa süreli uygulanan hipoterminin nöroprotektif etkisinin kısmi ve geçici olduğu pek çok hayvan deneyinde gösterilmiştir. 24-48 saat süreyle uygulanan hipoterminin ise beyin zedelenmesini azalttığı ve bilişsel performansı artırdığı saptanmıştır. Etkin bir hipotermi tedavisi için uygulama süresi en az 72 saat olmalıdır. Hipotermi tedavisi tüm vücut soğutma veya selektif baş soğutma şeklinde uygulanabilir. Bu iki tedavinin birbirine olan üstünlüğü tartışmalıdır.

Hipotermi tedavisi 3. düzey yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde, serebral monitorizasyon, aEEG izlemi ve ileri görüntüleme yöntemlerinin mümkün olduğu merkezlerde, multidisipliner olarak yapılmalı ve hastalar uzun dönem izlenmelidir.

TERAPOTİK HİPOTERMİ KOMPLİKASYONLARI

Hanifi Soylu

Terapotik Hipotermi (TH) yenidoğan bebeklerdeki Hipoksik İskemik Ensefalopati'nin tedavisinde (HIE) yararlılığı kanıtlanmış bir uygulamadır. Ancak birçok uygulamada olduğu gibi yararları yanında, uygun şekilde kullanılmadığında zararları ve istenmeyen komplikasyonları mevcuttur.

Terapotik hipotermi'nin komplikasyonları şu şekilde özetlenebilir.

- a-) Süre ve ısı ayarları ile ilgili olanlar,
- b-) Kardiyovasküler komplikasyonlar,
- c-) Solunumsal komplikasyonlar,
- d-) Hematolojik komplikasyonlar,
- e-) İlaç komplikasyonları.

Ağır kafa travması ve yaygın intrakranial kanaması (ağır stroke) olan hastalarda TH kontrendikedir.

A-) Süre-Isı Komplikasyonları: Yapılan bir çalışmada 33.5°C'de ve 32°C'de 72 saat ile aynı ısıda 120 saat tutulan bebeklerin sonuçları karşılaştırıldığında düşük ısı ve uzun sürenin prognoza olumlu bir katkı getirmediği ve ağır HİE'ye bağlı ölümlerde artış olduğu saptanmıştır. Hipotermi öncesi Fenobarbital verilen hastalarda da bebeğin ısısının hızlı düştüğü anlaşılmıştır. Bu açıdan bebeklerin devamlı ısı takibinin yapılması, geri ısıtma esnasında vücut sıcaklığının 0.5°C/saatten fazla yükseltilmemesi prognozda önem arz etmektedir.

B-) Kardiyovasküler (KVS) komplikasyonları: Hipotermi uygulanan bebeklerde bradikardi de 11.6 kat artış görülmektedir. Ancak bunların büyük çoğunluğu hemodinamik olarak önemli değildir. Hayatı tehdit eden aritmilerde, ve şiddetli hipotansiyonda TH ile anlamlı bir artma bulunmamıştır. Ancak bu sonucun tersini gösteren bir metaanaliz de mevcuttur. Bu hastaların izleminde EKG monitorizasyonu ve arteriyel kan basıncı ölçümü ile devamlı takibin yapılması, kalp hızının 70 ve üzerinin normal kabul edilmesi, laktatın <2.5 mmol/L tutulacak şekilde perfüzyonun izlenmesi, hipotermi esnasında sınırda KB düşüklüğünün agresif şekilde tedavi edilmemesi, hipotermi esnasında KB normal olan bebeğin tekrar ısıtma esnasında vazodilatasyona bağlı KB'nin düşebileceğinin öngörülmesi gerekmektedir.

C-) Solunumsal komplikasyonlar: Hipotermi esnasında hipokarbi serebral perfüzyonu azaltan önemli etkenlerden birisidir. Hipotermi'ya alınan bebeklerin %6-25'inde mevcut olan Persistan Pulmoner Hipertansiyon üzerine tedavinin belirgin bir kötüleştirici etkisi bulunmamıştır. Hipotermi'de O2 saturasyonları %88-92 veya % 90-94 aralığında tutulmalı (Protokole göre), PaCO2 40-50 mm Hg, PaO2 50-70 mm Hg olarak tutulmalı,

hiperventilasyon veya aşırı oksijenden sakınılmalıdır.

D-) Hematolojik komplikasyonlar: Trombositopeni hipotermi tedavisi alan bebeklerde %30 civarında beklenmektedir. Bunun yanında hipoksik bebeklerde kanama diyatezi %3-12 arasında, hipotermi tedavisine gereksinim duyanlarda %54 oranında rapor edilmiştir. Ancak bunun bir HİE komplikasyonu olduğu, hipotermi tedavisinin buna ilave bir yük getirmediği Cochrane meta analizinde rapor edilmiştir.

E-) İlaç komplikasyonları: Bazı ilaçların metabolizması hipotermi esnasında azalmakta ve toksik etkiler meydana gelmektedir. Bazen de, opioidlerde olduğu gibi sedatif olarak daha az etki etmektedir. Yine de, düzenli aralıklı veya devamlı infüzyonla verildiğinde, hipotermi de uygulanırsa vücutta birikeceği düşünülen ilaçlardan sakınılmalıdır. Aşağıdaki tabloda belli başlı bazı ilaçların hipotermi ile etkileşimleri gösterilmektedir.

İlaç	Etki	Yorum
Morfin	Metabolizma ↓	Sedasyon etkisi ↓
Fentanil	Metabolizma ↓↓	Hipotermi koruyuculuğu ↓
Fenobarbital	Metabolizma ↓	Nöroproteksiyon ↑
Midazolam	Metabolizma ↓ veya değişken	Hipotansiyon riski ↑
Fenitoin	Metabolizma ↓	Potansiyel olarak hayatı tehdit, Kardiyak yan etkilerde ↑
Aminoglikozidler	Hacim dağılımı ↑, Atılım ↓	Renal toksisitede ↑

Bu ilaçların metabolizması tekrar ısıtma fazında hızla artabilir, bu nedenle dikkatli olunmalıdır. Opioidleri sedasyon amaçlı kullanmamalı, mutlak gerekiyorsa morfin düşük dozda kullanılmalı, sedasyon için Pb tercih edilmeli, hipotermi esnasında Fentanil'den sakınılmalıdır. Konvülsiyonları agresif şekilde tedavi etmeli ancak Fenitoin'den mutlaka sakınılmalıdır.

KAYNAKLAR:

1-) Jacobs SE, Berg M, Hunt R, Tarnow-Mordi WO, Inder TE, Davis PG. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Jan 31;(1):CD003311.

2-) Lakshminrusimha S, Shankaran S, Laptook A, McDonald S, Keszler M, Van Meurs K, Guillet R, Chawla S, Sood BG, Bonifacio S, Das A, Higgins RD. Pulmonary Hypertension Associated with Hypoxic-Ischemic Encephalopathy-Antecedent Characteristics and Comorbidities. J Pediatr. 2018 May;196:45-51.e3.

3-) Shankaran S. Therapeutic hypothermia for neonatal encephalopathy. Curr Opin Pediatr. 2015 Apr;27(2):152-7.

4-) Srinivasan G, Baier J, Sawatzky-Dickson D, Bodnaryk K, McKittrick J. Hypothermia for newborns with hypoxic-ischemic encephalopathy. Neonatal clinical practice guideline, 2017 <https://www.wrha.mb.ca/extranet/eipt/files/EIPT-035-013.pdf>

ÇOCUKLARDA İDEAL AŞILAMA TAKVİMİ

Özden Türel

Ülkemizde aşılamaya hizmetleri 1928 yılında kurulan Hıfzısıhha Enstitüsü'nde tek çatı altında toplanmıştır. 1960'da 5 antijene karşı aşı uygulanırken 2017'de uygulanan aşı antijen sayısı 13'tür (Difteri, Tetanoz, Boğmaca, Çocuk felci, Tüberküloz, Kızamık, Hepatit B, Hemofilus influenza Tip B, Kızamıkçık, Kabakulak, Pnömonokok, Suçiçeği ve Hepatit A).

1.1. Önceden sağlıklı çocuklarda ulusal aşı takvimi:

1.1.a. Difteri-tetanoz-boğmaca

Ülkemizde 1937 yılında Difteri-Boğmaca (DB), 1968 yılında difteri toksoidi, tetanoz toksoidi ve boğmaca antijenlerini içeren inaktif aşı (DBT) olarak uygulamaya girmiştir. 1997'den itibaren tam hücre boğmaca aşısı yerine aselüler boğmaca aşısı içeren DTaP uygulanmaya başlanmıştır. 2008 yılında 2, 4, 6 ve 18. aylarda uygulanan DaBT-İPA-Hib karma aşısı şeklinde revize edilmiştir. 2010 yılından bu yana, ilköğretim 1. sınıfta DaBT- İPA (dörtlü karma), ilköğretim 8. sınıfta Td şeklinde uygulanmaktadır.

1.1.b. Poliomyelit

Ülkemizde çocuk felcine karşı aşılamaya 1963 yılında canlı attenüe oral polio aşısı (OPA) ile başlamıştır. Vahşi virüse bağlı son polio vakası 1998'de görülmüştür. 21 Haziran 2002 tarihinde Türkiye poliomyelitten arındırılmış ülke belgesi almıştır. Vahşi poliovirüs tip 2, 2015'te, tip 3 ise 2019'da tüm dünyada eradike edilmiştir. Ülkemizde 2008 yılından bu yana, inaktif polio aşısı (İPA), DaBT-İPA-Hib beşli karma aşısı şeklinde 2, 4, 6 ve 18. aylarda uygulanmaktadır. Halen OPA uygulaması 6. ve 18. aylarda iki doz olarak devam etmektedir.

İPA'ya bağlı ciddi yan etki bildirilmemiştir. OPA ilişkili paralitik polio olgularının %86'sı tip 2'ye bağlı ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle Mayıs 2016'dan sonra trivalan OPA'dan bivalan OPA (tip ve 3 polio serotipleri)'ya geçilmiştir.

1.1.c. Tüberküloz

BCG aşısı *Mycobacterium bovis* suşunun zayıflatılması ile hazırlanmış canlı güçsüzleştirilmiş (attenüe) bakteri aşısıdır. Ülkemizde uygulamaya başlanma tarihi 1951 (4 doz) yılıdır. 1997'den itibaren iki doz (yenidoğan ve ilköğretim birinci sınıf) olarak yapılmaya başlanmıştır. 2006 yılından itibaren tek doz olarak 2. ay bitiminde uygulanmaktadır.

1.1.d. Kızamık-kızamıkçık-kabakulak (KKK)

KKK aşısı 12. ayda ve ilköğretim 1. sınıfta olmak üzere 2 doz şeklinde 0,5 ml, cilt altına uygulanır. Aşıdan sonra 6-12. günde, %5-15 olguda 39.4 C derece ve üzerinde ateş görülebilir. Genellikle 1-2 gün, nadiren 5 gün, devam eder. Aşı sonrası 5-12. günde febril konvülsiyon (3000-4000'nde 1), döküntü (%5), trombositopeni (22.000-40.000'nde 1) bildirilen diğer yan etkilerdir. 2. doz sonrası yan etkiler daha az görülür.

1.1.e. Hepatit B

Primer aşılamaya 0-, 1- ve 6-ayda IM şeklinde uygulanan 3 dozdan oluşur. Hbs-Ag pozitif anneden doğan bebeklere 9-12. ayda anti-Hbs bakılır ve <10 mIU/ml bulunursa tekrar doz uygulanır. 1-2 ay sonra tekrar seroloji bakılır. 6 doz aşıdan sonra immünite gelişmediyse tekrar aşı yapılmaz. Sağlıklı çocuk ve erişkinlere rutin rapel önerilmez. Zamanla anti-Hbs titreleri düşük ya da ölçülemeyecek düzeye düşse de semptomatik akut veya kronik HBV enfeksiyonundan koruyuculuğu 10-20 yıl devam eder.

1.1.f. Hepatit A

12 ay-18 yaş arasında 6 ay arayla 2 doz şeklinde uygulanır. Klinik hastalığı önlemede etkinliği %94-100'dür. Aşılamaya sonrası anti-HAV bakılması önerilmez.

1.1.g. Pnömonokok

Ülkemizde 7 bileşenli konjuge pnömonokok aşısı (KPA7) Kasım 2008’de uygulanmaya başlanmıştır. Nisan 2011’de 13 bileşenli KPA uygulamasına geçilmiştir. 2. ayın ve 4. ayın sonunda olmak üzere 2 doz primer (birincil) aşılamaya, ardından 12. ayda rapel (destek doz) uygulanır. Prevenar 13, *S. pneumoniae*’nin 1, 3, 4, 5, 6A, 6B, 7F, 9V, 14, 18C, 19A, 19F ve 23F serotiplerinin kapsüller polisakkarid antijenlerini içerir.

1.1.h. Hemofilus influenza Tip B (Hib)

Hib konjuge aşısı, Hib kapsüller polisakkarid (poliribozil fosfat) (PRP) ile taşıyıcı proteinin kovalen bağlanması ile elde edilir. Primer aşılamaya 2, 4 ve 6. aylarda; rapel 18. ayda uygulanır.

1.1.i. Suçiçeği

Varisella-zoster virüsünün (VZV) hücre kültürlerinde attenüasyonu ile elde edilen canlı attenüe virüs aşısıdır. 12. ayda 0,5 ml cilt altına uygulanır. Ciddi suçiçeğine karşı koruyuculuğu %98’dir. 4-6. yaştaki 2. doz henüz ülkemizde uygulanmamaktadır.

1.2. Ek aşılar

1.2.a. Rotavirüs aşıları

ABD ve diğer ülkelerde bugün için lisanslı 2 canlı oral aşı bulunmaktadır: Pentavalan insan-sığır reassortant aşı (RV5, PRV) ve attenüe insan rotavirüs aşısı (RV1,HRV). RV5 için önerilen takvim 2, 4, 6. ay; RV1 için ise 2 ve 4. aydır. İlk doz 6. hafta ile 14. hafta 6 gün arasında uygulanmalı ve tüm dozlar 8 ay 0 günlükken yapılmış olmalıdır. Eğer bebek aşılamaya sırasında ve sonrasında kusarsa aşı dozu tekrarlanmamalıdır. Her iki aşı da thimerosal **İÇERMEZ**. Ciddi kombine immünyetmezliği olanlara (SCID (severe combined immunodeficiency) ve intüepsiyon öyküsü olanlara yapılmamalıdır.

1.2.b. İnsan papillomavirüs (HPV) aşıları

ABD’de kullanım için FDA tarafından lisans almış 3 HPV aşısı mevcuttur. Dört valanlı HPV4 (tip 6, 11, 16 ve 18) aşısı, HPV2 (tip 16 ve 18) ve 9-valanlı HPV aşısı (tip 6, 11, 16,18, 31, 33, 45, 52 ve 58). HPV4 9-45 yaş kızlarda ve 9-26 yaş erkeklerde; HPV2 10-25 yaş kızlarda kullanımı ruhsatlıdır. HPV aşıları 0,5 ml’lik 2 veya 3 dozda intramusküler yolla deltoid kasa uygulanır. 15. yaş gününden önce aşılamaya başlayanlara 2 doz; daha sonra başlayanlara ise 3 doz aşı önerilir. İkinci doz ilk dozdan en az 1-2 ay sonra; 3. doz ilk dozdan 6 ay sonra uygulanmalıdır. HPV aşıları kadınlarda servikal kanserin önlenmesinde son derece etkilidir. Ayrıca 4vHPV’nin 16-18 yaş erkeklerde anal prekanserleri önlemede etkili olduğu gösterilmiştir. 4vHPV ile aşılanmış kohortlarda genital siğillerin insidansı %90 oranında azalmıştır.

1.2.c. Konjuge Meningokok Aşısı

Ülkemizde halen uygulama onayı almış olan 3 adet 4 bileşenli (A, C, Y, W) konjuge meningokok aşısı ve bir adet serogrup B aşısı **Men B-4C** (Beksero) mevcuttur. KMA-4 aşıları kapsül polisakkaritlerinin farklı proteinlere (difteri toksoidi, CRM-197

mutant difteri toksini, tetanoz toksoidi) konjuge edilmesi ile oluşturulmuştur. Men B-4C ise 4 antijenik komponent **İÇERİR**: 1 FHbp **füzyon proteini**, Nad A, NHBA **füzyon proteini** ve dış membran kesesi.

2 yaş altında Menveo (2, 4, 6 ve 12-15 ay arasında olmak üzere 4 doz şeklinde) veya Nimenrix (2, 4, 6 ve 12-15 ay arasında olmak üzere 4 doz şeklinde) veya Menactra 9 aydan itibaren 3 ay arayla 2 doz şeklinde uygulanır. Menactra yapılacaksa, konjuge pnömonokok aşıları tamamlandıktan en az 4 hafta sonra yapılmalıdır. Nimenrix ve Menveo 1 yaşından sonra tek doz; menactra aşısı ise 2 yaşından sonra tek doz şeklinde uygulanır.

Konjuge meningokok B aşısı (Bexsero) 2. aydan itibaren toplam 3 doz şeklinde uygulanır (2-5 ay arası başlanacaksa en az 1 ay arayla 3 doz+12-23 ay arasında 1 doz rapel; 6-11 ay arasında başlanacaklara en az 2 ay arayla 2 doz+ yaşamın 2. yılında 1 doz rapel; 12-23 ay arası başlanacaklara en az 2 ay arayla 2 doz+ primer aşılamadan sonra 12-23 ay bırakılarak 1 doz rapel; 2 yaş üzeri en az 2 ay arayla 2 doz şeklinde uygulanır.

Aşılar 0,5 ml intramusküler kullanılır.

OLGULARLA EKSİK AŞILI ÇOCUK

Hacer Aktürk

Aşı takviminde belirtilen aralıklara göre yapılması gereken aşıların eksik olması durumunda eksik aşılanmış bir çocuk ile karşı karşıyayız demektir. Herhangi bir nedenle sağlık kuruluşuna getirilmiş, aşısı eksik, ancak aşılanabilir durumda olan bir çocuğun aşılanmadan evine gönderilmesi ise kaçırılmış aşı fırsatı olarak tanımlanabilir.

Aşılanması gereken kişi çeşitli nedenlerle sağlık kuruluşlarına gidebilir. Koruyucu sağlık hizmetleri için başvuru olabildiği gibi sağlık raporu alınması ya da tedavi edici amaçlarla da sağlık kuruluşlarına başvurulabilmektedir. Her başvuruda çocuğun aşılanma durumu kontrol edilip, eksiği varsa ve aşı yapılmasına engel bir durum yoksa bağışıklanması yaşına ve aşılanma takvimine uygun hale getirilmelidir. Birçok kronik sorunu olan çocuklar, ayrıca aşılanmaları için sağlık kuruluşlarına başvuramayabilirler. Bu nedenle, takipli oldukları bölümlerin aşılanma durumlarını ve aşılanabilirliklerini yakından izlemesi gerekir.

Tedavi edici kurumlarda (hastaneler, poliklinikler) koruyucu sağlık hizmetleri ihmal edilmemelidir. Başvuran kişilerin aşı kartlarının ya da kayıtları kontrol edilerek aşıya gereksinimlerinin veya uygunlukları değerlendirilmelidir. Aşı kontrendikasyonları konusunda güncel ve doğru bilgilere sahip olunması gereksiz aşı ertelemelerinin önüne geçecektir. Aşıların yararı ve istenmeyen etkileri konusunda yeterli bilgiye sahip olunması ve ebeveynlerin sorularına doyurucu ve kesin yanıtlar verilmesi aşı kararsızlığının ve dolayısıyla kaçırılmış aşı fırsatlarının önlenmesi için çok önemlidir.

Eksik aşıların tamamlanması konusunda bazı genel kurallar vardır:

- Aşıları tamamlanamamış çocuklarda önceki aşı dozlarının tekrar yapılmasına gerek yoktur.
- Aradan uzun bir süre geçmiş olsa bile, aşılamaya bırakılan yerden devam edilir.
- Eksik aşıları çocuk saptandığında yaşına uygun olarak aşıları tamamlanır.
- Aşıları eksik yapılmış bir çocuğa canlı ya da inaktif aşılar birlikte yapılabilir. Antikor yanıtı daha az olmaz, istenmeyen yan etkiler de artmaz
- Risk grubunda değil ise >5 yaş Hib aşısına gerek yoktur.
- Risk grubunda değil ise >5 yaş pnömokok aşısına gerek yoktur.
- Ülkemizde BCG aşısı >6 yaş yapılmamaktadır.
- Çok dozlu aşılar da dozlar arasındaki sürenin arttırılması aşının etkinliğini azaltmaz. Ek rapel dozu veya serinin tekrarlanması gerekmez
- Çok dozlu aşılar da dozlar arasındaki sürenin azaltılması antikor yanıtını ve korunmayı azaltabilir. Belirlenmiş minimum aralık veya yaştan ≤ 4 gün önce yapılan dozlar geçerli sayılır. ≥ 5 gün önce yapılan dozlar ise geçerli sayılmaz, yinelenmelidir.
- PPD testi ve kızamık aşısı aynı anda uygulanırsa PPD yanıtı bozulmaz. Kızamık aşısı yapılmışsa PPD testi 4 hafta ertelenmelidir. PPD testi kızamık aşısından önce yapılabilir
- İki parenteral canlı aşı arasında en az 4 hafta bırakılmalıdır.

YENİDOĞANDA ÖZEL DURUMLARDA PROFİLAKSİ

Ceren Çetin

Yenidoğan erken başlangıçlı Grup B streptokokal hastalıkların önlenmesi

Grup B streptokok (GBS veya *Streptococcus agalactiae*), gastrointestinal ve genital sistemlerde kolonize olan kapsüllü gram pozitif bakteridir. GBS, yenidoğanlarda en sık görülen bakteriyel patojendir ve maternal kolonizasyon erken başlangıçlı GBS enfeksiyonu için en önemli risk faktörüdür. Gebe kadınlarda kolonizasyon oranı %15 ve %35 arası değişir. Anneden bebeğe bulaşma doğumdan kısa süre önce veya doğum sırasında olur. GBS kolonizasyonu için gebe kadınların taranması ve GBS'ye karşı intrapartum antibiyotik profilaksisinin uygulanması yenidoğanlarda erken başlangıçlı enfeksiyonun önlenmesinde önerilen bir yaklaşımdır. GBS kolonizasyonu dışında erken başlangıçlı hastalık riskini artıran diğer faktörler; prematürite (<37 gestasyon haftası), 18 saat veya daha fazla uzun amniyotik membran rüptür süresi, intrapartum ateşin olması ($\geq 38^{\circ}\text{C}$), koryoamniyonit, GBS bakteriürisi olan anneden doğması, daha önceki bebeğinde invaziv GBS saptanması, genç maternal yaş, siyah ırk ve GBS'ye özgü antikapsüler antikor maternal düzeylerinin düşük saptanması sayılabilir.

İnapartum kemoprofilaksinin kullanımı için CDC (Centers for Disease Control and Prevention) ve ACOG (American College of Obstetricians and Gynecologists) tarafından kültüre dayalı veya risk faktörüne dayalı olmak üzere iki farklı uygulama önerilmiştir. ACOG, GBS için kültürlerin taranmasını tavsiye etmiştir. Kültüre dayalı yaklaşımda mevcut hamilelik sırasında GBS bakteriüri olan kadınlar ve daha önce invaziv GBS hastalığı olan bir bebek dünyaya getiren kadınlar dışında, 36 + 0 ila 37 + 6 gebelik haftasında tüm gebe kadınlar için GBS rektovajinal tarama kültürlerini önermektedir. Risk faktörü temelli yaklaşım tercih edilen yaklaşım değildir. Bu risk faktörleri, etkilenen infant riskini azaltmak için doğumda antibiyotik profilaksisi alması gereken kadınları tanımlamak için kültüre dayalı tarama yapılmazsa kullanılabilir. İnapartum ateş $\geq 38^{\circ}\text{C}$, ≤ 37 gebelik haftasından önce doğum, membran rüptürü ≥ 18 saat, GBS hastalığından etkilenen bir bebeğin daha önce doğumu, mevcut gebelikte GBS bakteriüri risk faktörleridir. Erken başlangıçlı yenidoğan hastalık için herhangi bir risk faktörü olmayan ve doğum öncesi GBS kültürü alınamayan gebeler için, nükleik asit amplifikasyon testi (NAAT) varsa bir seçenek olabilir. Hızlı tanı testlerinden NAAT kültür veya riske dayalı değerlendirmelerinin yerini almamaktadır. NAAT sonuçları pozitifse, doğum öncesi GBS kültürleri pozitif olan kadınlara benzer şekilde intrapartum antibiyotik profilaksisi uygulanır. Doğumdan önce antibiyotik profilaksisi uygulanması doğum sırasında GBS kolonizasyonunu ortadan kaldırmaz ve vertikal geçişi engellemez. İntravenöz yol, plasentadan fetal sistemik dolaşıma ve amniyotik sıvıya geçiş için maternal serumda hızlı bir yüksek konsantrasyon elde etmek için gereklidir. Klorheksidin intrapartum vajinal uygulanması erken başlangıçlı GBS hastalığının azaltılması için etkili bir yöntem değildir.

Vajina veya rektumdan GBS tarama kültürünün pozitif olması veya daha önceki gebelikte erken başlangıçlı GBS hastalığı olan bir bebek doğum öyküsü veya mevcut gebelikte GBS bakteriüri varlığı veya bilinmeyen doğum öncesi kültür durumu (kültür yapılmamış veya sonuç mevcut değil) ve risk faktörlerinin (inapartum ateş veya prematürite doğum veya preterm prelabor membran rüptürü veya uzun süreli membran rüptürü) olması veya GBS için pozitif inapartum NAAT saptanması inapartum profilaksi endikasyonlarıdır.

Amniyotik membranları sağlam olan kadınlarda doğum eyleminin başlamasında önce uygulanan sezeryan doğumlar için inapartum antimikrobiyal profilaksi önerilmez.

İnapartum kemoprofilaksi için dar spektrumlu antimikrobiyal aktivitesi ve etkinliği nedeniyle intravenöz penisilin G (başlangıçta 5 milyon U, daha sonra doğuma kadar her 4 saatte bir 2.5-3.0 milyon U) veya intravenöz ampisilin ((başlangıçta 2 gr, daha sonra doğuma kadar her 4 saatte bir 1 gr) kullanılır. Eğer GBS klindamisine duyarlı olduğu saptanırsa yüksek anafilaksi riski bulunan penislin allerjisi olan kadınlarda intravenöz klindamisin (her 8 saatte 900 mg) verilir.

İnapartum profilaksi alan annelerden doğan bebeklerde rutin kemoprofilaksi alması önerilmemektedir. Antimikrobiyal tedavi sistemik enfeksiyon şüphesi olan bebekler için uygundur.

Annesi GBS kemoprofilaksisi alan bebeğin tedavisi; doğumda veya hastane gözlem döneminde klinik görünümüne, maternal koryoamniyonit olup olmasına, maternal GBS profilaksisi endikasyonları ve yeterliliğine, gebelik haftasına ve membran rüptür süresine göre değerlendirilir.

Sepsis bulguları olan yenidoğan bebeklerde tam değerlendirme [tam kan sayımı, kan kültürü, akciğer grafisi (solunum anormallikleri varsa) ve lomber ponksiyon (stabil ve sepsisten şüpheleniliyorsa)] yapılmalı ve antimikrobiyal tedavi başlanmalıdır.

Annesi koryoamniyonit şüphesi olan, iyi görünen bebeklerde sınırlı değerlendirme (kan kültürü, tam kan sayımı) yapılmalı ve kültürü sonuçları çıkana kadar ampirik antimikrobiyal tedavi verilmelidir. Annelerinde GBS profilaksisi endikasyonu olmayan bebeklerde rutin klinik bakım almalıdır. Annesi yeterli intrapartum GBS profilaksisi almış olan bebekler ≥ 48 saat gözlemlenmesi önerilir. Gebelik haftası >37 hafta ise 24 saatten sonraki gözlem gözlemi yapacak kişi deneyimli, hastaneye ulaşım kolay ve taburculuk kriterlerini karşılıyorsa evde yapılabilir. GBS profilaksisi için endikasyonu olduğu halde tedavi almayan veya yetersiz tedavi alan membran rüptür süresi <18 saat olan anneden, ≥ 37 gestasyon haftasında olan iyi görümlü yenidoğanlarda en az 48 saat izlenmeli, bazı uzmanlar yaşamın 6-12. saatinde ayrıntılı kan sayımı önerir. GBS profilaksisi için endikasyonu olduğu halde tedavi almayan veya yetersiz tedavi alan membran rüptür süresi >18 saat olan anneden veya <37 gestasyon haftasında doğan iyi görümlü yenidoğanlarda sınırlı değerlendirme yapılmalı ve en az 48 saat gözlem yapılmalıdır.

Yenidoğan konjunktivitlerinin önlenmesi

Oftalmia neonatorum, yaşamın ilk ayında ortaya çıkan spesifik bir konjunktivitir. Sistemik hastalık ile ilişkili olabilir ve tipik olarak gonore, klamidy veya ciltte veya gastrointestinal sistemde bulunan bakterilerden kaynaklanır. Yenidoğanda, doğumdan kısa bir süre sonra oftalmik antibiyotik ajanların profilaktik uygulamasıyla gonokok konjunktivitine yakalanma riski, belirgin şekilde azalır. Profilaksi için Eritromisin oftalmik merhem (% 0.5), Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) ve CDC tarafından önerilmektedir. Doğumdan sonraki iki saat içinde her göze 1 cm'lik bir şerit olarak uygulanmalıdır. Eritromisin oftalmik merhem, gümüş nitrat çözeltisinden daha az kimyasal konjunktivite neden olur. Bununla birlikte, gümüş nitrat, penisilinaz üreten *Neisseria gonorrhoeae* profilaksisi için eritromisine göre daha etkilidir ve bu organizmanın yaygın olduğu alanlarda kullanılmalıdır. Povidon-iyot çözeltisi (%2.5) ayrıca daha az toksik ve daha düşük maliyetle oküler gonokok enfeksiyonunu önleyebilir, ancak daha ileri doğrulama çalışmalarına ihtiyaç vardır. Tedavi edilmemiş gonokok enfeksiyonu olan kadınlardan doğan sağlıklı bebeklerde 1 doz seftriakson (25-50 mg/kg, intravenöz) verilmelidir. Gonokokal profilaksi için kullanılan ajanlar, yenidoğan klamidyal konjunktivitinin önlenmesinde etkili değildir. Yenidoğan klamidyal konjunktiviti önlemek için en etkili önlem gebe kadınlarda klamidyal enfeksiyonların tanı ve tedavisidir. Tedavi edilmemiş klamidyal enfeksiyonu olduğu bilinen annelerden doğan bebeklere profilaktik antibiyotik tedavisi endike değildir.

Yenidoğan mantar enfeksiyonlarının önlenmesi

İnvaziv mantar enfeksiyonları yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde özellikle çok düşük ağırlıklı yenidoğanlarda önemli bir sorun oluşturmaktadır. Çok düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda kandida enfeksiyonlarına bağlı morbidite ve mortalite yüksektir. GIS veya ciltte Candida sp kolonizasyonu yenidoğanlarda sistemik hastalık gelişebilir. Flukonazol profilaksisi ile kolonizasyonu azaltılabildiği bildirilmiştir. IDSA ve American Academy of Pediatrics flukonazol profilaksisinin 1000 gr altındaki yüksek riskli preterm bebeklere öneriyor. Flukonazol profilaksisi 3 mg/kg/gün haftada 2 kez şekilde 4-6 hafta devam edilmektedir. Oral nistatin cilt ve GIS kolonizasyonu engeller. Kolonize olduktan sonra faydası olmaz.

ÖZEL HASTALIKLARI ÖNLEMEDE PROFİLAKSİ

Gülşen Akkoç

Giriş: Antibiyotik profilaksisi, süpheli veya kesin tanıli enfeksiyonun olmadığı durumda enfeksiyon yada hastalık gelişiminin önlenmesi amacıyla antimikrobiyal tedavi verilmesidir. Antibiyotik profilaksisi sınırlı bir sürede, sınırlı miktarda, patojenle karşılaşmadan önce ya da hemen sonra verilmesi önerilir. İdeal olarak prospektif, randomize kontrollü çalışmalara dayanılarak kullanılmalıdır, yarar ve zarar durumları tartışılmalı ve mümkünse alternatif korunma yolunu tercih etmelidir.

1. **Tekrarlayan akut otitis media (AOM) enfeksiyonlarında antibiyotik profilaksisi:** Konjuge pnömokok aşırı (PCV7 ve PCV13) ile bağışıklamanın yaygınlaşması ile AOM görülme sıklığı, atak sayısı ve tekrarlama sıklığı azalmıştır. Fakat aşı öncesi dönemde AOM geçiren çocuklarda tekrarlayan otit ataklarının önlenmesinde antibiyotik profilaksisinin etkili olduğu gösterilmiştir. Amoksisilin profilaksisi ile ilk başlarda atakların önlenmesinde etki sağlansa da uzun dönem antibiyotik kullanımına bağlı nazofarenks mukoza florasının değiştirmedir. Bu alana dirençli mikroorganizmaların yerleşmesi sonucunda antibiyotik profilaksisinin etkinliği azalarak profilaksiye rağmen hastalığın tekrar görülmesi ve dirençli etkenleri varlığı nedeniyle tedavi seçenekleri zorlaşmıştır. Tekrarlayan AOM uygun ve etkin başarılı AOM tedavisininin tamamlanmasından sonraki 30 gün içinde hastada AOM belirti ve bulgularının tanımlanmasıdır. Tekrarlayan AOM tanısında dikkat edilmesi gereken durum özellikle, persistan orta kulakta effüzyon varlığında hastanın üsye semptomları ile AOM tanısı yanlışlıkla konularak gereksiz antibiyotik kullanımıdır. Bu nedenle tekrarlayan AOM timpanik zar da bombeleşme veya diğer inflamasyon bulguları olduğundan emin olunmalıdır. Son 6 ayda ≥ 3 kez veya son bir yılda ≥ 4 kez AOM atağı geçirenlerde kar zarar durumu göz önüne alınarak antibiyotik profilaksisi başlanabilir. Antibiyotik profilaksisi vaka bazında karar verilmelidir. Antibiyotik profilaksisinde amoksisilin (40 mg/kg/gün tek doz) ve ya trimetoprim-sulfametoksazol (sulfametoksazol 50 mg/kg/gün tek doz) kullanılabilir.

2. **Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonlarında (İYE) antibiyotik profilaksisi:** İYE geçiren çocukların yaklaşık yüzde 8 ila 30'u bir veya daha fazla semptomatik enfeksiyon geçirir. Kızlarda daha sıklıkla tekrarlayan İYE görülmektedir. Renal skar gelişimi ve ilerlemesi tekrarlayan piyelonefrit atakları ile ilişkilidir. Bu enfeksiyonların hızlı tanı ve tedavisi renal skar oluşumunu azaltmada kritik öneme sahiptir. İYE olan küçük çocukların aileleri tekrarlayan İYE riski hakkında bilgilendirilmeli, ateş ve/veya idrar semptomları geliştiğinde hekime başvurmalı belirtilmelidir. Çok merkezli yapılan ve İYE öyküsü olup profilaktik antibiyotik almayan 2 ila 71 aylık çocukları kapsayan çalışmada, bağırsak ve mesane disfonksiyonunun, idrar yolu enfeksiyonu tekrarlama riskinde artışla ilişkili olduğu gösterilmiştir (risk oranı 2.07,% 95 CI 1.09-3.93). Mesane disfonksiyonu tedavisi İYE 'nin tekrarlama olasılığını azaltır. Mesane ve bağırsak disfonksiyonu tedavisinde işeme önerileri, gazlı içecekler, kafein, çikolata ve gıda renklendiriciler kaçınma, kabızlık tedavisi ile İYE nükslerini önemli ölçüde azalttığı gösterilmiştir. Antibiyotik profilaksisi İYE'nin tekrarlamasını önleyebilir. Antibiyotik profilaksisi tekrarlayan İYE önlemede orta derecede etki yapabilmekte ve profilakside kullanılan ajana direnç gelişimine yol açabilmektedir. Antibiyotik profilaksisinin vezikoüretal reflüsü (VUR) olmayan çocuklarda tekrarlayan İYE'yi önlediğine dair yeterli veri yoktur. Sık, tekrarlayan İYE geçirmiş (6 ayda ≥ 3 veya 1 yılda ≥ 4 ateşli İYE atağı geçirmiş) ve VUR saptanmamış çocuklarda antibiyotik profilaksisi gerekebilmektedir. Evre 1-4 VUR olan çocuklarda antibiyotik profilaksisin plaseboya göre tekrarlayan İYE'yi önlediği (%27 vs%15) gösterilmiştir. Antibiyotik profilaksisinde trimetoprim-sulfametoksazol (günlük tek doz 2 mg TMP/kg) veya nitrofurantoin (günlük tek doz 1-2 mg/kg) kullanılabilir.

3. **İnfektif Endokarditte (İE) Antibiyotik Profilaksisi:** Belirli kardiyak hastalıklarda ve belirli girişimsel işlemlerde antibiyotik profilaksisi önerilmektedir. Şu ana kadar yapılan insan çalışmalarında profilaktik antibiyotiklerin girişimsel işlemlerden sonra endokarditi önlediği kesin olarak gösterilmemiştir. Antimikrobiyal profilaksi tamamen etkili olsa bile, tüm endokardit vakalarının yüzde 10'undan daha azının girişimsel işlemlerden önce antimikrobiyal tedavi kullanılarak önlenebileceği tahmin edilmektedir. Fransa'dan yapılan bir epidemiyolojik çalışma, kalp rahatsızlığı olan yetişkinlerde diş işlemlerini takiben İE gelişme riskinin, protez kapaklı ve profilaksisi olmayan hastalarda 11.000'de 1, doğal kapaklı ve profilaksisi olmayan hastalarda 54.000'de 1 ve profilaksi alan hastalar için ise 150.000'de 1 olarak göstermiştir. Bu nedenle, çok az sayıda İE vakasını önlemek için çok sayıda profilaksi dozu gerekli olacaktır, bu da sadece en yüksek riskli girişimsel işlemlerde ve hastalarda profilaksi verilmesi gerektiğini düşündürmektedir. Protez kalp kapağı olan, önceden infektif endokardit geçirmiş olan, tamir edilmemiş siyanotik kalp hastalıkları (palyatif şant ve konduit dahil), protez

materyalle tam tamiri yapılmış doğumsal kalp hastalıklarında ameliyattan sonraki 6 ay içinde olan, protez materyal ya da yama ile tamir edilmiş ve defekt kalmış doğumsal kalp hastalığı olan ve kapak valvülopatisi gelişmiş olan kalp nakli olan hastalar en yüksek İE riski taşımaktadırlar. Antibiyotik profilaksisi bu hastalara dişeti dokusuna veya dişin periapikal bölgesine müdahale olan ya da ağız mukozasının perforasyonuna yol açan tüm işlemlerde (dişeti probuyla temizleme, biyopsi, sütür çıkarılması ortodontik bant koyma işlemleri), solunum yolu mukozasının insizyonunu veya biyopsisini içeren işlemlerde (tonsillektomi, adenoidektomi veya biyopsi ile bronkoskopi işlemler), cilt-yumuşak dokuyu ilgilendiren işlemlerde (enfekte cilt, cilt yapısı veya kas-iskelet dokusu tedavisi için cerrahi işlem uygulaması) ve protez kalp kapakçığı, intravasküler veya intrakardiyak materyal yerleştirmek için kardiyak cerrahi operasyon durumunda uygulanmalıdır.

4. Akut Romatizmal Ateş'te (ARA) Antibiyotik Profilaksisi: Akut romatizmal ateş uygun tedavi edilmemiş A grubu streptokokkal farenjiti sonrası gelişen bir komplikasyondur. İlk enfeksiyon mutlaka uygun antibiyotikle ve yeterli sürede tedavi edilmelidir. Tekrarlayan ARA riskinin artmasıyla ilişkili faktörler, sekonder profilaksiye kötü uyulması, daha önceden geçirilmiş fazla sayıda atak, son ataktan bu yana daha kısa bir zaman aralığı geçmesi, streptokok enfeksiyonlarına sürekli maruz kalma olasılığı yüksek olan kişiler (çocuklar, çocuklarla yakın temasta bulunanlar (ebeveynler, sağlık çalışanları) ve kalabalık ortamlarda yaşayanlar (üniversite öğrencileri, askeri personel), genç yaş ve kardiyak tutulumun varlığıdır. ARA atağı geçiren ve daha sonra GAS farenjit gelişen hastalar tekrarlayan ARA atağı için yüksek risk altındadır. Romatizmal kalp hastalığı (RHD) her tekrarlayan atakta daha şiddetli hale gelmektedir. RHD şiddetinin ilerlemesini sınırlamak için en etkili yöntem tekrarlayan GAS farenjitinin önlenmesidir. Bu nedenle akut GAS farenjit ataklarının tanınması ve tedavisi yerine sürekli antimikrobiyal profilaksiyi önerilmektedir. GAS enfeksiyonunun tekrarlayan bir ARF atağını tetiklemek için semptomatik olmasına gerek yoktur. İyi belgelenmiş ARA öyküsü olan hastalar ve kesin RHD kanıtı olan hastalar için sürekli profilaksi gereklidir. Antibiyotik profilaksisinin süresi kalp kağının tutulumuna ve kardite varlığına göre değişmektedir. Antibiyotik profilaksisinde benzatin penisilin G (<27 kg 600.000 U, ≥ 27 kg 1.200.000 U 21-28 günde bir), penisilin V (günlük iki dozda 250 mg) ve sulfadiazin (<27 kg 0.5 g, ≥ 27 kg 1 gr günlük tek doz) kullanılabilir.

Sonuç olarak antibiyotik profilaksisi prospektif, randomize kontrollü çalışmalara dayanılarak kullanılmalıdır, yarar ve zarar durumları tartışılmalı ve mümkünse alternatif korunma yolunu tercih etmelidir.

BULAŞICI HASTALIKTA TEMAS SONRASI PROFİLAKSİ

Sevliya Öcal Demir

Meningokok enfeksiyonunda profilaksi

Meningokok enfeksiyonlarında morbidite ve mortalite oldukça yüksek olup, hastalık temas edenlerde normal popülasyona göre 500-800 kat fazla görülür. Bu nedenle temas sonrası profilaksisi oldukça önemlidir. Hasta etkili antibiyotik başlandıktan 24 saat sonrasına kadar damlacık izolasyonuna alınmalıdır. Semptom başlangıcından 7 gün öncesine kadarki dönemde hasta ile teması olan ev halkı, oda arkadaşı, yolculukta 8 saatten uzun yan yana oturduğu kişi, kreş temaslıları, hastanın ağız salgılarına maruz kalanlar, sağlık kuruluşunda ağızdan-ağıza resüstasyon veya entübasyon yapan yakın temaslıdır kemoprofilaksi almalıdır. Aşılama durumundan bağımsız olarak yakın temaslılarına ideal olarak ilk 24 saat içinde kemoprofilaksi verilmelidir, 2 haftadan sonra ise önerilmez. Hasta ile değil yakın temaslı ile temas edenin kemoprofilaksi almasına gerek yoktur. Meningokok kemoprofilaksisinde intramusküler tek doz seftriakson 15 yaş altı 125 mg, 15 yaş üstü 250 mg veya tek doz siprofilaksosin 20 mg/kg (maks. 500 mg), veya tek doz azitromisin 10 mg/kg (maks. 500 mg) kullanılır.

Hemofilus İnfluenza Tip b profilaksisi

Hasta etkili antibiyotik başlandıktan 24 saat sonrasına kadar damlacık izolasyonuna alınmalıdır. Hane halkının temas edeceği <4 yaş aşılanmamış veya aşılması tamamlanmamış çocuk varsa veya hane halkında immün yetersizliği olan varsa tüm hane halkına kemoprofilaksi verilmelidir. Rifampisin 4 gün günde 1 kez 20 mg/kg (maksimum 600mg) oral verilir. Bir aydan küçük hastada dozu belirlenmemiştir, dozun 10mg/kg'a düşülmesi önerilir.

Boğmaca profilaksisi

Boğmaca enfeksiyonunun geçirilmesi veya aşılamaının bıraktığı bağışıklık hayat boyu değildir. Hastalığın atak hızı %58-100'dür. Erişkin ve aşıları çocuklar boğmacayı semptomsuz geçirirler, bulaşıcılıktan sorumludurlar. İki ay altı bebekler komplikasyon açısından risk altındadır, mortalite %1'dir. Boğmaca kemoprofilaksisi aşılama durumuna bakılmaksızın hastanın ev halkına, yuva arkadaşlarına, gün içinde en az 4 saat birlikte olduğu kişilere verilir. Hastaya 5 günlük azitromisin tedavisi verilir, bu süre boyunca damlacık izolasyonuna alınır, ancak tedavi almazsa hastanın ilk öksürük başlamasından itibaren 21 gün izolasyonu gerekir. Boğmaca kemoprofilaksinde azitromisin 5 gün, 1 ay üstü çocuklarda klaritromisin 7 gün veya eritromisin 14 gün kullanılır.

Kızamık profilaksisi

Kızamık solunum izolasyonu gerektirir, döküntü başlamadan 4 gün önce ve 4 gün sonra hasta bulaştırıcıdır. İmmün yetersizliği olan hastalar semptomlar tamamen kaybolana dek bulaştırır. Hasta ile teması olanların temastan sonraki 5. günden 21. güne kadar izole edilmeleri gerekir. Altı aydan büyük temaslı çocuklara 72 saat içinde kızamık aşısı yapılmalı, ancak bu aşı takvimdeki 2 doz aşılamaadan sayılmamalıdır. Temaslı bebek 6 aydan küçük, annesi duyarlı ise 6 gün içerisinde kızamık immünglobulini yoksa IVIG verilmelidir. Ağır immün yetersizliği olan temaslıların bağışıklama ve aşılama durumuna bakılmaksızın IVIG verilmelidir.

Suçiçeği profilaksisi

Duyarlı 1 yaş ve üstü çocuklar tercihan temastan sonraki 3 gün, en uzun 5 gün içinde aşılanmalıdır. İmmün yetersizliği olan temaslılara suçiçeği hastalığını geçirmemiş veya aşılanmamışsa veya bağışıklığı yok veya bağışıklık durumu bilinmiyorsa temasın ilk 10 günü içinde suçiçeği immünglobulini, yoksa IVIG verilmelidir.

Kuduz profilaksisi

Kuduz profilaksisi yara bakımı, antibiyotik profilaksisi, tetanoz profilaksisi, kuduz aşısı ve kuduz immünglobulini uygulanmasından oluşur. Yara derhal bol tazyikli akarsu ve sabunla iyice yıkanmalıdır. Sağlık kuruluşunda büyük boy enjektörler ve SF ile yıkanabilir. Aradan süre geçmiş olsa bile yara yıkanmalı, yıkama sonrası alkol veya iyotlu antiseptikle silinmelidir. Sabun ve antiseptiğin tek başına mekanik yıkamanın yerini alamayacağı bilinmelidir. Yaraya mümkünse dikiş atılmamalı, mutlaka gerekiyorsa yara içine ve çevresine kuduz immünglobulini yapıldıktan en az 1 saat sonra ve mümkün olan en az sayıda atılmalıdır. Antibiyotik profilaksisi el yüz ısırıklarında, kemik veya ekleme penetrasyonu

olan, protez ekleme yakın ısırıklarda verilmeli ve diğer yaralanmalarda yarada ödem ve ezilme varsa başvuru ilk 8 saatte ise verilir. 8 saatten sonra enfeksiyon düşündüren klinik bulgu yoksa antibiyotik vermeye gerek yoktur. Tüm hastalar tetanoz profilaksisi için değerlendirilir. Kuduz temasında deri hafifçe sıyrılmış, deri altına geçiş ve kanama yoksa hayvan gözlemleniyorsa 10 gün izlenir, gözlenemiyorsa 0,3,7,14-28 arası veya 0,7,21. günlerde 2.1.1. kuduz aşılması yapılır. Temasda deri zedelemiş, çok sayıda ısırık var veya mukoza açık cilt yaraları hayvanın salyası ile temas etti ise, veya lezyon kafa boyun parmak uçlarında ise evcil hayvansa ve son 1 yıl içerisinde kuduz aşılması yapılmışsa hayvan 10 gün takip edilir, değil ise kuduz aşılması yapıp kuduz immun globülini verilir (ayrıntılı şema sağlık bakanlığı kuduz profilaksi rehberinde mevcuttur).

Kuduz Profilaksisi Gerektirmeyen Temaslar; Fare, sıçan, sincap, hamster, kobay, tavşan, yabani tavşan ısırıkları, ülkemizde eve giren yarasaların ısırığı veya evde yarasa bulunması; yılan, kertenkele, kaplumbağa gibi soğukkanlı hayvanların ısırıkları; Kümes hayvanları ısırıkları; Sağlam derinin yalanması, hayvana dokunma veya besleme; Sonrasında kuduz olduğu anlaşılan bir hayvanı beslemiş olmak, kan, süt, idrar ve feçesiyle sağlam derinin temas etmiş olması, pismiş etini yemiş kaynatılmış sütünü içmiş veya bu sütle yapılan süt ürünlerini tüketmiş olmak; kuduz hastasına bakım yapan sağlık personeline riskli teması olmadıkça (müközmembran veya bütünlüğü bozulmuş deri teması, ısırma vs.) profilaksi gerekmez.

İnsan ve hayvan ısırığında profilaksi

Görünür yabancı maddeler çıkarılır. Açık yaralar bol miktarda steril su veya tuz çözeltisi ile orta derece bir irrigasyon ile yıkanmalı, delinme yaralarında körleme yüksek basınçlı irrigasyondan kaçınılmalıdır. Özellikle toprak bulaşmış yaralar için %1 povidon-iyot veya %1 benzalkonyum klorürlü temizleyiciler kullanılabilir. Yara kültürü sadece enfekte görünen yaralar için alınmalıdır. Kemik veya eklemlerin üzerindeki delici yaralanmalarda, kırık veya gömülmüş yabancı cismi şüphesinde tanısal görüntüleme yapılmalıdır. Yüzeysel ölü doku ve yabancı maddeleri çıkarmak için gereğinde yara debride edilmeli, seçilmiş yeni delici olmayan ısırma yaraları kapatılabilir. Hasta tetanoz aşılması, kuduz riski ve aşılması için değerlendirilmeli, insan ısırığında ek olarak hepatit B ve HIV için de değerlendirilmelidir. Tüm insan ısırıklarında antibiyotik verilmelidir. Orta-ağır yaralanmada özellikle ödem ve ezilme varsa, delinme yaralanmalarında özellikle kemiğe, tendon kılıfına, ekleme nüfuz etmişse, derin veya cerrahi olarak kapalı yüz ısırığı, el-ayak ısırığı, genital bölge ısırığı varsa, ısırılan kişi bağışıklığı baskılanmış veya asplenikse, yarada enfeksiyon belirtisi varsa, kedi ısırığı ise antibiyotik başlanmalıdır. 48 saat içinde yara enfeksiyon belirtileri açısından tekrar incelenmelidir. Hayvan ve insan ısırıklarında oral tedavide amoksisilin-klavunat, intravenöz tedavide ampisilin-sulbaktam verilir, sürüngelelerde intravenöz tedaviye gentamisin eklenmelidir.

ÖZEL KONAĞTA PROFİLAKSİ

Deniz Aygün

Aspleni/Hipospleni

Dalak lenfoit sistemin en büyük, retikuloendotelyal sistemin ise ikinci büyük organıdır. Dalak vücut için hematolojik bir depo işlevinin yanında immünolojik görevlere de sahiptir ve fonksiyonları doğrudan histolojik yapısı ile bağlantılıdır. Kırmızı pulpada eritrositler, beyaz pulpada ise genellikle lenfosit ve makrofajlar yerleşmiştir. Dalağın immünolojik görevleri bakterilere karşı spesifik antikorların özellikle IgM daha az IgA ve G'nin yapılması, lenfositlerin olgunlaştırılması, antikorla işaretli hücrelerin fagositozu, tuftsın ve properdin yapımı, B ve T hücre hafızalarının gelişmesi, T supresör hücrelerin olgunlaşması, opsonizasyon, özgül antikor ve kompleman üretimidir. Dalak işlevindeki bozulma aspleni veya hipospleni olarak tanımlanır, fonksiyonel veya anatomik olabilir. Anatomik aspleni nedenleri cerrahi ve tedavi amaçlı splenektomidir. Splenektomi endikasyonları; herediter hemolitik anemiler (herediter sferositoz, talasemiler), otoimmün sitopeniler (immün trombositopenik purpura, otoimmün hemolitik anemi), dalak abseleri, kanser cerrahileri, masif ve semptomatik splenomegali ve travma sayılabilir. Benzer klinik durumlar fonksiyonel aspleni veya hipospleniye neden olabilir.

Splenektomili hastalarda kemotaksisinin ve fagositozun azaldığı gösterilmiştir. Splenektomili hastalarda sepsis riski 60 kat, mortalite riski ise 200 kat fazladır. Sepsis riski immünolojik veya hematolojik nedenle splenektomi yapılan hastalarda, travma sonucu splenektomi yapılmış hastalara göre daha yüksektir. Dalak yokluğunda özellikle *Streptococcus pneumoniae*, *Hemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* gibi kapsüllü mikroorganizmaların neden olduğu enfeksiyonlar sıktır. *Bordetella holmesii* ve *Capnocytophaga* gibi bakteriyel mikroorganizmalar, *Babesia* türleri ve *Plasmodium falciparum* gibi parazitler de bu hastalarda daha fazla görülmektedir.

Enfeksiyonlar sıklıkla 2 yaş altı olmakla birlikte 5 yaş altındaki çocuklarda ve splenektomiyi izleyen 1-2 yıl içerisinde. Geçmişte cerrahi girişimin mümkünse 5-6 yaşından sonraya ertelenmesi düşünülmekteydi. Fakat günümüzde kapsüllü mikroorganizmalara karşı etkili aşılama ile birlikte gerekli durumlarda iki yaşından sonra da splenektomili yapılabilmektedir.

Planlı splenektomilerde en az 2 hafta önce veya ideali 10-12 hafta önceden kapsüllü mikroorganizmalara karşı *aşılama önerilmektedir*. Acil splenektomi uygulanmak zorunda kalındysa, operasyonu takiben 14 gün sonra aşılama yapılmalıdır. Splenektomili hastalarda aşılama kapsüllü mikroorganizma enfeksiyonlarını azaltmakla birlikte aşılama tüm serotip ve türleri içermediğinden antibiyotik profilaksisi önerilmektedir.

Hastanın yaşı, immün durumu, kapsüllü mikroorganizmalarla daha önce enfekte olup olmadığını da dikkate alarak asplenik çocuklarda günlük antibiyotik profilaksisi yapılmalıdır. Günlük profilakside penisilin ve amoksisilin önerilmektedir. İki ay-3 yaş arası günde 2 kez 125 mg, 3 yaşından büyük çocuklarda günde 2 kez 250 mg penisilin V oral yolla alınması önerilmektedir. Amoksisilin kilo başına 10 mg, günde iki kez (maksimum 250 mg/doz) de tercih edilebilir. Sefalekssin 25 mg/kg günde iki kez (maksimum 250 mg/doz), azitromisin 5 mg/kg, günde bir kez (maksimum 250 mg/doz) alternatif tercihlerdir. Bölgesel beta laktam antibiyotik direnci %30'dan fazlaysa uygun yaş grubunda kinolonlar da tercih edilebilir.

Profilaksi süresi tartışmalı olmakla birlikte genel olarak en az 5 yaşına kadar ya da splenektomi sonrası en az bir yıl süre ile önerilmektedir. Kapsüllü mikroorganizmalarla enfeksiyon veya sepsis öyküsü olan hastalarda yaşam boyu profilaksi daha uygundur. Malinite, hipogammaglobinemi, solid organ nakli ve HIV gibi devam eden immün yetersizlik durumlarında ise en az 18 yaşına kadar veya tercihen yaşam boyu profilaksi önerilmektedir.

Uzun süreli antibiyotik kullanımının dezavantajlarını, hipersensitivite, uyum sorunu, dirençli mikroorganizma gelişim riski ve mikrobiyotadaki değişiklikleri de göz önünde bulundurarak risk faktörü yoksa beş yaşından sonra profilaksi sonlandırılabilir.

2017 Avusturya raporu, asplenik veya hiposplenik çocuklara 5 yaşına kadar, erişkin veya çocuklara splenektomiyi takiben en az 3 yıl, immünsuprese veya sepsis geçirme öyküsü olan kişilere ise yaşam boyu profilaksi önermektedir. 2011 İngiltere raporu ise asplenik veya hiposplenik çocuklara 16 yaşına kadar profilaksi önermektedir. Farklı görüşler olmakla birlikte yüksek risk faktörü yoksa 5 yaşından büyük çocuklarda bir veya iki yıl profilaksi pnömokok hastalıklarını azaltmada etkilidir.

Asplenik veya hiposplenik hastanın paranazal sinüslerine veya solunum yollarına cerrahi girişim uygulanacaksa; 3 aydan büyük ve vücut ağırlığı 40 kgdan az olgulara işlemden bir saat önce amoksisilin 50 mg/kg, maksimum 2 gram uygulanmalıdır. Sefalosporinler (sefalekssin), klindamisin, azitromisin, eritromisin, levofloksasin ve moksifloksasin diğer alternatif profilaksi seçenekleridir.

Hemoglobinopatiler

Hemoglobinopatilerden orak hücreli anemide fonksiyonel aspleni nedeniyle enfeksiyon riski artmıştır. Komplemanın alterne yolu ve opsonizasyon bozulmuştur. Lökosit fonksiyon defekti vardır. Hidrojen peroksitin intraselüler üretimi, solunum uyarısı ve heksoz monofosfat şant aktivitesi yetersizdir. Bu hastalarda kapsüllü mikroorganizmaların neden olduğu enfeksiyonlar sıktır. *Streptococcus pneumoniae* en sık etkindir.

Orak hücreli anemi tanısı alan çocuklara 2 aylıktan itibaren profilaksi başlanmalıdır. Profilaksi iki ay-3 yaş arası Penisilin V oral yolla günde 2 kez 125 mg, 3 yaşından büyük çocuklarda günde 2 kez 250 mg şeklindedir. Bir çok randomize klinik çalışmada penisilin profilaksisinin pnömokok enfeksiyonlarını azalttığı gösterilmiştir. Uygun şekilde profilaksisini alan, aşılması yapılan, cerrahi splenektomi ve ciddi pnömokok geçirmeyen çocuklarda profilaksi 5 yaşında sonlandırılabilir. Aşının tüm serotipleri içermemesi nedeniyle profilaksinin erişkinlik dönemine kadar sürdürülmesi gerektiğini savunan klinisyenler de vardır. Kişiye özel değerlendirme yapılmalıdır.

Kafatası Kaidesi Kırığı Olan Hastalar

Bu kırıklarda beyin omurilik sıvısı (BOS) sızıntısı ve orofarengeal bölgedeki bakteriler ile temas olabilir. BOS sızıntısı 7 gün içinde kendiliğinden geçerse rutin antibiyotik profilaksisine gerek yoktur, hastalar ateş ve menenjit bulguları yönünden takip edilmelidir. BOS sızıntısı 7 günden fazla olursa menenjit riski artmaktadır. Çeşitli çalışmalarda risk %0,2-5 arasındadır. Bu hastalarda rutin profilaksinin yeri tartışmalıdır. 2000 hastayı içeren 17 çalışmada profilaksinin yararı gösterilememiştir. Mümkünse cerrahi tedavi ile sızıntı yeri onarılmalıdır. Hastaların aşıları planlanmalıdır. Deprese kırık varsa, veriler sınırlı olmakla birlikte 5-7 gün profilaksi verilebilir. Bu kırıklarda etkenler genellikle *Staphylococcus aureus*, coagulase-negatif staphylococci (*Staphylococcus epidermidis*), aerobic gram-negative basillerdir (*Pseudomonas aeruginosa*). Vancomisin tedavisine seftazidim veya meropenem eklenebilir.

Primer İmmün Yetersizliklerde Profilaksi

Bu hastalarda sık karşılaşılan mikroorganizmaların etken olduğu sinopulmoner enfeksiyonların önlenmesinde antibiyotik profilaksisi önerilmektedir. Fakat profilaktik antibiyotik kullanımına ilişkin standard bir yaklaşım yoktur. Trimetoprim/sulfametoksazol stafilokoklara ve gram negatiflere etkilidir. Dört haftadan büyük çocuklara 5mg/kg/gün 2 dozda (maksimum tek doz 160 mg trimetoprim) Trimetoprim/sulfametoksazol başlanmalıdır. Ergenlerde doz başına 160 mgdır (günde tek doz veya iki doz verilebilir. Trimetoprim/sulfametoksazol *Pneumocystis jirovecii*'ye de karşı etkilidir. Doz miktarı aynıdır fakat haftada üç gün verilmektedir. *Mycoplasma*, *Streptococcus* ve tüberküloz dışı mikobakterilere karşı azitromisin **çocuklarda 5-10 mg/kg/doz, haftada 3 gün, maksimum 250 mg/doz, ergenlerde haftada üç gün 250 mg**dir. Aspergillus profilaksisinde itraconazol 5 mg/kg/gün (maksimum doz 200 mg) önerilmektedir.

İnsan immün yetmezlik virusu (HIV) Enfeksiyonunda Profilaksi

Altı hafta ile 1 yaş arasında olan HIV enfekte anneden doğan veya kendisi enfekte olan tüm enfekte bebeklere CD4 T lenfosit sayısı ve persantili ne olursa olsun *Pneumocystis jirovecii* için profilaksi başlanmalıdır. Trimetoprim-sulfametoksazol haftada 3 gün uygulanır. Bir yaşından itibaren ise, CD4 T lenfosit sayısına göre karar verilir. CD4 T lenfosit sayısı 100 /microL hastalarda profilaksi uygulanmazsa yıllık enfeksiyon riski %40-50 dir. CD4 T lenfosit sayısı 200'ün altına inince trimetoprim-sulfametoksazol profilaksisi başlanmalıdır. Dapson, atovakuan ve aerosol pentamidin diğer tercih seçenekleridir.

Genel olarak profilakside CD4 T lenfosit sayısı önemlidir. Hücre sayısı 150'nin altına indiğinde Histoplasmozis riski artmaktadır. Rutin profilaksi hiperendemik bölgeler dışında rutin önerilmemekle birlikte riskli bölgelerde itraconazol günde 200 mg verilmektedir.

CD4 T lenfosit sayısı 100'ün altına indiğinde *Toksoplazma gondi* riski artmaktadır. Trimetoprim-sulfametoksazol ilk tercihtir. Tolere edemeyen hastalarda dapson, primetamin, lökovorin kombinasyonları uygundur.

CD4 T lenfosit sayısı 50'nin altına indiğinde *Mycobacterium avium* riski artmaktadır. Azitromisin profilaksisi tartışmalı olmakla birlikte verilebilir.

Tüm HIV ile enfekte bireyler CD4 T lenfosit sayısına bakılmaksızın tüberkülin deri testi (TDT) veya interferon gama salınım testi (IGST) ile latent tüberküloz enfeksiyonu açısından değerlendirilmelidir. TDT 5 mm ve üzeri ya da IGST pozitif olan hastalara izoniazid profilaksisi başlanmalıdır.

CERRAHİDE PROFİLAKSİ

Deniz Çakır

Cerrahi alan enfeksiyonları (CAE), sağlık bakımı ile ilişkili enfeksiyonların yaygın bir nedenidir. Cerrahi işlem geçiren hastaların %2-5'inde CAE gelişmektedir (1). CAE operasyondan sonraki 30 gün içinde ya da bir protez yerleştirilmesi durumunda 90 gün içinde operasyona bağlı gelişen enfeksiyondur. CAE'leri genellikle insizyon bölgesi ile sınırlıdır, ancak daha derin komşu yapılara da ilerleyebilir. İnsizyonel CAE'leri yüzeysel (sadece deri veya deri altı dokusunu içerenler) ya da derin (fasya ve kas tabakaları gibi derin yumuşak dokular) olabilir. Organ / boşluk CAE'leri ise vücudun operasyon sırasında açılan veya manipüle edilen fasya / kas katmanlarından daha derin herhangi bir kısmını içerir (2).

CAE tanımlanırken klinik kriterler kullanılır. Cerrahi işlem yapılan bölgede pürülan eksüda varlığı, primer olarak kapatılmış bölgeden elde edilen sıvı kültüründe üreme varlığı, en az bir klinik enfeksiyon belirtisi (ağrı, şişlik, kızarıklık, sıcaklık artışı) varlığında yeniden yapılan cerrahi işlemde alınan kültürde üreme varlığı (ya da kültür alınmaması), cerrahin enfeksiyon tanısı koyması durumunda CAE varlığından söz edilebilir (3).

Cerrahi işlem sırasında beklenen mikrobiyal kontaminasyon derecesine göre yaygın olarak kabul gören bir yara sınıflandırma sistemi geliştirilmiştir. Yaralar temiz, temiz kontamine, kontamine veya kirli olarak sınıflandırılabilir. Temiz yaralar iç organların (solunum, gastrointestinal, genital veya üriner sistem) mukozasına girilmemiş, enflamasyonun olmadığı ve yaranın öncelikle kapatıldığı enfekte olmamış operasyon yaralarıdır. Temiz kontamine olmuş yaralar ise iç organlara kontrollü koşullar altında ve olağandışı kontaminasyon olmadan girilen ameliyat yaralarıdır. Kontamine olmuş yaralar ise açık yeni oluşmuş kaza yaralanmaları, işlem sırasında pürülan akıntının rastlandığı, operasyon sırasında steril teknikte uzun süreli kesinti olan, büyük miktarda iç organların sıvı içeriklerin boşalması ile oluşan operasyon yaralarından oluşur. Akut, pürülan olmayan enflamasyonun görüldüğü yaralar da bu kategoriye dahil edilmiştir. Yabancı cisim içeren, fekal kirlenmenin olduğu ya da nekrotik doku içeren eski kaza yaralanmaları kirli yara sınıfına dahil edilmiştir. Ayrıca klinik olarak enfeksiyonu düşündüren ya da perfore iç organ yaralanmaları kirli yara sınıfına dahil edilir (4).

Temiz işlemlerden sonra CAE'lere neden olan baskın etkenler, streptokok türleri, *S. aureus* ve koagülaz-negatif stafilocoklar dahil olmak üzere cilt florasıdır. Temiz kontamine işlemlerde, baskın organizmalar arasında cilt florasına ek olarak gram negatif çomaklar ve enterokoklar da bulunur. Cerrahi işlem iç organlara yapıldığında, patojenler iç organların veya yakınındaki mukozal yüzeyin endojen florasını yansıtır; bu tür enfeksiyonlar tipik olarak polimikrobiyal olmaktadır (5).

Antimikrobiyal profilaksinin amacı, ameliyat sırasında cerrahi bölgedeki mikroorganizmaların yükünü azaltarak CAE'yi önlemektir. Preoperatif antibiyotik profilaksisi enfeksiyon riski yüksekse veya cerrahi bölgede enfeksiyon gelişmesi durumunda istenmeyen sonuçların riski yüksekse uygulanır. Genel olarak CAE profilaksisi için antibiyotik seçimi ilacın maliyet, etkinlik, güvenlik, farmakokinetik etkilerine bakılarak yapılır. Geniş spektrumlu antibiyotiklerin, daha dar spektrumlu antibiyotiklere kıyasla daha düşük postoperatif CAE oranları ile sonuçlandığını gösteren çok az kanıt vardır. Sefazolin birçok işlem için tercih edilen bir antibiyotiktir. Etki süresi, sık karşılaşılan organizmalara karşı etki spektrumu, maliyet etkinliği ve güvenilirliği ile tercih edilen bir ilaçtır (6). Antimikrobiyal tedavi, ilk insizyon sırasında yeterli ilaç doku seviyelerini sağlamak için cerrahi insizyondan 60 dakika önce uygulanmalıdır. Tercih edilen antibiyotik vankomisin veya bir florokinolon ise, bu ilaçlar için gereken uzun süreli infüzyon süreleri nedeniyle uygulama, cerrahi insizyondan 120 dakika önce başlamalıdır. İlacın yarı ömrünün iki katını aşan ve aşırı kan kaybının olduğu işlemlerde, geniş yarıklarında antibiyotik için yeterli serum ve doku konsantrasyonu sağlamak için, operasyon sırasında dozların tekrarlanması gerekir. Böbrek yetmezliğinde ise ilacın yarılanma ömrünün uzadığı için antibiyotik tekrarı önerilmez. Genel olarak, yara kapandıktan sonra antibiyotik dozlarını tekrarlamak gerekli değildir, antibiyotik direncini artırabilir. Ameliyat süresinin ötesinde profilaksinin önerildiği durumlarda, genel olarak süre 24 saatten az olmalıdır (7).

KAYNAKLAR

- 1- Scott RD. The Direct Medical Costs of Healthcare-Associated Infections in U.S. Hospitals and the Benefits of Prevention. CDC, Atlanta 2009. http://www.cdc.gov/hai/pdfs/hai/scott_costpaper.pdf (Erişim tarihi 12.02.2020)
- 2- Berríos-Torres SI, Umscheid CA, Bratzler DW, et al. Centers for Disease Control and Prevention Guideline for the Prevention of Surgical Site Infection, 2017. JAMA Surg 2017; 152:784.
- 3- Horan TC, Andrus M, Dudeck MA. CDC/NHSN surveillance definition of health care-associated infection and criteria for specific types of infections in the acute care setting. Am J Infect Control 2008; 36:309.
- 4- Ortega G, Rhee DS, Papandria DJ, et al. An evaluation of surgical site infections by wound classification system using the ACS-NSQIP. J Surg Res 2012; 174:33.
- 5- Hidron AI, Edwards JR, Patel J, et al. NHSN annual update: antimicrobial-resistant pathogens associated with healthcare-associated infections: annual summary of data reported to the National Healthcare Safety Network at the Centers for Disease Control and Prevention, 2006-2007. Infect Control Hosp Epidemiol 2008; 29:996.
- 6- Bratzler DW, Dellinger EP, Olsen KM, et al. Clinical practice guidelines for antimicrobial prophylaxis in surgery. Surg Infect (Larchmt) 2013; 14:73.
- 7- Global guidelines for the prevention of surgical site infection. World Health Organization 2016 https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmedhealth/PMH0095752/pdf/PubMedHealth_PMH0095752.pdf (Erişim tarihi 13.02.2020).

ÇOCUKLUK ÇAĞI BAŞAĞRILARINA YAKLAŞIM

Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu

Baş ağrısı; çocuk ve ergenlerde sık karşılaşılan yakınmalardandır. On sekiz yaş altı çocuklarda yaşamın herhangi bir döneminde baş ağrısı yakınması yaklaşık olarak %90 olarak bildirilmiştir. Okul devamsızlığına ve sosyal aktivitelere katılamama gibi nedenlerle yaşam kalitesini düşüren bir durumdur. Çocukluk çağı baş ağrıları okul veya aile sorunları gibi psikososyal nedenlerden kaynaklanabileceği gibi kafa içi tümörleri gibi mortalite ve morbiditesi **yüksek nedenlerden de kaynaklanabilir**. Prevalansı yaş ile birlikte artar; 7 yaş civarında %37-51 iken, ergenlikte %57-82'ye ulaşmaktadır. Kız ve erkek çocuklarda başağrısı prevalansı 12 yaşından önce hemen hemen aynıdır (%10) ancak 12 yaşından sonra kızlarda (%28-36) erkeklerden (%20) daha sık olarak görülür.

Baş ağrıları primer baş ağrıları ve sekonder baş ağrıları olarak iki grupta sınıflandırılır. Baş ağrısı yakınması ile gelen hastalarda öncelikle *öykü*, fizik ve nörolojik inceleme ve lüzumu halinde yapılan tanısal testler ile baş ağrısının primer bir baş ağrısı mı yoksa sekonder bir baş ağrısı mı olduğuna karar verilmelidir. Primer baş ağrısı migren, tansiyon tipi baş ağrısı ve küme baş ağrısı gibi santral sinir sistemi kaynaklı baş ağrılarıdır. Sekonder baş ağrısı ise altta yatan başka bir probleme bağlı olan baş ağrılarıdır. Altta yatan neden tedavi edilince genellikle baş ağrısı yakınması düzelir. Bazen de primer baş ağrısı olan hastanın ağrısını akut ateşli hastalık (İnfluenza, ÜSYE, Sinüzit..), travma, analjezik ilaçlar, menenjit, beyin tümörü, hidrosefali ve intrakraniyal kanama gibi sekonder nedenler tetikleyebilir.

Baş ağrısı ile başvuran olgularda baş ağrısının akut, akut ve yineleyen, kronik ve ilerleyici olmayan veya kronik ve ilerleyici mi olduğu belirlenmelidir. Akut baş ağrısı nedenleri migren atağı, viral üst solunum yolu enfeksiyonu, streptokokal farenjit, menenjit veya ensefalit, intrakraniyal kanama, tümör, travma, inme, malign hipertansiyon veya vaskülit olabilir. Akut yineleyen (epizodik başağrısı) nedenleri gerilim tipi baş ağrısı, auralı veya aurasız migren, açlık, tekrarlayan sinüs hastalığı, nöbetle ilişkili başağrısı, mitokondriyal hastalık ve trigeminal otonomik başağrılarıdır. Kronik ilerleyici olmayan başağrısı nedenleri kronik gerilim tipi başağrısı, kronik migren, kronik sinüzit, diş hastalıkları, uyku apnesi, idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon, tiroid hastalığı, Chiari malformasyonu, açlık, kronik post travmatik başağrısı ve kronik trigeminal otonomik başağrılarıdır. Kronik ilerleyici başağrısı nedenleri ise artmış kafa içi basıncı, tümör, vasküler malformasyon, enfeksiyon, venöz sinüs trombozu, idiyopatik intrakraniyal hipertansiyon, tiroid ve paratiroid hastalıkları, Chiari malformasyonu ile vaskülitir.

Baş ağrısı olan çocuklarda öykü alırken ağrının başlangıç yaşı, aura ve prodrom bulgularının varlığı veya yokluğu, atakların sıklığı, şiddeti, süresi, okul veya aktivite kaybına neden olup olmadığı, gün içinde başlangıç zamanı, ağrının tipi, yerleşimi ve yayılımı, eşlik eden bulgular, kolaylaştıran ya da azaltan nedenler, egzersiz, uyku, aktivite ve gıdalarla ağrı arasındaki ilişki, ailede migren öyküsü, daha önce uygulanan tedavilere alınan yanıtlar, yakın zamanda tartı veya görme işlevinde değişiklikler, genel sağlık durumu ile okul, arkadaşlar veya aile ile ilgili sorunlar mutlaka sorulmalıdır. Çocuğun yaşı ne kadar küçük ise baş ağrısının ciddi bir nedeni olma olasılığı o kadar yüksektir. Baş ağrısı ile ilgili başvuran hasta değerlendirilirken baş ağrısı hakkında sorulacak sorular tanısal anlamda önemli ipuçları verebilir. Kronik ilerleyici olmayan baş ağrısı genellikle adolesan dönemde başlar. Zonklayıcı ve ilk kez yaşanan çok şiddetli baş ağrısında intrakraniyal kanama düşünülmelidir. Uykudan uyandıran veya sabah kalkınca olan baş ağrısı intrakraniyal basınç artışı veya yer kaplayan lezyonu akla getirir. Genellikle her gün olan baş ağrısı migren düşündürmez. Migrende zonklayıcı karakterde, ayda 2-4 kere olan baş ağrısı atakları olur. Ayrıca baş ağrısından önce aura veya prodrom var olması da migreni düşündürür. Kronik ilerleyici olmayan baş ağrısı haftada 5-7 gün olur. Küme baş ağrısı birkaç ay boyunca günde 2-3 kez 5-15 dakika genellikle 60 dakikaya kadar uzayabilen baş ağrılarıdır. Her gün sürekli ve günün ilerleyen saatlerinde olan baş ağrısı gerilim tipi baş ağrısıdır. Posterior fossa tümörü ve baziller migrende baş ağrısı oksipital bölgede, küme tipi baş ağrısında temporal veya retroorbital bölgede, sinüzit, dental apse ve otit gibi sekonder nedenlere bağlı baş ağrıları ise ilgili bölgede lokalize baş ağrısı olur. Valsalva manevrası ile artan başağrısı intrakraniyal basınç artışını, bazı yiyecekler, kokular, parlak ışık, gürültü, uykusuzluk ve yorgunluk gibi nedenlerle tetiklenen baş ağrısı migreni, stres, parlak ışık, gürültü ve yorgunluk ile tetiklenen ağrı gerilim tipi baş ağrısını, yatma pozisyonu ve dinlenme ile artan ağrı küme tipi baş ağrısını düşündürür. Migren ağrısı analjezik, uyuma, uyku, soğuk kompres ve karanlık sessiz odada azalırken, gerilim tipi baş ağrısı uyumakla geçer ama analjeziklerden fayda görmez. Ataksi, diplopi, bilinç bulanıklığı gibi eşlik eden nörolojik muayene bulguları intrakraniyal basınç artışını, ateş ve ense sertliği menenjit, komplike farenjit ve intrakraniyal kanamayı, bulantı ve kusma gibi otonomik bulgular migren, küme tipi başağrısı ve intrakraniyal basınç artışını düşündürür. Eğer otonomik bulgular nöbetler arasında da devam ediyorsa öncelikle intrakraniyal basınç artışı, nöbetler arasında semptom yok ise akla migren gelir. Baş ağrısı hastalarının günlük ile izlenmesi hem tanıda hem izlemde önemli katkılar sağlamaktadır.

Migren

Migren çocukluk çağında en sık görülen akut epizodik birincil baş ağrısı nedenidir. Prevalansı 3-7 yaşları arasında %1-3, ergenlikte ise %8-23'dür. Ergenlik döneminde ise kızlarda daha sık görülmektedir. Migren tanısı görüntülemeye gerek kalmaksızın öykü ve muayene ile konulabilir. Çocukluk çağında aurasız migren auralı migrene göre daha sık görülmektedir. Küçük çocuklarda baş ağrısından ziyade kusma ve baş dönmesi ön planda olduğundan tanı koymak daha zordur. Migren ağrısı tek veya çift taraflı olup sıklıkla frontal ve temporal yerleşimlidir ve zonklayıcı karakterdedir. İzole oksipital bölgede baş ağrısı çok nadir olarak gözlenir ve bu durumda mutlaka başka nedenler araştırılmalıdır. Migren fizyopatolojisi erişkin ve çocuklarda benzer olup nöral ve vasküler karmaşık etkileşimlere dayanmaktadır. Migrende genetik bileşen çok güçlü olsa da kalıtım şekli karmaşıktır. Değişik aile bireylerinde çok farklı klinik bulgular olabilmektedir. Migren baş ağrısı 2-72 saat sürer ve aktivite ile artar. Eşlik eden fotofobi veya fonofobiye bağlı olarak çocuk sessiz ve karanlık bir yer aramaktadır. İştahsızlık, bulantı ve kusma sık olup uyku ile şikayetler gerilemektedir. Ağrıyı tetikleyen nedenler stres, yorgunluk, uykusuzluk, hastalık, açlık ve dehidratasyondur. Aura çocukluk çağı migreninde sık karşılaşılan bir bulgu olmamakla birlikte (%10), varlığında baş ağrısından genellikle yarım saat önce başlamakta ve 5-20 dakika sürmektedir. Auralar sıklıkla görsel olup skotom, geçici bulanık görme, zig-zag çizgiler, ışık parıldamaları şeklinde iken cisimleri olduğundan büyük veya küçük görme veya hareket etmeyen cisimleri sanki hareket ediyormuş gibi görme şeklinde olabilir. Diğer auralar duyuşal şikayetler, konfüzyon, güçsüzlük, amnezi veya afazi şeklinde olabilir. Migrende auralar tamamen geri dönüşümlü olup, tekrarlayıcıdır ve genellikle 30 dakikadan kısa sürmektedir.

Gerilim tipi baş ağrıları

Gerilim tipi baş ağrısı çocuklarda sık rastlanan bir baş ağrısı tipidir. Migrene göre ağrı şiddeti daha azdır, bir saat veya günlerce sürebilir ve sıklıkla sıkıştırıcı tiptedir. Ağrıya sıklıkla boyun ve omuz bölgesinde gerginlik ve kas ağrısı eşlik eder. Stres gibi tetikleyici faktörlerin ve altta yatan depresyon gibi psikiyatrik hastalıkların öyküde saptanması çok önemlidir.

Diğer primer baş ağrıları

Trigeminal otonomik baş ağrıları çocukluk çağında nadirdir. Migren ve gerilim tipi baş ağrısında kullanılan tedaviler bu ağrılarda etkili olmadığından tanınması çok önemlidir. Küme tipi baş ağrısında paroksizmal ve tek taraflı baş ağrısı atakları olur. Ayrıca tek gözde kızarıklık, yaşarma, nazal konjesyon, burun akıntısı, göz kapağında şişlik, miyozis, pitozis ve ağrının olduğu bölgede terleme gibi yakınmalar eşlik edebilir.

Çocukluk çağı baş ağrılarında genellikle kraniyal görüntülemeye gerek yoktur. Ancak nörolojik muayenesi anormal olan, 6 yaşından küçük çocuklarda, uykudan uyandıran, sabah erken saatlerde olan, miksiyon, defekasyon ve öksürükle artan, kronik ilerleyici, oksipital bölgede olan, medikal tedaviye cevap vermeyen baş ağrılarında, sistemik hastalığı (orak hücreli anemi, immun yetmezlik, kafa travması, nörofibromatozis Tip 1, Tuberozsklerozis), kişilik değişikliği, okul başarısında düşme olan olgular ile papil ödem, retinal kanama, travma bulguları ve nörokutan hastalık düşündüren cilt bulgularının olduğu durumlarda tercih edilen görüntüleme yöntemi kraniyal MRG (Magnetik Rezonans Görüntüleme) dir. Ancak intrakraniyal kanama ve intrakraniyal kitle düşünülen durumlarda kraniyal MRG çekilemiyorsa acil bilgisayarlı beyin tomografisi çekilebilir.

Tedavi

Birincil baş ağrısı tedavilerinde öncelikle düzenli ve yeterli uyku, elektronik aletlerin gece yatak odasından uzaklaştırılması, düzenli ve yeterli beslenme (öğün atlanmaması), yeterli sıvı alımı, kafein gibi ağrıyı tetikleyen yiyecek ve içeceklerin alımının azaltılması, stresten kaçınma veya stresi yönetebilme (gerekirse eşlik eden sorunlar açısından çocuk psikiyatristi görüşü) ve düzenli egzersiz gibi yaşam tarzı değişiklikleri **önerilir**. Hafif şiddetteki baş ağrıları tedavi gerektirmeyebilir. Sessiz ve loş bir odada uyku iyi bir tedavi yöntemidir. İlaçlar mümkün olduğunca atağın başladığı erken dönemde verilmelidir. Analjezik kötü kullanımına bağlı baş ağrısını engellemek için haftada 2- 3'ten fazla ağrı kesici kullanımı kısıtlanmalıdır. İbuprofen, asetaminofen ve naproksen genellikle akut tedavide etkinliği kanıtlanmış ilaçlardır. Önleyici tedavi ayda 3-4 kez veya daha fazla baş ağrısı olan, günlük aktiviteleri veya yaşam kalitesi etkilenen (okula gidememe gibi) hastalarda önerilir. Önleyici tedavide kullanılan ilaçlar düşük dozda başlanır ve ihtiyaç halinde dozları arttırılır. Ağrıda anlamlı bir azalma görülmesi bazen 8-12 haftayı bulabilir. Tedavi başarısı, ağrı şiddetindeki kabul edilebilir bir azalma ile birlikte ağrı sıklığının %50 oranında azaltmak olarak öngörülmelidir. Önleyici tedavide olarak migren ve gerilim tipi birlikte ise ve uyku sorunu varsa amitriptilin, kilo fazlalığı var ise topiramat, iştahsızlığı olan çocuklarda siproheptadin veya valproat, psikiyatrik eş hastalıklar veya depresyon varsa antidepresanlar verilebilir.

OLGULARLA PEDIATRİK DERMATOLOJİK ACİLLER

Zeynep Topkarcı

Pediyatrik dermatolojik aciller, sadece deri kaynaklı dermatolojik hastalıklara bağı olabileceğı gibi, sistemik hastalıkların deri bulgusu olarak da görülebilir. Acile başvuru nedeni olabilen en sık dermatolojik hastalıklar; döküntülü enfeksiyon hastalıkları, ürtiker ve ilaç reaksiyonlarıdır. Yaşamı tehdit edebilen, kısa sürede doğru tanı ve tedavi gerektiren bazı hastalıklarda (örneğin Toksik epidermal nekroliz, Steven Johnson sendromu, Stafilokoksik haşlanmış deri sendromu gibi) deri bulguları ön planda olabilir ve tanı koydurucudur. Bazı dermatolojik hastalıkların seyri sırasında da acil müdahale gerektirebilecek patolojiler ortaya çıkabilir (örneğin püstüler psoriasis atağında ya da Harlequin iktiyozda gelişebilecek sıvı elektrolit dengesizliğı, hipoalbuminemi, hemodinamik bozukluklar gibi).

Deri bulgularının erken dönemde değerlendirilmesi ile hayati tehdit oluşturabilecek birçok hastalıkta erken tanı ve tedavi yapılabilmektedir. Bu nedenle pediatri kliniklerinde çocukluk çağında acil dermatolojiyi de içeren periyodik dermatoloji eğitim programları yapılması önem arz etmektedir.

REHBERLER EŞLİĞİNDE TOPLUM KÖKENLİ PNÖMONİLER

Meltem Erol

Toplum kökenli pnömoni, hastane dışında toplumdan kazanılan bir etkenle oluşan akciğer parankimi enflamasyonudur.

Epidemiyoloji

Dünyada yılda, 5 yaşından küçük 155 milyon civarında çocuğun pnömoniye yakalandığı tahmin edilmektedir. Ülkemizde 1 yaşından küçük bebek ölümlerinin %48, 4'ü, 1-4 yaş grubunda çocuk ölümlerinin %42,1' i pnömoni nedeniyle gerçekleşmektedir.

Etkenler

Yaş grubuna göre farklılık göstermektedir. S pneumoniae 5 yaş altı çocuklarda en sık görülen bakteriyel etkindir. İki yaşından küçük çocuklarda görülen pnömonilerin %80 inde etken virüslerdir. S aureus daha az görülmekle birlikte apse ve plevral effüzyon oluşumundan sorumludur. Bakteri ve virüsler %20-40 oranında beraber görülmektedir. Beş yaşından daha büyük çocuklarda M. Pneumoniae, C. Pneumoniae da *sıklıkla görülmektedir*.

Klinik Bulgular

Lokal ve sistemik bulgular

*Ateş

*Öksürük/balgam çıkarma

*Yan ağrısı

*Genel enfeksiyon belirtileri

Fizik inceleme

Solunum sıkıntısı bulguları olup olmadığı

Çocuklarda pnömonide patognomonik bir belirti veya bulgu yoktur. Uzamış ateş, öksürük ve solunum bulguları birlikteliği (takipne, solunum sıkıntısı) pnömoniyi düşündürür.

Dünya Sağlık Örgütü kılavuzuna göre takipne ve retraksiyon alt solunum yolu enfeksiyonunun en iyi iki belirleyicisidir. Solunum sıkıntısı bulguları olup olmadığı ve dinleme bulgularının varlığı önemlidir.

Klinik değerlendirme

Kliniğin değerlendirilmesinde en önemli belirleyiciler **öykü, başvuru kliniği ve muayene bulgularıdır**. Hipoksi pnömoninin şiddeti ile doğrudan ilişkilidir ve hipoksiyi değerlendirmek için en uygun yol nabız oksimetre ile oksijenizasyonun ölçümüdür.

Pnömonide hastaneye yatış endikasyonları

Orta-Ağır pnömoni (solunum sıkıntısı, hipoksemi/O2 sat <%90 ise

3-6 aydan küçük bebekler

MRSA gibi yüksek virulanslı bir patojen öngörülüyorsa

Evde izleminin iyi olmayacağı, ailenin bakamayacağı düşünülüyorsa

Bilinç düzeyinde bozulma

Ağızdan beslenememe

Dehidratasyon / önemli miktarda kusma

Toksik görünüm

Oral antibiotiklere yanıtızsızlık (Ayaktan tedavi sırasında klinik ilerleme)

Akciğer grafisinde multilober tutulum, geniş ateletazi, apse, pnömosel, plevral efüzyon

Yoğun bakımda izleme kriterleri

İnvaziv mekanik ventilasyon ihtiyacı

Sıvı tedavisine dirençli şok

Noninvaziv pozitif basınçlı ventilasyon ihtiyacı

Tanı ve tetkikler

Toplum kökenli pnömonilerde, klinik ve radyolojik bulgular etiyolojik etkenin belirlenmesinde güvenilir yöntemler değildir. Pnömoni etkenlerini belirlemek için yapılan tanısal araştırmalar, sadece hastaneye yatırılan çocuklar için gereklidir.

1. Kan Kültürü

Hastaneye yatırılan orta-ağır pnömonilerde, kliniği uygun tedaviye rağmen bozulan hastalarda alınmalıdır.

2. Balgam kültürü ve gram boyaması

Balgam çıkarabiliyorsa ve hastaneye yatırıldı ise alınmalıdır.

3. İdrar antijen testleri

Yanlış pozitifliklerin çok olması sebebi ile önerilmemektedir.

4. Viral patojen testleri

İnfluenza virüs ve diğer solunum viruslarının hızlı tanısını sağlayacak testler kullanılmalıdır.

5. Atipik bakteriler için testler

M. pneumonia düşünülüyorsa faydalanılabilir, C. pneumonia için önerilmemektedir.

6. Yardımcı yöntemler

Tam Kan Sayımı:

Ayaktan izlenen hastada şart değildir, ağır pnömonide önerilir.

Akut Faz Reaktanları:

Ayaktan izlenen, tam aşıli çocukta gerekli değil, daha ağır hastalıkta ve komplikasyonlar varlığında, tedaviye yanıtı değerlendirmede faydalı olabilir .

Nabız-oksimetre

Toplum kökenli pnömoni olan her çocukta hipoksemi şüphesinde kullanılmalıdır.

7. Akciğer filmi (ön ve yan)

Ayaktan izlenecek kadar iyi hastalarda gerek olmayabilir, ancak hastaneye yatırılan hastalarda, hipoksemi ve solunum sıkıntısı olan hastalarda çekilmelidir.

Kontrol akciğer filmi klinik düzelme varsa gerekli değildir. Tedaviye yanıt yoksa (48-72 saat), komplike pnömonide solunum sıkıntısı varsa kontrol akciğer grafisi çekilmelidir.

Pnömoni komplikasyonları

Plevral efüzyon, ampiyem, pnömotoraks, nekrotizan pnömoni, apse, bronşektazi pnömosel, sepsisemi, uzak enfeksiyon, deri döküntüleri, otoimmün hastalık, SIRS , hemolitik- üremik sendrom.

Tedavi

Okul öncesi çocuklarda toplumdan kazanılmış pnömonilerde etken genellikle virüslerdir. Ancak viral-bakteriyel pnömoni ayırımını kesin olarak yapabilecek güvenilir klinik, radyolojik veya laboratuvar bulguları olmadığı için başlangıç tedavisi genellikle ampirik olarak düzenlenir. Ateşli yenidoğanlarda ve 2 yaş altı süt çocuklarında tedaviye acilen başlanmalıdır. Antibiyotik tedavisi klinik özellikler (pnömoni şiddeti ve komplikasyonlar) ve yaş grubuna göre

muhtemel etkenler, antibiyotik direnci ve çocuğun yaşı göze alınarak düzenlenmelidir. Etken belirlendiğinde uygun dar spektrumlu antibiyotik kullanılmalıdır. Yenidoğan döneminde pnömoni yapan etkenler yenidoğan sepsisi ile aynı olduğundan ampisilin ve aminoglikozid ya da sefotaksim ilk seçenek olabilir. Bir-üç ay yaş grubu çocuklarda *Streptococcus pneumoniae* en sık görülen bakteriyel etken olduğundan birinci tercih olarak beta-laktam antibiyotikler kullanılmalıdır. Ateşi olmayan ancak yoğun öksürüğü olanlarda *Chlamydia trachomatis* ve *Bordetella pertussis* tedavisine yönelik olarak makrolidler verilmelidir. Üç ay-5 yaş grubu çocuklarda en sık görülen pnömoni etkeni *S. pneumoniae* iken 5 yaşından büyük çocuklarda *Mycoplasma pneumoniae* gibi atipik etkenler ön plandadır. Ayaktan tedavi edilen hastalarda amoksisilin tercih edilir. Klinik olarak yeterli düzelme görülmeyenlerde, *S. pneumoniae* ve *H. influenzae* tip b'ye karşı tam aşıli olmayanlarda ağızdan amoksisilin-klavulanat veya 3. kuşak sefalosporinler kullanılabilir. Atipik etkene yönelik tedavi için klaritromisin veya azitromisin eklenmelidir. Yatan hastalarda, ampisilin-sulbaktam (ampisiline göre 200 mg/kg/gün 4 dozda) veya sefuroksim sodyum (150 mg/kg/gün 3 dozda) tercih edilebilir. Penisilin dirençli pnömokokların varlığında, hastaneye yatışı gereken hastalarda veya ampiyem gibi hayatı tehdit eden komplikasyonların varlığında üçüncü kuşak sefalosporinler (seftriakson veya sefotaksim) ile ampirik tedavi başlanmalıdır. İnfluenza enfeksiyonu ile uyumlu kliniği olan orta ağır şiddette pnömonisi olan çocuklarda yaşa ve kiloya uygun olarak oseltamivir ya da zanamivir verilebilir. Tedavi süresi komplike olmayan pnömonilerde bulgular düzeldikten sonra en az 3 gün sonrasına kadar (7-10 gün), ağır pnömonili ve komplike vakalarda ise 2-3 haftaya kadar uzatılabilir.

Kaynaklar

1. Bradley JS, Byington CL, Shah SS, Alverson B, Carter ER, Harrison C, et al. Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. The management of community- acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis 2011; 53: e25-76.
2. Kocabaş E, Doğru-Ersöz D, Karakoç F, Tanır G, Cengiz AB, Gür D ve ark. Türk Toraks Derneği Çocukluklarda Toplumda Gelişen Pnömoni Tanı ve Tedavi Uzlaş Raporu. Toraks Dergisi 2009; 10(Ek sayı 3): S1-24.
3. T.C. Sağlık Bakanlığı, Akılcı Antibiyotik Kullanımı Sunumları, Çocuklarda Pnömonide Antibiyotik Kullanımına Akılcı Yaklaşım, 2018.
4. Rudan I, Boschi-Pinto C, Biloglav Z, Mulholland K, Campbell H. Epidemiology and etiology of childhood pneumonia. Bul World Health Organ 2008; 86: 408-16.
5. Harris M, Clark J, Coote N, Fletcher P, Harnden A, McKean M, Thomson A; British Thoracic Society Standards of Care Committee. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. Thorax. 2011 Oct;66 Suppl 2:ii1-23.

GÜNDÜZ İDRAR KAÇIRAN ÇOCUK

Hasan Dursun

GİRİŞ

İşeme bozukluğu çocukluk çağında sık olarak karşılaşılan bir sorun olup, Pediatri, Pediatric Nefrolojisi ya da Çocuk Ürolojisi polikliniklerine başvuran vakaların % 20'ye yakınına oluşturmaktadır. Çocuklarda idrar kaçırma nörojenik ya da fonksiyonel nedenlere bağlı olarak ortaya çıkabilmektedir. Fonksiyonel işeme bozuklukları olan sıkışma sendromu, disfonksiyonel işeme, vajinal işeme, stakkato işeme, fraksiyonel işeme ya da tembel mesane gibi durumlar en sık görülen patolojileri oluşturmaktadırlar.

ETİYOLOJİ

Bu patolojilerin etiolojisinde yanlış tuvalet alışkanlıkları, psikojenik nedenler ya da konstipasyonun olabileceği çeşitli çalışmalarda ortaya konulmuştur. Günümüzde modern yaşam tarzı ve bunların getirdiği yeni yaşam biçimleri sonucu ortaya çıkan tuvalet alışkanlıklarındaki yanlış uygulamaların işemenin fizyolojik ritmini bozabileceği düşünülebilir. Literatürde işeme alışkanlıklarının idrar kaçırma patolojisinin etiolojisinde yer alması ile ilgili çok sayıda çalışma olmakla birlikte bu durumum işeme etiolojisine hâlâ tam olarak açıklık getirmediği görülmektedir. Gündüz inkontinansı alt üriner sistem semptomlarının ve uyanık hâlde idrar kaçırmanın farklı nedenleri vardır. Bunlar; aşırı aktif mesane, az aktif mesane (tembel mesane), işemenin ertelenmesi, disfonksiyonel işeme, Hinman sendromu ve Ochoa sendromudur.

PATOOJİ

Tuvalet eğitiminin tamamlanma oranları 2 yaşında % 25, 2.5 yaşında % 85 ve 3 yaşında da %98 olarak bildirilmektedir. Çocukların tuvalet eğitimi almaya başladıkları ve fizyolojik olarak sfinkter kontrolünü öğrenmeye başladığı bu dönemlerde ebeveynlerin çalışma yaşamında yer almaları dolayısı ile çocukların gerekli psikolojik ve sosyal desteği tam olarak alamadıkları söz konusu olabilmektedir.

Aşırı aktif mesane: Ürokinamik olarak dolum fazı sırasında istemsiz kontraksiyonlar görülür. En sık sıkışma (urgency) semptomu ile birlikte. Bununla birlikte, sık idrara çıkma ve işeme hacimlerinde düşme görülür. Sık idrar yolu enfeksiyonu, vezikoüreteral reflü eşlik edebilir. Kontraksiyonlar sırasında alta kaçırmayı önlemek amacıyla yere çömelme (Vincent reveransı), bacak çaprazlama, ayak sallama, glans penisin sıkılması gibi sıkışma manevraları görülür.

Az aktif mesane (tembel mesane): Detrüsör kontraksiyonun azaldığı ve buna bağlı olarak mesane hacminin beklenenden %150'den fazla olduğu ve işeme sıklığının oldukça azaldığı bir durumdur. Sabah olguların uyandıktan sonra uzunca bir süre tuvalete gitmemeleri karakteristiktir. Ürokinamike intermittan işeme paterni görülür. Anatomik veya fonksiyonel durumlar nedeniyle artmış çıkış direncinin uzun dönemde bu duruma neden olabileceği düşünülmektedir. Bunun yanında, bazı kas hastalıkları da benzer durumlara neden olabilir.

Disfonksiyonel işeme: İşeme sırasında pelvik taban kasları ve sfinkterlerin tam gevşeyememesi veya aşırı aktivite göstermesi ile karakterizedir. İnkontinans veya aşırı aktif mesaneye neden olabilir. Bu fonksiyonel obstrüksiyon uzun süre devam ederse az aktif mesane gelişebilir. Bu durumda da taşma inkontinansı gelişebilir.

Hinman sendromu: Nöropatik olmayan nöropatik mesane olarak da bilinen, ağır mesane instabilitesi, disfonksiyonel işeme ile birlikte üst üriner sistem hasarı ile karakterize bir durumdur. Her ne kadar kazanılmış bir hastalık olduğu düşünülse de bazı bilinmeyen nöropatik temelleri olabileceği de araştırılmaktadır. Benzer bulgular Ochoa sendromu adı verilen ve otozomal resesif kalıtılan bir durumda da görülebilir. Ochoa sendromlu olgularda bazı yüz kasları çalışmadığı için gülme sırasında yüzün aldığı şekil tipiktir. Hiperrefleks detrüsör/hiperrefleks sfinkter: Sfinkter ve detrüsörün birlikte hiperaktif olması obstrüktif üropatiye yol açacağından bu gruptaki çocuklar vezikoüreteral reflü, hidronefroz, üriner enfeksiyon ve renal parankim hasarı riski altındadır. Taşma inkontinansı tarzında damla damla idrar kaçırmaz. Arefleks detrüsör/arefleks sfinkter: Hem detrüsör hem de sfinkter arefleks olduğu için mesane içi basınç yükselmez. Bu nedenle de üst üriner sistemin hasarlanma olasılığı düşüktür.

TEDAVİ

Davranış tedavisi ile gündüz düzenli işemenin sağlanması, bunun için gerekirse alarmlı saat kullanılması ve bağırsak alışkanlıklarının düzenlenmesi tedavinin önemli bir basamağıdır. Oxybutinin, propiverin, tolterodin ve solifenasin gibi antimuskarinik ajanlar detrüsördeki asetilkolin reseptörlerini bloke ederek gevşeme sağlarlar. Tedavi 6-12 ay devam edilir ve tedavinin kesilmesi doz azaltılarak yapılmalıdır. Yan etkiler olan ağız kuruluğu, görme bulanıklığı, kabızlık,

yüzde flushing, taşikardi ve baş ağrısı gibi yan etkiler konusunda aile uyarılmalıdır. Bu yan etkiler nedeniyle olguların yaklaşık %10'u tedaviye devam edememektedir. Yalnızca oxybutinin çocukluk çağında kullanım için onaylıdır. Mesane aşırı aktivitesini tedavi etmenin bir diğer yolu nöro modülasyondur. Bu yöntemle merkezi sinir sisteminin uyarılarak mesane innervasyonunun modüle edildiği düşünülmektedir. Sakral ve tibial sinirlerin perkütaneal veya transkutaneal uyarılması ile %80'e varan oranda semptomlarda azalma olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur. Bu tedavi yönteminin bilinen yan etkisi yoktur. Bu nedenle son dönemde antimuskarinik ilaç tedavisine alternatif olarak giderek artan oranda kullanılmaya başlanmıştır. Tüm tedavilere dirençli olgularda Clostridium botulinum'dan salgılanan bir nörotoksin olan botulinum A toksini kullanılabilir. Bu toksin presinaptik kolinerjik bileşkede asetil kolin salınımını bloke ederek etki eder. Sistoskopik olarak trigon haricinde detrüsrün farklı yerlerine çok sayıda noktaya enjeksiyonla uygulanır. Yüzde 70'lere varan başarı oranı gösterilmiştir. Tedavi ediciliği 6-8 ay kadar sürer. Olgularda tedavi sonrasında üriner retansiyon gelişebileceği unutulmamalıdır. Bu yan etki geliştiğinde temiz aralıklı kateterizasyon uygulanabilme olasılığı uygulama öncesi aileye anlatılmalıdır.

İşemenin ertelenmesi: Oyuna veya televizyona daldığı için uzun süre çişini tutma sonrasında çocuk mesanedeki inhibe edemediği bir kontraksiyonla altını ıslatmaktadır. Bu olgularda davranış tedavisi ile yüksek oranda başarı sağlanacaktır. **Az aktif mesane (tembel mesane):** Düzenli işeme, işeme postürünün düzenlenerek pelvik kasların rahatlatılması gibi davranışsal öneriler tedavi edici olmaz ve olgularda idrar yolu infeksiyonu ve belirgin rezidü idrar varsa temiz aralıklı kateterizasyon uygulanmalıdır. **Disfonksiyonel işeme:** Pelvik duvar kaslarının işeme sırasında gevşetilmesi davranış önerileri ve EMG eşliğinde bazı animasyonlar ile eğitim (biofeedback) sonucu sağlanabilir.

Hinman ve Ochoa Sendromları: Bu hastalıklar böbrek yetmezliğine neden olabileceği için nöropatik mesane bozukluklarında olgularındaki gibi agresif tedavi edilir. Nöropatik mesane sfinkter disfonksiyonları sakral 2-4. düzeyindeki sinir hasarı nöropatik mesane ile sonuçlanır. İdrarı depolama sırasında detrüsrün gevşek, sfinkterin kasılı olması ve işeme sırasında da detrüsrün kasılırken sfinkterin gevşeyerek idrar akımına izin vermesine sinerji denir. Nöropatik mesaneli olgularda sinerjinin bozulmasına dissinerji adı verilir.

Hiperrefleks detrüsr/hiperrefleks sfinkter: İlk seçilmesi gereken tedavi temiz aralıklı kateterizasyondur. Tedaviye antikolinerjikler eklenir. Bu tedavi ile kuru kalamayan hastalarda mesane kapasitesinin genişletilmesi gerekir. **Arefleks detrüsr/arefleks sfinkter:** Mesane boynu cerrahisi ile çıkış direnci artırılır ve TAK ile mesane boşaltılarak kuruluk sağlanabilir. **Hiperrefleks detrüsr/arefleks sfinkter:** Bu olgularda inkontinansın giderilebilmesi için mesane çıkış direnci artırılmalıdır. Ancak mesane hacminin aynı sırada veya öncesinde cerrahi işlemlerle artırılması gerekebilir. **Arefleks detrüsr/hiperrefleks sfinkter:** Ağır nöropatik mesane grubu hastalarının belki de en şanslı grubudur. Hastalar antikolinerjik kullanmaya gerek olmadan TAK ile kuru kalabilmektedir

Kaynaklar

1. Akbal C, Genç Y, Burgu B, Özden E, Tekgül S. Dysfunctional voiding and incontinence scoring system: Quantitative evaluation of incontinence symptoms in pediatric population. J Urol 2005; 173:969-73.
2. Austin PF, Bauer SB, Bower W, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the international children's continence society. J Urol 2014;191:1863- 1865.
3. O'Regan S, Yazbeck S, Hamberger B, et al. Constipation a commonly unrecognized cause of enuresis. Am J Dis Child 1986;140:260-261.
4. Yeung CK, Chiu HN, Sit FK. Bladder dysfunction in children with refractory monosymptomatic primary nocturnal enuresis. J Urol 1999;162:1045-1049.
5. Wolfish NM, Pivik RT, Busby KA. Elevated sleep arousal thresholds in enuretic boys: clinical implications. Acta Paediatr 1997;86:381-384.
6. Nijman RJM. Role of antimuscarinics in the treatment of nonneurogenic daytime urinary incontinence in children. Urology 2004;63:45-50.
7. Hoebeke P, Renon C, Petillon L, et al. Percutaneous electrical nerve stimulation in children with therapy resistant nonneuropathic bladder sphincter dysfunction: a pilot study. J Urol 2002;168:2605-2608. doi:10.1097/01.ju.0000037424.62620.f9.
8. McDowell DT, Noone D, Tareen F, et al. Urinary incontinence in children: botulinum toxin is a safe and effective treatment option. Pediatr Surg Int 2012;28:315- 320.

2017 APA HİPERTANSİYON KILAVUZU ve HİPERTANSİF KRİZ YÖNETİMİ

Sevgi Yavuz

Amerikan Pediatri Akademisi (APA) 2017 yılında “çocuk ve adolesanlarda yüksek kan basıncının (KB) tanınması ve yönetimine yönelik klinik pratik kılavuz” yayınlamıştır. Aynı cemiyetin 2004’teki “çocuk ve adolesanlarda yüksek KB’nın tanınması, değerlendirme ve tedavisi üzerine dördüncü raporu” güncellenmiştir. Son kılavuzda dikkati çeken değişiklikler: prehipertansiyon yerine yükselmiş KB teriminin kullanılması, normal ağırlıktaki çocuklara göre hazırlanmış yeni normatif KB tabloları, ileri inceleme gerektirecek KB’larını belirlemek için basitleştirilmiş tarama tabloları, ³13 yaş adolesanlarda yalınlaştırılmış KB sınıflaması, sadece önleyici bakım ziyaretlerinde KB taraması yapabilmek için daha sınırlı tavsiyeler ve anormal KB’nın ilk değerlendirme ve yönetimi için geliştirilmiş öneriler, pediatrik hipertansiyonun tanınması ve tedavisinde ambulatuvar KB izleminin genişletilmiş rolü, yeni tanı konmuş hipertansif çocuk hastaların (genellikle tedavi başlamadan önce) değerlendirilmesinde ekokardiyografinin ne zaman yapılacağı ve sol ventrikül hipertrofisinin gözden geçirilmiş tanımı üzerine tavsiyelerdir.

2004-2016 yılları arasında yayımlanmış 15000 makale derlenerek 30 temel eylem bildirimi ve 27 ilave öneri çıkarılmıştır. Anahtar eylem bildirimlerinden her biri kanıt düzeyi, kar-zarar ilişkisi ve tavsiyenin keskinliğine yer vermektedir. 30 temel eylem bildirimi aşağıda özetlenmiştir.

1. ≥ 3 yaş çocuk ve adolesanlarda KB yıllık ölçülmelidir. (C, orta)
2. ≥ 3 yaş çocuk ve adolesanlarda obezite, KB’nı yükselten ilaç kullanımı, renal hastalık, aortik ark obstrüksiyon veya koarktasyon öyküsü ya da diyabet varsa her sağlık hizmetleri karşılaşmasında KB ölçümü yapılmalıdır. (C, orta)
3. Eğitimli sağlık çalışanları üç farklı muayenede ofis ortamında oskülatuvar yöntemle doğrulanmış KB ölçümleri ³ 95.ci persentilin üzerinde olan çocuk ya da adolesana hipertansiyon tanısını koymalıdır. (C, orta)
4. Bir ofis ortamında kullanılan elektronik kalp kayıtlı organizasyonlar değerler girildiğinde ve gözden geçirildiğinde anormal KB değerleri için kapsayıcı işaretleri dikkate almalıdır. (C, zayıf)
5. Osilometrik cihazlar çocuk ve adolesanlarda KB taraması için kullanılabilir. Öyle yapıldığında çalışanlar çocukluk yaş grubunda onaylanmış bir cihazı kullanmalıdır. Osilometrik okumalarda KB yüksekliğinden şüphelenilirse doğrulayıcı ölçümler oskülatuvarla yapılmalıdır. (B, güçlü)
6. Ofis KB ölçümleri bir yıl veya daha fazla süre ile yükselmiş KB kategorisinde ya da üç klinik vizitte evre I hipertansiyon sınıfında olan çocuk ve adolesanlarda hipertansiyonun doğrulanması için ambulatuvar KB monitorizasyonu (ABPM) yapılmalıdır. (C, orta)
7. Yüksek riskli koşulları olan çocuk ve adolesanlarda hipertansiyonun ağırlığını değerlendirmek ve uç organ hasarı için risk artışını gösterebilen anormal sirkadiyen KB kalıbı varsa da bunu belirleyebilmek için rutin ABPM şiddetle düşünülmelidir. (B, orta)
8. ABPM pediatrik popülasyonda onaylanmış monitörlerle standardize bir yaklaşım kullanılarak yapılmalı ve çalışmalar pediatrik normatif veriler kullanılarak yorumlanmalıdır. (C, orta)
9. Beyaz önlük hipertansiyonundan şüphelenilen çocuk ve adolesanlara ABPM yapılmalıdır. Tanı ortalama sistolik KB ve diyastolik KB’nın 95 persentilin altında, sistolik KB ve diyastolik KB yükünün %25’in altında olmasına istinaden konulur. (B, güçlü)
10. Evde tansiyon takibi hipertansiyon, maskelenmiş hipertansiyon veya beyaz önlük hipertansiyonu tanısını koymak için kullanılmamalıdır. Fakat hipertansiyon tanısı konulduktan sonra ofis ve ambulatuvar KB ölçümüne yardımcı olabilir. (C, orta)
11. Altı yaş ve üzerindeki çocuk ve adolesanlarda ailede hipertansiyon öyküsü yoksa, obez veya aşırı kilolu ise ve/veya sekonder hipertansiyon nedenlerini düşündürecek bulgu yoksa sekonder hipertansiyon nedenlerine yönelik ileri inceleme gerektirmez. (C, orta)

12. Koarktasyon tamiri yapılan çocuk ve adölesanlara hipertansiyonun (maskelenmiş hipertansiyon dahil) tespiti için ABPM yapılmalıdır. (B, güçlü)
13. Kan basıncı yüksekliği açısından değerlendirilen çocuk ve adölesanlarda sekonder hipertansiyonu düşündüren bulguları belirleyebilmek için perinatal öykü, uygun beslenme öyküsü, fiziksel aktivite öyküsü, psikososyal öykü ve aile öyküsü alınmalı ve fizik muayene yapılmalıdır. (B, güçlü)
14. Hekimler hipertansif çocuk ve adölesanlarda sol ventrikül hipertrofisini değerlendirmek için EKG çekmemelidir. (B, güçlü)
15. 15.1. Ekokardiyografi hipertansiyonun farmakolojik tedavisinin düşünüldüğü zamanda kardiyak uç organ hasarını (sol ventrikül kitlesi, geometrisi ve fonksiyonu) değerlendirmek için ekokardiyografi yapılması tavsiye edilir. 15.2. Sol ventrikül hipertrofisi 8 yaş üzeri çocuk ve adölesanlarda sol ventrikül kitlesinin $> 51 \text{ g/m}^{2.7}$ (kızlarda ve erkeklerde), sol ventrikül kitlesinin erkekler için $> 115 \text{ g/VYA}$, kızlar için $> 95 \text{ g/VYA}$ şeklinde tanımlanmalıdır. 15.3. Hedef organ hasarında düzelme veya ilerlemeyi kontrol etmek için 6-12 ay aralıklarla ekokardiyografi tekrar edilebilir. Ekokardiyografiyi yineleme endikasyonları: tedaviye dirençli persistan hipertansiyon, konsantrik sol ventrikül hipertrofisi veya sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalmadır. 15.4. İlk ekokardiyografik değerlendirmede sol ventrikül hedef organ hasarı olmayan hastalardan evre 2 hipertansiyon, sekonder hipertansiyon, tam tedavi edilemeyen kronik evre 1 hipertansiyonu (ilaç direnci veya tedaviye uyumsuz) olanlarda sol ventrikül hedef organ hasarındaki kötüleşmeyi değerlendirmek için bir yıllık aralıklarla ekokardiyografinin tekrarı düşünülebilir. (C, orta)
16. Renovasküler hipertansiyon şüphesi olan, işleme uyum sağlayabilecek 8 yaş ve üzerindeki ağırlığı normal çocuk ve adölesanlarda non-invaziv tarama testi olarak olası renal arter stenozunu değerlendirmek için Doppler renal ultrasonografi kullanılabilir. (C, orta)
17. Renal arter stenozundan şüphe edilen çocuk ve adölesanlarda BT veya MR anjiyografi non-invaziv görüntüleme yöntemi olarak yapılabilir. (D, zayıf)
18. Primer hipertansiyonu olan çocuk ve adölesanlarda rutin mikroalbuminüri testi tavsiye edilmez. (C, orta)
19. Hipertansiyon tanısı konulan çocuk ve adölesanlarda nonfarmakolojik ve farmakolojik tedavi ile amaç sistolik KB ve diyastolik KB'nın < 90 persentile, $^{3}13$ yaş adölesanlarda $< 130/80 \text{ mm Hg}$ düşürmektir. (C, orta)
20. Bir çocuk ya da adölesana yükselmiş KB veya hipertansiyon tanısı konulduğunda hekimler kan basıncının düşmesine yardımcı olması için DASH diyeti ve haftada 3-5 kez (30-60 dk) orta-kuvvetli fiziksel aktivite tavsiye etmelidir. (B, orta)
21. Hekimler yaşam şekli değişikliklerine uymayan hipertansif çocuk ve adölesanlara (özellikle ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi olanlar, semptomatik hipertansiyon veya obezite gibi açıkça değiştirilebilir bir faktörü olmayan evre 2 hipertansiyonu olanlar) ACE inhibitörü, ARB, uzun etkili kalsiyum kanal blokörü veya tiazid diüretik ile farmakolojik tedaviye başlamalıdır. (B, orta)
22. ABPM hipertansif çocuk ve adölesanlarda tedavinin etkinliğini değerlendirmek için, özellikle de klinik ve/veya ev KB ölçümleri tedaviye yetersiz cevaba işaret ettiğinde kullanılabilir. (B, orta)
23. 23.1. Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan çocuk ve adölesanlar her tıbbi karşılaşmada hipertansiyon açısından değerlendirilmelidir. 23.2. Hipertansif KBH'lı çocuk veya adölesanlar ABPM ile 24 saatlik ortalama arteriyel basıncı < 50 persentile düşürmek için tedavi edilmelidir. 23.3. Ofis ölçümleri ile KB kontrolüne aldırmadan KBH ve hipertansiyon öyküsü olan çocuk ve adölesanlar maskelenmiş hipertansiyon açısından en az yılda bir kez ABPM ile değerlendirilmelidir. (B, güçlü)
24. KBH ve hipertansiyonu olan çocuk ve adölesanlar proteinüri yönünden değerlendirilmelidir. (B, güçlü)
25. KBH, hipertansiyon ve proteinürisi olan çocuk ve adölesanlar bir ACE inhibitörü ya da ARB ile tedavi edilmelidir. (B, güçlü)
26. Tip 1 veya tip 2 DM olan çocuk ve adölesanlar her tıbbi karşılaşmada hipertansiyon açısından değerlendirilmeli ve kan basıncı > 95 persentil veya $^{3}13$ yaş adölesanlarda $> 130/80 \text{ mm Hg}$ ise tedavi edilmelidir. (C, orta)

27. Akut şiddetli hipertansiyon ve hayatı tehdit eden semptomları olan çocuk ve adölesanlarda kısa etkili antihipertansif ilaçlarla tedaviye derhal başlanmalı ve ilk 8 saat içinde planlanan düşüşün %25'inden fazlası düşürülmemelidir. (Uzman görüşü, D, zayıf)
28. Hipertansif çocuk ve adölesanlar hedef organ etkileri ve kardiyovasküler risk değerlendirildiğinde rekabete dayalı sporlara katılabilir. (C, orta)
29. Hipertansif çocuk ve adölesanlar rekabete dayalı sporlara katılmadan önce KB'nı evre 2 eşik değerlerine düşürmek için tedavi almalıdır. (C, orta)
30. Yükselmiş KB veya hipertansiyonu olan adölesanlar (antihipertansif tedavi alıyorsa da) 22 yaşında uygun bir erişkin sağlık hizmetine geçirilmelidir. Hastanın hipertansiyonun etyolojisi, geçmiş bulguları ve komplikasyonlarını içeren veri transferi sağlanmalıdır. (X, güçlü)

Kaynak:

Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM et al. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinşcal practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*, 2017,140(3).e20171904.

BEBEK BEZİNİN SAKLADIĞI HASTALIKLAR PEDIATRİST GÖZÜYLE

Senay Savaş Erdeve

Doğuma katılan çocuk ve yenidoğan uzmanlarına doğumdan hemen sonra aileler tarafından sıklıkla bebeğin klinik durumu ve cinsiyeti ile ilgili sorular sorulur. Yenidoğan bir bebeğin cinsiyetinin kız mı? erkek mi? olduğu sorusuna yanıt veremediğimiz her koşulda kuşkulu genital yapı ile karşı karşıyayız demektir. Kuşkulu genital yapı bir bulgudur. Nedeni çok çeşitli olabilir ve her bir nedenin farklı yönetimi söz konusudur.

Günümüzde ‘hermafroditizm’ ‘interseks’ terimlerinin yerini ‘Cinsiyet Gelişim Bozukluğu’ (CGB) terminolojisi almıştır. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu 1/4500-1/5500 sıklıkta görülür ve karyotip temelinde sınıflandırılır. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu 46,XY CGB, 46,XX CGB, Cinsiyet Kromozom CGB olarak 3 tipe ayrılmaktadır. Cinsiyet gelişimi intrauterin yaşamın birinci trimesterinde tamamlanan bir süreçtir. Birinci trimesterde cinsiyet gelişim basamaklarından herhangi birinde aksaklık cinsiyet gelişim bozukluğu ile sonuçlanır. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu bu aksaklık sonucu gelişen, kromozom yapısı, gonadlar ve anatomik yapının birbiriyle uyumsuz olduğu durumları tanımlar.

Cinsiyet Gelişim Bozukluğundan şüphelenilmesi gereken durumlar: Belirgin kuşkulu genital yapı görünümü, erkek genital yapı varlığında bilateral inmemiş testis, izole hipospadyas, inmemiş testis ile birlikte değişik derecelerde hipospadyas, dışı dış genital yapı ile birlikte klitoriste büyüme, posterior labial füzyon, inguinal/labial kitle (olası herniye testis), izole mikropenis, genital görünüm ile prenatal karyotip arasında uyumsuzluk, bilateral inguinal hernisi olan bir kız çocuk, virilize bir kız (özellikle pubertede), primer amenore, erkek çocukta puberte dönemi dışında meme gelişimi olmasıdır.

Cinsiyet Gelişim Bozukluğu cinsel kimlik gelişiminde bozukluk, hormonal bozukluk ve psikososyal farklılıkları içinde barındırdığı için yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde tıbbi, sosyal ve adli bir acildir. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu olan bir yenidoğan anamnez, fizik muayene ve laboratuvar tetkikler temelinde değerlendirilir. Öyküde otozomal resesif ve X bağlı hastalıklar yönünden akraba evliliği sorgulanmalıdır. Ailede cinsiyet gelişim bozukluğu öyküsü, ailede ve akrabalarda açıklanamayan bebek ölümleri, annenin kullandığı ilaçlar (progesteron, steroidler), annede gebelikte virilizasyon bulguları (seste kalınlaşma, kıllanmada artış gibi) olup olmadığı sorgulanmalıdır.

Yenidoğanın fizik muayenesinde terminolojileri uygun kullanmak gerekir. Mikropenis gerilmiş penis boyunun 2.5 SD’nin altında olmasıdır. Mikropenis sınırı term yenidoğan için 2.5 cm, 34 haftalık prematüre yenidoğan için 2 cm, 30 haftalık prematüre yenidoğan için 1.5 cm olarak alınabilir. Mikropenis görüntüsü ile birlikte penil şaftta anatomik defekt varsa (hipospadyas ve ürogenital sinüs gibi) o zaman mikrofalus terminolojisini kullanmak gerekir. Kliteromegali ürethral ve vajen açıklığı ile birlikte klitorisin 9 mm’den büyük olmasıdır. Yenidoğanın fizik muayenesinde fallusun büyüklüğü (gerilmiş fallus uzunluğu, çapı ve kordi varlığı), dış genital yapının simetrik asimetrik oluşu, ele gelen gonadların varlığı ve lokalizasyonu, dış genital yapının virilizasyon derecesi ve pigmentasyon durumu, perinedeki açıklıkların sayısı ve yerleşimi, ilave anomalilerin olup olmadığı, anüsün pozisyonu ve açıklığı değerlendirilmeli ve kaydedilmelidir.

Cinsiyet gelişim bozukluğunda ilk akla gelmesi gereken ve ilk dışlanması gereken tanı konjenital adrenal hiperplazidir. Öncelikle vital bulguların değerlendirilmesi, hayatı tehdit edebilecek dehidratasyon, elektrolit bozuklukları gibi problemlerin saptanması önemlidir. Yenidoğan döneminde kilo alamama ve tuz kaybı belirtileri gösteren bir bebekte, özellikle kuşkulu genital yapı varlığında öncelikle konjenital adrenal hiperplazi akla gelmelidir. Bilateral inmemiş testisi olan, virilize görünen bebeklerde konjenital adrenal hiperplazi mutlaka ekarte edilmelidir. Konjenital adrenal hiperplazide ciddi olgular sıklıkla yaşamın 2. haftasında ortaya çıkar. Serum elektrolitlerinin yaşamın ilk 4 günü normal olabileceği, adrenal hormonların yaşamın 2. gününden sonra doğru sonuç vereceği akılda tutulmalıdır. Yenidoğan döneminde kusmalar nedeniyle hastalık pilor stenozu ile karışabilir de pilor stenozu olan vakalarda gelişen metabolik alkaloz nedeniyle konjenital adrenal hiperplazi vakalarından ayırım yapılır. Diğer yandan hipotansiyon, hipoglisemik nöbetler ve hiperpotasemiye bağlı kalp ileti bozuklukları nedeniyle sepsis veya konjenital kalp hastalığı akla gelebilir. Konjenital adrenal hiperplaziden şüphelenen vakalarda doğumu takiben 48-72 saat arasında 17OHP düzeyi çalışılmalıdır. Doğum haftası 36 haftadan büyük ve doğum ağırlığı 2500 gr üzerindeki yenidoğanlarda 17OHP düzeyi <10 ng/ml olması normal, 10-30 ng/ml arası değerler şüpheli, >30 ng/ml değerler kesin konjenital adrenal hiperplazi tanısı koydurur. Şüpheli değerlerde tekrar ölçümler önerilmelidir. Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde serum 17OHP değerlerinin yalancı yüksek ölçülebileceği akılda tutulmalıdır. Diğer taraftan akciğerlerin olgunlaşması için anne veya bebeğe verilen deksametazon tedavisinin yalancı negatif sonuçlara neden olabileceği unutulmamalıdır.

21 hidroksilaz enziminin tam eksikliğinde kortizolün yanısıra aldosteron sentezide eksiktir. Doğumu izleyen günlerde kusma, ishal, kilo alamama, dehidratasyon şeklinde klinik bulgular ortaya çıkar. Aşırı sodyum kaybı ile birlikte hiponatremi, hiperpotasemi, metabolik asidoz gelişir. Bazı vakalarda bu akut tabloya hipoglisemi de eklenir. Tedavi edilmeyen vakalar kollaps ile kaybedilebilir. Kızlarda yenidoğan döneminde dış genital anomali ile tanıya kolay gidilir. Erkek çocuklarda ise doğumda dış genital görünüm normal olduğundan tanı zordur ve bu çocuklar tanı konulmadan kaybedilebilir. Tedavide kortizol ve aldosteron eksikliği giderilmeli ve dehidratasyon derecesi değerlendirilerek sıvı ve elektrolit gereksinimi karşılanmalıdır. İlk saatte 20 cc/kg sıvı verilmeli (%5 glukoz solüsyonu içinde %0.9'luk sodyum klorür), hastanın klinik bulgularına ve kan biyokimyasına göre intravenöz yoldan sıvı-elektrolit tedavisine devam edilmeli ve hasta hiperpotasemi açısından yakından izlenmelidir. Gerekirse hipoglisemi için ilave glukoz verilmelidir. Sıvı-elektrolit tedavisiyle aynı anda stres dozunda glukokortikoid tedaviye başlanır. Stres dozu olarak başlangıçta 50-75 mg/m²/gün dozda (1-2 mg/kg) hidrokortizon intravenöz bolus olarak verilir. Daha sonra 50-75 mg/m²/gün (iv, 4 dozda) devam edilir. 4-5 gün içinde idame doza inilir ve mineralokortikoid oral yoldan tedaviye eklenir.

Cinsiyet Gelişim Bozukluklarında birinci basamak tetkikler; serum elektrolitleri, 17OHP, androstenedion, kortizol, testosteron, dehidrotestosteron, FSH, LH, E₂, AMH, pelvik USG ve karyotip analizidir. Testosteron düzeyi doğumdan sonra 6-36 saat içinde ve 15-90. günler arasında (4-10. haftalar arası) ölçülebilir.

Kuşkulu genital yapı ile doğan bebeklerin aileleri için ilk bilgilendirme çok önemlidir. İlk bilgilendirmede pozitif, saygılı, iyimser bir şekilde konuşulmalı, aile ile açık ve net bir iletişim kurulmalıdır. Hekim anne ve babaya eş zamanlı bilgi vermeli, aile onayı bulunmadan anne baba dışında başka aile bireyleri ile iletişimde bulunmamalı ve tanı veya cinsiyet yönlendirmesinden kaçınılmalıdır. Ailelere yönelik olarak **Çocuk** Endokrinoloji ve Diyabet Derneğinin aile bilgilendirme kitapçığı kullanılabilir.

Cinsiyet Gelişim Bozukluğu olan bir bebek ile karşılaşılması ve tanı koyma süreci hem aileler hem hekimler için stress ve zorluklar içerir. Tanı konulması aciliyet gerektirirken (özellikle konjenital adrenal hiperplazi tanısı için), tanı sonrası cinsiyet seçimi acil değildir. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu olan hastaların yönetiminde 'Cinsiyet Belirleme ve İzleme Kurulu (CBİK)' görevlidir. CBİK çocuk endokrinoloji uzmanı, çocuk cerrahi/çocuk üroloji uzmanı, çocuk ve ergen ruh sağlığı uzmanı, genetik uzmanı, deontoloji uzmanı, adli tıp uzmanından oluşur. Bu kurulda her olgu bireysel olarak değerlendirilir. Bu süreçte etyoloji, üreme sistemi anatomisi, ailesel ve kültürel faktörler ve uzun dönem sonuçlar (fertilite gibi) göz önünde bulundurulur. Bu olguların izlemi Cinsiyet Belirleme ve İzlem Kurullarının olduğu referans merkezlerde yapılmalı ve bu olguların yönetiminde kesin karar verilmeden geri dönüşümsüz cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır.

Kaynaklar

1. Saka HN, Baş F, Şıklar Z. Konjenital adrenal hiperplazide klinik bulgular ve tanı. Çocuk Endokrinolojisinde Uzlaş. Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Derneği Yayınları-V. Sayfa 99-103.
2. Berberoğlu M, Darcan Ş, Yuksel B, Aydın M, Orbak Z, Evliyaoglu O, Şıklar Z, Abacı A, Güran T, Savaş Erdeve Ş, Kırmızıbekmez H, Hacıhamdioğlu B, Ekin L, Çatlı G. Cinsiyet Gelişim Bozukluğu. Çocuk Endokrinolojisinde Uzlaş. Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Derneği Yayınları-V. Sayfa 75-98.
3. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. Pediatrics 2006;118(2):e488-e500.
4. Sultan C, Paris F, Jeandel C, Lumbroso S, Galifer RB, Picaud JC. Ambiguous genitalia in the newborn: diagnosis, etiology and sex assignment. Endocr Dev 2004;7:23-38.
5. Ahmed SF, Rodie M. Investigation and initial management of ambiguous genitalia. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab 2010;24(2):197-218.
6. Paris F, Gaspari L, Philibert P, Maimoun L, Kalfa N, Sultan C. Disorders of sex development: neoanatal diagnosis and management. Endocr Dev 2012;22:56-71.
7. Hughes IA, Morel Y, McElreavey K, Rogol A. Biological assessment of abnormal genitalia. J Pediatr Urol 2012;8(6):592-596.
8. Houk CP, Lee PA. Approach to assigning gender in 46,XX congenital adrenal hyperplasia with male external genitalia: replacing dogmatism with pragmatism. J Clin Endocrinol Metab 2010;95(10):4501-4508.

BEBEK BEZİNİN SAKLADIĞI HASTALIKLAR: ÇOCUK CERRAHİSİ GÖZÜYLE

Çetin Ali Karadağ

Yaşamın ilk iki yılında kullanılan bebek bezi Perine sakrum anüs genital bölge ve inguinal bölgeleri kapatır. İnsan vücudunun çok küçük bir parçasını oluşturmaya rağmen bu bölgeler çocukluk çağında en sık görülen pek çok cerrahi hastalığın olduğu yerdir

Bebek bezi altında kalan bölgenin hastalıklarının önemli bir kısmı doğumsaldır. Ancak bu bölge azımsanmayacak sayıda edinsel cerrahi hastalığa da ev sahipliği yapar. Doğumsal patolojilerin başında inguinal bölge hastalıkları gelir. Çocukluk çağında en sık cerrahi tedavi ile sonuçlanan hastalık inguinal hernidir. Term bebeklerde %2-5 arasında bildirilen bu hastalık prematür bebeklerde %30-40'a kadar yükselir. Erkeklerde ve sağ tarafta daha sıktır. Çocukluk çağı inguinal hernileri indirekt hernilerdir. Fetal hayatta erkeklerde testisin inişi kızlarda round ligamanın labiumlara bağlanması sırasında bu bölgeye uzanan Prosesus vaginalis (PV) adı verilen peritonun kapanmayarak açık kalması ve içerisine başta bağırsak ve over olmak üzere çeşitli intraabdominal organların girmesi sonucunda oluşur. PV 'in skrotuma kadar açık kalması skrotal herni adını alırken distalin kapanıp sadece inguinal kısmın açık kalması inguinal herni olarak bilinir. Özellikle boğulma gibi komplikasyonlar görülmeden önce ameliyat ile tedavisi esastır. Boğulmuş fıtıklar acil tedavi edilmelidir. Bazen PV'in inguinal kısmı kapanır ya da çok ince olarak bağırsakların girişine izin vermezken peritondan buraya sıvı dolarak testis çevresinde kistik kitle olarak saptanır ki bu durum çocukluk çağı hidrosellerinin nedenini oluşturur. Eğer PV'in hem proksimal ucu hem distali kapanırsa inguinal bölgede fındık ya da ceviz büyüklüğünde hapsolan sıvı kordon kisti dediğimiz hastalığı oluşturur. Fıtıkların aksine hidrosel ve kordon kisti özel durumu yoksa 2 yaşına kadar kendiliğinden iyileşme için beklenebilir.

Inguinal bölgede, fıtıklardan sonra çocukluk çağının en sık görülen ikinci cerrahi hastalığı, yine doğumsal olan inmemiş testis bulunur. Term erkek bebeklerin %1-4,6'sında doğum anında inmemiş testis bulunur. Bir yaşında bu oran %1'e kadar düşer, yani spontan olarak testis iner. Prematürelere doğum yaşına bağlı olarak inmemiş testis oranı %30-45'e kadar çıkabilir. %25-30 oranında bilateralidir. Fetal hayatta testisin inişini sağlayan özellikle hormonal mekanizmaların bozulması sonucunda ortaya çıkar. İnmemiş testislerin fizyolojik olan retraktıl testislerden ayrılarak 6-12 aylar arasında tedavi edilmeleri gerekir.

Bu yaşta görülen inguinotestik bölgenin edinsel hastalıklarının başında lenfadenopatiler, testisin özellikle teratomatöz tümörleri ve akut skrotum gelir. Testis tümörlerinin insidansı yaşamın ilk iki yılı ve genç erişkinlikte daha fazla olarak iki zirve yapar. Testis torsiyonu tipik olarak, ani bir skrotal ağrı, bulantı ve kusma ile kendini gösterir. 4-6 saat içerisinde tanı konularak acil tedavi yapılmazsa organ kaybı ile sonuçlanabilir. Bunların Akut skrotal ödem gibi selim patolojilerden ayrılmasında Doppler USG önemli bir araçtır

Hipospadiyas 250-300 erkek çocukta bir gözlenebilen bir penis anomalisidir. Başlıca üç özelliği ile kolayca tanınabilir; Üretra deliği penis alt ve ventralde yer alması, ventralde sünnet derisi eksikliği ve çoğu kez ventral eğrilik. Olguların çoğunluğu distal yerleşimli meatus olan daha hafif anomalilerdir. Kozmetik ve fonksiyonel sebepler ile cerrahi onarım yapılır. Ameliyat için en uygun zaman 6-18 aylar arasındır. Epispadiyas daha az görülür üretral meatus dorsalde yerleşmiştir eğrilik dorsale doğru olup sünnet derisi dorsalde eksiktir. Epispadias izole bulunabileceği gibi çoğunlukla mesane ektofisinin bir parçası olarak yer alır.

Fimosiz sünnet derisinin glansın gerisine çekilememesi durumudur ve 3 yaşına kadar fizyolojik bir durumdur. Deri altında tümöral kitle gibi durabilen beyaz küçük smegma kistleri de selim birer durumdur. İdrar deliğini tıkamadıkça ve bir enfeksiyon eşlik etmiyorsa müdahale gerektirmez. Glans ve sünnet derisinin enfeksiyonları (Balanit-postit) oturma banyosu ve antibiyotiklerle tedavi edilir. Sünnet derisinin glansın gerisine çekilerek burada glansın dolaşımını bozacak şekilde sıkıştırması durumu parafimosiz olarak adlandırılır ve acil redüksiyon veya sünnet yapılarak tedavi edilir.

Genital bölge muayene sonucunda çeşitli anomaliye, cinsiyet gelişim bozukluklarına (CGB) rastlanabilir. Erkek fenotipinde; Mikropenis. Bilateral inmemiş testis, ağır hipospadiyas, bifid skrotum, kız fenotipinde ise; büyük clitoris, silik labial yapılar ya da vajinal açıklığın görülmemesi, ürogenital sinüs gibi anomaliler uyarıcı olmalı mutlaka gerekli genetik incelemeler yapılmalıdır. CGB'nın erken tanınması ve tedavisi ileride olabilecek ciddi tıbbi, sosyal ve psikolojik sorunları önler

Yeni doğan ve küçük çocuklarda sık karşılaşılan sorunlardan birisi de sakral bölgede yerleşen küçük çukurluklardır. Pek çoğu zararsız olan bu “sakral dimple” denen yapılar Nöral eksen boyunca herhangi bir yerde birden fazla ise, orta hat dışında, anüsün 2,5 cm uzağında, 5 mm’den büyük, Çevresinde anormal kıllanma, cilt çıkıntıları veya ciltte bazı renk değişiklikleri eşlik ediyorsa omurga veya omuriliğin altında yatan ciddi bir anormal gelişimi işaret ediyor olabilir. Bunlarda USG, gerekli görürse MR incelemesi ile sipinal bağlantı ve anomaliler araştırılmalıdır.

Anüsün varlığı, yeri ve genişliği de muayene edilmelidir. Normal yenidoğanda anüs 12 hegar genişliğinde olmalı ve perinede uygun yerde bulunmalıdır. Çocuklarda 5000 doğumda bir görülen anorektal malformasyonlar anüsün yokluğu, şekil ve yer bozukluğu olarak kolayca tanınabilir. Bu doğumsal anomalide kız ve erkeklerde çeşitli tiplerde ortaya çıkan hastalık yeni doğan döneminde tam bir tıkanma kısmi tıkanıklık veya ilerleyen yaşlarda kaka kaçırma, kabızlık şeklinde ortaya çıkabilir. Yenidoğan döneminde erken tanınarak acil tedavi edilmesi gereklidir.

Yine yenidoğan döneminde sakral bölgede 30-40 bin doğumda bir görülen teratom kitleleri değişik büyüklüklerde olabilir. Bu kitleler başlangıçta dikkat çekmeyecek kadar küçük, ya da dışarıdaki komponenti az ama önemli kısmı sakrum önünde yerleşerek intestinal ve üriner tıkanma bulguları verebilir. Bunların malignleşmeden erken tanı ve tedavisi önemlidir.

Çocukluk çağının bu döneminde sık görülen bir başka hastalık gurubu da kanama ve akıntı ile ortaya çıkan anal fistül ve fissürlerdir. Tekrarlayan apselere neen olan fistüllerde cerrahi tedavi gerekebilir. Rektal polipler anüsten dışarı çıkarak kitle olarak karşımıza çıkabilir, rektal prolapsus da benzer şekilde kanamalı mukoza sarkması olarak görülür.

Sonuç olarak çocuk bezinin sakladığı bölge bu çağda sık görülen pek çok cerrahi hastalığı gizleyebilir. Her ne şekilde olursa olsun çocuklarda bu bölgenin muayenesi yapılmadan fizik muayene tamamlanmış sayılmaz.

NEONATAL DÖNEMDE KARACİĞER YETMEZLİĞİNİN NADİR NEDENİ:PFIC-2

Ecem Fırtın, Meryem Başaran

GİRİŞ/AMAC: Kolestatik karaciğer hastalığı, akut/tekrarlayıcı veya kronik seyir gösterebilir. Özellikle infantil dönemde morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden biridir. Kolestaz safra yollarındaki herhangi bir tıkanıklığa bağlı (bilier atrezi) veya hepatositler tarafından yetersiz safra oluşturulması sonucu oluşur. Safra asit sentez bozuklukları, Alagille sendromu (ALGS), alfa-1 antitripsin (A-1AT) eksikliği ve progresif familial intrahepatik kolestaz (PFIC) çocuklarda görülen tüm kolestaz vakalarının yaklaşık %30'unu oluşturur. Bu olguların erken tanı alması tedavi edilebilir hastalıkları için önemli olup, tedavi edilmediği takdirde karaciğer yetmezliği ve karaciğer nakli gereksinimi oluşmaktadır. Bu olguda da infantil dönemde kolestatik hepatit nedenlerini ve yaklaşımı tartışmayı amaçladık.

OLGU: 45 günlük Türkmenistan uyruklu erkek hasta sarılığının olması üzerine başvurduğu çocuk polikliniğinde ALT:174,AST:785,GGT:33 ,T.Bil:19,9 ,D.Bil: 9,5 olması nedeniyle neonatal kolestatik hepatit etyoloji araştırılmak üzere servise yatırılı yapıldı. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Ailede düşük,ölü doğum,metabolik hastalık ya da karaciğer rahatsızlığı öyküsü yoktu. Boy: 52cm (25-50p) Kilo:5kg (25-50p). Fizik muayenede skleralarda ikter mevcut,batın distandü ve karaciğer/dalak 4-5cm normal kıvamda ele gelmekteydi. İlk 3ayda kolestatik hepatit yapabilen galaktozemi, tirozinemi açısından metabolik incelemeleri, bilier atrezi açısından safra yolları görüntülemesi yapıldı. Ayrıca Wolman hastalığı, alfa-1 antitripsin eksikliği,hipofizer yetmezlik, Lizozomal asit lipaz eksikliği,TORCH grubu enfeksiyonlar açısından da tetkikler yapıldı. CMV-IGM:22,4 pozitif ve CMV PCR plasmada 27190IU/MI olması üzerine karaciğer biyopsisi yapıldı ve gansiklovir tedavisi başlandı. Karaciğer biyopsisinde CMV PCR negatif bulundu. Karaciğer biyopsisinde Neonatal dev hücreli hepatit saptanması üzerine etyolojide safra asit biyosentez bozukluğu ve PFIC-2 açısından incelemeler yapıldı. Serum safra asitlerinin yüksek bulunması üzerine hastanın safra asit biyosentez bozukluğu olmadığı düşünüldü. PFIC-2 açısından genetik inceleme gönderildi. Takibinde kademeli bir şekilde 1ay içerisinde T.Bil: 26,1, D.Bil:10,2 AST: 610,ALT:90,INR:2,3,fibrinojen:82 bulunması üzerine karaciğer yetmezliğine girdiği kabul edildi ve karaciğer nakli açısından dış merkeze sevk edildi.

SONUÇ: Yenidoğanlarda ve küçük bebeklerde, PFIC-1/2'nin, diğer kolestaz nedenlerinden ayırt edilmesi gerekir. Bu durumda, GGT düzeyinin tespiti oldukça faydalı bir test olup kolestazlı tüm çocuklarda yapılması gereklidir. PFIC-1/2'li hastalarda normal GGT düzeyleri tespit edilirken; Biliyer atrezi, Alagille sendromu, A-1AT eksikliği gibi neonatal kolestazın yaygın görülen diğer nedenlerinde GGT düzeylerinde artışa rastlanır.

PFIC-2 diğer PFIC tiplerine göre daha şiddetli ve hızlı bir seyir gösterir. Sarılık hastalığının başlangıç aşamasından itibaren görülür. Hastalığın seyrinde karaciğer yetmezliği hızlı gelişir ve nakil yapılmaması durumunda ölümcül seyreder.

İKİ KARDEŞTE EŞ ZAMANLI ORTAYA ÇIKAN ENTEROVİRÜS MENENJİTİ

Elif Küçük, Çağatay Nuhoglu

GİRİŞ: Viral menenjit insidansı 10-20/100.000 arasında değişmektedir. Enterovirüsler viral menenjitlerin yaklaşık %85'inden sorumludurlar.

En sık bir yaş altında görülür ve beş yaşın üzerindeki çocuklarda ikinci pikini yaparlar.

OLGU 1: Altı yaş üç aylık erkek hasta ateş, baş ağrısı, kusma şikayetleriyle kliniğimize getirildi. Hastaya bir gün önce Kızamık, kızamıkçık, kabakulak (KKK) aşısı yapıldığı öğrenildi. Şüpheli ense sertliği dışında sistemik muayenesinde özellik yoktu. Hemogramı normaldi. CRP 1,6 mg/dl saptandı. Bilgisayarlı beyin tomografisinde araknoid kistle uyumlu görünüm izlendi. Hasta menenjit ve/veya ensefalit öntanılarıyla yatırıldı.

Beyin omurilik sıvısı (BOS) sonuçlarında protein 61,4 mg/dl, glukoz 66 mg/dl, 1102 hücre/mm³, %94 polimorfonükleer lökosit, %6 mononükleer lökosit saptandı. Hastaya 100 mg/kg/gün seftriakson, 30 mg/kg/gün asiklovir tedavisi başlandı. BOS kültüründe Enterovirüs PCR pozitif saptanınca mevcut tedavileri kesildi. Takibinin 10. gününde ateşi ve gövdede daha yoğun makülopapüler tarzda döküntüleri gelişti. Kan tetkiklerinde; EBV VCA IgM 1,08 (sınır değer), EBV VCA IgG >3.5 (pozitif) olarak saptandı. Klinik bulguları düzelen hasta 14. gün taburcu edildi.

OLGU 2: Yedi yaş sekiz aylık erkek hasta ateş, baş ağrısı, kusma şikayetleriyle kliniğimize getirildi. Şikâyetlerinin üç gündür artarak devam ettiği, kriptik tonsillit nedeniyle antibiyotik kullandığı ve kardeşinin Enterovirüs menenjit nedeniyle hastanede yattığı öğrenildi. Ense sertliği pozitif olan hastanın kriptik tonsillit dışında sistemik muayenesinde özellik yoktu. Hemogramı normaldi. CRP 7,6 mg/dl saptandı. Bilgisayarlı beyin tomografisi normal olarak değerlendirildi. Hasta menenjit öntanısıyla yatırıldı.

BOS sonuçlarında; protein 23 mg/dl, glukoz 58 mg/dl, 191 hücre/mm³, %62 polimorfonükleer lökosit, %38 mononükleer lökosit saptandı. Hastaya 100 mg/kg/gün seftriakson, 30 mg/kg/gün asiklovir tedavisi başlandı. BOS Enterovirüs PCR pozitif saptanması üzerine mevcut tedavileri kesildi. Klinik bulguları düzelen hasta 9. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA: Enterovirüsler viral menenjitlerin en sık nedenidirler. Bizim olgularımızı ilginç kılan özellik, yazın beklenen bir enteroviral menenjit tablosunun kışın ortaya çıkması ve iki kardeşte aynı anda görülmesidir. Bu fenomenin olası nedenleri, etkenin virulansı, konakların özgül ya da özgül olmayan bağışık yanıt yetersizliği veya ev içi yakın temas nedeniyle viral yükün fazlalığı nedeniyle hastalık oluşma ihtimalinin artmasıdır. Bir kardeşte yakın zamanda yapılmış olan canlı aşının ikincil bir enfeksiyonun oluşmasını kolaylaştırmış olması da muhtemeldir.

İki konuya dikkat çekmek isteriz. Birinci husus, küresel ısınma nedeniyle değişen iklim koşulları yaz aylarında görmeye alışık olduğumuz hastalıkların kış aylarında da görülmesine yol açabilir. Hastalıkların mevsimsel özellikleri giderek değişmektedir. Bu bilgi klinisyenlerin göz önünde bulundurması gereken bir durumdur. İkinci husus, ev içi yakın temas, virulansı yüksek etken patojenlerle ve yüksek viral yükle aynı ailede birden fazla bireyde viral menenjite yol açabilir. Benzer yakınmaların diğer aile bireylerinde de bulunup bulunmadığı sorgulanmalıdır.

BİR OLGU NEDENİ İLE SÜTÇOCUĞUNDA BÜYÜME GERİLİĞİ

İrem Kunter, Yelda Türkmenoğlu

Büyüme intrauterin dönemde başlayıp çocuklukta devam eden bir süreçtir. İlk iki yaş büyüme hızının en hızlı olduğu dönemdir. Çocuklarda büyüme yaş, cins, doğum ağırlığı, beslenme, genetik, hormonal ve çevresel özelliklere göre değişkenlik göstermektedir. Bu dönemde büyümenin izlenmesinde vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve bunların artış hızının yanısıra vücut bölümlerinin birbirlerine oranları da değerlendirilmelidir. Aynı yaşa sahip normal sağlıklı çocuklarda ağırlık, boy ve baş çevresi ölçümleri cinsiyet ve genetik farklılıklara bağlı olarak geniş bir dağılım içerisinde. Bu normal dağılım yaş ve cinsiyete göre oluşturulan persentil eğrilerinde 3. ile 97. persentil arasında veya standart sapma skoruna göre (SDS) -2 SDS ile +2SDS arasında gösterilmektedir. Büyüme geriliği ise o yaş ve cins için olması gereken ağırlık veya boyun < -2SDS olmasıdır (1-4). Ayrıca bu yaş grubunda normal persentiller arasında olan bir çocukta büyümeyi değerlendirmek için boya göre ağırlık bakılması önerilmektedir. (Boya göre ağırlık: Hasta ağırlığı (%) / Çocuğun aynı cins ve yaştaki %50 persentildeki boya karşılık gelen ağırlık X100). İlk iki yaşta ağırlıkta persentil değerlerinde iki veya daha fazla düşme veya boya göre ağırlık < %80 olması büyümede duraklama veya büyüme geriliği olarak değerlendirilmektedir (1,2,4-6). Burada büyümede gerilik nedeniyle başvuran altı aylık kız hasta sunulmuştur.

OLGU

Altı aylık kız hasta doğduğundan beri kilo almada yetersizlik ve son iki gündür anormal hareketleri olması nedeniyle başvurdu. Hikayesinde normal spontan vaginal yolla 2235g olarak doğduğu, ikinci ayından itibaren anne sütüne ek olarak formula başlandığı, ancak kilo alımının yetersiz olduğu, baş tutmasının dördüncü ayda olduğu ve akraba evliliği olmayan ebeveynlerin üçüncü çocuğu olduğu öğrenildi. Fizik muayenede vücut ağırlığı: 4860g (<3p), boy: 59cm (<3p), baş çevresi: 39cm (<3p) olarak ölçüldü. Dismorfik yüz yapısına sahip (belirgin alın, yüksek arklı kaşlar, geniş nazal köprü, mikrognat) ve hafif hipotonisi olan hastanın kardiovasküler, solunum ve gastrointestinal sistem muayeneleri normaldi, ekstremitelerde anormal görünüm yoktu. Laboratuvar testlerinde beyaz küre: 13.9007mm³ (mutlak nötrofil sayısı: 6730), Hemoglobin: 10,5g/dl, platelet sayısı: 560.000/mm³, C reaktif protein: 1,41mg/L, glukoz: 87mg/dL, üre: 13mg/dL, kreatinin: 0,26mg/dL. Alanin aminotransferaz: 10U/L, Aspartat aminotransferaz: 30U/L, albümin: 4,2g/dL, Na: 138mmol/L, K: 4,7mmol/L, Ca: 10,7mg/dL bulundu. Tam idrar tetkiki ve idrar kültür antibiyogramı normaldi. İzleminde konvülsiyonu gözlenen hastanın büyüme geriliği için ek olarak yapılan tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12, ferritin, amonyak, kan gazları, TANDEM Ms ve idrarda organik asid analizi normaldi. Akciğer grafisi, batin ultrasonografisi, ekokardiografi ve kranial MR normal olarak değerlendirildi. Dismorfik yüz görünümü nedeniyle yapılan genetik analizde 4p16.3 delesyonu görülerek Wolf- Hirschhorn sendromu olarak tanı kondu.

TARTIŞMA

İlk iki yaşta büyümede gerilik durumunda ağırlık artımı boy uzunluğundan daha fazla etkilenir. Baş çevresinin normal ve ağırlığın boya göre orantısız azaldığı çocuklarda yetersiz kalori alımı öncelikli nedendir, kronik hastalıklarda da alınan kaloringin kullanılamaması sonucunda büyümede gerilik gözlenir. Kalıtsal veya konjenital hastalıklara bağlı durumlarda baş çevresi ağırlık ve boy ölçümleriyle orantılı olarak azalmıştır (5). Bizim hastamızda da baş çevresi ölçümüyle beraber boy ve ağırlık ölçümü de normalden düşük bulunmuştu.

Süt çocuklarında büyüme geriliği yapan nedenler azalmış kalori alımı (yetersiz anne sütü, uygun olmayan formula, yarı damak gibi beslenmeyi etkileyen bozukluklar,...), besinlerin yetersiz emilimi (aşırı kusmalar, gastrointestinal obstrüksiyonlar, malabsorbsiyonlar,...), artmış metabolizma hızı (enfeksiyonlar, kronik hastalıklar, malignansiler,...) ve besinlerin kullanım yetersizlikleri (metabolik bozukluklar, genetik ve kromozomal bozukluklar,...) olarak sayılabilir (4-8). Büyüme geriliği düşünülen bir çocukta; konjenital kalp hastalığı veya kardiyak yetmezlik bulguları, nörogelişimsel gerilik, yeterli kalori alımına rağmen kilo almada yetersizlik, organomegali veya lenfadenomegali, tekrarlayan ciddi pnömoni, mukokutanöz enfeksiyonlar, tekrarlayan kusma, ishal ve dehidratasyon veya dismorfik özelliklerden herhangi birinin varlığında beslenme yetersizliğinden önce organik nedenler aranmalıdır (4,6,9). Hastamızda dismorfizm ve nörogelişimsel gerilik olması nedeniyle organik nedenler düşünüldü. Hastamızda beslenme yetersizliği, enfeksiyon, gastrointestinal, kardiyak, hormonal ve metabolik nedenler bulunamamıştı, ek olarak baş çevresinin ölçümünün düşük olması nedenle genetik incelemeler yapıldı.

Büyüme geriliği ile başvuran bir çocukta baş çevresinin küçük olması durumunda genetik hastalıklar düşünülmelidir.

Bizim hastanızda ek olarak prenatal büyüme geriliği, dismorfizm ve neurogelişimsel gerilik bulunmaktaydı. Ayırıcı tanıda Silver Russel, Cornelia de Lange, Opitz G/BBB sendromu gibi bozukluklar da düşünülmelidir(10-12). Kesin tanı genetik incelemelerle konulabilmektedir. Wolf Hirschhorn sendromu büyüme geriliği, tipik yüz görünümü(belirgin ve yüksek alın, yüksek arklı kaşlar, hipertelorizm, geniş nazal köprü, mikrognati) ve konvülsiyonlarla karakterize 4. Kromozomun kısa kolunda subtelemorik delesyon sonucu oluşan bir bozukluktur(13,14). Ağır büyüme geriliği intrauterin dönemde başlar ve postnatal devam eder ve nörogelişimsel gerilik, hipotoni, kardiyak defektler, iskelet anomalileri, işitme bozukluğu ve immun yetmezlikler eşlik edebilir. Bizim hastamızda da prenatal ve postnatal büyüme geriliği, hipotoni ve tipik yüz görünümü mevcuttu, büyüme geriliğine neden olacak enfeksiyöz, gastrointestinal, metabolik, kardiyak nedenler bulunamamıştı. Genetik analiz sonucu 4p delesyonu görülerek Wolf Hirschhorn sendromu tanısı konuldu.

SONUÇ

Sonuç olarak büyümede gerilik düşünülen bir sütçocuğunda öncelikle beslenme durumu değerlendirilmeli, enfeksiyonlar dışlandıktan sonra muayenede patolojik bulgular varlığında ileri incelemeler yapılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Büyüme geriliği, intrauterin büyüme geriliği, konvülsiyon(faltering growth, intrauterine growth retardation, seizure)

Kaynaklar:

1. Gonzalez-Viana E, Dworzynski K, Murphy MS, Peek R; Guideline Committee. Faltering growth in children: summary of NICE guidance. *BMJ*. 2017 28;358: j4219. doi: 10.1136/bmj.j4219.
2. Homan GJ. Failure to Thrive: A Practical Guide. *Am Fam Physician*. 2016 15; 94 (4):295-9.
3. Neyzi O, Günöz H, Furman A, et al. Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2008; 51: 1-14
4. Cole SZ, Lanham JS. Failure to thrive: an update. *Am Fam Physician*. 2011 1; 83 (7): 829-34.
5. Shah MD. Failure to thrive in children. *J Clin Gastroenterol*. 2002;35(5):371-4
6. Jeong SJ. Nutritional approach to failure to thrive. *Korean J Pediatr*. 2011;54(7):277-81. doi: 10.3345/kjp.2011.54.7.277.
7. Krugman SD, Dubowitz H. Failure to thrive. *Am Fam Physician*. 2003 1;68(5):879-84.
8. Larson-Nath C, Biank VF. Clinical Review of Failure to Thrive in Pediatric Patients. *Pediatr Ann*. 2016;45(2): e46-9. doi: 10.3928/00904481-20160114-01.
9. Stephens MB, Gentry BC, Michener MD, Kendall SK, Gauer R. Clinical inquiries. What is the clinical workup for failure to thrive? *J Fam Pract*. 2008;57(4):264-6.
10. Wakeling EL, Brioude F, Lokulo-Sodipe O, O'Connell SM, Salem J, Blik J, et al. Diagnosis and management of Silver-Russell syndrome: first international consensus statement. *Nat Rev Endocrinol*. 2017 ;13(2):105-124. doi: 10.1038/nrendo.2016.138
11. Avagliano L, Bulfamante GP, Massa V. Cornelia de Lange syndrome: To diagnose or not to diagnose in utero? *Birth Defects Res*. 2017 1;109(10):771-777. doi: 10.1002/bdr2.1045.
12. De Falco F, Cainarca S, Andolfi G, Ferrentino R, Berti C, Rodríguez Criado G, et al. X-linked Opitz syndrome: novel mutations in the MID1 gene and redefinition of the clinical spectrum. *Am J Med Genet A*. 2003 Jul 15;120A(2):222-8
13. Yamamoto-Shimajima K, Kouwaki M, Kawashima Y, Itomi K, Momosaki K, Ozasa S, et al. Natural histories of patients with Wolf-Hirschhorn syndrome derived from variable chromosomal abnormalities. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2019 ;59(5):169-173. doi: 10.1111/cga.12318
14. Battaglia A, Carey JC, South ST. Wolf-Hirschhorn syndrome: A review and update. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2015;169: 216-223.

YENİDOĞANIN GEÇ HEMORAJİK HASTALIĞI VE İNTRAKRANİAL KANAMA:OLGU SUNUMU

Diclehan Çiftçi,Seher Erdoğan

GİRİŞ: Yenidoğanın hemorajik hastalığı; K vitamini yetersizliği ve K vitaminine bağımlı Faktör II,VII,IX ve X'un yapımındaki eksiklik sonucu görülen ve değişik sistemlerde kanamalar ile seyreden bir klinik tablodur. Erken(0-24. saatlerde), klasik(2.-7.günlerde) ve geç başlayan(1.-6. aylarda) tipleri mevcuttur. Özellikle erken tipte göbek kanaması, geç tipte ise intrakranial kanamalar görülmektedir.

K vitamini uygulanamaması nedeniyle yenidoğan geç hemorajik hastalığı olan ve intrakranial kanama nedeniyle başvuran 38 günlük hastayı sunarak K vit nin önemini vurgulamak istedik..

OLGU SUNUMU: 23 yaşındaki annenin 2.gebeliğinden, 38 hafta, 3500gr olarak c/s ile doğan 38 günlük erkek hastanın emmede azalma,solukluk,hareketlerde azalma,uyku hali dış merkeze; şikayetleriyle bir sağlık kuruluşuna başvurduğu, yapılan transfontanel USG'de intrakranial hemoraji ve şift saptanması nedeniyle hastanemize yönlendirildiği öğrenildi. Öykü derinleştirildiğinde travmanın söz konusu olmadığı, ailede bilinen kanama öyküsünün bulunmadığı bildirildi. Soygeçmişinde, babanın ankiroz spondilit nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Hastanın genel durumu kötü,pupiller anizokorik,sol pupilde ışık refleksi negatif,sağ pupilde ışık refleksi zayıftı,fontaneli bombe idi, 4 ekstremitte hareketliydi. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 5.2 g/dL; INR 2.2, protrombin zamanı: 29 sn aktivite %34 aptt:34 sn idi. Postnatal k vitamini yapıp yapılmadığı bilinmiyordu, tarafımıza yönlendirilen hastanede transfontantanel USG'de intrakraniyal kanama saptanması üzerine 5mg k vitamini iv ve 20cc/kg taze donmuş plazma iv verildiği, %3 NaCL infüzyonu başladığı öğrenildi.)

Hastanın beyin BT incelemesinde;bilateral ventriküler sistem basılı idi, orta hatta sağa şifti olduğu görüldü. Sol temporoparietal-okspitalde subdural ve subaraknoid kanama ile uyumlu hemorajik dansiteler mevcuttu. Ayrıca parankimal hemoraji sahaları ve hipodens görünüm (ödem / iskemi?) izlendi. Kranial kemiklerde belirgin fraktür yoktu. Herniasyona ilerleyen subdural hematoma ve şift olduğu saptanan hasta beyin cerrahisi tarafından opere edildi, sol parietotemporal kraniyektomi yapıldı, intraserebral ve subdural hematomu boşaltıldı, loja dren konuldu. Hasta entübe olarak,sedasyon infüzyonu altında, bilinç kapalı olarak ÇYBÜ'ne devir alındı.

Postoperatif izleminde anemisi bulunan hastaya eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı. %3 NaCL infüzyonuna devam edildi, profilaktik antibiyotik ve antiepileptik tedavileri başlandı.

Postoperatif kontrol beyin bilgisayarlı tomografisinde sol temporoparietal geniş açıklıklı kraniyektomi defekti erken evre postoperatif yumuşak doku dansite değişiklikler eşliğinde yeni bulgu olarak gözlemlendi. Müdahale öncesi gözlenen sol ekstraaksiyel mesafedeki hemorajik effüzyonların tama yakın rezorbe olduğu görüldü. Sol hemisferik ödem ve baskı etkilerinde kısmi regresyon saptandı.

Çocuk hematoloji kliniğine konsülte edilen hastada, yenidoğanın geç hemorajik hastalığı ve K vitamini eksikliği? düşünüldü.

Postoperatif 7.gün kontrol beyin BT'de her iki lateral ventrikül posteriorunda hemorajik dansiteler görüldü. Sol temporoparietalde ince subdural-subaraknoid hemorajik dansiteler izlendi. Sol serebral hemisferde ve sağ frontal lobda hipodansite ve ödem görünümünde artış saptandı.

Difüzyon manyetik rezonans görüntülemesinde korpus kallosum, sol internal kapsülde, sol globus pallidusta, sol temporoparietal kortikal gyruslarda, serebral pedikül sol kesim ve mezensefalon-pons sol kesimde DAG ADC haritalanmada kısıtlanmış diffüzyona ait sinyal değişiklikleri izlendi. Sağ frontalde, sol hemisferde tüm loblarda yaygın kortikal-subkortikal ensefalomalazik değişiklikler izlendi. Solda lateral ventriküller belirgin ve 3. ventrikül dilateydi. Lateral ventriküller içinde seviyelenme oluşturan hemorajik materyallere ait sinyaller izlendi. Vertekse yakın sol parietalde serebral dokular ekstrakalvarial alana herniye görünümündeydi. Serebellar hemisferler komşuluğunda ve sol serebral hemisfer komşuluğunda en derin yerinde sol anterior temporalde 7,5mm ölçülen subdural hemoraji izlendi.

Çocuk yoğunbakım ünitesinde mekanik vantilatör ile solunum desteği verilen hastanın kontrol akciğer grafisinde sol

hemitoraksta atelektazi olduğu gözlemlendi. Pozisyon verildi, postural drenaj uygulandı, inhaler dornaz alfa desteği sağlandı. Toraks USG’de sağ hemitoraksta yaklaşık 2.5 cm, solda 4.5 cm derinliğe ulaşan plevral effüzyon saptandı. Hastaya toraks kateteri takılarak drenaj sağlandı. Pediatrik enfeksiyon kliniği ile konsulte edilen hastaya teikoplanin ve piperasilin tazobaktam tedavileri başlandı, diğer destek tedavilerine devam edildi. Toraks tüpü takıldıktan 1 hafta sonra drenaj olmaması ve kontrol toraks usgde plevral sıvı saptanmaması üzerine toraks kateteri çekildi.

İzleminde mekanik ventilatörden kademeli olarak ayrıldı, YANKOT ile solunum desteğine alındı. Yatışının 28.gününde oda havasında spontan soluyan, tam enteral beslenen hasta servise devir edildi.

Yatışının 54. gününde genel durumu iyiolan, fizik-tedavi programına alınan hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: K vitamini eksikliğine bağlı kanamalardan korumak için doğru uygulanan profilaktik K vitamini hayati bir önem taşımaktadır.

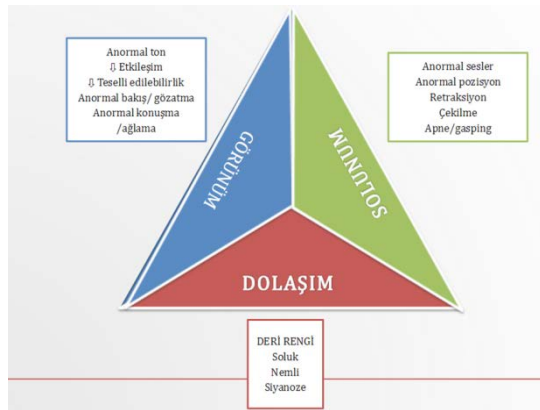
ACİL POLİKLİNİKTE KRİTİK HASTANIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Emel Ekşi Alp

Acil servisler, kişilerin sağlıkları açısından endişe içinde olduklarında ya da hastalıklarını acil olarak algıladıkları zamanda başvurdukları yerlerdir. Çocuk acil polikliniklerine başvuran hastaların sadece %5'inin gerçekten ağır ve acil bir hastalığı vardır. Mevcut hasta yoğunluğu karşısında çocuk acil hekimlerinin en önemli görevi, gerçek acil hastayı hızla tanıyıp, hayat kurtarıcı girişimleri doğru bir şekilde uygulayarak stabilizasyonu sağlamaktır. Küçük çocuklar şikayetlerini daha zor ifade ederler ve ağrı lokalizasyonu konusunda güvenilir bilgi vermeyebilirler. Ciddi bir hastalığın ilk belirtileri hafif olabilir, bu nedenle mevcut kliniğin ağırlaştığını düşündüren uyarıcı belirti ve bulgular açısından dikkatli olunmalıdır. Çocuklarının “iyi görünmediğini” ifade eden ailelerin endişeleri de hastayı değerlendirirken dikkate alınmalıdır (1).

Kritik hasta; bir veya birden fazla organ ya da sistem yetersizliği olan, yaşam fonksiyonları stabil olmayan veya destek tedavisi ile stabil tutulan, genel durumu kötü veya kötüleşmesi muhtemel olan hastalara denir. Kritik hastalıklarda dokuların ihtiyacı olan oksijen sunumunda bozukluk veya bozulma ihtimali söz konusudur. Bu bozukluk, morbidite ve mortaliteye yol açan birçok çocukluk dönemi hastalığının ortak son noktasını oluşturur (2). Kritik hasta çocukların yarısından fazlasında solunum sistemini etkileyen bir hastalık mevcuttur. Yaklaşık %25'inde hipovolemik, distribütif, obstruktif veya kardiyojenik şokla ortaya çıkan dolaşım sistemi etkilenmesine rastlanır. Geriye kalan %25'lik hasta grubunda ise MSS'yi etkileyen bir durum söz konusudur. Bazı durumlarda birden fazla sistem yetmezliğine ait belirti ve bulgular karşımıza çıkabilir (3).

Triyaj: Ciddi hastalık açısından yüksek riskli hastaların belirlenmesinde iyi organize edilmiş bir triyaj sistemi, kritik hastaya yaklaşımda ilk basamağı oluşturur. Acil servislerde triyaj için çeşitli sistemler kullanılır. Bu kümeleme sistemlerine göre hastaların nerede ve ne kadar süre içinde bakılacağı belirlenir. **Pediyatrik değerlendirme üçgeni (PDÜ)**, eğitilmiş sağlık çalışanı tarafından hangi hastada klinik bozukluk olduğunun hızla tespit edilmesini sağlayan, uygulaması kolay ve bu yüzden çocuk acil servislerinde de yaygın olarak kullanılan bir triyaj yöntemidir. Sadece görsel ve işitsel bulgularla yapılan bu değerlendirme, 30-60 saniye içerisinde hastanın solunumsal, dolaşım ve nörolojik olarak aciliyeti hakkında fikir verir. Görünüm, solunum işi ve cilt dolaşımı PDÜ'nün ana bileşenlerini oluşturur (Şekil 1). Bu üç bileşenin değerlendirilmesi sonucunda hastanın fizyolojik durumu, oksijenasyon, ventilasyon, perfüzyon ve beyin işlevleri hakkında bilgi elde edilir (4).



Şekil 1: Pediyatrik değerlendirme üçgeni

Birincil Değerlendirme (ABCDE): Temel amaç, mevcut veya olası solunumsal, dolaşım ve/veya nörolojik bozukluğu belirlemek ve tedavi etmektir. Birincil değerlendirme beş dakikadan kısa sürede tamamlanmalıdır. Solunum, dolaşım ve nörolojik disfonksiyonun erken tanınip tedavi edilmesi sayesinde olası bir solunumsal veya kardiyak arrest engellenebilir. Bu aşamada hasta iyi izlenmeli ve belirli aralıklarla tekrar değerlendirilmelidir. Birincil değerlendirmeyi yapan ekip lideri bu değerlendirme sonuçlarını net ve yüksek sesle, acil ekibinin duyabileceği şekilde ifade etmelidir. Böylece hangi aşamada sorun varsa acil ekibi de bu probleme yönelik tedavi planını uygulayabilir. Birincil değerlendirme, hava yolu açıklığının sağlanması (Airway), solunumun değerlendirilmesi (Breathing), dolaşımın değerlendirilmesi (Circulation), kısa nörolojik değerlendirme, hipogliseminin araştırılması, dekontaminasyon (Disability, Dextrose, Decontamination) ve hastanın soyularak tepeden tırnağa tüm vücudun incelenmesi sonrasında ısı kaybının önlenmesini (Exposure) içerir. Hava

yolu açıklığının desteklenmesi sırasında tam veya kısmi obstrüksiyon varlığı araştırılır. Başa uygun pozisyon verilerek gerektiğinde aspire edilir. Travma şüphesinde boyunun stabilizasyonu sağlanır. Solunum değerlendirmesi sırasında artmış solunum işi varlığı araştırılır ve hasta nabız oksimetreye bağlanır. Oksijenizasyonun ideal düzeyde sağlanması amacıyla oksijen maskesi, yüksek akımlı nazal kanül veya balon maske ile solunum desteklenir. Gerekirse endotrakeal entübasyon ile ventilasyona devam edilir. Batın distansiyonuna bağlı solunum sıkıntısı varlığında nazogastrik sonda ile dekompresyona başlanır. Periferik ve santral nabızların değerlendirilmesi, kalp hızı, kan basıncı, kapiller geri dolum zamanı, cildin rengi, ciltte benekli/alacalı görünüm olup olmadığı değerlendirilerek dolaşımın kontrolü sağlanır. Şok belirtileri varsa hızla intavenöz/intraosseöz yol açılır, izotonik sıvı resüsitasyonuna başlanır ve idrar sondası da takılarak izleme devam edilir. Kısa nörolojik muayene sırasında pupillerin durumu, bilinç durumu, motor aktivite ve varsa lateralizasyon bulguları kaydedilir. Bilinç durumunun değerlendirilmesinde standart olarak USAY (AVPU) sınıflaması veya Pediatrik Glasgow Koma Skoru (GKS) kullanılabilir (Tablo 1). Kritik hastada yatak başında tespit ve tedavi edilebilen hipoglisemi, nöbet ve kafa içi basınç artışı varlığında gerekli tedaviler uygulanır. İntoksikasyon şüphesinde uygun dekontaminasyon yöntemleri belirlenir; elektrolit dengesizliği varsa tedaviye başlanır. Birincil değerlendirmenin son basamağında ise hasta tamamen soyularak başlangıçta değerlendirilmemiş, özellikle sırt ve ilk etapta göze çarpmayacak yerler kontrol edilir. Hastanın ateşi ölçülür, travma varlığı araştırılır ve hipotermiye karşı koruyucu önlemler alınır (5).

Tablo 1: Bilinç durumunun değerlendirilmesi

Uyanıklık Durumu	GKS
Uyanık (Alert)	15
Sözel emirlere yanıt (Verbal)	13
Ağrılı uyaranlara yanıt (Painful)	8
Yanıtsız (Unresponsive)	3

İkincil Değerlendirme: Birincil değerlendirme sırasında tedavi edilen solunum, dolaşım veya nörolojik bozukluğun nedeni, ikincil değerlendirmede tespit edilmeye çalışılır. Bu basamakta hastanın ayrıntılı öyküsü alınır (Tablo 2). Fizik muayenesi, özellikle temel şikayeti/sorununa yönelik sistemleri de detaylı olarak gözden geçirerek, sistematik olarak yukarıdan aşağıya doğru tekrarlanır.

Tablo 2: Kritik hastalarda öykü alırken sorgulanması gereken temel noktalar (BASİT Öykü)

Belirti ve bulgular	Bulguların başlama zamanı ve özellikleri
Alerji	Bilinen ilaç/diğer alerjen öyküsü
Son beslenme	En son ne zaman yemek yediği/anne sütü aldığı
İlaçlar	Sürekli kullandığı ilaçlar, dozu ve ne zaman aldığı
Tıbbi özgeçmiş	Bilinen kronik hastalık varlığı, ameliyat, travma, aşılama durumu
Öykü	Hastalığın öyküsü, hastaneye geliş şekli ve süresi

Üçüncül Değerlendirme: Önceki basamaklardan elde edilmiş verilere dayanarak ön tanıyı doğrulamak ve ayırıcı tanıları gözden geçirmek için etkilenmiş sistem/sistemlere odaklanmış laboratuvar tetkikleri ve radyolojik incelemeler yapılır. Gereken durumlarda ilgili bölümlere konsülte edilir.

Kaynaklar

1. Shaw NK, Bachur RG. Fleisher and Ludwig's textbook of emergency medicine 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2016.
2. Updated guideline: paediatric emergency triage, assessment and treatment. Geneva: World Health Organization; 2016.
3. Karaböcüoğlu M, Yılmaz HL, Duman M. Çocuk acil tıp, kapsamlı ve kolay yaklaşım. İstanbul: İstanbul Tıp Kitabevi, 2012.
4. Fernández A, Ares MI, Garcia S, Martinez-Indart L, Mintegi S, Benito J. The Validity of the Pediatric Assessment Triangle as the First Step in the Triage Process in a Pediatric Emergency Department. *Pediatr Emerg Care*. 2017;33(4):234-8.
5. Pediatric Advanced Life Support Provider Manual Part 3: Systemic approach to the seriously ill or injured child. Texas: American Heart Association, 2016.

ACİL SERVİSTE MENİNGOKOKSEMI YÖNETİMİ

Sevgi Akova

Neisseria meningitidis in yaptığı sistemik bir enfeksiyon olup peteşial purpura, sepsis, septik şok ile karakterize, hastalanma ve ölüm oranı yüksek bir hastalıktır. Birçok klinik tabloya neden olabilir. Bunlar içinde meningokoksemi ve menenjit en sık görülenlerdendir. Gelişmiş ülkelerde dahil olmak üzere tüm dünyada zaman zaman bölgesel salgınlara neden olmaktadır. Hastalık tüm yaş gruplarında görülse de esas görüldüğü yaş grubu **çocuklardır**. (<5yaş) Gelişmiş ülkelerde dahi **ölüm oranı %7-13** tür. İnsanlarda en sık hastalık oluşturan serogruplar A, B, C, W-135 ve Y dir.

Patogenezi; *N.meningitidis* in hastalık oluşturma süreci solunum yolu ile alınan etkenin nazofarenge yapışması, buradan dolaşıma geçmesi, dolaşımda çoğalması ve dokulara yayılması ile oluşur. Bakterinin dolaşıma geçişi ile yangı sisteminin tetiklenmesini takiben gelişen bir dizi süreç hastalık belirtilerinin oluşmasından sorumludur.

Klinik; Meningokoksemi, belirtilerinin başlamasından sonraki birkaç saat içinde hastanın durumunun kötüleştiği hızlı gidişli bir hastalıktır. Hastalıktan **ölümler** genellikle ilk 12 saat içinde hemen hemen tamamı da ilk 48 saat içinde gerçekleşir. İlk anda tanıda emin olunmadığı zaman hastanın kısa bir süre sonra yeniden değerlendirilmesi tanı koyduracak bulguların gelişmesi için yeterli olabilmektedir.

Klinik bulgu; Genellikle ilk ortaya çıkan hastalık belirtisi ateştir. Döküntü, bulantı, kusma, baş ağrısı, eklem ağrısı/kas ağrısı (adölesan hastalarda daha çok), karın ağrısı (çok şiddetli olabilir ve tanı gecikmesine neden olabilir.) Meninks irritasyon bulguları olabilir veya olmayabilir. Başlangıçta hasta bu bulgular ile viral bir enfeksiyon sanılabilir. Ancak hastanın durumu genellikle bir viral enfeksiyona göre daha bozuktur veya kısa süre içinde bozulur. bilinci giderek bozulmaya başlar. Deri döküntüleri hastalık tanısında çok yardımcıdır. Deri döküntüsü çoğunlukla peteşial ve purpurik özelliktedir. Bazı hastalarda ise *basamaklı solan makülopapüler* döküntü görülür. Az sayıdaki hastada ise hiç deri döküntüsü olmaz(%7) . peteşial döküntüler *hızla* tüm vücuda yayılabilir. Başlangıçta makülopapüler nitelikteki deri lezyonları peteşial hale gelebilir. Peteşial **döküntüler: Gövdesel ve gövdenin alt kısımlarında** daha sık ortaya çıkarlar. Vücudun bayağı uğrayan yerlerinde daha sıktır. Bazı hastalarda sayısı azdır ve hasta tam olarak soyulmaz veya müköz membranlar muayene edilmez ise gözden kaçabilir. Mukoz membranlarda da peteşiler olabilir. Hastanın erken teşhis açısından tüm vücut ve mukoza muayenesi önemlidir. Purpura fulminans: DİC in derecesine bağlı olarak ağır olgularda peteşial döküntüler yanında büyük ekimoz alanları gelişir. Tromboz- gangren: Ekstremitelerinde dolaşım bozukluğu nedeniyle gangrenler ortaya çıkar. DIC e bağlı olarak diş etinde, gastrointestinal sistemde, girişim noktalarında , santral sinir sisteminde ve göz içinde kanamalar görülebilir.

Hiçbir laboratuvar incelemesi antibiyotik ve sıvı tedavisini geciktirmemelidir. Genel incelemeler: Meningokoksemi olan veya düşünülen hastalarda diğer etkenlerle olan sepsis hastalarında yapılan incelemeler yapılır. Bu incelemelerin genişliği hastanın klinik durumuna göre düzenlenir. Tam kan sayımında lökositoz, lökopeni, trombositopeni, anemi görülebilir. Biyokimya Üre, kreatinin, kan gazı , Alt, Ast, Elektrolit, Crp, procalsitonin, kan kültürü, Paac grafisi, Bos incelemesi yapılmalıdır. Etkene yönelik incelemeler: kan kültürü (Ancak bu asla tedavinin çok kısa bir süreliğine bile olsa gecikmesine neden olmamalıdır. Eğer kültür alma olanağı yok ise tedaviye hemen başlanmalıdır.) döküntülerden yapılan yayma ve kültür, lomber ponksiyon (Meningokoksemi olan her hastaya meninks irritasyon bulguları olsun veya olmasın)

Komplikasyon; Yaşamı tehdit eden en sık ve en önemli komplikasyon vasküler kollaps ve şoktur. Adrenal kanama (waterhouse friderichsen sendromu) DİK, ARDS, Nörolojik sorunlar(Diyabetes İnsipidus tan komaya kadar değişen), Pnömoni, Perikardit, Geç dönemde immun komplekslere bağlı olarak artrit görülebilir.

Gidişat; Meningokoksemide gidişatı belirleyen en önemli etmen erken tanı, erken sıvı ve antibiyotik tedavisine başlanmasıdır. Bos ta *hücre artışı olmadan bakteri* saptanması ise **çok kötü** bir gidişat göstergesidir. Bu inceleme ile etkeni saptamak mümkün olabilir, ayrıca menenjit varlığı gidişat bakımından olumlu bir gösterge iken, menenjit olmaması kötü gidişat göstergesidir.

Tedavi; klinik izlem için yakın monitorizasyon gereklidir. Hasta ilk görüldüğü anda: Antibiyotik ve sıvı tedavisi hemen başlanmalıdır. Akut hasta tedavisine uygun olarak ABC (hava yolu, solunum ve dolaşım) desteklenmelidir. Hasta

yoğun bakım koşullarında izlenmelidir.

Antibiyotik tedavisi: Seftriakson (100mg/kg/gün, 2 dozda, iv) veya Sefotaksim(200mg/kg/gün, 4 dozda, iv) verilebilir. Kristalize penisilin verilebilir.(250.000-400.000 U/KG/gün, 4-6 dozda, iv , en fazla verilecek miktar 12milyon U/gün). Beta-laktamlara alerjisi olana kloramfenikol(75-100 mg/kg/gün, 4 dozda, iv) aynı etkinlikte kullanılabilecek diğer antibiyotiklerdir. Dünyanın çeşitli bölgelerinde meningokoklarda penisilin direnci gelişmiş ve bu hastaların penisilinle tedavi edildiklerinde tedavi yetersizliği bildirilmiştir. 7-10 günlük antibiyotik tedavisi yeterlidir.

Meningokoksemili hastalarda steroidin rutin kullanımı ile ilgili şu ana kadar randomize, plasebo kontrollü bir çalışma bulunmamaktadır. Meningokoksemili olgularda, purpura fulminans adrenal hemoraji (waterhouse –friderichsen sendromu) olduğunda kullanılmalıdır. Ayrıca sıvı ve inotropik tedaviye dirençli şok olgularında adrenal yetmezlik düşünülmeli ve tedaviye steroid eklenmelidir. Steroid olarak hidrokortizon 2mg/kg dan yükleme ardından , etkili doz elde edinceye kadar 2-50mg/kg/gün dozunda kullanılabilir. Steroid tedavisi inotrop tedavisi bittikten sonra sonlandırılmalıdır.

Korunma; Hastanede yatan hastanın izolasyonu: Etkili antibiyotik tedavisi başladıktan sonraki 24 saat boyunca damlacık yoluyla bulaşmaya karşı önlem alınmalıdır. **İlaçla koruma:** Bulaşma damlacık yoluyla olması nedeniyle hastanın nazofarengeal sekresyonlarıyla temas etme olasılığı olan yakınındaki kişiler korunmaya alınmalıdır. Genel olarak, yakın temas olarak adlandırılan ev içi, çocuk yuvası ve kreşte temas halinde hastalık görülme sıklığı toplumun geneline oranla 300 kat daha yüksektir.

ÇOCUKTA ATEŞ NASIL ÖLÇÜLÜR?

Ayşe Şahin

Ateş Nedir?

Ateş, vücut sıcaklığının normal günlük varyasyonun üzerinde yükselmesi ile karakterize fizyolojik bir yanıttır, nötrofil üretimini ve T-lenfosit proliferasyonunu artırır, vücudun akut faz reaksiyonuna yardımcı olur. Çocuklarda ateş, ebeveynler için ciddi bir endişe kaynağıdır ve genellikle acil servis başvurularında (%10,5 ile %25) en sık karşılaşılan şikayetlerden biridir. Yaş, ölçüm yapılan zaman dilimi, aktivite düzeyi, beslenme gibi fizyolojik durumlar vücut ısısını etkiler (1,2). Vücut ısısı ön hipotalamus preoptik alanda termoregülatör merkezde bulunana nöronlar tarafından ayarlanır. Hipotalamusa erişilemediğinden, öz (cor) vücut ısısı genellikle pulmoner arter içinde ölçülen ısı olarak tanımlanır, distal özofagus, mesane ve nazofarenks diğer öz ısıyı yansıtan bölgelerdir (3). Pratik kullanımda öz ısıya en yakın ısı rektal bölgeden ölçülen ısı olarak kabul edilmektedir. Genel olarak rektal ısının 38 °C'nin üzerinde olması ateş olarak tanımlanmaktadır. Vücut ısısı, aksilla, rektum, ağız, kulak yoluyla ölçülebilir (1). Vücut ısısı ölçüm yapılan yere göre; Aksiller >37.2°C, Rektal>38°C, Oral>37.8°C, Timpanik >38°C olması çocuklarda ateş olarak kabul edilen vücut ısı değerleridir (4).

Vücut ısısı ölçüm yerleri

Rektal ısı ölçümü; Vücut öz sıcaklığını tahmin etmek için en doğru bölge olarak kabul edilir. Rektum, vücut ısısının en yüksek ölçüldüğü aynı zamanda öz ısıdaki değişikliklerin geç yansıdığı bir bölge olarak kullanılmakla beraber dezavantajları da bulunmaktadır. Küçük çocuklar için korkutucu olabilir, rektal perforasyon ve enfeksiyon gibi istenmeyen sonuçlar olabilir. Büyük çocuklar için psikolojik etkileri olabilir. Dışkı ve ishalin varlığı sonucu etkileyebilir. Rektal ölçüm için civalı cam termometre ya da dijital termometre kullanılır, rektuma 2-2.5 cm ilerletilmesine ve 3 dakika boyunca rektumda tutulmasına dikkat edilmesi gerekir. Ayrıca nötropenik veya immün yetmezliği olan çocuklarda kontrendikedir (1,3).

Aksiller bölgeden ısı ölçümü

Aksiller ısı ölçülmesi güvenli, rahat ve kolay bir yöntemdir. Yenidoğanlarda rektal ölçüm kadar doğru olduğu bildirilmiştir. Ölçüm süresi civalı cam termometre ile 5 dakika, elektronik termometre ile 40-80 saniye olmalıdır. Ateş yükseldikçe periferik vazokonstriksiyon oluşur, cilt ısısı düşer ve hatalı sonuçlar elde edilebilir. Terleme ve buharlaşmanın etkisi ile aksiller ısı öz ısıdan daha düşük olmaktadır. Aksiller ısı ölçümü duyarlılığını düşük olması nedeniyle yenidoğan üniteleri hariç önerilmemektedir (3).

Timpanik ateş ölçümü

Timpanik membran kan akımını hipotalamusun kanlanması sağlayan arter dallarından aldığından, vücut öz sıcaklığı ile yakından ilişkilidir. Kulak termometresinin, çapraz enfeksiyon riskinin olmaması, kolay ve hızlı kullanımı, ortam sıcaklığından etkilenmemesi gibi bir çok faydası vardır. Ancak küçük çocuklarda uygulama zorluğu olabilmektedir. Dış kulakta buşon, yara, enfeksiyon gibi durumlar olduğunda timpanik ölçüm kullanılmamalıdır (3).

Oral yoldan ateş ölçümü

Genellikle 5 yaş üzeri çocuklarda kullanılır. Ortam sıcaklığından daha az etkilendiği için aksiller bölgeden daha doğru sonuç verir. Eksternal karotid arterin dallarından beslenen sublingual bölgeden ölçüm yapıldığı için teorik olarak en uygun bölgelerden birisidir. Ancak hasta koopere olmalıdır, oksijen tedavisi alanlarda, ağızda yara olanlarda, yoğun bakımda entübe hastalar için uygun değildir (3,4)

Dokusal değerlendirme

Vücut sıcaklığını değerlendirmek için binlerce yıldır kullanılan bir yöntemdir. Günümüzde hala vücut sıcaklığını değerlendirmek için ebeveynler ve bazı doktorlar tarafından bu yöntem kullanılmaktadır. Ateşin erken döneminde cilt sıcaklığının düşmesi nedeniyle yanıltıcı olabilmektedir. Yapılan bir çalışmada, sağlık personeli tarafından kullanıldığında, vakaların sadece % 42'sinde ateş varlığı doğru olarak tahmin edilebilmiş, anneler ise vakaların% 80'inden fazlasında doğru tahminde bulunmuşlardır (3).

NÖROKUTANÖZ HASTALIKLAR

Senem Kaleci Ayça

Nörokutanöz hastalıklar (fakomatozlar) deri, göz ve santral sinir sistemini tutan embriyolojik olarak çoğunlukla ektodermden bazen de mezodermden kaynaklanan konjenital anomalilerdir. Çoğunlukla daha önce tanımlanmış genetik geçiş gösterir ancak bazen sporadik mutasyonlar görülebilir ve bu durum geniş bir fenotipik spektruma yol açar.

Nörofibramatozis tip 1 (NF1): En sık görülen nörokutanöz hastalık olan NF1 otozomal dominant geçişli olup görülme sıklığı 1/3000-1/4000 olarak bildirilmektedir. NF1 geni kromozom 17q11.2 bölgesinde yer alır, nörofibromin adı verilen proteini kodlar. Nörofibromin guonazin trifosfat hidrolaz (GTPase) aktivator protein (GAPs) ailesinde bulunur ve ras ailesinde intrinsik GTPase aktivitesini stimüle eder. Ras; birçok sinyal yolağını aktive eder. Bu yollardan en önemlileri rapamisin'in mekanistik hedefi (mTOR) ve mitojenle aktive olan protein kinaz (MAPK) yollarıdır. Nörofibromin proteinin fonksiyonunu azalması sonucu NF1 ilişkili tümörler oluşur.

İlk gözlenen klinik özellik sütlü kahve lekesidir, doğumdan itibaren gözlenebilir, zamanla sayı ve büyüklüğü artabilir. Normal popülasyonda da %15 oranında 1-3 adet gözlenebilir ancak 6'dan fazla olması NF1 tanısını destekler. Axiller ve inguinal çillenme genellikle 3-5 yaş civarı görülür öncelikle inguinal bölgede başlar, boyun ve meme altı bölgesinde de görülebilir. Lisch nodülleri (iris hamartomları) 6 yaşın altında %10 oranında görülürken erişkin dönemde %90 oranında saptanır. Nörofibromlar en sık görülen benign tümörlerdir, kutanöz olanlar malign transformasyon riski taşımazlar. Pleksiform nörofibromlar ise majör bir morbidite nedenidir ve semptomatik olanlar artmış mortalite riski taşırlar. Havayolu ya da spinal baskı yapabilirler, malign periferik sinir kılıfı tümörüne (MPNST) dönüşme riski taşırlar. Nodüler nörofibromlar çevre dokuya yayılım göstermez ancak malign transformasyon riski mevcuttur. Optik yol gliomları ise en sık görülen intrakranial tümörlerdir, 6 yaş altındaki çocuklarda %15 oranında görülür. Düşük evreli pilositik astrositomdur, büyüme gösterirse vizüel kayıp, anormal pupiller fonksiyon, proptozis ve optik sinir atrofisine yol açabilir. Optik kiazmada görülen gliomlar prematür ya da gecikmiş puberteye yol açabilir. Astrositomlar, beyin saps gliomları, yumuşak doku sarkomları, MPNST, rabdomyosarkom, gastrointestinal stromal tümörler, glomus tümörleri diğer görülebilen tümör çeşitleridir.

Uzun kemik displazisi, psödoartroz, skolyoz, osteoporoz görülen kemik anomalileridir. Kognitif yetersizlik, öğrenme güçlüğü, otizm spektrum bozukluğu, nöbetler, makrosefali, periferik nöropati normal popülasyona göre artmış sıklıkta görülebilen nörolojik komplikasyonlardır. Renal arter stenozu ya da feokromasitoma gelişimine bağlı hipertansiyon erişkinlikte sık görülmekle beraber çocuklar da bu açıdan yakın takip edilmelidir.

Çocukların ayrıntılı bir fizik muayene ile takibi önemlidir. Optik gliom açısından ayrıntılı göz muayenesi, kemik deformitesi ve skolyoz gelişimi açısından ortopedi takibi önerilir. Pleksiform nörofibrom takibinde ağrı gelişmesi ya da boyutta büyüme açısından aileler bilgilendirilmeli, malign transformasyon mevcudiyetinde cerrahi tedaviye yönlendirilmelidir. Nörofibromların tedavisinde selumetinib adı verilen MAPK inhibitörü ile yapılan çalışmalar yüz güldürücüdür. Ayrıca MPNST tedavisinde HSP90 inhibitörü ve sirolimus adı verilen mTOR inhibitörü ile ilgili çalışmalar devam etmektedir. Nörolojik açıdan etkilenmiş çocuklarda statinlerle ilişkili çalışmalar mevcuttur ancak etkinlikleri gösterilememiştir.

Nörofibramatozis tip 2 (NF2): NF2, otozomal dominant geçişli bilateral vestibüler schwannom, intrakranial ve spinal meningiomlar ya da ependimomu içeren spinal tümörlerin görüldüğü merlin (schwannomin) adındaki tümör supresörünü oluşturan 22. kromozomdaki NF2 genindeki mutasyonlardan oluşur.

Klinik tanı kriterleri; bilateral vestibüler schwannom mevcudiyeti; unilateral vestibüler schwannom+ailede NF2 öyküsü; meningiom, nonvestibüler schwannom, ependimom, kataraktan ikisine eşlik eden ailede NF2 öyküsü veya negatif LZTR1 testinin olduğu unilateral vestibüler schwannom; multipl meningiomaların unilateral vestibüler schwannom veya nonvestibüler schwannom, ependimom, kataraktan ikisine eşlik etmesi tanı kriterlerini oluşturur. Bilateral vestibüler schwannomlar NF2'nin belirgin ve ayırıcı bir özelliğidir ve hastaların %90-95'inde bulunurlar. Meningiomlar, NF2 ile bağlantılı olarak ikinci en sık görülen tümörlerdir. İntrakranial meningiomalar hastaların %45-58'inde bulunurlar. Ependimomlar, NF2 ile ilişkili intramedüller spinal kord tümörlerinin %75'inden fazlasını oluştururlar. Lens opasiteleri, önemli bir tanısal işaretidir. NF2 hastalarının %60-81'inde katarakt görülür.

Tuberoskleroz kompleks (TSK): TSK; beyin, göz, kalp akciğer, karaciğer, böbrek, cilt gibi organlarda multipl benign hamartomlara yol açan kalıtsal bir nörokutanöz hastalıktır. Sıklığı yaklaşık 5000-10000 doğumda birdir ve çoğunlukla 15 ay altında tanı konulur. Otozomal dominant geçiş gösteren TSK1 ya da TSK2 genlerindeki mutasyondan kaynaklanır. Familial TSK olgularında TSK1 ve TSK2 mutasyon sıklığı eşit iken, de nova mutasyonlarda TSK2 sıklığı 4 kat daha fazla görülür. TSK1 geni kromozom 9q34 te yer alır ve hamartin proteinini kodlar, TSK2 geni ise kromozom 16p13 te yer alır ve tuberin proteinini kodlar. TSK hastalığı hamartin ve tuberin kompleks proteinlerinin rapamisin protein kompleksinin memeli hedefi (mTOR) ilişkili hücresel sinyal inhibisyonunun bozulmasıyla oluşur. Bunun sonucu; tümör baskılanması, hücre çoğalması ve farklılaşması bozulur. Protein kinaz B ve ekstrasellüler sinyal regülatuar kinaz (ERK) mTOR yolağının modülatörleridir. Özellikle ERK, TSC ilişkili tümörlerin gelişmesini sağlar. Sonuçta pek çok sistemde oluşan hamartomlar hastalığın özelliğini oluşturur.

TSK'lı hastalarda cilt lezyonları en sık görülen bulgulardan olup olguların yaklaşık %90'ında bulunmaktadır. Bunlar arasında da en sık görülen genellikle oval şekilde, hipopigmente (ash leaf) maküllerdir. Yüzün malar bölgesinde anjiofibromlar (adenoma sebaceum) görülebilir. Sırt bölgesinde shagreen yamaları izlenebilir. Ungal ve periungal fibromlar daha çok adolesan dönemde gelişir. Deri lezyonlarında malign transformasyon riski yoktur.

Santral sinir sistemi lezyonları glionöronal hamartomlar (kortikal tüber), subependimal nodül, subependimal dev hücreli astrositom (SEDA), beyaz cevher heterotopidir (displastik ve dismiyelinize beyaz cevher lezyonları). Glionöronal hamartomlar beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) %90 oranında saptanırlar, FLAIR MRG'de yüksek sinyal görünümü mevcuttur ancak bazı hamartomlar düşük sinyalli kist benzeri görünüm oluşturabilirler. Hamartomlar ve subependimal nodüllerde BT'de kalsifikasyon sık olarak gözlenir. Subependimal nodüllerin SEDA'a dönüşme riski vardır. SEDA olma için risk etmenleri foramen monro yakınında olma, kalsifikasyon ve gadolinyum ile görünürlük, 5 mm'den büyük olmaktır. Epilepsi hastaların %80-90'ında görülebilmektedir. Nöbetler genellikle ilk 1 yaşta başlar, en sık görülen nöbet tipi epileptik spazmdir.

TSK'lı çocuk hastaların %80'inde renal kistik hastalık, anjiyomiyolipom (renal anjiyolipom), polikistik böbrek hastalığı ve seyrek olarak da renal hücreli karsinom şeklinde anormallikler görülür. TSK'da görülen kardiyak rabdomiyom benin kardiyak bir tümördür. Rabdomiyomların %30-50'si 2-4 yaş civarında kendiliğinden gerilemektedir

TSK2 mutasyonu TSK1 mutasyonuna göre daha ciddi bir fenotipe sahiptir, bu mutasyonun artmış nörolojik bulgular ve malignite riskine yol açtığı gösterilmiştir. Artmış malignite riski nedeniyle TSC hastaları 25 yaşına dek 1-3 yılda bir kranial MRG ile değerlendirilmeli; SEDA mevcut ise 6ay-1yılıda görüntülenmelidir. 1-3 yılda bir renal USG ya da MRG ile takip edilmelidir. Tüm çocuklar ekokardiyografi ile rabdomiyom açısından değerlendirilmeli, mevcutsa 1-3 yılda bir EKO ile rabdomiyom regrese olana dek takip edilmelidir. Yılda bir elektrokardiyogram ile aritmi açısından değerlendirilmelidir.

TSK tedavisinde nöbet kontrolünü sağlamak önemlidir. İnfanıl spazmlarda ACTH veya vigabatrin tedavisi uygundur. Dirençli parsiyel başlangıçlı nöbetlerde mTOR inhibitörü olan everolimus 5 mg/m² oral olarak başlanabilir. SEDA, cerrahi rezeksiyona uygun değilse everolimus tedavisi önerilir, serum konsantrasyonu 5-15 ng/ml olacak şekilde ilaç titre edilmelidir. TSC ilişkili renal anjiomiyolipom, pulmoner lenfanjiomiyomatozis ya da fasiyal anjiofibromların tedavisinde mTOR inhibitörleri kullanılabilir.

Sturge Weber Sendromu (SWS):

SWS; yüzde kapiller malformasyon (porta şarabı lekesi), göz ve yüzü etkileyen kapiller venöz malformasyonlarla ilişkili nadir görülen bir konjenital vasküler bozukluktur. Kalıtsal geçişli değildir, rekürrens beklenmez. GNAQ geninde görülen somatik mutasyonlar fetal ektodermal dokuyu etkileyerek kapiller kan damarlarının uygunsuz matürasyonuna yol açar. Nörolojik etkilenmenin nedenleri açık değildir, leptomeningeal kapiller venöz malformasyonun yanındaki dokuya hipoksik iskemik hasar verdiğine dair hipotezler mevcuttur.

SWS'de nörolojik bulgular olarak nöbetler, fokal nörolojik defisit ve entellektüel etkilenme görülebilir. Okuler bulgular ise glokom ve konjunktiva, episklera, koroid, retinanın kapiller venöz malformasyonlarıdır. Porto şarabı lekesi en sık görülen vasküler malformasyon tipidir, yenidoğanlarda %0,3 oranında görülebilir ancak bu leke görülen çocukların küçük bir grubunda SWS mevcuttur. Porto şarabı lekesi tipik olarak trigeminal sinirin yayılım bölgesinde görülür. Leptomeningeal vasküler malformasyon tipik yüz lezyonu olan olguların %10-20'sinde görülür ve sıklıkla parietal, oksipital alanda ve

lekenin olduğu tarafta bulunur. Geniş tortuoze venöz yapılar derin venöz sisteme dökülür ve altta yatan parankim dokusu atrofiye olabilir, multipl kalsifiye granüler depozitler içerebilir. İntraparankimal kalsifikasyon, venöz staz nedeniyle oluşan kronik doku iskemisiyle sonucu gelişir ve distrofik kalsifikasyon olarak adlandırılır.

Nöbetler SWS'li çocuklarda %80 oranında görülür ve çoğunlukla erken çocukluk döneminde başlangıç gösterir. Tipik olarak fokal nöbetler mevcuttur ancak jeneralize tonik klonik, infantil spazm, miyoklonik ve atonik nöbetler de görülebilir. Antiepileptiklere yanıt değişkendir, bazı hastalarda nöbet kontrolü mevcutken bazıları çoklu terapiye yanıt vermeyebilir. Hemiparezi genellikle akut olarak nöbetlerle eş zamanlı başlar ve intrakranial lezyonun kontralateralindedir. entellektüel yetersizlik %60 oranında görülür, %33'ü ciddi düzeydedir. En çok bilateral lezyonu olanlarda görülür. Davranış problemleri de sıklıkla görülebilir.

Vizüel alan defektleri tipik olarak homonim hemianopsi leptomeningeal kapiller venöz malformasyonun optik trakt ya da oksipital lobu etkilemesi ile görülebilir. Glokom ise en sık görülen oküler anomalidir ve %30-70 oranında görülebilir. Nöroendokrin bozukluk olarak büyüme hormon yetersizliği, santral hipotiroidizm eşlik edebilir.

Hastalığın tanısı fasial kapiller malformasyona ve eşlik eden leptomeningeal kapiller venöz malformasyonun gösterilmesi ile konur. Leptomeningeal kapiller malformasyonun gösterilmesi için bir yaşında kontrastlı beyin MR görüntülemesi planlanmalıdır. Öncesinde beyin MRG'nin normal saptanması SWS tanısını dışlamamaktadır. Ayırıcı tanıda Klippel-Trenaunay sendromu düşünülmelidir. Bu sendromda gövde ve ekstremitelerde displastik özellikler gösterebilen genişlemiş kapiller malformasyon ve hemihipertrofi görülebilir.

SWS'nin özel bir tedavi seçeneği yoktur. Nöbetlerin kontrolü önemlidir, özellikle antiepileptik tedaviye dirençli nöbetlerin varlığında epilepsi cerrahisi seçeneği akılda tutulmalıdır. Düşük doz aspirin (3-5 mg/kg/gün) ile infant dönemden itibaren antitrombotik tedavi başlanması hipoksik iskemik nöronal hasarı önleyebileceği, inme benzeri atakları azaltacağı düşünülmektedir.

STATUS EPILEPTİKUS

Emek Uyur Yalçın

Giriş: Çocuk acil servis başvurularının %1.5'ini nöbetle gelen hastalar oluşturmaktadır. Bu hastaların %6-7'si ise status epileptikus (SE) tablosunda gelir. Status epileptikus yaşamı tehdit edebilecek ciddi nörolojik bir acil durumdur. SE; erken ve uygun şekilde tedavi edilmez ise; mortalite (%3-9) ve morbiditeye neden olabilir (1,2,3).

Tanım: Status epileptikusu tanımlamak için kullanılan nöbet aktivitesinin süresi zaman içinde değişiklik göstermiştir. Tarihsel olarak, başlangıçta Uluslararası Epilepsi ile Savaş Ligi (ILAE) SE'yi epileptik tek nöbet aktivitesinin 30 dakikadan daha uzun sürmesi veya iki ve daha fazla nöbetin aralarında hastanın bilinci açılmadan seriler halinde gelmesi olarak tanımlamıştır (4,5). Beş dakikadan uzun süren konvülsif bir nöbetin, 30 dakika veya daha uzun sürecek bir nöbete dönüşmesi için yüksek risk taşıdığı birkaç çalışmada gösterilmiştir (6). Bir nöbet 5 dakika içinde durmadıysa kendiliğinden durma şansı düşüktür ve bir an önce uygun tedavi başlanmazsa dirençli olma ihtimali giderek artar (1,2). Bu nedenle ortak uzlaşıyla; 5 dakikadan uzun süren nöbetler pratik uygulamada artık SE olarak kabul edilmekte ve buna göre tedavi başlanması önerilmektedir (7). ILAE 2015 yılında SE tanımını revize ederek kavramsal yeni bir tanımlama yapmıştır. Nöbetin sonlandırılmasından sorumlu mekanizmaların yetersizliğinin geliştiği veya anormal uzun nöbete yol açan başlangıç mekanizmalarının olduğu süre t1(birinci zaman noktası); **nöbetin tipine ve süresine göre bu durumun nöron hasarı, nöronal ağdaki değişiklikler ve nöron ölümü gibi uzun süreli sonuçların başladığı süre ise t2 (ikinci zaman noktası) olarak tanımlanmıştır.** T1 ile SE'nin acil tedavisine başlanması gereken zaman, t2 ile uzun vadeli sonuçların gelişeceği ve bunların engellenmesi için agresif tedaviye geçilmesi gereken süre kastedilmekte olup; SE'ye müdahalede bu iki eylemsel boyutun dikkate alınması gerektiği vurgulanmaktadır. Ek olarak; ILAE bu sınıflamada semiyoloji, etiyoloji, EEG ve yaş olmak üzere dört eksenin kullanılmasını, tanı ve tedavinin de buna göre planlanmasını önermektedir (8).

Non-konvülsif SE (NKSE): Klinik olarak hastanın bilinen normal durumuna göre bilinç durumu ve davranış özelliklerinde açıklanamayan bir değişiklik (en az 30 dakika süren) ve buna eşlik eden elektroensefalografik (EEG) incelemede devamlı nöbet aktivitesinin gözlemlendiği bir tablo olarak tanımlanabilir. Epileptik alacakaranlık dönemi olarak da adlandırılan bu tablonun tanısını koyabilmek için öncelikle şüpheli olunmalıdır (9).

Etiyoloji: Status epileptikusun en sık nedenleri arasında; santral sinir sistemi enfeksiyonları, akut iskemik/hipoksik olaylar, metabolik bozukluklar (hipoglisemi vb.), elektrolit dengesizlikleri, travmatik beyin hasarı, ilaçlar, zehirlenmeler, intrakraniyal **tümörler**, kortikal displaziler, antiepileptik ilaçların düzensiz kullanılması, otoimmün hastalıklar, metabolik hastalıklar, nörokütanöz sendromlar ile genetik hastalıklar yer almaktadır (10,11).

Epidemiyoloji: Status epileptikus **görülme sıklığı yılda 17-23/100.000 olarak bildirilmektedir.** Status epileptikus her yaşta görülse de; küçük çocuklar ve yaşlılar daha çok risk altındadır (12,13). **Çocuklarda** status epileptikus olgularının %25'i yaşamın ilk yılında, %50'si 3 yaş altında, % 85'i ise ilk beş yılda görülür. En sık neden febril status epileptikustur (14). Epilepsili çocukların yaşamları boyunca %10-20 oranında en az bir kez status epileptikus geçirdikleri bildirilmektedir. Bu çocuklarda ilk atağın status epileptikus olma oranı %12'dir. Gün içinde üç ve daha fazla sayıda küme **şeklinde ve sekonder jeneralizasyon gösteren fokal nöbet geçirmek, EEG'de fokal anomalinin olması, kranial görüntülemede jeneralize anomalinin varlığı, daha önce status epileptikus geçirmiş olmak, küçük yaş grubu (özellikle bir yaş altı), semptomatik etiyoloji varlığı ve antiepileptik ilacın kesilmesi status epileptikus için risk faktörleri olarak bildirilmiştir** (15,16,17).

Tedavi ve Yönetim: Erken ve uygun yapılan tedavi SE ilişkili morbidite ve mortaliteyi azalttığından, SE tedavisinde amaç klinik ve elektriksel nöbet aktivitesinin hızla sonlandırılmasıdır. SE tedavi protokollerinde ortak prensipler sözkonusu olmakla birlikte; her merkez kendi koşulları doğrultusunda özelleştirdiği SE protokolünü uygulamaktadır. İlk 5 dakikada havayolu açılır, uygun pozisyon verilir, solunum ve dolaşım değerlendirilir. Öncelikle hastanın kardiyorespiratuar fonksiyonlarının desteklenmesi ve yeterli beyin oksijenizasyonunun sağlanması hedeflenmelidir. Hasta monitorize edilmeli ve damar yolu açılmalıdır. SE'ye zemin hazırlayan faktörler bir taraftan araştırılırken (hipoglisemi vb.), eşzamanlı olarak nöbetin sonlandırılması ve komplikasyonların önlenmesi için tedaviye hızla başlanmalıdır. SE tedavisinde kullanılan ilaçlar, uygulama esasları ve farklı protokol uygulamaları sunumda detaylı olarak tartışılacaktır (3,18,19).

Evre 1(Erken dönem, 5-10 dakika): Seçilecek ilk ilaç benzodiazepin grubu olmalıdır. İlk uygulamadan sonra nöbet durmadıysa, 5 dakika sonra bir doz benzodiazepin tekrar verilebilir.

a) iv yol yoksa (iv yol açmak için zaman kaybedilmemeli):

- rektal diazepam 0.3-0.5 mg/kg/doz (maks. doz: < 2 yaş:5 mg, 2-12 yaş:5-10 mg, tek doz) veya im midazolam 0.1-0.2 mg/kg/doz (maks. doz: 13-40 kg için 5 mg, 40 kg üstü için 10 mg, tek doz) veya intranasal/bukkal midazolam 0.2-0.3 mg/kg/doz (maks. doz: <6 ay:2.5 mg, <5 yaş:2.5-5 mg, 5-10 yaş:7.5 mg, 10-18 yaş: 10 mg)

b) iv yol varsa:

- iv diazepam 0. 2-0.3 mg/kg/doz (maks. 10 mg) veya iv midazolam 0.1-0.2 mg/kg/doz (maks. 5 mg)

Evre 2 (Yerleşik SE, 10-30 dakika): Benzodiazepinden sonra nöbet halen devam ediyorsa hızla ikinci basamak ilaçlardan biri (fenobarbital, fenitoin, levetirasetam veya sodyum valproat) ile tedaviye geçilmelidir. Miyoklonik ve absans statusu söz konusu ise fenitoinden kaçınılmalıdır. Metabolik hastalık şüphesi olan olgularda sodyum valproat tercih edilmemelidir. Ek olarak; 2 yaş altı çocuklarda piridoksin (100 mg iv) uygulaması akılda tutulmalıdır.

Fenitoin: iv 15-20 mg/kg/doz (maks. 1000 mg/doz, veriliş hızı: 1-2 mg/kg/dak).

Fenobarbital: iv 15-20/mg/kg/doz (maks. 1000 mg, veriliş hızı: 1-2 mg/kg/dak).

Sodyum Valproat: iv 20-30 mg/kg/doz (maks. 3000 mg, en az 30 dakikada verilmeli).

Levetirasetam: iv 30-60 mg/kg/doz (maks. 4500 mg, veriliş hızı:3-5 mg/kg/dak).

Evre 3 (Refrakter SE, >30 dakika): Benzodiazepin ve ikinci basamak antiepileptik tedaviye yanıt alınmadı ise; ikinci basamak ilaçlardan daha önce verilmemiş olan uygulanabilir ya da verilmiş olan ilaç tekrar edilebilir. Bu durumda hastalar olası komplikasyonlar açısından yoğun bakım koşullarında izlenmeli, EEG monitorizasyonuna başlanmalı ve antiepileptik ilaçlar sürekli infüzyon şeklinde uygulanarak koma indüksiyonu yapılmalıdır.

Midazolam: 0.2 mg/kg bolus sonrası, 1-3 µg/kg/dak infüzyon

Sodyum valproat: 3-5 mg/kg/saat infüzyon (2 saat boyunca devam)

Topiramet: 8-10 mg/kg nazogastrik yoluyla yükleme sonrası 5 mg/kg idame

Tiopental sodyum: 3-5 mg/kg yükleme dozunu takiben, 1-6 mg/kg/saat idame

Evre 4 (Süper-refrakter SE, > 24 saat): Daha önce başlanmış olan ilaçlar idame edilirken, dördüncü basamak ilaçlara geçilmelidir.

Ketamin:1-5 mg/kg iv yüklemeyi takiben, 0.9-6 mg/kg/saat idame

Lidokain: 1-2 mg/kg yüklemeyi takiben 2-4 mg/kg/saat idame

Propofol: 1-2 mg/kg yüklemeyi takiben 1-12 mg/kg/saat idame

Diğer Tedaviler: Ketojenik diyet, immunmodulator tedavi (IVIg, steroid, plazmaferez), vagal sinir stimülasyonu ve hipotermi seçilmiş olgularda kullanılan diğer tedavi seçenekleridir (3,18,19)

Kısaltmalar: SE: status epileptikus, iv: intravenöz, im: intramuskuler, maks:maksimum.

Kaynaklar

1)Chin RF, Neville BG, Peckham C, et al. Treatment of community-onset, childhood convulsive status epilepticus: a prospective, population-based study. Lancet Neurol 2008; 7:696-703.

2)Sánchez Fernández I, Abend NS, Agadi S, An S, Arya R, Carpenter JL, Gaps and opportunities in refractory status epilepticus research in children:a multi-center approach by the Pediatric Status Epilepticus Research Group

(pSERG). Seizure. 2014;23(2):87-97.

3)Glauser T, Shinnar S, Gloss D, Alldredge B, Arya R, Bainbridge J. et al. American Epilepsy Society Guideline Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. Epilepsy Currents, 2016;16(1): 48–61.

4)Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. Epilepsia. 1993;34(4):592.

5)Epilepsy Foundation of America. Treatment of convulsive status epilepticus. Recommendations of the Epilepsy Foundation of America's Working Group on Status Epilepticus. JAMA. Aug 18 1993;270(7):854–9.

6)Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, Shinnar R. How long do new-onset seizures in children last? Ann Neurol. 2001;49(5):659.

7)Sa'nchez Ferna'ndez I, Klehm J, An S, Jillella D, Kapur K, Zelener J, et al. Comparison of risk factors for pediatric convulsive status epilepticus when defined as seizures 5 min versus seizure 30 min. Seizure. 2014;23(9):692–698

8)A definition and classification of status epilepticus--Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, Shorvon S, Lowenstein DH Epilepsia. 2015;56(10):1515.

9)Shorvon S. What is nonconvulsive status epilepticus, and what are its subtypes? Epilepsia. 2007;48 Suppl 8:35-8.

10)Singh RK, Stephens S, Berl MM, et al. Prospective study of new-onset seizures presenting as status epilepticus in childhood. Neurology 2010; 74:636.

11)Waternberg N, Segal G. A suggested approach to the etiologic evaluation of status epilepticus in children: what to seek after the usual causes have been ruled out. J Child Neurol 2010; 25:203.

12)Chin RF, Neville BG, Peckham C, et al. Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. Lancet 2006; 368:222-29.

13)Raspall-Chaure M, Chin RF, Neville BG, et al. The epidemiology of convulsive status epilepticus in children: a critical review. Epilepsia 2007; 48:1652.

14)Singh RK, et al. Prospective study of new-onset seizures presenting as status epilepticus in childhood. Neurology 2010; 74(8): 636–642.

15)Haut SR, Shinnar S, Moshé SL, O'Dell C, Legatt AD. The association between seizure clustering and convulsive status epilepticus in patients with intractable complex partial seizures. Epilepsia 1999;40(12):1832-4.

16)Novak G, Maytal J, Alshansky A, Ascher C. Risk factors for status epilepticus in children with symptomatic epilepsy. Neurology 1997;49:533–537.

17)Berg AT, Shinnar S, Testa FM, et al. Status epilepticus after the initial diagnosis of epilepsy in children. Neurology 2004; 63:1027.

18)Erkek N, Öztürk N, Şevketoğlu E. Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Derneği. Status Epileptikus Tedavi Protokolü 2017; 1-13.

19)Brophy G M, Bell R, Claassen J, Alldredge B, Bleck T P, et al. Neurocritical Care Society Status Epilepticus Guideline Writing Committee. Guidelines for the Evaluation and Management of Status Epilepticus, Neurocrit Care 2012; 17(1):3-23.

EDİNSEL DEMİYELİNİZAN SENDROMLAR

Hüseyin Kılıç

Edinsel demiyelinizan sendromlar (EDS), merkezi sinir sisteminin geniş bir yelpazedeki immün aracılı demiyelinizan bozukluklarını kapsayan bir şemsiye terimdir. EDS çocuklarda nadirdir ve tahmini insidansı yılda 100.000'de 0.6 ila 1.66 vaka olarak bildirilmektedir. Multipl skleroz (MS), akut dissemine ensefalomyelit (ADEM), tekrar epizodları ile ilişkili ADEM varyantları, nöromiyelitis optika spektrum bozukluklarını (NMOSD) ve klinik olarak izole sendrom (KIS) dahil olmak üzere lezyon yeri ve hastalık süresi seyrine dayanan çeşitli klinik varlıklar olarak sınıflandırılırlar. ADS atağının fenotipi, monofazik bir bozukluğu veya multipl skleroz (MS) gibi kronik bir demiyelinizan hastalığın klinik atağını temsil edebilir. Nörolojik semptomlar inflamasyonun lokalizasyonuna ve demiyelinizasyonun şiddetine bağlıdır. Klinik belirtiler merkezi sinir sistemindeki (MSS) tek bir bölgeye lokalize veya çok odaklı olabilir. ADS ile başvuran çocukların %80'inde monofazik hastalık görülürken, geri kalanında tekrarlayan bir hastalık görülür. Uluslararası Pediatrik Multipl Skleroz Çalışma Grubu (IPMSSG) bu bozukluklarla ilgili tanısal doğruluğu ve bilgiyi geliştirmek için çocukluk çağında başlayan ADS için tanı ölçütleri geliştirmiştir.

Multipl Skleroz

MS çocuklarda nadirdir ve hastaların % 10'undan azı 18 yaşından önce başlamış bir hastalığa sahiptir. Hastalığın erken tanınması ve tedaviye başlanması engelleri önleyebilir veya en aza indirebilir ve yaşam kalitesini artırabilir. Hastalığı seyrini değiştirebilen yeni nesil ilaçlar, hastalığın ilerlemesini engelleyerek sonucu daha da iyileştirebilir. Hastalarda klinik atak esnasında MSS hasarına bağlı tüm belirti ve bulgular ortaya çıkabilir de bazıları çok sık, bazıları da seyrek ortaya çıkarlar. Ekstremitelerde güçsüzlük, duysal belirtiler, ataksi, mesane problemleri, yorgunluk, diplopi, görme bulanıklığı gibi görsel belirtiler sık görülen belirtilerdir. Bir ya da daha fazla ekstremitede güçsüzlük, görme bulanıklığı ve duysal yakınmalar en sık görülenlerdir.

Tani için aşağıdaki kriterlerin herhangi birinin olması beklenir:

- ☐ Aralarında 30 günden fazla zaman bulunan, MSS'nin birden fazla bölgesini tutan, ensefalopatinin eşlik etmediği iki ya da daha fazla klinik atak
- ☐ Tek klinik olay ve 2010 McDonald kriterlerine göre zamansal ve uzaysal dağılımı karşılayan kranial MR bulguları
- ☐ ADEM ardından üç ay geçtikten sonra MS ile uyumlu yeni MR lezyonlarının olduğu, ensefalopatinin eşlik etmediği yeni klinik atak

Beyin omurilik sıvısında (BOS) oligoklonal band (OKB) saptanması ve IgG indeks yüksekliği tanıda önemli bir parametredir. IgG indeksi intratekal IgG sentezini gösterir. İntratekal IgG sentezi MS için karakteristiktir ama spesifik değildir. Beyin ve meninkslerin enflamasyonunda, enfeksiyonlarında ve hatta bazı enflamatuvar olmayan nörolojik hastalıklarda da gözlemlenebilir. BOS ve serum IgG düzeylerinin oranının, BOS ve serumdaki albumin düzeyi oranına bölünmesi ile IgG indeksi değeri elde edilir. OKB, intratekal IgG sentezinin bir göstergesidir. IgG indeksinden duyarlılığı ve özgüllüğü daha fazla kabul edilir. İlk klinik atak esnasında negatif olabilir fakat sonraki ataklarda pozitif saptanırsa her zaman pozitif saptanmaya devam eder.

Akut dissemine ensefalomyelit (ADEM):

Her yaştan hastayı etkileyebilecek ADEM, çocukluk ve genç erişkinlikte en sık görülen EDS'dir. Hastalığın başlangıcı, önceki bir enfeksiyon veya aşılama ile ilişkili olabilir. Ensefalopati ve polifokal nörolojik disfonksiyon hastalık seyrinin ana belirtileridir. Hastalık, tekrarlayan bir relaps seyri olan hastalar olsa da, iyi huylu kendi kendini sınırlayan bir hastalık seyrini takip etme eğilimindedir. Miyelin oligodendrosit glikoprotein (MOG) antikorlarının tanımlanması ve daha sonra patojenik mekanizmalarının keşfedilmesi, tekrarlayan demiyelinizan sendromların sınıflandırılmasında bir değişikliğe yol açmıştır.

ADEM, birden çok MSS bölgelerini (polifokal EDS) ilgilendiren nörolojik bulgular ile ortaya çıkabilir. Polifokal semptomlara ensefalopati eşlik ediyorsa ve karakteristik kranial MRI değişiklikleri mevcutsa, ADEM tanısı konulur. Genellikle monofazik immunolojik mekanizmalarla oluştuğu düşünülen santral sinir sistemi demiyelinizan hastalığıdır. Hastalarda sıklıkla fokal motor bulgular, ensefalopati, başağrısı ve kusma vardır. Kranial MR görüntülemesinde T2 ağırlıklı serilerde genellikle periventriküler ve korpus kallosum yerleşimli hiperintens lezyonlar mevcuttur. Akut kas güçsüzlüğünün bir nedeni de olabilir.

Erken çocukluk döneminde kranial sinir tutulumunun da eşlik ettiği flask paraliziye neden olur. Ensefalopati kliniği çok belirgin olmadığı hastalarda ayrıca piramidal muayene bulgularının da erken dönemde belirgin olmaması ADEM tanısı geciktirebilir. IV Pulse metilprednizolon ve sonrasında 4 hafta idame steroid hastaların çoğunda iyileşmeye neden olur.

Transvers miyelit:

Spinal kordu etkileyen demiyelinizan atak, transvers miyelit olarak ifade eder. Tipik olarak subakut olarak başlar ve alt ekstemite güçsüzlüğü, spinal duysal seviye ve mesane-bağırsak kontrolünde bozulma ile karakterizedir. Boyun fleksiyonu ile ağrı, Lhermitte belirtisi olarak bilinir ve servikal kord tutulumunu işaret eder. Ortalama 10'lu yaşlarda görülmektedir. Genellikle tutulum torasik olup duysal seviye vardır. Mesane, gayta inkontinansı ve asimetric güçsüzlük siktir. Başlangıçta parezi flask ve hiporefleksi ile birliktelik gösterir fakat ilerleyen zamanda lezyon seviyesi altı bölgede hiperrefleksi gelişir. Hastaların %50'sinde tam iyileşme olurken, %50'sinde sekel kalır. Küçük yaş, parapleji, sfinkter disfonksiyonu ve 24 saatten kısa sürede kliniğin hızla ilerlemesi kötü prognostik faktörler olarak kabul edilir. Transvers miyelit sonrası % 2-8 sıklıkla multipl skleroz gelişme riski vardır. BOS'da pleositoz, IgG indeksinde artış ve MR görüntülemesinde lezyon bölgesinde kontrastlanma beklenir. İki spinal segmentten daha uzun tutulum, tekrar eden TM ve optik nörit eşlik ettiği durumlarda hastalar Nöromiyelitis Optika (NMO) yönünden araştırılması gerekir. Tanıda spinal kord enflamasyonun belirteçleri olan

Klinik izole sendrom (KIS), CNS'de demiyelinizasyon ve inflamasyonun bir sonucu olarak en az 24 saat süren nörolojik belirtilerin tek ve ilk klinik bölümünü tanımlamak için kullanılır. KIS'li olgularda MR göüntülemesinde çoklu beyin ya da spinal kord demiyelinizan lezyonunun varlığı, BOS'ta OKB pozitifliği KIS'nin MS'in ilk atağı olma olasılığını artırır.

Nöromiyelitis optica spektrum bozuklukları, (NMOSD'ler) optik nörit (ON) ve miyelit (TM) ile karakterizedir. Aquaporin-4 (AQP4) antikorları, patofizyoloji ile ilişkisini keşfettikten sonra tanı sürecinin ve sınıflandırma kılavuzlarının bir parçası haline gelmiştir.

Tanı için destekleyici bulgulardan en az ikisi de gereklidir.

- ☐ MRG görüntülemesinde ≥ 3 segment boyunca devamlılık gösteren spinal kord tutulum bulgusu
- ☐ MS kriterlerini karşılamayan kranial MR
- ☐ Anti-aquaporin-4 IgG pozitifliği

Kaynakça:

1. B. Banwell et al., "Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian children," *Neurology*, vol. 72, no. 3, pp. 232–239, 2009.
2. I. A. Ketelslegers et al., "Incidence of acquired demyelinating syndromes of the CNS in Dutch children: A nationwide study," *J. Neurol.*, vol. 259, no. 9, pp. 1929–1935, 2012.
3. Yao, Y. Yeung, E. Waubant, J. L. Zhang, A. Langer-Gould, and J. Chung, "Incidence of acquired CNS demyelinating syndromes in a multiethnic cohort of children," *Neurology*, vol. 77, 1143–1148, 2011.
4. D. M. Wingerchuk et al., "International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders," *Neurology*. 2015.
5. L. B. Krupp et al., "International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions," *Mult Scler*, vol. 19, no. 10, pp. 1261–1267, 2013.

İLAÇ ALERJİLERİ

Nazan Altınel

İstenmeyen ilaç reaksiyonları (İİR), ilaçların insanlarda kullanılan normal dozlarında ortaya çıkan, amaçlanmamış zararlı etkileridir. İİR'ları tip A ve Tip B olarak iki ana grupta incelenir. Tip A reaksiyonlar, doza bağımlı ortaya çıkan ve öngörülebilir reaksiyonlardır, İİR'larının %80'ini oluşturur.

Tip B reaksiyonlar ise öngörülemez ve dozdan bağımsız reaksiyonlardır. İİR'larının %15-20'sini oluşturur, ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonları (İADR) olarak da tanımlanır. İADR alerjik veya nonalerjik olabilir. Kesin olarak immün mekanizmalarla ortaya çıkan reaksiyonlara 'ilaç alerjisi' denir.

Alerjik reaksiyonlar ani ve geç tip olarak ayrılır.

Erken tip İADR'ları, ilaç alımından sonraki bir saat içinde izlenen reaksiyonlardır. Ürtiker, anjiyoödem, rinit, konjunktivit, bronkospazm, bulantı, kusma, diyare, anafilaksi bu gruptadır.

Geç tip İADR'ları, 1 saatten sonra (12-24 saat) görülür. Çoğunlukla T hücre aracılığıyla veya nadiren tip 2 ve tip 3 aşırı duyarlılık mekanizmalarıyla gelişirler. Geç ortaya çıkan ürtiker, makulopapüler erupsiyon(MPE), fiks ilaç erupsiyonu(FDE), vaskülit, toksik epidermal nekroliz(TEN), Stevens-Johnson Sendromu(SJS), yaygın büllöz fiks ilaç erupsiyonu, ilaç aşırı duyarlılık sendromu(Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms, DRESS), akut genelize ekzantemöz püstülozis(AGEP), simetrik ilaç ilişkili intertriginöz fleksüral ekzantem (SDRİFE), serum hastalığı benzeri sendrom, hepatit, böbrek yetmezliği, pnömoni, anemi, nötropeni ve trombositopeni gibi organ tutulumları bu grupta yer alır.

Epidemioloji:

İlaç alerjisi gelişimi için en önemli risk faktörleri ilacın molekül ağırlığı ve kimyasal yapısıdır. İlacın uygulanma yolu, dozu, tedavi süresi, aynı ilaçla tekrarlayan karşılaşmalar ve birlikte bulunan diğer bir hastalık (EBV inf.) diğer risk faktörleridir. Konakla ilgili riskler yaş, cins, atopi, SLE veya HIV enfeksiyonu olması ve genetik polimorfizmdir. En sık antibiyotik, NSAİİ ve antiepileptikler İİR'na neden olmaktadır.

Şüpheli ilaç reaksiyonu tanısında; öyküde reaksiyon sırasında kullanılmakta olan ilaçlar, kullanım süreleri ve dozları, bu ilaçla önceki karşılaşma öyküsü, ilaç uygulanması ile reaksiyonun meydana gelişi arasındaki süre sorulmalıdır. Birlikte uygulanan diğer ilaçlar, önceden benzer reaksiyon öyküsü, hastanın klinik bulgularıyla ilgili olabilecek besin alerjisi ya da viral enfeksiyon varlığı, hastada ilaç alerjisine genetik eğilim, hastanın kullandığı reçetesiz ilaç ve besin takviyesi sorgulanmalıdır.

İlacın her verilmesiyle semptomların çıkması ve ilacın kesilmesi ile iyileşme arasında zaman ilişkisi önemlidir.

Çocuklarda en sık klinik bulgu; deri döküntüleri ve anafilaktik reaksiyonlardır. Deri bulguları en fazla makulopapüler erupsiyon(MPE) ve ürtiker şeklindedir. MPE ilaç kullanımından 7-14 gün içinde başlar, ilaç kesilmesinden sonra da 1-2 hafta devam edebilir. NSAİİ ile yüzde, göz ve dudakta izole anjiyoödem görülmesi tipiktir.

Ayrırtıcı tanı:

Çocukluk çağı döküntülü hastalıkları (EBV, Herpes virüs tip 6, Adenovirus, Streptokok), Still hastalığı, Kawasaki hastalığı, Graft-versus-host hastalığı, besin alerjileri, ilaç yardımcı maddelerine bağlı reaksiyonlar ve kronik ürtiker düşünülmelidir.

Çocuklarda sadece hasta öyküsüyle gereğinden fazla ilaç alerji tanısından kaçınılmalıdır. Yanlış ilaç alerji tanısıyla daha az etkili ya da pahalı ve geniş spektrumlu tedavilere neden olmamak için optimal tanı yöntemleri uygulanmalıdır.

Tanısal testler:

İn vivo testlerden ilaç antijenleriyle deri prik testi (DPT), intradermal deri testinde (İDT) erken (20. dakika) ve geç (24,48,72. Saat) okuma, yama testi ve foto-yama testi yer alır. İlaçla deri testlerinin irritatif olmayan dozunda elde edilen

pozitif sonuç anlamlıdır. Testlerin negatif olması alerjiyi ekarte ettirmez ve kontrendikasyon yoksa ilaç provokasyon testleriyle devam edilir. İlaç provokasyon testi ideal olarak reaksiyondan sonraki 6. hafta ile 6. ay arasında yapılmalıdır.

İADR morfolojisi, semptomlar ve reaksiyon zamanlamasıyla sınıflanıp, olası İADR mekanizmasına göre hastaya hangi testlerin yapılacağına karar verilmelidir.

IgE aracılı erken tip İADR tanısında deri prik testi (DPT) ve intradermal deri testi (İDT) kullanılır. İlaç reaksiyonundan sonraki 1-6 ay içinde yapılması önerilir. Ciddi anafilaksi sonrası uzun süre geçse de deri testleri tehlikeli olabilir.

Anafilaksinin geriye dönük tanısında serum triptaz ölçümü yararlıdır. Triptaz düzeyi bulguların başlangıcından 30 dakika ve 1,5 saat sonra en yüksek düzeyde saptanır. Duyarlılığı düşük bir testtir, immün ve immün olmayan mast hücre aktivasyonunu ayırt ettirmez.

Nonimmünolojik mekanizmalarla gelişen erken tip İADR ve tip 2 ve tip 3 immün mekanizmalarla gelişen klinik durumlarda deri testlerinin tanısal değeri yoktur.

T hücre aracılı reaksiyonlardan kontakt dermatit, makulopapüler erüpsiyon(MPE), fiks ilaç erüpsiyonu(FDE), simetrik ilaç ilişkili intertriginöz fleksüral ekzantem (SDRİFE), eritema multiforme minör ve fotoalerjik reaksiyonların tanısında geç okumalı (24,48,72.saat) İDT ve ilaç yama testi kullanılır.

T hücre aracılı ağır ilaç reaksiyonları olan AGEP, SJS, TEN ve DRESS'te İDT sistemik reaksiyonu tetikleyebilir. Bu hastalarda öncelikle yama testleri önerilir.

Şüpheli ilaç reaksiyonu tablosu çok net değilse veya kronoloji belirsizse hem IgE aracılı, hem de T hücre aracılı reaksiyon için DPT, erken ve geç okumalı İDT ve yama testleri önerilir.

İlaç alerjilerinin kesin tanısında altın standart yöntem, ilaç provokasyon testleridir. Aynı zamanda da en tehlikeli yöntemdir.

Ağır anafilaksi, SJS, TEN, DRESS, AGEP, jeneralize büllöz fiks ilaç erüpsiyonu, vaskülit ve organ spesifik hastalık varsa ilaç provokasyon testi yapılması kontrendikedir.

İn vitro özgül IgE testlerinden Bazofil Aktivasyon Testi (BAT), alerjenle uyarı sonrasında bazofil yüzeyinde CD63 ve CD203c ifadesini değerlendiren testtir.

Eozinofili immün aracılı reaksiyonu destekler.

Coombs testi immün hemolitik anemi tanısında kullanılır.

Kompleman düzeyleri (C3, C4, CH50) ve immün komplekslerin değerlendirilmesi serum hastalığı tanısını destekler, ancak negatif test tanıyı dışlamaz.

AGEP, DRESS, eritema multiforme, fiks ilaç erüpsiyonu, SJS, TEN'de yama testi ya da lenfosit transformasyon testi gibi in vitro testler öncelikle uygulanmalıdır.

İlaç Alerjilerinin yönetimi:

Korunma:

İlaç reaksiyonlarının önlenmesinde; konak risk etmenlerinin belirlenmesi, çapraz reaksiyona neden olan ilaçlardan kaçınma, yapılabilir ise ilaç reaksiyonu için testlerin uygulanması, gereksiz antibiyotik reçete edilmemesi, mümkünse oral antibiyotik kullanılması, kombine ilaç kullanılmasından kaçınılması, gelişmiş tüm ilaç reaksiyonlarının tıbbi kayıt altına alınması önemlidir.

İlaç alerjilerinden korunmada; ebeveynlerin ilaç alerjilerinin ciddiyeti, reaksiyona neden olan ve çapraz reaksiyon veren ilaçlar konusunda eğitilmesi önemlidir. Çocuğun kullanmaması gereken ilaçlar, reçete edilebilecek alternatif ilaçlar ve danışabilecekleri merkez adını içeren yazılı belge aileye verilmelidir. Çocuğa ilaç alerjisi olduğunu gösteren künye kullanması önerilmelidir.

Alternatif ilaç Önerme:

Alternatif ilaç seçilirken benzer yapıdaki ilaçlar arasındaki çapraz reaksiyona dikkat edilmelidir. Oral uygulanan ilaçlara göre parenteral ve topikal uygulamanın daha çok duyarlılaştırıcı olduğu akılda tutulmalıdır.

Beta laktam antibiyotiklerde ortak beta laktam halkası yanı sıra benzer yan zincirler (Penisilinlerle sefalosporinler arasında R1 yan zincir, sefalosporinler arasında ise R2 yan zincir) nedeniyle çapraz reaksiyonlar olabilmektedir.

Penisilin alerji öyküsü olan hastalarda sefalosporin ve karbapenem kullanımı öncesi testlerin yapılması gerekir. Penisilin alerjisi olan hastalarda aztreonam güvenle kullanılabilir. Ancak Aztreonam ile seftazidim arasında çapraz reaksiyon olabilir.

Alternatif analjezik seçiminde çapraz reaksiyon mekanizmasıyla oluşan NSAİİ duyarlılığında erişkinlerde sıklıkla nimesulid ve meloksikam tercih edilir. Çocuk yaş grubunda ise en sık asetaminofen önerilir. Nimesulid 12 yaş üstünde, meloksikam ise 15 yaş üstünde önerilebilir.

Alternatif ilaç, ilaç provokasyon testinin negatif olduğu gösterildikten sonra reçete edilir.

Desensitizasyon:

Alternatif ve çapraz reaksiyona neden olmayan ilacın olmadığı durumlarda, hastaya ilaç desensitizasyonu uygulanır. Desensitizasyon, daha önce İADR gelişmiş sorumlu ilaca karşı klinik toleransın indüklenmesidir. Toplam doz, çocuğun günlük alması gereken doza eşit olmalıdır.

Burada daha çok farmakolojik bir toleranstan bahsedilmektedir. Gelişen tolerans durumu geçici olup, ilaç alınmaya devam edildiği sürece tolerans devam etmektedir. İlaç tedavisi bırakıldığında veya ara verildiğinde İADR yeniden görülebilir. İlaç tekrar kullanılacaksa yeniden desensitizasyon gereklidir.

Literatürde desensitizasyonla ilgili veriler genelde Tip 1 ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonları ile ilgilidir. Tip 2 ve Tip 3 ilaç reaksiyonlarında desensitizasyon kontrendikedir. Tip 4 ilaç reaksiyonlarında desensitizasyon mekanizması ile ilgili veriler çok sınırlıdır.

Geç tip ilaç reaksiyonlarında desensitizasyon endikasyonları;

- Sorumlu ilaç ile tedavinin mutlak gerekliliği
- İlacın alternatifinin olmaması veya alternatiflerinden daha etkin olması
- Önceki reaksiyon iyi belgelenecek ve ağır ilaç reaksiyonu olmayacak
- Mümkünse reaksiyon mekanizması belirlenmiş olmalı
- İlacın faydaları potansiyel risklerinden fazla olmalı

Geç tip ilaç reaksiyonlarında kontrendikasyonlar:

Kesin kontrendikasyonlar;

- Ağır veya hayatı tehdit edici ilaçla indüklenen reaksiyonlar; SJS/TEN, DRESS Sendromu, kutanöz veya sistemik vaskülit, ağır mukozal ülserasyonlar
- İlaçla indüklenen otoimmün hastalıklar
- İlaçla indüklenen ağır genel semptomlar; ilaç ateşi, artrit, jeneralize lenfadenopati
- İlaçla indüklenen organ tutulumu; hepatit, nefrit, akciğer tutulumu, sitopeni

Rölatif kontrendikasyonlar;

- Akut jeneralize egzantematöz püstülozis (AGEP)

- Altta yatan otoimmün hastalık
- Altta yatan ağır renal veya hepatik hastalık
- Ağır kardiyak hastalık /hemodinamik olarak stabil olmayan hasta

Literatürde geç tip reaksiyonlarda desensitizasyon uygulanan ilaç grupları; HIV pozitif olgularda sülfametaksazol, kistik fibrozisli hastalarda antibiyotikler, anti-tüberküloz ilaçlar, allopurinol, antiepileptik ilaçlar ve monoklonal antikorlar ve biyolojik ajanlardır.

Ani tip reaksiyonlarda desensitizasyonda parenteral yol daha sık kullanılmakta iken, geç tip reaksiyonlarda ilaç formülasyonuna göre oral yol da kullanılabilir. Farklı farmokokinetik özellikler göz önünde bulundurulmalıdır. Desensitizasyon öncesinde ve sırasında premedikasyon (tipi, dozu) kullanımı ile ilgili net bir uzlaşma yoktur. Antihistaminik ve kortikosteroidler sıklıkla kullanılmaktadır.

Kaynaklar:

1. Johansson SG, Bieber T, Dahl R, et al. Revised nomenclature for allergy for global use: Report of the Nomenclature Review Committee of the World Allergy Organization. J Allergy Clin Immunol 2004; 113:832-6.
2. Arikoglu T, Aslan G, Batmaz SB, et al. Diagnostic evaluation and risk factors for drug allergies in children: from clinical history to skin and challenge tests. Int J Clin Pharm. 2015; 37(4):583-91.
3. Schnyder B. Approach to the patient with drug allergy. Immunol Allergy Clin North Am 2009; 29:405-18.
4. Scherer K, Brockow K, Aberer W, et al. Desensitization in delayed drug hypersensitivity reactions-an EAACI position paper of the Drug Allergy Interest Group. Allergy 2013;68(7):844-52.

METABOLİK KAS HASTALIKLARI

Melike Ersoy

Çocuklarda kalıtsal nöromusküler bozukluklar 1/3500 sıklıkla görülür. Çoğunlukla sebep yapısal anomaliler olmakla beraber metabolik hastalıklara ikincil iskelet ve kalp kasını etkileyen fonksiyonel yetersizlikler de daha az sıklıkla olmakla beraber görülmektedir (Tablo 1). Metabolik miyopatilerde; egzersiz intoleransı, kas ağrısı, kas güçsüzlüğü, myoglobiniüri genel bulguları oluşturur. Metabolik miyopatilerde tarama ve tanı testleri Tablo 2 de özetlenmiştir.

Tablo 1. Miyopatilerin Sınıflaması

Miyopatiler Sınıflandırma	
• Metabolik miyopatiler	• Musküler Distretiler:
• İnflamatuvar miyopatiler	• Endokrin Miyopatiler
• Konjenital Miyopatiler	• İlaç Kullanımı ile İlişkili veya Toksik Miyopatiler
	• Periyodik Paralizilerle İlişkili Miyopatiler

Tablo 2. Metabolik Miyopatiler Tanı Basamakları

Metabolik Miyopatilerde Tanı Basamakları	
• Birinci basamak tanı testleri	• İkinci basamak testler
• Üçüncü basamak testler	

Miyopati ilişkili Doğumsal Enerji Metabolizması Bozuklukları

I) Glikojen Metabolizması Bozuklukları

a) GSD Tip III: Glikojen dal-kırıcı enzim eksikliği, Hepatomegali, Hipoglisemi, Boy kısalığı, Kasta distal güçsüzlük, Nöropati, Kardiyak hipertrofi, Osteoporoz Semptomlar puberte sonrası geriler hafif hepatomegali ile seyredir. Klinik GSD Tip I e benzer ancak laktat ve ürik asit genelde normalden iyi metabolik kontrolde bile AST, ALT ve CK yüksek sebat eder. Siroz ve HCC gelişme riski

b) GSD Tip V: Miyofosforilaz enzim eksikliği Egzersizin başlangıcında anaerobik fazda glikojen depoları kullanılamaz. Kan akımının artmasıyla yeterli oksijen, a.a, glikoz ve y.a ön maddelerinin sağlanmasıyla enerji sağlanır. (İkinci rüzgar fenomeni) Mitokondriyal ATP sentaz düzeylerinin kompensatuvar olarak arttığı gösterilmiştir. Semptomlar tipik olarak hayatın ikinci veya üçüncü dekadında başlar. Egzersizin ilk birkaç dakikasında ağrı, kramp ve güçsüzlüğe rabdomyoliz eşlik eder. Yeterli ve erken hidrasyon sağlanmazsa ABY gelişebilir. Hastalar egzersize başlayıp birkaç dakika dinlenerek egzersize devam ederler. Daha nadir bulgusu proksimal simetrik kas güçsüzlüğü olur.

c) GSD TİP VII: Miyofosfofruktokinaz eksikliği (PFK). Karaciğer, kas ve trombositlerde yer alan 3 subüniti var. Hem glikojen hem glikoliz (aerobik ve anaerobik yollar etkilenir.) metabolizmasında hız kısıtlayıcı enzim. Klinik Tip V de ki gibi ancak daha ağır ve erken dönemde bulgu verir. Ayrıca tabloya hemolitik anemi ve ürik asit yüksekliği eşlik eder. Karbonhidrattan zengin diyet sonrası oluşan hiperglisemi kası zora sokar ve hiperinsülinemiye yolaçarak yağ asitlerinin de kullanımını azaltır. !İnfanıl hipotoni ve yetişkin tipi kas güçsüzlüğüne yol açan tipleri vardır.

II) Yağ asidi Oksidasyonu Bozuklukları

Mitokondriyal yağ asidi oksidasyonu (MFAO) her iki dinlenme ve egzersiz sırasındaki iskelet kası için önemli bir enerji yolu; kalp kası için ana enerji kaynağını oluşturur. FAO 25 enzim ve transport proteinini içerir. Bunların eksiklik ve bozukluklarının yanı sıra başka metabolik yollardaki bozukluklar. YAO'nunu bozarak sekonder bozukluklara yol açabilir. Stres altında olmayan metabolizma tamamen normal görünüp tanısız bir bulgu vermeyebilir. Uzun zincirli yağ oksidasyonu izole kas bulgularının yanı sıra CPT 2 de olduğu gibi ani bebek ölümüne yol açabilecek geniş bir klinik spektruma sahiptir. Enfeksiyon, uzun egzersiz, uzamış açlık, soğuğa maruz kalma kliniğin tetiğini çekebilir.

III) Solunum Zinciri Bozuklukları

80 mitokondriyal proteinden 13'ü mitokondriyal DNA tarafından kodlanır. Kompleks I, III, IV ve V ün bazı altüniteleri mt DNA tarafından kodlanırken, Kompleks I-V in diğer altüniteleri nükleer DNA tarafından kodlanır. Mitokondriyal DNA anneden kalıtıldığı için mutasyonlar maternal pattern gösterir. Her bir hücre bir çok mitokondriya içerir. Her bir mitokondri 10 DNA içerir. Mitokondriyal mutasyonlar tek bir hücredeki tüm mitokondrileri etkilemediği gibi, tüm hücreleri de etkilemez. Buna terminoloji olarak 'heteroplazmi' denir. Bu öngörülemez dağılım farklı klinik seyre neden olmaktadır. Mitokondri sadece enerji devinimini değil (enerji eksikliği ve toksik serbest radikallerin hücre hasarı hücreyi apoptoza götürür. Antioksidan (İnuterin bile!) aynı zamanda Ca⁺ metabolizması üzerine etki eder. Klinik: Yüksek enerji gereksinimleri olan organlarda iskelet kası, kalp kası, beyin, karaciğer en çok etkilenen organlar. Ancak tipik klinik multisistemik tutulum. Kalp: D-HKMP-> KKY KAS: Hipotoni, egzersiz intoleransı Beyin: Nöromotor R., Epilepsi KC: Disfonksiyon bulguları atak/ kronik olabilmektedir.

ASTIM TANI VE TEDAVİSİNDE KARŞILAŞILAN ZORLUKLAR

Şebnem Özdoğan

Astım dünya genelinde çocuklarda en sık görülen kronik hastalıktır. Günümüzde altta yatan immün mekanizma konusundaki gelişmiş bilgimize ve ülkelerin oluşturduğu kılavuzlara rağmen tanı ve tedavide yaşa ve coğrafi bölgelere bağlı zorluklar mevcuttur. Çocukluk çağı astımında hem yetersiz tedavi hem de gereksiz tedavi çok sık rastlanan bir sorundur. Astım tanısında karşılaşılan zorluklar çok farklı olup hastanın anamnezi, fizik muayene bulguları, tanısal testler ve tedavi kapsamında gruplandırılabilir.

1- Anamnezde karşılaşılan zorluklar;

Klasik astım semptomları öksürük, hışıltı ve nefes darlığı pek çok çocuk hastalığında karşılaşılabileceğimiz yakınmalardır. Bu yakınmalar en sık neden olan sebepte viral solunum yolu hastalıklarıdır. Okul öncesi dönemde bir çocuk yılda 10 kez viral solunum yolu enfeksiyonu geçirebilir. Yakınmalar 2 hafta içinde düzelmekle beraber yuvaya giden çocuklarda, pasif içici olanlarda ve adenoid vejetasyonu olanlarda daha uzun sürdüğü de olabilir.

Pek çok enfeksiyon hastalıkları, immunolojik ve metabolik bozukluklar, nörolojik ve kardiyak hastalıklar benzer semptomlar ile karışımıza gelebilir bu da tanıda zorluklara neden olur

Tek başına nefes darlığı veya öksürük nadiren astımı işaret eder, buna karşın kuru öksürük, hışıltı ve nefes darlığının bir arada olması beklenir.

Hışıltı gerçekten hışıltı mıdır? Çoğu dilde hışıltıyı anlatan kelime olmaması ve ailelerin burun tıkanıklığını veya hırıltılı solunumu hışıltı olarak ifade etmeleri karşılaşılan bir başka zorluktur. Sadece tekrarlayan solunum yakınmalarının tanısal bir testle desteklenmemesi gereksiz tedavi verilmesine neden olmaktadır. Özellikle 5 yaş altındaki çocuklarda semptomların farklılığı, tanısal testlerin olmaması önemli bir sorundur.

2- Fizik muayene bulgularında karşılaştığımız zorluklar

Astım atak dışında olguların fizik muayene bulgularının normal olması astım tanısını dışlamaz. Semptomatik dönemde polifonik hışıltının olmaması da astım tanısını şüpheli hale getirir. Fizik muayene daha ziyade astım dışındaki hastalıkların tanısını koymada yardımcı olur.

3- Tanısal testlerde karşılaştığımız zorluklar

Çocuklarda astım tanısında kullanılabilecek laboratuvar testleri oldukça sınırlı. Spirometre 5 yaş altı çocuklarda yapılamaması ve akım-hacim eğrisi ile astım tanısı arasında korelasyonu gösteren çalışmaların olmaması nedeniyle tanıda çoğu zaman yardımcı olmamakta. SFT parametrelerinin yorumu konusunda da fikir birliği yoktur. FEV1'in %80 altında olması ile doktor tanıli astım arasındaki korelasyon sadece bir çalışmada bakılmış ve spesifikite ve sensitivite düşük bulunmuş.

PEF takibinin kişiden kişiye farklılıklar göstermesi nedeniyle astım tanısında kullanılması tartışma konusudur.

Reverzibilite testleri erişkin çalışmalarına göre yorumlandığı için çocuklarda tanısal değeri konusunda fikirbirliği yoktur.

Tedaviden tanıya gitme özellikle 5 yaş altı çocuklarda en önemli tanı yöntemidir. Düşük doz İKS ile 6-12 haftalık tedaviye yanıt tanısal önem taşımaktadır.

Cilt testi astım tanısını koymada ilk basamak olarak önerilmemektedir.

Akciğer grafisi astım ayırıcı tanısında kullanılabilir.

4- Tedavide karşılaştığımız zorluklar

Astım tanısı özellikle 5 yaş altı çocuklarda zordur. Tekrarlayan hışıltı atakları bu yaş grubunda sık olmasına rağmen büyük bir kısmında bu yakınmalar 6 yaşında düzelmekte. Havayolu enflamasyonu ve havayolu darlığı ölçümü zor olup bu ölçümleri yapabilecek test mevcut değildir. Bu durum havayolunda eozinofilik birikim olan çocukların yeterli tedavi alamaması ya da geçici hışıltısı olan ve eozinofilik birikimi olmayan çocukların gereksiz yere tedavisine yol açmakta.

Astım semptomlarının kontrol altına almak için kullanılacak oral steroid tedavisinin bile dozu ve süresi farklılık göstermekte.

İnhaler tedavi aracı tüp ile verilerek verilen ilacın alt havayoluna ulaşması sağlanmalıdır ancak pek çok inhaler sistemin tekniđi yeterli değildir. Aracı tüplerin maliyetinin yüksek olması ve bulunamaması kullanımlarını azaltmaktadır.

Ergen çocukların dışlanma korkusu, arkadaşlarından farklı olma korkusu nedeniyle tedaviye uyumsuzlukları ve tedaviyi kesmesi daha sık rastlanan bir durumdur. Ergenlerin astıma bađlı şikâyetlerin farkına varamaması, sađlıkla ilgili bilgilerinin kısıtlı olması nedeniyle tedaviye uyumları daha kötüdür. Ailelerin poliklinik takiplerini ve tedaviye uyumu takip etmemeleri durumu kötüleştirmektedir. Bu konuda ne pediatri ne de erişkin servislerinde adolesan çocukların takibi bir devamlılık göstermemektedir.

SMA HASTALARINDA BAKIM VE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Nagihan Eyi

Spinal Müsküler Atrofi Sıklıkla otozomal resesif geçişli kalıtsal bir nöromusküler hastalık olup (SMN) genindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkmaktadır. Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemektedir. SMA, spinal kord ön boynuz hücrelerinin ve beyin sapı motor nükleuslarının tutulduğu, hızlı ilerleyen, programlanmış hücre ölümü ile patolojisini açıklayabileceğimiz bir hastalıktır. Survival motor nöron 1 (SMN1) geninin rolü; spinal kordda yüksek seviyede ifade edilen ve motor nöron sağ kalımı için gerekli olan SMN proteinini üretmektir. Hastalığa neden olan (SMN) geninin telomerik (SMN1) sentromerik (SMN2) olmak üzere iki kopyası bulunmaktadır. Hastaların %95-98'inde SMN1 geninde homozigot delesyonlar görülmektedir. Yüksek SMN2 kopya sayısı daha düşük şiddette hastalıkla ilişkilendirilir. Delesyon olmayan SMN2 geninden ise işlevsel olmayan bir protein sentezlenmekte ve hastalık oluşumunu engelleyememektedir. SMA ile ilgili genler 5. kromozomunda bulunur. **5q11.2-13.3** gen lokusunda görülen delesyon major mutasyondur.

SMA'lı çocuklar; oturma, yürüme, ekstremitelerini ve boyunlarını hareket ettirmede zorluk yaşayabilirler. Nefes alma ve yutma yetenekleri de etkilenebilir. İstemsiz kaslar, görme, işitme duyuları ve zeka bu hastalıktan etkilenmez. Uluslararası SMA birliği klinik olarak SMA hastalarını dört gruba ayırmıştır. SMA Tip 1 (Werdnig Hoffman Hastalığı), SMA Tip 2 (Kronik SMA), SMA Tip 3 (Juvenil SMA/Kegelberg Walender Sedromu), SMA Tip 4.

Hastalık Belirti bulguları; Kurbağa bacağı pozisyonunda yatma, motor gelişim eksikliğine yol açan zayıf kaslar ve güçsüzlük, azalmış refleksler, ellerde titreme, kaş kontrolünü sağlayamama, beslenme güçlüğü, cılız ses ve zayıf öksürük, kramp ve yürüme yeteneği kaybı yaşlıtlarından geri kalma sık düşme oturma, ayakta durma ve yürümede zorluk, dil seğirmesi olarak sıralanabilir.

Hastanın öyküsü ve ayrıntılı nörolojik muayenesi sonrası SMA şüphesi var ise; Genetik Delesyon Analizi kesin tanı konulmasında anahtar rol oynamaktadır.

SMA; tek bir genetik nedene sahipken sunumu, ilerlemesi ve ihtiyaçları büyük ölçüde farklılık gösterebilir. Bu nedenle multidisipliner bir bakım oluşturmak önemlidir. Bakım ekibinde Pediatrik Nörolog, Pediatrik Göğüs Hastalıkları Uzmanı, Fizyoterapist, Ortopedist, Diyetisyen, Ebeveyn-bakıcı yer almalıdır. Hastanın bakımı; Solunum Yönetimi, Beslenme Yönetimi, Ortopedik Sorunların Yönetimi ve SMA Hastası Çocuk ve Ailesine Hemşirelik Yaklaşımlarını içerir.

***Solunum Yönetimi:** Yetersiz akciğer gelişimine bağlı düşük solunum fonksiyonu ve kas güçsüzlüğüne bağlı etkisiz öksürme, hava yolunun etkin temizlenememesine ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına neden olur. Pulmoner fonksiyonun azalmasına ve ortopedik şekil bozukluğuna bağlı akciğer kapasitesinde azalma sonucu, özellikle uykuda nefes alıp vermede zorlanma görülür. Düzenli solunum fizyoterapisi ve hava yolu temizliğinin etkin sağlanması gerekir. Hastanın ihtiyacı doğrultusunda uzun vadede trakeostomi planlanması, potasiyel olarak ömür uzatıcı olabilir. Uyku sırasında BiPAP/CPAP makinesi kullanımı uyku düzenini iyileştirebilir, yaşam kalitesini arttırabilir, entübasyon ihtiyacını azaltabilir.

***Beslenme Yönetimi:** Mutlaka diyetisyen kontrolünde beslenme düzenlenmelidir. Kalori alımının yetersiz olduğu ya da ağızdan beslenme güvenliği konusunda bir şüphe söz konusu olduğunda gastrik tüp ile beslenme iyi bir seçenek olabilir. Mide boşalmasını geciktireceği ve reflü oluşma riskini artıracığı için yüksek yağlı gıdalardan kaçınılmalıdır. Konstipasyonun önlenmesi için; düzenli olarak aktif-pasif egzersizlerin yaptırılması, lif ve su içeriği zengin gıda alımının sağlanması faydalı olacaktır. Hastaları malnütrisyon ve kilo kaybından korumak ve aspirasyon riskini azaltmak için trakeostomi ve PEG açılması planlanmalıdır.

***Ortopedik Sorunların Yönetimi:** Çevreye yönelik kontroller, değişiklikler, güvenli erişimi ve en uygun bağımsız hareketliliği sağlar. Düzenli egzersizler, çocukların özgüvenlerini arttırmak, onları sosyal bir bağlama sokmak ve fiziksel zindeliği korumalarına yardımcı olmak için önemlidir. Egzersiz; kasları ve eklemleri geliştirmede, kemik yoğunluğunu arttırmada ve bağırsak hareketliliğini arttırmada etkilidir.

***SMA Hastası Çocuk ve Ailesine Hemşirelik Yaklaşımları:** Aile merkezli bakım esas alınmalıdır. Çocuğun bakımı konusunda aileye destek olunmalı ve bu konuda aileye yetki verilmelidir. Solunum problemi SMA da birincil, ölümcül sorundur. Etkili hava yolu temizleme teknikleri, yardımcı solunum cihazlarının kullanımı öğretilmelidir. Hastaya özgü beslenme yolu (NGS, OGS, PEG) ve hastayı nasıl besleyeceği öğretilmeli, büyüme ve gelişmesi takip edilmelidir.

Kas kontraktürleri, göğüs deformiteleri, skolyoz açısından hasta gözlemlenmeli, fizyoterapistten destek alınmalı, ROM egzersizleri, aktif- pasif egzersizler uygulanmalı ve aileye öğretilerek bakımın devamı sağlanmalıdır. Aile acil durumda yapabilecekleri konusunda bilgilendirilmelidir. Evde bakım konusunda eğitim verilmeli ve aile bu yönde desteklenmelidir. Aile yaşadığı güçlükler yönünden desteklenmeli, empatik yaklaşımda bulunulmalı, aileye psikolojik destek sağlanmalıdır.

SMA hastaları; hastalığın ilerlemesini durdurabilecek ve yaşamlarını uzatabilecek bir dizi özel tedaviye ihtiyaç duyar. Bakımın çoğu destekleyici tedaviler etrafında dönmektedir. Çünkü maalesef henüz hastalığı tamamiyle iyileştirecek herhangi bir farmakolojik tedavi bulunmamaktadır. Destekleyici tedaviye ne kadar erken başlanırsa, klinik fayda o kadar büyük olur. Destekleyici tedaviler, vücuttaki SMN2 protein miktarını arttırmak ve direkt olarak mutasyona uğramış SMN1 genini düzeltmek ya da yenilemek prensibine dayanmaktadır. Destekleyici tedavi olarak; ülkemizde ve dünyada uygulanan ilk FDA onaylı (2016) ilaç Nusinersen Sodyum dur. Ülkemizde de SMA Tip1,2 ve 3 için ödeme kapsamındadır. Tedavi, 4 yükleme dozu ve daha sonra ömürlerinin geri kalanında her 4 ayda bir idame dozu ile bir LP ile intratekal uygulanır. Motor fonksiyonunu arttırmak için SMN2 proteini üretimini artırarak çalışır. 1. tip SMA hastalarına ilaç tedavisinin başında ve tedavi süresince 16 maddelik CHOP-INTEND skorlama mekanizmasına göre puan verilmektedir. Bu puanlamaya göre bir sonraki dozun uygulanıp uygulanamayacağına karar verilmektedir. Tedavi için araştırmalar dünya çapında devam etmektedir. Avrupa'da Onasemnogen Abeparvovec-xioi isimli FDA onayı (2019) almış ikinci bir tedavi (gen terapisi) uygulanmaktadır.

Sonuç olarak; gelişen tıbbi bakım ve gereçler, SMA hastalarının yaşamsal fonksiyonlarının desteklenmesi ve bu hastalarda yaşam beklentileri üzerinde olumlu katkısının olmasına rağmen bu olguların hayat kalitesi ve yaşam beklentilerini olumlu etkileyen küratif bir tedavi bulunmamaktadır. Klinik şiddeti çok geniş bir yelpazeye sahip olan bu hastalıkta multidisipliner bir bakım yaklaşımı göstermek esastır. Kötü prognostik faktörlerin saptanması, hastaların yakından takip edilmesi ve tedavilerinin yapılması açısından yol gösterici olacaktır.

KAYNAKÇA

- 1 Canpolat M. ve ark. Spinal Musküler Atrofi Olgularının Klinik Özellikleri J Curr Pediatr 2016;14:18-22
- 2) Kocatürk Sel ve ark. Spinal Muscular Atrophy and Its Molecular Genetics (Archives Medical Review Journal) 2012; 21(1):1-26
- 3) Küçük ve ark. Spinal Musküler Atrofi Hastada Anestezik Yaklaşım Pamukkale Tıp Dergisi 2016;9(1):57-61
- 4) Journal of Neuromuscular Diseases , 7 (2020) 1–13 2020 D.C. Schorling et al. / Advances in Treatment of Spinal Muscular Atrophy
- 5) E. Mecuri et al. / Neuromuscular Disorders Spinal müsküler atrofinin tanı ve tedavisi: Bölüm 1: Tanı, rehabilitasyon, ortopedik ve beslenme bakımı için öneriler 28(2018)103-115
- 6) Ayaz Taş S, Çankaya T, Abant Tıp Dergisi 2019;8(1): 19-22
- 7) Dayangaç, D. Spinal müsküler atrofi'de RNA işleme hatasının ve tedavinin araştırılması. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tıbbi Biyoloji Programı Doktora Tezi, Ankara, 2005.
- 8) Dayangaç, D. Spinal Musküler Atrofi Patogenezinde Rol Alan Genetik Düzenleyicilerin İfade Analizi Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tıbbi Biyoloji Programı Doktora Tezi, Ankara, 2013.
- 9) Bora E. PREVALANCE OF SURVIVAL MOTOR NEURON GENE 1 (SMN1) DELETIONS IN PATIENS WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY DEÜ TIP FAKÜLTESİ DERGİSİ CİLT 21, SAYI 2, (MAYIS) 2007, S 71-74
- 10) J Child Neurol. 2007 Ağustos; 22 (8): 1027-49. Stanford Üniversitesi Tıp Merkezi, Nöroloji ve Nörolojik Bilimler Bölümü, Stanford, California 94305-5235, ABD. wangch@stanford.edu

KONVÜLZİYONLAR VE HEMŞİRELİK YAKLAŞIMI

Selmin Köse

Konvülsiyon beyinde bir grup nöronun anormal deşarjı ile tonik veya klonik istemsiz kas kasılma nöbetleridir. **Çoğunlukla** enfeksiyon, kafa travması, hipoglisemi, yüksek ateş ve idiopatik nedenler ile meydana gelir. **İnsidansı** gelişmiş ülkelerde yüz binde 40-70 iken gelişmekte olan ülkelerde bu oran yüz binde 60-124'tür (Sasidaran ve ark., 2012). Konvülsiyonlar yaşamın ilk beş yılında daha sık görülmekle birlikte beş yaşın altındaki çocukların %2-4'ünün en az bir kez febril konvülsiyon geçirdiği bilinmektedir. Febril konvülsiyonlar en sık 6 ay-6 yaş arasında görülmektedir. Saz ve ark.'nın çalışmasında konvülsiyon nedeni ile başvuran çocukların yaş ortalamasının 5.4 yıl olduğu, başka bir çalışmada ise yaş ortalamasının 6.5 yıl olduğu belirtilmiştir (Martin ve ark., 2014; Saz ve ark., 2010). Erkeklerde konvülsiyon insidansının daha fazla olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur (Aksay ve ark., 2018; Mohamed ve ark., 2019; Okumura ve ark., 2004; Martin, 2014).

Ülkemizde Saz ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada çocuk acil servisine yatırılan 707 çocuk (akut nöbet ile 75 ve nöbet benzeri olaylar ile 32 çocuk) incelenmiştir. Bu çalışmada, çocukların %37'sinde epilepsi tanısının konmuş olduğu, %12'sinin ilk afebril **nöbet geçirdiği**, **%9,3'ünün akut semptomatik nöbet tanısı aldığı**, %20'sinin acil serviste nöbet tekrarı **gözlemlendi** bildirilmiştir (Saz ve ark, 2010). Güney Afrika'da yapılan bir çalışmada Nöroloji servisinde yatırılan **çocukların** %51'nin epilepsi olduğu, %43'ünün bir yaşından önce nöbet geçirdiği, %54'ünde etiyojisi bilinmeyen epilepsi olduğu, %24'ünde motor bozukluk olduğu, %74'ünde en az bir ilişkili motor güçsüzlük, zihinsel veya öğrenme güçlüğü, gelişimsel gecikme veya psikiyatrik bir tanı aldığı bildirilmiştir (Ackermann ve ark., 2019).

Pediatric kliniklerinin acil ve yoğun bakım ünitelerindeki sağlık profesyonelleri nöbet geçiren çocuklarla sıklıkla karşılaşmakta, fakat nöbetin doğru tanımlanması ve nöbeti olan çocuğa yaklaşımda sıkıntılar yaşamaktadır (İşler ve ark., 2011; Ekici ve ark., 2018). Semiyolojik **nöbet sınıflaması** iktal **nöbet semiyolojisine dayanmaktadır**. **Hiçbir** EEG bulgusu ya da test sonuçları sınıflamayı etkilememektedir. Sınıflama aura, otonomik, dialeptik, motor ve özel nöbetler olmak üzere 5 grupta toplanmıştır

Nöbetin klinik görünümü, beyin hangi bölgesinden kaynaklandığına, bilinçte ve nörolojik durumda değişiklik gelişme durumuna bağlıdır (İşler ve Tekgöl, 2010; Dhinakaran and Mishra, 2019). İşler ve ark. pediatri kliniklerinde çalışan nöroloji uzmanı olmayan 50 sağlık bakım profesyoneli (20 asistan hekim, 20 hemşire ve 10 EEG teknisyeni) ile yaptıkları çalışmada, sağlık ekibi üyelerinin %98'inin Semiyolojik Nöbet Sınıflaması ile nöbet tiplerini daha kolay tanımladıklarını bildirmişlerdir. Bu sonuç, Semiyolojik Nöbet Sınıflaması'nın nöroloji uzmanı olmayan sağlık profesyonelleri tarafından da kolayca anlaşılabilirliğini, klinikte nöbet tiplerinin tanımlanmasında kolaylık sağlayabileceğini göstermektedir (İşler ve Tekgöl, 2010). Mohamed ve ark. tarafından (2019) yapılan bir çalışmada çocukların %22.8'inde fokal **nöbet**, **%17.3'ünde** generalize, %51.5'inde epilepsi sendromu, %8.4'ünde sınıflandırılmayan nöbetler olduğunu bildirmişlerdir.

TANI: Tanı, **öykü**, fizik muayene ve tanısal incelemeler ile konur. **Öykü**, ailede konvülsiyon/epilepsi öyküsü bilinmelidir. Mohamed ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada konvülsiyon geçiren çocukların %34.2'sinin ailesinde epilepsi tanısı alan bir bireyin olduğunu bildirmişlerdir (Mohamed, 2019). Prenatal, natal ve postnatal **dönemde** anoksi ve hipoksi öyküsü sorgulanmalı, mikrosefali, kafa travması, yüksek ateş, enfeksiyon öyküsü araştırılmalıdır. **Fizik muayenede**, vital bulgu ve oksijen saturasyonu izlenmeli, baş çevresi ölçümü yapılmalıdır. KIBAS ve meningeal iritasyon bulguları gözlenmeli, letarji, bilinç kaybı, duyu ve hareket düzeyi yakından takip edilmelidir. **Tanısal incelemeler**; lab. bulgularını, EEG, BT, MR ve Lomber ponksiyonu içerir (Ekici ve ark., 2018).

TEDAVİ VE HEMŞİRELİK YAKLAŞIMI

Tedavi konvülsiyonun tipine göre değişiklik göstermektedir. Medikal tedavinin yanında ketojenik diyet, epilepsi cerrahisi, hipotermi gibi diğer tedavi yöntemleri kullanılmaktadır (Erkek ve ark., 2017). Nöbetin erken kontrolünün sağlanması, acil tedavi prensipleri arasında yer almaktadır. Nöbetin kontrol altına alınması sadece nöbetin oluşturacağı nöronal hasarı değil, aynı zamanda nöbetin tekrar ortaya çıkmasını da engelleyebilmektedir. Nöbet ile hastaneye başvuran tüm çocuklar için güvenli bir çevre oluşturulmalıdır. Sağlık bakım profesyonelleri tarafından çok hızlı bir şekilde nöbet tanımlanmalı ve uygun girişimlerde bulunulmalıdır. Hemşire, nöbet başladığında mümkünse odanın kapısı ve yatağın çevresindeki perdeleri kapatmalı, yatak yüksekliği en düşük seviyeye getirilmeli ve yatak kenarlığı kaldırılmalıdır. Yatak kenarlıkları ise yaralanmayı önleyici koruyucu malzemeler ile desteklenmelidir. Çocuğun başının altında yastık olmadan yatak içinde

başı yan pozisyonunda olacak şekilde yan yatırılmalıdır.

Çocuğun hareketlerini kısıtlamaya, dişler kenetlendiyse ağzına bir şeyler sokmaya ya da çenesini açmaya çalışılmamalıdır. Nöbet sırasında, hastalarda hipoksi, kusma ve aspirasyon riski vardır. Bu nedenle hemşire hava yolu açıklığından ve yeterli oksijenizasyondan emin olmalıdır. Uygun şekilde aspire edilerek hava yolu temizlenir. Nöbet süresince gözetimi sağlanır, damar yolu açılır ve sürdürülür. Kurumun politikası ve tıbbi tedavi ışığında gereken tedavi uygulanır. Nöbet sırasında hekim istemi ile herhangi bir antikonvülson ilaç kullanıldıysa ilacın adı, dozu da not edilmelidir. Kullanılan ilaçların yan etkileri göz ardı edilmemelidir. İntravenöz fenitoin kullanımında kardiyak monitorizasyon yapılmalı, Benzodiazepinlerin de solunum depresyonu açısından çocuk izlenmelidir. Entübasyon ihtiyacı gözden geçirilmeli, hipoglisemi ve hiponatremi gibi metabolik sorunlar düzeltilmelidir (İşler Dalgıç, 2016; Erkek ve ark., 2017). Nöbet sırasında etkilenen vücut bölümleri ve hareket tipleri değerlendirilir. Ayrıca, pupil boyutları, tekrarlayan istemsiz motor aktivitelerin olup olmadığı (örn: tekrarlayan yutkunma davranışı), idrar ya da gaita inkontinansı, nöbet süresi, bilinçsizlik durumu ve süresi, nöbet sonrası kol ya da bacaklarda güçsüzlük ya da belirgin duyu kaybı ve nöbet sonrası konuşma güçlüğü, hareketler, uyku ya da bilinç bulanıklığı değerlendirilir (İşler Dalgıç, 2016).

Nöbet sonrası çocuk yan pozisyonunda yatırılarak yaşamsal fonksiyonların yakından takip edilmesi ve desteklenmesi gerekmektedir. Yaşam bulguları, oksijen saturasyonu ve kapiller glikoz düzeyi izlenmeli ve febril konvülsiyonlarda yüksek ateş kontrol altına alınmalıdır. Aileye vücut sıcaklığını ölçme ve yüksek ateşi düşürmede yapılacak girişimler hakkında bilgi verilmelidir (Ekici ve ark., 2018). Konvülsiyonların tekrarını önlemek için nöbeti artıran faktörler belirlenmeli ve en aza indirgenmelidir. Hemşire, çocuğun ABCDE'sinin stabil olduğundan emin olduktan sonra nörolojik durum değerlendirmesine devam etmelidir (İşler Dalgıç, 2016, Caplan ve ark., 2016). Ayrıca, konvülsiyonların yönetiminde, bakım ve tedavinin yanında danışmanlık, eğitim, bilişsel davranışçı terapi, çocuk ve ailesine sosyal destek sunumu önemlidir (Karaca ve Durna, 2018).

KAYNAKLAR

1. Ackermann, S., Le Roux, S., Wilmshturts. (2019). Epidemiology of children with epilepsy at a tertiary referral centre in South Africa. *Seizure*. 70:82-89. doi: 10.1016/j.seizure.2019.06.018.
2. Aksay, A., Kumandaş, S., Per, H., Poyrazoğlu, G., Gümüş, H. (2018). Çocuk acil polikliniğine febril konvülsiyon nedeniyle başvuran hastaların demografik özellikleri ve rekürrens açısından risk faktörlerinin belirlenmesi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi*. 8(3):159-163.
3. Caplan, E., Dey, I., Scammell, A., Burnage, K. Paul, S.P. (2016). Recognition and management of seizures in children in emergency departments. *Emerg Nurse*. 24(5):30-8.
4. Dhinakaran, R., Mishra, D. (2019). ILAE classification of seizures and epilepsies: An update for the pediatrician. *Indian Pediatrics*.
5. Ekici, B., Sezici, E., Tural, E. (2018). Nörolojik Hastalıklar ve Hemşirelik Bakımı. Ed: Hicran Çavuşoğlu. Güneş tıp Kitapevleri.
6. Erkek, N., Öztürk, N., Şevketoglu, E. (2017). Status Epileptikus Tedavi Protokolü. *Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Derneği*.
7. İşler Dalgıç, A. (2016). Nörolojik sistem. *Türkiye Klinikleri*. 2(3): 91-97.
8. İşler, A., Başbakkal, Z., Tosun, A.F., Tekgöl, H. (2011). Modüler eğitim modeli ile epileptik nöbeti olan çocuğa yaklaşım. *Türkiye Klinikleri J Neur*. 6(2):n39-46.
9. Karaca, A., Durna, Z. (2018). Epilepsi hastasına psikososyal destek. 7(1):218-225.
10. Martin, K., Dunkley, C., Sunley, R., Gough, S., Anderson, M. Et al.(2014). A pilot of clinical performance indicators for suspected childhood epilepsies. *Seizure*. 23:548-552.
11. Mohamed, I.N., Elseed, M.A., Mohamed, S., Alsir, A., Hamid, E.K., Omer, I.M., et al.(2019). Classification and management of epilepsy and epileptic syndromes in a cohort of 202 school children-a 2 year follow up study-Sudan. *BMC Neurology*. 19:290.
12. Okumura, A., Uemura, N., Suzuki, M., Itomi, K., Watanabe, K. (2004). Unconsciousness and delirious behavior in children with febrile seizures. *Pediatr Neurol*. 30:316-9.
13. Sasidaran, K., ve ark. (2012). Management of acute seizure and status epilepticus in pediatric emergency. *Indian J Pediatr*. 79(4):510-517.
14. Saz, U., Çağlayan, E., Serdaroğlu, G., Aydoğdu, S., Mir, S., Tekgöl, H. (2010). Acute first seizures and seizure-like events in the pediatric emergency unit. *Ege Journal of Medicine*. 49(3):193-196

RİSKLİ YENİDOĞANIN HEMŞİRELİK BAKIMI

Şehrinaz Sözeri

Öyküsünde olumsuz çevresel ya da biyolojik etmen bulunduran ve bu etmenlerin etkisiyle gelişme geriliği oluşabilecek bebekler riskli yenidoğan olarak tanımlanır.

PREMATÜRE BEBEĞİN BAKIMI

Doğum salonunda canlandırma koşulları hazır olmalıdır. Hipotermimin önlenmesi, enfeksiyonlardan korunmalı, metabolik dengenin sağlanması, beslenme, kilo takibi bakımın başlıca özellikli durumlarıdır.

RİSKLİ YENİDOĞANIN SORUNLARI; en sık karşılaşılan respiratuvar distres sendromu, apne, yenidoğanın geçici takipnesi, bronkopulmoner displazi, beslenme intoleransı, nekrotizan enterekolit, yenidoğan sarılığıdır.

RESPIRATUVAR DİSTRES SENDROMU

Genellikle immatür akciğere sahip prematüre bebeklerde, doğumda ya da doğumdan sonra ortaya çıkan ilerleyici solunum güçlüğüne hipoksi ve hipoventilasyona yol açtığı, ölüm yada ciddi morbiditelerle sonuçlanabilen gelişimsel bir hastalıktır.

RESPIRATUVAR DİSTRES SENDROMU TANINMASI

Solunum güçlüğü, inleme, takipne, retraksiyonlar, siyanoz

TEDAVİ VE BAKIMI

Risklerin tanınması ve uygun ortam ve ekibin hazır bulunması gerekmektedir.

Hipotermi ve hiperterminin önlenmesi

Oksijenizasyonun takibi

Surfaktan verilmesi

Sıvı, ısı ve beslenmenin yönetilmesi

APNE

20 sn' den uzun süren solunumda durma veya bradikardi ve siyanozun eşlik ettiği kısa süreli solunum durmasıdır.

Dikkat edilmesi gereken unsurlar; vücut ısısı, baş boyun pozisyonu, ilaçlar/ madde bağımlılığı, ağrı, vagal refleks, aşılama, nekrotizan enterekolit, cerrahi işlemler ve ROP muayenesi

TEDAVİ VE BAKIM

Apne saptandığında taktik uyaran verilmeli, hipoksi mevcut ise oksijen desteği sağlanmalıdır.

Bebek yanıt vermiyorsa balon maske ile ventilasyon veya entübasyon gerekebilir.

Bebek stabil edildikten sonra değerlendirme yapılmalıdır.

Küvöz ısısı değerlendirilmelidir. NGS ve endotrakeal tüpün yeri kontrol edilmelidir, bebeğin pozisyonuna dikkat edilmelidir.

YENİDOĞANIN GEÇİCİ TAKİPNESİ

Fetal akciğer sıvısının emilmesinde gecikme sonucu ortaya çıkan, kendi kendini sınırlayan, yenidoğan dönemine özgü bir akciğer hastalığıdır.

Belirtileri; zorlu solunum, solunum sayısında artış, taşikardi, inleme, burun kanadı solunum, interkostal, subkostal ve suprasternal çekilmeler

TEDAVİ VE BAKIM

Tedavi basamakları RDS ile benzerdir. Dokularda yeterli oksijenlenmeyi sağlamalıyız.

Nonfarmakolojik yöntemlerle bebekteki huzursuzluk, ajitasyonu gidermeliyiz.

Solunum sayısı > 60/ dk üzerinde olduğunda aspirasyon riskinin önlenmesi için ağızdan besleme yapılmaz.

Vakalar ilk 72 saat içinde düzelir ve bebek tamamen iyileşir.

BRONKOPULMONER DİSPLAZİ

Bronkopulmoner displazi mekanik ventilatör ile uzun süre solunum desteği alan prematüre bebeklerin % 20' sini etkileyen kronik akciğer hastalığıdır.

TEDAVİ VE BAKIM

Solunum sayısı, retraksiyon ve sekresyon varlığı değerlendirilir. Gerekirse göğüs fizyoterapisi yapılır. Aldığı çıkardığı sıvı takibi yapılır. Oksijen ihtiyacı olan hastalarda saturasyon aralığı % 90- 95 arasında tutulur. Monitörlerde alt ve üst sınır limiti ayarlanmalıdır. Hiperoksi önlenmelidir.

BESLENME İNTOLERANSI

34 haftanın altındaki bebeklerde emme ve yutma koordinasyonu sağlanamadığı için bu bebekler orogastrik sonda ile beslenmektedirler.

Belirtileri; gastrik rezidü, kusma, batin distansiyonu, barsak anslarının gözle görülüyor olması, dışkının özellikleri

TEDAVİ VE BAKIM

Her beslenme öncesi kateterin yerini doğrulamak gerekir. Rezidü kontrolü yapılmalıdır.

Safra rezidü gelmesi durumunda orogastrik sondanın yeri tekrar kontrol edilmeli, eğer yerindeyse intestinal bir obstrüksiyon olabileceği düşünülmelidir.

Bu durumda miktardan bağımsız olarak beslenme kesilmeli ve değerlendirilmelidir.

NEKROTİZAN ENTEREKOLİT

Abdominal distansiyon, beslenme intoleransı, gastrik rezidülerin artması, safralı kusma, kanlı gaita

TEDAVİ VE BAKIM

Beslenmenin takibi çok önemlidir. En erken dönemde beslenme anne sütü ile başlanmalıdır.

Gastrik rezidülerin takibi yapılmalıdır. Abdominal distansiyon ve kusma önemlidir. Enteral beslenme bu durumlarda kesilmelidir. Nazogastrik veya orogastrik sonda dekomprese edilmelidir. Beslenme total parenteral olarak devam etmelidir.

YENİDOĞAN SARILIĞI

Belirtiler; skleranın sarı olması, uykuya eğilim, cildin sarı olması, hipoaktivite, emme isteksizliği

TEDAVİ VE BAKIM

FOTOTERAPİ ALAN BEBEĞİN İZLENMESİ; vital bulguları düzenli olarak takip edilir. 3 saatte bir pozisyon değiştirilir. Dışkılamanın sayısı ve rengi takip edilir. Vücut ısısı takibi yapılır. Fototerapi alan bebeğin cildine losyon sürülmemelidir.

TABURCULUK KRİTERLERİ

Bebek fizyolojik stabil olmalıdır. (taburculuktan en az 12 saat önce vital bulguları stabil olmalı). Bebeğin medikal tedavisinin bitirilmiş ve en az son 48 saatte bebekte akut bir değişiklik olmamalıdır. Bebek oda ısısında (24°) normal vücut ısısını koruyabilme özelliğine sahip olmalıdır. Taburculuk öncesi anne uyum odasında izlenimi sağlanmalıdır. Beslenmenin bebekte istenilen büyümeyi sağlaması gerekmektedir. Ailenin taburculuğa hazır olduğunu hissetmesi gereklidir. Bebeğin olağan bakımı eğitimi verilmeli ancak bunu dışında da beslenme tekniği, bebeği tutuş şekli, ilaçlarının nasıl verileceği eğitimi verilmelidir. Tarama testlerinin eksiksiz yapılmış olması gerekir.

AİLE MERKEZLİ BAKIM ÇERÇEVESİNDE AİLENİN GEREKSİNİMLERİ BAKIMI NASIL ETKİLER?

Rukiye Ekici

1) AİLE MERKEZLİ BAKIM NEDİR?

Toplumun en küçük yapı taşı olan ailenin küçük bireyleri olan çocukların sağlığının korunması ve geliştirilmesinde aile, sağlık ekip üyeleri ve toplumun rolü büyüktür. Fakat bunların içinde en büyük payı olan ailenin, çocukta sağlık davranışlarının şekillenmesindeki etkisi azımsanamayacak derecededir (Aykanat ve Gözen, 2014).

Aile merkezli bakım çocuk hemşireliğinde önemli bir bakım felsefesidir. Bu felsefe çocuğun sağlık ve bakımında ailenin aktif bir rol almasını ve ailenin bu konudaki güçlü yönlerinin desteklenmesini benimser (Aykanat ve Gözen, 2014; Harrison, 2010). Aile merkezli bakım aile ve profesyonel ekibin işbirliğine dayanarak bakım kalitesini artırıp, aile ve çocuğun bakım gereksinimlerini ve beklentilerini karşılama konusunda da yol gösterici bir bakım yaklaşımıdır (Voos, ve ark., 2011). Sonuç olarak aile merkezli bakım; sağlık hizmeti sağlayıcısı-hasta-ebeveyn ilişkisini güçlendirmeyi, hasta ve ebeveynlerin sağlık bakım deneyimini geliştirmeyi, streslerini azaltmayı ve tıbbi karar verme sürecini geliştirmeyi amaçlayan, çocuk ve ailenin fiziksel, duygusal, sosyal, kültürel ve manevi yönlerden bütün olarak ele alındığı holistik bakım anlayışıdır (Voos, ve ark., 2011; Aldem ve Geçkil, 2019).

2) AİLE MERKEZLİ BAKIMIN TARİHÇESİ

II. dünya savaşı sırasında salgınlara karşı alınan önlemlerden biri de yayılımı önlemek amaçlı aile ziyaretlerinin kısıtlandırılmasıydı (Shields ve Nixon, 2004; Jolley ve Shields, 2009). 19. yüzyılın ortalarında çocukları ebeveynsiz ele almanın kolay olacağı düşüncesi hastanede kalış süresini uzatmaktaydı (Ryan ve Steinmiller, 2004), fakat sonrasında aile merkezli bakım görüşü ile ilgili araştırmalar aile yoksunluğu ve ayrılık anksiyetesinin çocuğun iyileşmesini geciktireceğini ve çocuğun sonraki yaşamında ruh sağlığını ve kişiliğini etkileyebileceğini ortaya koymuştur (İşler ve Conk, 2006). Bu gelişmelere paralel olarak İngiltere’de sağlık bakanlığı tarafından yayınlanan “platt raporu” hastanede çocukların sağlığına ilişkin önemli alanları açıklayarak aile merkezli bakıma dair önemli bir adım atmıştır.

1970-80li yıllarda ailelerin çocukların bakımlarına katılmaları çocukların gelişimsel ihtiyaçlarının karşılanmasına katkı sağlamasıyla birlikte aile merkezli bakım anlayışına daha da yaklaştırmıştır (Kosco ve Warren, 2000). 21. yüzyılda pediatri hemşireliğinde “aile merkezli bakım modeli” benimsenmeye başlanmıştır.

3) AİLE MERKEZLİ BAKIMDA HEMŞİRENİN ROLÜ

Pediatri hemşireleri aile ve çocuklara yakınlığıyla aile merkezli bakımda anahtar konumdadır (Boztepe ve Çavuşoğlu, 2009). Aile merkezli bakım yaklaşımında sürekli iletişimde olması gereken çocuk, aile ve sağlık profesyonellerini bir arada tutan ve bu iletişimi desteklemekte en büyük rol hemşirelere düşmektedir. Çünkü çocuk ve aileyle bakım ve tedavi sürecinde en fazla zamanı hemşire geçirmek ve daha yoğun bir iletişim halinde olmaktadır. Bu durum hemşireyi aile merkezli bakımda çok önemli bir noktaya taşımaktadır.

Hemşirenin aile merkezli bakımda en etkin kullanması gereken rolleri eğitici ve destekleyici rolleridir. Aileye bakım hakkında bilgi ve eğitim verip aileyi bakıma katmak için cesaretlendirmelidir. Aynı zamanda hastalığın prognozu tedavi süreciyle ilgili aileyle açık bir iletişim halinde olmalı, ailenin, durumun yarattığı negatif duygu ve düşüncelerini belirtip kendini ifade etmesini sağlayan sağlıklı bir güven ortamı sağlamalıdır. Tedaviyi yönetmeli ve bu süreçte aileye güven vermelidir. Hastalık ve tedaviyi aileyle planlamalı ve çocuğun psikososyal gelişimini desteklemek için ailenin bakıma aktif şekilde katılmasını sağlamalıdır. Taburculuğa aileyi hazırlamak adına verilen eğitimi değerlendirip evde bakıma katkı sağlamak için taburculuk sonrası da iletişim halinde olmalıdır. Berlin ve Fowkes’in (1983) sunduğu LEARN modeli ve Curley (1988) tarafından geliştirilen karşılıklı katılımlı hemşirelik modeli, hemşire ve aile iletişiminin başarısı için bu alanda en bilinen modellerdir.

4) AİLE MERKEZLİ BAKIMIN AİLE,ÇOCUK VE ÇALIŞANA ETKİSİ

Aile merkezli bakımın aileye etkisi; hasta ebeveyn güven ilişkisini artırır, hastalığa uyum sürecini kolaylaştırır, iletişimi geliştirir, anksiyeteyi azaltır, stresle baş etme yöntemlerini geliştirir, memnuniyet düzeyini artırır, hastalık ve tedavi süreci hakkında bilgi düzeyini artırır, hasta ebeveyn ilişkisini güçlendirir, daha yeterli ve faydalı hissettirip özgüveni artırır olarak belirtilmiştir.

Aile merkezli bakımın çocuğa etkisi; tedaviye uyumu artırır, hastanede kalış süresini azaltır, büyüme gelişme sürecini destekler, anksiyete ve stresi azaltır, güven duygusunu artırır, ağrı kontrolünü sağlar, hasta ebeveyn güven ilişkisini artırır.

Aile merkezli bakımın çalışana etkisi ise iş doyumunu artırır, iletişimi güçlendirir, hastalık yönetimi ve yaklaşımını geliştirir, karar alma süreçlerini geliştirir, işbirliği becerisini artırır, ve verimliliği artırır.

5) AİLENİN BAKIM GEREKSİNİMLERİ

Hemşire hastalık yönetim sürecinde holistik bir yaklaşım içinde olmalı, hastayı bütüncül değerlendirmelidir. Aynı zamanda hastanın bulunduğu çevreyi, hastalığın sebep olduğu psikolojik durumunu, hastanın ve hasta yakınının ihtiyaçlarını göz ardı etmemelidir. Unutulmamalıdır ki hasta bu süreci tek başına değil yakınlarıyla birlikte yaşamaktadır. Bu yüzden bu süreç sadece hasta için değil aile için de baş etmesi zor bir süreçtir. Ailenin bu süreçte en temel ihtiyacı anlaşılmak, desteklenmek ve kabul görmektir.

Kosco ve Warren (2000) yaptıkları çalışmada, aile üyeleri tarafından ifade edilen en önemli 10 gereksinimin sırasıyla;

1. Prognozu bilmek,
2. Her gün doktorla konuşmak,
3. Hastaya yapılanların niçin yapıldığını bilmek,
4. Hastaya uygulanan tıbbi tedaviyi bilmek,
5. Hastaya en iyi bakımın verildiğinden emin olmak,
6. Hastanın transferi ile ilgili konuşmak,
7. Hastanın durumundaki değişiklikler hakkında evdekilerin telefonla haberdar edilmesi,
8. Günde bir kez hasta hakkında bilgi almak,
9. Hastane personelinin hastayla ilgilendiğini hissetmek,
10. Hastanın durumuyla ilgili belirli gerçekleri bilmek olduğunu saptamışlardır.

Aynı zamanda tedavi sürecini bilmenin hastanın en temel haklarından biri olduğu unutulmamalıdır.

6) AİLENİN GEREKSİNİMLERİNİN KARŞILANMASINDA HEMŞİRELİK BAKIMI

Türk Hemşireler Derneği'nin 1981 yılında yaptığı tanıma göre; "hemşirelik; bireyin ailenin ve toplumun sağlığını ve esenliğini koruma, geliştirme ve hastalık halinde iyileştirme amacına yönelik; hemşirelik hizmetlerinin planlanması, örgütlenmesi, uygulanması, değerlendirilmesinden ve bu hizmetleri yerine getirecek kişilerin eğitiminden sorumlu bilim ve sanattan oluşan bir sağlık disiplini" dir.

Yatan çocuk servisindeki annelerin ve aile bireylerinin stresle baş etme becerilerinin artırılmasında gereksinimlerinin karşılanması önemli bir etkidir. Hemşireler ailelerin rutin yaşantılarını sürdürebilmesi ve bakım verememekten oluşabilecek suçluluk duygusunu önlemek için aile üyelerinin gereksinimlerini tanımalı ve karşılamaya çalışmalıdır.

Aile bireylerinin psikolojik ve fizyolojik ihtiyaçlarının karşılanması ailenin yaşadığı krizle baş edebilmelerini pozitif yönde etki edebilir, hemşirelerin bunu desteklemesi hastaların prognozunu olumlu yönde etkileyebilir (Özgürsoy ve Akyol, 2008).

7) AİLE MERKEZLİ BAKIM ÇERÇEVESİNDE AİLENİN GEREKSİNİMLERİ BAKIMI NASIL ETKİLER?

Aile merkezli bakımda en aktif role sahip olan aile ve ailenin gereksinimleri yapılan araştırmalarla da anlaşılabacağı gibi bakımı oldukça etkileyebilecek öneme sahiptir. Gereksinimleri karşılanmayan aile kendini bazen yetersiz, suçlu, öfkeli, özgüvensiz hissedebilir. Bu negatif duygular sonucunda ailenin bakımda isteksiz ve mutsuz hissetmesi kaçınılmazdır. Bu yüzden aile merkezli bakım çerçevesinde ailenin etkin rol alması ancak bakım ihtiyaçlarının giderilmesiyle güçlenir.

Her ne kadar ülkemizde bakım verici bunu bir yük olarak değerlendirmese de hasta bir bireye bakım vermek oldukça

güçtür. Özellikle de bahsettiğimiz kesim savunmasız ve bakıma muhtaç olan çocuklar ise durum daha da önemli hale gelmektedir. Bütün bunlar neticesinde aile ve çocuk ayrılmaz bir bütün olarak ele alınmalı ve aile merkezli bakım desteklenirken ailenin bakım gereksinimleri göz ardı edilmemelidir.

8) KAYNAKÇA

- Aldem M., & Geçkil E. (2019). Pediatri hemşireliğinde aile merkezli bakım kavramı ve ilkeleri. Geçkil E. (Ed.), *Pediatri Hemşireliğinde Aile Merkezli Bakım*(pp. 1-4). Ankara: Türkiye Klinikleri.
- Aykanat, B., & Gözen, D. (2014). Çocuk sağlığı hemşireliğinde aile merkezli bakım yaklaşımı. *Gümüşhane Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*, 3(1), 683-695.
- Berlin, E. A., & Fowkes, W. C. (1983). A teaching framework for cross-cultural health care. *The Western Journal of Medicine*, 139(6), 934-938.
- Boztepe, H., & Çavuşoğlu, H. (2009). Bir üniversite hastanesindeki uygulamaların aile merkezli bakım yönünden incelenmesi. *Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Dergisi*, 16(1), 11-24.
- Curley, M.A.Q. (1988). Effect of the nursing mutual participation model of care on parental stress in the pediatric intensive care unit. *Heart and Lung*, 17(6), 682-688.
- Harrison, T. M. (2010). Family-centred pediatric nursing care: State of the science. *Journal of Pediatric Nursing*, 25(5), 335-343.
- İşler, A., & Conk, Z. (2006). Pediatri aile merkezli bakım. *Ege Pediatri Bülteni*, 13 (3):137-204.
- Jolley, J., & Shields, L. (2009). The evolution of family-centred care. *Journal of Pediatric Nursing*, 24(2), 164-170.
- Kosco, M., & Warren, N. (2000). Critical care nurses' perceptions of family needs as met. *Critical Care Nursing Quarterly*, 23(2), 60-72. <https://doi.org/10.1097/00002727-200008000-00008>
- Özgürsoy, B. N., & Akyol, A. (2008). Yoğun bakım ünitesinde yatan hastaların ailelerinin gereksinimleri. *Yoğun Bakım Hemşireliği Dergisi*, 12(1-2):33-38.
- Shields, L., & Nixon, J. (2004). Hospital care of children in four countries. *Jan Leading Global Nursing Research*, 45(5), 475-486. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.2003.02930.x>
- Ryan, E., & Steinmiller, E. (2004). Modeling family-centred pediatric nursing care: Strategies for shift report. *Journal for Specialists in Pediatric Nursing: The International Evidence-Based Practice Journal for Nurses Caring for Children and Families*, 9(4), 123-134. <https://doi.org/10.1111/j.1547-5069.2004.00123.x>
- Voos, K. C., Ross, G., Ward, M. J., Yohay, A., Osorio, S. N., & Perlman, J. M. (2011). Effects of implementing family-centred rounds (FCRs) in a neonatal intensive care unit. *The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*, 24(11), 1403-1406. <https://doi.org/10.3109/14767058.2011.596960>

ÇOCUK HASTALARIN REFAKAT DESTEĞİ VE YAŞANAN SORUNLAR

Azime Türköz Arar

Hastanelerde hastalara eşlik eden kişi anlamında ve çoğunlukla “refakatçi” olarak kullanılan refakat sözcüğü Arapçadan dilimize girmiş olup refiklik, arkadaşlık, yoldaşlık anlamlarını taşımaktadır. Refakatçi; yakınının hastalık kimliğine bürünmesi ile birlikte onun sağlıklı dünya ile iletişimini üstlenen, hastanın iyileşme süreci boyunca hastanede sözcülüğünü ve diğer tüm sorumluluklarını onunla birlikte paylaşan kişidir. Hastanın hastalık kimliği dışında da özellikleri olduğunu bilen, dışarıdaki hayatı ve hastanedeki konumu arasındaki bağlantıyı sağlayan, hasta için en fazla empati kuran ve sağlık profesyonelleri ile en fazla diyalog kuran hasta yakınıdır (Özaydın,2003).

Hastaneye yatma, refakatçi ve çocuk tarafından hayal edilebilen bir takım olumsuzlukların yaşanabileceği algısını yaratan hem refaktçi hem de çocuk için stresli bir süreçtir. Aile, öncelikle hastalık nedeniyle çocukta oluşan fizik ve davranış bozukluğunun yarattığı sıkıntı ile karşı karşıyadır. Hastanede yatan çocuğun karmaşık sağlık bakımından dolayı çocuklarının üzerinde ki kontrollerinin azalmasına ve bu durumun ebeveynler üzerindeki anksiyetenin artmasına ve bazen de kendini işe yarar görmemesine neden olabilir (Çamur,2017).

Çocuğun fiziksel, fizyolojik, davranışsal ve psikolojik olarak farklı olması, minyatür erişkin olmaması, büyüme gelişmesinin devam etmesi, sağlıklı olduğunda bile temel gereksinimlerini karşılanmasında bir yetişkine ihtiyaç duyması gibi durumlar çocuk hemşireliğinde bakıma verilen önemi arttırmaktadır. Çocuğun bakımından temelde ailesi sorumludur ve çocuk hastalandığında verilecek hemşirelik bakımının planlanmasında farklı yaklaşımlar (primer hemşirelik, vaka yönetimi, aile merkezli bakım gibi) sergilense bile refakatçinin çocuğun bakımında her zaman yer alması istenmekte ve literatürde de vurgulanmaktadır (Özkan ve Aslan,2017).

Çocuk, yetişkin oluncaya dek kendi bakım ve gereksinimlerini ebeveyn ile birlikte karşılar. Hastalanan çocukta bu bakım ve gereksinime olan ihtiyaç artar. Bununla birlikte çocukların yaşadıkları travmanın en aza indirilmesi, ebeveynler ile birlikte olması ile sağlanır. Çocukların iyilik hali için hastane ortamında ebeveynin katılımını konu alan aile merkezli bakım uygulamaları oluşturulmuştur. Yapılan çalışmalarda ülkemizde aile merkezli bakım anlayışının benimsendiği, ancak uygulama hususunda eksiklikler olduğu ortaya çıkmıştır.(Tabakçıoğlu,2019).

Pediatric hemşireleri hasta çocuğa bütüncül bir yaklaşım sergilerken, refakatçiler ile sorun yaşayabilirler. Ebeveynler, çocuklarının hastanede yatmasından kaynaklanan stres, çocuğun bakımında etkin rol oynayamadığı için kontrol kaybı, ebeveynlik rolünde eksiklik hissi, çocuklarının sağlığını düşünürken kendi gereksinimlerini karşılayamama gibi nedenler ile hemşireler arasında sorunlar oluşmasına neden olurlar. Ayrıca uygulama alanında hemşirelerde zamanla refakatçilerin iş yükünü arttırdıkları, zaman kaybına neden oldukları, profesyonel bakım verici rollerinde ebeveynleri dahil etmek istemedikleri, iş ve sorumluluklarında güç kaybı yaşattıkları düşünceleri oluşmuştur. (Tabakçıoğlu,2019).

Çocuğun hastaneye yatması ebeveynlerin stres ve kriz yaşamasına neden olmaktadır. Ebeveynlerin içinde bulunduğu stresten çocuklarda etkilenir. Ebeveynlerde görülen stresin temel kaynakları; çocuğun iyileşmesine ilişkin endişeleri, hastane ortamı hakkında bilgi eksikleri, çocuğun bakımında kendini hemşirelere göre eksik hissetmesi, hastalık ile ilgili suçluluk duygusu, ailedeki diğer çocuklar için kaygı, ekonomik nedenler vb olabilir (Günay ve Polat,2017).

Ebeveynler çocuklarının hastalığına ve hastaneye yatmasına tepkilerini çeşitli biçimde gösterirler. Bunlar; korku, panik, öfke, isyan, agresyon, içe kapanma, suçluluk duyguları, bilinç dışı savunma mekanizmalarının işe karışması ile regresif belirtiler, hastalığı kullanma, hastalığın ciddiyetini ve yapılan tedaviyi reddetme, tedaviye karşı gelme, sağlık çalışanlarına isyan etme, kendini suçlama, aile üyelerini suçlama, hastane personelini suçlama, hatta zaman zaman anksiyete, umutsuzluk, depresyon gelişmesi, ölmeyi isteme ve intihar gibi tepkilerdir (Çamur,2017).

Hastane ve hastaneye yatma konusunda çocuk ve ebeveynlerin yaşadığı travmaların çözümünde, ebeveyn gibi tüm sağlık profesyonellerinin özelliklede çocuğa bakım veren hemşirenin rolü büyüktür. Özellikle hemşireler, sağlık bakım hizmetlerinin sunumunda hastayla ve refakatçileriyle en çok etkileşimde bulunan ekip üyeleridir. Refakatçiler, sorunları için en çok hemşirelerden çözüm beklemekte, bu durum hemşirelerin bu konudaki sorumluluğunu gündeme getirmektedir. Hemşirelerin çözebileceği sorunlarla ilgilenmesi, çözemediği sorunları ise sağlık personelinin diğer elemanlarından ve idari personelden yardım alarak ekip anlayışıyla yaklaşması, çocuk kliniklerinde çocukların yanı sıra yetişkinlere yönelik de özel düzenlemelerin ve girişimlerin yapılması önerilebilir. Özellikle girişimler arasında; refakatçi talimatının oluşturulması, hastalık süreci hakkında bilgilendirme, hastane/servis tanıtımı, kuralların açıklanması, yazılı

dökümanların verilmesi, taburculuğa hazırlanması vb. konularda refakatçilerin desteklenmesi önemlidir.

Kaynaklar

1. Özaydın, Z.:Hasta Refakati Üzerine Düşünceler, Uluslararası Katılımlı 3. Ulusal Tıp Etiği Kongre Kitabı, 1. Baskı, Ed. Demirhan Erdemir, A., Uzel, İ., Öncel, Ö., Oğuz, Y., Aksoy, Ş., Şahinoğlu, S., Kadioğlu, S., Büken, Ö.N., Doğan, H., Yetener, M., Atıcı, E., 512-516, F. Özhan Matbaacılık, Bursa (2003).
- 2.Çamur,Z.:Hastanede Yatan Çocuğun Bakımına Ebeveyn Katılımının Ebeveyn Memnuniyetine,Ebeveyn ve Çocuk Anksiyetesine Etkisi,Yüksek Lisans Tezi,Adnan Menderes Üniversitesi,2017,Aydın.
- 3.Özkan, S., Taş Arslan Fatma.:Hemşirelerin Hastanede Yatan Çocuğun Bakımına Ebeveyn Katılımı Hakkında Görüşleri , J CONTEMP MED 2017; 7(4): 355-364
4. Tabakçioğlu,M.:Pediatri Kliniklerinde Çalışan Hemşirelerin Aile Merkezli Bakıma İlişkin Tutumları,Maltepe Üniversitesi,2019,İstanbul
5. Günay, U., Polat, S.: Pediatrik Onkoloji Kliniğinde Verilen Aile Merkezli Bakım Eğitiminin Değerlendirilmesi: Hekim ve Hemşire Görüşleri. Bozok Tıp Dergisi, 7(1), 12-21,2017

PEDİATRİK KARACİĞER TRANSPLANTASYONUNDA HEMŞİRELİK YAKLAŞIMI

Rabiye Güney

Günümüzde çocuklarda karaciğer transplantasyonu son dönem karaciğer yetmezliğinde geçerli bir tedavi yöntemidir. Bu hastalarda erken dönemde yapılan transplantasyon çocuğun yaşamını kurtarmanın yanında sağlıklı büyüme ve gelişmesine de katkı sağlar. İlk kez 1963 yılında yapılan pediatrik karaciğer transplantasyonu biliyer atrezi tanısı konulmuş olan iki yaşında bir çocuğa Thomas Starzl tarafından gerçekleştirilmiştir. Halen biliyer atrezi endikasyonları arasında başta gelmekte (%35,7) olup on yaşa kadar transplantların temel nedenidir. Adölesan dönemde hastalara daha çok akut hepatik nekroz nedeniyle transplant yapılmaktadır. Çocuklarda diğer karaciğer transplantasyon endikasyonları Alfa-1 antitripsin eksikliği, Wilson hastalığı, Alagille sendromu, viral hepatit ve glikojen depo hastalığı olarak bildirilmiştir.

Canlı ya da kadavra vericilerden yapılabilen karaciğer transplantasyonunda başlangıçta çocuklara uygun büyüklükte organ bulma konusunda güçlükler yaşanmıştır. Zaman içinde karaciğerin lobar yapısından yararlanarak kadavra organlarına cerrahi tekniklerden yararlanarak bölme ya da küçültme işlemi uygulanmıştır. Benzer şekilde yetişkinlerde karaciğerin kendini yenileme özelliğinden yararlanılarak karaciğerin bir bölümü çocuğa transplante edilmiştir. Bu uygulamalar donör havuzunun genişletilmesini sağlamıştır. Bölünmüş karaciğer kullanılarak yapılan transplantasyonlarda genellikle sol lob veya sol lateral segment çocuğa, sağ greft yetiştikine nakledilmektedir. Canlı vericilerden yapılan transplantasyonlarda çoğunlukla ebeveynlerden alınan sol lateral segment çocuğa implante edilmektedir. Canlı vericilerden yapılan transplantasyonlarda hasta ve greft sağ kalımının daha iyi olduğu bildirilmektedir. Mogul ve ark. (2018)'nin çalışmasında 1 yıllık hasta sağ kalımının canlı vericilerde %98, kadavra vericilerde %95 olduğu saptanmıştır.

Pediatrik karaciğer transplantasyonunda yıllar içinde sağ kalım artmıştır. Bunun en önemli sebepleri etkin immunsupresif tedavi stratejileri, enfeksiyon tedavisindeki gelişmeler ve greftin bölünmesi ya da küçültülmesinde kullanılan cerrahi tekniklerle ilgili deneyimin artmış olmasıdır. Pediatrik transplant hastalarında akut hepatik nekroz ve malignansi mortalite riskini artırmaktadır. Greft kaybında yaş önemli bir belirleyicidir. 50 yaş üstü canlı ve 10 kg altı kadavra vericilerden yapılan transplantlar ile 2 yaş altı alıcılar greft kaybı açısından risklidir.

Pediatrik karaciğer transplant hastaları kompleks gereksinimleri nedeniyle, yüksek düzeyde uzmanlaşmış ve multidisipliner bir bakım ve tedavi yaklaşımını gerektirir. Bu süreçte hemşirelik bakımının kalitesi hastanın sağ kalımını ve yaşam kalitesini etkileyen önemli bir faktördür.

KAYNAKLAR

- Bilhartz, J. L., & Shieck, V. L. (2016). Pediatric Liver Transplantation. *Critical care nursing quarterly*, 39(3), 281-295.
- Chaudhry, S. G., Bentley-Hibbert, S., Stern, J., Lobritto, S., Martinez, M., Vittorio, J., ... & Samstein, B. (2018). Growth of liver allografts over time in pediatric transplant recipients. *Pediatric transplantation*, 22(2), e13104.
- Kasapoğlu, B., Yalçın, K. S., & Türkay, C. (2010). Canlı donörden karaciğer transplantasyonu. *Güncel Gastroenteroloji*, 14(2), 96-102.
- Kim, T. W., & Horvath, B. (2018). Issues in Pediatric Liver Transplantation. *Current Anesthesiology Reports*, 8(2), 210-216.
- Lerret S, Stendhal G. Pediatric Solid Organ Transplantation. In Cupples S, Lerret S, McCalmont V, Ohler L, eds. *Core Curriculum for Transplant Nurses*. 2nd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2017. p. 718-763.
- Mogul, D. B., Luo, X., Bowring, M. G., Chow, E. K., Massie, A. B., Schwarz, K. B., ... & Segev, D. L. (2018). Fifteen-year trends in pediatric liver transplants: split, whole deceased, and living donor grafts. *The Journal of pediatrics*, 196, 148-153.
- Ng, V. L., Mazariegos, G. V., Kelly, B., Horslen, S., McDiarmid, S. V., Magee, J. C., ... & Te, H. S. (2019). Barriers to ideal outcomes after pediatric liver transplantation. *Pediatric transplantation*, 23(6), e13537.
- Song, Z., Ma, N., Dong, C., Sun, C., Meng, X., Zhang, W., ... & Han, C. (2019). Feasibility and safety of using low-body-weight donors in pediatric liver transplantation. *Journal of pediatric surgery*, 54(11), 2382-2386.

TRANSPLANTASYONDA ÇOCUK VE AİLEYE PSİKOSOSYAL YAKLAŞIM

Eda Aktaş

Pediyatrik organ transplantasyonu son yıllarda önemli ölçüde gelişme göstermiş ve sayısı katlanarak artmıştır. Organ transplantasyonunun amacı, organ yetmezliğine bağlı olarak yaşamı tehdit altında olan çocuğun yaşam süresini uzatmak ve yaşam kalitesini arttırmaktır. Transplantasyon çocukların yalnızca fiziksel sağlığını iyileştirmekle kalmayıp aynı zamanda sosyal ve psikolojik sağlığını da iyileştirmeyi amaçlamaktadır.

Transplantasyonu yapılacak çocukların sorunları, kronik hastalığı olan çocuklarda ortaya çıkabilecek psikososyal sorunlar ile benzer biçimdedir. Ancak farklı gelişim dönemindeki çocukların olayları algılanmaları ve hastalığa tepkileri değişmektedir. Bu nedenle transplantasyon hastası çocuğun sürece yaklaşımı da yaş dönemine göre değişiklik göstermektedir. Hastanede uzun süre kalma ve transplantasyon süreci çocuk ve ailesinde kaygıya neden olmaktadır. Bununla birlikte transplantasyon gereksiniminin aciliyeti arttıkça, aile üyeleri arasında çocuklarını kaybetme kaygısı da artmaktadır. Transplantasyon sürecinde cerrahi girişime, operasyonun başarısına ve organın uyumuna yönelik kaygılar görülür. Transplantasyon sonrasında da çocuğun sürekli izlem, ilaç tedavisi, beslenme gibi karmaşık bir tıbbi rejime uyması gerekmektedir. Uzun takip ve tedavi süreci nedeni ile bu çocukların bağımsızlıkları kısıtlanmakta, sosyal ilişkileri bozulmakta, okul başarısında düşme ve tedaviye uyumda güçlükler görülmektedir. Çocuklar organ transplantasyon sürecini anlamakta zorluk yaşamakta ve bu nedenle danışmanlık ve temel yardım gerektiren tedaviye uyum göstermede zorlanmaktadır. Transplantasyon yapılan çocuklarda psikiyatrik yardım gerektirebilecek kaygı, endişe, kabuslar ve panik atak gelişebilmektedir. Transplantasyon sürecinde çocuk kadar ailesi de derinden etkilenir. Uzun süren tedavi süreci maddi giderlerin artmasına, aile dinamiklerinde bozulmaya, iletişim sorunlarına, bakım yükünün artmasına, fiziksel sağlıklarında bozulmaya, sosyal izolasyona neden olabilmektedir. Çocuk ve aile transplantasyon ihtiyacının saptanmasından, işlemin yapılması ve sonrasında uyuma kadar pek çok zorlu süreci yönetmek durumunda kalır. Tüm bu zorluklar çocuk ve ailesinde stres yaratır. Çocuk ve aile bu zorlu süreçte yardıma gereksinim duymaktadır. Çalışmalar transplantasyon öncesi ve sonrasında çocuk ve aileye psikososyal destek sağlanmasını önermektedir.

Çocuk ve ailenin yaşadığı psikososyal değişiklikler, anormal kan parametreleri ve somatik semptomlar kadar transplantasyon sürecinin önemli bir parçasıdır. Bu nedenle tıbbi bakım ve tedavinin yanı sıra çocuk ve aile için önemli başa çıkma becerileri gerektiren duygusal, bilişsel ve sosyal değişikliklere yönelik girişimler de planlanmalıdır. Çocuk ve ailenin yeni yaşam biçimine uyum sağlamasında ve başetmesinin güçlendirilmesinde hemşirenin bakım verici ve eğitici rolü önemli bir yere sahiptir. Transplantasyon yapılan çocuğun bakımı aile merkezli bakım yaklaşımını gerektirir. Bu sunumda, çocuk ve ailenin nakil sürecinin farklı aşamalarında karşılaştığı psikososyal güçlükler ve hemşirelik yaklaşımı ele alınacaktır.

Kaynaklar

1. Evgin, D., & Erdem, E. (2018). Kronik Böbrek Yetmezliği Olan Çocukların Ebeveynlerinin Depresyon Düzeyleri ve Stresle Başa Çıkma Tarzları. *Bozok Tıp Dergisi*, 8(2), 33-41.
2. Karataş, H., Güler, S., & Erdemir, F. (2018). Organ Nakli Yapılan Çocukların Bakımında Eğitici, Bakım Verici, Koordinatör ve Vaka Yöneticisi Olarak Hemşire. *Türkiye Klinikleri Pediatric Nursing-Special Topics*, 4(1), 25-29.
3. Kendall, K., Ansley, K., & Skillman, M. (2017). Psychosocial Issues in Transplantation. In Cupples S, Lerret S, McCalmont V, Ohler L, eds. *Core Curriculum for Transplant Nurses*. 2nd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; pp: 769-806.
4. Killian, M. O. (2017). Psychosocial predictors of medication adherence in pediatric heart and lung organ transplantation. *Pediatric transplantation*, 21(4), e12899.
5. Saroj, D., Karia, S., & De Sousa, A. (2019). Psychological issues in pediatric organ transplantation. *Annals of Indian Psychiatry*, 3(1), 8.
6. Schulz, K. H., & Kroencke, S. (2015). Psychosocial challenges before and after organ transplantation. *Transplant Research and Risk Management*, 7(1), 45-8.
7. Thys, K., Schwering, K. L., Siebelink, M., Dobbels, F., Borry, P., Schotsmans, P., ... & ELPAT Pediatric Organ Donation and Transplantation Working Group. (2015). Psychosocial impact of pediatric living-donor kidney and liver transplantation on recipients, donors, and the family: a systematic review. *Transplant International*, 28(3), 270-280.
8. Torun, Y. T., & Güney, E. (2016). Çocuk ve Ergen Organ Transplantasyonunda Konsültasyon Liyezon Psikiyatrisi. *Türkiye Klinikleri J Child Psychiatry-Special Topics*, 2(2), 81-5.



SÖZLÜ BİLDİRİLER



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

SS-01

Çocuk yoğun bakımda nörolojik hastalıklarda terapötik plazma değişimi

Güntülü Şık, Agop Çıtak

Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Yoğun Bakım Bd

Terapötik plazma değişimi büyük molekül ağırlıklı maddelerin kandan uzaklaştırılmasını sağlayan ekstrakorporeal bir tedavi yöntemidir. Çocuk hastalarda, immün nedenli olduğu bilinen nörolojik hastalıklarda uygulanabilmektedir. Bu çalışmada plazma değişimi uyguladığımız nörolojik hastalıkları incelemeyi amaçladık. Mayıs 2015 ve Kasım 2019 tarihleri arasında nörolojik hastalık nedeniyle plazma değişimi yapılan 14 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, tanısı, mekanik ventilasyon ihtiyacı, tedavi endikasyonları, yapılan işlem sayısı, tedavi komplikasyonları, PRISM skoru ve yoğun bakım yatış süresi kaydedildi. Nörolojik hastalık nedeniyle 14 hastaya (4 hasta akut dissemine ensefalomyelit, 6 hasta anti- NMDA reseptör ensefaliti, 2 hasta Guillain-Barre sendromu ve 2 hasta transvers miyelit) 84 plazma değişimi işlemi yapıldı. İşleme bağlı en sık komplikasyon set tıkanması, hastaya bağlı en sık komplikasyon hipotansiyon ve allerjik reaksiyondur. Hastaların hepsinde plazma değişimi sonrası nörolojik bulgulara gerileme oldu. TPE, çocuklarda spesifik endikasyonlar için kullanılabilecek bir tedavi yöntemidir. Nörolojik hastalıklar TPE'nin sık karşılaşılan endikasyonlarından biridir. ASFA kriterlerine göre bu hastalıklarda plazma değişimi uygun tedavi yöntemidir ve başarı oranını artırır.

SS-02

Sağlık Çalışanlarının Aşı Yoluyla Bağışıklanma ile İlgili Bilgi Düzeyleri, Tutum ve Davranışları

Pelin Çırtlık Belen, Çağatay Nuhoglu

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Haydarpaşa Numune
Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği

Giriş ve Amaç: Çalışmamızda sağlık çalışanlarının aşılama ile ilgili bilgi düzeyleri, tutum ve davranışlarının değerlendirilerek sağlık çalışanları arasındaki aşı tereddütünün varlığını, nedenlerini araştırmak amaçlanmaktadır.

Yöntem: Kesitsel-tanımlayıcı araştırmamız hastanemiz sağlık personellerine uygulanan 31 sorudan oluşan bir anket formu ile yapıldı. İstatistiksel analizler için IBM SPSS Statistics 22 (IBM SPSS, Türkiye) programı kullanıldı, $p < 0,05$ anlamlı kabul edildi.

Bulgular: Araştırmamıza katılan 300 sağlık çalışanının 150'si (%50) hekim, 120'si hemşiredir. Hekimlerin bilgi düzeyi ve aşı kabul tutumu puanı, diğer meslek gruplarından istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksektir.

Sonuçlar: Sağlık çalışanları arasında aşılama ile ilgili tereddütler mevcuttur, bu nedenle aşılama hakkında pekiştirici eğitimler verilmesinin; aşılama oranları ve aşı kabulünü olumlu yönde etkileyebileceğini düşünmekteyiz.

SS-03

D vitamini profilaksisinde annelerin rolü

Gizem Kara Elitok¹, Lida Bülbül², Burhan Turan³, Taha Yasin Akın³, Sinan Uslu¹, Ali Bülbül¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Yenidoğan Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Çalışmamızda çocuklara D vitamini profilaksisinin verilmesinde önemli bir basamak olan annelerin, D vitamini desteği hakkındaki bilgi, tutum ve davranışlarının belirlenmesi amaçlandı

Yöntem: Kesitsel ileriye dönük olan bu araştırma Mayıs-Temmuz 2015 tarihlerinde etik onam alınarak yapıldı. Hastanemiz Sağlam Çocuk Polikliniğine başvuran, 0-12 ay arası çocuğu olan anneler çalışmaya alındı. Araştırmayla ilgili bilgi verildi, onam verenlerle çalışma formu dolduruldu. Katılımcıların sosyodemografik özellikleri, D vitamini desteğiyle ilgili bilgi, tutum ve davranışlarını içeren toplam yirmi beş soru soruldu.

Bulgular: Çalışmaya 467 anne katıldı. Annelerin yaş ortalaması 28,7±5,8 yıl, çocukların 2,7±2,9 ay idi. Annelerin %83,7'sine (n:391) D vitamini desteği vermeleri gerektiği bilgisi verilmişti. Bu bilgi %69,8'ine (n:273) doktor, %29,4'üne (n:115) hemşire tarafından verilmişti. Annelerin %75,2'si (n:351) çocuklarına D vitamini desteği veriyordu. Çocuklara D vitamini ortalaması 17,7±18,2 günde başlanıyordu. D vitamini desteği verenlerin; %83,9'unun (n:294) 400 IU/gün, %7,1'inin (n:25) >400 IU-<600 IU/gün ve %8,2'sinin (n:29) yıkr31600 IU/gün dozunda verdiği saptandı. D vitamini desteğini %86,9'u(n:305) düzenli her gün veriyordu. D vitamini desteğini vermemelerinin ilk üç nedeni; %50,8(n:59) henüz ilacı başlama zamanı gelmemesi, %33,6 (n:39) mamalarda yeteri kadar olması, % 20,7(n:24) kendilerine bilgi verilmemesiydi. Annelerin %47,3'ünün (n:221) gebelikte, %19,3'ünün (n:90) emzirirken D vitamini desteği aldığı belirlendi. Çocuklara D vitamini desteğinin verilme nedenleri sorulduğunda ilk üç neden: %58,9 (n:275) kemik gelişimi için, %21 (n:98) diş gelişimi için, %18,6 (n:87) bingıldak kapanmasıydı. Annelerin % 48,8'i (n:228) D vitaminin fazla alınmasının zararlı olduğu bilgisine sahipti.

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamızda, annelerin çocuklara verilen D vitamini desteği programına uyduğunu, desteğin başlanma zamanının ve dozunun çoğunlukla uygun olduğunu tespit ettik. Düşük bir oranda annenin D vitaminini yüksek dozda verdiğini saptadık. Annelerin D vitamini verilme süresi, nedeni ve kaynaklarıyla ilgili bilgilerinin yeterli olmadığını belirledik. D vitamini desteğini vermemelerinin en önemli nedenlerinin; mamalarda yeterince D vitamini olduğunu düşünmeleri ve kendilerine henüz bilgi verilmemesi olduğunu tespit ettik. Çalışmamızda annelere gebelik ve emzirme döneminde önerilen D vitamini desteğinin kullanım oranının düşük olduğunu belirledik.

SS-04

9-14 Yaş Epilepsi Hastalarında Major Depresyon Değerlendirilmesi

Güler Yıldırım¹, Tuğçe Uzunhan Aksu², İhsan Kafadar³, Gülşen Köse³,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji

Giriş ve Amaç: Depresyon, epilepsili hastalarda genel popülasyona göre daha sık görülmektedir. Bu çalışmanın amacı, epilepsisi olan çocuklarda ve ergenlerde depresyon birlikteliğini saptamak ve semptomların spesifik lokalizasyon ile ilişkili olup olmadığını tespit etmek için temporal lob epilepsi (TLE), ekstrapetal lob epilepsi ve jeneralize epilepsisi olan hastaları ve bu hastaların kardeşlerini depresyon yönünden karşılaştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji polikliniğinde TLE, ekstrapetal epilepsi ve jeneralize epilepsi nedeniyle takip edilen 9-14 yaş arası hastalar ve kontrol grubu olarak bu hastaların 9-14 yaş arası sağlıklı kardeşleri çalışmaya alındı. Çalışmaya 89 epilepsi hastası ve 89 kişiden oluşan kontrol grubu alındı. Katılımcılara uygulanan Çocuklar Depresyon Ölçeği (ÇDÖ) ile major depresyon oranı belirlendi. Hastaların ve kontrol grubunun demografik özelliklerini değerlendirdiğimiz bireysel değerlendirme formu her katılımcı için ayrı ayrı oluşturuldu. Bu formda katılımcıların yaşı, cinsiyeti, eğitim durumu, yıl sonu karne ortalaması, anne ve baba yaşı ve eğitim durumu, ailenin aylık toplam geliri, kardeş sayısı sorgulandı. Ayrıca epilepsi tanısının alındığı yaş, epilepsinin türü, epilepsi süresi, yıl içinde geçirdiği nöbet sayısı, kullanılan ilaç isimleri ve sayısı, ilaç kullanma süresi, son nöbet zamanı ve herhangi bir zamanda psikiyatri başvurusu olup olmadığı sorgulandı.

Bulgular: ÇDÖ ölçeği ile değerlendirildiğinde tüm hastaların 24 (% 27)'ünde, TLE hastalarının 13 (% 52)'ünde, ekstrapetal lob epilepsi hastalarının 5 (% 35,7)'inde, jeneralize epilepsisi olan hastaların 6 (% 12)'sında, kontrol grubunun ise 5 (% 5,6)'inde depresyon puanları sınır değerden yüksek olarak bulunmuştur. Depresyon epilepsili çocuklarda ve ergenlerde sağlıklı kontrol grubuna göre daha fazla görülmektedir. TLE grubu ile jeneralize epilepsisi olan hastalar depresyon yönünden kıyaslandığında TLE'li grupta depresyon anlamlı derecede yüksekti (p:0,000). Ekstrapetal lob epilepsisi olan grupta da depresyonu olan hasta oranı jeneralize epilepsi grubuna göre anlamlı olarak daha yüksekti (p: 0,038). Bununla birlikte TLE grubu ile ekstrapetal lob epilepsisi olan hastalar depresyon varlığı açısından karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır (p>0,05). Epilepsi hastalarında depresyona etki eden olası faktörler ayrı ayrı incelendiğinde yaş, cinsiyet, epilepsi süresi, nöbet sıklığı, epilepsi başlangıç yaşı, hastaların politerapi veya monoterapi alıyor olması, okul başarısı, aile geliri, anne ve babanın mesleği gibi parametrelerin depresyona etki etmediğini saptadık.

Sonuç: Epilepsi hastalarında depresyon sıklığı spesifik lokalizasyon ile ilişkili bulundu. Fakat epilepsi ile depresyon arasındaki ilişkiyi iyi anlamak için bu konuda yapılacak daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

SS-05

Sürfaktan Uygulanmasında İnce Kateter Yöntemi ile Entübasyon Yönteminin Karşılaştırılması

¹Nihal Akçay, ²Ayşe Sevim Gökalp

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Bilim Dalı

Amaç: Erken CPAP başlanılan bebeklere sürfaktan ihtiyacı olduğunda entübe edip pozitif basınç uygulanıp ekstübe edilmesi InSurE, pozitif basınçlı ventilasyon yapmadan nazal CPAP veya nazal IMV altında bebek spontan soluk alırken laringoskopi trakeaya yerleştirilen ince kateterle sürfaktan uygulanması MIST olarak tanımlanır. Biz bu çalışmamızda MIST tekniği ile InSurE tekniği uygulamasının karşılaştırılması ve bebeklerin morbidite ve prognozları üzerindeki etkilerini incelemeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Hastanemizde tamamlanmış 34 haftadan küçük doğan ve sürfaktan verilmesi gereken bebekler bu çalışmaya alındı. Doğum salonunda entübasyon ihtiyacı olmadan ve nIMV/ nCPAP ile solunum desteği olarak yoğun bakıma getirilen hastalar sürfaktan gereksinimi açısından değerlendirildikten sonra 2 gruba ayrıldı. Birinci gruba ince kateterle sürfaktan (MIST) ikinci gruba ise InSurE yöntemi ile sürfaktan tedavisi verildi. Doğum odasında entübe edilmesi gerekenler, majör konjenital anomalisi olanlar, hidrops fetalis tanısı alanlar, sürekli pozitif hava yolu basıncı ile stabilize edilip sürfaktan tedavisi gerekmeyen hastalar çalışma dışı bırakıldı. Sürfaktan nCPAP veya nIMV altında RDS bulguları (taşıpne, inleme, interkostal çekilme, tipik radyoloji veya kan gazı bulguları), FiO₂ ihtiyacı >40 ve SPO₂ değerlerinin <90 olan prematürelere 200 mg/kg/doz verildi. İkinci ve üçüncü sürfaktan tedavisi kararı Avrupa konsensüs kriterlerine göre ayarlandı. Tekrarlayan dozlar ilk sürfaktan uygulaması gibi ancak 100 mg/kg/doz yapıldı. Tekrarlayan dozlar bebek entübe ise endotrakeal verildi.

Bulgular: Çalışmaya 78 bebek dahil edildi. MIST yöntemiyle 42, InSurE yöntemiyle 36 bebeğe sürfaktan verildi. Hastaların gebelik haftası MIST grubunda 29,0(27,0-32,0)hafta, InSurE grubunda 30,5(28,0-32,0) hafta idi. Doğum ağırlığı MIST grubunda 1250(1010-1605) gr, InSurE grubunda 1200(955-1767,5) gramdı. Gruplar arasında cinsiyet, doğum odasındaki canlandırma ihtiyaçları arasında fark yoktu. Birinci ve beşinci dakika APGAR skoru MIST grubunda anlamlı olarak daha düşüktü (Tablo 1). Her iki grupta annelerin demografik özelliklerinde istatistiksel olarak fark yoktu (Tablo 2).

İlk 72 saatte entübasyon ihtiyacı, tekrar sürfaktan verilmesi, mekanik ventilasyon süresi, pnömotoraks, akciğer kanaması, erken sepsis, PDA, NEK, İVK, BPD insidansları ve ölüm açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Her iki grupta sürfaktan tedavisi öncesi alınan kan gazlarındaki PaCO₂ değerleri arasında fark bulunmazken tedavi sonrası değerleri kateter grubunda daha düşük bulundu (Tablo 3).

Sonuç: Sürfaktan replasman tedavisinde her iki yöntem de uygulanabilir olmakla birlikte MIST ile sürfaktan tedavisi sonrası karbondioksit retansiyonunun daha çabuk gerilediği görüldü. Çalışmamızda klinik ve laboratuvar sonuçlarında her iki yöntem arasında önemli bir farklılık görülmemesi nedeniyle InSurE ve MIST yönteminin birbirine üstün olmadığı gösterildi. Üstelik InSurE yönteminin daha invaziv olması nedeniyle ince kateter kullanımının daha pratik olacağını vurgulamaktayız.

SS-06

Preterm infantlarda 25-hidroksivitamin D eksikliğinin respiratuar distress sendromu üzerine etkisi

Pelin Doğan, İpek Güney Varal

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

Giriş-Amaç: Gebelikte D vitamini eksikliğinin kritik önemi vardır, çünkü 25-hidroksivitamin D [25(OH)D]'nin etkileri sadece fetal kemik gelişimi üzerine olmayıp aynı zamanda antiproliferatif, proapoptik ve immünmodulator etkileri mevcuttur. Ayrıca yapılan çalışmalarda fetal akciğer maturasyonu üzerine de steroidlere benzer şekilde olumlu etkileri gösterilmiştir. RDS fizyopatolojisinin temeli alveolar sürfaktan eksikliğidir ve yapılan hayvan çalışmalarında D vitamininin aktif formu olan 1,25-dihidroksivitamin D3'ün, sürfaktan sentezini artırarak respiratuar distress sendromundan (RDS) koruyucu etkisi olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada preterm infantların 25(OH) D vitamin düzeyleri ile RDS gelişimi ilişkisi ve maternal 25(OH) D vitamin düzeyleri ile preterm infantların 25(OH) D vitamin düzeyleri arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlandı.

Yöntem: Bu prospektif çalışmaya bir yıl süreyle, YDYBÜ'de yatarak tedavi gören ≤ 32 gestasyon haftasındaki preterm infantlar dahil edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların 25(OH) D vitamin düzeylerinin ölçümü için kan örnekleri YDYBÜ'ne yatışının ilk 6 saati içinde alınırken, maternal 25(OH) D vitamin düzeyleri için kan örnekleri doğum sonrası ilk 4 saat içinde alınmıştır. Hastalar 25(OH) D vitamin eksikliğine göre; ağır (25(OH) D vitamin düzeyi <5 ng/mL), orta (25(OH) D vitamin düzeyi 5 ng/mL-15 ng/mL) ve hafif eksiklik (25(OH) D vitamin düzeyi 15 ng/mL-30 ng/mL) olmak üzere 3 gruba ayrılmış olup normal 25(OH) D vitamin düzeyi >30 ng/mL olarak tanımlanmıştır.

Bulgular: Çalışmaya alınan 72 hastanın 49'u RDS tanısı alırken, 23'ünde RDS izlenmedi. RDS izlenen grupta RDS izlenmeyen gruba göre doğum ağırlığı ve gestasyon haftası istatistiksel olarak anlamlı daha düşük izlendi (p=0.001). RDS izlenen grupta, 25(OH) D vitamin düzeylerinin RDS izlenmeyen gruba göre anlamlı olarak düşük olduğu görüldü (p=0.04). Multipl regresyon analizinde yüksek 25(OH) D vitamin düzeyinin ve ileri gestasyon haftasının RDS gelişimi açısından koruyucu etkileri olduğu izlendi (sırasıyla; odds oranı(OR): 0.89; 95% güven aralığı (CI) : 0.8-0.99; p=0.04 ve OR 0.59; 95% CI 0.42-0.83; p=0.003).

Tartışma ve Sonuç: D vitamininin tip 2 pnömositlerin proliferasyonunu uyararak, sürfaktan sentezini arttırdığı ve RDS gelişimini önlediği çeşitli çalışmalarda bildirilmiştir. Bu çalışmada da literatürle uyumlu şekilde preterm infantlarda 25(OH) D vitamin eksikliğinin RDS gelişimi için bağımsız bir risk faktörü olduğu izlendi. Preterm infantlarda önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olan RDS ile 25(OH) D vitamin eksikliği ilişkisini araştırılan geniş vaka serili, prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğu aşikardır.

SS-07

Solunum Sıkıntısı Olan Yenidoğanlarda Akciğer Ultrasonografisinin Radyasyon Maruziyetini Azaltıcı Etkisi

Tandircioglu UA, Kayki G, Celik HT, Oguz B., Yigit S, Yurdakök M.

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Bölüm 39

Giriş-Amaç: Akciğer filmi, yakın geçmişe kadar solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda ilk tercih edilen görüntüleme yöntemi idi. Ancak son yıllarda yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde solunum sıkıntısına tanısız yaklaşımda akciğer ultrasonografisi kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır. Bu çalışmada, solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda akciğer ultrasonografisi kullanımının akciğer filmi sayısını ve bebeklerin aldıkları radyasyon dozu miktarını azaltıcı etkisini incelemeyi amaçladık.

Method/Yöntemler: Etik kurul onayı alındıktan sonra prospektif ve gözlemsel olarak yapılan çalışmaya solunum sıkıntısı olan 80 yenidoğan dahil edildi. İlk tercih edilen görüntüleme yöntemi olarak yatak başında akciğer ultrasonografisi yapıldı, gerektiğinde tekrarlandı. Tedavi altında solunum sıkıntısı artan hastalara akciğer filmi çekildi. Azaltılan toplam akciğer filmi sayısı ve dolaylı olarak radyasyon maruziyetindeki azalma hesaplandı.

Sonuçlar: Çalışmaya 73'ü (%95,3) sezaryen ile doğan, gestasyon haftası ortalama 36 hafta (28-40) ve doğum ağırlığı ortalama 2445 gr(660-4100) olan, 52'si (%65) erkek toplam 80 term ve preterm yenidoğan dahil edildi. Akciğer ultrasonografisi ile 17 bebekte respiratuvar distres sendromu (beyaz akciğer, plevral düzensizlikler); 44 bebekte yenidoğanın geçici takipnesi (geçiş zone), 19 bebekte ise konjenital pnömoni (konsolidasyon, hava bronkogramları, plevra bütünlüğünün bozulması) tanısı konuldu. Hastalara toplam 160 kez akciğer ultrasonografisi, 78 akciğer filmi çekildi. Ayrıca solunum sıkıntısı olan 25 hastaya hiç akciğer filmi çekilmeden taburcu edildi. Her bebek için çekilen akciğer filminin etkilediği radyasyon dozu 4,35 µGy'dir. Buna göre radyasyon dozunun bebek başına 4,45 µGy azaltıldığı saptanmıştır. Sonuç:

Ünitemizde akciğer ultrasonografisi solunum sıkıntısı olan term ve preterm yenidoğanlarda ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Hasta başında kolayca ve tekrar tekrar yapılabilen akciğer ultrasonografisinin tanı ve klinik kararlarda yol gösterici olduğunu, hastaların ve dolayısıyla sağlık personelinin maruz kaldığı radyasyonun azaltılmasını sağladığını gözlemledik. Vücut kütle büyümesinin en hızlı olması nedeniyle radyasyona en duyarlı olunan yenidoğan döneminde radyasyon maruziyetinin azaltılması uzun dönemde radyasyonun yan etkileri ile ilişkili hastalıkların riskini de azaltacaktır.

SS-08

Prematüre Doğan Çocuklardaki Refraksiyon Kusurlarının Değerlendirilmesi

Semra Tiryaki Demir¹, Oğuz Kaan Kutucu¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, İstanbul

Giriş ve Amaç : Prematüre doğan çocuklardaki refraksiyon kusurlarını değerlendirmek.

Yöntem : Ocak 2015-Aralık 2019 tarihleri arasında kliniğimize başvuran ykrk3034 gebelik haftasından önce doğan, retinopati tedavisi uygulanmamış 6-24 ay arasındaki preterm çocuklar retrospektif olarak değerlendirildi. Siklopleji ile pupilla dilatasyonu sağlanması sonrası Welch Allyn SureSight taşınabilir çocuk otorefraktometresi ile refraksiyon ölçümleri alındı. Olguların doğum haftası, muayene sırasındaki düzeltilmiş yaşı, sferik ve silindirik değerleri ve sferik eşdeğer (SE) ölçümleri kaydedildi. Emetropi SE >-0.25D ve <+2D olarak kabul edildi. Amerikan Akademi Pediatrik Oftalmoloji ve Strabismus Pediatrik Göz Değerlendirmesi rehberine göre refraktif düzeltme gereken olgulara kontrol retinoskopi muayenesi sonrası gözlük verildi.

Bulgular : Çalışmaya 90'ı kız, 127'si erkek olmak üzere toplam 217 hastanın 434 gözü dahil edildi. Ortalama doğum haftası 31,4 (24-34) hf, doğum kilosu 1772 gramdı. Olguların muayene sırasındaki düzeltilmiş yaş dağılımları; 86'sı 6-ykrk308 ay, 49'u 9-ykrk3011 ay, 34'ü 12-ykrk3017 ay ve 48'i 18-ykrk3024 aydı. Olguların ortalama sferik, silindirik ve SE değerleri sırayla 6-ykrk308 ay için 2.84D, 1.24D, 2.26D; 9-ykrk3011 ay için 2.62D, 1.08D, 2.13D; 12-ykrk3017 ay için 2.43D, 0.94D, 1.99D; 18-ykrk3024 ay için 2.19D, 0.97D, 1.73D idi (p<0.05). Gözlerin sadece 188'i (%43.3) emetroptu. Yaş ilerledikçe emetropi oranı anlamlı olarak daha yüksekti. Rehberine göre 21 çocuğa (%9.6) gözlük verildi.

Tartışma ve Sonuç : Prematüre doğan çocuklardaki refraksiyon kusurları oldukça sık görülmektedir. Bu çocukların göz taramaları için çocuk otorefraktometresi oldukça faydalıdır. Yaşın ilerlemesi ile sferik, silindirik ve SE değerleri azalmakta emetropiye doğru gidiş hızlanmaktadır.

SS-09

Geç Preterm Bebeklerin Sık Karşılaşılan Sorunları

Ahmet Tellioglu, Esra Ağırçöl, Ali Bülbül, Sinan USlu, Ebru Ünal, Evrim Baş, Hasan Avşar, Alper Divarç

T.C. Sağlık Bakanlığı İstanbul Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Yenidoğanlar gebelik haftasına (GH) göre gruplara ayrıldıklarında, 34 GH ile 36 ^{6/7} GH olan bebekler geç preterm bebekler olarak tanımlanır. Tüm preterm doğumların %60-70'ini geç preterm doğumlar oluşturmaktadır. Bazıları term bebek görünümünde olduğundan çoğunlukla yüksek riskli kategoride değerlendirilmemelerine rağmen bu bebeklerde morbidite term bebeklerden 4-7 kat daha yüksektir. Literatür irdelendiğinde, geç preterm bebeklerde solunum sıkıntısı, beslenme intoleransı ve sarılık nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitelerine sıklıkla yatış gereksinimi olduğu görülmüştür. Bu yazıda kliniğimize 1 yıl boyunca yatan geç preterm hastaların yatış tanılarını inceledik.

Kliniğimizde 2019 yılında 159 tane geç preterm bebek doğdu (Tablo 1). Bu bebeklerden Yenidoğan Yoğun Bakım ünitemize doğum ağırlıkları 2677,8±504 g (1480-4125 g) olan 92 tanesi yattı. Bu hastaların yatış tanılarını baktığımızda 44 (%43) bebekte solunum sıkıntısı, 26 hastada yenidoğan sarılığı (%30), 8 hastada beslenme intoleransı (%8), 4 hastada hipoglisemi, 4 hastada erken neonatal sepsis, 3 hastada düşük DA (DA:<2000gr), 1 hastada polisitemi saptandı. 2 hasta ise sosyal endikasyon tanısıyla terk bebek olarak yatırıldı. Yatış oranlarına baktığımızda term bebeklerde %14, geç preterm bebeklerde %57 olarak gördük (Tablo 1). Hastaneye yatış sürelerinin en uzun olduğu gruplar; konjenital pnömoni (ortalama:15 gün) ve beslenme intoleransı (ortalama:9 gün) idi. Geç preterm bebekler; hipotermi, hipoglisemi, solunum sıkıntısı, hiperbilirubinemi ve beslenme intoleransına term bebeklere göre daha yatkındır. Ancak kliniğimizde solunum sıkıntısı ya da beslenme intoleransı gibi sebeplerle küvöze alınarak dekstrozu mayi ile hidrate edilen bebeklerde hipotermi ve hipoglisemi görülme sıklığı yanıltıcı derecede düşük saptanmıştır (yaklaşık %4).

Günümüzde artan erken preterm doğumlar sebebiyle, geç preterm bebekler görüntüleri ve tartılarına bakılarak term bebeklerle karıştırılabilmektedir. Ancak başta yenidoğanın geçici takipnesi ,yenidoğan sarılığı ve beslenme intoleransı olmak üzere birçok hastalık preterm bebeklerde term bebeklere göre çok daha sık görülmektedir. Geç pretermelerin, termlerden ayrı bir grup olarak ve dikkatli bir şekilde yakın izlemine önem verilmesi ve artmış morbidite ve mortalite riski konusunda pediatristlerin duyarlılığının artırılması önemlidir.

SS-10

Fototerapinin Serum Melatonin Düzeyi Üzerine Etkisi

İlkay Özmeral Odabaşı¹, Ali Bülbül², Duygu Besnili Acar³, Evrim Kıray Baş², Ebru Ünal², Sinan Uslu²,

¹Beylikdüzü Devlet Hastanesi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Giriş ve Amaç: Hiperbilirubinemi yenidoğan döneminde en sık hastane yatışı gerektiren hastalık olarak saptanmaktadır. Fototerapi, hiperbilirubineminin bilinen en eski tedavi yöntemidir. Fototerapinin insensible sıvı kaybında artış, deri döküntüleri, sulu dışkılama, hipokalsemi gibi komplikasyonları bildirilmiş olup, bebeğin uyku düzeni üzerine yani serum melatonin düzeyi üzerine etkisi bilinmemektedir. Çalışmamızda hiperbilirubinemi nedeni ile fototerapi uygulanan bebeklerin melatonin düzeyi ile fototerapi uygulanmamış olan sağlıklı term bebeklerin serum melatonin düzeylerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem : Yöntem: Çalışmamız tek merkezli, prospektif, gözlemsel, vaka kontrol çalışmasıdır. Etik onay alındıktan sonra; Ocak 2019-Kasım 2019 tarihleri arasında hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen, hiperbilirubinemi dışında bilinen başka bir sağlık sorunu olmayan, term, tam enteral beslenen ve en az 6 saat fototerapi alan ve tedavisi devam eden 35 olgu; anne yanında izlenen, herhangi bir sağlık sorunu olmayan, term, tam enteral beslenen 35 yenidoğan ile serum melatonin düzeyleri açısından değerlendirildi. Vaka ve kontrol grubundaki olgulardan saat 02:00'de 2 ml venöz kan örneği alındı, numune alüminyum folyoya sarılarak ışıktan teması engellendi. Serum örnekleri ELISA yöntemi ile çalışıldı. Örneklem büyüklüğü G*Power Version 3.1.6programı ile hesaplandı.

Bulgular : Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 70 term bebeğin 45'i kız, 25'i erkekti. Bebeklerin ortalama doğum ağırlığı 3295 (2380-4560) gr, ortalama boyu 49.7 (44-56) cm, ortalama baş çevresi 34,5 (32,5-35,5) cm saptandı. Kontrol grubu ile vaka grubu arasında cinsiyet, doğum şekli, gestasyon haftası, doğum ağırlığı, boy ve baş çevresi açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Tüm grubun ortalama serum melatonin düzeyi 20,1±5,1 pg/ml saptandı. Kontrol ve vaka grupları arasında serum melatonin düzeyleri açısından anlamlı fark saptanmadı(p>0.05). Fototerapi uygulama süresi ile serum melatonin düzeyi arasında korelasyon belirlenmedi.

Tartışma ve Sonuç : Sonuç: Çalışmamızda fototerapi uygulanan bebeklerde serum melatonin düzeylerinde kontrol grubuna göre bir değişiklik olmadığını bildiren ilk çalışma özelliğindedir. Yenidoğan döneminde melatoninin sirkadiyen ritminin standart bir döngü göstermemesi ile ilişkilendirilebilir. Konu ile ilgili farklı ve geniş serili çalışmalar ile fototerapi ve serum melatonin düzeylerinin incelenmesine ihtiyaç vardır.

SS-011

Adölesan Gebelikler Ve Perinatal Sorunları

Sinem Gülcan Kersin, Hülya Özdemir, Hülya Selva Bilgen, Aslı Memişoğlu, Eren Özek

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Neonatoloji Bilim Dalı

Giriş: Dünya Sağlık Örgütüne göre adölesan, çocukluktan yetişkinliğe geçiş dönemi olarak tanımlanır ve 10-19 yaş aralığını kapsamaktadır. Gebeliğin anneye yüklediği metabolik, hemodinamik ve psikolojik yüklerin, adölesan dönemin yarattığı benzer koşullarla çakışması nedeniyle adölesan gebelikler ek problemlerin yokluğunda bile riskli gebelik kategorisine girmektedir. Adölesan gebeliklerde düşük doğum ağırlığı, erken doğum, erken membran rüptürü, preeklampsi, intrauterin büyüme kısıtlılığı, bebeklerde emme güçlüğü, sarılık ve hipoglisemi gibi sorunların arttığı bildirilmektedir.

Gereç ve Yöntem: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğinde Ocak-Aralık 2019 tarihleri arasında doğum yapan 15-19 yaş arası gebelerin ve bebeklerinin geriye dönük olarak hastane kayıtlarından verileri değerlendirildi. Gebelerin yaşı, uyuğu, doğum şekli, gebelik haftası, akut ya da kronik hastalığı, erken doğum eylemi kaydedildi. Bebeklerin gebelik haftası, cinsiyeti, doğum ağırlığı, doğumda canlandırma gereksinimi, anne yanındaki sorunları irdelendi.

Bulgular: Çalışmaya 154 adölesan gebe alındı. Gebelerin %72'si Türk vatandaşı olup, normal spontan vajinal yol ile doğum oranı %78'di. Gebelerin yaş ortalaması $19 \pm 0,96$ olup, 28'i reşit değildi. Düzenli gebelik takibi yapılanların oranı %30 olarak saptandı. Maternal sorunlar irdelendiğinde %32 sıklıkla ilk sırayı idrar yolu enfeksiyonu alırken, 7 gebede hipotiroidi, 3 gebede preeklampsi, 2 gebede gestasyonel diyabet olduğu kaydedildi. Ortalama $38 \pm 2,8$ gebelik haftasında doğum gerçekleşmiş olup, prematüre eylem oranı %23 idi. Bebeklerin %49'u erkek olup, canlandırma gereksinimi bebeklerin %7'sine ($n=11$) gerekti ve bir bebek konjenital anomaliler nedeniyle doğum odasında kaybedildi. Bebeklerin %38'inde tedavi gereksinimi olup, 17 bebekte fototerapi gerektiren hiperbilirubinemi, 16 bebekte solunum sıkıntısı, 4 bebekte erken sepsis, 1 bebekte hipoglisemi gözlemlendi. Anne yanında izlenen bebeklerin hastanede kalış süresi ortalama 44 ± 36 saat olarak bulundu. Fizyolojik sınırın üzerinde tartı kaybı bebeklerin %19'unda saptandı ve %16'sı formula desteği aldı. Taburculuk sonrası olguların %36'sının ilk kontrole geldiği saptandı.

Sonuç: Çalışmamızda adölesan gebelik oranı %4,8 bulunmuş olup, ülkemizde bu oran %6,8; dünyada %3-13 arasında değişen sıklıkta görülmektedir. Adölesan gebelerde prematüre doğum oranı %28 olarak bildirilmiş olup çalışmamızda ise bu oran %23 olup, literatüre göre biraz daha düşük bulunmuştur. Adölesan gebelerin bebeklerinin erken neonatal dönemde yenidoğan ünitesine yatış oranlarının daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda %38 ($n=58$) bebekte tedavi gerektiren neonatal sorunların olduğu saptanmıştır. Bu sonuçlara göre adölesan gebeliklerin hem anne, hem yenidoğan bebeğin sağlığını olumsuz etkileyebilen önemli bir sorun olduğu düşünülmektedir.

SS-12

Antioksidan, Antiinflamatuvar ve Antifibrotik Etkili Chrysin'in, Bronkopulmoner Displazi Modeli Oluşturulan Yenidoğan Rat Akciğerleri Üzerine Etkisi

Ramazan Özdemir¹, İsmail Kürşat Gökçe¹, Aslı Çetin Taşlıdere², Kevser Tanbek³, Cemile Ceren Gül², Süleyman Sandal³, Hatice Turgut¹, Hüseyin Kaya¹, Mehmet Aslan⁴

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Malatya

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Histoloji ve Embriyoloji Anabilim Dalı, Malatya

³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, Malatya

⁴İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

Özet: Oksidatif stres ve inflamasyon, bronkopulmoner displazi (BPD) etiopatogenezinde çok önemli rol oynamaktadır. Bu çalışmada, antioksidan, antiinflamatuvar ve antifibrotik bir ilaç olan Chrysin (CH), BPD üzerine etkinliğinin araştırılması amaçlandı. Kırk adet yavru rat Kontrol, CH, BPD ve BPD+CH olarak dört gruba ayrıldı. Çalışmanın sonunda akciğer dokusunda apoptoz, histopatolojik hasar ve alveolar makrofaj skorları, oksidan kapasite, antioksidan kapasite ve inflamasyon değerlendirildi. BPD ve BPD+CH gruplarının ortalama histopatolojik hasar skoru ve alveolar makrofaj skorlarının kontrol ve CH gruplarından daha yüksek olduğu bulundu ($p \leq 0,0001$). Her iki skoru da BPD+CH grubunda BPD grubuna göre daha düşük olduğu saptandı ($p \leq 0,0001$). TUNEL ve Caspase-3 pozitif hücre yüzdesinin BPD+CH grubunda BPD grubuna göre anlamlı olarak daha düşük olduğu bulundu. BPD grubunun akciğer dokusu ortalama MDA, TOS, TNF- α ve IL-1 β düzeylerinin, kontrol ve BPD+CH gruplarına göre anlamlı şekilde yüksek olduğu saptandı ($p < 0,05$). BPD+CH grubunun ortalama TNF- α ve IL-1 β düzeyleri kontrol grubu ile benzer iken MDA ve TOS düzeyleri kontrol grubuna göre yüksek, BPD grubuna göre ise anlamlı olarak düşük olduğu saptandı. BPD grubunun ortalama TAS, SOD, GSH, GSH-Px düzeylerinin kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük olduğu bulundu ($p < 0,05$). BPD hayvan modelinde CH profilaksisinin sonucunda düşük histopatolojik hasar skoru ve apoptoz hücrelerin yanı sıra inflamasyon ve oksidatif kapasitede azalma antioksidan kapasitede artış bulunmuştur.

SS-13

Çocuklarda İdyopatik Mikroskopik Hematüri İzleminde İdrar Kidney Injury Molecule-1'in Önemi

Kızılcak H, Hasbal C, Dursun H, Hatipoğlu S

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

İdyopatik mikroskopik hematüri çocukluk çağında sık görülen ve etyopatogenezinde pek çok faktörün değişken derecelerde rol oynadığı bir semptomdur. Çalışmamızda idiopatik mikroskopik hematürinin neden olabileceği olası renal tubular hasarı erken saptamada noninvazif bir test olan idrarda kidney injury molecule-1 düzeylerine bakarak bu alanda yeni bir belirteç olup olamayacağını araştırdık. Çalışmaya yaşları 1-15 arasında değişen, en az 4 yıldır idiopatik mikroskopik hematüri tanısı ile izlenen, hipertansiyon ve/veya ödemi olmayan 38 çocuk ile yaş ve cinsleri çalışma grubundaki hastalar ile uyumlu 39 sağlıklı çocuk dahil edildi. Hasta ve kontrol gruplarında idrarda kidney injury molecule-1, tam idrar tetkiki, idrar kültürü, spot idrarda kalsiyum, magnezyum, ürik asit ve kreatinin düzeyleri ölçüldü. Kanda biyokimyasal parametreler çalışıldı. İdrar kidney injury molecule-1 düzeyleri ile bu molekülün idrar kreatinine oranı idiopatik mikroskopik hematüri çocuklarda, kontrol grubuna oranla, istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptandı. Renal tübüler hasar belirteci olan üreter kidney injury molecule-1 düzeylerinin idiopatik mikroskopik hematüri hastalarda yüksek saptanabilir. Bu nedenle hematürinin renal tübüler hasar ve kronik böbrek hastalığı gelişimi açısından izlenmesi gereken bir bulgu olduğu sonucuna vardık.

Giriş ve Amaç: Hematüri, idrarda kırmızı kan hücrelerinin bulunmasıdır. Makroskopik hematüri veya sadece idrar analizi ile de saptanabilen mikroskopik hematüri şeklinde olabilir. Altta yatan herhangi bir patoloji saptanmadığında idiopatik mikroskopik hematüri (IMH) olarak tanımlanmaktadır. Kidney injury molecule-1 (KIM-1), iskemik ve nefrotoksik hasarda, böbreğin proksimal tübüler hücrelerinde üretilen transmembran bir glikoproteindir (12,13,14,15,16,17). Çalışmamızda bu molekülün renal tübüler ve/veya glomerular hasar gelişimi açısından risk taşımayan sağlıklı çocuklara göre IMH'de prognozu belirleyici bir belirteç olup olamayacağını saptamayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya 38 hasta ve yaş ile cinsleri hasta grubu ile uyumlu 39 sağlıklı çocuk alındı. Hastalar, rutin kontrol için genel pediatri polikliniğine başvuran ve rastlantısal olarak mikroskopik hematüri saptandıktan sonra nefroloji polikliniğine refere edilen IMH tanısı alan hastalardan randomize seçildi.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun cins, yaş, boy ve kilo, sistolik ve diastolik kan basıncı ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmemiştir (sırasıyla $p=0.877$, $p=0.880$, $p=0.227$, $p=0.152$, $p=0.147$, $p=0.345$). Hasta grubunda kan hemoglobin düzeyleri kontrol grubuna göre anlamlı oranda düşük saptanmıştır ($p=0.049$). C-reaktif protein düzeyleri hasta grubunda kontrol grubuna oranla anlamlı şekilde daha yüksek

saptanmıştır ($p=0.028$). Hasta grubunun KIM-1 düzeyleri ile KIM-1/uCr oranı kontrol grubundan istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunmuştur ($p=0.0001$, tablo 1).

Tartışma ve Sonuç: Hematüri şikayeti ile gelen sağlıklı çocuklar, hem aile hem hekim için anksiyete yaratmaktadır. Genellikle benign nedenlere bağlı olmakla beraber nadiren kronik böbrek hasarı gelişimi ile sonuçlanabilmektedir (5,8,11). Bu nedenle IMH tanısı alan hastaların düzenli kontrollerle izlenmesinde fayda vardır. İzleminde hastalığın seyri hakkında fikir veren non-invazif tetkikler sınırlıdır ve bunlardan birisi de idrar KIM-1 düzeyidir. Sonuç olarak bizim çalışmamızda, idrar KIM-1 düzeyleri ile idrar KIM-1/idrar kreatinin değerleri IMH'si olan grupta anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Hematüri gibi altta yatan nedenin genelde benign olduğu bir semptomda, idrar KIM-1 yüksekliği halinde ileri inceleme gerekmektedir.

SS-14

Kronik Böbrek Hastalığı Olan Çocuklarda Lipid, Lipoprotein Değişikliklerinin Ve Kardiyovasküler Risk Belirteci Olarak Karotis İntima Media Kalınlığının Değerlendirilmesi

Gül Özçelik¹, Ahmet Nayır²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Çalışmamızda, diyaliz tedavisi almayan kronik böbrek yetmezlikli hastalarla farklı renal replasman tedavisi uygulanan kronik böbrek hastalığı (KBH) olan çocuklarda lipid ve lipoprotein değişikliklerinin belirlenmesi, karotis arter kalınlığı ölçümü kullanılarak ateroskleroz gelişiminin araştırılması planlanmıştır.

Gereç ve yöntem: 54 KBH'lı çocuk hasta ve 15 sağlıklı kontrol çalışmaya alındı. Tüm hastaların tanı anındaki ve diyaliz başlangıçlarındaki kardiyovasküler risk faktörleri, KBH süresi ve diyaliz süreleri kaydedildi.

Bulgular: Trigliserid ve lipoprotein(a) düzeyleri hemodiyaliz grubunda kontrole göre belirgin yüksek, HDL kolesterol hem hemodiyaliz hem de periton diyalizi grubunda belirgin düşük bulundu. KAIM kalınlığı hem HD hem de PD grubunda kontrole göre anlamlı oranda artmıştı. KBY grubunda KAIM kalınlığı ölçümü ile total kolesterol arasında %49 düzeyinde pozitif yönlü anlamlı bir ilişki bulunmuştur. ($p=0.023$)

Sonuç: Çalışmamıza göre trigliserid ve HDL-kolesterol takibi asemptomatik diyaliz öncesi dönemde yapılması önemlidir. Ayrıca karotis intima media kalınlığının diyaliz tedavisi alan çocuklarda ateroskleroz için bir belirleyici olabileceği kanaatine varılmıştır.

SS-15

Obez Çocuk ve Adolesanlarda Hipertansiyonun Ürik Asit ve Potasyum ile İlişkisi

Zeynep Gör¹, Diğdem Bezen², Ahmet İrdem³, Hasan Dursun⁴

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği¹, Çocuk Endokrinolojisi², Çocuk Kardiyolojisi³, Çocuk Nefrolojisi⁴ İstanbul

Giriş: Obez çocuk ve adolesanlarda hipertansiyon sıklığı son yıllarda artış göstermektedir. Bu çalışmada obez çocuk ve adolesanlarda hipertansiyon, serum ürik asit ve potasyum düzeyi ilişkilerinin belirlenmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Ekim 2016 ile Mart 2017 tarihleri arasında 6-18 yaş arası obezite ve hipertansiyon ön tanıları ile hastanemiz Çocuk Nefrolojisi ve Çocuk Endokrinolojisi polikliniklerine başvuran 113 hasta ile çalışmaya başlandı. Vücut kitle indeksi (VKİ) %95'in altında olan 20 hasta çalışma dışı kalırken, VKİ %95'in üzerinde olan 93 hasta çalışmaya alındı. Bu hastalara 24 saatlik yaşam içi kan basıncı izlemi (YİKBİ) yapıldı ve hipertansiyon saptanan 49 hastadan 40'ı ile normotansif olan 44 hastadan 40'ı çalışmaya alındı. Çalışmaya devam etmek istemeyen 13 hasta ise çalışmadan çıkarıldı. Hipertansif olanlara ekokardiyografi ve göz muayeneleri yapıldı. Tüm hastalardan alınan kan örneklerinden hemogram, biyokimyasal parametreler, serbest T4, tiroid stimulan hormon, renin ve aldosteron düzeyleri çalışıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan çocukların yaşları 6-18 yıl (12.52 ±2.48 yıl) idi. Hipertansif olan hastaların serum *ürik asit* seviyeleri, normotansif hastalardan istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu (sırasıyla 5,86±1,25 ve 4,86±0,95 mg/dL, p=0.001). Serum potasyum seviyeleri ise istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük saptandı (sırasıyla 4,49± 0,26 ve 4,65 ±0,26 mEq/L, p=0.011).

Tartışma: Ürik asitin obezite ile ilişkisi mevcuttur. Ürik asit yüksekliğinin insülin direnci, vasküler düz kas hücresi proliferasyonu, renin anjiotensin ve aldosteron sisteminin direkt aktivasyonu gibi birçok mekanizmayla kan basıncı yüksekliğine sebep olabileceği düşünülmektedir. Bu çalışmada da ürik asit hipertansif olan grupta normotansif olanlara göre daha yüksek bulundu. Potasyumun diüretik ve natriüretik etkisinden dolayı kan basıncını düşürücü etkisi olduğu bilinmektedir. Çalışmada hipertansif hasta grubunun serum potasyum seviyeleri normotansif gruptan anlamlı derecede düşük saptandı. Bu sonuç da potasyumun kan basıncı regülasyonunda önemli rolü olduğunu düşündürdü.

SS-16

Kawasaki hastalığında koroner anevrizma ve IVIG direnci insidansı

Varlı YZ¹, Öztarhan K²

¹S.B.Ü Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²S.B.Ü Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Kawasaki hastalığı (KH), çocuklarda koroner arter anevrizmasının (KAA) en sık nedenidir. Bu çalışma, verilerimiz üzerinden Kawasaki hastalığının ülkemizdeki klinik karakteristiği, demografik özellikleri, koroner tutulum sıklığı ve intravenöz immün globülin (IVIG) tedavisine direnç gelişimi konusunda fikir edinmeyi amaçlar.

Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada KH tanısı almış hastaların demografik verileri, klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik bulguları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: 2010–2019 yıllarında hastanemizde 259 hasta (E/K:1,67) yatarak tedavi gördü, bunların 48'i (%19) 1 yaşından küçüktü. Tanı kriterlerine göre %31'i tipik KH, %69'u atipik (inkomplet) KH olarak değerlendirildi. Klinik bulguların görülme sıklıkları sırasıyla; dudak ve oral mukozadaki değişiklikler (%79), polimorfik döküntü (%69), konjunktivit (%65), ekstremitelerdeki değişiklikler (%54), servikal lenfadenopati (%48) şeklindeydi. Sıklık sıralamasında tipik ve atipik KH arasında anlamlı fark görülmedi. Hastalarda anevrizma gelişimi %11,6, IVIG direnci %12,3 oranında saptandı. Hiçbirinde izlem boyunca miyokard infarktüsü yahut ölüm meydana gelmedi.

Sonuç: Hastalarımızda tanı kriterleri arasında dudak ve oral mukozadaki değişikliklere en çok rastlanırken, servikal lenfadenopati sıklığı görece en düşüktür. Koroner anevrizma sıklığı ve IVIG tedavisine direnç gelişimi açısından tipik ve atipik (inkomplet) KH arasında anlamlı bir fark görülmedi. Koroner arter lezyonu 45 hastada görüldü. Sadece RCA (%20), sadece LCA (%44,5), RCA ve LCA'nın beraber (%35,5) tutulumu saptandı. Sol ana koronerin (LMCA) tutulduğu 20 vakanın, 9'unda sol ön inen arter (LAD), 2'sinde sol sirkumfleks arter (LCx), 2'sinde de LAD ve LCx beraber etkilendi. İnfanlarda IVIG direncine daha sık rastlanırken, bu grupta hastaneye yatış süreleri daha uzundu. Hastalarımızda koroner etkilenme oranı %17,3'tü. Bu oran IVIG yanıtı grupta %12,8 iken IVIG dirençlilerde %50 bulundu.

SS-17

Çocukluk Çağı Behçet Hastalarında Yapısal Kardiyak Etkilenmenin Ekokardiyografi İle Değerlendirilmesi

Seval Şimşek Uzunoğlu, Betül Sözeri, Mehmet Karacan

İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Çocukluk çağı Behçet hastalığı (BH) hastalarında, kalbin yapısal ve elektriksel olarak etkilenip etkilenmediğinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Hasta grubuna, “Behçet Hastalığı için Uluslararası Çalışma Grubu” tarafından tanımlanan 2015 yılındaki Pediatrik kriterlere (International classifications criteria for Behçet’s disease - Paediatric criteria for BD 2015) göre BH tanısı almış 40 hasta alındı. Kontrol grubuna demografik özellikleri uygun, kardiyak tutulumu neden olabilecek hastalığı olmayan 40 sağlıklı birey alındı. M-mode ve iki boyutlu EKO ile kapak morfolojileri, perikard ve duvar hareketleri değerlendirildi. Aort çapları, sol ventrikül diastol sonu çapı (LVEDd), sol ventrikül sistol sonu çapı (LVEDs), fraksiyonel kısalma (KF), ejeksiyon fraksiyonu (EF) ölçüldü. Pulsed Wave (PW) Doppler EKO inceleme ile erken (E) ve geç (A) diastolik akım hızları, deselerasyon zamanı (DZ) ölçüldü, E/A oranları hesaplandı. Doku Doppler EKO ile izovolumetrik relaksasyon zamanı (IVRZ) ölçüldü.

Bulgular: Hastaların EKG’lerinde PR mesafesi kontrol grubuna göre daha uzundu. Ekokardiyografi incelemelerine göre hasta grubunda aortik anülüs, sinüs Valsalva ve sinotübüler junction (STJ) çaplarının değerleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha fazla saptandı. Hastaların %15’inde (n:6) minimal mitral yetmezlik, %2,5’inde (n:1) mitral yetmezlik ile birlikte aort kapak yetmezliği saptandı. Kontrol grubunun ise %2,5’inde (n:1) minimal mitral yetmezlik, %2,5’inde (n:1) minimal mitral yetmezlik ile birlikte minimal triküspit kapak yetmezliği saptandı. İstatistiksel olarak anlamlı bir fark olmasa da hasta grubunda mitral yetmezlik oranı daha yüksek bulundu.

Sonuç: Literatürde pediatrik BH hastalarında kardiyak etkilenme açısından elektrokardiyografik ve ekokardiyografik görüntülemeye dair çalışmaya rastlanmamıştır. Çalışmamızda hasta grubunda kontrol grubuna göre PR mesafesindeki artış, çocukluk çağı BH hastalarındaki iletim bozukluğunun ilk bulgusu olabileceğini düşündürmüştür. Mitral yetmezlik oranının hastalarda daha yüksek olması ve aortik anülüs, sinüs Valsalva, STJ seviyesinde aort çapının hasta grubunda anlamlı şekilde daha yüksek bulunmuş olması kardiyak belirti ve bulguları olmayan pediatrik BH hastalarının kardiyolojik muayene ve ekokardiyografi tetkiki ile takibinin faydalı olabileceğini düşündürmüştür.

SS-18

Konjenital Kalp Cerrahisi Yapılmış Olgularda Erken Dönemde Saptanan Aritmiler: Tersiyer Merkez Prospektif Gözlem Sonuçları

Erkut Öztürk¹, Hasan Candaş Kafalı¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Sertaç Haydın¹, Alper Güzeltaş¹, Yakup Ergül¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Bu çalışmada konjenital kalp cerrahisi operasyonu geçiren çocuklarda postoperatif erken dönemde saptanan aritmi türlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 1 Aralık 2018-30 Kasım 2019 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere edilmiş, 18 yaş altı olgular çalışmaya alındı. Tanıda 12 kanallı EKG, holter ve atriyal EKG gibi daha ileri tanı yöntemlerine başvuruldu. Aritmiler insidans, tanı ve neden olan potansiyel risk faktörleri ve yönetim açısından değerlendirildi. Her bir olgunun yaş, cinsiyet, primer kalp hastalığı tanısı, uygulanan cerrahi prosedür, operasyon süresi, risk skorlaması, hemodinamik durum, laktat düzeyi, kangazı, elektrolit dengesizliği, vazodilatör inotrop skoru vb bilgileri içeren faktörlerin aritmi gelişimine etkisi istatistiksel olarak değerlendirildi.

Bulgular : Çalışmaya 670 olgu alındı. Bu olguların 355’i (%53) erkekti. Olguların 80’i (%12’si) yenidoğandı. Yüzde 85’i tam düzeltme operasyonu geçirmişti. Elli dört olguda (%8,1) aritmi saptandı. En sık gözlenen aritmi Junctional Ektopik Taşikardi (JET) idi (n=38). Bunu sekiz olguda kısa RP supraventriküler taşikardi (SVT), dört olguda Ventriküler Taşikardi (VT), üç olguda Ventriküler Fibrilasyon (VF) ve bir olguda Atriyal Fibrilasyon (AF) takip etmekteydi. JET olgularının yüzde 63’üne (n=23) medikal tedavi gerekmişti (amiodaron (n=18), dexmedetomidin (n=5), flekainid+ amiodaron (n=2) Otuz olguda (%4,5) değişik derecede AV blok gözlemlendi. Bunlardan üçü birinci derece, dördü ikinci derece ve yirmi üçü üçüncü derece (komplet kalp bloğu) AV blok idi. On iki olguda kalıcı kalp pili takıldı. Yüksek inotropik skor, uzun operasyon süresine yüksek Aristoteles skoru aritmi ile ilişkili en önemli risk faktörleriydi (p<0.05). Bradi ve taşikardi gelişimi yönünden Fallot tetralojisi cerrahisi (20/134, (%14), komplet atrioventriküler septaldefekt cerrahisi (13/53, (%24) ve sol çıkım yolu operasyonları (6/20, (%30) en yüksek riske sahip cerrahi girişimlerdi.

Tartışma ve Sonuç: Kardiyak aritmiler, çocuklarda konjenital kalp cerrahi operasyonu sonrası postoperatif erken dönemde sık görülen bir problemdir. Çalışmamızda postoperatif dönemde en sık gözlenen aritmi JET olmuştur. Farklı cerrahi işlemlere göre aritmi tanısı ve sıklığı değişebilmektedir. Ünitelerin aritminin önlenmesi ve yönetiminde kullanacağı etkin protokoller sayesinde mortalite ve morbidite oranlarında azalmalar gözlenecektir.

SS-19

Yenidoğanlarda Arkus Cerrahisinin Serebral ve Gastrointestinal Akıma Olan Etkilerinin Doppler Ultrasonografi ile Değerlendirilmesi

Erkut Öztürk¹, Selman Gökalp¹, İbrahim Cansaran Tanıdır¹, Erman Çilsal¹, Sertaç Haydin¹, Alper Güzeltaş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Arkus aortada olan hipoplazi, darlık veya anormal yapı aort kan akımında dinamik değişikliklere yol açarak diğer organ sistemlerini etkileyebilir. Bu çalışmada arkus aortaya cerrahi olarak müdahale edilmiş yenidoğanlarda doppler USG ile serebral ve intestinal kan akımında olan değişikliklerin araştırılması amaçlandı.

Yöntem : Çalışma 1 Ağustos 2019-1 Aralık 2019 tarihleri arasında, operasyon sırasında yaşı 30 günden küçük ve arkus rekonstrüksiyonu yapılmış olan olgularda prospektif olarak yapıldı. Operasyon öncesi arteriyel kan akış hızında anormal değişikliklere yol açan indometasin, kafein, dopamin ve dobutamin gibi farmakolojik maddeler, umbilikal arter kateterizasyonu ve fototerapi gibi müdahale yapılmış olgular çalışma dışı bırakıldı. Operasyondan önce ve operasyondan sonraki 7.gün doppler USG ile serebral ve intestinal akımlar değerlendirildi. Ölçüm olarak serebral bölge için orta serebral arter (MCA) ve intestinal bölge için çöliak (TC) arter kullanıldı. Her bir olgunun Peak Sistolik Velosite (PSV), Mean Sistolik Velosite (MV) ve End Diyastolik Velosite (EDV) değerleri ölçüldü. Direnç İndeksi (RI) ve Pulsatilite İndeksi (PI) aşağıdaki formüle göre hesaplandı. $RI = (PSV - EDV) / PSV$; $PI = (PSV - EDV) / MV$

Bulgular : Çalışmaya 12 olgu alındı. Olguların median ağırlığı 3.2 kg (2.7-4.5kg) ve median yaş 21 gün (7-30gün) idi. Altısı kız idi. Arkus müdahalesi yapılan olguların yedisinde beraberinde ventriküler septal defekt mevcuttu. Olguların preopeatif; MCA için ortalama $PSV=37 \pm 12$ cm/sn, $EDV=12 \pm 5$ cm/sn, $MV=22 \pm 19$ cm/sn, $RI=0.70 \pm 0.03$, $PI=1.24 \pm 0.23$ ve TC için ortalama $PSV=67 \pm 32$ cm/sn, $EDV=29 \pm 14$ cm/sn, $MV=24 \pm 9$ cm/sn, $RI=0.79 \pm 0.27$, ve $PI=1.63 \pm 0.89$ olarak saptandı. Olguların 7. Gün; MCA için ortalama $PSV=41 \pm 13$ cm/sn, $EDV=13 \pm 4$ cm/sn, $MV=25 \pm 10$ cm/sn, $RI=0.64 \pm 0.05$, $PI=1.23 \pm 0.20$ ve TC için ortalama $PSV=70.5 \pm 34$ cm/sn, $EDV=32 \pm 16$ cm/sn, $MV=26 \pm 8$ cm/sn, $RI=0.75 \pm 0.1$, $PI=1.60 \pm 0.38$ ölçüldü. Sonuçlar değerlendirildiğinde operasyondan sonraki 7.günde operasyon öncesi döneme göre MCA ve TC'da RI'de anlamlı düşüş görülmüştür ($p < 0.05$).

Tartışma ve Sonuç : Yenidoğanlarda arkus cerrahisi sonrasında serebral ve intestinal akımlarda önemli değişiklikler olmaktadır. Sırlı sayıda olguda gerçekleştirilen bu çalışmanın daha fazla sayıda olguyu içeren çalışmalarla desteklenerek bu kan akımı değişikliklerinin mortalite ve morbidite öngörmeye katkı sağlayacak çalışmalara yardımcı olacağını düşünmekteyiz.

SS-20

Kardiyak Rabdomiyomu Olmayan Tuberos Sklerozlu Hastalarda Kardiyak Aritmilerin Elektrokardiyografik Belirteçlerle Değerlendirilmesi

Yılmaz Yozgat², Hazar Doğuş Kuş¹, Can Yılmaz Yozgat³, Feyza Ustabaş Kahraman¹, Mine Yüksel¹, Kahraman Yakut², Şeyma Sönmez Şahin⁴, Akın İşcan⁴, Ufuk Erenberk¹, Muhammed Talha Karadoğan¹,

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı/İstanbul

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı/İstanbul

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi/İstanbul

⁴Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı/İstanbul

⁵Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Ana Bilim Dalı/İstanbul

Giriş ve Amaç : Tuberoskleroz (TS) otozomal dominant ve kalıtsal bir hastalıktır. Kardiyak rabdomiyom ve aritmiler TS hastaları için risk faktörleridir. Kardiyak rabdomiyomu olan TS'lu çocuklarda aritmiler sık görülmüştür. Rabdomiyomu olmayan TS hastalarında aritmi literatürde nadiren bildirilmektedir. Bu çalışma kardiyak rabdomiyomu olmayan TS'lu pediatrik hastalarda EKG belirteçleri ile kardiyak aritmi duyarlılığını değerlendirmeyi amaçladı.

Yöntem : Bu prospektif çalışmada, hasta grubu kardiyak rabdomiyomu olmayan otuz tuberoskleroz hastası ile oluşturuldu. Aynı yaş ve cinsiyetten otuz sağlıklı çocuk kontrol grubunu oluşturdu. Kontrol ve hasta grubundaki her çocuk için 12 derivasyonlu EKG çekimi yapılarak; P dalgası, PWd, QTd, QTcd, TP-e intervalı ve TP-e intervalı dağılımı bakıldı.

Bulgular : Hasta ve kontrol gruplarının EKG bulguları kıyaslandığında P dalgası, PWd, QTd, QTcd hasta grubunda anlamlı olarak daha yüksek saptandı. ($p < 0.001$). Ayrıca, hastaların daha büyük TP-e intervaline sahip olduğu ölçümler sonrasında tespit edildi. ($p < 0.001$).

Tartışma ve Sonuç : Kardiyak rabdomiyomu olmayan TS'lu pediatrik hastalar uzun P dalgası, PWd, QTd, QTcd, TP-e intervalı ve TP-e intervalı dağılımı nedeniyle aritmilere daha yatkındır. Bulgularımız kardiyak rabdomiyomu olmayan TS hastalarının atriyal ve ventriküler aritmiler açısından yakından izlenmesi gerektiğini kanıtlıyor. .

SS-21

Kawasaki Sendromu Enfeksiyon ile İlişkili midir?

Nurcan Erol, Ceren Yapar Gümüş, Feyza Mediha Yıldız, Abdülkadir Bozaykut

İstanbul S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği

Giriş-Amaç: Kawasaki sendromu; çoğunlukla 5 yaştan küçük çocukları tutan, etiyojisi bilinmeyen, küçük-orta çaplı damarları etkileyen komplikasyonları açısından önemli olabilen çocukluk çağı vaskülitidir. Kawasaki etiyojisi,immün mekanizma ile açıklanmasına rağmen etiyojide enfeksiyon ajanlarının rolü olabileceği veya immün mekanizmayı başlatabileceği düşünülmektedir. Kawasaki sendromu olgularında enfeksiyonun rolünün olup olmadığını araştırmak amacıyla bu çalışma planlandı.

Yöntem: Bu amaçla 01.01.2017- 12.09.2019 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Kliniğinde Kawasaki tedavisi almış ve yatarak tedavi görmüş, kardiyojisi polikliniğinden takipli olgular ve olgulara ait veriler retrospektif olarak hastane kayıtlarından tarandı. Olgulardan elde edilen veriler ve veri analizi ile ilgili bütün hesaplamalar Microsoft Office Excel 2016 programında yapılmıştır.

Bulgular: Olguların 10 tanesi erkek, 8 tanesi kız olmak üzere 18 olgudan oluşmaktaydı. Yaşları ortalama 38,28±28.38 (3-113 ay)arasında idi.Olguların 7 tanesi kış ayı, 8 tanesi bahar ve son bahar, 3 tanesi yaz aylarında idi. Hastanede yatış süreleri ortalama 7,41±3,34 (3-17 gün) gün idi. Ateş tüm olgularda vardı ve süresi ortalama 6,94±1,63 gün idi.Olguların 6 tanesi tipik kawasaka (% 33,3), 12 tanesi atipikkawasaka(%66,7)idi Laboratuvar tetkiklerinde; lökosit sayısı 16507±61817/mm³, CRP 8,59±5,87 mg/dl, sedimentasyon 57,67±21,34 mm/saat, Trombosit sayısı 374176±112182/mm³,Hb değeri 10,70±1,09 gr/dl, sodyum değeri 134,18±3,15 mg/dl idi. Bu olguların 14 tanesinde kardiyak tutulma (perikardiyaleffüzyon,mitral yetersizlik) ve bunların 6 tanesinde koronerde tutulma vardı.6 olguda (% 33,3) solunum yolu panelinde veya viral araştırmalarda patojen tespit edildi.patojen ajan tespit edilenlerle koroner tutulum ilişkili değildi. Saptanan enfeksiyon ajanları: Parainfluenza tip 4,Parainfluenza tip3, RhinosinsityalVirus,Grup A Streptokok, EbsteinBarrVirus,Ochrobactrumanthropi, Rubella, Cytomegalovirus idi. Bir olguda Ochrobactrumanthropi, Rubella ve Cytomegalovirus etkenleri beraber görülürken; sayılan diğer etkenler ayrı hastalarda tespit edildi. OlgularınVİGtedavileri ilk 10 gün içinde verilmişti.

Sonuç: Olguların üçte birinde enfeksiyon ajani tespit edilmesive farklı etkenlerin bulunması sendromun belirli bir ajanla ilişkili olmadığını düşündürmektedir.Literatürde belirli bazı toplumlarda belirli yıllarda kawasaka olgularının fazla görülmesi enfeksiyon ajanları ile ilişkisi olabileceğini veya immün mekanizmaları tetikleyebileceği belirtilmektedir. Bu amaçla çok merkezli ve prospektif olarak bir çalışma ile değerlendirilmesi uygun olacaktır.

SS-22

Noncompaction Öntanısı Düşünülen Hastaların Değerlendirilmesi

Seyma Er¹, Canan Yolcu¹, Murat Elevli¹, Hacer Öztürk¹, Özlem Akgün¹, Bağdagül Aksu¹

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç: Ventriküler miyokardial noncompaction, bir yada iki ventriküler segmentte belirgin trabeküler ağ ve derin intertrabeküler girintilerin oluştuğu bir konjenital kardiyomiyopatidir. İntrauterin dönemde miyokardın normal embriyogenezinin duraklaması sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi başvuru semptomları kalp yetersizliği, tromboembolik olaylar ve ventriküler aritmiler olabilir (1-3).

Yöntem: Ağustos 2015-Aralık 2019 tarihleri arasında hastanemiz çocuk kardiyojisi polikliniğinde ekokardiyografik olarak tetkik edilmiş ve noncompaction ön tanısı düşünülmüş hastaların kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Hastaların 41'i erkek(%73.3), 15'i (%26.7)kız hastaydı. Hastaların 26'sı (%46.4) göğüs ağrısı, 2'si (%3.7) senkop, 10'u (%17.8) çarpıntı yakınmasıyla, 18'i (%32.1) ise dış merkezde üfürüm duyulması nedeniyle başvurdu. Elektrokardiyografik incelemede bir hastada (%1.7) 1. Derece Atrioventriküler blok, diğer bir hastada (%1.7) ise bifazik T algarları izlendi. Yirmi dört saatlik ritm holter kayıtlarında 5 hastada (%8.9) nadir ventriküler erken vuru izlendi, diğer hastaların ritm holter kayıtları normal olarak yorumlandı. Yirmi dört saatlik tansiyon holter kayıtlarında iki hastada tansiyon yüksekliği tespit edildi. Hastalar 3 aylık aralıklarla izleme alındı. Takiplerinde trabekülasyon artışı izlenen 7 hastaya kardiyak MR planlandı. Ancak ileri bir inceleme gerektirmesi ve bu konuda deneyimli merkezlerin sayısının az olması nedeni ile ancak 2 hastada bu tetkik dış merkezlerde yapılabilirdi. Bu 2 hastasında kardiyak MR incelemelerinde noncompaction tanısı teyit edildi.

Tartışma ve Sonuç: Noncompaction nadir görülen ve prognozu kötü olan bir kardiyomiyopatidir. Erken tanı konulması önemlidir. Farklı semptomlarla başvurmış hastalarda dahi bu patoloji açısından ekokardiyografik değerlendirme dikkatle yapılmalıdır. Noncompaction ön tanı olarak düşünülse bile bu hastaların belli aralıklarla kalp yetersizliğine gidiş açısından düzenli takipleri yapılmalıdır (2). Tanıyı kesinleştirmek için kardiyak MR ile değerlendirilme yapılarak erken tanı konulabilir. Kliniğe göre gerekli medikal tedavinin düzenlenebileceği ve böylece komplikasyonların önlenmesi mümkün olabilir (3). Ön tanı olarak bu patolojiyi ve kardiyak MR'ın tanıyı kesinleştirme açısından faydalı olduğunu vurgulamak istedik (4).

SS-23

Dikkat Eksikliği- Hiperaktivite Bozukluğu (DEHB) olan hastaların tedavi öncesi kardiyovasküler hastalıklar açısından değerlendirilmesi

İsmail Balaban¹, Hicran Doğru²,

¹Yeniüzyıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Gaziosmanpaşa Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, Erzurum

Giriş ve Amaç : Dikkat eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu (DEHB) çocukluk çağının en sık görülen nöropsikiyatrik bozukluklarından biri olup sosyal ve bilişsel alanlarda gelişimini olumsuz etkiler. Tedavide kullanılan en sık ilaçlar psikostimülan etkileri olan ilaçlardır ve başta kardiyovasküler sistem olmak üzere ani ölüme kadar varabilen yan etkileri olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda bu hastalarda tedavi öncesi kardiyovasküler hastalıkların sıklığı konusunda bilgi edinilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Çocuk psikiyatri polikliniğinde değerlendirilen ve DEHB tanısı alan 5-18 yaş arası hastalar tedavi öncesi kardiyovasküler hastalıklar yönünden çocuk kardiyoloji polikliniğinde öykü, fizik muayene, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ve 24 saat Holter elektrokardiyografi tetkikleri ile değerlendirildi.

Bulgular : Çalışmaya 153 erkek, 69 kız olmak üzere toplam 222 hasta dahil edildi. En sık şikayetler çarpıntı (n=8, %3.6), göğüs ağrısı (n=5, %2.2) ve baş dönmesi idi. Ekokardiyografide en sık bulgu fizyolojik mitral yetmezlik (n=12, %5.8), mitral valv prolapsusu (n=11, %5), atrial septal defekt (n=4, %1.8), patent foramen ovale (n=3, %1.3), biküspit aortik kapak (n=2, %0.9) idi. On hastanın tedavisinde (%4.5) kardiyovasküler yan etkisi olmayan veya minimal olan ilaçların kullanılması önerildi. Bu hastaların dördünde holterde ekstra atımlar, birinde Wolf Parkinson White Sendromu, ikisinde 2. Derece AV blok, birinde sinüs pause, birinde pulmoner hipertansiyon ve birinde aort kökü dilatasyonu saptanmıştı.

Tartışma ve Sonuç : Dikkat eksikliği- Hiperaktivite Bozukluğu tedavisinde kullanılan ilaçların özellikle kardiyovasküler sistem üzerinde yan etkileri olabilir ve buna bağlı ani ölüm vakaları bildirilmiştir. Tedavi öncesi kardiyovasküler hastalıklar yönünden değerlendirme gerekir. Ancak bu değerlendirmenin yöntemi konusunda bir görüş birliği yoktur. Birçok merkezde bu değerlendirmenin imkanlar dahilinde çocuk kardiyoloji uzmanlarınca yapılması tercih edilmekle birlikte bu durum zaman zaman hastaların hekime ulaşma imkanının kısıtlı olması, hekimin iş yükünün artması ve tetkiklerin uzun sürmesi gibi nedenlerle zorluklar arz etmektedir. Bu nedenle ilgili branşların katılımı ile bu hastaların değerlendirmesinde kılavuzlar oluşturulmasının bu zorlukları en aza indirecek, işgücü ve ülke kaynaklarının verimli kullanılması yönünde katkı sağlayacağı değerlendirilmiştir.

SS-24

Ağrıyı Azaltan Girişimi Tercih Edelim, Buzzy veya ShotBlocker: Randomize Kontrollü Bir Çalışma

Burcu Aykanat Girgin¹, Eda Aktaş¹, Derya Kılınç², Duygu Gözen³,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hamidiye Hemşirelik Fakültesi, İstanbul

²Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul.

³İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa Florence Nightingale Hemşirelik Fakültesi, İstanbul.

Giriş ve Amaç : İntramüsküler enjeksiyon hastane ortamında sık uygulanan bir girişimdir ve çocuklarda ağrı ve strese neden olmaktadır. Bu araştırma, intramüsküler enjeksiyon sırasında uygulanan Buzzy ve ShotBlocker girişimlerinin çocuklarda ağrı, korku ve ebeveyn memnuniyeti üzerine etkisini belirlemek ve karşılaştırmak amacıyla gerçekleştirilmiştir.

Yöntem : Araştırma randomize kontrollü deneysel tasarımdadır. Araştırmanın örneklemini Kasım 2018-Mayıs 2019 tarihleri arasında bir üniversite hastanesinin çocuk acil servisine başvuran ve solunum yolu enfeksiyonları tanısı nedeniyle intramüsküler olarak seftriakson tedavisi alan 6-12 yaş arasında 90 çocuk oluşturmuştur. Çocuklar rastgele Buzzy (n=30), ShotBlocker (n=30) ve Kontrol (n=30) gruplarına atanmıştır. Çocukların ağrı ve korku puanları çocuklar, ebeveynleri ve araştırmacı tarafından değerlendirilmiştir. Verilerin toplanmasında Çocuk Bilgi Formu, Wong-Baker FACES Pain Rating Scale, Children's Fear Scale ve Ebeveyn Memnuniyet Anketi kullanılmıştır.

Bulgular : Enjeksiyon öncesi ağrı ve korku puanları açısından gruplar arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır. Enjeksiyon sonrası Buzzy ve ShotBlocker gruplarında yer alan çocukların ağrı ve korku puanları kontrol grubundaki çocuklara göre daha düşük bulunmuştur (p=0.0001). Buzzy grubundaki çocukların en düşük ağrı-korku puanlarına ve en yüksek ebeveyn memnuniyetine sahip oldukları belirlenmiştir.

Tartışma ve Sonuç : Buzzy ve ShotBlocker yöntemleri intramüsküler enjeksiyon sırasında çocuklarda ağrı ve korkunun azaltılması ve ebeveyn memnuniyetinin artırılması amacıyla etkili ve yararlı yöntemlerdir. Pediatri hemşireleri intramüsküler enjeksiyon sırasında bu girişimleri uygulayarak çocuklarda ağrı ve korku düzeylerini azaltmalı ve bu doğrultuda ebeveyn memnuniyetini arttırmalıdır.

SS-25

Gestasyonel Diyabetli Annelerin Bebeklerinin Kan Şekeri Düzeyleri ile Beslenme Süreleri Arasındaki İlişki

Ezgi Karataş¹, Aysel Kökcü Doğan²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Hemşirelik, İstanbul

²Medipol Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik, İstanbul

Giriş ve Amaç : Diabetes mellitus, insülin eksikliği ile ortaya çıkan bir metabolizma hastalığıdır. Diyabetin gebelikte görülen şekline gestasyonel diabetes mellitus (GDM) denir ve anne ile çocuğun sağlığını tehdit eden çeşitli komplikasyonlara neden olur. Bu çalışma, gestasyonel diyabetli annelerin bebeklerinin ilk altı saatlik kan şekeri düzeyleri ile beslenme süreleri arasındaki ilişkiyi belirlemek amacıyla kesitsel olarak planlanan tanımlayıcı bir çalışmadır.

Yöntem : Araştırmanın evrenini, Sağlık Bakanlığına bağlı İstanbul'da bulunan bir Devlet Üniversitesi Hastanesi bebek bakım ünitesine müracaat eden annelerin bebekleri, örneklemini ise bebek bakım ünitesine müracaat eden gestasyonel diyabetli annelerin 61 bebeği oluşturdu. Veriler araştırmacı tarafından geliştirilen toplam 17 soruluk "Gestasyonel Diyabetli Annelerin Bebeklerinin İlk Altı Saatlik Kan Şekeri Düzeyleri ile Beslenme Sürelerinin İlişkisi Bilgi Formu" ile toplandı.

Bulgular : Araştırma sonucuna göre; çalışmada yer alan GDM'li annelerin bebeklerinin en az %85'inin doğumdan itibaren ilk 6 saatlik kan şekeri düzeyleri 45 mg/dl üzeri ($p<0,05$) olarak saptandı. Bu süreçte anne sütünün daha fazla kullanıldığı, eğitim düzeyi arttıkça anne sütü alma sürelerinde artışın gözlemlendiği, normal doğum ile doğan bebeklerin ilerleyen saatlerde anne sütü ile daha uzun süreli beslendikleri, GDM'de düzenli beslenme önlemi alan annelerin bebeklerinin daha fazla anne sütü aldıkları, gestasyon haftası 38 üzeri bebeklerin daha çok anne sütü aldıkları ve uzun süreli emdikleri görüldü.

Tartışma ve Sonuç : Bu sonuçlar; GDM'li annelerin bebeklerinin kan şekeri düzeyleri ile beslenme türü ve beslenme süreleri arasında anlamlı farklılıklar olduğunu ($p<0,05$) gösterdi. Sonuç olarak yenidoğanda glisemik kontrolün sağlanması ve devam ettirilmesi neonatal morbidite ve mortalitenin azaltılması bakımından önem taşımaktadır.

SS-26

Yenidoğanlarda Refleksoloji ve Diğer Non Farmakolojik Yöntemlerin Ağrı ve Fizyolojik Parametreler Üzerine Etkisi

Mine Güneş Saran¹, Mahmut Caner Us¹, Erkan Akkuş¹, Pınar Erdoğan¹, Kübra Çerçi¹, Öznur Akgün Ferik¹, Derya Kanar Şişli¹, Merve Esra Bayraktar¹, Dilek Yavuzcan Öztürk¹,

¹Esenler Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, yenidoğan Servisi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Yaşamının ilk günlerini hastanede geçiren yenidoğanlar ağırlı girişimlerle karşılaştıklarında ağrı ve stres yaşarlar. Analjezi uygulanmadan birçok invaziv girişime maruz kalabilirler. Ağrı girişimler ve stres verici olumsuz ortam bebeklerin klinik seyrini etkilemektedir. Çalışmamızda topuk kanı alımı sırasında analjezi yöntemlerin ağrı algısına etkisi araştırılmıştır.

Yöntem : Çalışma gruplarında (30 refleksoloji, 30 klasik müzik, 30 kanguru bakımı, 30 sukroz solüsyonu %24) 120 kontrol grubunda 30 bebek olmak üzere toplam 150 term sağlıklı yenidoğan topuk kanı alma sırasında prospektif olarak izlendi. Hastaların cinsiyet, doğum tartısı, gestasyon haftası, APGAR gibi verileri hasta dosyalarında not edildi. İşlem öncesi, sırası ve sonrası veriler Girişimsel İzlem Formu, NIPS Yenidoğan Ağrı Ölçeği Formu ile uygulanan yöntemin ne olduğunu bilmeyen 2 ayrı gözlemci tarafından toplandı. Veriler SPSS 22 Programı ile analiz edildi.

Bulgular : Veriler incelendiğinde gruplar arasında gestasyon haftası, doğum tartısı, cinsiyet ve APGAR skorları arasında anlamlı bir farklılık görülmedi. Ağlama sürelerine incelendiğinde tüm grupların kontrol grubuna göre daha kısa süre ağladığı görüldü. En kısa ağlama süresi sukroz grubunda iken bunu sırası ile refleksoloji, anne kucağı ve klasik müziğin izlediği görüldü. İşlem öncesi, sırası ve sonrası her iki gözlemci NIPS skorları incelendiğinde tüm grupların kontrol grubuna göre daha düşük skorlar aldığı görüldü. En düşük skorlar sukroz grubunda iken bunu sırası ile refleksoloji, anne kucağı ve klasik müziğin izlediği görüldü. İşlem öncesi, sırası ve sonrası fizyolojik değişiklikler incelendiğinde kalp hızı, solunum sayısı, saturasyon, vücut ısı ve kan basınçlarında tüm grupların kontrol grubuna göre daha iyi değerlere sahip olduğu saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Topuk kanı alınması sırasında refleksoloji, kanguru bakımı, klasik müzik ve sukroz solüsyonunun yenidoğanın ağrısını azaltmada etkili yöntemler olduğu saptandı. Bu nedenle topuk kanı alınması sırasında yenidoğanların ağrısını azaltmak amacıyla refleksoloji, klasik müzik, kanguru bakımı ve sukroz solüsyonu gibi kolay uygulanabilir olan non farmakolojik yöntemlerin rutin kullanımının yaygınlaştırılması için sağlık çalışanlarının bilgilendirilmesi ve özendirilmesi önemlidir.

SS-27

Standart Risk Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Hastalarda Tedavi Sonrası Metabolik Sendrom Sıklığı Ve Risk Faktörlerinin Araştırılması

İnci Pınar Bilen¹, Dildar Bahar Genç², Zeynep Yıldız Yıldırım²,

¹S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Suam, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Suam, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Bu çalışmanın amacı standart risk akut lenfoblastik lösemi tedavisi almış çocuk ve adölesanlarda metabolik sendrom prevalansını belirlemek

Yöntem : Çalışmamız Mayıs 2019 ile Ekim 2019 tarihleri arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'nde Kasım 1999 ve Aralık 2016 tarihleri arasında tedavi almış olan hastalar standart risk akut lenfoblastik lösemi tedavisi görmüş ve tedavisini en az 1 yıl önce tamamlamış olan 54 çocuk ve adölesanın katılımı ile yapıldı. Hastaların yaşa göre vücut kitle indeksi persentilleri, bel çevresi ölçümleri, kan basıncı, lipid profili ve açlık glukozu ölçümleri yapıldı. Vücut kitle indeksi persentilleri için Türk çocuklarına göre hazırlanan persentil eğrileri kullanıldı, metabolik sendrom tanısı için International Diabetes Foundation kriterleri kullanıldı.

Bulgular : Ellidört hastanın 24'ü erkekti(%44). Hastaların ortalama yaşı 16,3 (9,8-22,5) olarak saptandı. Olgular tedavi sonrası ortalama 9,47 (1,13-14,56 yıl) yıl sonra değerlendirildi. Hastaların %48,1'inde bel çevresinin Türk çocukları bel çevresi eğrisine göre 90. persentilin üzerinde olduğu görüldü. Metabolik sendrom prevalansı %5,5 oranında saptandı. Obezite ve abdominal obezite oranları sırasıyla %11 ve %48,1 olarak bulundu.

Tartışma ve Sonuç : Standart risk akut lenfoblastik lösemi hastalarında metabolik sendrom prevalansı düşüktür ancak metabolik sendrom bileşenleri artan sıklıkta izlenmiştir. Uzun vadeli komplikasyonların önlenmesi için hastalarda kan basıncı, kilo ve bel çevresi takibinin dikkatli yapılması gerekmektedir.

SS-28

Kemoterapi Alan Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Hastalarında Febril Nötropeni Yönetiminde İdrar Kültürü Uygulamasının Gerekliliğinin Değerlendirilmesi

Özbingöl D¹, Yıldırım ZY², Vural S²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Febril nötropeni rehberlerinde idrar tahlilleri alınıp alınmaması konusunda çoğunlukla kanıt düzeyi düşük öneriler bulunmaktadır. Hastanemizde febril nötropeni ile yatan tüm çocuk kanser hastalarından mümkünse tam idrar tetkiki ve idrar kültürü rutin olarak alınmaktadır. Amacımız bu rutin uygulamanın gerekliliğini klinik, laboratuvar ve tedavi perspektiflerinden değerlendirmektir. İdrar kültüründe anlamlı bakteriyüri sıklığı tüm grupta %6,2 bulundu. İdrar yolu enfeksiyonuna spesifik ve/veya nonspesifik bulguların idrar kültüründe üremeyle ilişkisi istatistiksel olarak anlamsız saptandı (p=0,566). Predispozan faktör varlığında idrar kültüründe üreme sıklığı tek değişkenli analizlerde anlamlı olarak yüksek saptandı (p<0,001), çoklu regresyon analizlerinde de istatistiksel olarak anlamlı saptandı (%95 güven aralığı=1,826-24,468; p=0,006). Tek değişkenli analizlerde piyüri varlığında idrar kültüründe üreme sıklığı anlamlı olarak yüksek saptandı (p=0,004), ancak çoklu regresyon analizlerinde anlamsız saptandı (%95 güven aralığı=0,763-11,284; p=0,117). Tam idrar tetkiğinde nitrit pozitifliği ile idrar kültüründe üreme arasında tek ve çok değişkenli analizlerde istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı (%95 güven aralığı=6,230-687,765; p<0,001). İdrar kültürü sonuçları tüm febril nötropeni atak grubunun %1,6'sında tedavi değişimi sağladı. Kültür üremesini önceden öngörebilecek en kuvvetli özellikler; idrar yolu enfeksiyonu için predispozan faktörlerin veya pozitif tam idrar tetkiği bulgularının varlığı olarak belirlenmiştir, bu özellikleri taşıyan hastalarda idrar kültürü alınmasının uygun olacağını düşünüyoruz.

SS-29

Çocuklarda Febril Nötropeni Atakları Sırasında Port Kateter Varlığının Tedavi Başarısına Etkisi

Emine Türkkan¹, Cengiz Canpolat²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi

Malignite nedeni ile tedavi edilen çocuklarda gelişen 209 febril nötropeni atağı retrospektif olarak değerlendirilerek, port kateter kullanımının febril nötropeni ataklarındaki tedavi başarısına etkisi araştırıldı. Tüm ataklarda hastaların yaş, cinsiyet, primer tanısı, klinik enfeksiyon odağı, port kateter varlığı, ilk başlanan ampirik antibiyotik rejimi, mikrobiyolojik döküman enfeksiyonlar, antibiyotik kullanımı, ateşin kontrol süreleri, antibiyotik modifikasyonu ve tedavi başarısı kaydedildi. Febril nötropeni atakları başlangıcında çoğu atakta (%66.9) ateş dışında klinik enfeksiyon bulgusu yoktu, en sık enfeksiyon saptanan bölge oral kavite (%14.8) idi. Mikrobiyolojik olarak döküman enfeksiyon oranı %31, bakteriyemi oranı ise %25.4 bulundu. Ataklar sırasında izole edilen etkenlerin %50'si gram negatif bakteriyel, %29.7'si gram pozitif bakteriyel, %20.2'si fungal etkenlerdi. Tüm ataklar değerlendirildiğinde tedavi başarısı %96.7, mortalite oranı %1.9 idi. Atakların %63'ünde hastada port kateter vardı. Port kateterli atakların %31.2'sinde katetere bağlı kan akımı enfeksiyonu saptandı, bunların da %70.7'sinde kateter çıkarılmadan enfeksiyon tedavi edildi. Port kateterli olan grupta bakteriyemi oranları anlamlı olarak yüksekti (%32.8 ile %12.8, P:0.01). Artmış bakteriyemi oranına rağmen port kateterli olan atak grubunda nötropeni süreleri, antibiyotik kullanım süreleri, ateşin kontrol süresi, antibiyotik modifikasyon oranları ve tedavide başarı oranları port kateterli olmayan gruptan anlamlı olarak farklı değildi (P>0.05). Bu retrospektif araştırmanın sonuçlarına göre, febril nötropeni atakları sırasında port kateter varlığı tedavi başarısını etkilememekte ve modifikasyon ihtiyacını arttırmamaktadır.

SS-30

Akut Lenfoblastik Lösemili Çocuklarda Doğal Öldürücü Hücrelerde Meydana Gelen Değişikliklerin Kalitatif ve Kantitatif Olarak Değerlendirilmesi

Aksu Uzunhan T¹, Karakaş Z², Erdem Kuruca S³, Ozansoy MB⁴, Karadenizli S⁵, Akdeniz N⁶, Atasever Arslan B⁷, Deniz G⁶

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁴İstanbul Aydın Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁵Kocaeli Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁶İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneyisel Tıp Araştırma Enstitüsü, İmmünoloji Anabilim Dalı, İstanbul

⁷Üsküdar Üniversitesi, Moleküler Biyoloji Ve Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Doğal öldürücü hücreler immün yanıt için kritik öneme sahiptir. Akut lenfoblastik lösemili çocuklarda yoğun kombine kemoterapinin başlanması ile immün fonksiyonlarda derin bir bozulma meydana gelmektedir. İmmün olaylarda kilit rolü olan doğal öldürücü hücrelerin etkilenmesi lösemili çocuklarda hem enfeksiyonla hem de kanserle savaşı güçleştirecektir. Amacımız kemoterapi almakta olan ve tedavisi kesilmiş akut lenfoblastik lösemili çocuklarda doğal öldürücü hücrelerde ve sitokin seviyelerinde oluşan değişiklikleri incelemek ve radyoterapinin bu değişikliklere etkilerini değerlendirmektir.

Yöntem: Hasta grubunu İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı'ndan takipli 2-19 yaş arasındaki 33 akut lenfoblastik lösemili çocuk, kontrol grubu ise kronik hastalığı olmayan 11 sağlıklı çocuk oluşturmaktaydı. Hastalar ALL TRALL 2000 protokolüne göre protokol M'i tamamlamış, idame kemoterapisi alan ve tedavisi kesilmiş olarak sınıflandırıldı. Doğal öldürücü hücre sitotoksitesi farklı efektör hedef hücre oranlarında ve litik ünit olarak incelendi. CD56, CD3, NKp46, CD2, CD94, NKG2D, ve CD16 reseptörlerinin ekspresyonu, interferon- γ ve interleukin-15 sitokinlerinin düzeyleri ölçüldü. Sonuçlar hastaların klinik özellikleri ile birlikte değerlendirildi.

Bulgular: Doğal öldürücü hücre sitotoksitesi 1:1 efektör hedef hücre oranında idame kemoterapisi alanlarda diğer gruplara göre daha fazlaydı (p<0.05) ancak diğer gruplarla litik ünite olarak fark yoktu. Doğal öldürücü hücre popülasyonunu yansıtan CD16+CD56+ hücrelerinin oranı idame kemoterapisi alan grupta kontrollere göre daha azdı (p<0.05). Profilaktik kraniyal radyoterapi uygulanmış hastalar uygulanmayanlara göre 1:1 efektör hedef hücre oranında daha yüksek NK sitotoksitesi gösterdiler (p<0.05). İdame kemoterapisi alan hastaların %83'üne profilaktik kraniyal radyoterapi uygulanmıştı. Interferon- γ seviyeleri idame kemoterapisi alan ve tedavisi kesilmiş gruplarda kontrol grubuna göre düşüktü (p<0.05).

Tartışma ve Sonuç: Akut lenfoblastik lösemili çocuklarda kemoterapi doğal öldürücü hücre popülasyonunu azaltır. İdame kemoterapisi alan çocuklardaki doğal öldürücü hücre sitotoksitesindeki artış profilaktik kraniyal radyoterapi ile ilişkili olabilir.

Anahtar Kelimeler: akut lenfoblastik lösemi, çocuk, doğal öldürücü hücre sitotoksitesi, interferon, kemoterapi, radyoterapi

GİRİŞ: Doğal öldürücü (NK) hücreler, sitotoksinleri salgılayarak MHC I antijeni olmayan hücreleri (virüs bulaşmış, tümör hücreleri) öldürmek için uzmanlaşmış doğal bağışıklık sisteminin bileşenleridir. ALL hastalarında, yoğun kombine kemoterapinin başlatılması bağışıklık fonksiyonlarında derin bir bozulmaya neden olur (1) Doğal öldürücü hücreler birçok bağışıklık olayında önemli bir rol oynadığından, NK hücre popülasyonu üzerindeki bu etki, son 20-30 yılda yaşam beklentisi artan ALL'li çocuklarda büyük önem taşımaktadır. Bu nedenle, amacımız kemoterapi sırasında ve sonrasında pediatrik ALL hastalarında NK hücre sayıları, NK aktivitesi ve sitokin düzeylerindeki değişiklikleri araştırmak ve radyoterapinin bu değişikliklere etkilerini değerlendirmektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışma grubuna İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Hematoloji ve Onkoloji Birimi'nde akut lenfoblastik lösemi nedeniyle takip edilen 2-19 yaş arasında 33 hasta dahil edildi. Hastaların cinsiyeti, doğum tarihi, klinik ve laboratuvar verileri kaydedildi. Kontrol grubu tıbbi problemi olmayan 11 sağlıklı çocuktan oluştu. Hasta ve kontrol grubundan 6 cc periferik kan heparinli tüpe alındı. Akut lenfoblastik lösemi hastaları, protokol M'yi tamamlamış olanlar, idame kemoterapisi alanlar ve kemoterapi kesilenler olmak üzere üç gruba ayrıldı. Hastalara uygun endikasyonlarda idame kemoterapisinden hemen önce ve uygun dozlarda profilaktik radyoterapi uygulanmıştı. NK hücre aktivitesi İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı laboratuvarlarında analiz edildi. Hedef olarak eritrolösemi hücreleri (K562) kullanıldı. Doğal öldürücü hücreler bu hücre dizisine karşı doğal sitotoksik aktivite göstermektedir. Doğal öldürücü sitotoksiste potansiyelini değerlendirmek için 1: 1, 10: 1, 20: 1, 30: 1 ve 50: 1 E (Effektör): H (Hedef) oranları kullanıldı. Doğal öldürücü sitotoksiste sonuçları da litik birimlere (LU) dönüştürülerek tek bir değer olarak ifade edildi. CD56, CD3, NKp46, CD2, CD94, NKG2D ve CD16 reseptörlerinin ekspresyonu ve bunların ikili kombinasyonları da ölçüldü. Interferon- γ ve IL-15 seviyeleri ELISA kitleri kullanılarak pg / ml olarak ölçüldü. Karşılaştırmalar SPSS 14.0 ile "oneway ANOVA" testi kullanılarak yapıldı. Çalışma İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Etik Kurulu tarafından 12 Nisan 2006'da onaylandı (Etik Kurul dosya no: 2006/519) ve İstanbul Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi (Proje no: T-889/02062006) tarafından desteklendi. Çalışmanın bir bölümü Çocuk Dergisi'nde 2011 yılında yayınlandı (2), ve kongrede sözlü sunum yapılabilmesi için Çocuk Dergisi editöründen yazılı izin alındı.

BULGULAR: Protokol M'yi tamamlamış hastaların (n=6) % 33'ü kız, % 66'sı erkek olup, yaş ortalaması 7.31 $\pm$ 4.45 idi. İdame kemoterapisi almakta olan hastaların (n=12) % 17'si kız, % 83'ü erkekti ve yaş ortalaması 10.14 $\pm$ 4.08 idi. Kemoterapisi kesilmiş hastaların (n=15) % 40'ı kızlardan, % 60'ı erkeklerden oluşuyordu ve yaş ortalamaları 13.09 $\pm$ 4.32 idi. Sağlıklı kontrollerin (n=11) ise % 36'sı kız, % 64'ü erkek olup, yaş ortalaması 8.56 $\pm$ 3.92 idi.

Doğal öldürücü hücre sitotoksitesi 1:1 efektör hedef hücre oranında idame kemoterapisi alanlarda diğer gruplara göre

daha fazlaydı (p<0.05) (şekil 1) ancak diğer gruplarla litik ünite olarak fark yoktu (şekil 2). Doğal öldürücü hücre popülasyonunu yansıtan CD16⁺CD56⁺ hücre oranının protokol M tamamlamış hastalar için ortalama değeri %4,04 $\pm$ 2,64, idame kemoterapisi alanlar için %4,00 $\pm$ 2,04, kemoterapisi kesilmiş hastalar için %6,77 $\pm$ 4,01 ve kontrol grubu için %9,75 $\pm$ 6,80 olarak belirlendi. İdame kemoterapisi alan grubun yüzdesi kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşüktü (p<0.05). 1:1 efektör hedef hücre oranında profilaktik kranial radyoterapi uygulanmış hastaların NK sitotoksitesi %40,69 $\pm$ 16,23, uygulanmayanların %22,99 $\pm$ 14,5 saptandı. Radyoterapi uygulanmış olanlar daha yüksek NK sitotoksitesi gösterdiler (p<0.05). İdame kemoterapisi alan hastaların %83'üne profilaktik kranial radyoterapi uygulanmıştı. Interferon- γ seviyeleri idame kemoterapisi alanlarda 173,94 $\pm$ 338,94 pg/ml, tedavisi kesilmiş gruplarda 106,73 $\pm$ 178,05 pg/ml ve kontrol grubunda 637,59 $\pm$ 336,04 saptandı, idame kemoterapisi alan ve tedavisi kesilmiş olanlarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşüktü (p<0.05).

TARTIŞMA: Bu çalışmada, idame kemoterapisi alan grubun 1: 1 E: H oranında NK hücre aktivitesinin yüzdesi, diğer hasta gruplarına göre daha yüksekti. Sørkaar ve ark. ALL'li çocuklarda NK hücre aktivitesini değerlendirmiş ve tanı anında bu hastalarda periferik kan ve kemik iliğindeki NK hücre aktivitesinin normal sağlıklı kontrollere göre anlamlı derecede daha düşük olduğunu ancak remisyonadaki hastalar ile kontrol grubu arasında fark olmadığını belirlemiştir(3). Benzer şekilde, idame kemoterapisi alan 22 çocuğun sağlıklı kontrollerle karşılaştırılmasında, ALL hastalarının NK hücre sayısı normal olsa bile nispeten daha düşük NK hücre aktivitesine sahip olduğunu gösterilmiştir, ancak NK hücre aktiviteyi tedavinin kesilmesinden birkaç ay içinde normale dönmüştür(4). Bulgularımız yukarıda belirtilen çalışmalardan farklı özellikler göstermiştir. Hodgkin hastalığı üzerine yapılan bir çalışmada, radyoterapi veya radyoterapi + kemoterapi ile tedavi edilen hastalarda çalışmamıza benzer şekilde NK hücre aktivitesinin kontrol grubuna göre arttığı bulunmuştur(5). İdame kemoterapi grubumuzdaki çocukların %83'üne, idame kemoterapisi başlamadan hemen önce profilaktik kranial ışınlama uygulandı. Yamada ve ark. 24 Gy profilaktik kranial ışınlama uygulanan ALL'li çocuklarda ışınlamadan hemen sonra NK hücre aktivitesinde önemli artışlar bildirilmiştir ve radyoterapinin NK hücreleri üzerinde doğrudan uyarıcı etkisi olduğu öne sürülmüştür(6). İdame kemoterapi grubumuzdaki NK aktivitesindeki artış bu şekilde yorumlanabilir.

Bu çalışmada ALL'li çocuklarda kemoterapinin çeşitli evrelerinde NK hücre aktivitesini kantitatif ve kantitatif olarak değerlendirmeyi ve bu özellikleri klinik bulgularla ilişkilendirmeyi amaçladık. Hem NK aktivitesini hem de NK hücre reseptörlerini birlikte değerlendirdik ve radyoterapinin NK hücreleri üzerindeki etkilerini de dikkate aldık. Akut lenfoblastik lösemili çocuklarda hem humoral hem de hücresele bağışıklığın değerlendirilmesi, bu sistemin kapsamlı bir şekilde anlaşılmasını sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Standish LJ, Torkelson C, Hamill FA, Yim D, Hill-Force A, Fitzpatrick A, et al. Immune defects in breast cancer patients after radiotherapy. J Soc Integr Oncol. 2008;6(3):110-21.
2. Aksu Uzunhan T, Karakas Z, Erdem Kuruca S, Cetin B, Karadenizli S, Akdeniz N, et al. The Impact of Chemotherapy on Natural Killer Cells in Children with Acute Lymphoblastic Leukemia. J Child. 2011;11(4):160-9.
3. SØRSKAAR D, LIE SO, FØRRE. Natural Killer Cell Activity of Peripheral Blood and Bone Marrow Mononuclear Cells from Patients with Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia. Acta Pædiatrica. 1985 May;74(3):433-7.
4. Lange BJ, Bostrom BC, Cherlow JM, Sensel MG, La MKL, Rackoff W, et al. Double-delayed intensification improves event-free survival for children with intermediate-risk acute lymphoblastic leukemia: a report from the Children's Cancer Group. Blood. 2002 Feb 1;99(3):825-33.
5. Pinel MI, Esteves EB, Rumjanek VM. Natural killer cell activity in Hodgkin's disease patients undergoing radiation therapy or chemotherapy and radiation therapy. Clin Lab Haematol. 1998 Oct;20(5):303-6.
6. Yamada S, Kawai H, Miyagawa Y, Komiyama A. Effect of Radiotherapy on Natural Killer Activity in Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia and Lymphoma. Leuk Lymphoma. 1991 Jan;4(5-6):343-9.

SS-31

1-6 ay arası anne sütü ile beslenen, besin proteini ilişkili alerjik proktokolit tanısı alan hastalarda Lactobacillus Rhamnosus GG içeren probiyotik kullanımının tolerans gelişimine etkisi

Özgecan Avcı Ateş, Ayşe Merve Usta, Ayşenur Kaya, Nafiye Urgancı, Nesrin Kaya,

Dr. Ali Kemal Belviranlı Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Konya

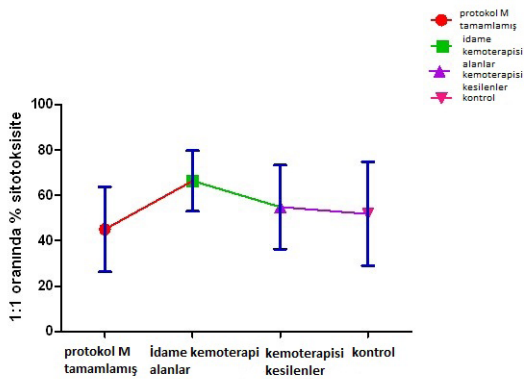
Giriş ve Amaç: Besin protein ilişkili alerjik proktokolit (BPİAP) yaşamın ilk aylarında, mukuslu, kanlı dışkılamayla getirilen bebeklerde görülen, genellikle ilk üç yaşta düzelen selim bir durumdur. Çalışmamızda BPİAP tanılı, sadece anne sütüyle beslenen bebeklerde diyet tedavisine ilave Lactobacillus-rhamnosus-GG(LGG) içeren probiyotik kullanımının tolerans gelişimine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çocuk gastroenteroloji ve çocuk alerji polikliniklerinde, 1-6 aylık, sadece anne sütüyle beslenen, BPİAP tanılı 60 hasta, randomize, grup 1 (probiyotik alanlar, n=30) ve grup 2 (probiyotik almayanlar, n=30) olarak ikiye ayrıldı. Grup 1, diyetle ilave 3 ay boyunca 1x 109 LGG içeren damla; grup 2'deki bebekler sadece diyet tedavisi aldı.

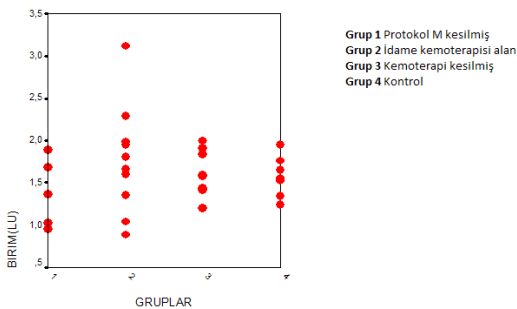
Hastaların toleransı bir yaşına kadar üç ay aralarla değerlendirildi. Anne ve bebeklerin 9. ve 12. aylarda diyetlerini açabilmeleri, şikayetlerin kaybolma zamanları kaydedildi. Hastalar ilk 3 ay (grup 1a-2a) ve son üç ay tanı alanlar (grup 1b-2b) olarak gruplara ayrıldı. Gruplardaki çoklu besin diyeti yapanlar değerlendirildi ve bunların tolerans gelişimleri karşılaştırıldı.

Bulgular: Grup 1'de ortalama anne diyeti açma zamanı ve 9. ayda annesi diyetini açan hasta sayısı grup 2'ye göre istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,041; 0,004). Her iki grupta 12. ayda diyet açabilen anne sayısı, tüm şikayetlerin kaybolma zamanı ve bebeklerin diyet açma süreleri aralarındaki fark istatistiksel anlamlı değildi (p>0,05). Grup 1b'de ortalama anne diyeti açma zamanı ve 9. ayda annesi diyetini açan hasta sayısı grup 2b'ye göre istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,008, <0,001). Grup 1'deki çoklu besin alerjili bebeklerdeki 9. ayda annesi diyetini açabilen, 9. ve 12. ayda tüm şikayetleri kaybolan ve 12. ayda tüm diyeti açabilen hasta sayısı grup 2'ye göre istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,019; 0,047; 0,037; 0,008). Grup 1b'deki çoklu besin alerjililerin annelerinin diyetini ortalama açılabilme zamanı ve 9. ayda annesinin diyeti açılan hasta sayısı grup 2b'ye göre istatistiksel olarak anlamlıydı (p=0,006, <0,001).

Sonuç: Diyet tedavisine ek LGG içeren probiyotik kullanımı, tolerans gelişimi açısından etkili bulunmasa da annelerin ortalama diyet açma süresi, 9. ayda diyet açabilen anne sayısı, çoklu besin alerjisi olanlarda ayrıca yakınmaların düzelme süresi yönünden olumlu etkili olabileceği saptanmıştır.



Şekil 1. 1:1 efektör ve hedef hücre (E:H) oranlarında, standart sapma değerleri ile gruplara göre NK aktivitesi



Şekil 2. Gruplara göre olguların litik ünite (LU) değerlerinin dağılımı

SS-32

Fonksiyonel Konstipasyonu Olan Çocuklarda Serotonin Ghrelin, Motilin Gen Ve Reseptör Polimorfizmlerinin Değerlendirilmesi

Bengü Arslan¹, Güzide Doğan¹, Seda Örenay Boyacıoğlu², Metin Çalışkan³, Murat Erelvi¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Ad, İstanbul

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Tıbbi Genetik Ad, Aydın

³Ege Üniversitesi, Tıbbi Biyoloji Ad, İzmir

Giriş ve Amaç: Fonksiyonel kabızlığı olan çocuklarda genetik faktörlerin rolü henüz net anlaşılamamıştır. Konstipe çocukların %40'dan fazlasında ailede kabızlık öyküsü bulunması, tek yumurta ikizlerinde, çift yumurta ikizlerine göre altı kat daha fazla kabızlık görülmesi genetik bir yatkınlığın varlığını düşündürmektedir(1). Son yıllarda bu yönde yapılan çalışmaların sayısı hızla artmaktadır. Literatürde sadece serotonin veya motilin hormon seviyelerinin ve gen polimorfizmlerinin bakıldığı sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Çalışmamızda, fonksiyonel konstipasyonu olan hastalarda motilin, ghrelin ve serotonin gen ve reseptör polimorfizmlerinin sağlıklı çocuklardan farklı olup olmadığını değerlendirmek amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamız bir olgu kontrol çalışmasıdır. Hastaların sosyodemografik verileri, semptom süreleri, aile öyküsü ve Bristol gaita skalası bulguları, fizik muayene bulguları olgu rapor formlarına kaydedildi. 200 olgunun (100 kontipasyonlu çocuk, 100 kontrol) EDTA'lı tübe toplanan kan örneklerinden, DNA izole edildi. Motilin-MLN (rs2281820), serotonin reseptör-HTR3A (rs1062613), Serotonin transporter-5-HTT (rs1042173), ghrelin-GHRL (rs27647) ve ghrelin reseptör-GHSR (rs572169) gen polimorfizmleri melting curve analizi yapılarak Real-Time PCR ile saptandı.

Bulgular: Konstipasyon grubunun yaş ortalaması 70,9±54,9 ay iken, kontrol grubunun yaş ortalaması 68,9±54,0 ay idi. Olgu grubunda ortalama konstipasyon süresi 19,5±19,3 ay (3-120 ay) ve ortalama konstipasyon süresi ise 12 ay olarak saptandı. Konstipasyon ve kontrol grupları arasında, MLN, HTR3A, 5-HTT, GHRL ve GHSR polimorfizmleri açısından genotip ve allel frekansları bakımından anlamlı fark saptanmadı (p>0.005). Sadece konstipasyon grubu ele alındığında, ailelerinde konstipasyon öyküsü olan ve olmayanlar, fissürü olanlar ile olmayanlar, skin tagi olanlar ve olmayanlar, Bristol gaita skalasına göre tip 1 ve tip 2 gaita tiplerine sahip olanlar arasında gen polimorfizm oranları benzerdi.

Tartışma ve Sonuç: Son birkaç yılda, hem hayvan hem de insan çalışmalarında, glukoz homeostazi, obezite, irritabl barsak sendromu, gastrit ve motilite bozuklukları gibi durumlarda ghrelin düzeylerinde olan değişiklikler araştırılmıştır. Ghrelin'in enflamatuvar barsak hastalıkları, çölyak hastalığı ve atrofik gastrit gibi gastrointestinal hastalıklarda anormal olduğu bildirilmiştir. (2-3). Literatürde motilin gen polimorfizmi ile hastalıklar arasındaki ilişkiyi inceleyen az sayıda araştırma mevcuttur. Bu çalışmalar da genellikle konstipasyon dışındaki diğer gastrointestinal hastalıklarda yapılan çalışmalardır. (4). Serotoninin konstipasyon, irritabl bağırsak sendromu ve diyare ile ilişkisini değerlendiren çalışmalar yapılmıştır. Serotonin gastrointestinal sistem üzerine etkilerinin değerlendirildiği bir çalışmada serotoninin intestinal motiliteyi arttırdığı saptanmıştır. Bu çalışmada, diyaresi olan hastalarda serotonin düzeyleri yüksek, buna karşın konstipasyonu olan hastalarda ise serotonin düzeyleri düşük bulunmuştur (5).

Çalışmamızda, konstipasyonu olan ve olmayan çocuklarda MLN, HTR3A, 5-HTT, GHRL ve GHSR polimorfizmlerin sıklığı benzer bulunmuştur. Bu üç hormonun çocuklardaki konstipasyonda etkili olabilecek bir genetik faktör olup olmadığını saptamak için daha geniş hasta gruplarının alınacağı çalışmalara ihtiyaç vardır.

SS-33

Çocuklarda Eozinofilik Gastrointestinal Sistem Hastalıklarının Sıklığı Artıyor Mu? Tek Merkez Deneyimi

Ayşe Merve Usta¹, Azime Seyma Ülker², Dilek Güller¹, Nafiye Urgancı¹, Banu Özgüven³, Ayşenur Kaya⁴

¹S.B.Ü, Sarıyer Hamidiye Etfal Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

²S.B.Ü, Sarıyer Hamidiye Etfal Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Kliniği, İstanbul

³S.B.Ü, Sarıyer Hamidiye Etfal Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Patoloji İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi Çocuk Allerji İmmünoloji, İstanbul

Eozinofilik gastrointestinal sistem (EoGİS) hastalığı sıklığı son yıllarda giderek artan, sindirim sistemin herhangi bir parçasının eozinofilik inflamasyonu ile karakterize bir grup hastalıktır. Tanı için klinik şüphe, histopatolojik olarak eozinofilik infiltrasyonun gösterilmesi, eozinofili yapan diğer nedenlerin dışlanmış olması gerekir. Yönetiminde diyet ve gerekirse steroid tedavisi yer almaktadır. Çalışmamızda, hastanemiz çocuk gastroenteroloji polikliniğine getirilip EoGİS hastalığı tanısı alan hastaların sıklığı ve klinik özellikleri araştırılmıştır.

SS-34

4-24 Ay Arası Süt Çocuklarının Beslenme Alışkanlıklarının Değerlendirilmesi Ve İnfantil Kolik, Fonksiyonel İshal Ve Fonksiyonel Kabızlık Açısından Sorgulanması

Neslihan Gülsen¹, Eda Sünnetci¹

¹Tekirdağ Devlet Hastanesi, Tekirdağ

²İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Genel pediatri polikliniğine başvuran 4-24 ay arası çocukların beslenme alışkanlıklarının tespit edilmesi ve infantil kolik, fonksiyonel ishal ve fonksiyonel kabızlık açısından ROME tanı ölçütlerine göre değerlendirilerek bu hastalıkların sıklığının saptanması, hasta çocukların demografik özellikleri ve beslenme şekilleri gibi özelliklerin sağlıklı çocuklar ile kıyaslanması amaçlandı.

Yöntem : Çalışmamızda 4-24 ay arasında olan 400 süt çocuğu değerlendirildi. Hastalara beslenme durumlarını ve ailelerin sosyodemografik özelliklerini sorgulayan bir anket yapıldı. Bu çocuklarda infantil kolik, fonksiyonel ishal ve fonksiyonel kabızlık semptomları sorgulandı. Semptom olan hastalar ROME-IV tanı ölçütlerine göre değerlendirildi. İnfantil kolik, fonksiyonel kabızlık, fonksiyonel ishal olan hastalar ile olmayan hastaların beslenmeleri kıyaslandı.

Bulgular : 400 çocuğun %24,2'sinde infantil kolik, %5,8'inde fonksiyonel kabızlık, %2,5'inde fonksiyonel ishal saptanmıştır. İnfantil kolik saptanan hastaların %63,9'unun sezaryen ile doğduğu, kolik olmayan hastalarda bu oranın %48,5 olduğu saptanmıştır. İnfantil kolikli hastalarda vitamin D kullanım oranı %53,6 iken, kolik olmayanlarda %65,7 idi. İnfantil kolikli hastaların anne yaşı ortalaması 30 iken, kolik olmayanlarda 28 olarak hesaplandı. Gebelikte ilaç kullanım oranı infantil kolikli hastalarda %26,8 iken, kolikli olmayan hastalarda %15,5 olarak bulundu. Fonksiyonel kabızlık olan hastaların %73,9'unun sezaryen ile doğduğu, fonksiyonel kabızlığı olmayan hastaların %50,9 olduğu tespit edildi. Fonksiyonel kabızlığı olan hastalarda vitamin D kullanım oranı %30,4 iken, kabızlığı olmayanlarda %64,7 idi. Fonksiyonel kabızlığı olanların %17,4'ü demir desteği alırken, diğer hastaların %49,6'sı demir desteği kullanıyordu. Kabızlığı olan hastaların öğün sayısının daha az olduğu ve karbonhidratla beslenme oranının %70,8 olduğu kabızlığı olmayanlarda %62 olduğu tespit edildi. Fonksiyonel ishali olan hastaların %85,7'sinin anne sütünü emzirerek verdiği, ishali olmayan hastaların %99,6'sının emzirerek verdiği saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamızdaki verilere göre infantil kolik ve fonksiyonel kabızlığı olanlarda sezaryen doğum oranı yüksek saptandı. D vitamini alan hastalarda infantil kolik ve fonksiyonel kabızlık oranı daha az bulundu. İnfantil kolikli olguların annelerinin gebelikte daha fazla ilaç kullandığı, anne yaşlarının ileri olduğu saptandı. Karbonhidrattan zengin beslenme hem fonksiyonel ishal hem de fonksiyonel kabızlığı olanlarda daha fazla gözlemlendi.

SS-35

Çocuklarda İnvaziv Kandida Enfeksiyonlarında Risk Faktörlerinin Değerlendirilmesi

Anıl Doğan Bektaş¹, Emine Olcay Yasa¹,

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Giriş ve Amaç : {Candida}, fungal enfeksiyonların en sık ve en ciddi, invaziv kandidiyazis de önemli bir morbidite-mortalite nedenidir. Çalışmamızda steril bölge kültürlerinde {Candida spp}. üremesi olan çocuk hastalarda üretilen {Candida} türlerinin dağılımı, invaziv kandidiyazis risk faktörleri ve mortaliteye etkisi araştırılmıştır. {C.albicans}, {C.parapsilosis} ve {C.parapsilosis} dışı non-albicans suşlarla enfekte hastaların demografik özellikleri, risk faktörleri ve mortaliteleri karşılaştırılmıştır.

Yöntem : Hastanemiz yataklı servisleri ve yoğun bakımlarında Ocak 2017-Aralık 2018 arasında steril bölge kültürlerinde {Candida spp}. üreyen hastalar laboratuvar kayıtlarından saptanıp, bilgileri ve epikriz dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik, mikrobiyolojik ve klinik verileri laboratuvar kayıtlarından ve dosyalarından kaydedildi.

Bulgular : Çalışmamızda 113 hastadan 120 {Candida} suşu saptandı. 57'si kız(%50,5), 56'sı erkekti(%49,5). 103(%91,1) tanesinde minimum bir risk faktörü mevcuttu. Predispozan hastalık 103(%91,1) en sık karşılaşılan risk faktörüydü. {Candida} enfeksiyonu öncesinde geniş spektrumlu antibiyotik kullanımı 100(%88,5), kalıcı üreter ve santral venöz kateter(SVK) 87(%76,9) ve 75(%66,3), mekanik ventilatör 58(%51,3) ve TPN 55(%48,6) hastada mevcuttu. Üreyen suşların 63'ü(%55,7) {C.albicans}'a, 57'si(%44,3) non-albicans türlere bağlıydı. En sık saptanan tür {C.albicans}'ı (%55,7), eşit sıklıktaki {C.parapsilosis} ve {C.glabrata}(%13,3) ve diğer türler takip etmekteydi. Genel mortalite %15,9'du. Yatış süresi, malignite ve immünsupresyon, kardiyak yetmezlik, kalıcı üreter kateter ve SVK kullanımı, TPN ve diyaliz mortaliteyle ilişkiliydi. {C.albicans} ve non-albicans suşların demografik, klinik özellikleri ve mortaliteleri değerlendirildiğinde, {C.albicans}'ın kısa süreli TPN ve geniş spektrumlu antibiyotik kullanımında üremesinin daha kolay olduğu ancak non-albicans {Candida} suşları arasında mortalite açısından istatistiksel anlamlı fark bulunmadığı görüldü. {C.parapsilosis} ve {C.parapsilosis} dışı non-albicans suşlar değerlendirildiğinde, {C.parapsilosis} üreyenlerde yaşların daha küçük, yatış, mekanik ventilatörde kalma, geniş spektrumlu antibiyotik ve antifungal tedavi alma süresinin daha uzun olduğu görüldü, istatistiksel olarak anlamlı saptandı. Fakat mortalite açısından anlamlı fark yoktu. {C.albicans} ve {C.parapsilosis}'in karşılaştırılmasındaysa {C.albicans} çocuk yoğun bakım, {C.parapsilosis} ise yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan hastalarda daha sıkı ve istatistiksel olarak anlamlıydı. {C.albicans} immünsupresyon ve geniş spektrumlu antibiyotik kullanımıyla ilişkiliyken, {C.parapsilosis} cerrahi müdahale, {Candida} kolonizasyonu, kronik akciğer hastalığı, kalıcı üreter kateterle SVK kullanımı ve enteral beslenme yokluğuyla ilişkili saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Hastanemizde invaziv kandidiyazisli çocuklarda en sık etken hala {C.albicans}'ken,iki yıllık periyotta non-albicans türlerde artış saptanmış,yenidoğan yoğunbakımdaysa literatürde belirtilenin aksine {C.parapsilosis} baskın suş olarak görülmüştür.Hastanede yatış süresi,malignite,immünsupresyon,kardiyak yetmezlik,kalıcı ürener ve santral venöz kateter kullanımı,TPN'yle beslenme ve diyaliz,mortaliteyle ilişkilidir.

SS-36

Çocuklarda GSBL Üreten *Escherichia coli* İzolatlarında Yüksek Riskli ST131 Klonunun Araştırılması

Mehmet Emin Bulut¹, Gülen Hürkal¹, Nazan Dalgıç²

¹S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Mikrobiyoloji, İstanbul

²S.B.Ü, Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Kliniği, İstanbul

Giriş: Son yıllarda tüm dünyada artan antimikrobiyal direnç çocuk sağlığı için ciddi bir tehdit oluşturmaktadır ve gelecekteki tedavi seçeneklerini kısıtlamaktadır. Dünyada yaygın olarak bulunan bazı klonlar çok ilaca dirençli özellik göstermektedir. Dirençli Enterobacterales izolatlarında CTX-M başta olmak üzere genişlemiş spektrumlu beta-laktamaz (GSBL) üretimi en yaygın direnç mekanizmalarından biridir. *E.coli* ST131, orijini hayvansal gıdalar olan, 2000'li yıllarda insandan insana bulaşla tüm dünyada antibiyotik direncinin yayılımında etkili "yüksek riskli pandemik bir klon" olarak tanımlanmıştır. Florokinolon direnci ile beraber CTX-M-15 tipi GSBL üretimiyle karakterize *E. coli* ST131 klonunun bir popülasyonda tespiti direncin yayılma dinamikleriyle ilgili önemli bilgi sağlamaktadır (1).

Yüksek riskli *E. coli* ST131 klonunun çocuk popülasyonundaki epidemiyolojisi ve antimikrobiyal dirence katkısı ile ilgili bilgi sınırlıdır (1). Hastanemizde daha önce İstanbul'dan bir ilk çalışma olarak yapılan araştırmada GSBL üreten *E. coli* izolatları arasında ST131 oranı genel popülasyonda %40 olarak tespit edilmiştir (2).

Bu çalışmada amaç, hastanemizde çocuk hastalardan izole edilen, GSBL pozitif *Escherichia coli* izolatlarında yüksek riskli *E. coli* ST131 klonu varlığını ve oranını araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal EAH Tıbbi Mikrobiyoloji Laboratuvarına, Nisan 2016-Ocak 2017 tarihleri arasında, çocuk kliniklerinden gönderilen, 0-16 yaş arası hastaların çeşitli klinik örneklerinden elde edilmiş 262'si idrar, 30'u idrar dışı(17 apse, 8 kan, 3 periton, 1 BOS, 1 yara örneği) olmak üzere, 292 GSBL pozitif *E. coli* izolatı çalışmaya dahil edildi. Aynı hastanın tekrarlayan izolatları ve yenidoğan hastalarının izolatları çalışma dışı bırakıldı.

Yüksek riskli ST131 klonu tespiti, MALDI-TOF MS (Bruker, Daltonics, Almanya) ile ve flexAnalysis 3.4 yazılımının spektrum görünümü kullanılarak yaklaşık 9713, 4857 ve 10475 m/z'de olu-

şan ayırt edici pikler multilokus sekans tiplendirmesi (MLST) ile doğrulanmış ST131 izolatı ile karşılaştırılarak yapıldı (3).

Tanımlayıcı istatistikler sayı ve yüzde olarak verildi. ST131 ve ST131-dışı izolatlar ile antimikrobiyal direnç, yaş, cinsiyet, numune türü ve klinik veya poliklinikten gönderilmiş olmaları arasındaki ilişkiyi incelemek için çapraz tablolar oluşturuldu ve Fisher's exact test kullanıldı (anlamlılık seviyesi 0.05).

Bulgular: 262 idrar ve 30 idrar dışı numunenin incelendiği 292 vakanın 73'ü (%25) erkek, 219'u (%75) kız çocuktu. Yaş ortalaması 5.91±4.22'dir. GSBL pozitif 292 izolatın 117'sinde (%40) yüksek riskli ST131 klonu tespit edildi. ST131 klonu, beş yaşından küçük hastalarda, 6-16 yaşındaki hastalara göre anlamlı derecede yüksek bulundu (p=0.0019). Cinsiyete, izolatların servis veya poliklinik hastasına ait olmasına ve idrar veya idrar dışı numuneden elde edilmiş olmasına bağlı olarak oluşan gruplarda ST131 açısından anlamlı fark saptanmadı(p>0.05) (Tablo 1).

Tablo 1:ST131 ve ST131 olmayan *E. coli* izolatlarının yaş, cinsiyet, numune türü ve klinik veya poliklinikten gönderilme oranları

	Cinsiyet		Yaş		Servis/poliklinik		Numune türü	
	Kız	Erkek	≤5 yaş	6-16 yaş	Servis	Poliklinik	İdrar	İdrar dışı
ST 131 sayı	86	31	71	46	16	101	108	9
%	39.2	42.5	49.3	31.1	31.4	41.9	41.2	30
ST131-dışı sayı	133	42	73	102	35	140	154	21
%	60.8	57.5	49.7	68.9	68.6	58.1	58.8	70
Total sayı	219	73	144	148	51	241	262	30
%	100	100	100	100	100	100	100	100
p değeri	0.6797		0.0019		0.2028		0.325	

Siprofloksasin direnci ST131 izolatlarında, ST131-dışı izolatlara göre anlamlı olarak yüksek bulundu(p=0.0232). Trimetoprim/sülfametoksazol, nitrofurantoin, piperasilin/tazobaktam ve gentamisine direnç oranlarında ST131 ve ST131-dışı izolatlarda anlamlı fark bulunmadı(p>0,05) (Tablo 1). ST131 ve ST131-dışı izolatların imipenem, meropenem, ertapenem, amikasin, fosfomisine duyarlılığı %97'den fazla olduğundan iki grup arasında bu antibiyotiklerin karşılaştırılması yapılmadı.

Tablo 2:ST131 ve ST131 olmayan *E. coli* izolatlarının antibiyotik duyarlılık oranları

	Antibiyotik											
	SXT			Nitrofurantoin			Pip/Tazo			Siprofloksasin		
	R	S	T	R	S	T	R	S	T	R	S	T
ST131 sayı	72	44	116	4	104	108	31	74	105	52	62	114
%	62	38	100	3.7	96.3	100	29.5	70.4	100	45.6	54.4	100
ST131-dışı sayı	99	73	172	2	152	154	40	110	150	52	112	164
%	58	42	100	1.3	98.7	100	27.7	73.3	100	31.7	68.3	100
Total sayı	171	117	288	6	256	262	71	184	255	104	174	288
%	59	41	100	2.3	97.7	100	28	72	100	36	64	100
P değeri	0.465			0.233			0.67			0.0232		

*SXT:Trimetoprim/sülfametoksazol, Pip/Tazo:piperasilin/tazobaktam R:dirençli, S:duyarlı, T:toplam

Tartışma: Türkiye'de ST131 araştırması yapılan ilk çalışmada, idrar *E. coli* izolatları arasında %12 oranında ST131 klonu saptanmıştır(4). İstanbul'da 2016'da yapılan ilk çalışmada hastane-

mizde GSBL pozitif idrar izolatlarının % 39.9'u ST131 olarak saptanmıştır(2). 2018 yılında, İstanbul'da çeşitli klinik örneklerden GSBL pozitif izolatlarda ST131 oranı %36.6 olarak bulunmuştur (5). 2019'da hastanemizde yapılan bir çalışmada (6), GSBL üreten izolatların %47.3'ü, GSBL üretmeyen izolatların %28.2'i ST131 olarak tespit edilmiştir.

Bu yüksek riskli klonun çocuk popülasyondaki varlığı ile ilgili çalışma sınırlıdır. ABD'de çocuk hastalar ile yapılmış bir çalışmada, ST131 tahmini prevalansı, tüm ekstraintestinal *E. coli* izolatları arasında% 5.3 ve ESBL üreten izolatlar arasında% 44 olarak saptanmıştır(1). Fransada çocuk hastalar ile yapılmış bir çalışmada, 1886 çocuk hasta numunelerinden izole edilen GSBL pozitif *E. coli* izolatlarının, 2010 yılında, % 5'i ST131 klonu iken, 2015 yılında %37'sinin ST131 klonu olduğunu belirlemişlerdir(7). Türkiye'den çocuk hastalardan elde edilmiş izolatların ayrı değerlendirildiği bir çalışma mevcut değildir. Çalışmamızda çeşitli klinik örneklerden izole edilen GSBL üreten *E.coli* izolatları arasında ST131 klonunun çocuk popülasyonunda da oldukça yüksek oranda(%40) olduğu görülmüştür.

ST131 izolatlarda çocuk popülasyonda kullanılmayan siprofloksasine direnç oranının anlamlı derecede yüksek olması, direnç gelişme dinamiklerini anlamada antibiyotik kullanımı ile birlikte yüksek riskli dirençli klonların yayılımını göstermesi açısından önemlidir.

Yüksek riskli pandemik *E. coli* ST131 klonunun daha fazla araştırılması ve yayılımının önlenmesi, etkili antibiyotik tedavi seçeneklerinin belirlenmesi ve antibiyotik direncinin kontrolünde yeni stratejilerin geliştirilmesi için önemlidir.

KAYNAKLAR:

1. Miles-Jay, A., Weissman, S. J., Adler, A. L., Tchesnokova, V., Sokurenko, E. V., Baseman, J. G., & Zerr, D. M. (2017). Epidemiology of the multidrug-resistant ST131-H30 subclone among extraintestinal *Escherichia coli* collected from US children. *bioRxiv*, 122416.
2. Aktaş, E., Otlu, B., Erdemir, D., Ekici, H., & Bulut, E. (2017). A first insight into *Escherichia coli* ST131 high-risk clone among extended-spectrum beta-lactamase-producing urine isolates in Istanbul with the use of matrix-assisted laser desorption/ionization time-of-flight mass spectrometry and real-time PCR. *Microbial Drug Resistance*, 23(8), 1032-1036.
3. Lafolie, J., Sauget, M., Cabrolier, N., Hocquet, D., & Bertrand, X. (2015). Detection of *Escherichia coli* sequence type 131 by matrix-assisted laser desorption ionization time-of-flight mass spectrometry: implications for infection control policies?. *Journal of Hospital Infection*, 90(3), 208-212.
4. Can, F., Azap, O. K., Seref, C., Ispir, P., Arslan, H., et al. (2015). Emerging *Escherichia coli* O25b/ST131 clone predicts treatment failure in urinary tract infections. *Clinical Infectious Diseases*, 60(4), 523-527.
5. Çizmeci, Z., Otlu, B., Aktaş, E., Ördekçi, S., Açıkgöz Ö. ve ark. (2018). İdrar ve İdrar Dışı Klinik Örneklerden İzole Edilen GSBL Üreten *Escherichia coli* İzolatlarında Yüksek Riskli ST131 Klonunun MALDI-TOF MS ve Gerçek Zamanlı PCR ile Araştırılması. *Mikrobiyol Bul*, 52(1), 13-22.
6. Kına Nur, Klinik *Escherichia coli* izolatlarında yüksek riskli st131 klonunun araştırılması, Uzmanlık tezi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2019.
7. Birgy, A., Levy, C., Bidet, P., Thollot, F., Derckx, et al. (2016). ESBL-producing *Escherichia coli* ST131 versus non-ST131: evolution and risk factors of carriage among French children in the community between 2010 and 2015. *Journal of Antimicrobial Chemotherapy*, 71(10), 2949-2956.

SS-37

Çocukluk Çağı Aktif ve Latent Tüberkülozun Tanısında, İdrarda ve Kanda Bakılan İnterferon- γ ile İndüklenebilir Protein 10 (IP-10) Testinin Yeri

Salim Can¹, Ayşe Şahin¹, Nazan Dalgıç²

¹Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Giriş ve Amaç: Tüberküloz (TB) halen tüm dünyada önemli bir enfeksiyon hastalığı olma özelliğini sürdürmektedir. Bu çalışma; aktif TB ile LTBE olan çocuk hastaların idrar ve serumunda bakılan İnterferon- γ ile İndüklenebilir Protein 10 (IP-10) düzeyleri ile hastalığın tanısını koymak, aktif hastalık ile latent enfeksiyonun ayırımında kullanılıp kullanılmayacağını saptamak ve IP-10 sonuçlarını tüberkülin deri testi (TDT) ve QuantiFERON-TB GOLD In-Tube (QFT-IT) testi ile karşılaştırmak amacıyla tasarlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamız; tek merkezli, prospektif olarak tasarlandı. Çalışmaya dahil edilen tüm olgulara TDT uygulandı, olguların serum ve idrar örneklerinde ELİSA yöntemi ile IP-10 düzeyleri ölçüldü. Aktif TB veya LTBE olarak değerlendirilen hastalara QuantiFERON-TB GOLD In-Tube testi yapıldı. Aktif tüberküloz lehine değerlendirilen tüm hastalardan kesin tanı amacıyla uygun kültür örnekleri alınarak örneklerin kültüre ekimi yapıldı. Hem bu 3 gruba ait olan bulgular birbirleri ile hem de aktif TB ve LTBE gruplarının birleştirilmesi ile oluşturulan 'tüberküloz grubu', kontrol grubu ile uygun istatistiksel yöntemler kullanılarak karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 87 olgu dahil edildi. Hastaların 25'i aktif TB, 25'i LTBE, 37'si kontrol grubunu oluşturmaktaydı. Çalışmamızda aktif ve latent tüberküloz hastalarının hem serum hem de idrar IP-10 düzeyleri kontrol grubuna göre yüksek saptanmıştır. Ancak aktif ve latent TB hasta grubu birbirleri ile karşılaştırıldığında, hem serum IP-10 hem de idrar IP-10 değerleri açısından iki grup arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır. Serum IP-10 düzeyi, aktif TB ve LTBE gruplarının birleştirilmesiyle oluşturulan ve TB ile karşılaşmış olanları içeren "tüberküloz grubu"nu sağlıklı kişilerden ayırt edebilirken; idrar IP-10 düzeyi bu ayrımı yapamamıştır. Tanı amacıyla testlerin kombine kullanılması halinde testlerin duyarlılık ve özgüllük değerleri artmaktadır. QFT-IT ve idrar IP'un birlikte pozitifliği aktif TB ve LTBE ayırımı yapmada başarılı olarak gözükmektedir.

Sonuç: Aktif ve latent tüberküloz hastalarında hem serum hem de idrar IP-10 düzeylerinde artış olmaktadır ancak aktif TB ile latent enfeksiyon ayırımında yardımcı olamamaktadır. TB basili ile enfekte olmuş kişileri saptamada ise kan IP-10 ölçümleri idrar IP-10 ölçümlerinin aksine başarılıdır.

SS-38

Prepubertal Çocuklarda Serum Speksin Düzeylerinin Doğum Ağırlığı Ve Metabolik Göstergeler İle İlişkisinin İncelenmesi

Duygu Öztürk Önsal¹, Ahmet Uçar¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹, Ali Bülbul¹, Gizem Kara Elitok¹, Yunus Gören¹, Büşra Akyol Yılmaz¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Speksin iştah kontrolü ve obezitede rolü ifade edilen yeni bir peptittir. Bu çalışmanın ana amacı gestasyon yaşına göre düşük doğum ağırlıklı (SGA) ve gestasyon yaşına göre normal doğum ağırlıklı (AGA) prepubertal çocuklarda serum speksin, total leptin ve aktif ghrelin düzeylerinde fark olup olmadığını analiz etmektir. İkincil amaçlar ise Dietary and lifestyle induced health Effects in Children and Infants (IDEFICS) çalışmasına göre metabolik sendrom (MS) öncülleri ile serum speksin, leptin ve aktif ghrelin seviyeleri arasında bir korelasyon olup olmadığını bulmaktır.

Yöntem : 37 SGA doğan (medyan yaş:5,6 yıl) prepubertal çocuk ile bunların AGA doğan 50 prepubertal akranı (medyan yaş: 5,9 yıl) üzerinde çapraz bölümlü bir çalışma yürüttük. Antropometrik veri, insülin direncinin ve β -hücre fonksiyonunun homeostatik model değerlendirmesi (HOMA-IR, HOMA- β), plazma lipidleri, serum speksin, total leptin ve aktif ghrelin seviyeleri analiz edildi. IDEFICS çalışmasına göre MS öncülleri ile serum speksin seviyelerinin ilişkisi araştırıldı.

Bulgular : SGA doğan çocuklarda AGA doğan akranlarına göre beden kitle indeksi (BKİ) ve bel çevresi (BÇ) değerleri daha yüksekti ($p<0,05$). SGA doğan çocuklarda AGA doğan çocuklara göre total leptin seviyeleri daha yüksekti ($p<0,05$). SGA doğan çocuklarda AGA doğan akranlarına göre MSrisk skorları daha yüksekti ($p<0,05$). MS öncülleri mevcut olan çocuklarda serum speksin seviyeleri MS öncülleri olmayanlara göre daha düşüktü ($p<0,05$).

Tartışma ve Sonuç : SGA doğan çocuklar ile AGA doğan akranları arasında serum speksin seviyeleri açısından bir fark yoktu. SGA veya AGA doğumdan bağımsız olarak, MS öncüllerinin mevcut olduğu çocuklarda serum speksin seviyeleri daha düşüktü. Bu bulgular arasındaki nedensel ilişkilerin ortaya konulabilmesi için daha fazla uzunlamasına çalışmaya ihtiyaç vardır.

SS-39

Hepatosteatoz ve Omentin-1 İlişkisi

Hatice Nursoy¹, Esra Kutlu², Ezgi Balkan³, Abdurrahim Koçyiğit³, Ahmet Kaplan⁴, Hafize Otçu Temur⁴, İlker Tolga Özgen²,

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Biyokimya Anabilim Dalı

⁴Bezmialem Vakıf Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı

Giriş ve Amaç : Giriş: Çocukluk çağı obezitesi ülkemiz ve dünyada artmaktadır ve NAFLD obezite komplikasyonlarından biridir. Omentin-1 insülin duyarlılaştırıcı etkisi ortaya konmuş, vücut kitle indeksiyle (VKİ) negatif korelasyon gösterdiği tespit edilmiş bir adipokindir. İnsülin direnci ve hepatosteatoz arasındaki ilişki iyi bilinmektedir dolayısıyla omentinin hepatosteatoz patogenezinde rolü olabileceği varsayılabilir. Obez çocuklarda omentin-1 düzeyleri incelenmiştir ancak hepatosteatozu olan obez çocuklardaki omentin-1 düzeyleriyle ilgili yeterli çalışma yoktur. Çalışmamızda hepatosteatozu olan ve olmayan obez çocuklarda omentin-1 düzeylerini inceleyerek çocukluk çağında görülen hepatosteatoz ile omentin-1 arasındaki olası ilişkiyi ortaya koymayı ve hepatosteatoz patogenezinin aydınlatmaya katkı sunmayı hedefledik.

Yöntem : Yöntem ve gereçler: Hastanemize Ekim 2017 ve Nisan 2018 tarihleri arasında başvuran 12-18 yaş arası, ergenliği başlamış (puberte evre ykrk31 3) ve obezitesi (VKİ standart sapma skoru (VKİ SDS) ykrk31%95) olan 134 hastanın antropometrik ölçümleri yapıldı, kan basıncı değerleri ve rutin kan tetkikleri kaydedildi. İnsan omentin-1 ELISA kiti ile çalışılmak üzere serum jelli tüpe 2 ml kan ayrıldı. Tüm hastalara hepatosteatoz tespiti ve evrelemesi (evre 1, 2 ve 3) için üst batin ultrasonografisi (USG) yapıldı. Kan verme sürecinde omentin-1 için kan ayrılmayan, kronik hastalığı veya sendromik obezitesi olan ve antidiyabetik ilaç kullanan olgular çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular : Bulgular: Hepatosteatoz olan ve olmayan gruplar yaş ve cinsiyet açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark yoktu. Hepatosteatozu olmayan olgularda ($n=44$) ortalanca omentin-1 düzeyleri 11.02 ng/ml ve hepatosteatoz tanılı olgularda ($n=38$) ortalanca omentin-1 düzeyleri 10.50 ng/ml olarak bulundu. İki grup arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı ($p=0.823$). Ağır hepatosteatozu olan (evre 2-3) olguların ortalanca omentin-1 düzeyleri 9.45 ng/ml, hafif hepatosteatozu olan olguların (evre 1) ortalanca omentin-1 düzeyleri 9.75 ng/ml olarak ölçüldü ($p=0.954$).

Tartışma ve Sonuç : Sonuç: Çalışmamızda obez çocuklarda saptanan hepatosteatoz ile omentin-1 düzeyleri arasında bağlantı saptanmamıştır. Ancak evre 2-3 hepatosteatozlu hastaların sağlıklı kontroller ve hepatosteatozu olmayan obezlerle karşılaştırılacağı daha fazla olgu sayısı ile yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır. Omentin-1'in hepatit oluşturan durumlardaki rolünün aydınlatılması da NAFLD patogenezindeki yerinin anlaşılmasında katkı sağlayabilir.

SS-40

İzohemagglutinin Düzeyleri İle Protein Yapıdaki Aşı Antijenlerine Karşı Antikor Üretimi Arasındaki İlişki

Öner Özdemir¹, Mehmet Cemal Dönmez¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Allerji-immünoloji Bd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Giriş ve Amaç : Yakınma ve öyküsü immün yetmezlik düşündüren hastada ilk tetkik aşamalarında, hastanın yaşa göre immünoglobulin düzeyleri ve buna ek olarak izohemagglutininler, aşı veya geçirilmiş enfeksiyonlara karşı antikor yanıtları tetkik edilir. İzohemagglutininler polisakkarit yapıdaki antijenlere karşı üretilen antikorlardır. Anti-HBs, Anti-HAV, Anti-Rubella, Anti-CMV-IgG ise protein yapıdaki antijenlere karşı üretilirler. Protein yapıdaki antijenlere karşı antikor üretiminin yüksek ya da düşük oluşunun, polisakkarit yapıdaki antijenlere karşı antikor üretiminde bir düşüklüğü öngörüp göremeyeceği veya majör immünoglobulin düzeyleri ile spesifik antikor düzeyleri arasında bir korelasyon olup olmadığı tam olarak bilinmemektedir. Bu çalışmamızda böyle bir ilişkinin var olup olmadığını inceledik.

Yöntem : Hastanemizde 2018 ve 2019 yıllarında immün yetmezlik şüphesi ile kabul edilen 131 hastanın izohemagglutinin, Anti-HBs, Anti-HAV, Anti-Rubella, Anti-CMV-IgG, majör immünoglobulinler ve IgG alt grup tetkikleri retrospektif olarak, SPSS 24.0 programı kullanılarak korelasyon ve regresyon testleri ile değerlendirildi.

Bulgular : Çalışmaya 8 ay – 16 yaş aralığında 131 hasta kabul edildi. Hastaların Anti-A düzeyleri ile AntiHBs ($p=0,007$), IgM ($p=0,013$), IgA ($p=0,024$) düzeyleri arasında; Anti-B düzeyleri ile ise IgM ($p=0,001$) anlamlı korelasyon saptandı. İzohemagglutinin değerleri ile Anti-HAV, Anti-Rubella, Anti-CMV-IgG antikor yanıtları arasında ve aynı şekilde izohemagglutinin değerleri ile total IgG ve IgG alt tip değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon saptanmadı.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamızdaki verilere göre Anti-A değerinin yüksek veya düşük oluşu IgM ve IgA ile ilgili, aynı şekilde Anti-B değerinin yüksek veya düşük oluşu IgM ile ilgili aynı yönde bir öngörü verebilir. Ancak izohemagglutinin değerleriyle total IgG veya IgG alt grup değerleri arasında bir korelasyon yoktur, kandaki izohemagglutinin titrelerine bakılarak total IgG ve IgG alt düzeyleri hakkında bir öngöründe bulunulamaz. Polisakkarit ve protein yapıdaki antijenlere karşı oluşturulan antikorların kıyaslamasında ise sadece Anti-A ve Anti-HBs arasında bir korelasyon görülmüştür. Polisakkarit ve protein yapıdaki antijenlere karşı oluşan antikorlar ve bunun haricindeki antikor yanıtları ayrı olarak incelenmelidir.



TARTIŞMALI POSTER BİLDİRİLER



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

TP-01

Çölyak Hastalığı İzlenen Olguların Klinik ve Genetik Özelliklerin Dağılımı

Taha Yasin Akın², Nafiye Urgancı², Ayşe Merve Usta², Mustafa Çavuşoğlu²,

²Şişli Hamidiye Etfal E.A.H, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal E.A.H, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çölyak hastalığı genetik olarak duyarlı kişilerde otoimmün mekanizmalarla gluten ve arpa, çavdar, yulaf gibi tahıllara karşı kalıcı intolerans gelişen proksimal ince barsak hastalığıdır. Çölyak hastalığı ile insan lökosit antijenleri sınıf II D grubu arasında kuvvetli bir ilişki gösterilmiştir. Glutenin alınmasıyla ince bağırsak mukozasında bulunan gliadin peptidleri ile “Human leucocyte antigen” sınıf II moleküllerinin birleşmesi ile klinik bulgular ve villus atrofi, kript hipertrofi, bağırsak yüzey epitelyumunda hasar oluşturan immünolojik olaylar zinciri başlamaktadır. Doku grupları HLA-DQ2 ve DQ8’olan çölyak hastalarının yaklaşık %95’i DQ2, %5’i ise DQ8 doku grubuna sahiptir. Çölyak hastalığında başlıca klinik olarak büyüme gelişme geriliği, karında şişlik, ishal, dirençli demir eksikliği anemisi olmakla birlikte son yıllarda gastrointestinal sistem dışı bulguları ile de her sistemi ilgilenden hastalık haline gelmektedir. Bu çalışmada çölyak hastalığı tanısı ile izlenen HLA-DQ2 ve HLA-DQ8 genlerinin sıklığı, klinik özellikleri irdelenmiştir.

Yöntem : Ocak 2000-Aralık 2019 yılları arasında histopatolojik olarak marsh sınıflamasına göre Çölyak hastalığı tanısı alan çocukların kayıtları hastane dosyalarından geriye dönük olarak incelendi. Çalışmaya 4-17 yaşları arasındaki 100 olgu alındı. Hastaların ilk başvuru şikayetleri, ilk tanı anında ve son poliklinik başvurusundaki boy ve kiloları persentil eğrileri ile genetik özellikleri incelendi.

Bulgular : Hastaların yaş ortalaması 6,84 (1-21 yaş) idi. Olguların başvuru yakınmaları 43 ‘ünde (%43) büyüme gelişme geriliği, 23’ünde (%23) karın ağrısı, 17’ünde (%17) ishal idi. Olguların genetik özellikleri incelendiğinde 10’unda (%10) hem HLA-DQ2 hem HLA-DQ8 pozitif, 62 ‘sinde (%62) sadece HLA -DQ2 pozitifliği, 25’inde (%25) sadece HLA-DQ8 pozitifliği mevcut iken 3 hastada (%) hem HLA -DQ2 hem HLA-DQ8 negatif saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Çölyak hastalığında klinik ve histopatolojik uyum olmakla birlikte bazı olgularda genetik araştırma oldukça önemlidir. HLA-DQ2 ve HLA-DQ8 Çölyak Hastalığı için tanısall olmakla beraber prognostik gösterge olarak kullanılabileceğine dair bir bulgu saptanmamıştır. Konuyla ilgili pediatrik yaş grubunda daha fazla çalışmaya gereksinim duyulmaktadır.

TP-03

Annelerin çocuk beslenmesi hakkındaki bilgi düzeyleri: Tek merkez deneyimi

Emel Ekşi Alp¹, Nafiye Urgancı¹, Hasan Yanık¹, Burhan Turan¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Bir bebeğin sağlıklı bir şekilde büyüüp gelişmesi ancak başarılı bir beslenme ile mümkündür. Altıncı aydan sonra bebeğin besin ögesi gereksinimlerini karşılama konusunda anne sütü yetersiz kalmakta olup ek gıdalara başlanarak bebeğin günlük enerji ihtiyacı ve erişkin tip beslenme dönemine sorunsuz olarak geçilebilmektedir. Bu çalışmada, çocuk acil polikliniğimize (ÇAP) başvuran 1-24 arası çocukların annelerinin beslenme hakkındaki bilgi düzeyleri ve deneyimlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem : ÇAP’ mize 1-30 Kasım 2019 tarihleri arasında başvuran 1-24 ay arasındaki çocukların annelerinden onamı alınanlar çalışmaya dahil edildi. Oluşturulan veri toplama formunda; çocuğa ait bilgiler, ailenin sosyo-demografik özellikleri, çocuk beslenmesi konusundaki bilgileri ve deneyimleri sorgulandı.

Bulgular : Çalışmamızda 66 hastanın verileri değerlendirildi. Hastaların yaş ortalaması 9,6±6,7 olup %51,5’i erkekti. Soruları cevaplayan annelerin %33,3’ü 25-29 yaş aralığındaydı. Annelerin %31,8’i lise mezunuydu ve %59,4’ü çalışmıyordu. Annelerin %69,8’i sezaryen doğum ile çocuğunu doğurmuş, %51,6’sı bebek beslenmesinde anne sütü ve formül mama birlikte kullanmıştı. Annelerin eğitim düzeyi ile formül mama kullanımı arasında istatistiksel fark saptanmadı. Anneler, formül mamaya %62,1 oranda doktor önerisi ile başladıklarını belirttiler. Anne sütü verme süresi %39,7 oranda 6 ay-1 yıl arasındaydı. Ek gıdaya en sık 6-9 aylıkken başlanmıştı (%48,1) ve sıklıkla birden fazla çeşit gıdayla ek gıdalara başlanmıştı. Annelere göre çocukların %72,9’u yeterli besleniyordu. Yeterli beslenmediğini düşünen annelerin çocukları ağırlık persentillerine göre değerlendirildiğinde normal sınırlarda ağırlığa sahipti. Annelerin eğitim düzeyi arttıkça ek gıdaya başlangıç zamanı çoğunlukla 6. ay ve sonrasında olmuştu.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamızda sezaryen doğum oranını yüksekliği, anne sütü ile beslenme süresinin kısalığı yanı sıra ek gıdaya başlama ayının 6 aydan önce olması dikkat çekici idi. Sonuç olarak bebek beslenmesinde ilk 2 yaş oldukça önemlidir. Bu nedenle bebeğin ilk 6 ay beslenmesinde sadece anne sütü ile beslenmenin yanı sıra uygun zamanda ve miktarda ek gıdaya başlanmasının önemi birinci basamaktan itibaren tüm sağlık hizmet kademelerinde tüm anne adaylarının desteklenmesi ve cesaretlendirilmesi kanaatindeyiz.

TP-04

Çocuklarda Şişmanlığın Ne Kadar Farkındayız?

Merve Özen¹, Ayşe Eren Memiş¹, Ayla Güven²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çocukluk çağına başlayan şişmanlık; hipertansiyon, diyabet, yağlı karaciğer, siroz, insülin direnci, polikistik over sendromuna yol açmaktadır. Şişmanlığın tanısını koymak ve hastaları izlemek olası komplikasyonlar açısından gereklidir. Bununla beraber hastaların ve ailelerinin herşeyden önce şişman olduklarının farkına varmaları ve bu yakınmayla doktora başvurmaları tanı ve tedavi açısından önemlidir. Biz bu çalışmamızda çocuk endokrin polikliniğine farklı yakınmalarla başvuran ve şişmanlık tanısı konulan hastaların klinik bulgularını inceleyerek, ne kadarında şişmanlık yakınması olduğunu ortaya koymayı amaçladık.

Yöntem : 2019 yılında polikliniğe başvuran ve obezite (E66.0) tanısı konulan hastaların dosya bilgileri geriye dönük incelendi.

Bulgular : Poliklinikte 2019 yılında obezite (E66.0) tanısı alan 809 hasta incelendi. Bunların 28'inde (%3.5) VKI ykrk3185-95.p, 781'inde ise (%96.5) ykrk3195.p idi. Hastaların 472 tanesi (%58.3) kız, 337 tanesi (%41.7) erkekti. Hastalar yaş gruplarına göre 0-2 yaş, 3-6 yaş, 7-10 yaş, 11-13 yaş, 14-18 yaş olarak sınıflandırıldı. Şişmanlığın en çok 7-10 yaş arasında ve kızlarda erkeklerden daha fazla olduğu görüldü. (Tablo1). Hastaların % 55,7'si (451) şişmanlık yakınmasıyla başvurmuştu. Tüm hastaların 136'sında (%16.8) karaciğer yağlanması mevcuttu. Şişmanlıkla ilgili yakınması olmayan %44.2 (358) kadar hastanın geliş yakınmaları Tablo 2 ve Tablo 3 de verilmiştir.

Tartışma ve Sonuç : Bu çalışma bize şişmanlık tanısı alan hastaların yarısının şişmanlığının farkında olmadığı veya şişmanlığı yerine başka yakınmalarla getirildiğini gösterdi. Cinsiyet farkı olmadan hastaların sıklıkla meme büyümesi, çok su içme gibi farklı yakınmaları dile getirdiği, ancak %10 kadar hastanın ise kliniğe niçin geldiğini bilmediği ortaya çıkmıştır. Endokrin kliniğine niçin geldiğini bilmeyen hastaların bir kısmının ise ailenin şişmanlığın farkında olmadığı ve hekim tarafından yönlendirildiği saptanmıştır.

TP-05

Eğitim ve Araştırma Hastanesinde Ter Testi Deneyimimiz

Erdal Sarı¹, Abdulkadir Bozaykut¹, Nihan Uygur Külcü¹, Ömer Eroğlu¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Doğum Ve Çocuk Sağlık Uygulama Merkezi, İstanbul

Giriş ve Amaç: Ter testi kistik fibroz tanısı koymak için altın standart olarak kabul edilen testtir. Kistik fibroz ekzokrin salgı bezlerini tutan solunum yolları, gastrointestinal sistem ve üreme organlarını etkileyen sistemik bir hastalıktır. Kistik fibroz yenidoğanda mekonyum ileusu ve uzamış sarılık bulgularıyla, infant döneminde ise ishal, büyüme geriliği, psödobartter tablosu, tekrarlayan bronşiyolit bulgularıyla karşımıza çıkabilmektedir. Ocak 2015'te yenidoğan tarama programına dahil edilen kistik fibroz taraması için topuk kanında bakılan IRT (immün reaktif tripsinojen) sonuçlarında çıkan yüksek sonuçlar, ter testi önemini artırmıştır. Bu çalışmada amacımız kistik fibroz tarama ve doğrulama amacıyla ter testi istenen olgularda sonuçları paylaşmaktır.

Yöntem: Çalışmaya yenidoğandan itibaren 18 yaşına kadar olan olgular dahil edildi. Olguların çoğunluğu yenidoğan taramasında topuk kanında immün reaktif tripsinojen değeri yüksek olan bebekler, tekrarlayan akciğer bulguları olan infantlar ve büyüme geriliği olan hastalardı. Olgulardan terde klor ölçümüyle test uygulandı. 60 mmol/l'nin altındaki değerler negatif kabul edildi, 60-89 mmol/l arasındaki sonuçlar şüpheli kabul edildi ve bir sonraki vizitte test tekrarlandı, 90 ve üzerindeki değerler pozitif kabul edildi. Çalışmaya 1 Ocak 2019– 31 Aralık 2019 tarihleri arasında başvuran olgular dahil edildi.

Bulgular: Terde klor ölçümüyle test uygulanan 3676 olgudan şüpheli sonuç veren 143 (% 3,89) olgu vardı. Bu olgulara ileri bir tarihte tekrar ter testi uygulandı. Olguların 18'inde (% 0,48) pozitif sonuç elde edildi ve kistik fibroz tanısı konuldu. Kistik fibroz hastalığı düşünülen olgular Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Çocuk Gastroenteroloji bölümlerine yönlendirildi.

Tartışma ve Sonuç: Kronik ishal, malnutrisyon, tekrarlayan solunum bulguları, açıklanamayan gastrointestinal patolojiler, yenidoğan döneminde mekonyum tıkaçı gibi kistik fibroz şüphesi taşıyan hastalara ter testi yapılmalıdır. Sağlık Bakanlığı tarama programına dahil edilen topuk kanında IRT değerlerinde yüksek sonuçlar ter testiyle doğrulanmalıdır. Kolay uygulanabilirliği, invaziv olmaması ve hastanın erken tanı alması açısından ter testinin önemini göstermeye çalıştık. Özellikle yenidoğan topuk kanında kistik fibroz hastalığı yönünden şüpheli sonuç veren bebekler ter testi yapılarak erken tanı ve tedavinin planlanmasının önemli olduğunu düşünmekteyiz.

TP-06

Kliniğimize 15 Yıllık Süre İçerisinde Hiperlökositoz ile Başvuran Akut Lösemi Olgularının Analizi

Nisan Üçer Bahadır¹, Fatma Çelik¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹, Dildar Bahar Genç¹, Sema Vural¹,

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bölümü, İstanbul

Giriş ve Amaç : Hiperlökositoz, akut lösemili hastalarda lokosit (BK) sayısının $>50 \times 10^9/L$ (bazı kaynaklara göre $>100 \times 10^9/L$) olmasıdır. Akut lösemili hastalarda %5-%20 arasında görülen hiperlökositoz, ciddi mortalite ve morbidite sebebidir. Hiperviskozite, doku faktörü ve proinflatuvar sitokinlerin salınması ciddi kardiyopulmoner, nörolojik ve metabolik komplikasyonlara neden olmaktadır. Komplikasyonların önlenmesi ve lökosit sayısının azaltılması için; hiperhidrasyon, alkalizasyon, tümör lizis profilaksisi ve lökoferez gibi yöntemler kullanılmaktadır. Burada hastanemizde hiperlökositoz tanısıyla izlediğimiz akut lösemili hastaların özellikleri ve tedavi yaklaşımları anlatılmıştır.

Yöntem : Hastanemizin Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği tarafından 2000-2015 yılları arasında takip edilen 282 akut lenfoblastik lösemi (ALL) ve 57 akut miyeloid lösemi (AML) hastası arasından, hiperlökositoz bulguları olan hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların dosyaları retrospektif olarak taranarak , akut lösemi tipleri, cinsiyeti, hemoglobin, lökosit, platelet, ürik asit, fosfor, kalsiyum, LDH düzeyleri, tedavileri ve prognozları değerlendirilmiştir.

Bulgular : Çalışmamıza dahil edilen 282 ALL ve 57 AML hastasından 90'nında (%26) hiperlökositoz olduğu görüldü. Bu hastaların ortalama tanı yaşı 6,4 yıl olup, 33 (%36) kız, 57 (%64) erkekten oluşmaktaydı. Hiperlökositozlu ALL olgularının %46'sının lokosit sayısı $50-100 \times 10^9$ arasında, %54'nün lokosit sayısı $>100 \times 10^9$ saptandı. AML olgularının, %35 'nin lokosit sayısı $50-100 \times 10^9$, 65%'nin lokosit sayısı $>100 \times 10^9$ bulundu. Hastaların LDH düzeyleri ortalaması 2208 U/L saptanırken, %25'inde tümör lizis sendromu saptandı. Hastaların tedavisinde hiperhidrasyon, alkali sıvı, tümör lizis profilaksisi ve erken kemoterapi öncelikli olarak tercih edildi. ALL hastalarının mortalitesi %24 oranında saptanırken bu hastalarda erken başlanan konservatif tedaviyle hiperlökositoza bağlı ölüm görülmemiştir. Hiperlökositozdan sebebiyle lökoferez yapılan olguların oranı %0,03 saptanmıştır.

Tartışma ve Sonuç : Hiperlökositoz sebebiyle takip edilen hastaların çoğunun ALL hastası olduğu görülmüştür. Hiperlökositoz ve komplikasyonlarına bağlı ölüm görülmemiş olması yoğun destek tedavisinin ve erken kemoterapi başlanmasının önemini düşündürmüştür. Bu bağlamda hiperlökositozla başvuran hastalarda ilk yapılması gereken; destek tedavisinin başlanmasının yanısıra 24 saat içinde tanı konulup kemoterapi başlanması, buna olanak yoksa mümkün olan 3.basamak merkeze acil sevk etmek olmalıdır.

TP-07

Kanserli Çocuk Hastalarda Vitamin D Düzeyinin Febril Nötropeni Üzerindeki Etkileri

Tuba Kasapbaşı¹, Dildar Bahar Genç², Sema Vural², Sabanur Çavdar³, Altan Yalçın⁴,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkolojisi Kliniği

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı

⁴Düzen Laboratuvarlar Grubu, Biyokimya Laboratuvarı

Giriş ve Amaç: Enfeksiyon, kanser hastaları için önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir. Bu nedenle enfeksiyonların etkin ve süratli bir şekilde tedavi edilmeleri gerekmektedir. Febril nötropeni ataklarının çoğunluğunda enfeksiyon odağı bulunmamaktadır ve ciddi enfeksiyonların tanısı başlangıçta zordur. Tedavi başlamadan önce risk faktörlerini belirlemek prognozu belirlemede önemlidir. Enfeksiyon ile ilgili risk faktörlerinden en önemlisi nötropenin süresi ve derinliğidir. En çok başvuru laboratuvar test ise CRP olmakla birlikte prokalsitonin IL-6, IL-8, tümör nekroz faktörü- α , interferon- γ , albumin düşüklüğü ve hiponatremi de prognostik olarak değerlendirilebilir.

Vitamin D kemik-mineral metabolizmasında önemli rol alan ve yağda eriyen bir hormondur. Vücutta birçok dokuda Vitamin D reseptörünün (VDR) saptanması bu vitaminin fonksiyonları hakkında yeni görüşler ortaya koymuştur. Günümüzde vitamin D'nin eksikliği kanser, kalp hastalıkları, hipertansiyon, diyabet, immün yetersizlik, kronik yorgunluk, obezite ve otoimmün hastalıkların nedenleri arasında gösterilmesinden dolayı güncel bir tartışma konusudur. İmmün sistem üzerindeki modülatör rolünün yanısıra Vitamin D'nin kanserden koruyucu ve kanser evresinde etkisinin olduğu düşünülmektedir. Ayrıca vitamin D'nin sepsis sırasında prognostik değer taşıdığı düşünülmektedir. Bu çalışma pediatrik onkoloji hastalarının febril nötropeni atakları sırasında vitamin D'nin düzeyinin sepsise etkilerini belirlemek ve prognostik öneminin olup olmadığını tesbit etmek amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmamızda Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Onkoloji Servisinde Haziran 2014 ve Mayıs 2015 tarihleri arasında kanser tedavisi gören ve febril nötropeni atağı gelişen hastalarda vitamin D düzeyinin febril nötropeni tedavisi ve başarısı, nötropeni süresi, hastanede kalış, mikrobiyolojik üreme oranları üzerinde olan etkisi araştırıldı.

Bulgular: Çocuk Onkoloji Kliniğine febril nötropeni sebebiyle başvuran 34 hastanın 74 febril nötropeni atağı incelendi. Hastaların yaşları 19 ay-16 yaş (ortalama: 7,6 yaş, ortanca:5,6 yaş) arasında saptandı. Hastalarımızın %47,1'in (n=16) hematolojik malinite, %11,8'i (n=4) merkezi sinir sistemi tümörü ve %41,2'si (n=4) solid tümörden oluşmaktaydı. Atakların % 77'si erkek (n=57), % 23'ü kızdı (n=17). Ataktaki hasta grubunun ortanca yaşı 5,3

(1,6-16,4) saptandı.

Çalışmamızda bakılan 74 atağın ortanca vitamin D değeri 13,2 ng/ml (2,3-60,5) saptandı. Vitamin D yetersiz (<20 ng/ml) olan atak sayısı % 68,9 (n=51) saptanmıştır. Vitamin D düzeyi yeterli olarak kabul edilen atak sayısı % 31,1'di (n= 23). Atakta bakılan vitamin D ile yaş arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur. Yapılan analizde bu fark 14-18 yaş ile 1-3 yaş grubu arasında (p=0,001) ve 10-14 yaş ile 1-3 yaş grupları (p=0,001) arasındadır (Post-hoc: Tukey testi). 1-3 yaş grubunun D vitamin düzeyleri, 10-14 yaş grubundan ve 14-18 yaş grubundan anlamlı olarak yüksektir. Diğer gruplar arasında anlamlı fark yoktur.

Tanı gruplarına göre vitamin D düzeyleri anlamlı olarak farklıdır. Bu fark solid tümör grubu ile merkezi sistem tümör grubu arasındadır. Merkezi sistem tümör grubunun vitamin D düzeyleri, solid tümör grubundan anlamlı olarak yüksektir (post-hoc test: Tukey testi, p=0,013).

TYÖ gruplarının vitamin D grupları arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmıştır. Grup 2'nin vitamin D değerleri, daha yoğun tedavi alan Grup 3'ten anlamlı olarak yüksektir.

Vitamin D düzeyine göre oluşturulan 2'li gruplara göre Mann-Whitney U testi ile bakılan hemoglobin, lökosit, nötrofil, monosit, trombosit, CRP, kalsiyum, fosfor, ALP, Albumin, ALT, AST ve üre değerlerinin ortalamaları arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı.

Tartışma: Çalışmamızda febril nötropeni atakları sırasında bakılan vitamin D düzeyi ile sepsis parametreleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. Atak sırasında hastaların yaşı ve vitamin D düzeyi arasında anlamlı negative korelasyon saptanmıştır. Çalışmamızda febril nötropeni tedavisi sırasında vitamin D'nin prognostik bir faktör olmadığı görülmüştür. Bu durum febril nötropenide prognozdan birden fazla faktöre bağlı olması ile açıklanabilir. Olgu ve atak sayısının artırılması anlamlılık düzeyini değiştirebilir. Çalışmamız sonucunda büyük çocuklarda D vitamininin daha düşük düzeyde bulunması bu yaş grubunda 25(OH)D düzeyi takibinin yapılması gerekliliğini düşündürmüştür.

TP-08

Kawasaki Hastalığı Tanısı Alan 8 Olgumuzun Değerlendirilmesi

Canan Yolcu¹, Ali Özgür Yılmaz¹, Gülşen Akkoç¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Kawasaki hastalığı ateş, döküntü, bilateral eksüdatif olmayan konjunktivit, servikal lenadenit, ağız içi ve el-ayak değişiklikleri ile karakterize vaskülitir. Bazı hastalarda koroner anevrizma gibi komplikasyonlar görülebilir.

Yöntem : Ağustos 2015-Aralık 2019 tarihleri arasında hastanemizde Kawasaki hastalığı tanısı alan hastaların klinik ve laboratuvar bulguları, tedavi ve izlem sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların tanısı Kawasaki tanı kriterlerine göre konuldu.

Bulgular : Hastaların 3'ü kız (%37,5), 5'i (62,5) erkekti. Ortalama yaş 5,5 ±1,8 (2-7 yıl) yıldı. Hastaların tümü akut evrede tanı aldı. Başvuru anında ortalama ateş süresi 7,6 ± (2,0) (5-10gün) gündü. Hastaların biri hariç tümünde (%87,5) bulbar konjunktivit tespit edildi. Bir hasta dışında diğer hastalarda (%87,5) ağız içi ve el-ayak değişiklikleri mevcuttu. Hastaların yarısında (%50) servikal lenfadenopati izlendi. Üç hastada (%37,5) genital bölgede döküntü vardı. Hastaların yarısının (%50) ilkbahar döneminde, diğer yarısının ise kış aylarında tanı aldığı tespit edildi. Hastaların hepsi tanı anında fizik muayene, telekardiyografi ve ekokardiyografi ile değerlendirildi. Bir hastada (%12,5) koroner arterde dilatasyon izlendi. Hiçbir hastanın EKG'sinde ST-T değişikliği görülmedi. Hastaların akut faz reaktanlarının belirgin yüksek olduğu görüldü. Başvuru anında hastaların % 50'sinde trombositoz mevcuttu. Diğer hastalarda tedavinin 1. Haftasından sonra trombosit değerlerinde yükselme saptandı. Hastaların hepsine intravenöz immunglobulin (İVİG) verildikten hemen sonra antiinflamatuvar dozda asetil salisilik asit tedavisi başlandı. İVİG sonrası hastaların tümünde ateşin düştüğü görüldü. Akut faz reaktanları normale geldikten sonra hastaların antiinflamatuvar tedavileri antiagregan düzeye düşürüldü. Asetil salisilik asit tedavisi 8 haftaya tamamlandı. Koroner arter tutulumu olan hastada ise antiagregan tedavinin devam edilmesine karar verildi. Bir hastada 2 yıl ara ile rekürrens izlendi.

Tartışma ve Sonuç : İnkomplet kawasaki olan vakalarda tanı konmasında güçlükler yaşanmaktadır. Kawasaki hastalığında erken tanı ve tedavi oldukça önemlidir. İVİG'in ilk on gün gibi erken dönemde uygulanması koroner arter komplikasyonlarını azaltacaktır. Başlangıç ekokardiyografide koroner arter tutulumu olmasa bile tedavi sırasında ortaya çıkabilir. Bu nedenle hastaların düzenli olarak kardiyolog tarafından ekokardiyografik olarak değerlendirilmesi önemlidir.

TP-09

Akut Astım Atağında Solunum Fonksiyon Testleri Ne Zaman Normale Döner? Etkileyen Faktörler

Ezgi Dilan Yüksel¹, Şebnem Özdoğan²,

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

Giriş ve Amaç : Akut astım atağı sonrası akciğer fonksiyonlarında bozulma ve tedavi ile düzelme olmaktadır. Akciğer fonksiyonlarındaki düzelmenin ne zaman başladığı ve etkileyen faktörler hakkında bilgilerimiz yeterli değildir

Yöntem : Hastanemiz acil servisine başvuran, orta ve ağır astım atağı nedeniyle ayaktan ya da yatarak tedavi altına alınan olgular çalışmaya alındı. Akut astım atağının ilk 24 saati içinde, atağın 5. günü, 14. günü ve 1. Ayında solunum fonksiyon testi (SFT) yapıldı. Olguların demografik ve astım klinik özellikleri kayıt altına alındı. Akciğer fonksiyonlarında düzelme ve maksimum FEV1 değerine ulaştıkları SFT belirlendi. Etkileyen faktörler analiz edildi.

Bulgular : Hastanemiz çocuk acile başvuran orta ve ağır astım atağı tanısı ile toplam 29 olgu çalışmaya alındı. Olguların yaş ortalaması 8 olup 19'u (% 65) erkek idi. Olguların 6'sı (%21) daha önce astım tanısı bilinmekte ve düzenli tedavi almaktayken, 2 (%7) olgu ilk atak ve yeni tanı idi. Olguların 26'sı (%90) orta derecede, 3'ü (%10) ağır astım atağı olarak değerlendirildi. Olguların 13'ünün (%45) SFT 5. günde normale dönerken maksimum FEV1 değerine 15'i (%52) 14.günde, 12'si (%41) ise 1. ayın sonunda ulaştı. Koruyucu tedavi alan olguların SFT'sinin normale dönmesi almayanlara göre daha erken olurken maksimum FEV1'e ulaşmada etkileyen anlamlı faktör bulunamamıştır.

Tartışma ve Sonuç : Orta ve ağır astım atağında SFT'de bozulma 5 gün içinde normale dönmekte ancak maksimum FEV1 değerine 14. Günde ve 1 ayda ulaşmaktadırlar. Bu iki grup arasında etkileyen faktörler arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı. Çalışmamız 50 olgu olana kadar devam edecektir.

TP-10

Pediyatrik Preseptal Selülit Vakalarının Değerlendirilmesi

Gülşen Akkoç¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹,

¹İstanbul Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Giriş ve Amaç : Preseptal selülit, göz kapağının ön kısmının enfeksiyonudur. Orbita veya diğer oküler yapıları içermez. Aksine, orbital selülit orbita ve içerisindeki (yağ ve oküler kaslar) yapıların enfeksiyonudur. Preseptal ve orbital selülit birbiriyle karıştırılabilir de, her ikisi de oküler ağrıya ve göz kapağı şişmesine ve kızarıklığa neden olabilir. Amaç: Burada son bir yıl içinde hastanemiz pediatri servislerinde yatmış olan 24 preseptal selülit vakasının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : 01.03.2019-31.01.2020 tarihleri arasında pediatri servislerinde yatmış olan 24 preseptal selülitli olan çocuk değerlendirilmiştir.

Bulgular : Bulgular: Toplam 24 vaka çalışmaya dâhil edilmiştir. Vakaların %41,7'si (10/24) kız cinsiyet; %58,3'ü erkek cinsiyette idi. Ortalama yaş 55.24±47.80 ay (minimum:6 ay, maksimum:192 ay) idi. Hastaların %12,5'inde ateş ve sistemik bulgular mevcut idi. Hastaların %20,8'inde eşlik eden böcek ısırması, %8,3'inde eşlik eden herpes enfeksiyonu mevcut idi. Sol göz tutulumu %37,5 (9/24), sağ göz tutulumu %54,3 (13/24), her iki göz tutulumu %8,3 (2/24) oranında idi. Hastaların laboratuvar değerleri değerlendirildiğinde ortalama beyaz küre sayısı 12.537,83±5.883,42 (4.560-30.520), ortalama C-reaktif protein düzeyi 14,75±19,36 idi. Hastaların %41,7'sine orbitaya yönelik bilgisayarlı tomografi çekildi. Hastanede ortalama yatış süresi 5,83±3,22 (2-17) gün idi. Hastaların ortalama antibiyotik kullanım süresi 10,17±2,2 (7-14) gün idi, klinik olarak düzelme ortalama 4,63±2,16 gün içinde gözlemlendi.

Tartışma ve Sonuç : Sonuç: Preseptal selülit klinik olarak orbital selülitte göre daha hafif seyirli olmakla beraber yakın izlem ve tedavi gereklidir.

TP-11

Yüksek Karaciğer Fonksiyon Testleri ile Dilate Kardiyomiyopati İlişkisi

Eda Dilara Bay¹, Canan Yolcu¹, Güzide Doğan¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Dilate kardiyomiyopati (DKM), bir veya iki ventrikülün sistolik fonksiyonunun bozulması sonucu kalbin genişlemesi ve sıklıkla konjestif kalp yetersizliği semptomlarının görülmesi ile karakterize çok sebepli bir sendromdur. Çocuklarda en sık görülen kardiyomiyopati tipidir. DKM'lerin en sık nedeni idiyopatik iken ikinci sıklıkta miyokardittir. Bu çalışmada kardiyak semptomlar dışında yakınma ile hastanemize müracaat edip, karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik saptanan ve ileri araştırma yapılırken dilate kardiyomiyopati tanısı alan hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Mart 2019-Ocak 2020 tarihleri arasında öksürük, hırıltı, yenidoğan sarılığı ve kusma gibi semptomlarla acil servise başvuran; ilk yapılan biyokimyasal tetkiklerinde karaciğer fonksiyonlarından AST (aspartat aminotransferaz) ve ALT (alanin aminotransferaz) değerlerinde yükseklik (normal laboratuvar referans değerinin 4 ve üzeri katı) saptanmış ve ileri inceleme yapılırken DKM tanısı alan 6 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bilgileri, sol ventrikül fonksiyonları, tedavi ve izlemleri hastane kayıtlarından incelendi. Hastaların anamnez bilgilerinden hastalara daha önce kardiyak değerlendirme yapılmadığı, yakın zamanda ilaç kullanım öykülerinin ve öncesinde bilinen kronik bir hastalıklarının olmadığı öğrenildi. Hiçbir hastanın soygeçmişinde akraba evliliği yoktu.

Bulgular : Hasta yaşları 28 gün ve 15 yaş arasında değişmekteydi. Altı hastanın 5'i erkek 1'i kız hastaydı. En yüksek AST/ALT değerleri 840/793 olarak bulundu. Tüm hastaların telegrafilerinde kardiyomegali izlendi. Elektrokardiyografilerinde DKM değişiklikleri izlendi. Yapılan transtorasik değerlendirmede tüm hastalarda ejeksiyon fraksiyonu (EF) %40'ın altında tespit edildi. Yenidoğan sarılığı için müracaat eden hastada ALCAPA tespit edildi ve cerrahiye verildi.

Tartışma ve Sonuç : Çocukluk döneminde DKM'nin etyopatogenezinde ailevi ve genetik faktörler, viral miyokarditler, immünolojik anormalliklerin rol aldığı düşünülmektedir. Klinikte sıklıkla akut dekompanse KY ile kendini gösterir. Kalp yetersizliğinde gözlenen karaciğer fonksiyon bozukluğu, ya santral venöz konjesyona sekonder hepatik konjesyona yada düşük kardiyak outputa sekonder hipoksik hepatik hasara bağlanmaktadır. Ayrıca hepatik venöz konjesyona bağlı hepatik lobüllerde santral nekroz izlenmektedir. Çok düşük EF olmadığı sürece hastaların kardiyak semptomları belirgin olmayabilir. Karaciğer enzim yüksekliği saptanan hastalarda kardiyak değerlendirmenin de yapılması gerektiği kanaatindeyiz.

TP-12

Çocuklarda adrenalın infüzyon testinin Uzun QT sendromu ve Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi tanısındaki rolü

Hasan Candaş Kafalı¹, Fatma Sevinç Şengül¹, Yakup Ergül¹,

¹S.B.Ü İstanbul Mehmet Akif Ersoy Thoracic And Cardiovascular Surgery Center, Pediatric Cardiology, İstanbul

Giriş ve Amaç : Uzun QT sendromu(LQTS) ve Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi(CPVT), yapısal kalp hastalığı olmaksızın, özellikle eforla tetiklenen polimorfik VT'lere bağlı senkop ve ani kardiyak arrestle seyreden aritmojenik hastalıklardır. Tanıda efor testi yapılamayan hastalarda adrenalın infüzyon testi ('Epinefrin Stres Testi'; kısaca AİT) önemlidir. Bu çalışmada LQTS /CPVT ön tanısı ile başvuran ya da geçirilmiş kardiyak arrest nedeniyle araştırılan hastalarda AİT sonuçlarımızı paylaşmayı amaçladık.

Yöntem : Ocak2017- Kasım2019 arası AİT uygulanmış 25 hastanın medikal kayıtları retrospektif incelendi. Adrenalin infüzyonu için Dr.Ackerman ve arkadaşlarının Mayo Klinik'te geliştirdikleri protokol uygulandı(***)

Bulgular : Hastaların ortalama yaşı 11yıl10ay(8ay-21yıl7ay), ortalama vücut ağırlığı 37kg(8,5-64kg), ortalama izlem süresi 15ay(21gün-68ay) idi. Başvuru semptomları; geçirilmiş kardiyak arrest(%40), senkop(%28) ve nonspesifik göğüs ağrısı(%16) ve asemptomatik (%16) idi. Asemptomatik hastaların başvuru nedenleri; rutin EKG'de VES saptanması(n=1), ailede genetik aritmi hastalığı nedeniyle yapılan aile taraması (n=2), ve ailede açıklanamamış ani arrest öyküsü (n=1). Bazal EKG'de; sınırda uzun QT(n=5), uzun QT(n=1), VES-VT(n=2), erken repolarizasyon(n=2), normal sınırlarda (n=15; %60). Efor testinde 11/16 noral sınırlarda, 2/16 QT uzaması ve 3/16 eforla oluşan polimorfik VES/VT. Ekokardiyografi tüm hastalarda normal sınırlarda. 24-saat holter-EKG'de, sınırda uzun QT(n=4), uzun QT(n=2), VES/VT(n=5), erken repolarizasyon(n=2). Adrenalin testi 12 hastada negatif(%48), bunların 3'ünde herhangi bir hastalık saptanmazken, sınırda uzun QT(n=1), CPVT(n=1) tanısı konulmuş, 7 hastada kesin tanı konulamamıştır. Adrenalin test sonucu borderline gelen 4 hasta (%16; mutasyon(+) CPVT(n=1), idiopatik VF(n=2), bir hastada kesin tanı yok) ve pozitif gelen 4 hasta (%16; LQTS). Bir hastada tanısal amaçlı EPS'de VF indüklenmiş, erken repolarizasyona bağlı idiopatik VF ve ICD implantasyonu sonrası elektriksel fırtına ile başvuran bir hastada, VF başlatan VES'lere (purkinje odakları) başarılı RFA uygulandı. Bir hastada tanıya yönelik implantable Loop recorder (İLR), geçirilmiş kardiyak arrest öyküsü olan 8 hastaya İCD takıldı.

Tartışma ve Sonuç : Yüksek mortaliteye sahip, doğru tanı ve tedvisi ile mortalitenin belirgin azaltılabileceği, LQTS ve CPVT hastalarının tanısında adrenalın infüzyon testi önemlidir.

TP-14

Çocuk Gelişimi Öğrencilerinin Çocuk İstismarı ve İhmali Konusunda Bilgi Düzeylerinin ve Uygulanacak Eğitimin Etkinliğinin Değerlendirilmesi

Gizem Mardinoğlu¹, İlke Mungan Akın¹, Ferhan Karademir¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sultan Abdülhamid Han Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği İstanbul

Giriş ve Amaç : Çocukluk dönemi bireyin kişiliğinin oluştuğu en önemli yaşam periyodudur. Yetişkin dönemdeki iyilik ve sağlık hali, bu periyodun kaliteli geçirilmesiyle doğrudan ilişkilidir. Çocuk istismarı, çocuğun iyilik ve sağlık halini veya büyümesini olumsuz etkileyen her türlü fiziksel, duygusal ve cinsel davranışı ifade eder. Bu çalışmayla Çocuk Gelişimi öğrencilerinin Çocuk İstismarı ve İhmali ile ilgili bilgi düzeylerini tespit etmek, kendilerine bu konuda bilgi ve farkındalık kazandırmak, çocuk istismarı ve ihmalinin önlenmesine katkı sağlamak amaçlanmıştır.

Yöntem : Çalışmamız Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Çocuk Gelişimi öğrencilerine uygulanmış, tanımlayıcı tipte bir çalışmadır. Veri toplamada; 9 sorudan oluşan demografik veri formu ve Uysal(1998) tarafından geliştirilen “Çocuk İstismarı ve İhmalinin Belirtileri ve Risklerini Tanılama Ölçeği”nden oluşturulan 30 soruluk anket kullanılmıştır. Öğrencilere sınıflarında ön test uygulanmış, Çocuk İstismarı ve İhmali konusunda bir sunum yapılmış, aynı anket son test formu olarak uygulanmıştır. “Çok doğru”dan “Hiç doğru değil”e derecelendirmeli 30 soru doğruluğuna göre 1’den 5’e puanlanarak toplam 150 puan üzerinden değerlendirilmiştir.

Bulgular : Araştırmaya katılan 119 öğrencinin 10’u (%8) erkek, 109’u (%92) kız olup, yaş ortalamaları 21’di. Öğrencilerin önceden bilgi edinme durumu %48.7 olup, %86 ile en fazla 3. Sınıf öğrencilerindeydi. Tümü 150 puan üzerinden öntestte ortalama 118.5, son testte 127.9 puan yaparken (Artış %10.56) en yüksek artış 1.sınıf öğrencilerinde(%14.2) izlendi.

Tartışma ve Sonuç : Sosyal çalışmacılar, kolluk kuvvetleri ve sağlık çalışanlarının çocuk istismarı ve ihmali konusunda yeterli bilgi ve deneyime sahip olmamaları erken tanı ve tedaviyi engellemektedir. Çocuk Gelişimi uzmanları çocuklarla yakın temas kurmaları, bütüncül yaklaşım göstermeleri nedeniyle olası aksaklıkları fark etme potansiyeline sahiptir. Bu potansiyeli çocuğun yüksek yararına kullanmak için öğrencilik dönemindeyken bilgi ve farkındalık kazanmaları anahtar öneme sahiptir. Çalışmamız öğrencilere bilinç ve doğru yaklaşım kazandırmak çerçevesinde uygulanmış olup hedefleri ve sonuçları ile Çocuk Koruma konusunda daha kapsamlı ve geniş çalışmalara örnek teşkil etmektedir.

TP-15

Hastanemiz genel çocuk polikliniklerinde bir yıllık sürede yapılmış idrar kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar ve antibiyotik duyarlılıkları

Kamil Şahin¹, Murat Elevli¹, Bağdagül Aksu¹, Bengü Arslan¹, Funda Atash¹, Narin Gündoğmuş²,

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

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Enfeksiyon Hastalıkları Ve Mikrobiyoloji, İstanbul

Giriş ve Amaç : İdrar yolu enfeksiyonu (İYE), mesane idrarında bakteri varlığı olarak tanımlanır. 2 yaş altı ateşli çocuklarda İYE prevalansı %3-5 kadardır. Her hastada İdrar kültürü almak mümkün olamamakta veya kültür öncesi ampirik antibiyotik tedavisi vermek gerekebilmektedir. İYE lerde ampirik antibiyotik tedavisini etkileyen en önemli faktör, toplumdaki antibiyotik duyarlılığıdır. Biz de hastanemizde geriye dönük bir yıllık sürede, çocuk polikliniklerinden istenen idrar kültürlerinde üreyen mikroorganizma ve antibiyotik duyarlılıklarını inceleyerek, hastanemizde ampirik İYE tedavisinde kullanılacak antibiyotikler konusunda çıkarımlar yapmayı amaçladık

Yöntem : Hastanemizin hastane bilgi yönetim sisteminden 1.Ocak 2017 ile 31 Ocak 2017 tarihleri arasında çocuk polikliniklerinde idrar kültürü yapılmış 0-18 yaş arası hastalar çalışmaya dahil edildi. Yatan hastalar, doğumsal ve kazanılmış kronik böbrek sorunu olanlar, bir ayın altında, 18 yaşından büyük hastalar ve acile başvurmış hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Sonuçlar istatistik metotlarla değerlendirildi.

Bulgular : 2017 yılı içinde hastanemiz çocuk polikliniklerinde 1062 hastaya idrar kültürü yapılmıştı. Bu hastaların 687(%65) si kız 375(%35) i erkekti. Hastaların yaş ortalaması 6,3 (0-17 yıl) idi. üreyen organizmalar ve hasta sayı ve yüzdeleri sıklık sırasına göre: E coli 88(%63,8), Enterokok 17 (%12,4) , Klebsiella 13(%9), Proteus Mirabilis 6 (%4,4), Koagülaz negatif stafilokok 5 (%3,7), Enterobakter 5 (%3,7), Psödomonas 3(%2,2) ve Morganella 1(%0,8) olmak üzere çeşitli sayılarda 138 (%13) üreme olmuştur. 88 (%8) hastanın kültürlerinde, az sayıda veya birden çok bakteri üremiş ve kontaminasyon olarak değerlendirilmiştir. 836 (%79) hastanın idrar kültürü steril olarak değerlendirilmiştir. Kısıtlı antibiyogram uygulandığı için net sonuçlar elde edilemese de, mikroorganizmaların yarısına yakını sefuroksim duyarlı, %10 kotrimaksazol, %10 ampisilin duyarlıdır. Diğer mikroorganizmalar da sıklık sırasına göre, 3. kuşak sefalosporinler, ampisilin -sulbaktam, nitrofurantoin, fosfomisin, aminoglikozidler, karbapenemler, kinolonlar ve vankomisine duyarlılık göstermektedirler. Mikroorganizmaların direnç oranları da farklılık göstermektedir.

Tartışma ve Sonuç : Bulduğumuz mikroorganizma sıklığı ve duyarlılık oranları literatür ile uyumludur. Hastanemize başvuran İYE hastalarında, ayaktan ampirik antibiyotik tedavisi seçiminde 2. kuşak sefalosporin grubu antibiyotik (sefuroksim) seçimi uygun olacak gibi gözükmektedir. Yine de antibiyotik tercihi hastanın durumuna göre farklılık gösterebilir.

TP-17

Çocuklarda Solunum Fonksiyon Testinin Değerlendirilmesi

Fatma Yolsal¹, Aylin Akça Sümengen², Şebnem Özdoğan¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

²Koç Üniversitesi Sağlık Bilimleri

Giriş ve Amaç : Spirometre solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesinde en sık kullanılan testtir. Değişik manevralar ile akciğer giren ve çıkan havanın ölçümü yapılır. Gerek koçluk gerekse test sonuçlarının kabul edilebilirliği tartışmalı olabilmekte.

Yöntem : Hastanemiz solunum foksiyon laboratuvarında 4 aylık süre zarfında ilk kez SFT yapan olgular çalışmaya alındı. Olguların sosyodemografik özellikleri ve klinik özellikleri kayıt altına alındı. Kabul edilebilir SFT yapan olguların sosyodemografik özellikleri ve klinik özellikleri değerlendirildi.

Bulgular : Dört aylık süre zarfında toplam 477 adet SFT yapıldı. İlk kez SFT yapan olgu sayısı 268 iken bunlarında 157'si (%586) kabul edilebilir SFT yaptı. Olguların büyük çoğunluğu 45'i (% 28,6) en sık 6. denemesinde SFT yapabildi. Astım atak, ailenin gelir düzeyinin asgari ücret ve üstü olması psikososyal faktörlerin olmaması SFT yapılabilirliğini anlamlı olarak etkileyen faktörler idi ($p=0,45, 0,038, 0,039$). Annenin eğitim durumu anlamlı bir etki yaratmasa da ortaokul ve lise mezunu annelerin çocukları daha iyi SFT yapabildi. Olgunun yaşı, burun tıkanıklığı, GÖR tedavisi alıyor olması ile SFT yapılabilirliği arasında anlamlı bir ilişki bulunamadı. SFT yapamayan olguların teknik yetersizlikler içinde 1. Sırada yetersiz inhalasyon 2. Sırada yetersiz ekshalasyon yer aldı.

Tartışma ve Sonuç : Çocukların yarısı kabul edilebilir SFT yapabilmekte. SFT yapılabilirliği ailenin gelir düzeyi, psikososyal faktörlerin varlığı, astım atakta olması ve annenin eğitim düzeyi ile ilişkilidir

TP-18

Ne Kadar Preterm O Kadar Solunum Sıkıntısı mı?

Ahmet Tellioglu¹, Hasan Avşar¹, Sinan Uslu¹, Ali Bülbul¹, Evrim Baş¹, Ebru Ünal¹, Esra Ağırgöl¹, Alper Divarcı¹,

¹T.c. Sağlık Bakanlığı İstanbul Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji

Giriş ve Amaç : Respiratuar distres sendromu (RDS), tedavisinde ciddi gelişmeler olmasına rağmen hala prematüre bebeklerin başlıca sorunlarından. İmmatür akciğer dokusu ve sürfaktan eksikliğinden kaynaklanır. RDS, Yenidoğan Yoğun Bakım ünitelerinde morbidite ve mortalitenin ana sebebidir. Antenatal steroid, akciğer dokusunun gelişimini ve sürfaktan sentezini uyarak RDS sıklığını azaltmaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde 2 yıl boyunca yatan hastalarda RDS insidansı ve risk faktörlerini inceledik.

Yöntem : Kliniğimize 2019 yılında 520 hasta yattı. Bunlardan 176 tanesi preterm bebektir. RDS olan vaka sayısı 58'dir. Progresif solunum yetmezliğine (artmış solunum iş yükü, retraksiyonlar, yüksek oksijen desteğine rağmen desatürasyon) eşlik eden göğüs radyografisi bulguları nedeniyle entübe edilmiş ve en az bir doz intra-trakeal sürfaktan tedavisi almış hastalar RDS olarak kabul edildi. 28 Gebelik haftası (GH) altında doğan bebeklerin tamamında RDS görülürken, 28-32 GH arasında doğan bebeklerde oran %50, 32 hafta ve üzeri pretermelerde %15 olarak saptandı. Term bebeklerde ise oran yüzde 1 civarındaydı. (Tablo:1). RDS ile GH arasında negatif bir korelasyon saptandı. Antenatal steroid (AS) uygulandıktan en az 24 saat sonra doğmuş olan bebekler AS uygulaması yapılmış olarak kabul edildi. Pretermlerden (<34GH) AS yapılan hasta sayısı 61 (%42) iken, yapılmayanlar 82 hastaydı. Yine bunların içinde RDS olan hastaların 46'sında AS uygulanmışken, 22 hastaya AS uygulanmamıştı. Antenatal steroid yapılan 15 hastada RDS gelişmemişti. Ki-kare testiyle hesapladığımızda bu istatistiksel olarak anlamlıydı ($p:0,001$) (Tablo 2).

Bulgular :

Tartışma ve Sonuç : Kliniğimizde RDS tanısı alan hastaların özellikleri incelendiğinde literatürde daha önce belirtildiği gibi GH azaldıkça RDS insidansı artmaktaydı. AS uygulanması RDS sıklığını anlamlı derecede azaltmıştı. Prematürüitenin çoğalmasıyla artan RDS sıklığının etkilerini minimuma indirmek için AS uygulaması yaygınlaştırılmalıdır.

TP-19

{Sağlıklı Yenidoğanlarda Taburculuk Süresinde Fizyolojik Tartı Kaybının Araştırılması}

Büşra Kılıç¹, Vahide Çan¹, Sakine Dilmen¹, Serpil Tanrıverdi¹, Meltem Sormageç¹, Müzeyyen Seymen¹,

¹Sancaktepe Şehit Profesör İlhan Varank Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Kliniğimizde takip edilen yeni doğanların fizyolojik tartı kaybında etkili faktörlerin araştırılması amaçlandı.

Yöntem : Bu kesitsel retrospektif çalışmada İstanbul ilinde bir kamu hastanesinde 1 Aralık – 31 Aralık 2019 tarihlerinde doğan anne sütü(AS), formül mama(FM) ve karışık(AS+FM) beslenen 397 sağlıklı yenidoğan çalışma kapsamına alındı. Gebenin yaşı, etnik grubu, bebeğin cinsiyetini içeren demografik özellikler, doğum şekli, gebelik sayısı, vajinal ve sezeryan doğum sayısı, doğum ve taburculuk tartısı hastanenin dijital arşiv sisteminden geriye dönük kaydedildi, fizyolojik tartı kayıpları incelendi.

Bulgular : Çalışmamızda 347 Türkiye Cumhuriyeti ve 48 Suriye Arap Cumhuriyeti vatandaşı bebeğin ortalama tartı kaybı %3 olarak saptandı. Yenidoğan cinsiyetleri karşılaştırmamızda 197 erkek bebeğin tartı kaybı %3; 200 kız bebeğin ortalama tartı kaybı %3 olarak saptandı. 17-45 yaş aralığındaki annelerin bebeklerinde ortalama tartı kaybında anlamlı bir farklılık gözlemlenmedi. 249 vajinal doğumda ortalama tartı kaybı %2; 152 sezeryan doğumda ortalama tartı kaybı %4 olarak saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Yaptığımız çalışmada annenin demografik özelliklerinin ve bebeklerin cinsiyetinin tartı kaybına etkisi olmadığı ancak doğum şeklinin fizyolojik tartı kaybını etkilediği saptandı. Prenatal ve postnatal dönemde uygulanacak ebe ve hemşirelerin kanıt temelli bakım girişimleri ile ailelere sağladığı destek neonatal sağlığın iyileştirilmesine yardımcı olacaktır.

TP-20

İnfluenza Hızlı Antijen Testinin Akılcı İlaç Kullanımına Etkisi

Mustafa Çavuşoğlu¹, Nisan Üçer¹, Emel Ekşi Alp², Nazan Dalgıç³, Elif Aktaş Sepetçi⁴, Banu Bayraktar⁴,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Acil Bölümü

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

⁴S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Mikrobiyoloji Ve Klinik Mikrobiyoloji Laboratuvarı

Giriş ve Amaç : İnfluenza virusları tüm dünyada özellikle 0-5 yaş arası çocuklarda akut solunum yolu enfeksiyonuna sebep olan, yüksek morbidite ve mortalite ile sonuçlanabilen hastalık etkenleridir. Ateş, öksürük, halsizlik, rinore, boğaz ağrısı, miyalji, baş ağrısı gibi grip benzeri semptomlar küçük çocukların hastane başvurularının çoğunluğunu oluşturmaktadır. Bu çalışmada influenza virüs enfeksiyonunun hangi durumlarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğinin vurgulanması ve hastaların klinik durumlarına uygun laboratuvar tetkiklerinin kullanılarak akılcı ilaç kullanımı öneminin belirtilmesi amaçlanmaktadır.

Yöntem : Hastanemize 28 Aralık 2018-20 Mart 2019 tarihleri arasında, grip benzeri semptomlarla başvuran influenza hızlı antijen testi (İHAT) uygulanan hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik bilgileri, semptomların başlangıç süreleri hasta dosyalarından kaydedildi. Tanımlayıcı kesitsel tipte ve tek merkezde yapılan çalışmamızın onayı hastanemiz yerel etik kurulundan alındı.

Bulgular : Grip benzeri semptomlarla başvuran 628 hastadan alınan İHAT sonuçlarına göre 234 hastaya (%37,2) influenza enfeksiyonu tanısı kondu. Hastaların 209'u tip A (%89,4), 25'i tip B (%10,4) olarak sonuçlandı. Tanı alan hastaların %52,9'u (n:124) erkek, %47,1'i (n:110) kızdı. Hastaların %97,4'ünde ateş şikayeti mevcuttu ve grip benzeri semptomlardan öksürük %53,4, burun akıntısı %45,2, bulantı-kusma %12,3 oranında saptandı. Başvuru anındaki şikayetlerin süresi ortalama 40 saat olarak saptandı ve %30,3 ünde indeks vaka ile temas öyküsü mevcuttu. Hastaların %9,8 inin kronik hastalığı bulunmaktaydı. İHAT pozitif sonuçlanan hastalara antiviral tedavi başlanarak takip edildi.

Tartışma ve Sonuç : Viral enfeksiyonlar grip benzeri semptomlarla kış aylarında hastane başvurularının çoğunluğunu oluşturmaktadır. Şikayetlerini net olarak ifade edemeyen küçük çocuklarda grip benzeri semptomların varlığında sadece klinik bulgulara göre influenza tanısını koymak zor olabilir. İHAT'ın kullanımı sayesinde gereksiz tetkikler yapılmadan hızlı bir etyolojik tanı konulabilir. Böylece İHAT, gereksiz antimikrobiyal kullanımının azaltılmasına ve hastanede kalış süresinin kısaltılmasına yardımcı olur. Pediatri kliniklerinde influenza tanısı koymada yüksek duyarlılık ve özgüllük oranlarına sahip İHAT'ların kullanımı yaygınlaştırılmalıdır.

TP-21

Prematüre Retinopatisinde Farklı Tedavi Seçeneklerinin Refraksiyon Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

SümeYra Keleş Yeşiltaş², Semra Tiryaki Demir²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Prematüre retinopatisi (ROP) tedavisi uygulanan olgularda, farklı tedavi seçeneklerinin refraksiyon parametreleri üzerine etkisini değerlendirmek.

Yöntem : Ocak 2016-Eylül 2019 tarihleri arasında kliniğimizde ROP nedeniyle tedavi uyguladığımız 1-5 yaş arasındaki çocukların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Tedavide ilk olarak zon 1 ve agresif posterior ROP'lu olgulara intravitreal bevacizumab (İVB) (0.625mg/0.025 mL), zon 2 ROP'lu olgulara diod lazer fotokoagülasyon (LFK) işlemi uygulandı. İVB sonrası nüks gelişen olgulara daha sonra LFK tedavisi uygulandı. Hastalar LFK, İVB ve LFK+İVB olarak 3 alt grupta incelendi ve kontrol grubu ile karşılaştırıldı. Siklopleji ile pupilla dilatasyonu sağlanması sonrası Welch Allyn SureSight taşınabilir çocuk otorefraktometresi ile refraksiyon ölçümleri alındı. Olguların muayene sırasındaki düzeltilmiş yaşı, sferik ve silendirik değerleri ve sferik eşdeğer (SE) ölçümleri diyoptri (D) cinsinden kaydedildi. SE ykrk30-0.25D ise myopi, ykrk30-5.00D ise yüksek miyopi olarak kabul edildi.

Bulgular : Çalışmaya LFK grubunda 12 hastanın 24 gözü, İVB grubunda 16 hastanın 32 gözü, LFK+İVB grubunda 8 hastanın 16 gözü dahil edildi ve kontrol grubundaki 17 hastanın 34 gözü ile karşılaştırıldı. Ortalama sferik, silendirik ve SE değerleri sırayla; LFK grubunda 2.26D, 1.17D, 2.19D, İVB grubunda 2.03D, 1.45D, 1.31D, LFK+İVB grubunda 2.15D, 1.42D, 0.94D, kontrol grubunda 2.29D, 0.98D, 1.89D idi. Gruplar arasında ortalama SE değerleri arasında anlamlı farklılık mevcutken (p=0.009); sferik değerler açısından anlamlı farklılık saptanmadı (p=0.095). LFK grubunda 3 hasta (%12), İVB grubunda 5 hasta (%15.6), LFK+İVB grubunda 6 hastada (%37.5) myopi saptandı. Sadece İVB grubundaki 1 olguda yüksek miyopi mevcuttu.

Tartışma ve Sonuç : İVB sonrası LFK uygulanan olgularda myopi daha sık görülmektedir. LFK'nın myopi gelişimini artırdığı bilinmesine rağmen; myopi gelişimi sadece LFK tedavisine bağlı değil aynı zamanda retinal immatürasyon ile de ilişkili olabilir.

TP-23

İnfanıl Konvülziyonla Başvuran Olgularda Gelişimsel Merkezi Sinir Sistemi Malformasyonları: Üç Olgu

Ezgi Dilan Yüksel¹, Gülşen Köse², Seda Çakmaklı³,

¹S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Nörolojisi, İstanbul

³S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Tıbbi Genetik, İstanbul

Giriş ve Amaç : İnfanıl nöbetler genelde kısa süreli ancak tekrarlayıcıdır. İnfanıların yaklaşık %50'sinde eşlik edebilecek yapısal anomalileri görebilmek için BT ve/veya MRG tanıya yardımcı olur. Biz burada 6 ayın altında konvülziyonla başvuran ve MRGde beyin konjenital gelişimsel anomalilerine rastladığımız 3 olguyu sunuyoruz.

Yöntem : OLGU 1: Miad spontan vajinal yolla doğan kız hasta, 1 ay 15 günlükken ekstremitelerde kasılma, gözlerde deviasyon ve sabitleme şeklinde tekrarlayan motor nöbet yakınmasıyla başvurdu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Sistemik muayenesinde fenotipik özelliği olmayan, baş çevresi 3 persantilin altında, boy ve kilo persantilleri 3-10 persantil aralığında saptanan hastanın nörogelişimsel değerlendirmesi yaşlılarıyla uyumluydu. Metabolik tetkikleri ve EEG normaldi. Kranial MR çekiminde mikrolizensefali görüldü. Genetik değerlendirilmesi devam etmektedir. OLGU 2: Miad sezaryenle doğan erkek hasta 1 ay 22 günlükken başlayan boyunda ve gözlerde sağa deviasyon, çığlık atma ve sol bacakta miyokloni şeklinde kısa süren ve gün içinde tekrarlayan motor nöbet yakınmasıyla başvurdu. birinci derecede kuzen evliliği ve 3 yaşında mikrolizensefali ex kızkardeşi öyküsü vardı. EEG ve metabolik taramalar normal, nörogelişimsel değerlendirme yaşlılarıyla uyumluydu. TORCH enfeksiyonları dışlandı. Kranial MR lizensefali, poligri ve pakigriyle uyumlu görülen hastanın genetik değerlendirmesi devam etmektedir. OLGU 3: Prenatal takibinde ilk trimesterin sonlarında kanama nedeniyle iki hafta progesteron desteği verilen, miadında spontan vaginal yolla doğan erkek bebek 1. ayda başlayan, kısa süren kasılıp- gevşeme, titreme, kızarma ve takibinde beslenmeyi reddetme şeklinde nöbet benzeri hareketler ve son bir ay içerisinde eklenen eller ve ayaklarda istemsiz atma şikayetiyle postnatal 2. ayda başvurdu. Nörolojik muayenesinde ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın EEGsi fokal bilateral epileptik bozulukla uyumluydu. TORCH enfeksiyonları dışlandı. Metabolik taramalarında öncelikle nonketotik hiperglisinemi olmak üzere metabolik hastalıklar dışlandı. MR incelemesinde serebral ak madde volümü azalmış, corpus callozum incelmış ve kortikal gri madde pakigri-polimikrogri kompleksile uyumluydu. Genetik incelemesi devam etmektedir.

Bulgular : 6 ayın altında nöbet geçiren hastalarda ayırıcı tanıda MRG'nin önemli yeri vardır. Özellikle mikrosefali olan hastalarda yapısal bozukluklar akılda tutulmalı ve görüntüleme yapılmalıdır.

TP-24

Postpartum Depresyon Ve Anksiyetenin Çocuğun 12. Aydaki Gelişimi Üzerine Etkisi: Bir Yıllık İzlem Çalışması

Gizem Kara Elitok¹, Lida Bülbül², Selime Çelik Erden³, Aslı Beşirli³, Ali Bülbül¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Psikiyatri Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Annelerin doğum sonrası ilk yılda postpartum depresyon (PPD) ve anksiyete bozukluğunun çocuğun 12. aydaki gelişimi üzerine etkisini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem : Çalışmamız, Sağlam Çocuk İzlem Polikliniğinde prospektif ve izlemsel olarak yapıldı. 113 anne-çocuk ikilisi çalışmaya katıldı. Doğum sonrası birinci ay sonunda annelerle yüz yüze kişisel bilgi anket formu dolduruldu. Postnatal 1.-3.-6.-12. ay sonunda annelere Edinburgh Postpartum Depresyon Ölçeği (EPDÖ) ve Beck Anksiyete Ölçeği (BAÖ) verildi. EPDÖ puanı ykrk3113 ve/veya BAÖ puanı ykrk318 olanlarla Mental Bozuklukların Tanısal ve Sayısal El Kitabı'na (DSM-IV) dayalı yapılandırılmış psikiyatrik görüşme yapıldı. DSM-IV Bozuklukları için Yapılandırılmış Klinik Görüşme(SCID-I) ölçeği uygulandı. Çocukların gelişimi düzeltilmiş 12.ay sonunda Denver-II Gelişimsel Tarama Testi ve Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi (GIDR) ile değerlendirildi.

Bulgular : Çalışma birinci yıl sonunda düzenli takipleri yapılan 91 anne-bebek ikilisiyle tamamlandı. Annelerin yaş ortalaması 30,5±5,7 yıldır. Katılımcıların %23,1 (n:21)'inin özgeçmişinde, % 15,4 (n: 14)'ünün soy geçmişinde psikiyatrik hastalık öyküsü vardı. %4,4 (n:4)'ü daha önceki gebeliğinde psikiyatrik problem yaşadığını belirtti. Annelerin % 36,3'üne (n:33) SCID-I ile tanı konuldu. PPD sıklığı %10,9 ve anksiyete bozukluğu sıklığı %25,2 olarak saptandı. PPD'lu annelerin çocuklarının 12.ay oyun alanındaki gelişimlerinin (p: 0,048), anksiyete bozukluğu olan annelerin çocuklarının ise ilişki alanındaki gelişimlerinin (p: 0,049) gecikmeli olma sıklığı diğerlerine göre daha fazlaydı. Çocukların 12. ay anlatım dili, alıcı dil, kaba-ince hareket ve özbakım alanlarındaki gelişimlerinde fark saptanmadı.

Tartışma ve Sonuç : Postpartum depresyonlu annelerin çocuklarının 12.ay oyun, anksiyete bozukluğu olan annelerin çocuklarının ise ilişki alanındaki gelişimlerinin gecikmeli olma sıklığı daha fazladır. Bu nedenle çocuk sağlığı izlemi yapan hekimler, çocukların takibini yaparken annelerin ruhsal durumunu değerlendirmeli ve gerekirse profesyonel desteğe yönlendirmelidir.

TP-25

Pediyatrik Populasyonda Şant İlişkili Ventrikülitlerin Değerlendirilmesi

Pınar Aydın Öztürk², Muhammet Asena²,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Bölümü

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri Bölümü

Giriş ve Amaç : Şant ilişkili enfeksiyonlar dirençli enfeksiyonlar olup beyin absesi, ventriküler sistem içerisinde yapışıklık ve septasyonlarla sonuçlanabilmektedir. Çalışmamızda ventrikülit nedeniyle takip edilen 2 yaş altı hastalar değerlendirilmiş olup BOS dinamiğinde değişim olan hastalar ve sonuçları tartışılarak ventrikülit etyopatogenezi, olası enfeksiyon etkenlerinin bulunması ve hasta sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Hastanemizde yenidoğan döneminde opere edilerek şant takılan ve sonrasında şant enfeksiyonu nedeniyle takip edilen 2 yaş altı hastalar taranmış olup bu hastalardan ventrikülit gelişen 13 hastanın yaşı, cinsiyeti, hidrosefali nedeni, cerrahiden ne kadar süre sonra enfekte olduğu, enfeksiyon etkeni olan mikrobiyal ajan ve son durumu değerlendirilmiştir.

Bulgular : Hastaların %30,7 (4)'si kız, %69,3 (9)'ü erkek çocuğuydu. Ventrikülit tablosu en erken cerrahi sonrası 1. ayda en geç 6. ayda gelişmiş olup ortalama 2,8 aydır. Hidrosefali nedenleri olarak sırasıyla bakıldığında; spina bifida, ventrikül içi kanama ve konjenital hidrosefali vardı. Kültür antibiyogramda üreyen bakterilere bakıldığında sırasıyla Stafilokokus epidermidis, Stafilokokus aureus, Klebsiella pneumonia, Pseudomonas aureginosa ve Serratia marcescens üremesi olmuştur. Hastaların son durumları değerlendirildiğinde %53,8 (7)'i komplikasyon gelişmeden tedavi edildi. Hastaların %23,1 (3)'ünde multilokule kistik hidrosefali, %23,1 (3)'ünde takiplerinde BOS üretiminin azaldığı ve hastaların şant ihtiyacının kalmadığı görüldü.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamız 0-24 ay yaş grubunda yapılan ilk şant ilişkili ventrikülit çalışması olma özelliğini taşımaktadır. Çalışmamızda prematüre doğum, tekrarlayan cerrahi öyküsü ve hidrosefali etyolojisi olarak spina bifida, ventrikül içi kanama ve diğer konjenital anomaliler ventrikülitler için risk faktörü olarak değerlendirilmiştir. İntraventriküler tedavi verilenlerde komplikasyon gelişmediği göz önünde bulundurulduğunda intraventriküler tedavinin daha erken kullanımının göz önünde bulundurulması ile ilgili çalışmalara ihtiyaç olduğu görülmektedir. Gram negatif bakteri üremelerinde BOS üretiminin azalabileceği ve hastalarda şant ihtiyacı kalmadığı akılda bulundurulmalıdır ancak hastaların uzun dönem takipleri olmadığından özellikle multilokule hidrosefali olmak üzere diğer komplikasyonlar için hastaların uzun süreli yakın takibinin gerektiği kanaati oluşmuştur.

TP-26

Altı ay – 6 yaş arası türk ve suriyeli çocuklarda nutrisyonel anemilerin ve d vitamini düzeyinin karşılaştırması

Yılmaz Zindar¹, Meltem Erol¹, Özlem Bostan Gayret¹, Fatih Mete¹, Abdulrahman Özel¹,

¹S.B.Ü. Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Nutrisyonel anemiler tüm dünyada yaygın görülen ve oldukça önemli bir sağlık problemidir ve göç, nutrisyonel anemi gibi beslenmeyle ilgili hastalıklar başta olmak üzere bir çok sağlık sorununu da beraberinde getirmektedir. Suriye’de 2011 yılında başlamış olan iç savaşla birlikte, ülkemize ve tüm dünyaya Suriyeli vatandaşlar göç etmeye başlamıştır. Çalışmamızda Suriyeli göçmen çocukları Türk çocukları ile karşılaştırarak nutrisyonel anemi durumunun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Çalışmamızda 01 Kasım 2018-31 Ocak 2019 tarihleri arasında Bağcılar EAH Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine başvuran 6ay-6yaş arası sağlıklı 109 Suriye asıllı göçmen çocukla yine aynı yaş aralığında sağlıklı 109 Türkiye Cumhuriyeti (TC) vatandaşı çocuk; hemogram, demir, demir bağlama kapasitesi, transferrin saturasyonu, ferritin, vitamin B 12 ve D vitamini düzeyleri açısından retrospektif olarak karşılaştırıldı. Sonuçlar %95 güvenlik aralığında, anlamlılık $p < 0.05$ düzeyinde değerlendirildi.

Bulgular : Suriyeli çocuklar ile Türk çocukların yaş ortalamaları ve cinsiyet dağılımları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır ($p > 0,005$). Suriyeli çocukların D-Vitamini ortalamaları ($p = 0,0001$), Vitamin B12 ortalamaları ($p = 0,040$), Türk çocuklardan anlamlı derecede düşük bulunmuştur. Her iki grubun Hemoglobin ortalamaları ($p = 0,095$), Hematokrit ortalamaları ($p = 0,072$) ve Ferritin ortalamaları ($p = 0,960$) arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmemiştir. Suriyeli çocukların MCV ortalamaları ($p = 0,018$), Serum Demir düzeyi ortalamaları ($p = 0,0001$) Türk çocuklardan anlamlı derecede düşük bulunmuştur. Suriyeli çocukların Demir Bağlama Kapasitesi ortalamaları Türk çocuklardan istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulunurken ($p = 0,029$), Suriyeli çocukların Transferrin saturasyonu ortalamaları Türk çocuklardan istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulunmuştur ($p = 0,0001$).

Tartışma ve Sonuç : Nutrisyonel anemiler, ülkemizde ve tüm dünyada, özellikle göçmen ve mülteci popülasyonunda önemli bir sağlık sorunudur. Bu sağlık problemiyle savaşabilmek için tüm ülkelerin kendi topraklarında yaşayan göçmen ve mülteciler için ayrıntılı tarama ve ücretsiz nutrisyonel desteği de kapsayan tedavi politikaları geliştirmeleri gerekmektedir.

TP-29

Demir Eksikliği Anemisinde Günlük, Gün Aşırı Ve Haftada Bir Gün Verilen Demir Tedavilerinin Etkinliklerinin Karşılaştırılması

Mahmut Algül¹, Fatih Mete¹, Özlem Bostan Gayret¹, Meltem Erol¹, Abdulrahman Özel¹, Gül Nihal Özdemir²,

¹S.B.Ü. Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²S.B.Ü. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Demir eksikliği anemisi(DEA) çocuklarda sık görülen ve önemli klinik semptomlara neden olan bir hastalıktır. DEA olan çocukların yeterli düzeyde ve etkin bir şekilde tedavi edilmesi çocukların büyüme ve gelişmesi için çok önemlidir. Üç-dört ay süre ile demir kullanımı önerilen,günde 2-3 kez verilen ve beslenme düzeni ile saat ayarlamaları gerektiren bu tedaviye uyum çocuklar için oldukça zordur.Bu çalışmamız her gün verilen ağızdan demir tedavisine alternatif,gün aşırı ve haftada bir gün olmak üzere iki farklı tedavi metodu verilerek etkinliklerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem : Çalışmamıza çocuk polikliniğine başvuran ve yapılan tetkikler sonucunda DEA tanısı konulan 1-16 yaş aralığında 135 hasta alındı.DEA tanısı,hemoglobin,MCV,serum demiri,total demir bağlama kapasitesi(TDBK),transferrin saturasyonu ve ferritin gibi laboratuvar tetkikleri ile konuldu.Hb değeri yaşa göre -2 SD altında ve ferritin 12 ng/ml’nin altında olan hastalar demir eksikliği anemisi olarak kabul edildi.Araştırmaya alınacak hastalar randomize 3 gruba bölündü.+2 değerlikli demir preparatı 4mg/kg/günden hesaplanarak bir gruba günlük,bir gruba gün aşırı ve bir gruba da haftada bir gün verildi. Tedaviden 3 ay sonra tedaviye yanıt değerlendirilerek gruplar karşılaştırıldı.

Bulgular : Çalışmamıza dahil edilen DEA olan 135 hastanın %45,2’si (n=61) kadın, %54,8’i (n=74) erkektir. Gruplar arasında yaş grupları, cinsiyet, boy ve kilo bakımından anlamlı fark saptanmamıştır. Haftada bir gün grubunun tedavi sonrası hemoglobin, hematokrit, ferritin, demir,TDBK,transferin saturasyon ortalamaları her gün ve gün aşırı gruplarına göre belirgin düşük bulundu.Her gün ve gün aşırı gruplarının tedavi sonrası demir,TDBK ve transferin saturasyonları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmadı.Her gün grubunun hemoglobin, hematokrit ve ferritin artışı gün aşırı grubundan daha yüksek bulundu ancak gün aşırı grubunda da ciddi düzeltilmeler görüldü.Tedavi sonunda anemin devam etmesi haftada bir gün grubunda diğer iki gruba göre daha yüksekti.Her gün ile gün aşırı tedavi grubu arasında anlamlı fark yoktu.

Tartışma ve Sonuç : Bu çalışmamızda ve literatürde yer alan diğer çalışmalarda elde edilen sonuçlar,DEA olan çocuklarda tedaviye uyumsuzluk ve sindirim sistemi yan etkileri olduğunda aralıklı olarak uygulanacak gün aşırı demir tedavisini günlük tedaviye alternatif olarak desteklemektedir.

TP-30

Spora katılım muayenesi için çocuk kardiyoloji polikliniğine gönderilen çocukların değerlendirilmesi

Nurdan Erol¹, Lütfi Kılınçkaya¹, Can Yılmaz¹, Özlem Akkaya¹, Abdulkadir Özaykut¹,

¹Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul.

Giriş ve Amaç : Spora katılım muayenesi çocukluk döneminde giderek artan bir eğilim göstermektedir. Spora katılabilmek üzere sağlık raporu almak isteyen çocuklardan çok sık kardiyolojik muayene istenmektedir. Çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran hastaların özelliklerinin ve kardiyolojik muayene sonuçlarının bir yıllık süre ile değerlendirilmesi amacıyla bu çalışma gerçekleştirildi.

Yöntem : Çocuk kardiyoloji poliklinik kayıtlarından 01.01.2019-31.12.2019 tarihleri arasında spora katılım amacıyla başvuran ve ICD kodu buna uygun olarak sisteme girilmiş çocukların demografik bilgileri, öz ve soy geçmişleri, kan basıncı (KB), elektrokardiyogram(EKG) ve ekokardiyogram (EKO) sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular : Bu dönemde 469 çocuk tespit edildi. 312'si (%67) erkek, 156'sı (%33) kız çocuk idi. Yaşları ortalama 11 (min:3, max:17) idi.Olguların 104'ünde (%22)inde özgeçmişinde sporu etkileyebilecek neden var, 364'ünde (%78)özellik yoktu. Olguların 123'ünü (%26) soy geçmişinde spor yapmasını etkileyebilecek neden vardı, 345'in de (%74) ise neden yoktu. Olguların sistolik KB değerleri ortalama 110mm Hg (min:82, max:171), diyastolik KB değerleri ortalama 68 mm Hg (min:40, max:90) idi. EKG incelemelerinde 1'inde ekstrasistol, 1'inde WPW sendromu bulgusu vardı. QTc değerleri ortalama 415msn (min:350, max:467)idi.Olguların 78' inden (%17) muayeneye ilave olarak efor testi, ambulatuvar KB monitorizasyonu veya KB takibi, holter EKG istendi. Ekokardiyografi değerlendirilmesinde 26' ünde (%5,5) patoloji tespit edildi. Bu patolojilerin 25 tanesi önemsiz patoloji, 1 tanesi spor yapmaya engel olacak kardiyak patolojidi. Çocukların 7'sine (%1,5)spor raporu verilmedi. Bunlardan 3'ü aritmi polikliniğine yönlendirildi.

Tartışma ve Sonuç : Çalışma sonucuna göre kardiyoloji muayene bulguları değerlendirildiğinde spora engel olacak kardiyak patoloji oranı çok düşüktü. Olguların çoğunluğu iyi bir anamnez, fizik muayene, EKG ve kanbasıncı takibi ile birinci ve ikinci basamakta değerlendirilebilecek olguları.

TP-31

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Çalışan Hemşirelerin Hipotermi Tedavisi Uygulanan Hipoksik İskemik Ensefalopati Yenidoğanlarda Uygulaması Gereken Hemşirelik Bakımları Konusundaki Bilgi Düzeyleri

Gizem Gül Yücedağ¹, Halime Dervişoğlu¹,

¹Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi , Yenidoğan Yoğun Bakım ,İstanbul

Giriş ve Amaç : Bu çalışmada, hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde çalışanların hipoksik iskemik ensefalopati tanımlı yenidoğanlara uygulanan hemşirelik bakımı konusundaki bilgi düzeyi araştırılmıştır. Yenidoğan ensefalopatisi yenidoğan ölüm ve morbiditenin en önemli nedenlerinden biridir.Terapötik hipotermi, gebeliğin 36.haftasından sonra doğmuş yenidoğanlar için standart tedavi olup, doğum ve sonrasında gelişen hipoksi ile ilişkili yenidoğan ensefalopatisinde kullanılmaktadır. Yenidoğan ensefalopatisi çok çeşitli nedenlerle oluşabilir; doğum asfiksisi ve yenidoğanın hipoksik iskemik ensefalopatisi (HİE) bunların çoğundan sorunludur.Hipotermi tedavisi uygulanan vaka sayısının azlığından kaynaklı çalışan hemşirelerin bu konudaki bilgi düzeylerinin ölçülmesi gereksinimi duyulmuştur.Tedavi öncesi, tedavi sırasında ve sonrasında uygulanması gereken hemşirelik bakımının yetersizliği ile gelişen komplikasyonlar ve tedavinin bütüncül gerçekleştirilememesi söz konusu olabilmektedir.Bu çalışmada yetersiz olunan konular tespit edilip ünite içerisinde yapılacak hizmet içi eğitim için belirleyici olmuştur.

Yöntem : Araştırmanın örneklemini hastanemiz yenidoğan yoğun bakımında çalışan 35 hemşire oluşturmaktadır.Araştırma nicel araştırma dizaynına göre planlanmış olup veri toplama aracı olarak anket tekniğinden yararlanılmıştır.Elde edilen verileri analiz etmek için frekans ve regresyon analizi yapılmıştır.

Bulgular : Araştırmaya katılan personelin %22.8'i 18-24 yaşlarında, %68.5'i 24-35 yaşlarında, %0.87'si 35 ve üstü yaşlarındadır. Mesleki deneyimleri ortalama 3.15 yıl kadardır. Araştırma bulguları gösteriyor ki örneklemdaki yenidoğan yoğun bakım ünitesinde bu tedaviyi uygulayan hemşirelerin hazır oluş düzeyleri %79,16 seviyelerindedir.Araştırma sonucunda uygulayıcılar ve araştırmacılar için araştırma kısıtları ve gelecek araştırma önerileri sunulmuştur.

Tartışma ve Sonuç : Değerlendirme sonuçlarına göre araştırmaya katılan hemşirelerin, konu ile ilgili bazı alanlarda bilgilendirilmeye ihtiyaçlarının olduğu saptanmıştır.Bu verilerde eğitim düzeyi ve yaşın etkili olmadığı, mesleki deneyimin daha etkili bir faktör olduğu sonucu elde edilmiştir.Belirlenen konularda uygulanacak düzenli hizmet içi eğitimlerin gerekliliği belirlenmiştir.

TP-32

Migren Hastalığı Tanılı Çocukların Serum Melatonin Seviyelerinin Sağlıklı Çocukların Serum Melatonin Seviyeleriyle Karşılaştırılması

Tahir Aydın¹, Senem Ayça¹, Kamer Yurdakul², Murat Eleвли¹,

¹Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlıklı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Biyokimya, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çocuklarda primer baş ağrılarından en sık görüleni migren hastalığıdır. Migren, ataklarla seyreden ve ataklar arasında asemptomatik olan kronik tekrarlayıcı bir bozukluktur. Migrenin etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda migren etiyolojisinde nöromediatörlerin ve sirkadiyen ritimdeki bozulmanın önemli bir yeri olduğu vurgulanmaktadır. Melatonin ise sirkadiyen ritmi hipotalamopineal aks yoluyla düzenlemede önemli bir rol oynar. Yaptığımız araştırmada, migren etiyolojisinde melatonin eksikliğinin olup olmadığını tespit etmeyi amaçladık.

Yöntem : Haseki Çocuk Nöroloji polikliniğine baş ağrısı şikayeti ile başvuran 10-18 yaşları arasındaki çocuklardan herhangi bir kronik hastalığı olmayan, ICHD-3 sınıflamasında migren hastalığı tanısı alan 35 çocuk çalışmaya dahil edildi. Migren dışı baş ağrısı olanlar ve kronik hastalığı olan hastalar çalışma dışında tutuldu. Aynı dönem içinde çocuk polikliniğimize nonspesifik şikayetlerle başvuran, kronik hastalığı olmayan benzer yaş ve cinsiyette 35 sağlıklı bireyden kontrol grubu oluşturuldu. Sağlıklı gönüllü ve hastalardan 12 saat açlık sonrası sabah saatlerinde kan örnekleri alınmıştır. Örneklerden ayrılan serumlar çalışılacak güne kadar -20°C'de saklanmıştır. Her iki gruptaki birey sayısı 35'e ulaştığında melatonin analizi yapılmıştır. İstatistiksel alfa anlamlılık seviyesi $p < 0,05$ olarak kabul edilmiştir.

Bulgular : Tüm hastaların yaş ortalaması ve cinsiyetleri karşılaştırıldığında iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Bu sonuç iki grubun homojen olduğunu göstererek çalışmamıza olumlu yönde katkı sağladı. Çalışmamızda hasta grubunun serum melatonin seviyesi ortalaması $300,1 \pm 67,3$ pg/ml, sağlıklı kontrol grubunun serum melatonin seviyesi ortalaması $314,9 \pm 64,0$ pg/ml saptanmıştır. Yapılan istatistikle iki grup arasında anlamlı fark saptanmamıştır ($p=0,351$).

Tartışma ve Sonuç : Çocukluk çağı baş ağrılarından primer sebepleri arasında en sık görülen migren hastalığı uzun yıllardır önemli bir araştırma konusudur. Etiyolojiye yönelik araştırmalar halen devam etmekte fakat net bir sonuca ulaşamamıştır. Etiyolojide saptanan bir eksikliğin tedaviye yön vereceği düşüncesiyle bir çok alandan konuyla ilgili çalışmalar bulunmaktadır. Çalışmamızda migren hastalığının etiyolojisine yönelik olarak araştırdığımız melatonin hormonunun kan düzeyleri günün her saatinde farklılık göstermektedir. Ayrıca uyku kalitesinden etkilenen hormon salınımı hastalar arasındaki standardizasyonu güçleştirmektedir. Bu ilişkinin daha net açıklanabilmesinin daha benzer koşullardaki uyku sonrasında yapılan çalışmalar ile mümkün olabileceğini düşünmekteyiz.

TP-33

Çocukluk çağında perikardiyosentez serisi: tek merkez deneyimi

Erman Çilsal¹, Alper Güzeltaş¹,

¹Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çocukluk çağında perikardiyal efüzyona bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, konnektif doku hastalıkları, metabolik hastalıklar ve malignansiler sebep olmaktadır. Ekokardiyografi yatak başında non invaziv olarak uygulanabilen kolay ulaşılabilir, doğruluğu ve duyarlılığı yüksek bir tanı aracıdır. Perikardiyal sıvı drenajı perkütan olarak veya cerrahi olarak yapılabilmektedir. Bu tek merkezli çalışmamızda ekokardiyografi ve floroskopi kılavuzluğunda perikardiyosentez yapılan hastaların sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem : Kliniğimizde Ocak 2014-Ocak 2020 yılları arasında önemli perikardiyal efüzyon /perikardiyal tamponad nedeniyle perikardiyosentez yapılan hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların klinik özellikleri, elektrokardiyografi, telekardiyografi ve ekokardiyografik bulguları kayıtlardan elde edilmiştir. Tüm hastalara Philips Epiq 7 ekokardiyografi ile M-mod, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik değerlendirme yapılmıştır. Perikardiyosentez ile elde edilen perikard sıvılarında pH, protein, glukoz ve laktat dehidrogenaz düzeyleriyle birlikte kültür sonuçları kaydedilmiştir.

Bulgular : Çalışma periyodu boyunca yirmi beş çocuk hastada (%60 erkek ve %40 kız) hastada önemli perikardiyal efüzyon tanısı konulmuştu. Ortalama yaş $9,5 \pm 6,4$ yaş (1ay-17yaş). Üç hastada malignensi, iki hastada hipertrofik kardiyomiyopati, bir hastada konstruktif perikardit, bir hastada da tüberküloz perikarditi tanısı mevcuttu. Kültür sonucu bir hastada S. Aureus üremesi olarak sonuçlandı. Akciğer grafisinde kardiyotorasik oran bütün hastalarda artmış olarak değerlendirildi ve ortalama $65 \pm 8,8$ şeklinde hesaplandı. Üç hastada ikinci kez perikardiyosentez ihtiyacı ortaya çıktığı, farklı üç hastada da cerrahi olarak perikardiyotomi ve perikardiyal pencere gereksinimi olduğu görüldü. İşleme bağlı herhangi bir mortalite izlenirse de bir hastaya işlem sonrası hemodinamik bozukluk ve hematokrit düşüklüğü nedeniyle eritrosit transfüzyonu yapıldı. İzleminde bir hastanın eksitus olduğu görüldü.

Tartışma ve Sonuç : Pediatrik Kardiyoloji kliniğimizde tanı alan veya yönlendirilen perikardiyal efüzyonlu hastaların oldukça heterojen bir grup olduğu ve bu farklılık nedeniyle de hasta yaklaşımı için standart bir yaklaşım oluşturulamayacağı görülmektedir. Özellikle çocuk hastalarda, cerrahi drenaja göre acil durumlarda daha hızlı ve kolay uygulanabilen bu işlemten sonra drenaj kateteri koyularak tekrar işlem gereksinimi ve hastanede yatış sürelerinin kısaldığı gösterilmiştir.

TP-34

Ailevi Akdeniz Ateşli Hastalarda Subklinik İnflamasyon Göstergesi Olarak Hematolojik Parametrelerin Değerlendirilmesi

Muhammet Asena¹, Ünal Uluca²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri

²Dicle Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı

Giriş ve Amaç : Ailevi Akdeniz Ateşinin (FMF) atak dönemlerinde inflamasyon belirgindir, ancak inflamasyonun atak dışı dönemde de devam ettiği bilinmektedir. Bu çalışmada, FMF hastalarının atak dışı dönemdeki inflamasyonun hematolojik parametrelerinden mean platelet volume (MPV), nötrofil/lenfosit oranı (NLR) ve trombosit/lenfosit oranının (PLR) değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem : FMF tanılı 93 hasta ve 81 sağlıklı çocuğun verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Demografik, klinik özellikleri ve hematolojik parametreleri değerlendirildi.

Bulgular : Çalışmada hasta grubuna 93 (42 erkek/51 kız), kontrol grubuna 81 (39 erkek/42 kız) vaka alındı. Semptomların ortalama başlangıç yaşı 4.6 ± 3.3 yıl iken, tanı yaşı 6.5 ± 3.5 yıl idi. Vakalarımızda anne-baba akrabalığı %23.7, ailede FMF öyküsü %50.5 idi. En sık rastlanan klinik bulgular karın ağrısı (%98.9), ateş (%88.2), artralji (%39.1) ve kusma (%22.6) idi. Hastaların genetik analiz sonuçlarından en sık E148Q ve R202Q heterozigot genotipleri saptandı. Hasta grubu ile kontrol grubu arasında hematolojik parametreler açısından anlamlı bir fark saptanmadı ($p > 0.05$).

Tartışma ve Sonuç : Our results suggested that MPV, NLR ve PLR gibi hematolojik parametrelerin FMF hastalarında atak dışı dönemde inflamasyonunun prognostik göstergesi olarak kullanılmasının uygun olmadığı ancak yine de yeni çalışmalarla tekrar değerlendirilmesine ihtiyaç olabileceği kanaatindeyiz.

TP-36

Prematüre Bebeklerde Hemodinamik Anlamlı Patent Duktus Arteriozus Tanısında Perfüzyon İndeksi ve Ekokardiyografinin Karşılaştırılması

Melek Büyükeren¹, Şule Yiğit¹, Hayrettin Hakan Aykan², Tevfik Karagöz², Hasan Tolga Çelik¹, Murat Yurdakök¹

¹Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Neonatoloji Bilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

Patent duktus arteriozus (PDA) prematüre bebeklerde ciddi mortalite ve morbidite sebeplerinden birisidir. Hemodinamik anlamlı PDA (hsPDA) tanısı klinik bulgular ile birlikte ekokardiyografide yüksek hacimli akımın gösterilmesi ile konulur. Ancak her zaman ekokardiyografiye kolay erişilemeyebilir. Bu çalışmada kapsamında hsPDA tanısında rutin kullanılan nabız oksimetrelerle ölçülen perfüzyon indeksi (PI) değerleri ile ekokardiyografide bulgularını karşılaştırmayı amaçladık.

Yöntem: Bu prospektif kontrollü klinik çalışma Kasım 2016- Aralık 2017 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yapıldı. Çalışmaya doğum ağırlığı 1500 gram altında olan premature bebekler alındı. Çalışmaya alınan bebeklere sağ el bileği ve sağ ayaktan nabız oksimetre (Masimo Radical-7® Pulse CO-Oximetry) aracılığıyla pletismografi nabız dalgasının artefaksız olduğu anlarda PI ve pletismografik değişken indeksi (PVI) ölçümleri yapıldı. Sağ el ve sağ bacak PI değerlerinin farkı Delta PI (Δ PI) olarak hesaplandı. Postnatal birinci, üçüncü ve yedinci günlerinde ekokardiyografileri yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya 66 prematüre bebek alındı. Bunların 23'ünde hsPDA saptandı. Ekokardiyografi bulguları ve nabız oksimetre bulgularıyla hsPDA tanısı alan bebeklerin Δ PI değerleri ortanca (25-75. persentil) 1.gün 0,85 (0,62-1,15); 3.gün 1,03 (0,85-1,26); 7.gün 0,89

(0,64-1,22) iken; hsPDA olmayan bebeklerin Δ PI değerleri 1.gün 0,2 (0,11-0,35); 3.gün 0,06 (0,02-0,2); 7.gün 0,06 (0,05-1,22) olarak hesaplandı. Gruplar arasında istatistiksel açıdan fark vardı ($p < 0,05$).

Sonuç: Çalışma sonuçlarımız nabız oksimetre ile elde edilen PI değerlerinin hsPDA tanısında yararlı ve tanısallık değerinin olduğunu göstermektedir.

TP-37

Orak Hücreli Anemide Vertebral Avasküler Nekroz

Muhammet Asena², Pınar Aydın Öztürk²,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji

Giriş ve Amaç : Orak hücreli anemi hastalığı (OHH) sık görülen bir hemoglobinopati olmakla birlikte bazı bireylerde tamamen asemptomatik seyrederken bazılarında ise şiddetli kriz tablosuyla seyreder. Avasküler nekroz, orak hücreli anemide sık görülen bir komplikasyondur. Özellikle femur başı, humerus başında, bazen de vertebralarda görülür. Kemiklerdeki karakteristik değişiklik ise omurgalarda görülen “balık ağzı” deformitesidir. Omurgaların orta bölümleri vertebral arterlerdeki kronik iskemik olaylar nedeniyle yeterince beslenemez ve çöker. Kenarlar ise apofizel arterler tarafından beslenir ve sağlam kalır. Bu da filmlerde balık ağzı görüntüsüne yol açar. Biz OHH nedeniyle takipli bel ağrısı sonrası vertebral avasküler nekroz gelişen bir hastayı sunarak OHH komplikasyonlarını hatırlatmayı amaçladık.

Yöntem : Çalışmamız olgu sunumu olup literatür eşliğinde değerlendirilecektir.

Bulgular : 15 yaşında erkek hasta, OHH nedeniyle takipli iken bel ağrısı şikayetiyle başvurdu. Nörolojik defisiti yoktu. Biyokimyasal parametreleri normal olarak değerlendirildi, hemoglobin 10.8 g/dl, hematokrit %31.2, MCV 61.52 fL’ydı. Hastanın çekilen spinal manyetik rezonans görüntülemesinde T4-10, L1-L5 seviyelerinde avasküler nekroz saptandı. Kemik mineral yoğunluğuna bakıldığında Z skoru -1.0 olarak saptandı. Hastanın yaş, etkilenen vertebra sayısı ve durumu göz önüne alındığında nöroşirurjik açıdan cerrahi planlanmadı. Hasta konservatif tedavi ile takip edildi. Analjezik tedavi (parasetamol), bol hidrasyon ve yatak istirahati ile ağrı tedavisi planlanırken mobilizasyon sırasında korse ile takibi yapıldı.

Tartışma ve Sonuç : OHH’ye bağlı vertebral avasküler nekroz agresif seyreden bir patoloji olabileceği akılda tutulması gereken önemli bir tablodur. Avasküler nekroz ve diğer komplikasyonların önlenmesi için OHH ile ilgili hasta ve yakınlarının iyi bilgilendirilmesi ve sıkı takibi komplikasyon gelişimini geciktirecektir.

TP-38

Yenidoğan Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi: Hacettepe Deneyimi

Ümit Ayşe Tandırcıoğlu, Hasan Tolga Çelik, Şule Yiğit, Murat Yurdakök

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

Giriş: Yenidoğan döneminde cerrahi tedavi hastalıklarının çoğunun konjenital anomalilerden oluşması, yenidoğanların sahip oldukları farklı özellikler nedeniyle hastaların yenidoğan uzmanları tarafından yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde izlenmesi uygulaması dünyada ve ülkemizde giderek yaygınlaşmaktadır.

Amaç: Bu çalışmada amacımız hastanemizde cerrahi tedavi gerektiren tüm yenidoğanların izlendiği Yenidoğan Cerrahisi Yoğun Bakım Ünitesi(YBÜ)’nin son iki yılının deneyimini paylaşmaktır.

Yöntem: Yenidoğan Cerrahisi YBÜ’ümüzde 2018 ve 2019 yıllarında cerrahi tedavi endikasyonu ile 227 yenidoğan izlenmiştir. Bu bebeklerin ortalama doğum ağırlıkları 2750±708 gr(520-4400 gr), ortalama doğum haftaları 37±3(25-41 hf), %45,4’ü kız(n=103) idi. Hastaların %31,7 (n=72) çocuk cerrahisi, %30 (n=68) kardiyovasküler cerrahi, %11,5’i (n=26) nöroşirurji, %4,4(n=10) kulak burun boğaz, %4,8’si (n=11) plastik ve rekonstrüktif cerrahi, %12,8(n=29) ortopedi, üroloji, göz hastalıkları uzmanlık alanlarını ilgilendiren hastalardı. Bu hastaların %72’si(n=163) ilgili cerrahi bilim dalları tarafından ameliyat edilmiştir. Ünitimizde cerrahi hastalıkları olan, olmayan prematüre bebeklerin ortalama yatış süreleri 33 ve 9,6 gün (p<0.05); term bebeklerin ortalama yatış süreleri ise 16,5 ve 4,8 gündür (p<0.05). Cerrahi endikasyon ile yatırılan(n=227) bebeklerin %16,6’sı (n=27), cerrahi dışı nedenlerle izlenen (n=1378) bebeklerin ise %2,5’i(n=35) kaybedildi(p<0.05).

Tartışma: Yenidoğanların, farklı anatomik-fizyolojik-immünolojik özellikleri nedeniyle tedavi ve izlemlerinin mutlaka yenidoğan uzmanının ve deneyimli hemşirelerinin bulunduğu yoğun bakım ünitelerinde yapılması gerekmektedir. Cerrahi uzmanlık dalının yataklı servisinde konsültasyon hizmeti ile cerrahi geçirmiş bir yenidoğanın optimum koşullarda izlenmesi mümkün olamamaktadır. Cerrahi endikasyon ile yatan yenidoğanlarda preoperatif-postoperatif her türlü tıbbi bakımın ve enfeksiyon kontrolünün iyi yapılması cerrahi tedavinin başarısını artırmakta, cerrahi hastalık ile ilişkili morbiditeyi, komplikasyonları ve mortaliteyi azaltmaktadır. Bu amaçla yenidoğan cerrahisi yoğun bakım ünitesi modelinin ülkemizde yaygınlaşması gerektiğini düşünmekteyiz. Hastanemizde yaklaşık yedi yıldır yenidoğan cerrahisi yoğun bakım ünitesi hizmeti verilmektedir. Literatürde ve ülkemizde bu konu ile ilgili yeterli bilgi ve deneyimin olmaması nedeniyle kendi ünite deneyimimizi paylaşmak ve konuya dikkat çekmek istedik.

P-40

Duktus Bağımlı Konjenital Kalp Hastalığı Olan Yenidoğanlarda Prostaglandin E1 Tedavisinin Pilor Duvar Kalınlığı Üzerine Etkisi

Ümit Ayşe Tandırcıoğlu¹, Hasan Tolga Çelik¹, Ercan Ayaz², Nursun Özcan², Özlem Boybeyi Türker³, Tutku Soyer³, Şule Yiğit¹, Murat Yurdakök¹

¹Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics Division of Neonatology

²Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Radiology, Division of Pediatric Radiology

³Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Surgery

Giriş: Prostaglandin E1(PGE1) tedavisi duktus bağımlı kritik konjenital kalp hastalıklarında düzeltme ameliyatı olana kadar sistemik veya akciğer dolaşımın sürdürülebilmesi için kullanılmaktadır. PGE1 tedavisinin en sık rastlanan yan etkileri; apne, bradikardi, hipotansiyon, hipokalemi, beslenme güçlüğü, ateş, titremelerdir. Ayrıca bazı olgu raporlarında yan etki olarak mide çıkışında daralmaya neden olduğu bildirilmiştir.

Amaç: Bu çalışmada duktus bağımlı kritik konjenital kalp hastalığı olan yenidoğanlarda PGE1 tedavisinin pilor kalınlığı ve uzunluğu üzerine olan etkisini belirlemeyi amaçladık.

Method/ Yöntem: Etik kurul onayı alındıktan sonra prospektif ve gözlemsel olarak yürütülen çalışmaya duktus bağımlı kritik konjenital kalp hastalığı tanısı konulan 10 hasta alındı (çalışma sürmektedir). PGE1 infüzyonu öncesi ve bir hafta sonra ultrasonografi ile pilor kası kalınlığı ve uzunluğu ölçüldü.

Sonuçlar: Term ve preterm 10 yenidoğan çalışmaya dahil edildi. %90'I (n=9) sezaryen ile doğan yenidoğanların ortalama doğum haftası 38 hafta (36-39), ortalama doğum ağırlığı 2870 gr (2010-4300) idi, hastaların %50'si (n=5) erkekti. Çalışmaya alınan tüm hastalarda duktus bağımlı kritik konjenital kalp hastalığı (aort koarktasyonu: 3, pulmoner stenoz: 3, hipoplastik sol kalp sendromu: 1, pulmoner atrezi: 2, büyük arter transpozisyonu:1) mevcuttu. Hastalarda PGE1 tedavisinden önce ve tedaviye başladıktan bir hafta sonra yapılan ultrasonografik ölçümlerde, pilor kası kalınlığı ve uzunluğunun istatistiksel olarak anlamlı derecede arttığı saptandı (p<0.05).

Sonuç: Kliniğimizde devam etmekte olan bu çalışmanın ön sonuçlarına göre, PGE1 infüzyonuna en az bir hafta devam edildiğinde, pilor kası kalınlığı ve uzunluğunda anlamlı artışa neden olduğu gözlenmiştir. Daha önce vaka raporlarında nadir olduğu belirtilen bu yan etkinin kümülatif doz ve süreyle doğru orantılı olduğu sonucuna varılmıştır. Çalışma sonuçlarının, hipertrofik pilor stenozunun etiyopatogenezini aydınlatmaya katkıda bulunabileceğini düşünmekteyiz.

TP-41

Konjenital hava yolu ve akciğer anomalileri: Hacettepe deneyimi

İrem İyigün¹, Hasan Tolga Çelik¹, Şule Yiğit¹, Murat Yurdakök¹,

¹Hacettepe Üniversitesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Ankara

Giriş ve Amaç : Konjenital hava yolu ve akciğer anomalileri; konservatif yaklaşımla izlenen hafif sorunlardan, hayatı tehdit eden ağır klinik sorunlara kadar değişen, cerrahi girişimlerin sıklıkla gerektiği heterojen bir hastalık grubudur. Çalışmamızda, ünitemizdeki son iki yıllık klinik tecrübelerimizi paylaşarak konjenital hava yolu ve akciğer anomalilerini tartışmayı amaçladık.

Yöntem : Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde 2018-2020 yılları arasında izlenen 1667 hasta tarandı; konjenital hava yolu ve akciğer anomalisi olan 42 hasta retrospektif olarak incelendi.

Bulgular : Özefagus atrezisi-trakeaözefagiye fistül (n=12), konjenital diyafragma hernisi (n=12), Pierre Robin Sekansı (n=7), göğüs kafesi anomalisi (n= 2), konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (n=2), pulmoner hipoplazi (n=2), koanal atrezi (n=1), koanal stenoz (n=1), proboscis lateralis (n=1), laringomalazi (n=1), trakeal stenoz (n=1) tanılarıyla izlenen 42 hastanın 31'ine cerrahi tedavi uygulandı (çocuk cerrahisi=20, KBB=11). Ameliyat edilen 27/31 hasta taburcu edildi; 4 hasta cerrahi sonrası izlemde eksitus oldu. Toplamda 36 hasta taburcu edilirken, konjenital diyafragma hernisi olan 5 hasta ve çoklu anomalinin eşlik ettiği ÖA-TÖF olan 1 hasta eksitus oldu. Taburcu edilen hastaların izlemlerinde (3-20 ay) solunum sorunu yaşanmadı.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamızda, merkezimizde konjenital hava yolu ve akciğer anomalisi tanılarıyla izlenen hastaların tedavi ve izlem sonuçlarını değerlendirdik. İzlem ve prognozda en önemli olan faktörler solunum yolu patolojisinin ağırlığı, sorunun cerrahi tedavi ile düzeltilebilirliği ve postoperatif yenidoğan bakımının kalitesidir.

TP-44

Astım Tanılı Çocuklarda Astım Kontrol Derecesi ile Uykuda Solunum Bozuklukları Arasındaki İlişkinin İncelenmesi

Nurbanu Bilgin¹, Şebnem Özdoğan², Zeynep Yıldız Yıldırım³, Ayşenur Kaya⁴, Dilşat Gündoğdu¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi Hastanesi Liv Hospital Bahçeşehir, Çocuk İmmunoloji Ve Allerji Kliniği

Giriş ve Amaç : Uykuda solunum bozukluğunun, astım kontrolü üzerine etkisi son yıllarda tartışılmakla beraber özellikle çocuklarda bu konuda yeterli çalışma mevcut değildir. Bu çalışmada persistan astım tanısı ile izlenen çocuklarda uykuda solunum bozukluğu sıklığı ve astım kontrolü ile uykuda solunum bozukluğu arasındaki ilişkiyi incelemeyi amaçladık.

Yöntem : Çalışmamız hastanemiz çocuk göğüs hastalıkları polikliniğinde persistan astım tanısı ile takipli 4-11 yaş grubu 120 çocuk ile yapıldı. Olgulara uyku solunum bozukluğu alt ölçeği, astım kontrol testi, demografik ve astım klinik özelliklerini belirleyen çalışma anketleri uygulandı.

Bulgular : Çalışmaya alınan 120 olgunun 75'i (% 62,5) erkek olup ortalama yaş 7,6 ± 1,9 yıl idi. GINA rehberine göre astım kontrol düzeyleri değerlendirildiğinde olguların % 23,3'ü iyi kontrollü, % 50,8'i kısmi kontrollü ve % 25,8' i kontrolsüz idi. Habitual horlama sıklığı % 20,8, uykuda solunum bozukluğu sıklığı ise % 29,2 olarak rapor edildi. Kontrolsüz astım grubunda uykuda solunum bozukluğu anlamlı olarak yüksek bulundu (p=0,000). Çok değişkenli indirgenmiş modelde uykuda solunum bozukluğunu öngörmeye habitua horlamanın, astım kontrol test skorunun ve eşlik eden hastalık varlığının anlamlı-bağımsız etkinliği gözlemlendi (p=0,000, p=0,000, p=0,004).

Tartışma ve Sonuç : Persistan astım tanılı çocuklarda kontrolsüz astım uykuda solunum bozukluğu ile ilişkili olup, habitua horlama, astım kontrol testi skoru ve eşlik eden hastalık varlığı uykuda solunum bozukluğu açısından önemli risk faktörleridir.

TP-45

Çocukluk çağı akut lösemilerinde akut cerrahi durumlar:Retrospektif klinik analiz

Esra Arslantaş¹, Hüseyin Avni Solgun¹,

¹Kanuni Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Amaç: 2016-2019 yılları arasında Çocuk hematoloji- onkoloji servisinde yatmakta iken akut cerrahi durum gelişen hastaların klinik takibi ve tanısal süreçleri ile ilgili bilgilerin analizi bu çalışmanın amacıdır.

Yöntem : Gereç ve Yöntemler: Bu çalışmada; akut lösemi tanısı ile 2016-2019 arasında Çocuk hematoloji- onkoloji servisinde tetkik ve tedavi almakta iken akut batın tablosu gelişmesi üzerine tanısal işlemler sonrası tespit edilen 5 akut apandisit tanısı alan toplam 5 olgunun yönetimi tartışılmıştır.

Bulgular : Vaka 1; 11 yaş, Erkek hasta, Burkitt lenfoma tanısının 3. ayında iken , kemoterapi protokolünün 3. Kürü sonrasında, akut apandisit tanısı ile opere edildi. Geniş spektrumlu intravenöz antibiyoterapi ve antifungal tedavisi 14 güne tamamlanarak, hasta taburcu edildi.Vaka 2; Vaka 3; 14 yaşında kız hasta, AML-M4 tanısı ile kemoterapi tedavi protokolünün ilk kürü sonradında, akut apandisit teşhisi koyularak eksploratif apendektomi operasyonu yapıldı. Geniş spektrumlu intravenöz antibiyoterapi ve antifungal tedavisi 13. güne tamamlanarak, hasta taburcu edildi.Vaka 3; 7 yaşında kız hasta, B-ALL tanısı ile kemoterapi tedavi protokolünün 5. ayında iken, akut apandisit teşhisi koyularak eksploratif apendektomi operasyonu yapıldı. Geniş spektrumlu intravenöz antibiyoterapi ve antifungal tedavisi 8. güne tamamlanarak, hasta taburcu edildi.Vaka 4; 6 yaşında erkek hasta, T-ALL tanısı ile kemoterapi tedavi protokolünün 2. ayında iken, akut apandisit teşhisi koyularak eksploratif apendektomi operasyonu yapıldı.Geniş spektrumlu intravenöz antibiyoterapi ve antifungal tedavisi 19. güne tamamlanarak, hasta taburcu edildi. Vaka 5; 7 yaşında erkek hasta, AML-M1 tanısı ile kemoterapi tedavi protokolünün 16. gününde iken, akut apandisit teşhisi koyularak eksploratif apendektomi operasyonu yapıldı. Geniş spektrumlu intravenöz antibiyoterapi ve antifungal tedavisi 16. güne tamamlanarak, hasta taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç : Tartışma: Akut cerrahi durumlar, lösemi ve lenfoma hastalarında . tifilit, ateş, ishal, karın ağrısı ve tipik BT tarama bulgularının klinik bulguları ile doğru bir şekilde teşhis edilir. Bu nedenle bu hastaların klinik bulguları; tetkik, görüntüleme ve laboratuvar ile desteklemek suretiyle tanıyı kesinleştirerek, cerrahi durumların teşhisini yapmak mümkün olacaktır.

TP-47

Doğu Anadolu Bölgesinde Kalıtsal Raşitizm Vakalarının Gözden Geçirilmesi

Eda Çelebi Bitkin¹, Önder Kılıçaslan²,

¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji, Van

²Düzce Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Giriş ve Amaç : Raşitizm, kalsiyum, fosfor ve / veya D vitamini metabolizmasının bozulmasından ve büyüyen kemiğin yetersiz mineralizasyonundan kaynaklanan metabolik bir kemik hastalığıdır. Nutrisyonel raşitizm gelişmekte olan ülkelerde önemli bir çocuk sağlığı sorunudur. Ek olarak, iki nadir gruba ayrılabilen, raşitizmin birkaç nadir genetik nedeni tanımlanmıştır. Birinci grup, D vitamini bağımlı raşitizm Tip 1A (VDDR1A), Tip 1B (VDDR1B), Tip 2A (VDDR2A) ve Tip 2B (VDDR2B) olup D vitamini biyosentezi ve fonksiyonunun genetik bozukluklarından oluşur. İkinci grup, FGF23 ile ilgili veya FGF23'ten bağımsız nedenlerin bir sonucu olarak böbrek tübüler fosfat geri emilimindeki bozulma nedeniyle böbrekten aşırı fosfat kaybının (Kalıtsal Hipofosfatemik Raşitizm) genetik bozukluklarını içerir. Çalışmamızda kalıtsal raşitizm tiplerinin tanı ve tedavisini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem : Kliniğimize 2018-2019 yılları arasında başvuran, yaşları 1-18 arasında değişen ve kliniğimizde ve/veya başka merkezlerde raşitizm tanısı alan 10 hastanın retrospektif olarak tanı yaşı, cinsiyet, geliş şikayeti, aile öyküsü, fizik muayene bulguları, tanı anındaki kalsiyum, fosfor, alkali fosfat, parathormon, kreatinin, 25 OH D vitamini tetkikleri ve genetik çalışmaları değerlendirmeye alındı.

Bulgular : Değerlendirmeye alınan 10 hastanın, 4'ü Vitamin D bağımlı Rikets Tip-1, 6'sı Hipofosfatemik rikets tanısı almış olup hastaların anamnez ve laboratuvar değerleri tablo-1 ve tablo-2'de belirtilmiştir. Hipofosfatemik rikets tanısı alan hastaları fosfor ve aktif D-vitamini, Vitamin D bağımlı Rikets Tip 1 tanısı alan hastaları aktif D vitamini tedavisi ile izlemekteyiz.

Tartışma ve Sonuç : Tanı ve tedavide gecikmeyi önlemek için raşitizmin çeşitli genetik nedenleri göz önünde bulundurulmalıdır. Genetik Raşitizm formlarının gözden kaçırılmaması, nutrisyonel rikets ile ayrımının iyi yapılması, ömür boyu tedavi alması gereken bu hastalık grubunun gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi açısından erken tanı alması oldukça önemlidir.

TP-48

18 yıllık sürede takip edilen akut lösemi tanılı çocuk olguların analizi

Fatma Çelik¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹,

¹İstanbul Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Hastanemizde akut lösemi tanısı almış ve takip edilen hastaların epidemiyolojik, laboratuvar, klinik özellikleri, immünofenotipik ve sitogenetik özelliklerinin retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Kliniğimizde 25.02.2000-08.02.2018 tarihleri arasındaki 18 yıllık sürede tanı alan ve tedavi görmüş olan 245 ALL ve 56 AML tanılı hastayla gerçekleştirildi. Materyal olarak hastaların dosyaları retrospektif olarak taranarak, akut lösemilerde lösemi tipi, tanı yaşı, cinsiyet, anne yaşı, baba yaşı, kardeş sayısı, kaçını çocuk olması, akraba evliliği, ailede kanser öyküsü, memleketi, yaşadığı şehir, başvuru şikayeti, şikayet süresi, fizik muayene özellikleri, kanama öyküsü, hemogram değerleri, sitogenetik değişiklikler, patoloji sonucu, immünofenotip özellikleri, SSS tutulumu ve PA akciğer grafi bulguları değerlendirildi.

Bulgular : Çalışmamıza dahil edilen 245 ALL ve 56 AML hastasının 144'ü (%47,8) kız, 157'si (%52,2) erkekti, ortalama tanı yaşları 6,6 bulundu. Şikayetlerinin başladıktan sonra ortalama tanı alma süresi 3,1 hafta, en sık başvuru şikayeti halsizlik (%29,6), fizik muayene bulgularında ise hastaların %23,2 'sinde kanama, %43,2 'sinde ateş, %68,8'inde LAP, %77,1'sinde hepatosplenomegali, %3 'ünde SSS tutulumu saptandı. Hastalarının başvuru anındaki ortalama hemoglobin değeri 7,4 g/dl, beyaz küre sayısı 80000 109/L, trombosit değeri 73000 109/L bulunmuştur. ALL hastalarının FAB sınıflamasına göre %67,3 ile en fazla L1 olduğu, sitogenetik olarak %73,5'i common B ALL , %12,7 'si T hücreli ALL tanısı aldı. AML hastalarının %33,9 immünofenotip ve patolojik sınıflamaya göre en fazla M2 tanısı aldı. Hastaların %53,8 'si yüksek risk grubunda değerlendirildi. %18,2 hastada kromozom anomalisi saptandı. ALL'de en sık kromozomal anomalisi t(9;22) iken AML'de t(15;17) ve t(8;21) anomalileri idi. Hastaların %31,2 'sinin memleketi Marmara bölgesiydi ve %78,7'si İstanbul'da yaşıyordu. Hastaların ortalama anne yaşı 26,1 babalarının ortalama yaşı 29,8 idi. Hastalarımız ortalama 2, 1. çocuk ve 2,3 kardeş sayıları mevcuttu.

Tartışma ve Sonuç : Hastalarının çoğunun akut ALL tanılı hastalar olduğu görülmüştür. Hastalarının en fazla halsizlik şikayetleriyle başvurduğu, çoğunluğunun yüksek risk grubunda olduğu ve ortalama 2. çocuk olduğu görülmüştür.

TP-50

Çocuklarda Geleneksel Ve Tamamlayıcı Tıp Kullanımı

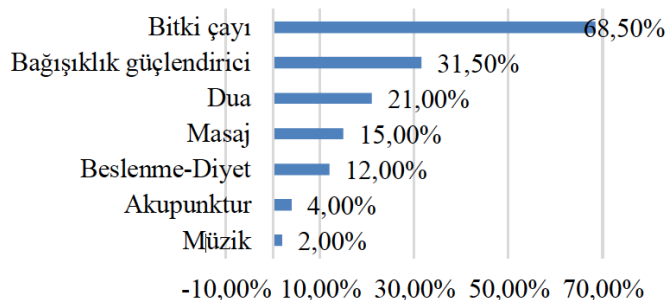
Abdulrahman Özel ¹, Mustafa Özdemir ¹, Özlem Bostan Gayret ¹, Fatih Mete ¹, Meltem Erol ¹,

¹S.B.Ü, Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

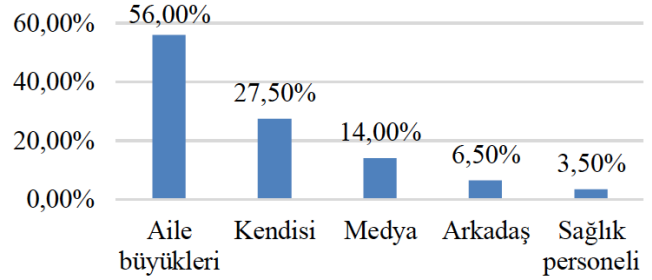
Giriş: Günümüzde, yetişkinlerde geleneksel ve tamamlayıcı tıp uygulamalarının artması ile ilgili ilgi çekici veriler mevcuttur. Bu konuda çocuklarda yapılan çalışmalar daha sınırlı olmakla birlikte, tamamlayıcı tıp uygulamalarının çocuklarla kullanımı sıklıkla görülmektedir (1). Çocuklardaki çalışmalar daha çok kronik hastalığı olanları kapsamaktadır. Çalışmamızda kronik hastalığı olmayan çocuklarda geleneksel ve tamamlayıcı tıp tedavilerin kullanımı ve ebeveyn bilgilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmada 1 Aralık 2018-28 Şubat 2019 tarihleri arasında Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniğinde yapılmıştır. Çalışmaya bilinen kronik hastalığı olmayan 0-15 yaş grubunda 200 hasta dahil edilmiştir. Hastaların anne veya babalarına tamamlayıcı ve geleneksel tıp konusunda yaptıkları uygulamaları, bilgi ve deneyimlerini, sosyoekonomik-kültürel durumlarını sorgulayan anket formu uygulanmıştır.

Bulgular: Kronik hastalığı olmayan çocuklarda geleneksel ve tamamlayıcı tıp yöntemleri kullanımının değerlendirildiği çalışmamızda çocukların %95,5'inde en az bir tamamlayıcı tıp yöntemi kullanım öyküsü vardı. Bitki çayı kullanımı en sık (%68,8) tercih edilen tamamlayıcı tıp yöntemi idi (grafik 1). Bağışıklık güçlendirici, dua, masaj, beslenme-diyet, akupunktur ve müzik kullanılan diğer yöntemlerdi. Hastaların yarısından fazlası (%56) tamamlayıcı tıp yöntemini aile büyüklerinden duymuş ya da öğrenmiştir. Yine medyadan öğrenenlerin oranı %14 ve arkadaşından öğrenenlerin oranı %6,5 olarak bulunmuştur. Sadece %3,5 gibi düşük bir oran tamamlayıcı tıp yöntemini sağlık personelinin öğrenmiştir. (grafik 2). Çalışmamızda farklı sosyoekonomik düzeydeki insanlar tamamlayıcı tıp yöntemini tercih etmiştir; ancak en çok orta düzey geliri olanlar tercih etmiştir. Tamamlayıcı tıp yöntemini tercih edenlerin gelir düzeyi etmeyenlere kıyasla daha yüksek bulunmuştur. Hastaların %86'sı tamamlayıcı tıp yönteminden fayda görmüştür ve bu yöntemi kullananların %70,5'i danışmanlık istemektedir.



Grafik 1. Geleneksel veya tamamlayıcı tıp olarak kullanılan yöntemler



Grafik 2. Geleneksel veya tamamlayıcı tıp yöntemlerinin öğrenildiği kaynaklar

Sonuç: Yapılan çalışmalara göre oranlar farklılık gösterse de toplumun her kesiminden kişilerin kendileri veya çocukları için geleneksel ve tamamlayıcı tıp yöntemini tercih ettiği gösterilmiştir (2). Merkezimizin ülkemizin en büyük şehrinde olması, hastanemizin üçüncü basamak ve eğitim kliniği olan bir sağlık kuruluşu olması ve bu nedenle bölgede her kesimden hastanın kabul edildiği bir merkez olması özellikleri ile genel popülasyonu yansıtaacağı ve çocuklarda geleneksel ve tamamlayıcı tıp uygulamalarında yol gösterici olacağı kanaatindeyiz.

TP-51

Yenidoğanda Koruyucu Alt Bakımı Uygulamalıyız Mı? Vazelin Ve Çinko Kremlerin Karşılaştırması
Yoksa Doğal Olanı Doğal Mı Bırakmalıyız?

Esma Şeker, Nazan Daşbaşı, Kübra Şeker, Merve Bozdemir, Şeyma Erdem Selin Baltacı, Mehtap Yıldırım, Eda Baştürk, Merve Meriç Gençten, Zeynep Hilal Bektaşoğlu, Dilek Yavuzcan Öztürk, Erkan Akkuş

Esenler Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

Giriş: Bez dermatiti (pişik) süt çocuklarında, bezlerin sürtüldüğü bölgelerde veya gluteal bölge, koltuk altı gibi kapalı kısımlarda sıcaklık, nem ve irritasyon sonucu görülmektedir (1,2). Çocuk bezinin temas ettiği alanda gelişen enflamatuvar tablo diaper dermatit (DD) olarak adlandırılır. DD bebeklerde en sık görülen deri hastalığı olup bebeklerin %7-35'inde ve genellikle de 8-12 aylarda gelişir (3).

Amaç: Bu çalışma Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan bebeklerin diaper dermatit önleyici bakımında kullanılan sıvı Vazelin ve %20 Çinko içerikli tıbbi ürünlerin etkinliğinin, hiçbir önleyici bakım almayan bebekler ile karşılaştırılmasıdır.

Metod: Hastanemize Mart -Kasım 2019 tarihlerinde yatırılmış, ilk yatışında pişliği olmayan, antibiyotik tedavisi alan, gestasyonel haftası 37+ üstü toplam 150 yenidoğan bebek çalışmaya dahil edildi. Her bebeğin bezi 3 saate bir değiştirildi, alt temizliği ıslak pamukla yapıldı ve aynı marka bebek bezi kullanılmıştır. 50 bebeğe herhangi koruyucu alt bakımı uygulanmamış, 50 bebeğimizin alt bakımında sıvı vazelin kullanılmış, diğer 50 bebeğimizin alt

bakımında ise %20 çinko içerikli krem kullanılmıştır. Kesitsel ve tanımlayıcı olarak yapılan bu çalışmada veriler SPSS-22 programı ile analiz edildi.

Bulgular: -Herhangi koruyucu alt bakım kremi uygulanmayan grupta; Hastaların. %82'si (n=41) Penbisin+Genta,%16'si (n=8) Penbisin+Sefotaksim, %2'si (n=1) Penbisin+Tekosit antibiyotiktedavisi almıştır.

%98'i(n=49) Anne sütü+Formül mama,%2'si(n=1) sadece Formül mama ile beslenmiştir.

Antibiyotik tedavi günü medyan 6,04 gün(2-14)idi. Yoğun bakımda yatış gün medyanı 7,30(2-18) idi..

Bebeklerin,%56'sında(n=28)pişik oluşmamış, %44'ında(n=22) pişik oluşmuştur. Yoğun bakıma yatışlarının medyan 4,5. gününde(1-7)pişik başlangıcı oluşmuştur.

-Koruyucu alt bakımında sıvı vazelin uygulanan grupta;

Hastaların %76'sı (n=38) Penbisin+Genta, %24'ü (n=12) Penbisin+Sefotaksimantibiyotik tedavisi almıştır.

%2'si(n=1) sadece Anne sütü,%96'si(n=48) Anne sütü+Formül mama,%2'si(n=1)sadece Formül mama ile beslenmiştir.

Antibiyotik tedavi günü medyan 6,68 gün(5-10)idi. Yoğun bakımda yatış gün medyanı 8,24(5-25) idi.

Bebeklerin,%60'ında(n=30)pişik oluşmamış, %40'ında(n=20) pişik oluşmuştur. Yoğun bakıma yatışlarının medyan 5.gününde(1-16)pişik başlangıcı oluşmuştur.

- Koruyucu alt bakımında %20 Çinko içerikli krem uygulanan grupta;

Hastaların %84'si(n=42) Penbisin+Genta, %14'ü (n=7) Penbisin+Sefotaksim,%2 si (n=1) Tekosit+Sefotaksimantibiyotik tedavisi almıştır.

%100'si(n=50)Anne sütü+formül mama ile beslenmiştir.

Antibiyotik tedavi günü medyan 5,56 gün(4-10)idi. Yoğun bakımda yatış gün medyanı 6,56(4-24) idi..

Bebeklerin,%76'ında(n=38)pişik oluşmamış, %24'ünde(n=12) pişik oluşmuştur. Yoğun bakıma yatışlarının medyan 4,92 gününde(3-11)pişik başlangıcı oluşmuştur.

Sonuç: Koruyucu alt bakımda %20 çinko içerikli kremin kullanılmasının vazelin ya da hiçbir bakım kremin kullanılmamasına göre daha etkili olduğu görülmüştür.Özellikle pişğin korunmasında etkili olabilecek alternatif koruyucu bakım kremlerin etkinliği daha çok merkezli olarak araştırılmalıdır.

TP-52

Non İnvaziv Meaknik Ventilasyon(Niv) Tedavisi Alan Bebeklerin İncelenmesi Ve Hemşirelik Bakımı

Esma Şeker, Merve M. Orak, Nisa Bozkurt Gül, Gülizar Vergili, Esra Gürsoy, Hasibe Er, Tuğçe Şen, Elif Özeren, Emine Sağdıç, Özden Korkmaz, Ülkü S. Çelebi, Dilek Yavuzcan Öztürk,

Esenler Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

Giriş: Non-invaziv mekanik ventilasyon (NIV), endotrakeal tüp kullanılmadan bir maske aracılığı ile pozitif basınçlı solunum desteği sağlayan bir yöntemdir(1,2).NIV çeşitli avantajları sayesinde son yıllarda sıklıkla kullanılan yardımcı bir ventilasyon yöntemidir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı NIV uygulanan bebek hastaların tanımlayıcı özelliklerini belirlemek ve hemşirelik bakımının önemini vurgulamaktır.

Metod: NIV amacıyla hastanemize Mart-Ağustos 2019 tarihlerinde yatırılmış toplam 150 yenidoğan bebek çalışmaya dahil edildi. Kesitsel ve tanımlayıcı olarak yapılan bu çalışmada veriler SPSS-22 programı ile analiz edildi.

Bulgular: Hastaların %59'3'u (n=89) erkek,%40,7(n=61) kızbebek,%36'sı(n=54)Türk,%62'si(n=93)Suriye ,%2'si (n=3) diğer ırktan idi.

-Hastaların %54'ü(n=81)normal ,%46'sı(n=69)sezaryan ile doğmuştur.

-Medyan gestasyonel haftası 37,45(31-41W), medyan tartıları 2962 gr (1330-5510)idi.

-Tanıları sırasıyla %98(n=147)TTN, %2'si(n=3) sepsis hastalıkları idi.

-Niv sırasında hastaların%82 'si(n=123)beslendi. Nutrisyon başlama zamanı ise medyan 7,91 saat idi.

-Hastaların %44'ü(n=66)antibiyotik tedavisi aldı. Antibiyotik gün medyanı 6,39(1-14) idi.

-Hastaların %10,7 'sinde(n=16) septumda bası yarası ,%0,7 'sinde (n=1)pnömotoraks gelişti.

-Hastaların %55,3 'ünde (n=83) Niv altında kanguru bakımı yapılabiliştir.

-Hastaların %82'si(n=96)NIV cpap,%28,7'si(n=43)NIV Simv,%7,3'ünde (n=11) önce NIV Cpap,sonra NivSimvmodda takip edilmiştir.

-Hastaların Niv altında tedavi ediş saat medyanı 18,73 saat(2-144),yoğun bakımda kalış gün medyanıise 7,25(1-25) idi.

-Hastaların,%3,3'ü(n=5) önce Niv+entübe + sonra Niv'den ayrıldı,%2'si(n=3) önce Niv+ sonra entübe edilerek sevk edildi,%1,3'ü(n=2) önce Niv+entübe +Niv sonrası ayrılarak taburcu edildi.%2,7'si(n=4)Nivaltında 3.basamak hastane ihtiyacından dolayı sevk edilmiştir. %90,7'si(n=136)Nivden ayrılarak taburcu edildi

Hastalara uygulanan hemşirelik bakımları ise şöyledir.

-Ram kanül altına hidrokoloid strip band ile koruyucu bariyer oluşturulmuştur.

-Her 3 saate bir ram kanül çıkarılarak buruna nemlendirici krem sürülerek masaj yapılmış, burun dinlendirilmiştir.

-Her 3 saate bir hastaya pozisyonlama yapılmıştır, aspirasyon gereksinimine göre de aspire edilmiştir.

-Aspirasyon riski açısından ise hastaların başları 30 derece yükseltilmiştir.

-Her hastaya batın distansiyonu engellemek amacıyla orogastrik sonda takılarak serbest drenaja alınmıştır.

-Anne -bebek uygunluğu sağlanan tüm bebeklere Niv altında kanguru bakımı yaptırılmıştır.

Sonuç: Non-invaziv ventilasyon doğru endikasyon, izlem ve hemşirelik bakımı yapılarak uygulanırsa başarı oranı yüksek bir uygulama olup invaziv mekanik ventilasyon ihtiyacını azaltan bir destek yöntemidir. Niv de en sık gözlenen yan etki burunda bası yarasıdır.

TP-53

Çocuk Hastalarda Mavi Kod Uygulaması ve Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Güntülü Şık¹, Agop Çıtak¹,

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Yoğun Bakım Bd

Giriş ve Amaç : Mavi kod, hastane içinde acil müdahale gerektiren durumlarda en kısa zamanda olay yerine ulaşılmasını ve etkin müdahalenin yapılmasını sağlayan, evrensel acil durum kodudur. Bu çalışmanın amacı hastanemizde çocuk hastalarda uygulanan mavi kod bildirimleri ve içeriklerini değerlendirmek, uygulamaya dikkat çekmek ve uygulamanın hasta güvenliğini açısından önemini vurgulamaktır.

Yöntem : Hastanemizde Ocak 2017- Ağustos 2019 tarihleri arasında çocuk hastalar için tutulan tüm mavi kod formları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik ve tıbbi bilgileri, mavi kod çağrılarının verilme nedeni, ekibin olay yerine ulaşma süresi, yapılan tüm müdahale ve uygulamalar kaydedildi. Etik kurul onayı alındı.

Bulgular : Çalışma süresince toplam 70 pediatrik mavi kod çağrısı yapıldı. Mavi kod verilen hastaların 45'i (%64.3) erkek, 25'i (%35.7) kızdı. Hastaların yaş ortalaması 38,3 ±14,2 aydı. Olay yerine ulaşma süresi ortalama 2.02 ± 0.92 dakika idi. Verilen çağrılar 36'sı (%51,4) çocuk servisinden, 23'ü (%32,9) acil servisten, 7'si (%10) çocuk polikliniğinden, 2'si (%2,9) hastane giriş alanından, 1'i (%1,4) fizik tedavi ve rehabilitasyon polikliniğinden, 1'i (%1,4) radyoloji biriminden verilmişti. Çağrılar %64,3'ü mesai saatleri içinde, %35,7'si sorumlu hekim, %50'si hemşire ve %14,3'ü yardımcı sağlık personeli tarafından verilmişti. Hastaların %35,7'si entübe edildi, %27,1'ine kardiyopulmoner resüsitasyon (KPR) uygulandı. Hastaların %64,3'ü yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Diğer hastaların takip ve tedavilerine bulundukları serviste veya

acil serviste devam edildi. KPR uygulanan hastaların %68,4'ü hastaneden taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç : Mavi kod ekibinde etkin ve alanında deneyimli uzmanların olması, hastane içi eğitimlere gereken önemin verilmesi, verilen eğitimler ile kardiyopulmoner arrestlerin hızlı tanınması hastaların sağ kalım oranlarını arttırmaktadır. Çocuk hasta kayıtlarının ayrı olarak değerlendirildiği çalışmamızda mavi kod sisteminin hedeflenen süre açısından standartlara uygun ve başarılı bir şekilde uygulandığı görülmektedir.



POSTER BİLDİRİLER



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

PP-001

İdrar Kaçırma Şikayetiyle gelen olguda Hipoparatiroidi

Aydemir Yalvaç¹, Ahmet İbrahim Baş¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹S.B.Ü Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç : Hipoparatiroidi paratiroid hormonu (PTH) yetersizliği ile oluşan ve nadir görülen bir klinik durumdur. En sık olarak DiGeorge ve diğer sendromlardaki gibi paratiroid bezin agenezi veya disgenезisi, otoimmün yada tirod cerrahisi sonrası olur. Semptomların önde geleni tetani, konvülsiyon gibi hipokalsemi bulgularıdır. İleri yaşta büyüme geriliği, bazal gangliyon kalsifikasyonları, katarakt, diş anormallikleri oluşur. Burada sunumunu yaptığımız olgu hipokalseminin hiçbir bulgusunu göstermeyen gece idrar kaçırma yakınması ile polikliniğe başvuran bir hastadır. Biyokimyasal parametrelerinde hipokalsemi saptanınca tetkik edilmiş ve tanısı konmuştur. Bu yönü ile ilginç bulunarak sunumu yapılmıştır.

Olgu : Altı yaşındaki kız hasta polikliniğimize geceleri idrar kaçırma şikayeti ile getirildi. Özgeçmiş ve aile hikayesinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde patolojik bulgu görülmedi. Biyokimyasal parametrelerinde Ca:6,6mg/dl olarak saptanınca hipokalsemi nedeniyle yatırılarak ayrıntılı tetkikleri yapıldı. P:9,6; Mg:2; PTH: 10 ; 25OHD vit: 32 Alkalen fosfat:301. Serum üre, kreatinin , glikoz, tam idrar tahlili, Spot idrarda Ca, P düzeyleri, diğer laboratuvar parametreleri, Üriner USG ve EKO normal saptandı. Tirod USG' de sağ lob orta polde 4 mm hipoekoik solid nodül izlenmiş olup ve bilateral 26x8 ve 21,75 boyutunda reaktif lap izlenmesi dışında patolojik durum saptanmamıştır. Katarakt ve papil ödem açısından göz konsültasyonunda patolojik bulgu görülmedi. Hipoparatiroidi tanısıyla Ca 50 mg/kg/gün ve kalsitriol 25 ng/kg/gün başlandı. Tedavinin 6. Gününde Ca değerleri normale dönen hasta takip ve tedavisi için Çocuk Endokrinoloji Polikliniğine yönlendirildi.

Sonuç : Bu vakada Hipoparatiroidinin akut ve kronik bulguları saptanmamış olup rastlantısal olarak tanı konmuştur. Hastanın primer başvurusu olan enüresis ile hipoparatiroidi arasında bağlantı araştırılmıştır. Hastanın böbrek fonksiyonlarının, tam idrar bulgularının normal bulunmuş nefrokalsinoz saptanmamıştır. Hasta başvurularında tek semptoma odaklanmayıp ayrıntılı muayene ve dikkatli tetkikler gözden kaçması olası tanıların erken konmasını sağlayabilir. Olgunun hipokalsemiye bağlı katarakt, bazal ganglion kalsifikasyonu gibi bulgularının oluşmadan tanınması yaşam kalitesini artıracaktır.

PP-002

Febril Status İle Başvuran Süt Çocuğunda: Dravet Sendromu

Duygu Güneş Gül¹, Ümit Gül¹, Elif Nur Bakır¹, Senem Ayça¹, Murat Elevli¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹, Semih Ayta¹,

¹Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Dravet sendromu, öncesinde sağlıklı olan süt çocuklarında yaşamın ilk bir yılı içinde ortaya çıkan, uzamış, febril veya afebril, klonik ve tonik klonik, jeneralize ve unilateral nöbetler ile sonradan eklenen miyoklonik, atipik absans ve fokal nöbetlerle karakterize, gelişimin ve kognitif fonksiyonların bozulduğu, davranış problemlerinin eklendiği nadir görülen epileptik bir ensefalopatidir(1)

Olgu : 6 aylık erkek hasta febril konvülsiyon ile çocuk acile başvurdu. Antiepileptik tedaviye rağmen nöbeti durmayan hasta febril status tanısı ile entübe edilip çocuk yoğun bakım ünitesine interne edildi. Kronik bir hastalığı, sürekli ilaç kullanımı olmayan; miadında doğan, hastane yatış öyküsü olmayan hastanın öyküsünde 1 kez afebril, 1 kez febril konvülsiyon geçirdiği öğrenildi. Nöbetlerinin jeneralize tonik klonik, sekonder jeneralize tonik klonik, tonik vasıflı olduğu öğrenildi. Anne-babanın sağ sağlıklı olduğu, aralarında akraba evliliği olmadığı ve ailede epilepsi tanısı alan olmadığı öğrenildi. Tetkiklerinde WBC:8.66/mm³, CRP:6.9 mg/L olarak saptandı. Kranial Mr: Frontal lob düzeyinde ekstraaksiyel BOS mesafesi en kalın yerinde 8 mm olup artmış olarak saptandı. Taburculukta hastaya Fenobarbital 5 mg/kg/gün başlandı. Genetik testleri gönderilerek nöroloji poliklinik kontrolüne çağrıldı. Nöroloji polikliniğinde görülen hastanın nöbetlerinin devam etmesi üzerine antiepileptik tedavisine levetirasetam 30 mg/kg/gün'den eklendi. Genetik sonucunda SCN1A geninin 10.ekzonunda bulunan p.Arg542*(c.1624 C>T) değişimini heterozigot olarak taşıdığı saptandı. Hastada saptanan değişim HGMD'de (CM061190) tanımlanmış ve "Severe myoclonic epilepsy of infancy" ilişkilendirildi.

Sonuç : Dravet Sendromu ilk yaşta genellikle ateşle ilişkili nöbetlerle ayırt edilen, yıkıcı seyirli bir epileptik sendromdur. Zamanla farklı nöbet tipleri gözlenir. Voltaj bağımlı sodyum kanallarını kodlayan SCN1A genindeki denovo işlev kaybı mutasyonları sendromdan sorumludur. Hipokampal GABAerjik internöronların tetiklenmesi bozulduğundan nöbet eşliğinin düştüğü varsayılmaktadır. Ateşle tetiklenen, tedaviye dirençli nöbetlerle seyreden ve psikomotor gelişimi yavaşlayan olgularda Dravet Sendromu akla gelmelidir. Tanı, tedavi ve izlemde genetik tanı önemlidir.

PP-003

Metilmalonik Asidemi Tanılı Bir Çocuğun Hemşirelik Bakımı: Olgu Sunumu

İlknur Kaya¹, Fatma Gökçe Taha¹

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Metilmalonik asidemi, organik asit metabolizmasının sık rastlanan otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalığıdır. Hastalıkta metilmalonik asitin plazmada birikimi ve idrarda atılımı artmıştır. Belirtilerin ortaya çıkma zamanı yenidoğan döneminden erişkin döneme kadar olabilmektedir. Hastalara izolösin, valin, treonin, ve metioninden fakir diyet, L-Karnitin, biotin ve kobalamin replasman tedavisi uygulanmaktadır. Aile öyküsünde akraba evliliği ve yenidoğan döneminde ölüm öyküsü olan hastalarda, klinik bulgu ve semptomlar henüz ortaya çıkmamış olsa bile metabolik hastalıklar gözönüne alınarak erken dönemde metabolik tarama tetkikleri yapılmalıdır.

Olgu : 38 günlük 3,300 gr. ağırlığında, organik asidemi ön tanılı dış merkezden takipli erkek hasta öksürük, hırıltılı solunum nedeniyle acile başvurmıştır. Öyküsünde akraba evliliği bulunmaktadır. Metabolik asidozu gelişmiş ve solunum sıkıntısının artmasıyla 24.12.2019 tarihinde ÇYBÜ'ne yatırılmıştır. Hasta yüksek akımla O2 desteğine alınmıştır. İlk gün sürekli kullandığı Karnitin intravenöze geçilerek nebül tedavileri düzenlenmiştir. Monovit B12 oral aldığı ilacı stoplanıp nörogrizovim B12 haftada bir kez (çarşamba) intramusküler yolla yapılacak şekilde düzenlenmiştir. Carboglu, biotin, D-vit tedavilerine devam etmiştir. Hastanın yatışında genital bölgede enzim eksikliğine bağlı yarası bulunmaktadır. Enfeksiyon markerlerinin negatif olmasına rağmen antibiyotik başlanmıştır. (Seftazidim) Kan gazında metabolik asidozu devam eden hastaya TPN başlanmıştır. Önce damaryolu olan hastanın, TPN'ye ihtiyacı olunca SVK açılmıştır. Metabolizmanın değerlendirmesi sonucunda TPN azaltılarak hastalık için özel hazırlanmış Milupa Os1 mama + Bebelac 1 mamayla beslenmesi açılmıştır. Kiloya göre kalori hesabı yapılarak hazırlanan Milupa Os1 mama verildikten 20 dk. sonra Bebelac 1 mama verilmiştir. Aspirasyonu önlemek için orogastrik sondayla besleme yapılmıştır. Solunumu için sık tapotman, aspirasyon, MMA'ya yönelik beslenme programı, yara bakımı ve günlük kan gazı takibiyle hasta izlenmektedir.

Sonuç : Doğumsal metabolik hastalıklar ülkemizde oldukça sıktır. Ailede benzer hastalık veya kardeş ölüm öyküsü varlığında metabolik hastalıklar ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeli ve semptomlar henüz ortaya çıkmadan metabolik tarama tetkikleri erken dönemde istenmelidir. Tarama testlerinin ülke gerçekleriyle korele planlanması bu tür hastalıkların erken tanınabilmesi için annenin gebeliğini izleyen hekimden başlayan bilinçli ve geniş bakış açısına sahip multidisipliner hasta izlemi gerekmektedir.

PP-005

Pediyatrik Diyabetik Ketoasidoz Hastalarında Hemşirelik Bakımı Ve Uygulamaları, Olgu Sunumu

Ceylan Çetiner¹, Ezgi Teoman¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

Amaç : Diyabet bulguları dışında hiperglisemi, ketonüri, asidoz, glikozüri, düşük bikarbonat düzeyi varlığında diyabetik ketoasidoz tanısı konur. (1) Diyabetik ketoasidoz (DKA), çocukluk döneminde diyabete bağlı ölümlerin en önemli sebebidir. Ayrıca, DKA sebepli ölüm oranlarında ciddi bir düşüş görülmektedir. Bunun sebepleri içinde, erken teşhis, DKA tedavisinin büyük oranda rutinleştirilmesi, özellikle insülin infüzyonunun rutin tedavisi haline getirilmesi, yakın takip ve yoğun bakım imkanlarının yaygınlaşması yer almaktadır. (2) DKA'lı olguların %0.3-2'sinde beyin ödemi görülür. Ayrıca DKA çocukluk çağı diyabet ölümlerinin 2/3'sinden sorumludur. Bu ölümlerinin çoğunun(%57-87) nedeni beyin ödemidir. Bu nedenle tedavi yaklaşımındaki asıl amaç, diyabet teşhisini erken koymak ve hastalarla yakın iletişimde bulunarak DKA'yı önlemektir. (3)

Olgu : 4 yaşında S.I. erkek hasta, 05.11.2019 tarihinde 112 aracılığı ile dış merkezden devir alındı. Dış merkezde diyabetik ketoasidoz tanısı konup miktarı bilinmeyen sf yüklenip, dekstrozuolu mayi ve kristalize insülin infüzyonu başlanmış. rezervuarlı maske ile oksijenli izleme alındı. Fizik muayenesinde bilinç bulanıklığı, uykuya meyil, hipotansiyon, taşikardi, asidotik solunumu olan ve gks:9 olan hastada, anizokori saptandı. Kan şekeri: 566mg/dl. Ph:6,87. Pco2:15 HCO3: 2,8. Saatte bir kan şekeri, 2 saatte bir kan gazı, 4 saatte bir biyokimya bakılması, yakın bilinç ve GKS takibi yapılması planlandı. Beyin ödemi düşünülerek hastaya beyin BT çekildi. Beyin parankiminde ödem olduğu görüldü. İdame mayi olarak %5 dex+%0.9 Nacl+ 40 cc KPO4 1700cc/m2 başlandı. 0,1 ünite/kg/saat ten insülin infüzyonu başlandı. Beyin ödemi sebebi ile Hipertonik salin iv başlandı. Hipotansif olan hastaya 7 mcg/kg/dk dan dopamin başlandı. Kan şekeri takibine göre mayi ve insülin infüzyonu düzenlendi. Sepsis düşünülerek seftriakson başlandı. CRPde yükselme ve klinik durumun kötüleşmesi sebebi ile seftriakson kesilerek tazocin 300mg/kg/gün şeklinde başlandı.

Sonuç : 13.gününde inotrop, 16.günde antibiyotikleri ,34. gününde sedasyonları kesildi. 35.gününde extübe edilip, yüksek akımlı nazal kanül ile takip edildi. Oral alımına başlandı. Subkutan insülin tedavisi düzenlendi. Aileye öğretildi. Hasta 51.gününde pediatri servisine transfer edildi.

PP-006

Çocuk Acil Servis Numunelerine Ait Preanalitik Red Nedenlerinin Değerlendirilmesi

Fatma Çetinkaya Çat¹, Abdulkadir Çat²,

¹Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya, İstanbul

Giriş ve Amaç : Acil servisler diğer birimlerden farklı olarak hasta yoğunluğunun yüksek olduğu, panik ve kargaşanın sık yaşandığı birimlerdir. Bu çalışma koşulları hata sıklığının artmasına sebep olduğundan acil servisler preanalitik hataların da en sık görüldüğü birimler arasında yer almaktadır. Bizde çalışmamızda, çocuk acil servisinden biyokimya laboratuvarına gönderilen numunelere ait preanalitik süreçlerden kaynaklanan numune red nedenlerini ve red oranlarını belirlemeyi ve hassas pediatrik numuneler üzerine farkındalık yaratmayı amaçladık.

Yöntem : Çalışmamıza, çocuk acil servisinden biyokimya laboratuvarına 1 Ocak – 31 Aralık 2019 tarihleri arasında gönderilen ve sadece preanalitik hata nedeniyle reddedilen örnekleri dahil ettik. Red edilen numuneleri red nedenlerine ve numune türüne göre (hemogram, biyokimya, kan gazı, idrar, hormon, kardiyak, koagülasyon) gruplandırarak inceledik. Her bir grup için ayrı ayrı hata yüzdeleri, hata sayısının total hataya ve çalışma grubundaki örnek sayısına oranı olarak hesapladık ve yüzde olarak ifade ettik.

Bulgular : Çalışmamız neticesinde çocuk acil servisinden biyokimya laboratuvarına bir yılda gönderilen numunelerin %2.15 'inin preanalitik hata sebeplerinden dolayı red edildiğini gördük. Tüm çalışma gruplarını birlikte değerlendirdiğimizde en sık hata sebeplerinin pıhtılı numune (%56.69), yetersiz numune (%13.24) ve hemoliz (%7.42) olarak sıralandığını gördük.

Tartışma ve Sonuç : Çocuk acil servisinden biyokimya laboratuvarına gönderilen numunelere ait preanalitik hata kaynaklarının yüksek olduğunu gördük. Bununla ilgili olarak laboratuvar test süreçlerinin geriye dönük analizlerin yapılması, hataların belirlenmesi, düzeltici önleyici faaliyetlerin belirlenip uygulanması ve ilgili personellere gerekli eğitimlerin verilmesi hataların önlenmesine katkıda bulunabileceğini düşünüyoruz.

PP-007

Nadir Bir Sıklık Kusma Nedeni Olarak Ailesel Akdeniz Ateşi

Güzide Doğan¹, Merve Akkaş¹, Bağdagül Aksu¹,

¹Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Sıklık kusma sendromu (SKS) genellikle çocuk ve adolesanlarda görülen bulantı, kusma atakları ile seyreden nadir bir hastalıktır. Birçok hastalık sıklık kusma ile seyredebilir, altta yatan organik bir sebep olmadığında SKS olarak adlandırılır. Burada sıklık kusma atakları ile gelen bir hastada, ayırıcı tanı yapılarak sonuçlandırılan bir olgu sunulmuştur.

Yöntem : 13 yaşında kız hasta çocuk gastroenterolojisi polikliniğine 5 yaşından beri yılda 4-5 kez kusma atakları olması şikayetiyle başvurdu. Kusmanın yaklaşık 24 saat sürdüğü, ataklar dışında sağlıklı olduğu öğrenildi. Kusma ataklarına kısa süreli karın ağrısı eşlik ediyordu, ateşi olmuyordu. Soygeçmişinde bir özellik yoktu, ailede migreni olan yoktu. Anne ve babası 2. dereceden akraba ve Siirtliydi. Fizik bakısında boy ve kilosu 10. persantilde idi. Konjonktivalarda solukluk ve hafif epigastrik hassasiyeti dışında diğer sistem bakıları normaldi. Hemogramında WBC: 6650 RBC: 4.81 Hb: 11.2 Htc: 33.4 MCV: 69.4 idi. Tam idrar tahlili, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kan gazı ve elektrolitleri normaldi. Ferritin: 10.5 ng/ml D vit: 18.8 ng/ml B12: 231 pg/ml çinko: 65 mg/dl olan hastaya demir, B12, çinko eksikliği tedavisi verildi. Metabolik taramaları, ANA, ANCA ve çölyak otoantikörleri negatif saptandı. Serum immunglobulinleri normal aralıktaydı. Abdominal ultrasonografisi normal saptandı. Fizik muayene bulguları ve tetkik sonuçları ile ön planda GÖRH olması sebebiyle yapılan özefagogastroduodenoskopik incelemede hafif derece kronik gastrit saptandı. Gastrit tedavisi sonrasında GÖR şikayeti geriledi. Ancak kusma atakları devam etti. Hastanın kusma ataklarında akut faz reaktanlarında hafif yükselme olması, ebeveynleri arasında 2. derece akrabalık olması nadir de olsa sıklık kusma sendromuna eşlik edebilen ailesel akdeniz ateşi (AAA) hastalığını düşündürdü. AAA gen analizinde E148Q heterozigot mutasyonu saptandı. Hastaya 1 mg/gün kolşisin başlandı, sonrasında kusma atağı olmadı. Kolşisinin kesilmesi denendiğinde ataklarının tekrarladığı görüldü. SKS'nun nadir nedenlerinden AAA hastalığı tanısıyla takip ediliyor.

Bulgular : Ön planda nörolojik olmak üzere, metabolik, gastroenterolojik, endokrinolojik ve ürolojik hastalıkların sebep olduğu SKS'na nadiren AAA hastalığı da neden olabilir. Otozomal resesif geçişi olan ve ülkemizde belirli coğrafi bölgelerde sık görülen AAA'nin kendisini sıklık kusma atakları ile gösterebileceği akılda tutulmalıdır.

PP-008

İnhale Nitrik Oksit Tedavisi Uygulanan Akut Respiratuar Distres Sendromlu Pediatrik Hastanın Çocuk Yoğun Bakım Ünitesindeki Hemşirelik Bakımı, Olgu Sunumu

Fatma Gökçe Tahan¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Akut Respiratuar Distres Sendrom (ARDS); akciğerlerde hayatı tehdit edici solunumsal yetmezlikle sonuçlanabilen inflamatuvar bir durumdur. İnsidansı 100.000’de 28-82 arasında değişmektedir. Mortalite oranları %34 ile %58 arasındadır. Nitrik oksit, pron pozisyon, recruitment manevraları, PEEP titrasyonu, Yüksek Frekanslı Oksilatuar Ventilasyon (HFOV) gibi kurtarma tedavileri umut vaat edicidir. Nitrik oksit insan vücudunda var olan iletili bir moleküldür. Pulmoner vazodilatasyon ile pulmoner damar basıncında düşmeye neden olur. Ağır ARDS vakalarında ve ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) tedavisine geçişte kullanılmaktadır. İnhale nitrik oksit (İNO) uygulanmasına 5-10 ppm ile başlanmaktadır. Bu posterin amacı İNO tedavisi uygulan mekanik ventilasyondaki ARDS tanılı çocuğa çocuk yoğun bakım ünitesi’nde (ÇYBÜ) konulan hemşirelik tanımlarını açıklamaktır.

Olgu : 6 aylık erkek hasta; öksürük şikayetiyle dış merkeze başvurmuştur, hastada oral kandidiyazis olması nedeniyle oral metilen mavisi verilmiştir. Takipnesi ve çekilmeleri gerilemeyen hasta entübe edildi. Hastanın ventile edilmek için yüksek basınç ihtiyacı mevcut, parankimi zor havalanmaktadır. Tedavisinde Vankomisin, Meropenem, %7’lik hipertonic salin, Salbutamol, Protaz, Dormicum ve Fentanyl infüzyonu ve potasyumlu dengeli mayi başlandı. Enteral beslenmesi açıldı. Akciğer sesleri bilateral eşit, ral ve ronküs yoktur. Hastanın saturasyonları 85-90 arasında seyretmekte ve desatüre olmaktadır. Karbondioksit retansiyonu mevcuttur. Cilt altında amfizem mevcuttur. Sağda ve solda pnömotoraks ve efüzyon saptandı. Bilateral toraks tüpü takıldı. Şilotoraks mevcut. Noradrenalin, Adrenalin ve Milrinon infüzyonu başlandı. İNO tedavisine başlandı. Serebral oksijen saturasyonu (NIRS) takibi yapıldı. Tedavisine Klindamisin ve Flukonazol eklendi. Ağır septik şok nedeniyle İvıg tedavisi verildi. Antibiyoterapisine rağmen hastanın ateşi 38°C’ye yükseldi. Flukonazol kesildi, Kaspofungin, Klaritromisin ve Bactrim başlandı. Toksik kolestatik tutulum nedeniyle Ursosulfat ve Asist başlandı. Pulmoner hipertansiyon nedeniyle Sildenafil başlandı. HFOV makinesine bağlandı.

Sonuç : Hastanın takip ve tedavisine hastanemiz ÇYBÜ’nde devam edilmektedir. Hastaya koyulan Hemşirelik Tanıları: Akciğerlerde sıvı birikimine bağlı etkisiz solunum örüntüsü, Toraks tüpüne bağlı enfeksiyon gelişme riski, ARDS’una bağlı serebral doku perfüzyonunda etkisizlik riski, Hareketsizliğe ve yatak istirahatına bağlı deri bütünlüğünde bozulma.

PP-009

Ergenlik dönemi psikiş sorunlarıyla prezante olan bir inoperable beyin tümörü olgusu

Elif Küçük¹, Elife İslamoğlu¹, Çağatay Nuhoglu¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği, İstanbul

Amaç : Çocukluk çağı beyin tümörleri erişkinlerden histopatolojisi, görünümü, biyolojik davranışı, sitogenezi, moleküler biyolojisi, fizyolojisi ve beyin gelişiminin etkilenmesi yönünden oldukça farklıdır. Beyin tümörleri nörolojik defisitler gibi, psikiyatrik semptomlarla da prezante olabilirler.

Olgu : On üç yaşında bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan erkek hasta, son bir aydır ellerde kollarda istemsiz ani hareketler, konuşmada peltekleşme, el yazısında bozulma yakınmalarıyla polikliniğimize getirildi. Hastanın şikâyetleri son iki hafta içinde artış göstermiş ve ailesi tarafından çocuğun ergenlik dönemine girdiği ve okula gitmemek için bilerek bu şekilde davrandığı şeklinde yorumlanmış. Bu nedenle tarafımıza geç başvuru yapılmış. Sistemik muayenesinde; Glasgow koma skoru 15, bilinç açık, aktif ve koopere, sol üst ekstremitede kas kuvveti 4/5, duyu muayenesi normal, sol gözde horizontal nistagmus ve sağa bakış kısıtlılığı, öğürme refleksinde azalma, ataksik yürüyüş mevcuttu. Olgu beyinde kitle, Wilson Hastalığı, Akut Romatizmal Ateş ve Kore ayırıcı tanıları düşünülerek yatırıldı. Kan tetkiklerinde hemogram normal, ASO 158 IU/ml, sedimentasyon 2 mm/saat, CRP negatif, ANA negatif, anti ds-DNA <10, serum bakır 61 ug/dl, serum ceruloplazmin 21 mg/dl, EKG normal sinüs ritminde saptandı. Göz dibi muayenesinde özellik tespit edilmedi. Kontrastlı Kraniyal Magnetik Rezonans Görüntülemesi ”İnfratentoriyal düzeyde ponsu sağ anteriorda daha belirgin olacak şekilde ekspansil zeminde tama yakın tutan, inferiorda kısmen medulla oblongata superiorda ise mezensefalona kısmen uzanımları gözlenen 5 cm’lik segment boyunca aksiyal çapı 3x6 cm’ye ulaşacak boyutlarda ölçülen kitle anteriorda baziller arteri posteriorda tama yakın çevrelemekte ancak kollabe etmemektedir. Yine bu seviyede preponatin sistem obliteredir. Görünüm ve bulgular pontin gliom ve kistik transformasyonu tarzında bölgeye ait neoplazik süreç infiltratif ve reaksiyonel değişiklikler ilk planda düşündürmektedir. Belirgin difüzyon bulgusu izlenmedi.” şeklinde rapor edildi. Hasta, Beyin ve Sinir Cerrahisi konseyinde inoperable olarak kabul edildi. Takip ve tedavi amacıyla çocuk onkolojisi yandal polikliniğine refere edildi.

Sonuç : Ruh sağlığıyla ilgili yakınmalar, organik nedenler dışlanmadan psikiyatrik hastalık olarak değerlendirilmemelidir. Ergenlik dönemi duygudurum değişikliklerinde organik nedenlerden biri olan beyin tümörleri ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır.

PP-010

Yenidoğan Döneminde Umbilikal Kanama ile Tanı Konan, Nadir Görülen Konjenital Kanama Bozukluğu Olarak Faktör VII Eksikliği Olgusu.

Mahmut Bal¹, Nihat Cem Çelebi¹, Seda Geylani Güleç¹,

¹Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D

Amaç : Toplumda 1/500 000 sıklıkla görülen Kalıtsal Faktör VII eksikliği, izole PTZ yüksekliği ve düşük faktör düzeyi ile tanı almaktadır. Faktör VII eksikliği, klinik olarak asemptomatik seyredebildiği gibi, epistaksis, mukokutanöz kanamalar, hematom, intrakraniyal kanamalara da neden olabilirler. Hastalığın bilinen 130 dan fazla mutasyonu mevcuttur. Aynı mutasyona sahip bireylerde bile aynı ağırlıkta kliniğe sahip olmayabilirler. Bu durum hastalığın klinik prezantasyonunun oldukça heterojen olmasına ve hangi yaşta ortaya çıkacağının öngörülememesine neden olmaktadır.

Olgu : 27 yaşındaki sağlıklı anneden G4P3A1 olarak sezaryen ile 3340 gr ağırlığında erkek bebeğin ilk muayenesinde anormallik olmaması üzerine anne yanına verildi. Postnatal 4. saatinde masif umbilikal kanaması olması üzerine, bebek odasında kanaması kontrol altına alınarak yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Muayenesinde, genel durumu iyi, kalp tepe atımı: 140/dakika, ritmik, ek ses üfürüm yok solunum rahat, her iki akciğer eşit havalanıyor, solunum sayısı: 40/dk, tansiyon: 64/34 mmHg, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Prenatal ve aile öyküsünde özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde, Hemoglobin: 19,6, Hematokrit: 59, Trombosit: 226 bin, PTZ: 26 sn, a PTT: 35 sn INR:1,9 ,Crp:5 mg/ L olarak geldi. Hastaya 0,6mg/kg'dan K vitamini yapıldı. Kranial ultrasonografisi çekildi: kanama ya da farklı patoloji görülmedi. PTZ'nin izole yüksekliği görülerek kalıtsal faktör VII eksikliği açısından kan düzeyi ve koagülasyon düzeyleri kontrolü istendi. Faktör VII düzeyi: % 6,1, PTZ :35 sn a PTT: 32, INR: 2,9 olarak görülen hastanın klinik stabilizasyonu sağlanarak, Kalıtsal Faktör VII eksikliği tanısı ile kanama bozukluğu takip ve tedavisi açısından ilgili çocuk hematoloji servisine sevk edildi.

Sonuç : Kalıtsal Faktör VII eksikliği gibi nadir görülen bu koagülasyon defektlerinde hastaların önemli bir kısmı asemptomatik seyrettiğinden, tanıları güç olmaktadır. Kanama diyatezi öyküsü ile gelen her yaş grubunda, hangi klinik bulgu ön planda olursa olsun özellikle izole PTZ uzunluğu olması FVII eksikliğini düşündürmelidir. Olgumuz bu yönüyle, henüz postnatal 1.günde, umbilikal kanaması ile tanı alması açısından önemlidir.

PP-011

Süt Çocuğunda İntrakardiyak Kitle

Duygu Öztürk Önsal¹, Canan Nur Avcı¹, Ferhat Sarı¹, Muhammet Karabulut¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Tümör, trombus gibi kalp kitleleri çocukluklarda oldukça nadirdir. Yazımızda süt çocukluğu döneminde anemiye sekonder duyulan üfürüm nedeniyle tetkik edilen intrakardiyak trombus olgusu ile çocukluk çağı intrakardiyak kitlelere yaklaşım değerlendirilmiştir.

Olgu : 6,5 aylık erkek hasta kusma şikayetiyle acil servisimize getirildi. Bir ay önce kusma nedeniyle dış merkez acil servis başvurusunda batin ultrasonografisinde karaciğerde kist saptanmış ve Çocuk Cerrahisi tarafından takibe alınmıştı. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Genel durumu iyi, hafif soluk görünümdeydi. Fizik muayenesinde pulmoner odakta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Tetkiklerinde mikrositer anemisi saptandı. Üfürüm nedeniyle yapılan EKO'da sağ atriumda interatrial septuma bitişik triküspit kapağa doğru salınım hareketi yapan 11x16mm boyutlu miksom, trombus, vejetasyon ayrımı yapılamayan kitle imajı izlendi. Cerrahi rezeksiyonu açısından ileri merkezle görüşüldü. Cerrahi öncesi karaciğerdeki kistin araştırılması önerildi. Hastaya batin BT çekildi. Portal ven komşuluğunda duplikasyon kisti izlendi. Hepatik venlerden başlayan vena cava yoluyla atriuma dek uzanan dolum defekti veren şüpheli lezyon görüldü. Duplikasyon kisti için Çocuk cerrahisi elektif şartlarda operasyon önerdi. Hasta intrakardiyak kitle nedeniyle operasyona alındı. Kitlenin vena kava inferior medialinde atrium dokusuna invaze olduğu, batin içine uzanım gösterdiği ve sağ atrium dokusu ile birlikte rezeke edildi. Patoloji raporu fibrinden zengin trombus olarak sonuçlandı. Taburculuktan 10 gün sonra ishal şikayeti ile başvuran hastanın izleminde akut batin bulguları gelişti, batin BT de perfore duplikasyon kisti olarak değerlendirilerek opere edildi. Patoloji raporu da intramural tip duplikasyon kisti olarak sonuçlandı.

Sonuç : Çocuklarda kardiyak kitleler sıklıkla sağ atrial yerleşimli görülür. En sık nedenler santral kateterler, BOS drenajı amaçlı şantlar, konjenital kalp cerrahisi için yapılan girişimler gibi sağ atrium ilişkili müdahalelerdir. Olgumuzda intrakardiyak kitle, üfürüm nedeniyle yapılan ekokardiografik inceleme sırasında tesadüfen saptanmıştı. Trombus ve vejetasyon klinik pratikte en sık karşılaşılan intrakardiyak kitlelerdir. Vakamızdaki duplikasyon kistinin hepatik venlere yaptığı bası, vena kava inferiorundan sağ atrium duvarına dek ulaşan trombusün ispatlayamadığımız fakat üzerinde durduğumuz predispozan nedeni olarak görülmüştür.

PP-012

İki Kardeşte Eş Zamanlı Ortaya Çıkan {Enterovirüs} Menenjit

Elif Küçük¹, Çağatay Nuhoglu¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği, İstanbul

Amaç : Viral menenjit insidansı 10-20/100.000 arasında değişmektedir. Enterovirüsler viral menenjitlerin yaklaşık %85'inden sorumludurlar.

Olgu : OLGU 1 Altı yaş üç aylık erkek hasta ateş, baş ağrısı, kusma şikayetleriyle kliniğimize getirildi. Hastaya bir gün önce Kızamık, kızamıkçık, kabakulak (KKK) aşısı yapıldığı öğrenildi. Şüpheli ense sertliği dışında sistemik muayenesinde özellik yoktu. Hemogramı normaldi. CRP 1,6 mg/dl saptandı. Hasta menenjit ve/veya ensefalit öntanılarıyla yatırıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) sonuçlarında protein 61,4 mg/dl, glukoz 66 mg/dl, 1102 hücre/mm³, %94 polimorfonükleer lökosit, %6 mononükleer lökosit saptandı. Hastaya 100 mg/kg/gün seftriakson, 30 mg/kg/gün asiklovir tedavisi başlandı. BOS kültüründe Enterovirüs PCR pozitif saptanınca mevcut tedavileri kesildi. Takibinin 10. gününde ateşi ve gövdede daha yoğun makülopapüler tarzda döküntüleri gelişti. Kan tetkiklerinde; EBV VCA IgM 1,08 (sınır değer), EBV VCA IgG >3.5 (pozitif) olarak saptandı. Klinik bulguları düzelen hasta 14. gün taburcu edildi. OLGU 2 Yedi yaş sekiz aylık erkek hasta ateş, baş ağrısı, kusma şikayetleriyle kliniğimize getirildi. Şikâyetlerinin üç gündür artarak devam ettiği, kriptik tonsillit nedeniyle antibiyotik kullandığı ve kardeşinin Enterovirüs menenjit nedeniyle hastanede yattığı öğrenildi. Ense sertliği pozitif olan hastanın kriptik tonsillit dışında sistemik muayenesinde özellik yoktu. Hemogramı normaldi. CRP 7,6 mg/dl saptandı. Hasta menenjit öntanısıyla yatırıldı. BOS sonuçlarında; protein 23 mg/dl, glukoz 58 mg/dl, 191 hücre/mm³, %62 polimorfonükleer lökosit, %38 mononükleer lökosit saptandı. Hastaya 100 mg/kg/gün seftriakson, 30 mg/kg/gün asiklovir tedavisi başlandı. BOS kültüründe Enterovirüs PCR pozitif saptanması üzerine mevcut tedavileri kesildi. Klinik bulguları düzelen hasta 9. gün taburcu edildi.

Sonuç : Enterovirüsler viral menenjitlerin en sık nedenidirler. Bizim olgularımızı ilginç kılan özellik, yazın beklenen bir enteroviral menenjit tablosunun kışın ortaya çıkması ve iki kardeşte aynı anda görülmesidir. Bu fenomenin olası nedenleri, etkenin virulansı, konakların özgül ya da özgül olmayan bağışık yanıt yetersizliği veya ev içi yakın temas nedeniyle viral yükün fazlalığı nedeniyle hastalık oluşma ihtimalinin artmasıdır. Bir kardeşte yakın zamanda yapılmış olan canlı aşının ikincil bir enfeksiyonun oluşmasını kolaylaştırmış olması da muhtemeldir.

TP-13

Yenidoğanda Meme Masajı Ve Neoanatal Mastit:ailelere Verilecek Eğitimin Önemi:bir Vaka Sunumu

Esma Şeker, Dilek Yavuzcan Öztürk

Esenler Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

Giriş: Fizyolojik meme hipertrofisi olan yenidoğan bebeklerde uygulanan meme masajı girişimleri yenidoğan cilt bütünlüğünü bozarak mikroorganizmaların yayılımını kolaylaştırmakta ve neonatal mastit klinik tablosunuyol açmaktadır..Lokal olarak başlayan bu enfeksiyon;nekrotizan fasiit,beyin absesi,osteomyelit ve sepsis gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilmektedir. Neonatal mastit kızlarda erkeklerden daha sık olarak görülmekte ve genellikle tek memede olmaktadır. Neonatal mastit vakalarında en sık izole edilen mikroorganizma Stafilokok aureustur.

Olgu:38-39 Gestasyonel haftada normal doğum ile doğan,2820 gr kız bebek postnatal 13.gününde ateş yüksekliği(39 C)sağ memede yaygın şişlik ,kızarıklık şikayetiile çocuk polikliniğine getirildi. Hasta meme absesi ve sepsis tanısıyla yoğun bakıma yatırıldı. Teikoplanin+sefotaksim hemokültür alındıktan sonra başlandı. Abse drenajı sağlanarak kültür yollandı.Yara kültüründen metisiline dirençli stafilokok Aureus(MRSA) üredi. Kan kültüründe üreme olmayan hastanın geliş CRP:156 mg/L, idi..100 ml/kg/gün idame sıvı tedavisine başlandı.8*50 ml AS/ FM beslenmeye başlandı. Yatışının 5.gününde CRP:55mg/L ye geriledi.Yatışının 7.gününde absesinden yaklaşık 7-8 ml pürülan materyal boşaltıldı. Yatışının 9.gününde absenin sol ortaya doğru yayılması üzerine Çocuk Cerrahisi tarafından abse drenajı planlandı. Çocuk cerrahisi olmadığı için 112 ile dış merkeze sevk edildi. Sevk edildiği hastanede çocuk cerrahi yatırılmış ve abse drenajı(Fluktuasyon veren lobüle yaklaşık 5 cm çapında düzensiz sınırlı apse) 1 kez yapılmış ve günlük Rifampisin Sf ile pansumanı yapılmıştır.Abse drenajı sonrası 8 gün, toplam 17 gün antibiyotik(Teikoplanin+sefotaksim) tedavisi sonucu şifa ile taburcu edilmiştir.

Sonuç:Neonatalmastitçoğu kez fizyolojik meme dokusu hipertrofininailelertarafındanovulması,ezilmesiveyasıkılmasına bağlı olarakmeydana gelmektedir.Bu problemin önlenabilmesi için ailelerin taburculuk öncesi bilgilendirilmesibüyük önem taşımaktadır. Neonatal mastit tanısı konulan yenidoğanların erken ve uygun tedavi ile enfeksiyonun düzeltilmesi ,yenidoğanların özellikleri düşünüldüğünde, taşıdığı mortalite riski ve neden olduğu morbiditenin önlenmesi açısından da önem taşımaktadır.Neonatal mastit vakalarında en sık izole edilen mikroorganizma Stafilokok auresustur.Bizim vakamızda da abse drenajından MRSA üremiştir.



Şekil 1:Yoğun bakımda ilk gün Şekil 2:Abse drenajı sırasındaki görüntü Şekil 3:İyileşmiş hali (7.günü)

PP-014

Laringotrakeobronşit (Krup) ön tanısına sekonder gelişen miyokardit tanılı hastanın hemşirelik bakımı

Serda Durmuş Keleş¹, Yasemin Özdemir¹, Zühal Aydoğdu¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Hastanemize çocuk yoğun bakım ünitesine laringotrakeobronşit (krup) ön tanısıyla yatışı yapılan, miyokardit tanısı konulan hastanın Marjory Gordon'un geliştirdiği Fonksiyonel Sağlık Örüntüleri modeline göre hemşirelik bakım sürecinin değerlendirilmesi

Olgu : M.E 5 yaşında erkek hasta 5 gündür devam eden ateş ve öksürük şikayetleri mevcut, nefes darlığına eşlik eden havlar tarzda öksürük, taşipnesi olması üzerine laringotrakeobronşit (krup) tanısı konulup tedavisine başlanmış, takipneleri, stridoru derinleşen, kan gazında respiratuar asidoz izlenen hasta entübe edilip mekanik ventilatöre alınarak çybü ye alındı. Özgeçmişinde tekrarlayan atakları mevcut. Gelişinde; genel durum orta-kötü, Her iki akciğer de raller yok, ronküs yok, retraksiyon yok, entübe invaziv mekanik ventilatör desteği altında izlemde, spo2:99 Dolaşım, ritmik s1 s2 pozitif ek ses yok, periferik nabızları bilateral palpable. Hastaya inhaler adrenalin tedavisi başlandı, metilprednizolon tedavisine ek antibiyoterapisi başlandı, alınan kan gazı kontrolünde respiratuar asidozu geriledi. kş:473 mg/dl olan hastaya insülin tedavisi uygulandı. Hasta sedatize edildi. Hipotansiyonu olan hastaya noradrenalin infüzyonu başlandı, tüp içi kanlı köpüklü sekresyonları olması üzerine, paac çekildi, tetkikleri gönderilen hastaya Milrinon tedavisi başlandı. İnotrop tedavisi altında hipotansif ve desatüre seyretmesi üzerine kardiyoolojiye danışıldı. Yatışının 3. Gününde yapılan eko da milrinon ve noradrenalin tedavisi alırken sınırdaki sol ventrikül fonksiyonu ve troponin değeri yüksek olan hasta miyokardit şüphesiyle IVIG ve Lasix infüzyonu başlandı. Takiplerinde normotansif seyreten hastanın yatışın 6. gününde yapılan kontrol ekoda hafif solkalp boşluklarında dilatasyon görüldü mevcut tedavinin devamı önerildi.

Sonuç : Günümüzde gelişen tıp bilimleri ile birlikte hastalıkların teşhisi, seyri, tedavisi ve komplikasyonları erken dönemde tespit edilmektedir. Miyokardit gelişen hastanın hemşirelik bakımı önem arz etmektedir. Hastanın beslenmesi şeker takipleri, solunum sesleri, bilinç durumu dikkatle izlenmelidir. Bu olguda olduğu gibi laringotrakeobronşit ön tanısına sekonder miyokardit gelişen hastada bireyin bedensel bakımı, şeker takipleri, hastanın mobilizasyonu ve diyeti çok önemlidir. Günlük yaşam aktiviteleri açısından hasta değerlendirilmeli ve bu aktiviteleri yerine getirebilmesi için hasta ve ailesi desteklenmelidir. Aynı zamanda M.E'nin bakım gereksinimlerinin saptanması, bunlara yönelik hemşirelik bakım planının oluşturulmasında Gordon'un Fonksiyonel Sağlık Örüntüleri'nin yararlı ve etkin olduğu görülmüştür.

PP-015

Çocuklarda Nadir Bir Acil Başvuru Şekli: Trikobezoar

Emine Aylin Yılmaz¹, Aybars Özkan¹, Zeynep Yıldız¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Bu olgu karın ağrısı, kabızlık ve iştahsızlık gibi nonspesifik şikayetler ile başvurularda etiolojide akla bezoar/ trikobezoar ayırıcı tanısının da getirilmesini vurgulamak amacı ile sunulmaktadır.

Olgu : 5 yaşında kız hasta, birkaç yıldır kronik olan kabızlık, iştahsızlık ve karın ağrısı şikayetlerinin son 1 haftadır çok artması nedeni ile acil servisimize başvuruyor. Hastanın anamnezinde 2.5 yaşına kadar trikotillomani (tüy/kıl yolma), trikofaji (tüy/kıl yeme) öyküsü olduğu öğreniliyor. Hastanın fizik muayenesinde epigastrik bölgesinde yaklaşık 2x2 cm boyutunda palpasyon ile sert kıvamda, sınırları belirgin ele gelen kitle tespit ediliyor. Hastanın laboratuvar değerlendirilmesinde; hemogram ve biokimya değerlendirilmesi normaldi. İlk aşamada görüntüleme olarak antero-posterior grafi çekilen hastada; gastrik fundus bölgesi dahil hastanın midesini dolduran kitle varlığından şüphe edildi. Daha detaylı bilgilenme amacıyla ultrasonografik ve tomografik görüntülemesi yapıldı. Yapılan görüntülemeler sonucunda tüm gastrik boşluğu kaplayan trikobezoar tespit edildi.

Sonuç : Trikobezoar, saçın kronik olarak yutulmasından kaynaklanan nonspesifik gastrointestinal şikayetler ile kendini gösteren bir hastalıktır.

PP-016

Obstrüktif Asimetrik Septal Hipertrofi Diabetik Anne Bebeği: Olgu Sunumu

İrem Türkoğlu Kuzu¹, Pınar Dervişoğlu Çavdaroglu¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Maternal diyabetes mellitus doğumsal kardiyovasküler anormalliklerin yanında birçok sistemi etkileyerek ciddi metabolik bozukluklara yol açabilir. Bu anomaliler diyabetik anne bebekleri (DAB)'nde, DAB olmayan bebeklere oranla üç ila dört kat daha sık görülmektedir. Asimetrik septal hipertrofi (ASH) DAB'ta sıkça karşılaşılan kardiyak fonksiyonel anormalliktir. Bu terim, interventriküler septum kalınlığı >6 mm ve septal / posterior duvar kalınlığı oranının > 1.3 olması olarak tanımlanır. Ayrıca özellikle tip 1 DAB'ta %30 oranında hipertrofik kardiyomiyopatinin eşlik ettiği bilinir. Artan miyokard kalınlığı asemptomatik seyrederek kendiliğinden gerileyebileceği gibi ciddi kardiyak hipertrofi sonucu sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonuna, zayıf sol ventrikül uyumuna sekonder solunum sıkıntısına ve önemli kardiyak aritmilerle ölümlere neden olabilir. Bu sunumda hipoglisemi nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan ve ciddi obstrüktif ASH saptanan tip 1 DAB sunulmuştur.

Olgu : 28 yaşında annenin ikinci gebeliğinden sezaryen doğum ile 35. gestasyonel haftalık 4.160 gram olarak doğan tek canlı kız bebeğin, postnatal takiplerinde kan şekeri 36 mg/dl bulunması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde yenidoğan refleksleri aktif, cilt rengi pembe idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp hızı ritmik, s1 ve s2 doğaldı, mezokardiyak odakta belirgin 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Ekokardiyografide interventriküler septum 20 mm ölçüldü, sol ventrikül arka duvarı 4,6 mm idi. Sol ventrikül çıkım yolunda 16 mmHg gradiyent alınan darlık izlendi. Elektrokardiyografide iskemik değişiklik saptanmadı. Hasta kardiyak monitöze edildi, hipoglisemi için tedavisi düzenlendi, ciddi obstrüktif septal hipertrofi nedeni ile betabloker başlandı. Hastanın takiplerinde metabolik bozuklukları düzeldi, genel durumu stabil seyretti ve betabloker tedavisi ile izlemine devam edilmektedir

Sonuç : Diyabetes mellitus, prenatal dönemde fetal gelişimi olumsuz etkiler ve DAB'ta önemli mortalite ve morbiteye neden olabilmektedir. Bu bebeklerde kardiyak tutulumun erken tanınarak, uygun medikal desteğin önemini bir kez daha vurgulamak istedik.

PP-017

Hipotiroidi ile seyreden hashimoto tiroiditli hastada miksödem koması: olgu sunumu

Esra Yücel¹, Ayşegül Pala¹, Recep Polat¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Hashimoto tiroiditi (HT), iyot eksikliğinin olmadığı bölgelerde çocuk ve ergenlerde, guatr ve edinilmiş hipotiroidinin en sık nedenidir. Hastalar guatr varlığı ve serumda tiroid otoantikörlerinin artışıyla tanı alır. Hekime başvuru genellikle guatr, halsizlik, cilt kuruluğu, kabızlık, ders başarısında azalma gibi bulgular ile olur. Miksödem koması, uzun süre tedavi edilmeyen hipotiroidinin mortalite oranı yüksek klinik komplikasyonu olarak tanımlanır. Mental durumda baskılanma, hipotermi ve çoklu organ sisteminde fonksiyon bozukluğuna yol açan metabolik acil bir durumdur. En önemli tetikleyici faktörler enfeksiyon ve tiroid replasman tedavisinin kesilmesidir. Burada, hipotiroidi ile seyreden hashimoto tiroiditli bir hastamızın ilaçlarını kullanmaması sonucunda miksödem komasına girmesi anlatılmaktadır.

Olgu : 6 ay önce hashimoto tiroiditi tanısı konulan ve tedavisine başlanılan, ancak 4 aydır ilaçlarını kullanmayan 13 yaşında, erkek hasta, boğaz ağrısıyla gittiği çocuk polikliniğinde bakılan tetkikleri sonucunda çocuk endokrinoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu iyi, obezite, ciltte kuruluk, baygın bakış, bilişsel zekada gerilik, gode bırakmayan ödem, boyun derisinde akantozis nigrikans mevcut idi. Okul başarısında azalma, sürekli yorgunluk, uyurken horlama, makroglossi, seste kabalaşma, kabızlık, hızlı kilo alımı gibi ek şikayetleri olduğu öğrenildi. Laboratuvar incelemesinde: sT4:<5pmol/L, TSH: 569 mU/L saptandı. Miksödem koması ön tanısı ile hasta servise yatırıldı, levotiroksin(200 mcg/gün) tedavisi başlandı. Yapılan Tiroid USG: Gland kontürleri lobüle, eko paterni heterojen, eko şiddeti azalmış olup parankimde lineer ekojen bant formasyonları dikkat çekmiştir. Abdomino-pelvik USG'de karaciğer büyüklüğü 136 mm olup artmıştır. Karaciğer parenkim eko paterni grade 1 hepatosteatoz lehine artmıştır. Yapılan ekografi perikard etrafında en kalın yeri 10 mm ölçülen efüzyonu göstermiştir. Hasta yatışının 9. gününde TSH: 99 mU/L, levotiroksin tedavisine devam etmesi ve 4 gün sonra kontrole gelmesi söylenerek taburcu edildi.

Sonuç : Miksödem koması tam bir tanımı olmamakla birlikte nadir görülen endokrin bir durum olup yüksek TSH seviyesinden dolayı ortaya çıkar. Hipotiroidi hikâyesi ve mental durum değişkenliği olan çocuklarda nadir görülen miksödem koması da düşünülmeli, erken tanınip tedavisi gecikmeden başlanılmalıdır.

PP-018

H1N1 ve Miyokardit Birlikteliği

Didem Altunsoy¹, Bahri Elmas¹, Pınar Dervişoğlu Çavdaroğlu¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Akut miyokardit çocuklarda inflamatuvar bir kalp hastalığıdır ve etken; viral (adeno, entero virus), bakteriyel (micobacteria), paraziter (toxoplasmosis, trypanomiasis) ajanlar, immünolojik hastalıklar(SLE), alerjik ve toksik reaksiyonlar olabilir. Viral enfeksiyonu olan hastaların en az 10%'unda virus kalpte replike olur ve bu mononükleer hücrelerin fokal infiltrasyonu sonucu olarak ödem ve kardiyak nekroz gelişir. İnfluenza, sağlıklı çocuklarda selim seyirli bir hastalık tablosu oluşturmakla beraber nadiren ciddi komplikasyonlar sonucu ölüme neden olabilir. En sık komplikasyonu pnömoni olup, miyokardit nadir bir tablodur. Burada H1N1'e bağlı miyokardit geliştirdiği düşünülen olgu sunulmaktadır.

Olgu : Yedi yaşında erkek hasta ateş, burun akıntısı, gözlerde kızarıklık ve hafif şişlik nedeni ile acil polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde cildi doğal, orofarenks hiperemik, her iki gözde kızarıklık, mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürümü vardı. Solunum sesleri doğal, karaciğer kot altı 1 cm ele geliyordu. Ateş: 37.3 °C, nabız: 143 atım/dakika, solunum sayısı:28/dakika, kan basıncı: 90/50 mmHg idi. Hastanın bilinen hastalık öyküsü yoktu. Laboratuvarında Troponin 1452pg/ml, CK 271U/L, CK MB 28U/L, CRP 44mg/L bulundu. Hipotansif, taşikardik olan hasta; takip ve tedavi amaçlı çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. EKO kardiografide miyokard kontraksiyonlarında azalma, orta derece mitral kapak yetersizliği ve hafif sistolik disfonksiyon saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu %50, kısalma fraksiyonu %22 bulundu. Elektrokardiyogramda iskemik ST segment ve T dalga değişiklikleri yoktu. Hastaya ampirik antibiyotik, oseltamivir ve inotropik destek tedavisi başlandı. Solunum panelinde H1N1 virüsü pozitif gelince antibiyoterapi kesildi, oseltamivir tedavisine devam edildi. İzlemde troponin değerleri kademeli olarak geriledi, sistolik fonksiyonlar normal sınırlara geldi. Hasta servis takibi sonrası taburcu edildi.

Sonuç : Miyokardit influenzaya bağlı nadir görülür ancak mortal seyredebildiği için H1N1 sırasında mutlaka akla gelmelidir. H1N1 üst solunum yolu enfeksiyonu tablosu dışında değişken ve ciddi klinik tablolar ile karşımıza gelebilir.

PP-019

İki Aylık Erkek Bebekte Boğmaca: Olgu Sunumu

Ozan Şahin¹, Olena Erkun¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Boğmaca, Bordetella Pertussis'in neden olduğu, solunum yollarının bir enfeksiyon hastalığıdır. Süt çocuğu döneminde özellikle 6 ay altı bebeklerde daha ağır seyredip hastaneye yatış ve mortaliteye neden olabilmektedirler. En sık ölüm nedeni apne, nöbet ve ensefalopatinin de eşlik edebildiği pnömonidir. Burada anneden geçen antikorların diğer enfeksiyon hastalıklarından bebeği koruduğu fakat boğmacadan koruyamadığını göstermek ve erişkin (anne-baba) aşılmasının önemini vurgulamak için bu olgu sunulmaktadır.

Olgu : 2.5 aylık erkek hasta öksürük, hırıltı ve morarma şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Öksürüğün tekrarlayıcı ve kuru vasıfta olduğu görüldü. Üst solunum yolu enfeksiyon bulguları 6-7 gün önce başlamış. Fizik muayenesinde genel durum iyi, bilinç açık, vücut sıcaklığı 36.6 derece, solunum sayısı 42/dk, Spo2:%96 olarak belirlendi. Her iki hemitoraks bazalinde raller mevcuttu. Hastanın muayene esnasında art arda öksürdüğü ve dudak çevresinde hafif morarmasının olduğu görüldü. Laboratuvar incelemesinde: wbc: 25720/mm3, lenfosit:19320/mm3, hgb:10.8 g/dl ve CRP: <3 mg/dl idi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Akciğer grafisinde her iki akciğerde havalanma artışı olduğu gözlemlendi. Nazofaringeal sürüntü örneğinde boğmaca kültürü ve PCR'da Bordetella pertussis pozitif saptandı. Hastaya klaritromisin (15 mg/kg/gün) po, idame iv tedavi ve oksijen tedavisi başlandı. Tedavinin 5-6. gününde şikâyeti geriledi. Genel durum iyi, vital bulguları stabil olan hasta yatışının 8. gününde antibiyoterapisinin 10 güne tamamlanması planlanarak taburcu edildi.

Sonuç : Çocukluk çağında uzayan, paroksizmal öksürük nedenleri arasında yer alan Mycoplasma, Klamidya, Parainfluenza, RSV ve Adenovirüs enfeksiyonları ayırıcı tanısında boğmaca da düşünülmelidir. Üç aydan küçük bebeklerin de boğmacaya yakalanabileceği bilinmeli ve apne ve hipoksi gibi enfeksiyonun komplikasyonlarından korunmak ve beslenme problemlerinin önüne geçmek için hastanede yatırarak destek tedavileri verilmelidir.

PP-020

H1N1 Kaynaklı Rabdomiyoliz Olgusu

Ayşegül Pala¹, Ayfer Sakarya Güneş¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Influenza virüsleri solunum yolu enfeksiyonlarının önemli sebebi olmakla beraber ağır vakalarda miyozit, miyokardit, perikardit, ensefalit ve rabdomiyolize neden olabilir. Rabdomiyoliz iskelet kaslarının hasar gördüğü ağır klinik sendrom olup yaygın risk faktörleri ilaçlar, çarpmalar, nöbet, sıcaklık ve enfeksiyonlardır. Viral enfeksiyonlardan özellikle Influenza A son yıllarda rabdomiyoliz ile ilişkilendirilmiştir. Bu vaka sunumunda, bakteriyel ve viral solunum panelinde Influenza A alt tipi H1N1 pozitif saptanan 7 yaşındaki bir çocuğun Influenza A virüsü kaynaklı rabdomiyoliz tanısı alması anlatılmıştır.

Olgu : 7 yaşındaki hasta 3 günlük ateş, ishal, yaygın ekstremitte ağrıları ve son bir gündür yürümede zorluk nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Alınan tetkiklerinde miyogloblin:1000 ng/ml, CK:42670 u/l, LDH:2513 u/l, AST:1422 u/l, ALT:470 u/l olması üzerine hastaya 3000 cc/m2 (½ serum fizyolojik+20 cc NaHCO₃) tedavi başlanılmış. Hastanemize rabdomiyoliz ön tanısı ile sevk yapıldı. Fizik muayenesinde genel durumu orta, tonsiller hipertrofik, alt ekstremitte kas gücü 4/5, diğer sistemik muayeneleri normal, ateş:37oC, solunum sayısı:24/dakika, kalp tepe atımı:124/dakika, tansiyon:106/78 mmHg, SpO₂:%97, kan şekeri:90 mg/dl, WBC:5410 K/u/l, Na:135 mmol/l, K:4 mmol/l, CRP<3.02 mg/l, miyogloblin:1200 ng/ml, hs troponin I:4.6 ng/ml, üre:9 mg/dl, ürik asit:1.5 mg/dl, kreatinin:0.22 mg/dl, LDH:2891 u/l, idrar pH:8.5 olan hastaya 3000 cc/m2 (½ serum fizyolojik+30 cc NaHCO₃+22 cc serum sale) tedavi başlandı. Aldı-çıktı, tartı, TİT, günlük CK takibi bakılan hastada bakteriyel ve viral solunum panelinde H1N1 pozitif, GİS panelinde Giardia lamblia pozitif saptanması üzerine alkalinizasyon tedavisine metronidazol eklendi. Hastanın bakılan ekokardiyografisi normaldi. Tedavinin 11. gününde genel durumu iyi, kas gücü 5/5, ateşi olmayan hastanın CK:2300 u/l olması üzerine poliklinik takibiyle sevk edildi.

Sonuç : Akut influenza enfeksiyonlarında (özellikle alt tipi H1N1) kreatin kinaz seviyesi göz önünde bulundurularak ağır rabdomiyoliz vakaları göz ardı edilmemelidir. Hastaların vücut ağrıları ve yürümede güçlük şikayetlerinde rabdomiyolizden şüphelenilmelidir. Agresif sıvı ve alkalizasyon tedavisi hayat kurtarıcıdır.

PP-021

Yenidoğan Döneminde Dirençli Supraventriküler Taşikardi Olgusu

Ayşegül Pala¹, Pınar Dervişoğlu Çavdaroglu¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Supraventriküler taşikardi (SVT) yenidoğan döneminde görülen en yaygın aritmidir. Kliniği asemptomatik seyirden kalp yetersizliği ve kardiyojenik şoka kadar değişkenlik gösterebilir. En sık görülen formu atriyoventriküler reentran tipi olmakla birlikte fokal atriyal taşikardi, nodal taşikardi, atriyal flutter ve fibrilasyon tipleri daha nadir olarak görülür. Konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda SVT prevalansı yaklaşık %7'dir. Vagal manevralar, farmakolojik tedavi ve kardiyoversiyon ile çoğu vakada başarı sağlanır. Bazı kontrol altına alınamayan SVT olgularında aritmik durum hemodinamiyi bozar ve istenmeyen sonuçlara neden olabilir. Bu sunumda yenidoğan döneminde akut kalp yetersizliği ile başvuran, ancak tedavisinin 80. saatinde aritminin kontrol altına alınabildiği dirençli SVT olgusu sunulmuştur.

Olgu : 28 yaş annenin ilk gebeliğinden normal spontan vajinal yolla 3200 gr doğan erkek bebek postnatal 3. gününde emmede güçlük nedeni ile acile başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu bozuk, ciltte kutis marmoratus görünümü, yenidoğan refleksleri zayıf, solunum sayısı:60/dakika, kalp tepe atımı (KTA):258/dakika, kan basıncı: 80/50 mmHg, ateş: 36,7oC idi. Subkostal çekilmesi ve dinlemekle yaygın sibilan ralleri vardı. Karaciğer kot altı 3 cm ele gelen ve mezokardiyak odakta yaygın 3/6 pansistolik üfürümü mevcut olan hasta monitörize edildi. EKG'si SVT ile uyumlu olduğundan antekubital damar yolu açılıp 0,01 mg/kg/doz adenoazin yapıldı, yanıt alınamayınca 3 kez ardışık artan dozlarda tekrar edildi. Yanıt alınamayınca, sedasyon sonrası senkronize 1j/kg kardiyoversiyon uygulandı. Yanıt alınamaması üzerine 2j/kg kardiyoversiyon tekrar edildi ancak yine yanıt alınamadı. Amiodaron tedavisinin yanında akut kalp yetersizliği nedeni ile milrinon ve furosemid başlandı. KTA: 260/dk seyreden hastaya antiaritmik flekainid eklendi. Ancak kalp hızı kontrol altına alınamayınca Esmolol infüzyonu başlandı. Kombine antiaritmik tedavi ile yatışının ancak 4. gününde ritim normale döndü. Kardiyak destek tedavisine bir süre daha devam edildi. Yatışının 10. gününde ayaktan tedavisi düzenlenerek taburcu edildi.

Sonuç : Yenidoğan SVT'leri refrakter olabilmektedir. Tedavide acil yaklaşım önemli olup her hasta için bireysel olarak düzenlenir. Dirençli aritminin mortalite ve morbiditeye neden olabileceği unutulmamalı ve bu hastalar multidisipliner olarak takip edilmelidir.

PP-022

İnsan Metapnömovirüs'e İnfluenza A Virüsünün Eşlik Ettiği 4.5 Aylık Süt Çocuğunda Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu

Ayşegül Pala¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) çoğunlukla respiratuar sinsisyal virüs (RSV), influenza, parainfluenza, rinovirüs ve adenovirüs kaynaklıdır. Ancak, son yıllarda bu virüslere ek olarak insan metapnömovirüs (iMPV), parainfluenza 4 ve bocavirüs gibi virüslerinde ASYE'ye sebep olduğu gösterilmiştir. Çocukluk çağında birden fazla virüsün ko-enfeksiyonu ile bronşiolit gelişebileceği unutulmamalıdır. Bu çalışmada, ateş ve öksürük şikâyeti ile hastanemize başvuran 4.5 aylık erkek bir bebekte iki farklı virüsün (iMPV ve influenza A) ko-enfeksiyonu sonucu gelişen bronşiolit olgusu anlatılmıştır.

Olgu : Dört buçuk aylık erkek hasta yaklaşık 1 aydır devam eden öksürük, hırıltı nedeniyle akut bronşiolit ön tanısı almış ve salbutamol inhaler tedavisi başlanmıştı. Şikayetlerinde artma olan hastanın yatışı yapıldı ve ateş:36.4oC nabız:121/dakika, solunum sayısı:40/dakika, SpO2:%94 ölçüldü. Dinlemekle akciğerleri bilateral yaygın ronküsler dışında diğer sistemik muayeneleri normaldi. WBC: 5630 K/uL ve CRP:3 mg/L olan hastadan bakteriyel ve viral solunum paneli çalışıldı. Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde kostalarda düzleşme gözlemlendi. Hasta iMPV ve İnfluenza A pozitif olduğu tespit edilince tedavisi nazal irrigasyon, salbutamol, ipratropium ve oseltamivir olarak düzenlendi. Yatışının 3. gününde akciğerde bilateral yaygın kreptan ral ve ronküsleri vardı. Laboratuvar bulguları SpO2:%92-94, ateş:38oC, WBC:8.006 K/uL, CRP:23.6 mg/L idi. Kontrol akciğer grafisinde sağ akciğerde havalanma artışı, sol akciğerinde ise infiltrasyon artışı mevcuttu. Tedavisine oral klaritromisin (15 mg/kg/gün) ve parenteral sulbaktam-Ampisilin (100 mg/kg/gün) eklendi. Tedavisinde salbutamol ve ipratropium dozu artırıldı, steroid (2 mg/kg/gün) tedavisi ve oksijen desteği (6 lt/dak) başlandı. İlerleyen günlerde genel durumu iyi, öksürükleri azalmış, SpO2'si oksijenli %98, oksijensiz %94 idi. Tedavisinde salbutamol ve ipratropium dozu azaltıldı, steroid (1 mg/kg/gün) tedavisi şeklinde düzenlendi. Takiplerinde genel durumu iyi, SpO2: %96, akciğerleri dinlemekle bilateral eşit havalanması ve ral-ronküslerin kaybolması üzere tavsiyelerle taburcu edildi.

Sonuç : Süt çocuğu bronşiolit tablosunda klasik virüslerin yanında iMPV enfeksiyonu göz ardı edilmemelidir. Hızlı tanı teknikleri ile hastalığın seyri ağırlaşmadan doğru tedavinin önemli olduğunu göstermeye çalıştık.

PP-023

Nadir Bir Olgu: Ebru Sanatında Kullanılan Kimyasallar Çocuklar için Korozif mi?

Muharrem Çiçek¹, Günsel Kutluk²,

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Korozif maddelerin çocukluk çağında sıklıkla karşılaşılan gastroenterolojik acillerdendir. Evde kullanılan temizlik ürünleri en sık içilen korozif maddelerdir. Bu çalışmada, ebru sanatında kullanılan, içeriği bilinmeyen pet şişe içindeki sıvının kazara oral alımı sonrası gelişen gastrik korozif hasarlı pediatrik olgunun sunulması, sıklıkla ev temizlik ürünleriyle gelişen korozif hasarlandırıncılar harici nadir bir etkene dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu : 9 yaşında erkek hasta, ebru sanatında kullanılan, içeriği kullanıcısı tarafından bilinmeyen, su şişesi içinde suyla dilüe edilmiş kimyasal içerikli sıvının kazara oral alımı sonrasında, ağızda acı tad, gastrik rahatsızlık nedeniyle 30 dakika içinde ailesi tarafından kurumumuz çocuk acile getirildi. Hastanın genel durumu iyi, bilinci açık, koopere, oryanteydi. Oral mukozası doğal, batnında hassasiyet olmayan hastanın akciğer grafisi normaldi. Hastanın oral alımı kesilip, damar içi sıvı, pantoprazol başlandı. Acil serviste bir günlük müşahadenin ardından yapılan üst gastrointestinal sistem (GİS) endoskopi sonucunda midede yaygın hiperemi, kanamalı ülserlerle giden yaygın korozif hasar sonucuna göre hasta takip ve tedavisi yapılmak üzere çocuk gastroenteroloji servisine yatırıldı. İçilen sıvının içeriğindeki kimyasal için aile tarafından tedarikçiyle iletişime geçilmesine rağmen kimyasalın adı, türü hakkında bilgi alınamadı. Acil serviste başlanan mevcut tedavisine ek olarak servise yatışında total parenteral beslenme ve antibiyotik başlanan hastanın takiplerinde hematemez-melana görülmedi. Yatışının ve tedavilerinin 7. günü kontrol üst GİS endoskopi sonucunda midede yer yer hiperemi saptandı. Genel durumu iyi olan, oral alımı tolere edebilen, aktif şikayeti olmayan hasta, yatışının 8. gününde pantoprazol ve Sukralfat reçete edilip, sıvı ağırlıklı diyet önerisiyle 1 hafta sonra çocuk gastroenteroloji poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : Literatür taramasında ebru sanatıyla ilişkili koroziv mide hasarı vakasına rastlanmamıştır. Bu nedenle, kolay elde edilen, su şişesi içinde saklanan koroziv maddelerin kazara içimi önemli bir sosyal sorun olarak hala güncelliğini korumakta ve hekimler ev temizlik ürünleri gibi sık karşılaşılan koroziv maddelere karşı deneyim sahibi iken, olgumuzdaki gibi içeriği belli olmayan, nadir karşılaşılan koroziv etken maddeler konusunda dikkatli olmalıdırlar.

PP-024

Yenidoğanda nadir bir sarılık nedeni: Adrenal kanama

Esra Arun Özer¹, Tolga Özbay¹, Sema Tanrıverdi¹,

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı

Amaç : Sarılık yenidoğanlarda sık görülen ve genellikle benign bir durumdur. Fizyolojik olmayan yenidoğan sarılığında kan grubu uyumsuzlukları, hemolitik hastalıklar ve sepsis en sık karşılaşılan sorunlardır. Geniş ekimoz ve hematomlara bağlı da sarılık ortaya çıkabilir. Yenidoğan döneminde adrenal kanama nadir görülen bir durumdur. Anemi, sarılık, abdominal kitle, skrotal hematoma şeklinde görülebilir. Kliniğimize sarılık nedeniyle yatırılan 5 günlük bebekte saptanan adrenal kanama, fizik muayenesinin önemine vurgu yapmak amacıyla sunulmuştur.

Olgu : Aralarında akraba evliliği olmayan 28 yaşındaki sağlıklı anne ile 27 yaşındaki babanın 3. gebeliğinden miadında normal vaginal yolla 3670 gram doğan erkek bebeğin 2. günde sarılığı farkedilmiş. Postnatal 5. günde total bilirubin düzeyi 19,2 mg/dL bulunması nedeniyle sevk edilen bebeğin fizik muayenesinde, batın sağ alt kadranda 4 x 5 cm ekimoz ve sağ skrotumda hematoma farkedildi. Ultrasonografide sağ surrenal lojda 25 x 23 mm çapında hematoma saptandı. Tam kan sayımı, koagülasyon testleri normal, anne ve bebek kan grubu A Rh (+), D. Coombs testi negatif, hemoliz bulgusu saptanmadı. Fototerapi uygulanan ve izleminde bilirubin düzeyi gerileyen, adrenal yetersizlik bulgusu gelişmeyen olgu postnatal 12. günde taburcu edildi. Ultrasonografisinde 2. ayda kanamanın tamamen rezorbe olduğu görüldü.

Sonuç : Yenidoğan döneminde nadir görülen bir klinik durum olan adrenal kanamanın sıklığı %0.2-0.55 arasında bildirilmektedir. Doğum travması, hipoksi, asfiksi, yüksek doğum ağırlığı, sepsis, koagülasyon bozukluklarına bağlı gelişebileceği gibi spontan olarak da gelişebilir. Klinik bulgular kanamanın miktarına bağlı olarak değişkenlik gösterebilir. Ekstravasküler kanamanın hemoliz sonucu hiperbilirubinemiye neden olduğu bilinmektedir. Literatürde sarılığın en sık görülen klinik bulgu olduğu bildirilmiştir. Adrenal hematoma çoğu zaman sağ tarafta olur, nadiren bilateral olan olgular da bildirilmektedir. Batın ultrasonunda 4-6 hafta içinde hematomun rezorbe olduğu görülür. Sonuç Yenidoğan bebeklerin fizik muayenesi ayrıntılı ve dikkatli yapılmalı, doğum travmasına ait ekimozların sarılık gelişiminde önemli bir risk faktörü olduğu hatırlanmalıdır. Batın cildi ve genital bölgedeki ekimozların karın içi organ yaralanmalarına bağlı ortaya çıkabileceği hatırlanmalıdır.

PP-025

Aplazia Kutis Kongenita İle Doğan Trizomi 13'lü İkiz Eşi : Olgu Sunumu

Hilalnur Kurt¹, Ayşegül Pala¹, Zehra Kılınçlı¹, İbrahim Caner¹, Öner Özdemir¹,

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Abd, Eğitim-araştırma Hastanesi, Sakarya

Amaç : Aplazi kutis konjenita (AKK) lokalize veya yaygın bir bölgede meydana gelen deri tabakalarının olmaması hastalığıdır. Çoğunlukla konjenital anomaliler ve genetik sendromlarla seyredir. Klinik bulguları küçük, soliter, kılsız, sınırları belirgin kafa derisinde skar ile karakterizedir. Trizomi 13 (Patau sendromu) yaklaşık olarak 10.000 canlı doğumda bir görülür. Genel olarak spontan abortusla sonuçlanır. Çalışmamızda ikiz eşinde herhangi bir sağlık problemi olmayan bebeğin, doğum sonrası muayenesinde aplazis kutis konjenita, mezokardi, her iki üst ekstremitede polidaktili ile birlikte seyretmesi ile bakılan genetik sonucuna göre Trizomi 13 tanısı alması süreci anlatılmaktadır.

Olgu : Özgeçmişinde akraba evliliği olmayan, 29 yaşındaki sağlıklı anneden; 351/7 hafta, ikiz gebelikten doğan 2. bebeğin siyanotik cilt, ağlamama, takipne ve çekilmesi olması üzerine yoğun bakım servisine alındı. Yapılan fizik muayenesinde her iki üst ekstremitede polidaktili, displazik kulak, klitoris hipertrofisi ve kafa verteksinde 2x1 cm boyutunda aplazi kutis konjenita mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde sternum orta sağ hatta kardiyak seslerin belirgin olması üzerine bakılan PA akciğer filminde kalbin dektrokardik yerleşimli olduğu gözlemlendi. Bakılan EKO sonucunda interatriyal septumda foramen ovale açıklığı ve mezokardi izlendi. Batın USG'sinde renal pelvislerde Grade II hidronefroz ile uyumlu dilatasyon izlenmiştir. Sendromik görünümlü olan bebek için genetik taraması amaçlı kromozom analizi yapıldı. Genetik test sonucuna göre hastanın Trizomi 13 olduğu saptandı. Hastamızın AKK lezyonu yüzeysel olduğundan patoloji ve eksizyon işlemi gerekmemiş, tespit edildikten sonra ilgili klinik dallardan görüş alınıp topikal antiseptikler ile tedavi edilmiştir.

Sonuç : Bu çalışmada aplazi kutis konjenita, polidaktili, displazik kulak, hipertrofik klitoris ve mezokardi eşlik eden bebeğin ikiz eşinde bir genetik hastalık olmamasına rağmen kendisinin Trizomi 13 tanısı alması sebebiyle bu olgu sunumunu yapmayı önemli buluyoruz.

PP-026

Sirke Korozi Olur mu? Ruhu da Varsa, Evet !

Muharrem Çiçek¹, Tuğba Kanar¹, Günsel Kutluk²,

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Korozipler, çocukluk çağında sıklıkla karşılaşılan gastroenterolojik acillerdendir. Evdeki temizlik ürünleri en sık içilen korozi maddelerdir. Sunumumuzda, diğer korozi ürünlerin aksine turşu yapımında kullanılması nedeniyle ebeveynlerin tehlikeli görmediği ürünlerden sirke ruhuna ve içimine bağlı korozi özefajit hasar gelişen çocuk olguya dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu : 5 yaşında erkek hasta, turşu yapımı amacıyla boş su şişesi içine doldurulan sirke ruhu adlı ürünün oral alımı sonrasında kusma, karın ağrısı nedeniyle ailesi tarafından çocuk acile götürülmüş ve aile çocuklarının sirke içtiğini belirtmişler. Fizik muayenesinde, yapılan tetkiklerinde özellik saptanmayan hasta, önerilerle taburcu edilmiş. Hastanın 2 gün sonra ağzından sızıntı şeklinde kan gelmesi, dudaklarda şişlik, ağız kenarından salya akma şikayeti ile kurumumuz çocuk acile getirildi. Hastanın bilinci açık, koopere, oryanteydi. Dudakları ödemli şiş, ağız içi-orofarenksi hiperemik, yeryer mukozal hasara bağlı kanama odaklarının olduğu, yutkunmada zorlandığı ve hafif kanlı salyasının ağız kenarından aktığı izlendi. Hastanın hikayesi derinleştirildiğinde sirke içtiği belirtilen hastanın aslında sirke ruhu isimli üründen aldığı saptandı. Batında hassasiyet olmayan hastanın akciğer grafisi normaldi. Hastanın, oral alımı kesilip, damar içi (İV) sıvı, pantoprazol başlandı ve üst gastrointestinal sistem (GİS) endoskopi yapılması planlandı. Endoskopi sonucunda Grade-2B korozi özefajit, midede yaygın korozi hasar saptanması üzerine takip, tedavi amacıyla çocuk gastroenteroloji servisine yatırıldı. Tedaviye İV prednizolon, antibiyotik, total parenteral nutrisyon eklendi. Takiplerinde hematemez-melana görülmeyen hastanın antibiyotik tedavisi 10 güne tamamlanıp, kesildi. Yatışının ve tedavilerinin 15.günü kontrol üst GİS endoskopi sonucunda midede yer yer hiperemi, fundusta lineer erozyonlar saptandı. Genel durumu iyi olan, oral alımı tolere edebilen, aktif şikayeti olmayan, ağız içi lezyonları tamamen gerileyen hasta, yatışının 16.gününde pantoprazol ve sukralfat reçete edilip, sıvı ağırlıklı diyet önerisiyle 1 hafta sonra çocuk gastroenteroloji poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : Koroziplerin içimi önemli halk sağlığı sorunu olarak güncelliğini korumaktadır. Ev temizlik ürünleri gibi sık karşılaşılan korozi ürünlerin aksine, sirke ruhunun gıda yapımında kullanılması nedeniyle ailelerin tehlikeli görmediği bir ürün durumunda olduğundan, hekimlerce anamnezde sirke(asetik asit %5)-sirke ruhu(asetik asit %75) ayrımının iyi sorgulanması, pediatrik vakalarda mortalite-morbidite açısından erken tanı-tedavide yol gösterici olacaktır.

PP-027

Çocuklarda Kusmanın Nadir Bir Nedeni {Farengal Akalazy}

Ümit Kıyak¹, Nafiye Urgancı¹

¹Şişli Hamidiye Etfal Hastanesi

Amaç : Krikofarengal akalazy çocukluk çağında ender olarak görülen bir hastalıktır. Krikofarengal kaslarda inkoordinasyon ve spazma bağlı yineleyen pnömoniler ve yutmada güçlük ile ortaya çıkar. Yutma işlevlerinde geçici bozukluğa neden olan konjenital krikofarengal akalazy tedavisinde henüz görüş birliği oluşmamıştır.

Olgu : doğumdan itibaren kusma yakınması ile hastanemize başvuran 16 aylık erkek hastanın soygeçmişinde 1. Derece akraba evliliği mevcuttu. Kilo: -1,73 sds, boy -0,34 sds idi. fizik muayenede patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde anormal bir değer belirlenemezken çekilen özefagus-mide sintigrafisinde C6 lokalizasyonunda posterior alanda muhtemelen krikofarengal kas indentasyonuna sekonder kontur lobülasyonu ve opak maddenin farinkste birikip özofagusa geçişin kısıtlı olduğu izlendi. Özofagoskopi ile yapılan incelemede özefajit saptandı. Krikofarengal akalazy tanısı konan hastaya uygun postür ve konservatif tedavi uygulandı. hastanın izleminde kusmaları geriledi ve kilo alımı yaşlılarıyla uyumlu persantilde seyrederek tamamen iyileştiği gözlemlendi.

Sonuç : Yutma işlevlerinde geçici bozukluk ile karakterize olan konjenital krikofarengal akalazy nöromusküler hastalıklar, beyin hasarı, prematür infant durumlarında daha sık görülmektedir. Doğumdan itibaren öksürük, mamaların regürjitasyonu, yineleyen aspirasyon pnömonisi ve gelişme geriliği semptomları ile karşımıza çıkar. Tanıda ağızdan verilen radyopak madde dilate hipofarinkste birikir ve az bir kısmı özofagusa geçer. ilerlemiş olgularda krikofarengal kasların spazmına bağlı olarak posteriora indentasyon izlenir Hastalığın konservatif tedavi ve uygun postür ile spontan olarak gerilediği bildirilmektedir. Olguların beslenme tüpü ile beslenmesi başlangıçta başlangıçta tercih edilebilen bir yol olmasına karşın, tüpün kendisinin de irritasyon yapması, solunum işlevlerini bozması, aileler tarafından uzun süreli uygulanmasının sorunlu olması nedeni ile iki haftadan daha uzun süreler için tercih edilmemiştir. tedavide çocuklarda özofagus dilatasyonu; perforasyon riski ve dilatasyona yanıtın yetersiz olması, miyotomi ise yutma işlevleri bir süre sonra kendiliğinden düzeldiği için çok tercih edilmemektedir. Hastamızın konservatif tedavi ve endoskopi sonrası kusmaları gerileyerek gelişme geriliğinin giderilmesi sağlanmıştır. Konjenital krikofarengal akalazyalı olgularda yutma işlevlerinin kendiliğinden düzelmesi nedeni ile öncelikle konservatif tedavinin denenmesini önermekteyiz.

PP-028

Zehirlenmeden Aplastik Anemiye Giden Süreçte İki Kardeş Olgu

Ayşegül Pala¹, Mustafa Büyükavcı², Mehmet Fatih Orhan², Olena Erkun¹,

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Adapazarı, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı, Adapazarı, Sakarya

Amaç : Fanconi anemisi (FA) fiziksel anomaliler, pansitopeni, malignensiyle seyreden kalıtsal kemik iliği hastalığıdır. Fizik muayenede peteşi, solukluk, unilateral/bilateral baş parmak, radius hipoplazisi/aplazisi, boy kısalığı, gelişim geriliği, hipopigmentasyon, sağırığa rastlanabilir. Kesin tanısı Diepoxybutane (DEB) kullanılarak lenfositik kromozomal kırıklarla tespit edilir. Bu olguda, fiziksel anomalisi olmayan ve 4 yıldır idiyopatik trombositopenik purpura tanısıyla izlendikten sonra FA tanısı alan 5,5 yaşındaki erkek hastayla aynı tanıyı alan asemptomatik bir kardeşi sunuyoruz.

Olgu : 1,5 yaşındayken parfüm içme şikayetiyle acil servise başvuran hastada trombositopeni saptanmıştı. Kontrol tetkiklerinde de trombositopeninin devam etmesi üzerine idiyopatik trombositopenik purpura ön tanısıyla değerlendirilmişti. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. 5,5 yaşında hastanın genel durumu iyi, aktif şikâyeti yok, vital bulguları normal sınırlarda olup vücut ağırlığı 17 kg (10-25 persentil) ve boyu 106 cm (10-25 persentil) idi. Alt ekstremitelerde iyileşmeye başlamış yaklaşık 0,5x0,5 cm çapında bir adet ekimoz mevcut olup diğer sistemik muayeneleri normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde, RBC:3637 K/μL, WBC:4670 K/μL, nötrofil: 813 K/μL, lenfosit:3530 K/μL, hemoglobin:11,3 g/dL, platelet 51600 K/μL, RDW:%15,5, MCV:92,1 fL, üre:38 mg/dL, kreatinin:0,38 mg/dL, AST:30 U/L, ALT:9 U/L, total bilirubin:0,45 mg/dL, Rtc:%2,156 idi. Anti HAV IgG pozitif; periferik kan lenfosit alt grupları, kompleman düzeyleri, immunglobulin düzeyleri normal sınırlarda olan hastanın D. Coombs Testi (IgG) negatifti. Periferik yaymasında %40 PNL, %55 lenfosit, %5 monosit vardı, atipik hücre yoktu. Trombositler her sahada 4-5 adet izlendi. DEB testinde lenfositik kromozol kırık oranı %572 ile Fanconi anemisi olarak değerlendirildi. Genetik analizinde FANC-A geninde birleşik heterozigot mutasyon saptandı. Hastanın 2,5 yaşındaki kız kardeşinin fizik muayenesi normal iken hemogramında nötropeni mevcuttu. DEB testinde lenfositik kromozol kırık oranı %288 tespit edildi. Her iki kardeş hematopoetik kök hücre transplantasyon sürecindedir.

Sonuç : Fanconi anemisinde fiziksel ve hematolojik bulgularla genetik tanı korele edilmelidir. Şüpheli hastalarda kardeş, ebeveyn ve yakın akrabaların sitogenetik analizi yapılmalıdır. FANC gen mutasyon analizi klinik tanı ve hematopoetik kök hücre tedavisinde uygun donör ve tedavi için yol göstericidir.

PP-029

İdiyopatik Aplastik Anemili Çocuk Hastada Ektima Gangrenozum

Ayşegül Pala¹, Mustafa Büyükavcı², Mehmet Fatih Orhan², Olena Erkun¹,

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Adapazarı, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı, Adapazarı, Sakarya

Amaç : Ektima gangrenozum (EG) özellikle immün sistemi baskılanmış nötropenik hastalarda görülen ve çoğunlukla Pseudomonas aeruginosa ile ilişkili invaziv deri enfeksiyonudur. Birçok vakada EG ölümcül sepsis ile seyretmektedir. Vücudun lokalizasyon olarak en sık aksiller ve anogenital bölgelerinde gözlenmektedir. Klinik karakteristiği hafif eritematöz görünümünden nekrotik ülsere kadar dönüşebilen hemorajik veziküler lezyonlarla kendini gösterir. Burada, aplastik anemi tanısıyla izlenirken P. aeruginosa bakteriemisinin eşlik ettiği ektima gangrenozum gözlenen 6 yaşında bir erkek çocuk sunuyoruz.

Olgu : İdiyopatik aplastik anemi tanılı 6 yaşında erkek hasta ateş nedeniyle başvurduğu çocuk acilde bakılan tetkiklerinde WBC:2520/μL, Hb:4,7 g/dL, Neu:16/μL, Plt:4170/μL, CRP:309 mg/L, D-dimer:1350 ugFEU/mL, Fibrinojen:593 ug/dL, aPTT:23,4 sn, Protrombin zamanı:15,9 sn, INR:1,163 Üre:45 mg/dL, ALT:362 U/L, AST:110 U/L, LDH:463 U/L olması üzerine pansitopeni/nötropenik ateş nedeniyle çocuk hematoloji-onkoloji servisine yatırıldı. Fizik muayenesinde cildi soluk, batin distansiyonu ve melenası olup diğer sistemik muayeneler normaldi. Hastaya eritrosit süspansiyonu, trombosit süspansiyonu ve taze dondurulmuş plazma verildi. İzleminde ara ara subfebril seyreden ateş, taşikardi ve takipnesi olan hastanın 24 saat içerisinde sağ uyluk proksimal ön yüzünde ciltten kabark, ortası ekimotik görünümde 2x2 cm cilt lezyonu ortaya çıktı. Hızlıca ilerleyerek ortası ekimotik gangrenöz, siyah eskarı olan, etrafı büllöz görünümlü, eritematöz halo ile sınırlı ektima gangrenozum görüntüsüne dönüştü (Resim 1). Meropenem (iv) tedavisi başlanan hastanın gram (-) siyal gelmesi üzerine amikasin eklendi. Melena şikayeti olan hastanın orali kesildi, metranidazol, ranitidin ve pantoprazol başlandı. Kan kültüründe Pseudomonas aeruginosa üremesi olan hastanın antibiyograma göre seftazidim, gentamisin, vankomisin ve metronidazol olarak düzenlendi. Yatışının 10. gününde sağ uyluk bölgesindeki ektima gangrenozum lehine değerlendirilen lezyon stabil olarak devam etti. Primer takipli olduğu merkeze sevk edildi.

Sonuç : Ektima ganrenozum çoğunlukla Pseudomonas Aeruginosa'nın sebep olduğu deri enfeksiyonudur. Nötropenik hastalarda ektima gangrenozumun tanısı ve erken tedavisi için klinik bulguların yakın izlemi önemli yer tutmaktadır. Ayrıca etken patojenin tespiti ve gerekirse tedavi değişikliği için kan ve doku kültürlerinin alınması gerekmektedir.

PP-030

Ağır Malnütrisyon Tablosu İle Başvuran Bir Lökodistrofi Olgusu : Krabbe Hastalığı

Dilek Güneş¹, Özge Marangoz², Özlem Bostan Gayret², Özgül Yiğit², Meltem Erol², Fatih Mete²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Krabbe hastalığı serebrozid beta galaktozidaz eksikliği sonucu ortaya çıkan, sinir sisteminde ilerleyici yıkım ile seyreden, otozomal resesif geçişli, nadir bir lizozomal depo hastalığıdır. İnfantil tipi ilk altı ay içerisinde huzursuzluk, ağlama atakları, irritabilite ve beslenme güçlüğü ile başvurabilir. Huzursuzluk ve beslenme güçlüğü ile başvuran hastalarda altta yatabilecek metabolik hastalıklar açısından dikkatli olunmalıdır.

Olgu : Huzursuzluk ve kilo kaybı ile başvuran yedi aylık olgu aralarında akrabalık olmayan anne-babadan, miadında, 4000gr ağırlığında, normal vajinal yol ile doğmuş. İlk ayında gülümsemiş ancak zamanla gülümsemesini kaybetmiş. Birinci aydan sonra huzursuzluk ve ağlama atakları başlamış, infantil kolik olarak değerlendirilmiş. Üçüncü aydan sonra beslenme güçlüğü başlamış. Başvurusunda tartı: 3840gr (-5.67SDS), boy: 61cm (-2.79SDS), boya göre tartı Z-skor:-5.13, yaşa göre boy Z-skor:-2.87 idi. Genel durumu orta, kaşektik ve irritabl idi, organomegalisi yoktu, başını tutamıyordu ve ekstremitelerde tonus artışı mevcuttu. Hasta kronik orta-ağır akut malnütrisyon tablosunda servise yatırıldı. Nazogastrik sonda takılarak semielemental formula ile guta gut beslenmeye başlandı. Refeeding tablosu açısından yakından izlendi. Multivitamin, folik asit, B12, çinko ve tiamin desteği ile profilaktik antibiyotik başlandı. Demir tedavisi kontrendike olduğundan ilk iki hafta verilmedi. Kraniyal MR’ında her iki optik sinirin intrakraniyal parçasında kalınlaşma tespit edilmesi üzerine bakılan serebrozid beta galaktozidaz aktivitesi 2.5 nmol MU/mg protein.17sa(N:25-105) saptandı ve hasta Krabbe Hastalığı tanısını aldı. İzleminde malnütrisyonu gerileyen hastanın beslenme tedavisi ayakta devam etmekte ve moleküler analiz sonucu beklenmektedir.

Sonuç : İnfantil Krabbe Hastalığı ilk altı ayda huzursuzluk, irritabilite ve ağlama atakları ile başvurabilmekte ve infantil kolik tablosu ile karışabilmektedir. Zamanla hastalarda beslenme güçlüğü ve nörolojik gelişim basamaklarında gerileme görülmektedir. Malnütrisyon tablosu ile başvuran hastalar altta yatabilecek metabolik hastalıklar açısından da dikkatlice değerlendirilmelidir.

PP-031

Diş Absesi Sonrasında Gelişen Bir Preseptal Sellülit Olgusu

Emine Olcay Yasa¹, Abdurmelik Bucak¹, Huri Maral Özkaya¹, Banu Bahar Karaçuha¹,

¹Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Preseptal (periorbital) sellülit göz kapaklarının orbital septumun önünde kalan dokuların enfeksiyonudur. Göz kapaklarında kızarıklık, şişlik ve hassasiyet gelişir. Göz hareketlerinde kısıtlılık, ağrılı göz hareketleri ve propitozis bulunmaması orbital sellüitten ayıran özelliklerdir. Konjunktiva, göz kapakları ve komşu dokulara ait enfeksiyonun yayılımı, nazofarengeal patojenlerin hematogen yolla periorbital dokuları tutması ve akut sinüzitin inflamatuvar ödeminin yansması sonucu oluşmaktadır. Göz kapakları, yüz ve saçlı deride travma ve cerrahi girişim sonrası etken S.aureus ve S.pyogenes iken, primer bakteriyemide H.influenza tip b ve S.pneumoniae görülmektedir. Büyük çocuklarda viral enfeksiyon sonrası gelişen sinüzit komplikasyonu olarak görülen etkenler S.pneumoniae, H.influenza, M.catarrhalis’tir. Olgumuz diş absesi sonrasında gelişen sinüzite bağlı preseptal sellülitte dikkat çekmek için sunulmuştur.

Olgu : 16 yaşında sağlıklı erkek hasta, 2 hafta önce başlayan yüzün sağ tarafındaki şişlikle diş hekimine başvurmuş. Üst sağ üçüncü büyük azı dişi opere edilip, sinüse kadar yayılan abse boşaltılmış. Ertesi gün şişliğin artmasıyla hastanemize başvurdu. Fizik muayenede sağ göz altından çeneye uzanan şişlik, kızarıklık ve ısı artışı mevcuttu. Ağız açıklığı tam değildi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tetkiklerinde hb:16g/dl plt:302bin wbc:13300 neu:11080 lym:1400 crp:9mg/dl saptandı. Biyokimyası normaldi. Göz konsültasyonunda göz muayenesi normal bulundu. Kontrastlı yüz Mr’da; sağ maksiller sinüs duvarında kalınlaşma ve kontrast tutulumu, hava sıvı seviyesi, inferiorda kemik yapıları uzanan sinüs traktı mevcuttu. Premaksiller, sağ madibular, bukkal, preseptal alanda ciltaltı yağ dokuda enflamatuvar sinyal değişiklikleri ve heterojen kontrast tutulumu, sağ maksiller kemik anteriorunda küçük apse odakları ve enflamasyon izlendi. KBB’ye danışılan hastaya girişim düşünülmeydi. Abse materyali operasyonda alınmadığından kültür çalışılmadı. Medikal tedavide Vankomisin, Metronidazol ve Sefotaksim başlandı. İzleminde lezyon yerinde şişlik, hassasiyet ve ağız hareketlerindeki kısıtlılık geriledi. Tedavisi 18 güne tamamlanan hastanın kontrol paranazal sinüs BT’sinde ve klinikte belirgin düzelme görülmesi üzerine ayakta KBB poliklinik kontrolü planlanarak taburcu edildi.

Sonuç : Preseptal sellülitin travma sonrası, bakteriyemiye bağlı ve sinüzit sonrası olabileceği akılda tutulmalıdır. Tanı ve izleminde görüntüleme tetkikleri yararlıdır. Genellikle sadece medikal tedaviyle düzelir. Göz hastalıkları ve KBB ile birlikte multidisipliner yaklaşım gerekmektedir.

PP-032

Çocuk Yoğun Bakımda İzlenen Kolşisin İntoksikasyonu Olgusu

Neslihan Kara Çanlıoğlu¹, Ferhat Sarı²,

¹Sağlık Bilimler Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimler Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

Amaç : Kolşisin, akut gut atağını ve Ailesel Akdeniz Ateşinde sistemik amiloidozu önlemede kullanılan nötral lipofilik alkaloiddir. Kolşisinin 0,5 mg/kg altında minör toksisite etkileri gözlenirken, 0,8 mg/kg üstünde alımlarda %100 mortal olduğu bildirilmiştir. Bu olguda kolşisinin çeşitli sistemler üzerindeki etkilerini göstermeyi amaçladık.

Olgu : 16 yaşında kız hasta suisid amaçlı 60 adet 0,5 mg kolşisin tablet içme şikayetiyle başvurdu. Annede Ailevi Akdeniz Ateşi öyküsü mevcuttu. Başvurusunda bilinci açık, Glaskow koma skoru:15'ti. İlaç ne zaman aldığı bilinmediğinden mide lavajı yapıldı, aktif kömür verildi. Ağırlığı 50 kg olan hastada ilaç dozu 0,6 mg/kg'a denk gelmekte olup sistemik etkileri beklenmekte olduğundan çocuk yoğun bakımda izleme alındı. Hastanın tetkiklerinde AST:71, LDH:518U/L, INR: 1,41 olup diğer biyokimyasal parametrelerinde özellik saptanmadı. İntravenöz hidrasyon, pantoprazol, raniditin başlandı. K vitamini yapıldı. INR değeri 2. Günde 2,54'e kadar yükseldi, K vitamini tekrarlandı. Hipotansiyon ve bilinç bozulukluğu nedeni ile milrinon ve noradrenalin infüzyonları başlandı. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %45 saptandı. Hastaya 3 gün boyunca 1'e 1,5 oranında plazma değişimi yapıldı. Ateşi olan ve akut fazları yükselen ayrıca kemik iliği baskılanması olup lökopenisi gelişen hastanın tedavilerine vankomisin ve sefepim eklendi. 4. Günde ejeksiyon fraksiyonu normale dönen hastanın inotropları kesildi ve oral alımı açıldı. Lökopeni (1290) ve trombositopeni (31.000) nedeni ile hastaya 3 gün boyunca granülosit koloni stimulan faktör 5 mcg/kg/gün dozunda verildi. 6. Günde hastanın karın ağrısı olması üzerine bakılan amilaz:187, lipaz:1133U/L, amilaz klerensi %4,8 saptandı. Toksikasyona bağlı pankreatit düşünülen hastanın oral alımı kapatıldı, çekilen batın MR pankreatitle uyumlu bulundu. 3 gün oral kapalı izlem sonrası pankreas enzimleri gerileyen hastanın oral alımı açıldı. Takiplerinde genel durumu iyi, GKS 15 olan, inotrop ve diğer tedavileri kesilen hasta pediatri servisine transfer edildi. Psikiyatrik değerlendirme sonrası taburcu edildi.

Sonuç : Olgumuzda kolşisin intoksikasyonunun bulguları olarak kemik iliği supresyonu, miyokard disfonksiyonu, koagülasyon bozukluğu, pankreatit ve sekonder sepsis izlenmiş ancak tüm sistemik bozukluklar için hızlı tedavi uygulamaları ve özellikle plazmaferez sonrası hasta şifa ile taburcu edilmiştir.

PP-033

İlaç İlişkili Karaciğer Hasarının Tetiklediği Otoimmün Hepatit

Neslihan Kara Çanlıoğlu¹, Ayşe Merve Usta², Dilek Güller², Nafiye Urgancı²,

¹Sağlık Bilimler Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimler Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Amaç : İdiyosinkrazik ilaç ilişkili karaciğer hasarı(İİKH), ilaç kullanımından sonra gelişen, tanı koyması güç, semptomatik olarak akut veya kronik hepatiti taklit eden bir durumdur. Otoimmün hepatit benzeri tabloyla ortaya çıkabilir. Hastalarda yüksek gammaglobülinler, anti nükleer antikor, ve/veya anti düz kas hücre antikorları saptanır. Klasik otoimmün hepatitten ayırmak zordur. Kortikosteroide cevap verir. Otoimmün hepatit(OİH), karaciğerin inflamatuvar hastalığıdır. Tip 1, ANA veya ASMA, Tip 2 ise anti LKM-1 pozitifliği ile karakterizedir. OİH, halsizlik, bulantı-kusma, serum aminotransferazlarında yükseklik ve genellikle normalin üç katını geçmeyen hiperbilirubinemi ile seyreder. Burada belirgin kolestaz tablosunda başvuran, ilaç alım öyküsü olan otoimmün hepatit olgusu tartışılmıştır.

Olgu: Sarılık, kaşıntı ve son 1 ayda istemsiz 7 kilokayıbı şikayetleriyle hastanemize başvuran 14 yaşında kız hastanın öncesinde sağlık sorunu bulunmamaktaydı. Sigil ilacı ve antibiyotik kullanım öyküsü ve annesinde Hashimoto tiroiditi vardı. Fizik bakışında belirgin ikter ve kaşıntısı olan olgunun persentilleri normaldi. Tetkiklerinde AST:102, ALT:73, GGT: ALP:228U/L, t.bil:22,3, d.bil:15,2mg/dl diğer biyokimyasal değerleri, koagülasyon parametreleri, hemogramı normaldi. Eritrosit çökme hızı yüksek olan hastanın viral göstergelerinde Toxoplazma IgM pozitif. IgG(-), tetkik tekrarında ve aviditesinde özellik saptanmayan hastanın diğer enfeksiyon göstergeleri, seruloplazmin metabolik taramaları normaldi. Serum immünglobulin G:1080mg/dL, ANA 1:160 titrede pozitif saptandı. Diğer otoantikoları, pANCA(-) olan hastanın batın MR ve MRCP'sinde özellik yoktu. Karaciğer biyopsisi yapılan hastanın parankimde ağır derecede kolestaz, hafif derecede lobüller ve portal inflamasyon, minimal interface aktivite artışı ve hafif portal fibrozis saptandı. Hasta, şiddetli kaşıntıları ve bilirubin yüksekliği nedeniyle ursodeoksikolik asit ve rifampisin kolestiramin tedavileri aldı. Kortikosteroid tedavisi başlandı. İzleminde bilirubinlerinde belirgin düşüş gözlenen kaşıntısı azalan EÇH düşen hastanın HLA doku gruplarından DRB1*03 pozitif saptandı. Otoimmün hepatit ve özellikle amoksilin-klavulanat toksisitesi için anlamlı bulundu. Hastanın tedavi altında bilirubin düzeyleri ve karaciğer enzimleri normal aralıkta çocuk gastroenteroloji polikliniğinde izlemine devam edilmektedir.

Sonuç : İİKH tanısı zor, hepatik, kolestatik ve her ikisini içeren sınıflaması olan, otoimmün hepatiti tetikleyebilen bir durumdur. İlaç kullanımı genetik yatkın bireylerde hastalığın tetiklenmesine katkıda bulunabilir.

PP-034

Kas Güçsüzlüğü Şikayetiyle Gelen Olguda Ailesel Hipokalemi Periyodik Paralizisi

Ceren Doğan¹, Semih Ayta¹, Hatice Nilgün Selcuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹S.B.Ü Sultangazi Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği İstanbul

Amaç : Periodik paralizilerin en sık görülen formu olan Ailesel Hipokalemi Periyodik Paralizisi (HPP), sporadik olarak da karşımıza çıkabilen, kaslarda episodik güçsüzlükle karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Atak döneminde potasyumun kandan kas hücrelerine geçmesine bağlı olarak serum potasyum düzeyi düşük, ataklar arasında ise hem serum potasyum düzeyi hem de hastanın nörolojik muayenesi tamamen normaldir . Hastalar acil servise, ciddi hipokalemiye bağlı kas güçsüzlüğü, bulantı, kusma, konstipasyon ve uyuşma gibi nonspesifik semptomlarla başvurabilir. Burada sunduğumuz olgu ile güçsüzlük, kuvvet kaybı ile gelen olgularda ayırıcı tanıda HPP düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunumu yapılmıştır

Olgu : 17 yaşında erkek hasta acil servisimize kaslarda güçsüzlük şikayetiyle başvuruyor .Özgeçmişinde babasında ve kendisinde şekerli gıdalar tüketimi sonrası kas güçsüzlüğü şikayetinin mevcut olduğunu belirtiyor. Fizik muayenede bilinç açık,, koopere, cranial alan olağan. Tetraprezik, sağ kolda kas gücü 2 /5 düzeyinde , diğer ekstremiteler 0/5. Derin tendon refleksi hipoaktif,. Duyu kaybı yok. Biyokimyasal parametrelerinde na:141 k :2,1 mg:2,4 cl:107 albumin:46 serum üre,kreatinin, glikoz karaciğer fonksiyon testleri ve tam idrar tahlili normal aralıkta görüldü. Çekilen Elektrokardiyografi (EKG) normal sinus ritmi olup hipokalemiye görülebilen U dalgaları, ST depresyonu, QT uzaması görülmedi . CPK normal sınırdı idi. Hastaya potasyum klorür (KCl) infüzyonu uygulandıktan sonra takibin 12. saatinde paralizisi tamamen düzeldi. Çocuk nörolojisine konsülte edilen hastaya kalınor efervesan tablet başlandı ,poliklinik takibine alındı.

Sonuç : AHPP, iskelet kasının T - tübüllerindeki dihidropiridin duyarlı L- tipi kalsiyum kanallarının ykrk7-1 subunitini kodlayan gendeki mutasyonun neden olduğu otozomal dominant kalıtımla geçen bir iyon kanalı hastalığı olarak bilinmektedir. Alkol, stres durumları ,soğuğa maruziyet, karbonitratl ve tuzlu besinlerin fazla miktarda tüketilmesi, enfeksiyonlar atakların başlamasına katkıda bulunabilirler. İlk atak genellikle adolesan çağda görülmektedir. Acil servise güçsüzlük ve kuvvetsizlik nedeniyle getirilen özellikle adalösan yaş grubundaki hasta grubunda hipokalemi bağlı paralizide düşünölmelidir. Hipokalemiye bağlı paraliziler değeriendirilirken mutlaka primer ve sekonder nedenler gözden geçirilmelidir.

PP-035

Senkop ve yanlış epilepsi tanılarının arkasındaki ölümcül hastalık: Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi

Gulhan Tunca Sahin¹, Yakup Ergul¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği İstanbul

Giriş ve Amaç : Katekolaminerjik polimorfik ventriküler taşikardi (CPVT), yapısal kalp hastalığı olmadığında özellikle stres ve eforla tetiklenen malign polimorfik ventriküler aritmilerle karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Çocuklarda ve genç erişkinlerde ani kardiyak ölümlerin %10-15'inden sorumludur. Bu yazıda merkezimizde CPVT tanısıyla izlediğimiz hastalarımızı ve deneyimlerimizi paylaşmak istedik.

Yöntem : Kliniğimizde Ocak 2012-Aralık 2019 tarihleri arasında CPVT tanısıyla izlenen 20 hasta retrospektif olarak incelendi.Olguların demografik ve klinik özellikleri, başvuru şikayetleri, genetik sonuçları, tedavi yaklaşımları analiz edildi. Düzenli takibi olmayan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular : Çalışmaya 20 CPVT hastası dahil edildi. 9 erkek 11 kız. Ortalama başvuru yaşı 12 yıl ,ortalama ağırlık 40,1 kg(20-70) idi. 8 hastanın ilk başvuru yakınması kardiyak arrest idi. Kalan 9 hasta senkop, 2 hasta çarpıntı ve 1 hasta da aile taraması sırasında tetkik edilirken tanı aldı.Senkop yakınması olan 4 hastanın daha önce ilaca dirençli epilepsi tanısıyla nöroloji polikliniklerinde takipli oldukları öğrenildi. Tüm hastalara beta bloker ve flekainid tedavisi başlandı. 14 hastaya intrakardiyak defibrilatör(İCD) takıldı(8'i sekonder, 6'sı primer koruma amaçlı). 4'ü epikardiyal yerleşimli, 10 'u transvenöz yerleşimli idi. Bu hastaların 8'ine eş zamanlı sempatik denervasyon yapılırken,3 hastaya sadece sempatik denervasyon yapıldı. İCD uygulanan hastalardan 1'inde hemoperikardium, 1 'in de de cep hematom-enfeksiyonuizlendi.Aile öyküsünde ani kardiyak ölüm 7 olguda mevcut idi. Genetik tetkikleri tamamlanan 8 hastadan 4'ünderyanodine reseptör 2 (RYR2) , 2'sinde kalseketrin ve 2'sinde nonsendromik-KCNJ2 mutasyonu saptandı. Ortalama 44,7 aylık takip süresi içinde kaybedilen vaka olmadı.

Tartışma ve Sonuç : CPVT'li hastalarda normal istirahat EKG ve ekokardiyografi bulguları nedeniyle yanlış tanı (özellikle epilepsi) ve gecikmiş tanı sıkıtır.Böyle hastalarda ayrıntılı klinik öykü ve egzersiz stres-adrenalin testi tanı için yardımcıdır. Beta bloker+flekainid tedavisi, sempatektomi ve endikasyonu olan hastalarda İCD implantasyonu hayat kurtarıcı olabilir.

PP-036

PCR İle Tanı Konulan *Listeria monocytogenes* Yenidoğan Menenjit

Meltem Karabay¹, İrem Turkoglu Kuzu¹, Mehmet Koroglu², İbrahim Caner¹,

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

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Sakarya

Giriş ve Amaç : *Listeria monocytogenes* yenidoğan döneminde sepsis, pnömoni ve menenjitte neden olan bir bakteridir. Bu sunuda kan ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kültürleri, Gram boyama sonuçları ve akut faz reaktanları negatif olan bir olguda PCR ile tanısı konulan *Listeria* menenjit olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem : Hayvancılıkla uğraşan 25 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak sezaryanla doğan, 3600 gr doğum ağırlığında, term erkek bebek, postnatal onuncu gününde; ateş, emmede azalma şikayetleriyle kliniğimize yatırıldı. Hastanın yapılan muayenesinde genel durumu kötü ve ajiteydi. Ateşi aksiller 38,8 0C, emmesi azalmış, fontaneli bombe ve kapiller dolum zamanı uzamıştı. Hastaya geç neonatal sepsis ve menenjit ön tanısıyla ampicilin, sefotaksim, sıvı-elektrolit ve dolaşım destek tedavisine başlandı. Aileden alınan anamnezde annenin antenatal izleminde özellik olmayıp hayvancılıkla uğraşan bir evde yaşadığı öğrenildi. Hastanın laboratuvar incelemesinde; kanda lökosit 17100x103/mm3, CRP 6 mg/dl (N < 5 mg/dl), prokalsitonin 0,229 ng/ml, BOS'ta mikropotein 291 mg/dl, glukoz 27 mg/dl (eş zamanlı kan şekeri 80 mg/dl) ölçüldü. Alınan BOS örneği bulanık ve basıncı artmış olup mm3 de 800 hücre tespit edilmesine rağmen Gram boyamada bakteri görülmedi. BOS ve kan örneklerinde üreme olmadı. PCR ile *L. monocytogenes* DNA 'sı saptandı. Hastaya 21 gün süreyle ampicilin ve gentamisin verildi. Hasta şifa ile taburcu edildi.

Bulgular :

Tartışma ve Sonuç : Hastamızda alınan BOS örneğinde basınç artmış, bulanık ve bol lökosit olmasına rağmen Gram boyamada bakteri görülmedi. BOS ve kan kültüründe üreme olmadı. Ancak BOS PCR ile *L.monocytogenes* pozitif saptandı. *Listeria* menenjitlerinde bakteri görülme olasılığı ykrk26 olarak rapor edilmiştir. Bir araştırmada *Listeria* menenjitli bebeklerde sadece %41 oranında BOS kültürü pozitifliği gösterilmiştir. Yapılan araştırmalarda PCR'ın kültürden daha duyarlı olduğu gösterilmiştir. Hastada BOS kültüründe üreme olmaması anneye verilen profilaktik antibiyotiklere bağlı olabileceği gibi bebeğe geldiğinde hemen başlanan antibiyotiklere de bağlı olabilir. *Listeria* menenjit tanısı en zor konulan bakteriyel menenjitlerden biridir. Benzer olgularda PCR ile yapılacak BOS incelemesinin duyarlılığı oldukça yüksektir.

PP-039

Ağır Akciğer Hipoplazisinin Eşlik Ettiği Konjenital Diyafragma Hernisi

Avidan Kızılelma Yiğit¹, Doğan Yigit², Adem Karbuz⁴, Seda Gül⁴, Lala Alıbaylı⁴,

¹Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi/İstanbul- Neonatoloji

²Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi/İstanbul-Çocuk Cerrahisi

⁴Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi/İstanbul-Çocuk Enfeksiyon

⁴Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi/İstanbul-Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : Konjenital diafragma hernisi (KDH) abdominal organların diafragmatik defekten torasik kaviteye doğru protrüzyonu ile karakterizedir. KDH'de diaframdaki defekt %80-85'inde sol posterolateralde (Bochdalek), %10-15 olguda anteriorda (Morgagni), %3-4 olguda bilateralidir. Sporadik gelişimsel bir anomali olarak kabul edilmektedir, ailesel vakalar da görülebilir.

Sonuç : Yirmidört yaşındaki annenin 3.gebeliğinden 3. yaşayan olarak, 39. gebelik haftasında, eski sezaryen öyküsü nedeniyle sezaryen ile 3060 gr doğan hasta, postnatal takibinde takipnesi, retraksiyonları ve desaturasyonu (sağ el oksijen saturasyonu (SPO2):89,sağ ayak SPO2:75) gözlemlendiğinden ve muayenesinde sol hemitoraksta solunum seslerinin az olduğu tespit edildiğinden entübe edilerek, yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Annenin gebelik öyküsünde yapılan gebelik ultrasonografi incelemelerinde prenatal herhangi bir anormalliğin saptanmadığı öğrenildi. Fizik incelemesinde; kan basıncı 49/30 mmHg, vücut ısı: 36 °C olarak ölçüldü. Kalp tepe atımı 143/dk, DSS: 64/dk, solda solunum sesleri azalmış, kapiller dolum zamanı uzamış olarak değerlendirildi. Ventilator desteği (Senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon), mayi ve ampirik antibiyotik tedavisi başlanan hastanın akciğer grafisinde, sol hemitoraksta, apekse kadar uzanan barsak ansları ile uyumlu görünüm izlendi. Operasyon planlandı. Pulmoner hipertansiyon ve eşlik edebilecek anomaliler açısından yapılan ekokardiyografisinde özellik saptanmadı. Postnatal 9. gününde opere edildi. Postoperatif dönemde, maturasyonunu tamamlamamış sol akciğer rezervini arttırmak amaçlanarak surfaktan tedavisi uygulandı. Postoperatif 9. gününde non-invaziv mekanik ventilasyon desteğine geçilirken, 31. gününde mekanik ventilasyon desteği gereksinimi kalmadı.

KDH sebepleri tam olarak bilinmemekle birlikte, bir veya daha fazla genle ilişkili olduğuna inanılır. Anti epileptik ilaçlar, A vitamini eksikliği, Talidomid gibi bazı teratojen faktörler ileri sürülmektedir. Genelde sporadiktir, ancak %2'si ailesel olarak ortaya çıkmaktadır. Ayıncı tanıda düşünülmesi gereken hastalıklar diyafragma eventrasyonu, morgagni hernisi, doğumsal özofageal , hiatal herni, akciğerin doğumsal kistik hastalığı ve akciğer agenezisidir. Bebeğin solunum ve dolaşım sisteminin dengelenmesine önem verilmelidir. Nazogastrik sonda takılmalı, gerekirse uygulanmalı, maskeli ventilasyondan kaçınılmalıdır. Uygun ısı regülasyonu, glikoz homeostazisi, yeterli doku oksijenlenmesi için volüm durumu ayarlanmalıdır. KDH de prenatal tanı; hastanın takip ve tedavisinin planlanması açısından önem arz etmektedir.

PP-040

Nadir Bir Periferik Fasiyal Paralizi Sebebi: Melkersson Rosenthal Sendromu

Berker Okay¹, Senem Ayça¹, Semih Ayta¹, Zeynep Üze¹, Onur Tombaz¹,

¹S.B.Ü Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Melkersson Rosenthal Sendromu, tekrarlayan periferik fasiyal paralizi, ağrısız ve gode bırakmayan orofasiyal ödem ve fissürlü dil triadı ile karakterize nöro-mukokütanöz granümatöz bir hastalıktır. Sıklıkla hayatın 2-3. dekadında görülen bu hastalık, çoğu zaman klasik triad yerine mono veya oligosemptomatik şekilde karşımıza çıkar. Pediatrik yaş grubunda yaklaşık 30 civarında vaka bildirilmiştir.

Olgu : 13 yaş kız hasta, hastanemize sağ periferik fasiyal paralizi ile başvurdu. Kronik bir hastalığı, sürekli ilaç kullanımı, hastane yatış öyküsü olmayan hastanın anne-babasının sağ sağlıklı olduğu, aralarında akraba evliliği olmadığı ve ailede fasiyal paralizi tanısı alan birey olmadığı öğrenildi. 1 ay önce de sol periferik fasiyal paralizi geçirdiği öğrenildi. Metilprednizolon tedavisi sonrası şikayetlerinde kısmi düzelme saptanmış. Başvurusu sırasında hastanın sağ fasiyal paralize ile birlikte orofasiyal ödemi ve dil ortasında fissürü mevcuttu. Nöromotor gelişim basamakları doğal olan hastanın diğer kranial sinir ve serebellar sistem muayenesi olağandı. Kas gücü tüm ekstremitelerde 5/5, vücut lekesiz, kas tonusu olağan, DTR normoaktif, lateralizan bulgusu yok ve göz dibi incelemesi doğaldı.

Sonuç : Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber genetik ve kazanılmış faktörlerin ön planda rol oynadığı düşünülmektedir. Etiyolojide nadir de olsa intrakranial yer kaplayıcı lezyonlar, kafa travması, kanama, lösemi gibi ciddi nedenler rol oynayabileceği gibi post enfeksiyöz otoimmün hastalıklar, enfeksiyonlar yer almaktadır. Semptom ve bulgular kendiliğinden düzelebildiği gibi tedavide steroidler, anti-inflamatuvar ilaçlar, antibiyotikler ve immunsupresifler de kullanılabilir. Melkersson-Rosenthal Sendromu tanısı için klasik triad gerekli olmakla birlikte tek ya da 2 bulgunun olması halinde tanı için yüzdeki ödemden cilt biyopsisi yapılarak granümatöz keilitisin gösterilmesi gerekmektedir. Bizim olgumuzda rekürren fasiyal paralizi, yüzde ödem ve dildeki plika lingulatanın olması üzerine biyopsi yapılmasına gerek kalmadan Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı konuldu. Oldukça nadir görülen bu sendromun klasik triadının bir arada bulunması nedeniyle olgu sunuldu ve tekrarlayan fasiyal paralizinin ayırıcı tanısında Melkersson-Rosenthal Sendromunun da düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

PP-041

Çölyak Tanılı Olguda Tekrarlayan Pankreatit Atakları ve Kronik Pankreatit Gelişimi

Cihan Zamur¹, Ayşe Merve Usta², Dilek Güller², Canan Alkim¹, Nafiye Urgancı²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Sağlık Uygulama Araştırma Merkezi, Çocuk Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Sağlık Uygulama Araştırma Merkezi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

Amaç : Çölyak hastalığı (ÇH), genetik yatkın bireylerde, glutene karşı gelişen immün yanıt sonucu ortaya çıkan otoimmün hastalıktır. ÇH'nın, pankreatit için bir risk faktörü olduğu düşünülmektedir. Kronik pankreatit, tipik karın ağrısıyla birlikte karakteristik görüntüleme yöntemi bulguları veya ekzokrin veya endokrin pankreas yetmezliği ile birlikte karakteristik görüntüleme bulguları olarak tanımlanmıştır. Tekrarlayan karın ağrısıyla getirilen, ÇH saptanan, izleminde tekrarlayan akut pankreatit atakları ve sonrasında kronik pankreatit gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu : Karın ağrısı nedeniyle getirilen ve 6 yaşında ÇH tanısı alan kız hastanın, ilk üç yıl glutensiz diyet uyumu ve kontrolleri düzensiz olmuş. Çölyak tanısı alındığında, TTG Ig A Ig A > 200, EMA Ig A (+) Ig A:50,8(N) HLA DQ2 (+)/DQ8(+) Amilaz:88, Lipaz: 23. Üst gastrointestinal sistem endoskopisi ve patoloji bulguları ÇH ile uyumluydu. Üç yıl önce karın ağrısı nedeniyle acil başvurusunda akut pankreatit tanısı almıştır. Travma veya ilaç kullanım öyküsü olmayan olgunun takiplerinde tekrarlayan pankreatit nedeniyle sık hastane yatışları oldu. Tetkiklerinde amilaz 999 lipaz 1468, tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek işlev testleri, elektrolitleri, lipid profili ve kan şekeri normaldi. Viral göstergeleri, ANA, ASMA, LKM-1, pANCA, AMA, Ig G4 düzeyi:0.271(N), SPINK-1, PRSS-1 ve CTFR mutasyonu gözlenmemiş ter testi normal saptanmıştı. Karın ultrasonografisinde taş saptanmayan ancak izleminde safra kesesi hidropik ve wirsung ve koledok kanalında dilatasyon gözlenen hastanın üst karın MR ve MRCP değerlendirilmelerinde ilk önce sklerozan kolanjitten şüphelenilmiş ancak izleminde karaciğer biyopsisi ve tekrarlanan görüntülemelerinde pankreas atrofik gözlenmiş, pankreatik kanalda duzensiz dilatasyonlar ve kontur duzensizlikleri izlenmiştir; kronik pankreatit ile uyumlu bulunmuştur. Olguya 3 kez ERCP yapılmış wirsung ve koledok kanalına stent yerleştirilmiş stent sonrası çok şiddetli olan ağrılarda düzelme gözlenmiştir. Hasta glutensiz diyet, pankreatik replasman tedavisi ve düzenli kontrollerle izlenmektedir.

Sonuç : Çocukluk çağında kronik pankreatit sık tanı almaya başlamıştır. Tekrarlayan karın ağrısı etiyolojinde çölyak ve pankreatit akla gelmeli, çölyak ve kronik pankreatitin birlikte olabileceği unutulmamalı, ÇH'da glutensiz diyet uyumunun önemi ayrıca vurgulanmalıdır.

PP-042

Ektopik Böbreğin Nadir Bir Sebebi: İntratorasik Böbrek

Çağla Öztürk¹, Sevgi Yavuz², Mesut Demir³, Ahmet İrdem¹, Hasan Dursun¹,

¹Okmeydanı Sağlık Ve Uygulama Merkezi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Ve Uygulama Merkezi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Şişli Hamidiye Etfal Sağlık Ve Uygulama Merkezi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Amaç : Ektopik böbrek, üriner sistem ve böbreğin sık görülen konjenital anomalilerindendir, ancak intratorasik böbrek bu anomalinin ender nedenlerindendir. Burada renal agenezi ön tanısı ile kliniğimize refere edilen ve intratorasik ektopik böbrek tanısı alan bir olgu tartışıldı.

Olgu : Karın ağrısı yakınması ile başvurduğu hastanede yapılan batın ultrasonografi sonucu sol böbreğinin olmadığı saptanan 9 yaşındaki erkek hastanın sol renal agenezis ön tanısı ile hastanemiz Çocuk Nefrolojisi polikliniğine refere edildiği öğrenildi. Hastanın yapılan fizik muaynesinde A 37.1°C, nabız 84/dk, solunum sayısı 18/dk, kan basıncı 110/72 mmHg ve sistem muayeneleri doğal saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde tam idrar tetkikinde ph: 6 dansite:1008, protein (-), kan (-) ve mikroskopik incelemesinde özellik saptanmadı. İdrar kültüründe üreme olmadı. Böbrek fonksiyon testleri normal bulundu. Hastanın çekilen Tc-99m DMSA sintigrafisinde sağ böbreğinin normal anatomik lokalizasyonda ve normal formasyonda olduğu, sol böbreğin normal yerleşim yerinden daha yukarı yerleşimli ve üst polde düzleşme olduğu, ancak radyonükleid maddenin homojen tutulduğu gözlemlendi. Böbrek yerleşim yerinin tam saptanması ve diyafragmada patoloji olup olmadığını saptamak amacı ile çekilen toraks tomografisinde sol böbreğin intratorasik yerleşimli olduğu gösterildi. Hasta Üroloji-Çocuk Nefrolojisi konseyinde tartışıldı. Diafragmanın intakt olduğu ve hastanın başka semptomunun olmadığı ve operasyona gerek olmadığı kararına varıldı. Hastanın kliniğimizde düzenli aralıklarla izlenmesi önerildi.

Sonuç : İntratorasik ektopik böbreğin, kapalı diyaframla birlikte, diyafram eventrasyonu ile birlikte, travmatik diyafram rüptürü ile birlikte ve konjenital diyafram hernisi ile birlikte olmak üzere dört temel tipi tanımlanmıştır. Bizim olgumuz diyafram eventrasyonu ile birlikte intratorasik renal ektopi şeklinde ve asemptomatikti. Asemptomatik intratorasik böbrekler için cerrahi eksplorasyon gerekmemektedir, ancak Bochdalek hernisi veya post travmatik diyafram hernilerinde cerrahi eksplorasyon kaçınılmazdır. Birçok olguda, intratorasik böbrek yeterli damar uzunluğuna sahip olduğu için hemodinamik bozulmaya yol açmadan abdominal kaviteye kolaylıkla indirilebilmektedir. İndirilen böbrek sonraki takiplerde renal doppler ultrasonografi ve renal kortikal sintigrafi ile izlenmelidir.

PP-043

Bronkopnömoni tablosu ile gelen Kartegener sendromu olgusu

Ahmet İbrahim Baş¹, Aydemir Yalvaç¹, Niigün Selçuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹S.B.Ü İstanbul Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Kartegener sendromu, otozomal resesif geçişli, sinüzit, bronşektazi ve situs inversus triadı ile seyreden bir tablodur. Silya yapısındaki bozukluğa bağlı olarak kronik sinüzit, otitis media , nazal polipler ve bronşektazi solunum sistemi sorunları olarak görülebilir. Buna ek olarak situs inversus , dektrokardi ve infertilite silyer aktivitedeki bozukluğa bağlı görülebilir. Olgumuzda pediatri pratiğinde çok sık karşılaştığımız bir şikayet olarak öksürük ve nefes darlığı şikayeti ile başvuran daha önceki dönemlerde de benzer şikayetlerle çok sayıda başvurusu olan 9 yaşındaki hastamızın nadir bir hastalık olarak kartegener sendromu tanısı alması anlatılmıştır.

Olgu : 9 yaşında kız hasta 3 gündür devam eden öksürük ve aralıklı nefes darlığı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Alınan detaylı anamnezde 3 yıldır aralıklı olarak nefes darlığı ve öksürük şikayetlerinin olduğu öğrenildi. Daha öncesinde çocuk alerji hastalıkları ve çocuk göğüs hastalıkları polikliniklerine başvurusu olmamış. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatış öyküsü olmayan hastanın anne ve babası arasında 1.derece kuzen evliliği mevcut. Başvurusunda alınan tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testleri ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda olup CRP değeri 4,9 mg/dl olarak sonuçlanmıştır. Aynı gün yapılan toraks ultrasonunda sağ hemitoraksda 5 mm kalınlığında plevral efüzyon izlenmiştir. Fizik muayene bulgularında kalp sesleri sağ taraftan alınan hastanın yapılan bilgisayarlı tomografisinde kalp ve ana damarlar sağ tarafta karaciğer sol tarafta izlenmiştir. Ayrıca akciğerlerinde bronşektazi ile uyumlu bulgular görülmüş olup yapılan kulak burun boğaz konsültasyonunda sinüzit lehine bulgular görülmüştür. Situs inversus totalis, bronşektazi ve sinüzit birlikteliği olan hastamız kartegener sendromu tanısı almıştır.

Sonuç : Günlük pratiğimizde sık karşılaşılan klinik tabloların altında daha nadir görülen hastalıklar yatabilmektedir. Hasta başvurularında özellikle sık karşılaşılan durumlarda altta yatan başka hastalıkların gözden kaçabileceği unutulmamalıdır. Her hasta ayrıntılı fizik muayene ve detaylı anamnez ile değerlendirilmelidir. Olgumuzda olduğu gibi pediatri rutininde sık karşılaşılan tablolardan biri olan bronkopnömoni tablosu altında kartegener sendromu görülebilmektedir.

PP-044

İnfluenza Mevsimi Nedeniyle Gözden Kaçırılan Vaka;
Piyelonefrit

Abdulkadir Demir¹, Emir Çağrı Kiraz¹, Nazan Dalgıç¹,

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

Amaç : Akut piyelonefrit genellikle lomber ağrı, ateş, kostovertebral açısı hassasiyeti ile seyreden daha çok böbrek parankimini ilgilendiren bakteriyel bir enfeksiyondur. Çocukluk çağına oldukça sık görülür ve bu dönemde erken tanı ile uygun tedavi edilmezse oluşan kalıcı böbrek hasarına, yaşamın ileri dönemlerinde hipertansiyon gelişimine ve böbrek yetmezliğine neden olabilir. Burada şikâyetleri klinik olarak influenza ile ilişkilendirilen ve ayaktan antiviral tedavi almasına rağmen şikâyetlerinin devam etmesi üzerine akut piyelonefrit tanısıyla kliniğimize yatırılan vaka sunuldu.

Olgu : 22 aylık kız hastanın alınan öyküsünde 5 gün önce dış merkeze ateş, karın ağrısı ve burun akıntısı sebebiyle başvurduğu ve klinik olarak influenza düşünüldüğüne oseltamivir tedavisi başlandığı, 5 günlük tedaviye rağmen şikâyetlerinin devam etmesi ve karın şişliğinin de eklenmesi üzerine tarafımıza yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde 40 günlük iken idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle hastane yatışı olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde düşkün görünümde, ateşi ve batın distansiyonu olan hastanın orofarenksi hiperemikti. Hastanın laboratuvar incelemelerinde Hb:8,6 g/dl, WBC:28270/m3, PNL:18510/m3, PLT:486000/m3, CRP:268 mg/L, Prokalsitonin:5 ug/L, Total protein:5,1 g/dl, Albümin:2,8 g/dl, idrar tetkikinde eritrosit:2++, lökosit:3+++, protein1+ saptandı. Karın ağrısı nedeniyle çocuk cerrahi kliniğine konsülte edilen hastada akut cerrahi patoloji düşünülmeydi. Hastanın çekilen batın ultrasonografisi “Perihepatik, perisplenik ve bağırsak ansları arasında yaygın serbest sıvı(assit?) izlendi.” şeklinde sonuçlandı. Batın içi apse açısından çekilen BT’si piyelonefrit ile uyumlu bulundu. Hastadaki bulguların ürosepsise sekonder olduğu düşünüldü. Hastadan kan ve idrar kültürleri alınarak akut piyelonefrit ön tanısıyla sefotaksim tedavisi başlandı. Hastanın idrar kültüründe sefotaksim duyarlı {E.coli} üremesi oldu. Antibiyoterapisi 7 güne tamamlanan hastanın izleminde tüm şikâyetleri geriledi. Hasta çocuk nefroloji takibine alınarak skar açısından DMSA planlandı.

Sonuç : Akut piyelonefrit çocuklarda sık görülen ve tedavisi geciktiginde kalıcı böbrek hasarına neden olan bir durumdur. Her ne kadar influenza mevsimi olduğu bir dönemde olsak da ateş ve karın ağrısı ile gelen her hastada sadece influenza düşünülmemeli ve idrar yolu enfeksiyonu/piyelonefrit olabileceği akılda tutulmalıdır.

PP-045

Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Olguda Nadir Bir Göğüs Ağrısı
Sebebi : Eozinofilik Özofajit

Dilşat Gündoğdu¹, Dilek Güller², Nafiye Urgancı², Ayşe Merve Usta²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

Amaç : Nörofibromatozis tip 1 (NF-1) en sık OD geçişi olan, nörokütanöz, genetik bir hastalıktır. Ancak olguların yaklaşık % 50’sinin spontan mutasyon sonucu geliştiği bildirilmektedir. NF-1 hastalığında bulgular öngörülemez, ilerleyici ve çok değişkendir. NF1 deri, periferik ve santral sinir sistemi yanında kemik, endokrin, gastrointestinal kardiovasküler gibi sistemleri de etkileyebilen bir hastalıktır. NF-1 hastalarında en sık görülen klinik bulgular, ciltte sütlü kahverengi (cafe-au-lait) lekeler, deri nörofibromları, deri kıvrım yerlerinde çillenme ve gözde Lisch nodülleridir (iris eozinofilik özofajit (EO) disfaji, yutma sırasında takılma hissi, retrosternal yanma, reflü benzeri semptomlarla seyreden, özofagus mukozasında yoğun eozinofil infiltrasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Etiyolojisinde genetik faktörler ve gıda alerjisi suçlanmıştır. Çocuklarda daha sık görülmekle beraber erişkinlerde 30-40’lı yaşlarda daha sık, erkek>kadın şeklinde görülür. Hastaların çoğunda alerjik rinit, egzema, astım, periferik kanda eozinofili şeklinde kendini gösterebilen bir atopik yapı bulunur. PPI’a cevap vermeyen reflü belirtileri ve disfajide mutlaka akla gelmelidir. Tanıda klinik, endoskopi ve patoloji birlikte değerlendirilir. Tedavide diyet, topikal/sistemik steroid, biyolojik ajanlar ve komplike olan vakalarda endoskopik dilatasyon (cerrahi) uygulanmaktadır. NF-1 tanılı hastalarda son yıllarda yapılan çalışmalarda alerjik hastalıkların sıklığında artış gözlenmiştir. Bu olguda astım nedeni ile takipli olan NF-tip1’li hastada eozinofilik özofajit geliştiği saptanmıştır.

Olgu : Bir ay önce NF tip -1 tanısı konan 12 yaşında erkek hasta çocuk nörolojiden takibe alınmıştı. Hastanın 3-4 ay önce başlayan ve giderek artan mide bulantısı, kusma ve uykudan uyandıran tarzda göğüs ağrısı şikâyetleri mevcuttu. Bu sebepler ile çocuk acil servisine mükerrer başvuruları olan hastanın ilk basamak tetkiklerinde bir patoloji saptanmamıştı. Çocuk gastroenterolojiye sevk edilmişti. Vakamızda göğüs ağrısı ve yutkunurken disfaji olması sebebiyle hastaya endoskopi yapılmıştı. Hastanın yapılan endoskopisinde midenin antrum ve korpusunda hafif şiddette kronik gastrit ve özefagustan alınan 0,3cm çapındaki örneklerde eozinofilik özofajit saptanmıştır. Ayrıca Özofagus distal uçta ülser lezyon ve polipoid oluşum gözlenmiş. Hastanın yapılan biyopsi sonucu eozinofilik özofajit ile uyumlu gelmiştir. Hastanın anemnezi derinleştirildiğinde astım nedeniyle de uzun zamandır takipli olduğu öğrenilmiştir.

Sonuç : NF1 tanısı olan çocuklarda yapılan yayınlarda alerjik hastalık sıklığının yüksek olduğu ve bu çocuklarda eozinofil düzeyi yüksek olabileceği için, eozinofilik gastrointestinal hastalıklarda göz önünde bulundurulmalıdır.

PP-046

Çocuklarda Göğüs Ağrısının Nadir Bir Sebebi : Zenker Divertikülü

Dilşat Gündoğdu¹, Dilek Güller², Nafiye Urgancı², Ayşe Merve Usta², Evrim Özmen³,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

³Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji, İstanbul

Amaç : Divertiküller etiyolojisine ve yerine göre değişmekle beraber üç tipi vardır; faringoözofageal, parabronşiyal ve epinefrik divertikül olarak üçe ayrılırlar. Killian üçgeninden faringoözofageal divertikül (Zenker divertikülü), bozulmuş motilite nedeniyle özofageal duvarın yırtılması sonucunda oluşan epinefrik divertiküllerdir. Zenker divertikülü primer olarak ileri yaşta görülüp erkeklerde iki kat fazladır. Solid gıdalara karşı disfaji ve sindirilmemiş gıdaların regürjitasyonu en yaygın semptom olup tipik bulgularıdır. Ağız kokusu, gürültülü yutma ve globus hissi de oldukça yaygındır. Bu durum aspirasyonla sonuçlanabilir. Gece öksürüğü, sabahları olan ses kısıklığı ve yeni bronkospazma neden olabilir. Bazı olgularda hasta yemek sonrası boynunda şişlik olduğunu ve daha sonra kaybolduğunu ifade edebilir. Lateral veya oblik pozisyonda çekilen bir baryumlu özofagogram en değerli tanı metodudur. Özofagial manometri ve endoskopi tanıya az miktarda katkı sağlar. Faringoözofagial divertikülün medikal tedavisi bulunmamaktadır. Tedavisi divertikülün yerine, semptomlarına ve boyutuna göre değişmektedir.

Olgu : İki yaşında kız hasta son bir aydır yutma sırasında boğazda takılma hissi, göğüs ağrısı, yemek yedikten uzun süre sonra bile sindirilmemiş gıda artıklarının ağza gelmesi, ve ağız kokusu yakınmalarıyla başvurdu. Öyküde bu yakınmalarının daha önce olmadığı, reflü belirtilerinin eşlik etmediği, geçirilmiş hastalık veya travma öyküsünün olmadığı öğrenildi. Fizik bakıda vücut ağırlığı ve boy 50. persantilde, tüm sistemlerin muayeneleri doğaldı. Kilo kaybı yok. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, biyokimyasal değerleri, sedim ve CRP değerleri normaldi. İki yönlü akciğer grafisinde lenfadenopati, kitle veya bası bulgusu mevcut değildi. Baryumlu faringoözofagografide özofagus proksimalinde zenker divertikülü izlendi. Hiyatal herni veya akalazya bulgusuna rastlanmadı. Çekilen EKO'sunda hafif periferik pulmoner stenoz mevcuttu.

Sonuç : Özofagus divertikülleri çocuklarda son derece nadir görülmektedir. Bu olguda Zenker divertikülünün çocuklarda da görülebileceği, daha az klinik bulgu verdiği, tesadüfen saptanabileceği, gastroözofageal reflü veya aspirasyon bulgularına daha az neden olabileceği vurgulanmak istedik.

PP-047

Semptomatik hipokalsemi ile başvuran beş olguda beş farklı tanı

Elif Nur Bakır¹, Elvan Bayramoğlu¹,

¹S.B.Ü. Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Hipokalsemi, laringospazm ve konvülsiyon gibi hayati önem taşıyan ciddi semptomlara yol açabilir. Burada semptomatik hipokalsemi ile başvuran olguların tanı ve tedavi yaklaşımının önemli noktalarının vurgulanması amaçlanmıştır

Yöntem : YÖNTEM: değerlendirildi

Bulgular : Yaşları 3-14 arasında, 5 kız olgunun üçü ellerde kasılma ve uyuşma ikisi nöbet şikayeti ile başvurdu. Olgu 1 ve Olgu 2 başvuruda hipokalsemi (5,6-5,4mg/dl) anında normal PTH düzeyi (16-27pg/ml) ve hiperfosfatemini (8,7-8,2mg/dl) görülmesi ile hipoparatiroidi tanısı aldılar. Olgu 1'de FM'de Mukokutanöz kandidiazis mevcuttu. Otoimmün poliglandüler sendrom tip 1 düşünüldü. Otoimmünite taramasında otoimmün tirodit saptandı. AIRE gen mutasyonu gönderildi. Olgu 2'de FM'de sendromik yüz görünümü (kısa filtrum, hipertelorizm), 2-3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. EKO'da pulmoner stenoz görüldü. DiGeorge sendomu düşünüldü, 22q11.2'de delesyon saptandı. Olgu 3'ün laboratuvarı hipokalsemi (5,8mg/dl), hiperfosfate mi (7,9mg/dl) ve hiperparatiroidi (393pg/ml) ile psödohipoparatiroidi ile uyumluydu. FM'de kısa boy(-3,2SDS), dördüncü metakarpalarda kısalık, brakidaktili mevcuttu. Albright herediter osteodistrofisi açısından GNAS gen mutasyonu planlandı. Her üç olguda idame tedavisi oral Ca ve kalsitriol olarak düzenlendi. Olgu 4'ün laboratuvarında ca:6,3mg/dl, P:3,4mg/dl, PTH:410pg/ml, ALP:550IU/l ve 25OH-Dvit:<7ng/ml idi. Nutrisyonel vitamin D eksikliği tanısı aldı, oral Ca ve vitamin-D replasmanları yapıldı. Olgu 5'in bir yıl önce konvülsiyon nedeni ile acil başvurusu olduğu hipokalsemi nedeniyle iv kalsiyum ve vit-D tedavisi aldığı öğrenildi. Başvurda; Ca:6mg/dl, P:5,6mg/dl, PTH:57pg/ml, 25OH-Dvit:22ng/ml idi. İv ca tedavisine rağmen hipokalsemisinin düzelmemesi üzerine bakılan Mg düzeyi oldukça düşük(0,6mg/dl) saptandı. Fraksiyone-Mg:%22(%3-5) ile yüksekti. İdrar ca/cre oranı:1,2 ve renal USG'de nefrokalsinozis saptanan olguda familial hiperkalsiürik hipomagnezemi düşünülerek Cloudin16 mutasyonu gönderildi. İv Mg tedavisi ile hipokalsemi düzeldi, idame tedavisi oral Mg olarak düzenlendi.

Tartışma ve Sonuç : Benzer klinik bulgular ile başvurup farklı tanılar alan olgularımızda olduğu gibi, laboratuvar ve fizik muayene bulgularının dikkatlice değerlendirilip doğru etiyolojinin belirlenmesi ve uygun tedavinin verilmesi ciddi semptomların tekrarlamasını önlemek için çok önemlidir.

PP-048

Makat Prezantasyon Nedenli Sezaryen Sonrası Ağır D Vitamini Eksikliği İlişkili Femur Fraktürü Olgusu

Furkan Erdoğan¹, Nazmiye Nilgün Karadağ¹, Güner Karatekin²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Anabilim Dalı

Amaç : D vitamini sağlıklı bir yaşamın sürdürülmesinde önemli görevlere sahiptir. Gebe ve bebek sağlığı açısından da vazgeçilmezdir. Gebelik esnasında D vitamini eksikliği bozulmuş iskelet gelişimine ve azalmış kemik mineralizasyonuna neden olmaktadır. Doğum sonrası kemik kırıkları nadir görülmektedir. Ancak hem vajinal hem sezaryen doğum sonrası oluşabilmektedir. Kırıklar ilk muayenede semptomatik olabildiği gibi asemptomatik de olabilir. Burada anormal duruş nedenli sezaryen doğum sonrası D vitamini eksikliği ilişkili bir femur fraktürü olgusu sunulmaktadır.

Olgu : 34 yaşında sağlıklı annenin 38 haftalık gebeliğinden makat prezantasyon nedeniyle sezaryen ile 1. ve 5.dakika APGAR skorları 7 ve 9 olarak 3300 gram dünyaya gelen erkek bebeğin doğum sonrası yapılan ilk muayenesinde sağ kalça eklemine hassasiyet ve alt ekstremiteler arasında hareket farklılığı saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi ve ekimozu yoktu. Çocuk hekimin de eşlik ettiği doğum öyküsünde herhangi bir travma veya zorlanma olmadığı öğrenildi. Çekilen direkt grafide sağ femurda shaft kırığı tespit edildi. Fizik muayenesinde ve görüntüleme incelemelerinde başka hastalık düşündürcek çoklu kırıklar, mavi sklera veya hipotoni saptanmadı. Acil olarak istenilen ortopedi konsültasyonu sonrası bebeğe uzun bacak ateli uygulandı. Laboratuvar incelemelerinde gönderilen kalsiyum, fosfor, alkalen fosfat ve parathormon düzeyleri normal sınırlarda saptanan hastanın 25-OH D vitamin düzeyinin 3.9 mg/dl olduğu görüldü ve bebeğe günlük 2000 Ü D vitamini desteği başlandı. Anneden de 25-OH D vitamin düzeyi gönderildi ve 9.1 mg/dl gelmesi üzerine haftalık 50.000 Ü D vitamini desteği düzeyler normale gelene kadar sürdürüldü. İkinci ayında kırıkta tam iyileşme sağlanan bebeğin bir yaş izleminde alt ekstremiteleri arasında hareket ya da uzunluk farkı olmadığı görüldü.

Sonuç : D vitamini eksikliği gebelerimizde, yenidoğan ve prematüre bebeklerimizde sıkça karşılaştığımız morbiditeyi etkileyebilen önemli bir sorundur. Annede D vitamini eksikliği özellikle anormal duruş sorunu olan gebeliklerden doğan bebeklerde kırık riskini arttırabilir. Çocuk hekimleri bu öyküye sahip bebeklerde dikkatli bir muayene yapmalıdır.

PP-049

Preterm bir yenidoğanda primer konjenital glokom ve tek umbilikal arter birlikteliği

Seda Yılmaz Semerci¹, Nevbahar Tamçelik²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan EAH, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Amaç : Primer konjenital glokom (PKG), kalıcı görme kaybına yol açabilen nadir bir hastalıktır. Gözü'n ön segment yapılarının yetersiz gelişimi sonucu oluşur ve 30.000 canlı doğumda bir saptanmaktadır. Görme kaybı riski %2-15'tir. Erkeklerde 2 kat sık olup %65 bilateralidir. Yenidoğan döneminde erken tanı ve tedavi ile kalıcı körlük riski azalır. Tek umbilikal arter (TUA) %0.2 ila %1 sıklık ile kordun en sık rastlanan anomalisidir. TUA varlığında urogenital, gastrointestinal, kardiyovasküler, ve santral sinir sistemi ilişkili konjenital anomaliler, perinatal ölüm, preterm doğum ve bu'yu'ne geriliği riski artmaktadır. Literatürde TUA ve göz bulgularını içeren tek bir retrospektif çalışma ile bir vaka sunumu dışında çalışma bulunmamaktadır. TUA saptanan vakalarda göz anomalileri sıklığı %42.9 olarak bildirilmiştir. Bunlardan en sık görüleni kırma kusurları, epiblefaron ve şaşılıktır. Sunulmakta olan olgu, preterm doğum sonrası tanı almış ve literatürde PKG ile TUA birlikteliği izlenen ikinci hasta olma özelliği taşımaktadır.

Olgu : Yirmi dört yaşında annenin 35. gebelik haftasında normal vajinal yol ile 2300gr, 8/9 APGAR ile doğan kız hastanın ilk fizik muayenesinde bilateral kornea çapları 11mm olması ve kırmızı refle alınamaması dışında özellik saptanmadı. Göz Hastalıkları ile konsülte edilen hastanın fizik muayenesinde bilateral göz içi basınçlarının artmış ve Haab striaları izlenmesi üzerine PKG tanısı konuldu ve apraklonidin tedavisi ile taburcu edildi. Prenatal izlemlerinde TUA dışında özellik olmayan hastanın postnatal kranial ve u'riner ultrasonları normal bulundu. Genetik ile konsülte edilen hastada herhangi bir kromozomal anomaliye rastlanmadı. İzleminde göz teması kurmayan, göz içi basınçları yüksek seyreden hastaya viskotrabekülotomi operasyonu uygulandı. Hastanın postoperatif dönemde göz içi basınçları ve retina muayenesi normal izlenmesi u'zerine ilaçsız olarak izlemine devam edildi. Hastamız postnatal 30. ayında göz bulguları ve nörolojik muayenesi normal olarak ilaçsız izlenmektedir.

Sonuç : PKG erken tanısı olası kalıcı görme kaybını önlemek açısından oldukça önemlidir. Postnatal fizik muayenede kırmızı refle testi ve kornea çapının ölçülmesi tanıda en kıymetli iki değerlendirme ölçü'tü'dür. Cerrahi sonrası göz içi basınç artışının yaşam boyu yineleme riski nedeniyle olgular uzun süre izlenmelidir.

PP-050

Çok düşük doğum ağırlıklı prematüre bir bebekte atipik seyirli izole ileal atrezi

Aslan Babayiğit¹, Merih Çetinkaya¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eah, İstanbul

Amaç : Bağırsak atrezileri yenidoğanda barsak tıkanıklığının en sık nedenlerinden biridir, gastrointestinal sistemde herhangi bir noktada ortaya çıkabilir ve acil cerrahi tedavi gerektirir. Genel olarak, morbidite ve mortalite prematürite, kistik fibroz veya diğer konjenital anomaliler, lezyonun kompleks olmasına ve cerrahi komplikasyonlar gibi tıbbi durumlara bağlıdır. Normal şartlar altında sıklıkla ilk 3 gün içinde tanı almaktadır. Burada, aşırı düşük doğum ağırlıklı bir bebekte yatışının 23. gününe kadar gaita çıkışının eşlik ettiği atipik semptomlarla seyreden ve cerrahi sırasında tanı konulan bir ileal atrezi vakası sunulmuştur.

Olgu : Takipsiz, 23 yaşındaki anneden, 30 haftalık gebelikten 1340 gr doğan erkek bebek, solunum sıkıntısı nedeniyle yatırıldı. Fizik muayenede hafif takipnesi (60/dk) dışında özellik yoktu. Yatışının 3. gününde geniş PDA' sı olan hastaya 2 kür PDA kapatma tedavisi verildi. İzlemde postnatal 6. günde enteral beslenme başlandı. Postnatal 23. gününde 12x12 cc enteral beslenirken safralı kusmaları olması üzerine çocuk cerrahisi ile konsülte edilerek opere edildi. İntraoperatif ileal atrezi tanısı konulan hasta postoperatif 19. günde tam enteral beslenmeye geçildi ve 46. gün taburcu edildi.

Sonuç : Jejunal veya ileal atrezi fetal bağırsağın iskemik nekrozuna yol açan vasküler bozulmadan kaynaklanan konjenital veya edinsel bir patolojidir. Burada, genel durum bozukluğu ve hemodinamik anlamlı PDA nedeni ile enteral beslenmeye geç başlanılan, günlük gaita çıkışı olan ve izlemde safralı kusmalar nedeni ile opere edilen, radyolojik bulgusu olmayan atipik seyirli bir ileal atrezi vakası sunulmuştur. Enteral beslenmesi geciken prematüre bebeklerde, safralı kusma varlığında nadir de olsa intestinal atrezi olabileceği akılda tutulmalıdır. Prematüre bebeklerde intestinal atrezi daha geç bulgu verebilir.

PP-051

Benign Paroksizmal Tortikollis: Olgu Sunumu

Abdülkadir Bozaykut¹, Rabia Gönül Sezer Yamanel¹, Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu², Emek Uyur Yalçın², Zeyneb Afra Yartaşı Dinçel¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Benign paroksizmal tortikollis (BPT); yaşamın ilk aylarından itibaren baş ve boynun birkaç saat ya da gün boyunca bir tarafa doğru eğilmesi ile seyreden paroksizmal nonepileptik bir olaydır. Ataklar sırasında kusma, huzursuzluk, terleme, solukluk, apati ve ataksi gibi belirtiler görülebilir. Kendi kendini sınırlayan bir hastalık olup üç ile beş yaş arasında sonlanır. Aile için endişe verici bir durum olan ve az sıklıkta görülen bu klinik tabloyu klinisyenlere hatırlatmak ve ayırıcı tanıyı tartışmak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

Olgu : Dokuz aylık kız hasta başını bazen sol bazen sağ tarafa eğme şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hastanın ataklarının 1 aylıkken başladığı, bazen haftada bir kez olacak şekilde sık atak geçirdiği ve atakların birkaç gün sürebildiği öğrenildi. Aile bu ataklar sırasında hastanın huzursuz olduğunu, bazen kustüğünü ve halsizleştiğini, bilinç kaybı olmadığını ifade etti. Ailenin çektiği video kaydında tarif edilen bulgular teyit edildi. Hastanın prenatal, natal ve postnatal özgeçmişinde özellik yoktu. Babada migren öyküsü mevcuttu, ailede epilepsi öyküsü yoktu. Olgunun fizik incelemesi normal olarak değerlendirildi. Tam kan sayımı, biyokimya ve B12 incemeleri normal olarak değerlendirildi. Fizik muayene, öykü, atak video kayıtları ve laboratuvar incelemeleri sonucunda benign paroksizmal tortikollis düşünüldü. Ayırıcı tanıda arka fossa ve kranioservikal anomalilerin dışlanması amacıyla çekilen kranial MR incelemesi normal olarak değerlendirildi. Çocuk Gastroenteroloji Bölümü tarafından reflü düşünülmedi. Uyku EEG incelemesi normal idi. Denver 2 gelişim tarama testinde tüm alanlarda gelişiminin yaşına uygun olduğu saptandı. Sık atak geçiren olguya 3 mg/kg/gün, üç doz olarak siproheptadin tedavisi başlandı. Hastanın üç aylık izleminde tekrar atak geçirmediği öğrenildi.

Sonuç : Benign paroksizmal tortikollisin tanısı klinik bulgulara dayanmaktadır. Ailenin çektiği video kayıtları tanıyı koymada çok yardımcı olmaktadır. Bu atakların bir süre sonra kendini sınırlayarak sonlanacağı bilgisi aileye verilerek onların endişesi giderilmeye çalışılmalı, sık atak geçiren olgularda siproheptadinin tedavide faydalı olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu çocuklar ileri yaşlarda ortaya çıkabilecek migren açısından izlenmelidir.

PP-052

İzotretinoin Embriyopatisi: Bir Olgu Sunumu

Kaya B.¹, Gök R.¹, Özdi A.¹, Bilgin L.¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç : İzotretinoin, akne tedavisinde kullanılan sentetik A vitamini türevidir. İnsanda intrauterin ölüm ve santral sinir sistemi, kraniyofasiyal ve kardiyak anomalilere neden olabilen bir teratojendir, oluşturduğu tablo izotretinoin embriyopatisi olarak adlandırılmaktadır. Bu olgu sunumunda gebeliğin ilk bir aylık döneminde izotretinoin kullanan anneden doğan yenidoğan erkek bebek olgusu, bu ilacın gebelik düşünen annelere kesinlikle başlanmamasına vurgu yapmak amacıyla sunulmuştur.

Olgu : 31 yaşındaki G6P4A2 anneden 40 haftalık, vajinal yolla, 3690g ile doğan bebeğin malformasyonları açısından anne öyküsü derinleştirildiğinde annenin gebe olduğunu fark ettiği ilk dört haftaya kadar akneleri olması nedeniyle 0,5 mg/kg/gün dozunda izotretinoin kullandığı öğrenildi. Anne gebe olduğunu anladığı dördüncü haftada ilacı kesmişti. Fizik muayenesinde; boy 53cm (50-90p), vücut ağırlığı 3690g (50p), baş çevresi 33.5cm (10p) idi. Sol göz kapağında pitoz ve sol labial sulkus silinmesi, düşük yerleşimli malforme kulak kepçesi, mikroretrognati ve anotia ayrıca sakral dimple mevcuttu. Mezokardiyak odakta dinlemekle 3/6 sistolik üfürüm saptandı. Ekokardiyografide VSD (ventriküler septal defekt-perimembranöz inletten-outlet bölgeye uzanan geniş), PDA (patent duktus arterios-1,5 mm), PHT (pulmoner hipertansiyon-önemli) ve PFO (patent foramen ovale) saptandı. Kranial ultrasonografisinde serebellar vermis izlenmedi, sağda temporal lob medialinde 17x18 mm boyutlarda solid görünümlü lezyon ve inferior komşuluğunda BOS mesafesinde kistik genişleme görüldü. Abdomen ultrasonografisinde sol böbrekte grade 2 ektazi izlenmekte olup pelvis AP çapı 4.5 mm ölçüldü. Kranial manyetik rezonans görüntüleme de Dandy Walker malformasyonu, sol retrobulber lenfanjiom düşünüldü. Hastanın halen kliniğimizde takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç : İzotretinoinin neden olduğu izotretinoin embriyopatisi; kraniyofasiyal malformasyonlar, konotrunkal kalp defektleri, santral sinir sistemi anomalileri ve timik aplazi ile belirlenir. Olgumuzda kulak kepçesi anomalileri, pitoz, mikroretrognati, kardiyak malformasyon ve serebellar vermis hipoplazisi olması nedeniyle izotretinoin embriyopatisi ile uyumlu bulgulara sahipti. Teratojen etkiye sahip olan izotretinoinin gebeye veya gebeye kalma ihtimali bulunan hastalarda kullanılmamalı detaylıca sorgulanıp sonuçları alınarak tedaviye başlanması kanısındayız.

PP-053

Yenidoğanda Lökomooid Reaksiyonla Gıden Klebsiella Sepsisi

Demet Oğuz¹, Şehadet Gündoğan¹,

¹Haseki Eğitim Araştırma Pediatri İstanbul

Amaç : Lökomooid reaksiyon, lökosit sayımının kemik iliği dışındaki sebeplere bağlı olarak 50,000 hücre/mL'nin üzerine çıkması ve periferik kanda nötrofil oranının artması olarak tanımlanan hematolojik bir bozukluktur. Lökomooid reaksiyonun major sebeplerini şiddetli enfeksiyonlar, intoksikasyonlar, malignansiler, şiddetli kanamalar veya akut hemoliz oluşturmaktadır.

Olgu : 32. gh sında ikiz eşi olarak 1580 gr doğan hasta poatnatal 14. gununde taşıkardı kusma semptomları olması üzerine alınan tetkiklerinde lökosit 74.190 nötrofil 61.180 lenfosit 4660 hemoglobün 11.7 g/dl ve platelet 40.000 geldi. Periferik yayması yapıldı ve sola kayma, nötrofil sayısındaki artma görüldü. Ampisilin sefagen antibiyoterapisi kultur alınarak Vankomisin Piperasilin-Tazobaktam, Amfoterisin B olarak değiştirildi. Hastanın günlük hemogram takibinde Wbc sayısının azaldığı görüldü, tedavisi 5. gununde sonuçlanan hemokulturunde Piperasilin-Tazobaktam ve Gentamisin duyarlı Klebsiella Pneumonia uremesi oldu. Hasta Çocuk Enfeksiyon Hastalıklarına konsulte edildi Vankomisin ve Amfoterisin B stoplandı Gentamisin baslandı. Kontrol kan kültürü alındı. Piperasilin-Tazobaktam ve Gentamisin tedavisi ile devam edildi. Alınan kontrol kan kültürunde ureme olmayan klinik semptomlar ve laboratuvar parametreleri normale dönen hastanın Gentamisin 7. gunde Piperasilin-Tazobaktam 14. gunde kesildi.

Sonuç : Yenidoğan da sepsis, yaşamın ilk ayında enfeksiyona ait sistemik işaret ve bulguların olduğu ve kan kültüründe özgül bir etkenin üretildiği bir klinik sendromdur. Neonatoloji alanında yaşanan gelişmelere rağmen hala önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Sepsise ait özgül bulguların olmaması ve yenidoğan döneminde sık karşılaşılan enfeksiyon dışı klinik durumların da benzer bulgulara sahip olması tanının erken konularak hızlı bir şekilde tedavi başlanmasını zorlaştırmaktadır. Hastamızda yenidoğan sepsisini erken dönemde teşhis edip doğru tedavi ile hastanın klinik semptomları ve laboratuvar parametreleri düzelmiştir.

PP-054

Erken pubarş ve sekonder amenore ile başvuran iki kardeşte klasik olmayan 21 hidroksilaz eksikliğine bağlı konjenital adrenal hiperplazi

Ezgi Dilan Yüksel², Ahmet Uçar¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Sağlık Uygulamaları Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Birimi, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Amaç : Erken pubarş erkeklerde dokuz yaştan önce izole aksiller/pubik tüylenme olarak tanımlanır. Adolesan kızlarda hirsutizm ve amenorenin en sık nedeni polistik over sendromu olmakla birlikte klasik olmayan konjenital adrenal hiperplazi (KAH) nedeni ile de ortaya çıkabilir.

Olgu : Olgu1: Sekiz yaş9 aylık erkek dış merkezde erken pubarş tanısı ile izlenmekte iken takibinin devamı için polikliniğe başvurmuştu. Öyküsünde özellik yoktu. Anne-baba arasında birinci derece kuzen evliliği vardı. Fizik bakıda boy136cm(0,6 SDS), ağırlık: 29,4kg(0,3SDS),Ak2/2Pk2T 3 mL/1 mL idi. Kemik yaşı sekiz yaş ile uyumlu idi. Dış merkezde yapılanACTH (250 µg IV) uyarı testinde zirve 17hidroksiprogesteron(17OHP)yanıtı6,3ng/mLidi,ve hasta 7yaş6aylık iken kemik yaşı yine sekiz yaş ile uyumlu idi. Hastanın hidrokortizon(HK) tedavisi kesildi,veACTHuyarısı tekrarında zirve 17OHPdeğeri9,36ng/mLidi. Moleküler genetik analizdeCYP21A2genindeP30Lmutasyonu saptandı, ve klasik olmayan21hidroksilaz eksikliğine bağlı KAH(nonklasik 21OH-KAH) tanısı aldı. Hastanın tedavisiz izleminde 11yaş3aylık iken boy150 cm(1,7SDS) ağırlık40,4kg(2,2SDS),Ak2/2 Pk2T2 mL/6mL olup skrotal ultrasonografide özellik yoktu. Olgu 2: Olgu1'in ablası olup öyküsünde özellik yok idi.Tüylenme ve adet düzensizliği şikayeti ile başvurmuştu.Fizik bakıda hafif hirsutizm(Ferimann-Gallwey skoru8)var idi. On beş yaşta boy:154,3cm(-1 SDS), ağırlık:43,2kg(-0,2SDS),puberte evre5idi.Tansiyon arteryeli normaldi. On bir yaşta adet görmeye başlamıştı; son altı ayda adet görmüyordu. Kardeşi nedeni ile yapılan moleküler genetik incelemede CYP21A2 geninde aynı mutasyon saptandı. Kan biyokimyasında bazal serum17-OHP6ng/mL olup ACTH uyarısında21ng/mL'ye çıkmıştı. Pelvis ultrasonografisinde özellik yok idi. Hastaya deksametazon başlandı, son değerlendirmede düzenli adet görmekte idi, ve ağırlığı 45,3 kg idi.

Sonuç : Tartışma ve Sonuç: Literatürde nonklasik 21OH-KAH hastalarındaACTH uyarı testinde zirve17OHPdüzeylerinin10-15ng/mL'yi geçtiği vurgulanmaktadır. Ancak Olgu1'de farklı merkezlerde yapılan ACTH uyarı testlerinde zirve serum 17-OHP değeri eşik değerin altında kalmış olup moleküler genetik yöntemle tanı doğrulanabildi. Hidrokortizon tedavisinin semptomatik nonklasik KAH'lı hastalarda kullanımı önerilmekle birlikte tedavisiz olgularda nihai boy üzerinde olumlu prognostik değeri gösterilemediğindenHK tedavisi tartışmalıdır. Adolesan dönemde hirsutizm ve amenore bulguları nonklasikKAH tanısını da akla getirmelidir.

PP-055

Yenidoğanda İnek Sütü Alerjisi

Lütfi Kılınçkaya¹, Sevilay Topçuoğlu¹,

¹İstanbul Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : İnek Sütü Protein Alerjisi erken çocuklukta en sık görülen besin alerjisidir. Süt çocuklarının %2-3'ünde görülür. IgE aracılı veya IgE aracılı olmayan, birden fazla sistemi ilgilendiren klinik yakınmalar ile karşımıza çıkar. Genellikle erken çocukluk döneminde görülür ve geçicidir. Yenidoğanlarda ise görülme sıklığı çok daha düşüktür. Çalışmamızda 27 günlük bir yenidoğanda saptanan inek sütü alerjisini vurgulayarak farkındalığı arttırmak bu çalışmada amaçlanmıştır.

Olgu : 27 günlük erkek bebek, hastanemiz çocuk acil servisine vücudunda ortaya çıkan lezyonlar nedeniyle başvurmuştur. Lezyonlar incelendiğinde alt ekstremiteler ve kollarda, ayak tabanı ve kollarda ayak tabanı ve avuç içlerini içermeyen, birleşme eğilimli, basmakla solan, eritemli, yer yer mor-mavi renk değişikliği içeren 0.5-2 cm boyutlarında olduğu saptanmıştır. Vaka, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne alınmıştır. Fizik muayene, nörolojik muayene ve radyolojik incelemede herhangi bir patolojik bulgu kayıt edilmemiştir. Hasta dermatolojiye danışılmış ve inek sütü alerjisi olabileceği bildirilmiştir. Bu nedenle anne sütü spesifik IgM istenmiş ve 1.14 ng/mL saptanmıştır. Hasta çocuk alerji uzmanına da sözel olarak danışılmış ve inek sütü içeren mamaların tüketilmemesi ve annenin de inek sütü içeren besinleri tüketmemesi önerilmiştir.

Sonuç : Yenidoğan döneminde inek sütü alerjisi, döküntü ile başvuran yenidoğanlarda da ayırıcı tanılarda akılda tutulması gerekli bir hastalıktır.

PP-056

İyi Anemnez Almak İyi Tanı Getirir; İnek Sütü Proteini Alerjisi Olan 7 Aylık Bebek

Aslıhan Türkmen Tunç¹, Reşat Dabak¹,

¹S.B.Ü Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi İstanbul

Amaç : Allerji yaşamın her döneminde görülebilen ve etkilenen kişinin hayat kalitesini ciddi anlamda bozan bir sağlık problemidir. Bir çok allerjen mevcut olup çocukluk çağına da görülebilir. Besin allerjisi bunlardan biridir. İnek Sütü Protein Alerjisi (İSPA) ise erken çocuklukta en sık görülen besin allerjilerinden biridir. Süt çocuklarının %2-3'ünde görülür. Genellikle geçici bir tablo olup tanısında ilk ve en önemli basamak iyi alınmış bir öyküdür. Laboratuvar testleri tek başına tanı koydurmaz, daima klinik ile birlikte değerlendirilmelidir. İSPA birden fazla immünolojik mekanizma ile oluşabildiğinden birden fazla testin bir arada kullanılması tanı şansını artırır. Ancak testlerin negatif olması tanıyı dışlamaz. Tanıda altın standart eliminasyon diyeti ve besin yükleme testidir. İnek sütü ve ürünlerinin kullanımından kaçınma, hala tüm çocuklarda İSPA tedavisinde ilk seçenek olarak kabul edilmektedir

Olgu : 7 aylık kız bebek ailesi tarafından aile sağlığı merkezimize gluteal bölgede yer alan ciltten kabarık basmakla solan yaygın kırmızı döküntüler başlaması sebebiyle başvurdu. Öncelikle gluteal bölgede yer alması sebebiyle dermatit olarak düşünülerek buna yönelik tedaviler başlandı. Ancak bir iki gün sonra tüm vücuda yayılan yaygın döküntüler gelişmesi üzerine tekrar merkezimize getirildi. Yapılan fizik muayenesinde ciltteki döküntüler dışında bulgu olamayan ve vital bulguları stabil olan hastanın detaylı sorgulamasında ek gıdalara yeni geçildiği ve bebeğe ilk defa inek sütü ile yapılmış olan ev yapımı yoğurt yedirilmesinden sonra bu döküntülerin oluştuğu öğrenildi. Hasta çocuk hastalıkları polikliniğine yönlendirildi. Burada yapılan tetkiklerinde ispa negatif gelmiş olmasına rağmen eliminasyon diyeti başlanmasında 2-3 hafta sonra tüm döküntüleri kaybolmuştur

Sonuç : İSPA erken çocukluk döneminde en sık görülen besin allerjisi olup tanısı koymakta laboratuvar dan ziyade klinik olarak şüphelenmek ve detaylı olarak anemnez almak yapılacak bir çok tetkikten daha faydalıdır.

PP-057

Testisin Leydig Hücreli Tümörü: Nadir Bir Olgu Sunumu

Nida Gülderen Kalay Şentürk¹, Dildar Bahar Genç⁴, Süleyman Şahin³, Ahmet Uçar⁴,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Onkolojisi Kliniği, İstanbul

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Ürolojisi Kliniği, İstanbul

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Endokrinolojisi Kliniği, İstanbul

Amaç : Leydig hücreli tümör, germ hücreli olmayan gonadal tümörler sınıfındadır. Testis tümörlerinin %1-3'ünü oluşturur. Sıklıkla 20-60 yaş erişkin erkeklerde; nadiren pediatrik vakalarda 3-9 yaş arasında görülmektedir. Burada puberte prekoks nedeniyle tetkik edilen, sonrasında benign leydig hücreli tümör tanısı olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu : Altı yaş erkek hasta testiste kılınma, penil büyüme ve ereksiyon nedeniyle çocuk endokrin polikliniğine getirildi. Fizik muayenesinde patolojik asimetrik büyük testis, Tanner evre 3 pubik kılınma ve yaşına göre artmış penis boyu saptandı. Skrotal ultrasonografide (USG) sağ testis boyutları artmış olup, 14x8.4 mm boyutlarında düzgün konturlu, mikrokalsifikasyon içeren, Doppler incelemede hipervasküler solid lezyon görüntüledi. Batın USG'de sürrenal bezler ve diğer organlarda patoloji saptanmadı. Hastanın hormon panelinde ACTH, kortizol, FSH, LH, AFP, beta HCG, DHEA-SO4 normal sınırlarda bulundu, total testosteron düzeyiyse 1281 ng/L (N: 30-300 ng/L) saptandı. Magnetik rezonans görüntülemesinde sağ testiste 10*10 mm boyutlarında izo-hipointens sinyal özelliğinde kontrast tutulum göstermeyen solid lezyon doğrulandı. Çocuk Ürolojisi ekibi ile birlikte eksizyonel biyopsiyle parsiyel orşiektomi uygulanan hasta için tanı leydig hücreli tümör olarak sonuçlandı. Takibimizde 2 ay sonra testosteron düzeyi 1886 ng/L saptandığından, rezidü tümör olabileceği şüphesiyle yapılan doppler USG ile görüntüleme normal değerlendirildi. Hasta için başlangıçtaki yüksek testosteron düzeylerinin tümör eksizyonu sonrası, hipotalamo-hipofizer-gonadal eksen üzerinde maturasyonla santral puberte prekoks tablosu gelişmesine neden olduğu düşünüldü. Kemik yaşı ileri olan hastaya, boy kısalığı açısından riskli olduğundan GnRH analogları, antiandrojen ve aromatoz inhibitörü tedavisine başlandı. Hastada, birinci derece yakınları da dahil aile bireylerinde erken yaşta çok fazla atipik kanser öyküsü olduğundan, kanser predispozisyonu yaratan DICER1 mutasyonu düşünüldü. Hastanın genetik tetkikleri devam etmektedir.

Sonuç : Leydig hücreli tümörler, testis tümörleri içerisinde oldukça azdır. Tanı, tümörden uygunsuz olarak salgılanarak yakınlara neden olan seks steroidi düzeylerinin ölçülmesine dayanır. Serum tümör belirteçleri negatiftir. Cerrahi genellikle kür sağlar. Puberte prekoks belirtileriyle sıklıkla çocuk endokrin polikliniğine başvuran olgularda detaylı fizik muayene ve hormon paneliyle değerlendirme gereksiz tetkikleri önlerken erken tedavi şansı sağlar.

PP-058

Enerji İçeceği Sonrası Kanlı Kusma İle Başvuran Olgu

Mustafa Bayrak¹, Ömer Er², İhsan Gül¹,

¹İstanbul Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

²İstanbul Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul

Amaç : Enerji içecekleri tüm dünyada yaygın kullanılan ve özellikle adolesan yaş gurubunda kullanım sıklığı günden güne artan performans arttırıcı ürünlerdir. Kafein ve taurin gibi birçok katkı maddesinin yanısıra yüksek oranda karbonhidrat içeren bu tür hipertonic içeceklerin pediatrik popülasyonda kullanımı önerilmemektedir. Burada enerji içeceği kullanımı sonrası karın ağrısı ve kanlı kusma şikayetleriyle acil servisimize başvuran hastamızı sunarak söz konusu içeceklerin akut patolojilere de yol açabileceğini göstermek istedik.

Olgu : Bilinen kronik hastalık öyküsü olmayan 16 yaşında erkek hasta karın ağrısı şikayetiyle acil servisimize başvurdu. Alınan anamnezde ismini hatırlamadığı bir kutu enerji içeceği içtiği öğrenilen hasta, ani başlayan şiddetli karın ağrısının yanısıra bulantısının olduğunu ve iki kez kanlı kustuğunu ifade etti. Bilinen ilaç, alkol, sigara kullanımı olmayan hastanın sık sık enerji içeceği içtiği öğrenildi. Acil başvurusunda hastanın öne eğilmiş vaziyette zorunlu postürde durduğu görüldü. Giriş vitalleri TA: 120/70 Nb: 90 Ateş: 36.0 SpO2: 99 KŞ: 106 olarak kaydedildi. Yapılan fizik muayenesinde batında yaygın hassasiyet, defans pozitif saptandı; şiddetli ağrıdan ötürü rebound değerlendirilmesi yapılamadı. Peritoneal irritasyon bulguları pozitif olan hastanın barsak sesleri normoaktif bulundu. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Akut batın ön tanısıyla müşahade alanına alınan hastaya hidrasyon başlandı, antiemetik uygulandı. Hastanın hemogramında WBC: 16.200 /mm³, Hgb:16,5 g/dl PLT: 216.000 /mm³ NEU#: 12,200 /mm³ (%75) saptandı. Tam idrar tahlilinde özellik yoktu. Biyokimyasal parametrelerde CRP'si negatif bulundu; üre, kreatinin, elektrolitlerinde patolojik değer saptanmadı. Protrombin zamanı ve INR'si doğaldı. Çekilen grafisinde batın alt kadranslarda hava sıvı seviyeleri görüldü. Yapılan batın USG'sinde bilateral alt kadranslarda serbest sıvı birikimi ve mezenterde inflamasyon lehine ekojenite artışı izlendi. Hastada ön planda perforasyon düşünülerek antibiyotik ve PPI tedavisi düzenlendi. Hastanın çocuk cerrahisi olan bir merkeze sevkı gerçekleştirildi.

Sonuç : Enerji içeceklerinin uzun dönem etkilerinin ne olduğuna dair elimizde fazla veri olmamasına rağmen kardiyovasküler, gastrointestinal ve nörolojik sistem üzerine birtakım etkileri bilinmektedir. Bu içeceklerin kronik etkilerinin yanısıra akut patolojilere de yol açabileceği unutulmamalıdır.

PP-059

Alt solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla yatırılarak tedavi edilen 0-2 yaş arası çocuklarda hastalığın şiddeti ile nötrofil/lenfosit oranı ve CRP arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

Ömer Güneş¹, Meltem Erol¹, Özlem Bostan Gayret¹, Fatih Mete¹, Abdulrahman Özel¹,

¹S.B.Ü, Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çalışmamızda çocuk servisinde yatırılarak tedavi edilen alt solunum yolu enfeksiyonu tanısı alan 0-2 yaş arası çocuklarda nötrofil lenfosit oranları (NLO),CRP nin hastalık şiddeti ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Bu prospektif kesitsel çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk servisinde 01.12.2018 – 04.01.2020 tarihleri arasında pnömoni veya alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle yatırılarak takip edilen 0-2 yaş arası 158 hasta dahil edildi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, laboratuvar sonuçları ve bronşiolit skorlanması kaydedildi. Bu skorlamaya göre hastalık ciddiyeti hafif, orta ve ağır olarak değerlendirildi.

Bulgular : Hastalık ciddiyet skoru ile grupların yaş ortalamaları arasında (p=0,061) ve cinsiyet dağılımları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmemiştir (p=0,392). Hastalık ciddiyet skoru ile CRP değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmiştir (p=0,014). Hastalık ciddiyeti hafif grubunun CRP değerleri ciddiyeti orta olan gruptan anlamlı derecede düşük bulunmuş (p=0,04), diğer gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmemiştir (p>0,05). Hastalık ciddiyet skoru ile nötrofil/lenfosit(N/L)oranı değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık gözlenmiştir (p=0,007). Hafif grubunun N/L oranı orta ve ağır gruplardan istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulunmuş (p=0,003, p=0,006), orta ve ağır grupların hastalık ciddiyet skoru ile yaş değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon gözlenmemiştir (r=0,081 p=0,311).Hastalık ciddiyet skoru ile CRP değerleri arasında pozitif yönde istatistiksel olarak anlamlı korelasyon gözlenmiştir (r=0,159 p=0,046).

Tartışma ve Sonuç : Nötrofil lenfosit oranında artış, CRP artışı pnömoni ve alt solunum yolu enfeksiyonu tanılı hastaların klinik ciddiyetiyle ilişkilidir ve hastaların tedavi planı kararında çocuk servisinde yatan 0-2 yaş arası alt solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla serviste yatan çocukların prognozunu değerlendirmek için kullanılabilecek faydalı parametrelerdir.

PP-060

Solunum Sıkıntısının Nadir Bir Nedeni: Kor Triatriatum

Banu Özata Abanoz¹, Muhammed Karabulut², Doğan Aktaş²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Kor triatriatum sinister oldukça nadir görülen konjenital kalp hastalığı olup , sol atriumun fibromuskuler membran ile iki farklı bölüme ayrılmasıyla karakterizedir. Esas tanı yöntemi EKO olmakla beraber kateterizasyon ve anjiyografi ile de tanı konabilmektedir. Tanı anındaki yaş ve semptomlar oldukça farklıdır. Klinik bulgular fibromuskuler membrana bağlı olarak meydana gelen pulmoner venöz dönüş obstrüksiyon derecesi, eşlik eden kardiyak anomalinin varlığına ve membrandeki deliğin büyüklüğüne bağlı olarak asemptomatik olabileceği gibi kalp yetmezliği bulgularıyla da seyredebilir. En sık görülen semptomlar ; egzersiz intoleransı, nefes darlığı , hızlı solunum ve kilo kaybıdır. Bu vakada kardiyak üfürüm ve solunum sıkıntısı nedeniyle yapılan elektrokardiyografik incelemede kor triatriatum tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

Olgu : 12 aylık kız hasta dış merkezde saptanan kardiyak üfürüm nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan hastanın anne baba arasında akraba evliliği yoktu. Fizik muayenede kilo: 6,5 kg (P <3) , boy 75 cm (P 25-50) idi. Genel durumu iyi ateş 36,7 KTA:102/dk , DSS:50/dk , sPO2:98 , periferik nabızlar bilateral palpable idi. Akciğer sesleri dinlemekle doğal ancak takipneik olan hastanın elektrokardiyogramı normal sinüs ritmindeydi. Ekokardiyografik incelemede “Sol atrium içi, atriumu iki parçaya bölen santral bölgede 4,2 mm açıklığı olan membran” izlendi. Hasta cerrahi açıdan opere edilmek üzere ileri cerrahi merkeze sevk edildi.

Sonuç : Kor triatriatum pediatrik yaş grubunda konjenital kalp hastalıklarının % 0,1 oranını oluşturmaktadır. Sağ kalp yetmezliği , pulmoner ödem ve hipertansiyon, atrial aritmiler ve ölüm gibi sonuçlara yol açabileceğinden erken tanı konması ve tedaviye başlanması oldukça önemlidir. Üfürüm ve solunum sıkıntısı olan hastalarda nadir görülse de ayırıcı tanıda kor triatriatum olabileceği akılda bulundurulmalıdır.

PP-061

Dev Lenf Nodu Hiperplazisi: Castleman Hastalığı

Kazım Öztarhan¹, Didem Kalaycı², Helen Bornaun¹, Hilal Güngör², Ayşe Kalyoncu Uçar⁴, Gülçin Yegen¹,

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Cerrahi

⁴Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Radyoloji

⁵İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

Amaç : Castleman hastalığı ateş, kilo kaybı, artralji, hepatosplenomegali, cilt döküntüleri, sedimentasyon yüksekliği gibi pek çok sistemik bulgularla karşımıza çıkabilen ayırıcı tanısı zor bir hastalıktır. Olguların %70’den fazlası toraksta, %30 batında lokalize olabilir. Kesin tanı lenf bezinin cerrahi olarak çıkarılıp histopatolojik olarak incelenmesi ile konulur. Klinik olarak ise lokalize ve multisentrik form olmak üzere iki tipi vardır. Lokalize tipi en sık görülür, %75’i hyalin vasküler tip olarak karşımıza çıkar.

Olgu : 6 yaşındaki kız olgumuz tonsillit sonrasında, ateş, eklem ağrıları ile başvurdu. Tetkiklerinde sedimentasyon 59/saat, CRP 95mg/dl, ASO 1000 Todd/ünite saptandı. Diğer rutin tetkikleri normaldi. Ekokardiyografisinde hafif mitral yetersizliği saptanan hastaya akut romatizmal ateş tanısı konuldu, Depo penisilin 1.200 000 İÜ İM, aspirin 80 mg/kg’dan başlandı. Ayırıcı tanı için Brusella, CMV, EBV, HBs Ag, HCV, HAV, HIV negatif olarak sonuçlandı. Otoimmün hastalıklarla ayırıcı tanısında Anti ds DNA, Anti Sm D1, Anti ribozomal p protein, Lupus antikuagulanı, anti kardiyolipin, antinükleer antikor negatif sonuçlandı, C3c:177 mg/dl, C4: 31 mg/dll olarak normal olarak değerlendirildi. Periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Kemililiği aspirasyonunda, heterojen infiltrasyon göstermeyen, normokromik normoselüler kemik iliği ve megakaryosit görüldü. Tedavisinin 7.gününde klinik ve laboratuvar bulgularının düzelmemesi nedeniyle hastamızın tetkikleri tekrarlandı. Batın USG’de pankreas başı inferiorunda 29x26 mm hipoeoik, , solid kitle izlendi. MRI’da 36x30 mm boyutunda, yuvarlak, düzgün sınırlı bir kitle izlendi. Cerrahi olarak kitle çıkarıldı, patolojik incelemede lenfoid foliküllerde sayıca artış, germinal merkezlerde regresyon, germinal merkezlerde ve interfoliküler alanda vaskülarizasyon artışı, interfoliküler alanda plazmasitozis ile karakterli non spesifik değişiklikler saptandı. Histopatolojik incelemelerde plazmaselüler tip olduğu saptandı. HHV-8, EBV-LMP görülmemiştir. Cerrahi tedavi sonrasında klinik ve laboratuvar bulguları düzelen hasta taburcu edilmiştir.

Sonuç : Lokalize tip Castleman hastalığının hamartomatöz bir lezyondur, çocuklarda selim seyreder, İzlemede nüks, büyüyen/ nükseden kitleye bağlı bası, nadirde olsa lenfoma ile sarkom gelişebilir.

PP-062

Komplike Diyabetik Ketoasidoz

Ferhat Sarı¹, Tolga Bacak¹, Ahmet Uçar¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç : Bu vakada komplike diyabetik ketoasidozun yönetimi ve eşlik edebilecek hastalıkların ayırıcı tanısının yapılmasını amaçladık.

Yöntem :

Bulgular : Daha önceden bilinen herhangi bir hastalığı olmayan akraba evliliği hikayesi olmayan 4.5 yaşında erkek hasta son 2 gündür bol su içme, sık idrara çıkma, uykuya meyil, hızlı nefes alıp verme şikayetleri olması üzerine dış merkez acile başvurulmuş. Öğrenilen tetkiklerinde kan şekeri 700 mg/dl pH:6.9 olan asidodik soluyan hastaya miktarı bilinmeyen sf yüklenip yine miktarı bilinmeyen dekstrozu mayii ve kriztalize insülin başlandıktan sonra hasta ,112 ile hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine sevk edildi.Beyin ödemi ve septik şok tanısı ile 34 gün entübe izlenen hastanın takibinde Akut Böbrek Yetmezliği,ARDS, BAL kültüründe Candida Crusei üremesi de olması üzerine hastanın komplike olmasının sebebi olarak Malignite,Hemofagositik Sendrom,Metabolik Hastalıklar, İmmün Yetmezlik, Nöroföbromatozis Tip 1,IPEX araştırıldı. Hemodiyaliz, Plazmaferes, IVIG, etkin antibiyotik tedavisi verilen hasta immün yetmezlik? ön tanısı, Tip 1 Diyabetes Mellitus kesin tanısı ile yatışının 52. gününde taburcu olan hastanın genel durumu iyi olup, ayaktan izlemi devam etmektedir.

Tartışma ve Sonuç : Diyabetik ketoasidoz(DKA)içinde birçok ayırıcı tanı barındıran, erken ve doğru müdahale ile beyin ödemi dahil ciddi komplikasyonların engellenebileceği bir klinik tablodur. DKA'nın mortalitesi toplumdam topluma değişmekle beraber % 0.15-0.30 arasındadır. Ölüm ve sekel gelişiminin ana sebebi beyin ödemidir ve DKA kaynaklı ölümlerin % 60-90'ında görülür.Bu vakada etkin sıvı tedavisi yakın klinik izlem, ayırıcı tanılara yönelik multidisipliner çalışma ve tedavilerle komplike diyabetik ketoasidozun da iyi prognozla seyredebileceğini saptadık.

PP-063

Konjenital kalp hastalığında nadir görülen bir komplikasyon: intrakranial apse

Lazgin Tuncar¹, Doğan Aktaş¹, Süheyla Piyade¹,

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Çocuklarda intrakraniyal apse nadir görülür ve çoğunlukla altta yatan predispozan durumlar söz konusudur. Hastalar nöbet, baş ağrısı, kusma gibi uyarıcı semptomlar ile başvurur . Çocuklardaki beyin apseleri sıklıkla konjenital kalp defektleri ile birliktelik gösterir .Tanıyı kesinleştirmek için kraniyal bilgisayarlı tomografi (BT) ve/veya manyetik rezonans (MR) görüntüleme yapılmalıdır. Tedavi olarak en çok önerilen ve güvenilir olan antibiyotik tedavisi ardından apsenin cerrahi drenajının yapılmasıdır. Bu yazımızda tekrarlayan beyin apsesi nedeniyle tekrarlayan apse drenajı sonrası izlediğimiz ,onarılmamış siyanotik konjenital kalp hastalığı nedeniyle takipli 17 yaşında erkek olgu sunulmuştur.

Olgu : DORV + Komplet ASVD, ciddi pulmoner darlık tanıları ile takipli olduğu merkeze 10 gündür olan baş ağrısı nedeniyle başvuran, yapılan MR da intrakranial apse saptanan, hastanemiz beyin cerrahisi tarafından apse drenajı yapılan hastanın apse drenajı kültüründe streptococcus anginosus üremesi olup hastanın meropenem tedavisine çocuk enfeksiyon kliniğinde devam edilmekte şu an aktif yakınması bulunmamaktadır.

Sonuç : Sonuç olarak konjenital kalp hastalığı tanıli çocuklarda, ateş yüksekliği, bilinç bulanıklığı, kusma gibi kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS) bulguları ön planda olmasa bile intrakraniyal apse olasılığı akla gelmesi ve kraniyal görüntüleme yapılması hayat kurtarıcı olabilir.

PP-064

Hiperfenilalanineminin ayırıcı tanısında nadir bir hastalık: dihidropterin redüktaz (DHPR) eksikliği

Cansu Ceren Eryılmaz², Mehmet Cihan Balcı¹, Hüseyin Kutay Körbeyli¹, Gülden Gökçay¹, Mübeccel Demirkol¹,

¹İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Hastalıkları

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi

Amaç : Giriş Tetrahidrobiopterin (BH4) metabolizma bozukluğu, hiperfenilalaninemi nedenlerinden biridir. BH4 eksikliği, olgularının %2 sini oluşturmaktadır. BH4 metabolizma bozukları; guanozin trifosfat siklohidrolaz (GTPCH1) eksikliği, 6-piruvil-tetrahidropterin sentaz (PTPS) eksikliği, dihidropterin redüktaz (DHPR) eksikliği, pterin karbinolamin dehidrataz eksikliği (PCD), sepiapterin redüktaz (SR) eksikliğidir. Burada geç başlayan nörolojik bulgularla tarafımıza başvuran hastayı sunduk

Olgu : Olgu Üç yaş dokuz aylık kız hasta, altı ay önce başlayan yürüme bozukluğu, uyku düzeninde bozulma, ağızdan salya akması şikâyetleriyle polikliniğimize başvurdu. G5P3A0C2 anneden 38. gestasyon haftasında 3100 gram olarak doğan hastanın doğum sonrası yoğun bakım yatışı olmadı. Fizik muayenede solunum, dolaşım ve sindirim sisteminde patoloji saptanmadı. Nörolojik muayenede belirgin motor zaafı olmayan hastanın alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri hiperaktif saptandı. Serebellar muayeneye iş birliği kurmayan hastanın yürüyüşü ataksikti. Metabolik hastalık taraması tetkiklerinde fenilalanin(Phe) 595 µmol/L, tirozin(Tyr) 38 µmol/L, Phe/Tyr: 13,38 saptandı. Yenidoğan taramaları yapılmamış olduğu öğrenilen hastaya BH4 yükleme testi yapıldı. Yirmi dört saat sonunda %48 cevap alındı. Hastanın nörolojik bulgularının ön planda olması nedeniyle DHPR eksikliği düşünüldü. DHPR aktivitesi 0 (>1,1) mU/mgHb saptandı. Hastanın beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde 5-hidroksiindolasetikasit (5-HIAA) 5 nmol/L (89-341), homovalinik asit (HVA) 103 nmol/L (231-840), HVA/5-HIAA 20,6 (1,3-4), Phe 230 µmol/L (7-25), Tyr 16,9 µmol/L saptandı. L-triptofan, levodopa/karbidopa karışımı (100 / 20), folinat tedavisi başlandı. Hastanın hedef L-dopa dozu 12,5mg/kg/g, 5-OH triptofan 7,5 mg/kg/gün saptandı, düşük dozdan başlanarak haftalık 1 mg /kg doz arttırılması planlandı. Folinat tedavisi 15mg/gün düzenlendi. Quinoid dihidropteridine reductase (QDPR) gen analizi istendi. Tedavinin üçüncü haftasında uyku ritmi ve hipersalivasyonu düzeldi. Ataksisi belirginleşen hastanın üst ekstremitelerde koreiform hareketleri fark edildi. Bu nedenle tedavisinin bir önceki doza değiştirilmesi, daha uzun aralıklarla doz arttırılması planlandı. Tedaviyle bulgularının gerilediği gözlemlendi.

Sonuç : Sonuç Ataksi ve uyku bozuklukları ile başvuran hastalarda kranyal görüntülemelerde patolojik bulgular saptanmasa dahi nörotransmitter defektleri akla gelmelidir. Tedavide doz arttırımının yavaş yapılması ilaç yan etkilerinin gelişme riskini azaltır. Bu olgumuz yenidoğan taramalarının da önemini vurgulamaktadır.

PP-065

Yenidoğanda Hipofosfatazya Tanısı: Bir Olgu Sunumu

Tuba Merter¹, Serap Sak¹, Ömer Güran¹, Özlem Akgün Doğan¹, Heves Kırmızıbekmez¹, Leyla Bilgin¹,

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

Amaç : Hipofosfatazya (HPP); ALPL genindeki mutasyon sonucunda ortaya çıkan, doku non-spesifik alkale fosfataz (TNSALP) eksikliğinin neden olduğu nadir görülen metabolik kemik hastalığıdır. Burada infantil hipofosfatazya tanısı alan, genetik incelemesinde ALPL genlerinde homozigot mutasyon saptanan hasta sunulmuştur.

Olgu : 37 yaş, G3P3A0 anneden, 32. Gebelik haftasında, 1930 gram doğan hasta solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde dismorfik yüz görünümü, palpasyonla yumuşak kıvamda, kemik izlenimi vermeyen kafatası, oldukça açık fontaneleri, belirgin alın, basık burun kökü, kısa burun köprüsü, bilateral ekstremitelerde kısalık, alt ekstremitelerde daha belirgin olan bowing bulunmaktaydı. Soygeçmişinde anne-babada bilinen hastalık olmayıp bir sağlıklı çocukları vardı. Ailenin iskelet displazisi olan bir bebeğinin 15 günlükken kaybedildiği, anneye bu gebelikte terminasyon önerildiği öğrenildi. Direk grafilerinde kafatası, ekstremita, vertebra ve kosta kemiklerinde belirgin dansite kaybı gözlemlendi. Laboratuvar değerlendirilmesinde serum alkale fosfataz: <5u/L, kalsiyum: 11 mg/dl, fosfor: 9.4 mg/dl, PTH:13.7 pq/ml ve 25-OHD3: 34.1 ng/ml idi. Kraniyal ve abdominal ultrasonografi normaldi. Hastada infantil hipofosfatazya düşünüldü ve genetik analizde saptanan homozigot mutasyon ile tanı doğrulandı. Asfotaz alfa tedavisi temin edilemediği için verilemedi. Kalsiyumdan fakir beslenme (BasicD mama) başlandı. İzlemede hiç hiperkalsemi olmayan hastaya aksine arada hipokalsemi nedeniyle normal beslenme uygulandı. Uzun süre entübasyon nedeniyle trakeostomi açıldı. Postnatal 159. gününde solunum yetmezliği sonucu kardiyak arrest nedeniyle exitus oldu.

Sonuç : Hipofosfatazya için kesin olan bir tedavi seçeneği yoktur. Asfotaz alfa tedavisi ile ilgili ilk yıllarda umut veren sonuçlar bildirildiyse de uzun dönemde yeterli tedavi başarısı gösterilemedi. Ağır kemik mineralizasyon bozukluğuna eşlik eden düşük ALP düzeyi hipofosfatazya düşündürmeli ve genetik analiz ve danışmanlık verilmelidir. İzlemede en fazla rastlanan sorun ağır hiperkalsemi olup, hastamızda kalsiyumdan fakir mama hiperkalsemiyi başarıyla önleyebilmiştir.

PP-066

Yenidoğanda Sitrüllinemi Tanısı: Bir Olgu Sunumu

Serap Sak¹, Tuba Merter¹, Ömer Güran¹, Yasemin Kendir Demirkol¹, Leyla Bilgin¹,

¹S.B.Ü Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi İstanbul

Amaç : Sitrüllinemi, arjininosüksinat sentetaz enzim eksikliğinin neden olduğu, otozomal resesif geçişli nadir görülen bir metabolik hastalıktır. Burada postnatal 3.gününde letarji, emmede azalma şikayeti ile yatırılıp sitrüllinemi tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu : G4P3A1 36 yaş anneden 39. gebelik haftasında 3765 gram sezeryan ile doğan erkek bebek, postnatal 3. gün emmede azalma şikayeti ile başvurdu. Aralarında akrabalık olmayan ailenin ilk çocuğunun postnatal 5.gününde metabolik hastalık nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sendromik yüz görünümü, letarji, santral hipotonisite, periferik hipertonisite saptandı. Akut faz reaktanları negatif olan hastanın kan gazında pH:7,51 pCO₂:28,6 Laktat:4,7 HCO₃⁻:25,7 ve kanda amonyak seviyesi:376 µmol/L idi. Metabolik tarama testleri gönderildi. Takiplerinde amonyak düzeyi 949 µmol/L'e kadar yükseldiği gözlemlendi. Kan aminoasit analizinde; alanin:1692 µmol/L, sitrüllin:430 µmol/L, glutamin:1732 µmol/L, glisin:414 µmol/L, metyonin:124 µmol/L, idrarda organik asit analizi normal, homosistein 1.77 µmol/L, laktat:42mg/dL, piruvat:1.45mg/dL saptandı. Hastaya 100mg/kg/gün'den 4 doz Na benzoat, 75 mg/kg/gün 2 dozda karnitin, 50 mg/kg/gün arginin ve 5mg/gün biotin tedavisi başlandı. Enteral beslenmesi proteinden fakir formüle ve anne sütü ile sağlandı. Kranial MRI'da yaygın sitotoksik hasar ile uyumlu bulgular saptandı. Postnatal 25.gününden itibaren amonyak değerleri 100 'ün altına düştü. Düzenli olarak alınan kantitatif aminoasit analizinde hastanın sitrülün düzeyi yüksek seyretti. Klinik ve laboratuvar bulguları ile stabil olan, genetik sonucu ASS1,Chr9 homozigot mutasyon saptanan, sitrüllinemi ile uyumlu olan hasta poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : Sitrüllinemi ülkemizde en sık görülen resesif geçişli üre enzim döngüsü bozukluğudur. Yenidoğanda kesin sepsis tanısı konulamayan ve spesifik olmayan bulgular gösteren olgularda, hiperamonyemi birlikteliği olduğunda kalıtsal metabolik hastalık akla getirilmeli, üre döngüsü enzim eksikliği düşünülüp acil tetkikler arasında metabolik tetkikler de eklenmelidir.

PP-067

Yenidoğanda Özofagus Atrezisi ve Diafragma Hernisi Birlikteliği : Bir Olgu Sunumu

Bedia Karnak¹, Koray Tan¹, Ömer Güran¹, Leyla Bilgin¹,

¹S.B.Ü. Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Konjenital diafragma hernisi (KDH) ve özefagus atrezisi (ÖA) olan bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Olgu :

Sonuç : G2P0A1 31 yaşında anneden 36+6/7 gebelik haftasında 2125gr olarak doğan kız bebek, antenatal takiplerinde fetal diyafragma hernisi saptanması üzerine doğumhanede entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenesinde skafoid karın ve solda akciğer sesleri az alınan hastaya takılan orogastrik sondanın ilerletilememesi ve opak geçişinin olmaması üzerine ÖA tanısı aldı. Postnatal 3.gününde operasyona alındı. Trakea-özofageal fistül onarımı (Tip 3), özefagus uç uca anastomoz, sol diafragma hernisi onarımı (toraksta tüm bağırsaklar, mide, dalak mevcuttu) yapıldı. Postnatal 18. gününde enteral beslenmeye başlandı, 19.gününde extübe edildi. Vital bulguları ve kliniği stabil olan bebek 35.günde şifa ile taburcu edildi.

: Özofagus atrezisi ve KDH birlikteliği nadir olarak görülmektedir. Antenatal USG'de tanı alan vakalara doğumhanede hızlı ve etkin müdahale yapılabilir. Özofagus atrezisinde; polihidramniyos, fetusun midesinin küçük tespit edilmesi veya genişlemiş özefagial poş görülebilir. Bizim olgumuzda, prenatal USG'de konjenital diyafragma hernisi görülmüş olup, özefagus atrezisi orogastrik sondanın ilerletilememesiyle insidental saptandı. Özofagus atrezisi kesin tanısı, radyo-kontrast madde kullanılarak grafi ile konuldu. Hasta başarı ile opere edildi ve post-op bakımları yapıldı. Komplikasyonsuz taburcu edildi. **SONUÇ:** Yenidoğanda konjenital anomali varlığında başka anomalilerin de eşlik edebileceği akla getirilmelidir. Orogastrik sondanın ilerletilememesi ÖA'ni düşündürmelidir. Radyo-kontrastlı grafisi ile tanı doğrulanmalıdır.

PP-068

Yenidoğanda Nadir Görülen Bir Olgu: Konjenital Orbital Teratom

Gunay Mahmudova¹, Sevinç Kalın¹, Derya Çolak¹, Gulay Karakuş¹, Leyla Bilgin¹,

¹Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Konjenital Orbital Teratomlar, yenidoğan döneminde nadir görülen genellikle iyi huylu tümörlerdir. Çoğunlukla tek taraflı, proptozis ve ekzoftalmusla prezente olur ve kızlarda erkeklerden daha fazla görülür. Radyolojik olarak multiloküle, kalsifikasyon odakları olan kistik kitle şeklinde görüntülenir. Bu olgu, yenidoğan döneminde orbital kitle ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken nadir bir durum olduğu için sunulmuştur.

Olgu : 39. gestasyon haftasında ve 2885 gram olarak doğan, prenatal özelliği olmayan kız bebek postnatal üçüncü gününde sağ orbitada proptozis ve ekzoftalmus olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izleme alındı. Hastanın fizik muayenesinde sağ orbital bölgede belirgin proptozis ve ekzoftalmus saptanması dışında diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın laboratuvar değerlerinde alfa fetoprotein değeri >20.000ng/ml olarak saptandı. Orbital Manyetik Rezonans Görüntüleme'sinde sağ retroorbital alanı dolduran, orbikularis okuliye anteriora doğru iterek ekzoftalmusa neden olan, kistik komponentli, kalsifik odakları olan kitle lezyonu mevcuttu. Göz koruyucu tümör cerrahisi yapıldı ve histopatolojik olarak incelendiğinde matür kistik teratom olarak değerlendirildi. Operasyon sonrası alfa fetoprotein değeri 17015ng/ml olarak ölçüldü. Hastada klinik, laboratuvar, görüntüleme ve histopatolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde Konjenital Orbital Teratom tanısı aldı. Hastanın izlemleri göz polikliniği tarafından yapılmaktadır. Dokuz aylıkken yapılan değerlendirmede, görme fonksiyonları ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Kontrol alfa fetoprotein değeri 29ng/ml (normal:<9ng/ml) olarak saptandı.

Sonuç : Literatürde günümüze kadar bildirilen Konjenital Orbital Teratom vaka sayısı 60 'dan azdır. Bu olgu doğrultusunda yenidoğan döneminde orbital kitlelerin ayırıcı tanısında Konjenital Orbital Teratomlar da yer almalıdır. Erken ve doğru yaklaşım iyi oküler prognoz ve orbitofasiyal gelişim açısından önemlidir.

PP-069

Opsoklonus Myoklonus Sendromu ile Başvuran Hastada Saptanan Nöroblastom Olgusu

Selcen Bozkurt¹, Dildar Bahar Genç², Sema Vural²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği , İstanbul, Türkiye

Amaç: 'Opsoklonus myoklonus ataksisi' olarak da bilinen 'Opsoklonus-myoklonus sendromu (OMS)'; her yöne sıçrayıcı göz hareketleri, yaygın veya fokal vücut myoklonusu, ataksi ve ekstremitelerde koreiform hareketler ile kendini gösterebilen nadir görülen (sıklığı milyonda 0.18) sendromdur. Nöroblastom ile birlikteliği sıktır. Ortalama bir buçuk iki yaş arasında gözlenir. Otoimmüniteye bağlı OMS geliştiği düşünülsede, henüz patojenik spesifik bir otoantikor tanımlanmamıştır. Burada yürümede bozukluk şikayeti ile başvuran OMS tanısı alan 17 aylık kız hasta sunulmuştur.

Olgu: Daha önce bilinen hastalığı olmayan 17 aylık kız hasta, son iki haftadır olan yürümede bozukluk, yürürken düşme şikayeti ile dış merkeze başvurmuştu. Tam kan sayımı, biyokimya, idrar tahlili ve viral seroloji içeren ilk laboratuvar çalışmalarında anlamlı patoloji yoktu. Postenfeksiyöz serebellit ön tanısı ile 0.5 gr/kg/gün, üç gün süreyle IVIG tedavisi verilmişti. Kontrastlı kraniospinal manyetik rezonans görüntülemesinde sağ üst mediastende yaklaşık 3*3*2 cm boyutlarında kitle saptanması üzerine hasta tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanın fizik bakışında; her yöne sıçrayıcı göz hareketleri, istemsiz baş hareketleri, geniş tabanlı ataksik yürüyüş gözlemlendi. OMS olarak değerlendirilen hastadan alınan nöron spesifik enolaz: 26 ng/mL (<20), vanilmandelik asit:11.8 mg/g kreatinin (<16) saptandı. Batın içi kitle açısından yapılan görüntüleme normal saptandı. 'TPOG-Nöroblastom 2009' protokolüne göre deksametazon tedavisi verildi. Hasta opere edildi. Lokalize olarak gözlenen tümör tam rezekerke edildi. Patoloji sonucu az difarensiyel nöroblastom olarak saptandı. Deksametazon tedavisi ve kitle rezeksiyonu sonrası hastada belirgin klinik iyileşme gözlemlendi.

Sonuç: Çocuklarda OMS ile ilişkili en yaygın malignite nöroblastomdur. OMS'li çocukların yaklaşık % 50'si nöroblastom ile görülür. Nöroblastomlu çocukların yaklaşık yüzde 2'sinde paraneoplastik OMS gelişmektedir. Sonuç olarak OMS ile başvuran hastalarda altta yatan nöroblastom olabileceği mutlaka akılda tutulmalıdır.

PP-070

Adaçayı Yağının Yanlış Kullanımına Bağlı Konvülziyon Geçiren Bir Olgu Sunumu

Ece Orbay¹, Emel Ekşi Alp¹, Ferhat Sarı¹, İhsan Kafadar¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : Gelişmekte olan ülkelerde son yıllarda alternatif tıbbın ve bitkisel ilaçların kullanımının yaygınlaşması sonucunda bitkisel ürünlerle meydana gelen zehirlenme olgularının da sayısı artmaktadır. İsviçre kökenli tıbbi adaçayı olan salvia officinalis bitkisinin yağının antibakteriyel, diüretik, antienflamatuvar, ekspektoran ve spazmolitik özellikleri mevcuttur. Erişkinlerde bronşit, astım, diş ağrısı ve aknede kullanımının yanı sıra etkinliği kanıtlanmamış olsa da infantil kolikte topikal olarak uygulanmaktadır. Ülkemizde Tarım Bakanlığı tarafından onaylı, eczanelerde veya aktarlarda satılan bu ürün kolaylıkla temin edilebilmektedir. Bir süt çocuğunda adaçayı yağının yanlışlıkla ağız yoluyla verilmesini takiben merkezi sinir sistemi (MSS) bulgularına yol açması nedeniyle bu konuya dikkat çekmek için olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu : 47 günlük erkek hasta, 37+6 gestasyon haftasında ile 3240 gram doğmuş. Postnatal adaptasyon sorunu veya hastaneye yatış öyküsü olmayan hasta, sadece anne sütü ile besleniyormuş. Soygeçmişinde de özellik olmayan hastaya, çocuk acil polikliniğimize başvurusundan yaklaşık 45 dakika önce annesi tarafından, gaz sancısında karın cildine sürmek üzere aktardan aldığı adaçayı yağından yanlışlıkla 6-7 damla içirilmiş. D vitamini damlası ile adaçayı yağını karıştırdıklarını fark ettiklerinde hastanemize başvurmışlar. Gelişinde aktif şikayeti olmayan hastanın vital bulguları normal sınırlardaydı. Fizik muayenesinde yoğun bir adaçayı kokusu haricinde patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkikleri ve PA akciğer grafisinde özellik yoktu. MSS ve solunum depresyonu açısından monitörizasyonu yapılan hasta, izleminin ikinci saatinde tonik konvülziyon geçirdi. İntravenöz 0,1 mg/kg/doz midazolam uygulandı. Kranyal bilgisayarlı tomografisinde patolojiye rastlanmadı. Semptomatik olan hasta takip ve tedavisinin devamı amacıyla kliniğimizin çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Takiplerinde konvülziyonu tekrarlamadı. Elektroensefalografisinde patolojik bulgusu olmayan hasta takibine ayaktan devam etmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : Literatürde adaçayı yağının bebeklerde yanlışlıkla sistemik kullanımı sonrasında ciddi solunum sistemi ve MSS yan etkileri gelişen olgular bildirilmiştir. Bu nedenle infantil kolik başta olmak üzere nonfarmakolojik tedavilerin uygulandığı durumlarda, hastalar oluşabilecek komplikasyonlar açısından yakından izlenmeli ve bu tedavilerin uygulama yöntemleri dikkatlice anlatılmalıdır.

PP-071

Hodgkin Lenfomalı Bir Hastada Eritema Multiforme

Leyla Çakmak Esen¹, Emine Türkkan², Merve Şendal Erdoğan¹, Melike Akar¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Amaç : Eritema Multiforme (EM), kutanöz ve/veya mukozal lezyonlarla ortaya çıkan nadir, immün aracılı bir hastalıktır. En sık genç erişkinleri etkilemekle birlikte, her yaşta ortaya çıkabilir. Çeşitli faktörlerle indüklenabilen eritema multiformenin en sık nedeni enfeksiyonlardır. Olguların % 10'dan azının ilaçlarla ilişkili olduğu bildirilmiştir.

Olgu :

Sonuç : Nüks Hodgkin lenfoma nedeni ile tedavi edilmekte olan On yedi yaşında kız hastada, brentiksumab, gemitabine ve vinorelbine içeren kürünü aldıktan yedi gün sonra göğüs ön yüz, sırt ve el ayasında yaygın makülopapüler döküntüler ve ağızda aftöz lezyon gelişti. Hastaya üç gün önce boğaz ağrısı ve ateş nedeniyle üst solunum yolu enfeksiyonu düşünüldüğü için amoksisilin klavulonik asit ve oseltamivir başlandığı, bu sırada nötropeni olmadığı öğrenildi. Hastanın tetkiklerinde crp 45 mg/L saptandı. Alınan kültürlerde üreme olmadı, CMV, EBV, Herpes, Mikoplasma serolojisi negatif bulundu. Hastanın kaşıntısız, akral yerleşimli ve hedef şeklinde eritemli, makülopapüler lezyonlarının olması ve ağız mukozasının da tutulumu eritema multiforme düşündürdü ise de enfeksiyonlar, ilaç reaksiyonları veya Hodgkin lenfomanın cilt tutulumunu ekarte etmek için biopsi alındı. Biopside EM ile uyumlu lezyonlar (yüzeyde ortokeratoz, yer yer apoptotik keratinositler, lenfosit infiltrasyonu, diskeratoz ve hidropik vakuoler değişiklikler) saptandı. Hastaya antihistaminik olarak hidrokortizon ve topikal steroid başlandı. Bulgular 3-4 gün içinde geriledi.

: Literatürde kemoterapi ajanları da dahil pek çok ilaçla, enfeksiyonlarla ve nadiren de nonhodgkin lenfomalar ile EM birlikteliği rapor edilmiştir. Bizim olgumuzda, enfeksiyon etkeni dökümanite edemedik ise de, lezyonların çıkmasından 3-4 gün önce ÜSYE öyküsü olması nedeni ile enfeksiyöz etyolojiyi ekarte etmek güçtür. Biyopsi ile çok nadir olan lenfoma cilt tutulumu ekarte edilmiş oldu. Hastamızın kullandığı ilaçlardan oseltamivir ve brentiksumab ile daha önce toksik epidermal nekroliz (TEN) bildirilmesi etyolojide bunlardan birinin de etkili olabileceğini düşündürdü. Böyle komplike ve çok etkenin bir arada olduğu durumlarda, tüm olasılıkları akla getirerek, ayırıcı tanıda gerekli incelemelerin, gerekirse biyopsinin tedavi başlamadan hızla yapılması, başlandıktan sonra da hastanın lezyonlarının tedaviye cevabının takibi önemlidir.

PP-072

Gelişimsel Pediatri Ünitesine Getirilen Korunmaya Muhtaç Yuva Bebeklerinin Gelişimsel Değerlendirme Sonuçları

Ebru Ayyıldız¹, Sümeyye Dilber¹, Gizem Kara Elitok¹, Ali Bülbül¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Hastanemiz Gelişimsel Pediatri Ünitesine son 6 ayda getirilen ve çocuk yuvasında bakım gören bebeklerin gelişimsel değerlendirme sonuçlarının incelenmesi amaçlandı.

Yöntem : Hastanemiz Gelişimsel Pediatri Ünitesine 01 Haziran-31 Aralık 2019 tarihleri arasında çocuk yuvasından getirilen bebeklerin gelişimsel değerlendirme sonuçları geriye dönük olarak incelendi. Bebeklerin yuvadan getirilen dosyalarında yer alan öz ve soygeçmiş bilgileri kayıt edildi. Gelişimsel değerlendirmeler ünitemizde çalışan çocuk gelişim uzmanları tarafından yapıldı. Değerlendirmelerde Uluslararası Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi (GİDR) kullanıldı. Gecikme saptanan gelişim alanları bebeklerin dosyalarına kayıt edildi. Bebekler için gerekli gelişimsel destek önerileri verildi.

Bulgular : Çalışma süresinde ünitemize yuvadan 6'sı erkek toplam 7 bebek getirildi. Bebeklerin yaş ortalaması düzeltilmiş 10,7 (alt-üst sınır: 8-14 ay) aydı. Dosyaları incelendiğinde bebeklerin 3'ünün premature doğduğu ve yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yattığı öğrenildi. Diğer bebeklerin doğum öyküleri bilinmiyordu. Özgeçmişlerinde annelerin birinin madde bağımlısı, birinin zihinsel engelli, birinin de şizofreni hastası olduğu öğrenildi. Gelişimi yaşına uygun olan sadece bir bebek vardı, 6'sının (%85,7) en az bir gelişimsel alanda gecikmesi saptandı. Bebeklerin 4'ünde (%57,1) anlatım dili, 3'ünde (%42,8) alıcı dil, 3'ünde (%42,8) hareket, 1'inde (%14,3) oyun, 1'inde (%14,3) ilişki alanı gecikmeliydi. Hareket alanında gecikmesi olan 3 bebeğin 1'i özel eğitim ve rehabilitasyon merkezinden düzenli fizik eğitimi almaktaydı, diğer 2 bebek tarafımızca fizik tedavi ve rehabilitasyona yönlendirildi ve eğitime başladı.

Tartışma ve Sonuç : Çalışmamızda değerlendirilen çocukların büyük çoğunun en az bir alanda gelişimsel gecikmesi olduğunu saptadık. Çocukların yarısının hareket alanındaki gecikme için erken desteğe ihtiyacı vardı. Yapılan çalışmalarda korunmaya muhtaç çocukların bilişsel, sosyal-duygusal, dil ve davranış alanlarındaki gelişimlerinin gecikmeli olma ihtimalinin yüksek olduğu rapor edilmiştir. Çalışmamızda ayrıca çocukların yarısının öz ve soygeçmişlerinin gelişimsel gecikme açısından riskli olduğunu tespit ettik. Dolayısıyla korunmaya muhtaç yuvada kalan çocukların taşıdıkları riskler nedeniyle beyin mimarisinin şekillendiği erken çocukluk döneminden itibaren düzenli aralıklarla gelişimsel pediatri poliklinikleri tarafından takip edilmelerinin oldukça önemli olduğunu düşünmekteyiz.

PP-073

Çok Geç Tanı Almış Çocuk Gastrik Trikobezoar Olgusu

Fatma Saraç¹, Güzide Doğan¹, Adil Koyuncu Koyuncu¹, Nurdan Aydın¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Ad. İstanbul

Amaç : Amaç: Gastrik trikobezoar, sıklıkla trikofaji (kıl/saç yeme) sonucu görülen, midede sindirilmemiş kıllardan oluşan bir birikimdir. Hastaların yakınma ve bulguları nonspesifik olduğu için tanı konulması gecikebilir. Bu sunumda, 10 yıldan uzun süredir yakınmaları olan, ancak 16 yaşında trikobezoar tanısı alan bir kız hasta sunuldu.

Olgu : Olgu: 16 yaşında kız hasta iştahsızlık, halsizlik, kilo alamama ve boy kısalığı yakınmaları ile tetkik amaçlı yatırıldı. Öyküsünde 10 seneden uzun süredir iştahsızlık, kilo alamama, boy kısalığı, bulantı, kusma, karın ağrısı gibi yakınmaları olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde hastanın küçüklüğünden beri çok titiz olduğu, kıyafetlerindeki tüylerden rahatsız olup kopararak temizlediği öğrenildi. Fizik bakışında genel durumu soluk ve kronik malnutriye görünümünde idi. Boyu 145 cm (-3SDS), kilosu 26 kg (-6 SDS) idi. Karın muayenesinde, epigastrik bölge ve sol üst kadrani tamamen dolduran, mobil, düzgün sınırlı, sol kot altında 10 cm palpe edilen kitle lezyonu mevcuttu. Tetkiklerinde hemoglobin 6,2 g/dL , hematokrit 25,3 % , ferritin 4,1ng/mL, albumin 30 g/L , total protein 52,6 g/L, vitamin B12 134 pg/mL, 25-Hidroksi vitamin D < 7 ng/mL, tüm batın MR'da mide lümenini tamamen dolduran ve mideyi ekspansiyon eden, kontrast tutulumu göstermeyen dolum defekti saptandı. Gastroskopiye kardiyadan başlayarak mideyi tamamıyla dolduran, gastroskopun geçişine izin vermeyen, trikobezoar ile uyumlu dev kitle ve görülebilen mide mukozasında çapı 1 cm civarında iki adet üzeri fibrin ile kaplı aktif kanama olmayan ülserler saptandı. Hastaya trikobezoar tanısıyla laparotomi yapıldı. Anterior gastrotomi ile mideyi tamamen dolduran, mide şeklindeki sert saç kitlesi çıkarıldı. Ameliyat sonrası dönemde sorunsuz iyileşen hasta takibe alındı.

Sonuç :

: Sonuç: Gastrik trikobezoar nadir görülen bir durumdur. Hem uzun süre asemptomatik olması hem de yakınma ve bulguların nonspesifik olması nedeni ile tanı gözden kaçabilir. Büyüme gelişme geriliği, kronik karın ağrısı, vitamin ve demir eksikliği olan hastalarda, bilinen psikiyatrik bir hastalığı olsun olmasın, trikobezoar tanısı akılda tutulmalıdır.

PP-074

Akut Myeloblastik Lösemili Olguda Gelişen Edinsel Uzun QT Sendromu

Cansu Sert¹, Muhammed Karabulut², Zeynep Yıldız Yıldırım³, Dildar Bahar Genç⁴,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

³Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Hematoloji, İstanbul

⁴Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Onkoloji, İstanbul

Amaç : Uzun QT sendromu; QT intervalinin uzaması, senkop atakları ve bazen de ani ölüm ile karakterli bir durumdur. Konjenital uzun QT sendromunda, miyosit hücre zarından Na ve K akışını kontrol eden iyon kanallarının fonksiyonunda anormallik olduğu bilinmektedir. Hastaların yaklaşık olarak %70' inde genetik mutasyon tanımlanmaktadır. İlaçlar ve elektrolit bozuklukları da edinsel olarak bu sendroma neden olabilmektedir. Burada edinsel uzun QT sendromu tanısı alan akut myeloblastik lösemili bir olgu sunulmuştur

Olgu : On altı yaşında kız hasta, solukluk yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde cilt ve konjonktivalar soluk, kalpte 1/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Karaciğer 1 cm palpabl idi. Laboratuvar incelemelerinde Hgb:3.8g/dl, lökosit sayısı:8.560X10⁹/L, nötrofil sayısı:0.29X10⁹/L, trombosit sayısı:131.000X10⁹/L , kan elektrolitleri normal olan hasta tetkik ve tedavi için yatırıldı. Kemik iliği aspirasyonunda %80 oranında myeloblast görüldü. İmmünofenotipik inceleme AML-M1 olarak raporlandı. Kardiyolojik olarak değerlendirilen hastanın EKG' si normaldi. Ekokardiyografide fizyolojik mitral yetmezlik saptandı. Bu sırada gelişen febril nötropeni nedeniyle piperasilin+tazobaktam ve vankomisin başlandı. Santral venöz katater takılma işlemi sırasında kısa süreli ventriküler taşikardi gelişti. EKG'de QTC:0.47 sn bulundu. Edinsel Uzun QT sendromu olduğu düşünülen ve yapılan ritm holter incelemesinde sık VES'leri olan hastaya propranolol başlandı. Bu tedavi altında klinik durumu stabilleşince AML kemoterapi protokolü başlandı. Diğer aile bireyleri incelendi; ancak uzun QT sendromu saptanmadı. Kardiyolojik yönden düzenli takipleri yapılan hastaya QT aralığını uzatabilecek ilaçların verilmemesi önerildi. Propranolol tedavisi 1 yıl sonunda kesildi. Takiplerinde QT aralığının normale dönmesi, ilaca bağlı edinsel uzun QT sendromu tanımını destekledi.

Sonuç : Burada aritmi geliştiği anda çekilen EKG'de rastlantısal olarak uzun QT sendromu saptanan bir hasta sunulmuştur. Piperasilin+tazobaktamın bu sendroma yol açtığına ait çalışmalar mevcuttur. Uzun QT sendromu olan çocuklar genellikle senkop, presenkop, çarpıntı veya kardiyak arrest geliştiğinde çekilen EKG ile tanı almaktadır. Hastamızda olduğu gibi ilaç kullanımına bağlı da ortaya çıkabilmektedir. Çarpıntıdan ani kardiyak ölüme kadar gidebilen bu sendromda yalnızca EKG ile olguların büyük bir kısmına tanı konulabileceği unutulmamalıdır.

PP-075

Waardenburg Sendromu Olgusu

Burhan Eloğlu¹, Furkan Erdoğan¹, Feyza Mediha Yıldız¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç : Waardenburg Sendromu (WS) ,sensörinöral işitme kaybı , pigmentasyon bozukluğu , beyaz perçem , interoküler anormallikler, gelişim anomalileri ile karakterize , klinik ve genetik çeşitlilik gösteren otozomal dominant hastalıktır. WS iki cinsiyeti eşit oranda etkiler , toplumda 1/40.000 sıklığında görülmektedir. Olgumuzda acil servise , ateş, malnütrisyon ile başvuran 20 aylık WS ön tanılı vaka sunulmaktadır.

Olgu : 20 aylık kız çocuğu , 2 gündür devam eden dirençli ateş ve 1 yıldır kilo alamama şikayetiyle başvurdu. Anamnezinde anne ve baba arasında 1. Derece kuzen evliliği olduğu , soygeçmişinde özellik olmadığı , intrauterin öyküsünde ventrikülomegali saptandığı , G5p1 anneden sat'a göre 40+1 usg göre 37+3 haftalık C/S ile 2480 gr doğduğu , yenidoğan döneminde sepsis ve hipoglisemi nedeni 60 gün yatış öyküsü olduğu, BERA testinden bilateral geçtiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sendromik yüz görünümü ,saçta beyaz perçem ,hipertelorizm ,basık burun ,geniş alın ,düşük kulak çizgisi , el-ayak parmaklarında kısalık, aksiyel hipotonisite , gövdede vitiligo benzeri hipopigmente alanlar ,sacral çukurluk mevcuttu. Baş tutması var, desteksiz oturmaya henüz başlamış , gelişimsel performans amacıyla yapılan AGTE testinde gelişiminde gecikme (genel gelişim puanı :20/38) saptanmıştır. Ağırlığı 5.3 kg (<-2SD) , boyu 77 cm (<-2SD), baş çevresi 42.5 cm (<-2SD) idi. Yapılan göz konsültasyonunda fundusta bilateral peripapiller atrofi ile uyumlu kolobom tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede perimembrenöz Ventriküler Septal Defekt saptandı. Elektroensefalogram normal olarak raporlandı. Ağırlı malnütrisyon durumunda olan hastaya enteral beslenme ürünü ve anemiye yönelik demir tedavisi başlandı. Ateş şikayeti , sepsis ön tanısıyla yatışı yapılan hastaya 7 gün seftriakson tedavisi verildi. Takibinde ateşi geriledi , kültürlerinde üreme olmadı .

Sonuç : Gelişim geriliği ve dismorfik bulgularıyla başvuran çocukların ayırıcı tanısında WS ön tanısının akılda tutulması gerekmektedir. Olgumuz WS majör tanı kriterlerinden beyaz perçem ,iris kolobomu ; minör tanı kriterlerinden konjenital lökoderma , geniş burun kökünü taşımaktaydı bu sebeple ileri tetkik amaçlı Genetik ve Kulak Burun Boğaz hastalıklarına yönlendirildi.

PP-076

Tiroid Hormon Direnci: İki Kardeş Olgu Sunumu

Edebalı Erdoğan¹, Diğdem Bezen²,

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

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İstanbul

Amaç : Tiroid hormon direnci (THD), hedef dokuların tiroid hormonuna az yanıt vermesiyle karakterize, çoğunlukla otozomal dominant kalıtılan, insidansı 1:40.000 olan, %85 tiroid hormon reseptör beta geninde mutasyon saptanan bir sendromdur. Yüksek serbest tiroksin (sT4) ve serbest triiodotironin (sT3) düzeylerine rağmen baskılanmamış serum tiroid stimulan hormon (TSH) düzeyleriyle karakterizedir. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Burada THD saptanan 2 kardeş sunulmuştur.

Olgu : OLGU 1: Bir yaş on aylık erkek hasta, şikayeti olmayıp tesadüfen tetkiklerinde sT4 3,28 ng/dL (0,96-1,77), TSH 5,3 µIU/mL (0,7-5,97) saptanarak yönlendirilmişti. Öyküsünde 30 yaşında annenin 2. gebeliğinden miadında C/S ile 2240 gr doğduğu, anne baba arasında birinci derece kuzen evliliği olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 11,6 kg (25p), boy 82,5 cm (25-50p) olup; guatrı yoktu, nöromotor gelişimi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Tetkiklerinde sT3 düzeyi yüksek, tiroid antikorları negatif saptandı. OLGU 2: Hastamızın kardeşi olan 14 4/12 yaş kız hasta, şikayeti olmayıp tarama amaçlı tetkik edildi. Öyküsünde miadında 2070 gr doğduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 47,3 kg (10-25p), boy 170,5 cm (90-97p) olup; evre 2 guatrı vardı. Taşikardisi, canlı bakışları dışında nöromotor gelişimi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Tetkiklerinde sT4 2,87 ng/dL (0,96-1,77), sT3 7,99 pg/mL (2,59-4,37), TSH 1,14 µIU/mL (0,7-5,97), tiroid antikorları negatif saptandı. İki olgunun da tiroid ultrasonları normaldi. Ön tanıda THD ve TSH salgılayan adenom düşünülerek yapılan tetkiklerde kolesterol yüksek, SHBG normal bulundu. Her iki olguya da TRH testi yapıldı ve normal yanıt alınarak THD lehine değerlendirildi. Ebeveynlerinin tiroid fonksiyon testleri normal bulundu. THD düşünülen olgulardan kesin tanı için genetik analiz gönderildi, henüz sonuçlanmadı. Okul başarısında düşüklük, yetersiz tartı alımı, taşikardisi ile semptomatik olan 2. olguya 3,5,3'-triiodotiroasetik asit (TRIAC) tedavisi başlandı.

Sonuç : sT4 ve sT3 düzeylerinin yüksek olmasına rağmen TSH'nın baskılanamadığı durumlarda TSH salgılayan adenom ve THD tanıda düşünülmeli, kesin tanı için diğer biyokimyasal tetkikler, TRH testi, aile taraması, gerekirse hipofizer görüntüleme ve genetik analiz düşünülmelidir.

PP-077

Bir Olgu Sunumu; Erken Süt Çocukluğu Döneminde Osteopetrozis

Meltem Yılmaz¹, Emine Türkkan¹,

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

Amaç : Osteopetrozis, kemik formasyonunu sağlayan osteoblastlar ile kemik rezorpsiyonunu sağlayan osteoklastlar arasında dengenin bozulması ile karakterize çok nadir görülen kalıtsal bir hastalıktır. Hastalığın ağır şekli OR olarak kalıtlılır ve genellikle erken dönemde ağır anemi, trombositopeni, hepatosplenomegali, görme ve işitme kaybı ile seyreder. Bu yazıda 3 aylık iken tanı alan bir osteopetrozis olgusu sunuldu.

Olgu : Ateş şikayeti ile başvuran Suriye uyruklu 1,5 aylık kız hastanın soygeçmişinde akraba evliliği ve kardeş ölümü öyküsü saptanmadı. Fizik bakıda solukluk, makrosefali, hipertelorizm, frontal bossing, ön fontanel genişliği, hepatosplenomegali mevcuttu. Lökositozu (26.390/mm³), Normositer anemisi (hgb:8.2 gr/dl) ve trombositopenisi (103.000/mm³) saptandı. Hastanın periferik yaymasında lökoeritroblastik tablo ve akantositoz ve yer yer sferositler saptandı. Hastada sepsis ekarte edilemediği için hemokültür alınarak geniş spektrumlu antibiyotik (sefotaksim ve amikasin) başlandı. B12, folik asit düzeyleri normal, ferritin 688 ng/dl saptanan hastada, hemoliz testleri (coombs, osmotik frajilite), rutin biyokimyasal testler normaldi. Sepsis düzelmesine rağmen trombositopeni ve anemisi derinleşen hastada transfüzyon öncesi gönderilen EBV, CMV, Parvovirüs serolojileri negatif saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda intratrabeküler alanların belirgin derecede daralmış olduğu, çok sayıda osteoklastik hücrenin olduğu saptandı, malign infiltrasyon veya hemofagositoz yoktu. Hastanın görme muayenesinde fiksasyon yapmadığı, nistagmus pozitif olduğu, bilateral retinanın hipopigmente olduğu saptandı. Vertebra direk grafilerinde yaygın sklerotik dansite artışı, korteks-medula ayrımında bozulma ve sandviç vertebra bulgusu oluşturan sklerotik dansite artışı, direk kafa grafisinde periorbital dansite artışı ('gözlük bulgusu') izlendi. Tüm bulgular osteopetrozis lehine değerlendirildi, VEP, BERA ve mutasyon analizi istendi. Hastada CLCN7 gen mutasyonu saptandı.

Sonuç : Makrosefali, hepatosplenomegali, periferik yaymada lökoeritroblastik tablo ve sitopeni olan olgularda, direk grafilerde tipik sklerotik görünümün saptanması ile osteopetrozis tanısı konulabilir. Bizim olgumuzda erken süt çocukluğu döneminde bulgu vermesi malign infantil tipi düşündürmektedir. Böyle hastalarda gen analizi ile tanının verifiye edilmesi ve fayda görebilecek hastalarda kalıcı görme ve işitme kaybı gelişmeden kök hücre nakli yapılması önemlidir.

PP-078

Psödokist Komplikasyonu ile Seyreden Çocukluk Çağında Nadir Görülen Nekrotizan Pankreatitli Olguda Süreç Yönetimi

Hasan Yanık¹, Ayşe Merve Usta², Dilek Güller², Nafiye Urgancı², Melih Akın³,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Tipik karın ağrısı, serum amilaz ve/veya lipaz düzeyinin normalden 3 kat veya daha fazla yüksek olması ve görüntüleme yöntemlerinde akut pankreatit(AP) düşündüren bulgulardan 2 tanesinin bulunması AP olarak tanımlanır. Bu yazıda, AP tanısı ile izlenen ve psödokist komplikasyonu gelişen nekrotizan pankreatitli olgunun tedavisindeki güncel yaklaşımlar sunulmuştur.

Yöntem : 14 yaş erkek hasta 5 ay önce başlayan ve aç karnına artan, epigastrik bölgede tekrarlayan karın ağrısı şikayeti olması son 2 gündür karın ağrısı, ishal, kusma şikayetlerinin artması üzerine çocuk acil servisimize getirildi. Vital bulguları stabil, genel durumu ortaydı. Batında yaygın hassasiyet mevcuttu. Hastanın alınan tetkiklerinde AST;576U/L, ALT;879U/L, GGT;618U/L, ALP;344U/L, totalbilirubin;1,76mg/dl, direktbilirubin;1,05mg/dl, amilaz;405U/L, lipaz;1751U/L saptandı. Batın usg incelemesinde safra kesesi içerisinde büyüğü 4.8 mm boyutlarında ölçülen kalkül ve kolesterol kristalleri saptandı. Pankreas başı ve korpus parankim kalınlığı artmış, parankim ekosu heterojen izlendi. MRCP incelemesinde safra kesesi lümeni içerisinde milimetrik multiple sayıda kalkül izlendi. Pankreas boyutları belirgin artmış ve ödemli görünümde saptandı. Pankreas başı ve gövde proksimal lokalizasyonunda yaklaşık 31x21 mm'lik bir alanda net demarkasyon hattı veren ve pankreasın diğer kesimlerinden ayırt edilen nekroz ile uyumlu hiperintens alan izlendi. Taburculuk sonrası karın ağrısı ve kusma şikayeti ile başvurusu sonrası yapılan kontrol usg de batın orta hatta üstte 60x50 mm'lik psödokist şüpheli kistik lezyon saptandı. Karın ağrısı, epigastrik bölgede hassasiyet, amilaz ve lipaz yüksekliği devam eden hastada ilk ataktan yaklaşık 4 hafta sonra yapılan MRCP incelemesinde pankreas başı lokalizasyonunda boyutları 121x100 mm ölçülen septalar içerisinde debris materyali izlenen kistik koleksiyon alanı izlendi. Bulgular psödokist ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hasta kistogastrotomi yapılmak üzere çocuk cerrahisi servisine devredildi.

Bulgular : AP lokal komplikasyonları arasında akut pankreas psödokisti, akut nekrotik pankreas dokusu ve 'walled-off' nekroz bulunur. ERCP ile pankreatik sfinkterotomi ve endoskopik kistogastrotomi veya cerrahi kistogastrotomi, kistojejunostomi yapılarak psödokistlerin drenajı sağlanmaktadır. En sık başvuru olan yöntem kolaylıkla uygulanan kistogastrotomidir.

Tartışma ve Sonuç :

PP-079

Kateter enfeksiyonlarına alternatif çözüm: Kilit tedavisi

Ayşenur Kardaş¹, Nazan Dalgıç Karabulut², Dilek Güller³, Sibel Değim İlgar⁴, Banu Bayraktar⁴, Ömer Naci Tabakçı⁵,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Mikrobiyoloji, İstanbul, Türkiye

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Kateter enfeksiyonları özellikle hayatını parenteral nutrisyon ile idame ettiren hastalar için büyük bir sorun teşkil etmektedir. Tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle olan kateter değişimleri hastaneler için büyük maliyet kaybı oluşturmaktadır. Burada {Candida} ilişkili kateter sepsisi nedeniyle sık kateter değişimleri yapılan bir hastada, kateter çıkarılmadan lipozomal amfoterisin B kilit tedavisiyle alınan başarılı bir olgu sunulmaktadır.

Olgu : Konjenital intestinal malabsorbsiyon sendromu tanılı, yaşamını total parenteral nutrisyon ile idame ettiren iki yıl dokuz aylık kız hastanın öyküsünde kateter enfeksiyonu nedeniyle dört kez kateter değişimi vardı. Hastanın servisimizde yatarken geçirdiği kateter enfeksiyonu sonrası, devam eden süreçlerde uygulanabilecek olan antibiyotik kilit tedavisi için port kateteri girişimsel radyoloji tarafından hickman kateter ile değiştirildi. İzleminde yeni kateterinde {C. glabrata} üremesi oldu. lipozomal amfoterisin B ile kateter çapına uygun olarak , kateter lümenini dolduracak şekilde (2 mg/ml konsantrasyonda) kilit tedavisi 14 gün; eş zamanlı 21 gün ambisom 5 mg/kg sistemik tedavi uygulandı. Tüm tedaviler sonucunda alınan kan ve kateter kültürlerinde üreme olmadığı ve tedavinin başarılı olduğu gözlemlendi.

Sonuç : Uzun süreli kalıcı kateter kullanımının en önemli komplikasyonu kateter enfeksiyonudur. Literatürde yüksek riskli hastalarda kateter ile ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonlarında santral venöz kateteri kurtarmak için antibiyotik kilit tedavisi uygulaması denenmiştir. Infectious Diseases Society of America (IDSA) fungal enfeksiyonlarda kateterin değişimini önermektedir. Seçilmiş hastalarda, antifungal kilit tedavisi ve sistemik olarak antifungal tedavinin uzun süre uygulanması iyi bir kurtarma seçeneği olabilir. Bizim olgumuzda hastanın uzun süreli hastane yatışı ihtiyacı kalmamış olup, bir aydır ayaktan takibine devam edilmektedir.

PP-080

Nadir Nonpileptik Paroksizmal Olay: Sandifer Sendromu

Gülşüm Merve Karagür¹, Ezgi Dilan Yüksel¹, Gülşen Köse², Merve Kesim Usta³,

¹S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Nörolojisi, İstanbul

³S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Sandifer sendromu, infant ve çocuklarda epileptik olmayan postür ve distonik hareket bozuklukları ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmesi gereken, gastroözefageal reflü hastalığının(GÖRH) ekstraözefageal bir bulgusudur. Biz burada 5 aylıkken status epileptikus tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitesine yatırış sonrası Sandifer sendromu tanısı alan bir hastayı sunmaktayız.

Yöntem : 5 ay 11 günlükken bacaklarda ve kollarında kasılı kalma, gözlerde ve başta sağa dönerek sabitlenme, tepkisizlik şeklinde nöbet geçirme yakınmasıyla dış merkeze başvuran hasta status epileptikus tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Akriba evliliği olan ilk çocuk olarak zamanında spontan vajinal yolla doğmuştu, postnatal takipleri sorunsuz seyretmiş olan, nörogelişimsel basamakları yaşına uygun tariflenen hastanın teyzesinde epilepsi öyküsü mevcuttu. Hastanın antropometrik ölçümleri, sistemik ve nörolojik muayenesi normaldi. Tedavisine levitirasetam eklendi. Yapılan lomber ponksiyon değerlendirilmesi ve kraniyal MR normal sonuçlandı. Tekrarlanan EEG normal bulundu. Klinik izlem sırasında aynı gün içinde iki kez desatürasyonun eşlik etmediği tepkisizlik, gözlerde dalma, hipertoni veya atoninin eşlik etmediği ekstremitelerde fleksör pozisyonunda sabitlenme şeklinde şüpheli nöbet aktivitesi/distonik bozukluk gözlenen hastanın hikayesi derinleştirildiğinde doğduğundan beri reflü ile uyumlu kusmaları olduğu öğrenildi. Ayırıcı tanı için ÖMD (özefagus mide duodenum grafisi) yapıldı. ÖMDde supin pozisyonunda kardiyadan özefagusa reflü izlendi. Çocuk gastroenteroloji tarafından değerlendirilen pHMetre distal kanalda reflü indeksi belirgin yüksek GÖR(gastroözefageal reflü) ile uyumlu bulundu. Anti-reflü tedavileri düzenlenen ve beslenme eğitimi verilen hasta levitirasetam ile nöbetsiz olarak taburcu edildi. Hastanın çocuk nöroloji ve çocuk gastroenteroloji polikliniğimizde takipleri devam etmektedir.

Bulgular: Sandifer sendromu gastroözefageal reflü hastalığının(GÖRH) ekstraözefageal bir bulgusudur. Gerçek sıklığının altında tanılanıyor olması muhtemeldir. Yapılan bazı çalışmalarda nonpileptik paroksizmal olay tarifleyen hastaların %16sında Sandifer sendromu bulunmuştur. Özellikle beslenme ilişkili semptomlar tarifleyen ve nörolojik muayenesi/bulguları doğal saptanan infanlarda nonpileptik paroksizmal bir olay olarak akılda tutulmalıdır. Ayrıca hipotoni GÖRH için bir risk faktörü olduğundan epilepsi veya diğer nöromuskuler hastalıklarla takipli olan hastalarda da eşlik eden Sandifer sendromu görülmesi olasıdır. Hastalığın tanınmasında ayrıntılı öykü alma ve atağın gözlenmesi önemlidir.

Tartışma ve Sonuç :

PP-081

Bir Olgu Örneğinde HSV Tip 2 Menenjitinin Değerlendirilmesi

İsmail Berkay Karacan¹, Tamay Gürbüz¹, Çağatay Nuhoglu¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Haydarpaşa Numune Sağlık Uygulama Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

Amaç : AMAÇDiplopi ve abusus sinir paralizisi ile başvuran ve bir ay önce kafa travması öyküsü olan olgunun yapılan lomber ponksiyon sonucu elde edilen beyin omurilik sıvısında PCR yöntemiyle Herpes simpleks virüs (HSV) tip2 saptanması sonrası,HSV tip2 menenjitin izole diplopi ve abusus sinir paralizisi ile prezante olabileceği, ayrıca travma sonrası bakteriyel menenjitlerin yanısıra viral meningoensefalitlerinde gelişebileceği olasılığının bir olgu üzerinde tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu : OLGU16 yaşında erkek hasta, başvurusundan 2-3 gün önce başlayan çift görme nedeniyle acil servisimize başvurdu. Bir ay önce kafa travması geçirdiği öğrenildi.Çocuk servisine yatırış yapılan hastanın fizik muayenesinde:Genel durum iyi,Bilinç açık oryante,koopere, arteriyel kan basıncı 115/70mmHg,radiyal nabız 90/dk, ateş 36,9 °C,solunum sayısı 18/dk,ense sertliği yok,Kernig ve Brudzinski negatif idi.Sol gözde dışa bakış paralizisi mevcuttu.Hastanın diğer sistem muayeneleri ise normal olarak değerlendirildi.Laboratuvar testlerinde, kan beyaz küre sayısı: 7820/mm³(%70,6polimorfonükleer lökosit,%22,5 lenfosit,%0,42monosit),hemogloblin:15,6 g/dl,trombosit sayısı:259.000/mm³,C-reaktif protein:<0.2 mg/dLidi. Hastanın çekilen kraniyalMR veBT'si normal olarak saptandı.Lumbalponksiyon (LP) ile alınan beyin omurilik sıvısının incelenmesinde:15 lökosit/mm³,BOS şekeri 65 mg/dl eş zamanlı kan şekeri104 mg/dl),BOS proteini22,9 mg/dl olarak tespit edildi.BOS'ta PCR viral menenjit paneli çalışıldı.HSVtip 2 pozitif bulundu. Herpesmeningoensefaliti saptanarak intravenöz (IV) asiklovir 3x10 mg/kg/gün başlandı. Tedavisinin 4. gününde abusus paralizisi düzeldi. 8.gününde diplopi gerileyerek 12.gününde diplopi bulguları tamamen düzeldi.

Sonuç : SONUÇHerpesensefaliti; epileptik nöbetler, hemipleji, lisans bozukluğu, amnezi,stupor ve komaya giden ağır nörolojik tablo akut olarak yerleşir.Bu olgu izole abusus paralizisi ve diplopi ile başvurmuştur.Kafa travmaları ve kafa kemiği kırıklarından sonra da menenjit ihtimali artmaktadır.Yüksek oranda bakteriyel menenjit etkenleri görülür ve çoğunlukla etken S.pneumoniae'dır. Bu olguda kafa travması öyküsü sonrası HSV tip 2 saptanmıştır. Beyin tomografisi ve MRG'de inflamasyona ait bulgular saptanabilir.Hastalık, genelde temporal lobu tutar.Bu olguda MRG ile temporal lob tutulumu görülmemiştir.Herpesensefalitinin tedavisinde en seçkin ilaç asiklovirdir.30 mg/kg/gün'lük doz üçe bölünerek intravenöz yolla 14-21 gün uygulanması tavsiye edilmektedir.Kullanımı sırasında böbrek toksisitesine dikkat edilmelidir.Bu olguda nefrotoksiste görülmemiştir.Sonuç olarak izole diplopi ve abusus paralizisi ile başvuran hastalarda HSVmeningoensefaliti olasılığı akılda tutulmalı, kafa travmaları sonrası viral menenjit etkenleri de gözden geçirilmelidir.

PP-082

Konjenital Dev Sakrokoksigeal Teratomu Olan Bir Preterm Yenidoğan: Olgu Sunumu

Fatma Özsoy¹, Esra Yüce¹, Kübra Temizsoy¹,

¹S.B.Ü Bağcılar Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : AMAÇ Sakrokoksigeal Teratom (SKT) etiyolojisi tam olarak bilinmeyen yenidoğan döneminde en sık karşılaşılan germ hücreli bir tümördür. Bu olgu sunumunda SKT tanısı ile ameliyat edilen bir hastanın Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde (YYBÜ) ki tedavi sürecinde hemşirelik tanılarının belirlenmesi ve kanıta dayalı hemşirelik bakım planının sunulması amaçlanmıştır.

Olgu : OLGU Bebek İ., gravidesi ve paritesi bilinmeyen takipsiz anneden, 32. gebelik haftasında sezeryan ile doğan, ağırlığı teratom ile birlikte 3420 gram olan kız olgu YYBÜ'ye yatırıldı. Postnatal 2. gününde çocuk cerrahi ekibi tarafından bebek İ.'nin "Sakrokoksigeal Teratom Eksizyonu" gerçekleştirildi. Ameliyat sonrası bakım ve tedavisine YYBÜ' de devam edildi. Olgu, Dünya Sağlık Örgütünün sınıflamasına göre küçük prematüre olması ve dev bir teratomu olması nedeniyle ciddi hemşirelik bakımına ihtiyaç duymaktadır. Olguya uygun kanıta dayalı NANDA hemşirelik tanıları "Deri bütünlüğünde bozulma, doku bütünlüğünde bozulma, basınç yarası riski, enfeksiyon riski, sıvı volüm dengesizliği riski, emzirmenin kesintiye uğraması, hipotermi riski, ağrı, solunum fonksiyonunda etkisizlik riski, oral mukoz membranda bozulma riski, bağırsak inkontinansı, ebeveyn bebek bağlılığında bozulma riski ve beslenmede dengesizlik riski" konuldu. Olguya, preterm yenidoğanlar için geliştirilmiş bireyselleştirilmiş destekleyici gelişimsel bakım uygulamalarında (NIDCAP) kanıta dayalı hemşirelik yaklaşımları ile bakım verildi. Konulan tüm hemşirelik tanılarında olumlu sonuçlara ulaşıldı.

Sonuç : SONUÇ SKT tanılı prematüre bebeğe ameliyat öncesi ve sonrası uygun hemşirelik tanıları konularak NIDCAP kapsamında uygulanan hemşirelik bakımı ile olumlu sonuçlara ulaşılabilir.

PP-083

Akut Myeloid Lösemi Tedavisinde Etoposid'e Karşı Gelişen Tip 1 Aşırı Duyarlılık Reaksiyonu

Beyza Pehlivan¹, Hatemi Esam Demirtaş¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹,

¹Sağlık Bilimleri Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Etoposid, topoizomeraaz inhibitörü ilaç ailesinden antineoplastik bir ilaçtır. Pediatrik onkolojide akut myeloblastik lösemi, lenfoma, germ hücreli tümörler, nöroblastom, kemik tümörleri gibi kanserler için tedavi protokollerinde yaygın olarak kullanılır. Genel olarak iyi tolere edilmesine rağmen, hastalarda %1-3 oranında hipotansiyon, + bronkospazm, solunum sıkıntısı, siyanoz, kızarma ve göğüs ağrısı ile karakterize tip 1 aşırı duyarlılık reaksiyonuna yol açabilmektedir. Burada akut myeloblastik lösemi tedavisi almakta iken kullanılan etoposide karşı tip 1 aşırı duyarlılık gelişen bir olgu sunulmuştur.

Olgu : 13 yaşında kız hasta, bir haftadır devam eden ateş yakınması ile başvurdu. Fizik incelemesinde solukluk dışında patoloji yoktu. Laboratuvar incelemelerinde Hgb:7,9g/dl lökosit sayısı:1.300X10³/L, nötrofil sayısı:0.19X10⁹/L, trombosit sayısı 113.0X10⁹/L bulunan hastanın periferik yaymasında ve kemik iliği aspirasyonunda % 80 oranında myeloblast gözlemlendi. İmmünofenotipik inceleme sonucu AML M1 ile uyumlu idi. Hastaya Sitarabin, İdarubisin, Etoposid kemoterapötiklerini içeren protokol başlandı. İlk etoposid infüzyonunun 5. dakikasında aniden başlayan nefes darlığı, yüzde kızarıklık, uvula ödemi gelişen hastanın kan basıncı:120/90 mmHg idi. Etoposide bağlı Tip 1 aşırı duyarlılık reaksiyonu düşünülen hastanın etoposid infüzyonu kesilerek 0,01 mg/kg/doz adrenalın im yapıldı. Takiplerinde hastanın vital bulguları stabil seyretti, solunum bulguları düzeldi. Hastanın tedavisi açısından önem taşıyan etoposid öncesinde premedikasyon uygulanmasına karar verildi. Premedikasyon olarak 2.5 mg/kg/doz hidrokortizon, 1 mg/kg/doz feniramin, 1 mg/kg/doz ranitidin uygulaması sonrası infüzyon yapıldı. Etoposid infüzyonu sırasında ve sonrasında alerjik reaksiyon, komplikasyon gözlemlenmedi.

Sonuç : Etoposid, DNA ve topoizomeraaz II enzimi ile üçlü bir kompleks oluşturan, DNA ipliklerinin yeniden ligasyonunu önleyen ve bu şekilde DNA ipliklerinin kopmasına neden olan bir antineoplastik ilaçtır. Hipotansiyon, alopesi, konstipasyon veya diyare, kemik iliği supresyonu, bulantı ve kusma, alerjik tip reaksiyonlar gibi yan etkileri vardır. Bu olgumuzda olduğu gibi Tip 1 aşırı duyarlılık reaksiyonu nadir görülen yan etkilerindendir. Etoposide karşı anafilaksi geliştiği durumlarda kemoterapinin devam edebilmesi için hidrokortizon, feniramin, ranitidin içeren premedikasyon uygulanabilir.

PP-084

30 Aylık Kız Hastada Miliyer Tüberküloz: Bir Olgu Sunumu

Süheyla Piyade¹, Nazan Dalgıç Karabulut², Abdülkadir Demir¹, Duygu Öztürk Önsal¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Kliniği,istanbul,türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği,istanbul,türkiye

Amaç : Miliyer tüberküloz; tüberküloz hastalığının, primer kompleksten lenfomatojen yolla sistemik olarak yayılarak başta akciğer olmak üzere multipl organ tutulumu yapan bir formudur.Burada, hastanemize boyunda şişlik ve ateş şikayetleriyle başvurup miliyer tüberküloz tanısı alan 2,5 yaşındaki bir kız hasta sunuldu.

Olgu : Kliniğimize sevk edilen 2,5 yaşında kız hastanın öyküsünden, hastanın 1 ay önce boynun sağ tarafında şişlik ve ateş şikayetleriyle dış merkeze başvurduğu; malignite, romatolojik hastalıklar ve enfeksiyöz etkenler açısından tetkik edildiği ve yapılan tetkiklerinde; akut faz reaktanlarının yüksek saptandığı, boyun USG’de kalsifikasyon içeren lenf nodları ve batın tomografisinde görüntülemeye giren akciğer sahalarında yaygın milimetrik nodüller olduğu, Quantiferon testinin pozitif saptandığı ve geniş spektrumlu antibiyoterapiye rağmen ateş şikayetinin gerilemediği öğrenildi.Soygeçmişinde dedesinin uzun süreli öksürük şikayeti olduğu ve 2 ay hastayla aynı evde kaldığı öğrenildi.Fizik muayenesinde boynun sağ tarafında 2,5x1,5cm boyutlu, fikse servikal lenfadenopati saptanan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanemizde yapılan tetkiklerinde; toraks BT’de bilateral akciğer parankiminde yaygın miliyer dansite artışı izlendi.Servikal lenf nodundan eksizyonel biyopsi yapıldı.3 gün art arda alınan mide açlık sıvısı örneklerinde aside dirençli basil görülmesi üzerine miliyer tüberküloz tanısıyla 4’lü anti-tüberküloz ve 3 haftalık metilprednizolon tedavileri başlandı. Dissemine enfeksiyon açısından tetkik edilen hastada kranial ve üriner tutulum saptanmadı. Biyopsi kültüründe ve mide açlık sıvı kültürlerinde Mycobacterium tuberculosis üremesi olduğu, biyopsi patolojisinde başta tüberküloz olmak üzere granülatöz hastalıklar ile uyumlu kazefiye granülatöz lenfadenit olduğu bildirildi. Genel durumu iyi olan hasta, tedavisinin 6 aya tamamlanması planlanarak taburcu edildi. Hastanın takip ve tedavisi Çocuk Enfeksiyon polikliniğimizde sürmektedir.

Sonuç : Miliyer tüberküloz, yüksek mortalite ve morbidite hızı nedeniyle bir halk sağlığı sorunudur. Lenfadenopati ve ateş ile başvuran, geniş spektrumlu antibiyoterapiye rağmen şikayetleri gerilemeyen hastalarda temas öyküsü sorgulanmalı, ülkemizde endemik olması nedeniyle tüberküloz ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

PP-085

Yenidoğanda Özofagus Atrezisi ve Dodenal Web Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu

G Eryılmaz Coşkan¹, R Gök¹, L Bilgin¹, D Çolak¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,neonatoloji Kliniği,istanbul

Amaç : Özofagus atrezisi (ÖA) en sık rastlanan doğumsal özofagus anomalisi olup yaklaşık 3500 canlı doğumda bir görülür. ÖA’lı bebeklerin %30-70’inde eşlik eden başka sistem anomalileri de bulunmaktadır. Bunlar konjenital kalp hastalıkları, üriner sistem anomalileri, gastrointestinal sistem anomalileri, nörolojik ve iskelet sistemi anomalileridir. Duodenal atrezi, stenoz veya web 6000 canlı doğumda bir görülen yenidoğanda intestinal obstruksiyonun nadir görülen nedenleridir. Bu olgu sunumunda , özofagus atrezisi cerrahisi sonrası fark edilen duodenal web vakasını sunduk.

Olgu : On dokuz yaşındaki G1P1A0 antenatal polihidroamniyoz tanılı anneden 35. gebelik haftasında fetal distress nedeniyle acil sezeryanla ile 2515 gr doğan erkek bebek doğum sonrası solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Doğum sonrası nazogastrik sonda ile mideye ulaşılamayınca suda çözünen kontrast madde ile çekilen grafide kör özofagus üst ucu gösterildi. Fizik muayenede ayrıca ankiloglossi , 2/6 sistolik üfürüm ve sekretuar raller mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde; kan sayımı, biyokimya ve tam idrar tetkiki normal sınırlardaydı. Ekokardiyografide 3 mm patent duktus arteriosus ve patent foramen ovale mevcuttu. Transfontanel ultrasonografi (USG) normal saptandı. Postnatal 2. gününde çocuk cerrahisi tarafından genel anestezi altında torakotomi ile distal uç disseke edilerek trakeo özofageal fistül eksizyonu ve özofagus onarımı yapıldı. Postoperatif dönemde nazogastrik sondayla beslenme denense de, tekrarlayan kusmalarının olması nedeniyle beslenme arttırılmadı. Gaita çıkışı olan hastaya reflü düşünülerek antireflü tedavi başlandı. Abdomen USG’ de mide ve duodenal bulbus dilatasyonu, duodenal bulbus içeriğinin duodenum ikinci kısma geçmediği, mide antrum ve bulbusta ileri geri pasif hareket olduğu görüldü. Hasta yaşamının 48. gününde çocuk cerrahisi tarafından genel anestezi altında yapılan endoskopinin distale geçilememesi nedeniyle duodenum birinci kısım ön yüzden longitudinal insizyon ile web eksizyonu yapıldı. Gastrostomi açılarak operasyon sonlandırıldı. Hastanın halen kliniğimizde takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç : ÖA operasyonunu izleyen dönemde tekrarlayan kusmaları ve beslenme intoleransı olan hastaların duodenal web gibi gastrointestinal anomaliler açısından da değerlendirilmesi gerekmektedir.

PP-087

Obsesif Kompulsif Bozukluk (OKB) ile İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Birlikteliği

Jale Mirzayeva¹, Nafiye Urgancı², Ayşe Merve Usta², Dilek Güller²,

¹S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul

Amaç : Obsesif Kompulsif Bozukluk (OKB) çocukların % 1-3 ünü etkilemekte, hasta ve aileleri için kaygılı sorun yaratmaktadır. Etkin kognitif davranış ve ilaç tedavisine rağmen, birçok hasta kronik, uzun süreli fonksiyonel bozukluk yaşamaktadır. OKB'yle enfeksiyöz (menenjit, ensefalit, akut romatizmal ateş), otoimmün (romatoid artrit, SLE, multipl skleroz, diyabetes mellitus, astım, psöriazis, ülseratif kolit, Crohn hastalığı) hastalıklar arasında ilişki olduğu bildirilmektedir. Bu yazıda OKB tanısıyla izlenen, son bir aydır ishal, kilo kaybı şikayetleriyle Crohn hastalığı tanısı konulan bir olgu irdelenmiştir.

Olgu : 16 yaşında erkek hasta, bir aydır devam eden ishal, kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünde iki aydır ellerini sıkça yıkadığı, OKB nedeniyle tedavi aldığı, anne babasının akraba olması dışında özgeçmişinde bir özellik olmadığı öğrenildi. Genel durumu orta, vitalleri yaşlılarıyla uyumlu stabil olan hastanın fizik muayenesinde her iki elinde yaygın hiperemi, kabuklu, ekzema tarzında döküntüler ve bilateral pretibial ödem saptandı. Laboratuvar incelemelerinde enfeksiyöz markerları yüksek ve hipoalbuminemi mevcuttu. Kan sayımında kronik hastalık anemisi dışında özellik yoktu. Bakılan doku transglutaminazları negatif ve fekal kalprotektin değeri 300'ün üzerinde saptandı. Üst ve alt gastrointestinal sistem endoskopik incelemesinde özofagogastroduodenit, bulbus, duodenum, terminal ileum ve kolonda yaygın ülserler gözlemlendiğinden hasta pankolit olarak değerlendirildi. Histopatolojik incelemede Crohn olarak değerlendirildi. Hastaya 5- ASA (70 mg/kg/gün), steroid 1 mg/kg/gün, TGF -B içeren enteral formula başlandı. Takiplerinde aktif yakınması olmayan hasta kontrole gelmek üzere eve gönderildi

Sonuç : Aktif inflamatuvar barsak hastalarında, sağlıklı bireylere göre anksiyete ve depresyon görülme sıklığı artmaktadır. Nedeni sistemik immün hastalık ve OKB'nin birbirlerini fizyopatolojik olarak etkilemesidir. Psikiyatrik bozukluk nedeniyle tedavi gören hastalarda inflamatuvar bağırsak hastalığı gelişme olasılığı unutulmamalıdır.

PP-088

Olgu sunumu: Üriner sistem enfeksiyonu ile ilişkili neonatal kolestaz

Duygu Besnili Açar¹, Seda Geylani Güleç¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Neonatal kolestaz, yenidoğan döneminde safra akımı ve salınımındaki bozukluklardan kaynaklanan, direk bilirubin yüksekliği ile karakterize bir patolojidir. Bu olgu sunumunda ateş nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan ve direkt hiperbilirubinemi saptanan, etyolojide üriner sistem enfeksiyonu tespit edilen 15 günlük bir bebeği anlatacağız.

Olgu : Ateş, huzursuzluk şikayetleri ile hastanemiz yenidoğan polikliniğine getirilen, 15 günlük erkek bebeğin öyküsünden, 18 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden doğduğu öğrenildi. Normal vajinal yol ile, 37 gebelik haftasında, 3100 gr olarak doğan bebeğin anne babası arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde; genel durumu orta, ateşi 38,1°C, cildi ikterik, huzursuz, sistem muayeneleri doğal, yenidoğan refleksleri aktifti. Sepsis öntanısıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan bebeğin tetkiklerinden; beyaz küresi 12,4 10³/μL, hemoglobin 16,1gr/dl, trombositleri 402 10³/μL, ast 23U/L, alt 11U/L, total bilirubin 5,9mg/dl, direkt bilirubin 3,5mg/dl, crp 9mg/dl, prokalsitonin 16 tespit edildi. Bebeğin kan, idrar ve BOS kültürü alınarak ampisilin amikasin tedavileri uygun dozda başlandı. İzleminde ateşi gerileyen bebeğin direkt bilirubinemi etyolojisi açısından yapılan tüm batın ultrasonografisi normal, TORCH-S negatif, tiroid fonksiyon testleri, ferritin düzeyi ve tandem acil karnitin profili normal saptandı. Bebeğin BOS ve kan kültüründe üreme saptanmazken, idrar kültüründe 100000 koloni E. Coli üremesi saptandı. Kolestazi ve E.Coli üremesi olan bebekten galaktozemi açısından idrarda redüktan madde bakıldı, negatif saptandı. Antibiyoterapisi tamamlanan bebek poliklinikten izlemi devam etmek üzere taburcu edildi. Poliklinik izlemlerinde direkt bilirubineminin gerilediği ve normale döndüğü görüldü.

Sonuç : Yenidoğanda direkt hiperbilirubinemi; total serum bilirubin düzeyinin 1,0 mg/dL olması; total serum bilirubin düzeyinin >5,0 mg/dL olduğu durumda ise serum direkt bilirubin seviyesinin total bilirubinin %20'sinden fazla olması şeklinde tanımlanır. Kolestazlı bebeklerde öncelikle dışlanması gereken hastalıklar; ekstrahepatik bilier atrezi, tirozinemi, galaktozemi, sepsis, üriner sistem enfeksiyonları, toxoplazmozis gibi tedavi edilebilir intrauterin enfeksiyonlar ve konjenital hipotiroididir. Etiyolojiye göre acil cerrahi ve farklı tıbbi tedavi seçenekleri olduğundan, tanı yenidoğan döneminde olabildiğince erken konulmalı ve uygun tedavi planlanmalıdır.

PP-089

Düşük doğum ağırlığına bağlı geçici hiperinsülinizm: iki olgu

Duygu Besnili Açar¹, Seda Geylani Güleç¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Hipoglisemi yenidoğan döneminde sık görülen metabolik sorunlardan birisidir. Risk faktörü olan bebeklerde doğum sonrası tarama yapılarak, bu bebeklerin semptomatik olmadan önce tespit edilmesi amaçlanmaktadır. Burada doğum sonrası düşük doğum ağırlığı nedeniyle izlem amacıyla servisimize yatırılan ve dirençli hipoglisemi nedeniyle takip ettiğimiz iki benzer olgu sunulmaktadır.

Olgu : Bebek Y. ve Bebek D. 37 gebelik haftalarında sırasıyla 1920 gr ve 1870gr ağırlıklarında sezaryen doğum ile doğurtulmuş, sonrasında düşük doğum ağırlıkları nedeniyle takip amacıyla yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırılmışlardır. Bebek Y. asimetrik SGA, Bebek D ise simetrik SGA idi, sistemik muayenelerinde cilt altı yağ dokusu azlığı dışında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde özellik saptanmadı. Oral alımları yeterli olmayan her iki bebeğe de glukoz perfüzyon hızı (GPH) 6 mg/kg/dk olacak şekilde intravenöz mayi desteği verildi. Her iki olguda da postnatal ikinci günlerinde hipoglisemileri tespit edildi, (37mg/dl, 27mg/dl), semptomları olmayan olguların GPH değerleri kan şekeri takipleri yapılarak, her seferinde 2 mg/kg/dk olacak şekilde artırılarak 14mg/kg/dk 'ya kadar yükseltildi. Bebeklerin yüksek glukoz desteğini sağlamak için santral damar yolu açıldı. Postnatal 48. saatlerinden sonra hipoglisemileri sebat eden bebeklerden hipoglisemi anında insülin düzeyi bakıldı; sırasıyla 8 IU/ml 7,08 IU/ml tespit edildi. Glukoz desteği dışında ek medikal tedavi ihtiyaçları olmayan bebeklerin postnatal 7. günlerinden itibaren GPH'ları azaltılarak sıvıları kesildi. Postnatal 14 ve 18. günlerinde tam enteral beslenen ve genel durumları iyi olan bebekler taburcu edildi.

Sonuç : Hipoglisemi yenidoğan döneminde sıklıkla rastladığımız ancak halen sınırları net olmayan bir durumdur. Gebelik haftasına göre düşük doğum ağırlıklı veya yüksek doğum ağırlıklı bebekler, diyabetik anne bebekleri, prematürel hipoglisemi açısından riskli olduklarından kan şekersizinin yakın izlemi önemlidir. Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde hiperinsülinemi olabileceği akılda tutulmalı ve postnatal 48. saatten sonra hipoglisemisi devam eden bebeklerde insülin düzeyinin hipoglisemi anında bakılması önemlidir.

PP-090

Klebsiella Pneumoniae Sepsisine Bağlı Yaygın Damar İçi Pıhtılaşma Sendromu

Fatmakhanım Osmanova¹, Ferhat Sarı², Zeynep Yıldız Yıldırım³,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

³Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği

Amaç : Yaygın damar içi pıhtılaşma sendromu (YDPS), koagülasyon sisteminin intravasküler aktivasyonunun sınırlandırılmaması ile karakterli bir sendromdur. Bu tablo pıhtılaşma faktörleri trombosit ve antikoagülan proteinlerin tüketilmesine sebep olur. İkincil olarak fibrin mikrotrombüsler, doku iskemisi ve hedef organlarda hasara yol açabilir. En sık sebep gram negatif sepsistir. Kan ve santral kateter kültüründe Klebsiella pneumoniae üremesine bağlı YDPS olgusu sunulmuştur.

Olgu : Konjenital intestinal malabsorbsiyon tanılı olup solunum sıkıntısı nedeni ile çocuk enfeksiyon kliniğinde yatmakta olan 2 yaş kız hasta, genel durum kötü, bilinç bulanık şekilde çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. GSK:3, ateş:37°C, KTA:164/dk, solunum sayısı:58/dk, sPO₂:%90, KB: 90/48(58)mm/Hg idi. Ampirik olarak başlanan antibiyotik tedavilerine devam edildi. Laboratuvar incelemelerinde Hgb:10.9d/dl, trombosit sayısı:12.0X10⁹/L, fibrinojen:1.4g/l D-dimer:38000 bulundu ve hasta YDPS olarak değerlendirildi. İzleminde dolaşım bozukluğu ilerledi, her iki ayak ve sol el distal falankslarda trombotik lezyonlar gelişti. Şok tablosu ve hipotansiyon nedeni ile adrenal, noradrenalin infüzyonları başlandı, aferez trombosit ile transfüze edildi. Ekstremitelerindeki trombotik lezyonların ilerlemesi üzerine 5ml/kg taze donmuş plazma (TDP) içine 20ünite/kg/saat klasik heparin infüzyonu başlandı, solunum sıkıntısı ve bilinç bozukluğu ilerlemesi üzerine entübe edildi. Yatışının 4. günde kan basıncı normale dönen hastanın inotrop tedavileri azaltılarak kesildi. Heparin ve TDP tedavisi 11 gün verildi. Lezyonlarda belirgin gerileme olması üzerine iv heparin kesilip düşük moleküler ağırlıklı heparin ile 2x1 mg/kg/doz olacak şekilde subkutan olarak devam edildi. Distal falanks ve parmak uçlarındaki doku kaybı için plastik ve ortopedi kliniklerince cerrahi girişim düşünülmüdü. İzleminde sol el baş parmak, sağ ve sol 1. ayak parmak uçlarında spontan amputasyon gözlemlendi, diğer parmaklar tamamen düzeldi. Hastanın yoğun bakım ihtiyacı kalmaması üzerine servise devredildi. MTHFR(C677T) mutasyonunu homozigot olarak taşıdığı saptandı.

Sonuç : YDP klinikopatolojik bir sendromdur. Temel tedavi altta yatan sebebin ortadan kaldırılmasıdır. Tedavide TDP ile koagülasyon proteinlerinin yerine konulması yanında gelişen mikrotrombüslerin organ hasarına neden olmasını önlemek için heparin gibi antikoagülan ilaçlar da kullanılmalıdır. Hastamızda sepsis yanında mevcut olan MTHFR mutasyonu da klinik tablonun ağırlaşmasına neden olmuştur.

PP-091

Adrenolökodistrofi Hastasında Kemik İliği Transplantasyonu Sonrasında Gelişen İntestinal Graft Versus Host Hastalığı

Canan Nur Avcı¹, Dilek Güller², Ayşe Merve Usta², Nafiye Urgancı², Mine Güllüoğlu³,

¹S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Hastanesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Amaç : Adrenolökodistrofi (ALD) uzun zincirli yağ asitlerinin (VLCFAs) peroksizomal bir hastalıktır. En yaygın peroksizomal hastalık olup X'e bağlı resesif kalıttır. Çok uzun zincirli yağ asitlerinin birikimi sonucunda santral sinir sisteminin ilerleyici demyelinizasyonu ve adrenal korteks tutulumuna bağlı adrenal korteks yetmezliği ile seyreden bir hastalıktır. Allojenik hematopoetik kök hücre transplantasyonu hızlı progresif ALD hastalarında kullanılmaktadır. Kemik iliği transplantasyonu nörolojik açıdan asemptomatik ya da hafif etkilenmiş vakalarda yapılmalıdır. Tanı anında nörolojik semptomu olan hastalar kemik iliği transplantasyonu için aday olamamaktadır. Graft-versus-host hastalığı (GVHD), donörden alınıp hastaya kök hücrelerle birlikte verilen sağlıklı T-lenfositlerin aracılık ettiği şiddetli immünolojik reaksiyon sonucu multiorgan disfonksiyonu ile giden bir sendromdur. Kök hücre naklinden sonra en önemli mortalite ve morbidite sebebidir. Yüksek doz kortikosteroid akut GVHD tedavisinde ilk basamaktır.

Olgu : Bilinen adrenolökodistrofi tanılı 1.5 yıl önce kemik iliği transplantasyonu yapılan 3 yaşında erkek hasta son 6 aydır günde 8 kere bol sulu ishali ve kilo alamama şikayetleri ile Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. Genel durum orta. Fizik bakıda cilt soluk izlendi. Batında barsak sesleri artmış ve kot altı 2 cm karaciğer palpable saptandı. Rektal bakıda skintag saptandı. Hastada büyüme ve gelişme geriliği mevcuttu.

Hastada ön planda CMV enterokoliti, crohn hastalığı ve GVHD düşünüldü. Hastadan viral seroloji gönderildi. Gaita mikroskopisi ve tetkikleri sonucunda antibiyoterapi başlandı. Hastaya endoskopi ve kolonoskopi yapıldı. Özofagus, korpus ve antrumda ülser lezyonlar, kolon mukozasında kolon boyunca ülser ve fragile saptandı. Biyopsi sonucunda CMV immunohistokimyasal çalışmada spesifik boyanma izlenmedi. Çekumda iki odakta abortif görünümde basık epitelli kriplerde intraluminal hücresel debris varlığı görüldü. Hastaya kronik GVHD tanısıyla steroid tedavisi verildi. Steroid tedavisi sonrasında hastanın şikayetleri geriledi.

Sonuç: Kemik iliği transplantasyonundan sonra görülen en sık mortalite ve morbidite nedeni olan graft versus host hastalığının erken tespit edilmesi ve gereğinde steroid hayat kurtarıcı olabilir.

PP-092

Bir olgu ile neonatal alloimmün trombositopeni

Duygu Besnili Açar¹, Ezgi Kılıç¹, Seda Geylani Güleç¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Neonatal alloimmün trombositopeni ağır kanamalarla seyredebilen erken tanınıp hızlıca tedavi başlanması gereken ciddi bir trombositopeni nedenidir. Bu olgu sunumunda, yenidoğanın geçici takipnesi nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırılan ve rastlantısal olarak trombositopenisi saptanan hastamızı sunarak neonatal alloimmün trombositopeninin (NAİT) tanı ve tedavisini hatırlatmak istedik.

Olgu : Bebek Ç.; aralarında akraba evliliği bulunmayan, 38 yaşında sağlıklı baba ile 36 yaşında sağlıklı annenin 5. gebeliğinden, 41. gebelik haftasında, sezaryen ile hastanemizde doğurtuldu. Doğum sonrasında yenidoğan geçici takipnesi öntanısıyla yenidoğan servisimize yatırıldı. Bebeğin fizik muayenesinde ağırlığı 4020 gr, boyu 51 cm, baş çevresi 36 cm, solunum sistemi muayenesinde; dakika solunum sayısı 78/dk, solunum sesleri kaba idi, diğer sistem muayeneleri normaldi. Beyaz küre sayısı 25,6 10³/μL, hemoglobin 20,1 g/dl, trombosit sayısı 62 10³/μL, biyokimyasal parametreleri normal, enfeksiyon göstergeleri negatifti. Akciğer grafisinde havalanma artışı vardı. Solunum destek tedavisi düzenlenen bebeğin periferik kan yayması yapıldı; 3-4'lü trombosit kümesi görüldü. Annenin herhangi bir hastalığının, ilaç kullanım öyküsünün olmadığı ve trombosit sayısının normal olduğu görüldü. TORCH-S hastalıkları açısından bebeğin immunglobulin düzeyleri bakıldı, negatif saptandı. Otoimmün hastalıklar açısından bakılan direkt coombs testi negatifti. 24 saat sonra kontrol hemogramında trombosit sayısının 28 10³/μL gelmesi üzerine NAİT düşünülerek 1 gr/ kg intravenöz immunglobulin verildi. Kanama açısından izlenen bebeğin tüm batin ve transfontanel USG normal saptandı. İzleminde trombosit sayısı sırasıyla 118, 79, 83, 123, 113 10³/μL saptanan bebek poliklinikten takipleri devam etmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : Neonatal alloimmün trombositopeni mekanizmasında, babadan kalıtılan fetal trombosit antijenlerine karşı maternal alloimmunizasyona neden olan human platelet antijenleri (HPA) yer almaktadır. Olgularda intrauterin dönemden itibaren ölümle veya kalıcı nörolojik hasarla sonuçlanabilen intrakraniyal kanama gelişebilmektedir. Aile öyküsü varlığında tekrarlama riski yüksek olduğundan sonraki gebeliklerde fetusun yakından izlemi önemlidir. NAİT tedavisinde yüksek doz IVIG (400 mg/ kg/gün 4 gün veya 1 gram/kg/gün 2 gün) verilmektedir. Sonuç olarak yenidoğanda tespit edilen trombositopeni, öncelikli nedenler ile birlikte alloimmün trombositopeniyi de akla getirmelidir.

PP-093

Otoimmün Ensefalit - Bir Olgu Sunumu

Onur Küçüközer¹, Ece Orbay¹, Ferhat Sarı¹, Gülşen Köse¹,

¹İstanbul Şişli Hamidiye Etfal E.A.H. Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : Otoimmün ensefalitler genellikle bağışıklık sisteminin merkezi sinir sistemi antijenlerine karşı geliştirdiği tepki sonucunda ortaya çıkan, hafif veya sinsi bilişsel bozukluktan dirençli nöbet tablosuna kadar karışık klinik tablolarla izlenebilen paraneoplastik ya da immünolojik etiyojili bir grup hastalıktır. Status epileptikus tablosuyla acil servise başvuran otoimmün ensefalit ön tanılı olgumuzu sunduk.

Olgu : 17 yaşında, mülteci, kız hasta. 1 günlük şüpheli ateş, kusma ve nöbet tablosuyla acil servise başvurdu. Çoklu ve tekrarlayan antikonvülzan tedavi uygulamalarına rağmen nöbet tablosu 50 dakika boyunca devam eden hasta entübe edilerek çocuk yoğun ünite'sine yatırıldı. Hastanın özgeçmişte; Prenatal, natal, postnatal öyküde özellik yoktu. Anne-baba arasında 1. derece kuzen evliliği mevcut. Bir ve 6 aylık kardeşleri gastroenterit sonrası kaybedilmişti. Fizik bakıda vital bulgularında ateş: 36.8 derece, kalp tepe atımı: 115/dakika, tansiyon: 75/45 mm/Hg ; Nörolojik muayene: glaskow koma skoru:3, aktif konvülsif tabloda, bilinç kapalı, ağırlı uyarana yanıtı yok, kranial çiftleri intakt idi. diğer sistem muayeneleri normal. Laboratuvar tetkiklerinde; hemogram, biyokimyasal parametreleri, kan- idrar ilaç düzey tetkikleri, BOS parametreleri normal saptandı. İzleminde nöbet tablosu tekrarlamayan hastanın antiepileptik infüzyon tedavileri kademeli olarak azaltıldıktan sonra kesildi ve hasta ekstübe edildi. Ancak sedasyon almayan hastanın Glaskow koma skorunun 11, bilincinin konfü, non-oryente, non-koopere ve kas gücünün 2/5olarak izlenmesi üzerine çekilen EEG'sinde yaygın zemin aktivitesinde yavaşlama ve kontrastlı kraniyal MRG'sinde periventriküler beyaz cevher ve internal kapsüle uzanan ensefalit ile uyumlu görünüm ve diffüzyon çekimde iskemik alanlar saptandı.Paraneoplastik sendrom ayırıcı tanıları açısından yapılan batın ultrason görüntülemesi, beta-hcg, alfafetoprotein, antitiroglobulin ve anti-tpo tetkik düzeyleri normal olarak saptandı. Hastaya plazma değişimi tedavisi toplam 5 doz ve 1.5 kat plazma hacmi dozunda yapıldı. Hastanın tedavisinin 4. gününde kas gücünde ve glaskow koma skorunda artış olduğu izlendi.

Sonuç : Psikiatrik bulgularla ve ani başlayan epilepsi, uzun süreli status epileptikus ve diğer nörolojik bulguları olan hastalarda otoimmün ensefalit akılda tutulmalı, antikorları negatif olsa bile tedavi uygun olarak düzenlenmelidir.

PP-094

Yenidoğanda fizik muayenenin önemi: konjenital adrenal hiperplazi

Duygu Besnili Açar¹, Mahmut Bal¹, Elif Sağsak¹, Seda Geylani Güleç¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gaziosmanpaşa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Konjenital adrenal hiperplazi (KAH), adrenal steroidogenez defekti ile seyreden, otozomal resesif geçişli bir genetik hastalıktır. Bu sunumda özel bir hastanede doğan ve erkek kimliği çıkarılmış olan, postnatal 7. gününde kusma, emmeme şikayetleriyle acil polikliniğimize getirilen bebeğin fizik muayenesinde ambigu genitalite görülmesiyle konjenital adrenal hiperplazi tanısı alan olgumuzu anlatıldı.

Olgu : Bebek K. özel bir hastanede postnatal 38 gebelik haftasında 3130 gr ağırlığında, normal vajinal yolla doğmuş. Bebek postnatal 7. gününde kusma ve emmeme şikayetleri olması üzerine ailesi tarafından acil polikliniğimize getirildi. Aile öyküsünde; 20 yaş anne ve 30 yaş babanın 1. derece kuzen olduğu ve ailenin ilk bebeği olduğu öğrenildi. Fizik bakısında dehidrate görünen, hipotonisitesi mevcut olan bebeğin, kardiyovasküler, solunum ve gastrointestinal sistem muayeneleri doğaldı. Genital muayenesinde fallus hipertrofisi olduğu (fallus boyu 2cm), üretra orifisinin fallus tabanına açıldığı, vajina orifisinin olmadığı görüldü. Genital katlantılar içinde gonad benzeri yapılar ele gelmedi (resim 1). Hasta tetkik ve tedavi amacıyla yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Laboratuvar tetkiklerinde kan sayımı normal sınırlarda, biyokimyasında; na: 127 mmol/L, k:7,4 mmol/L saptandı. Hastanın elektrolit imbalanslarına yönelik tedavisi başlandı. Pelvik ultrasonografisinde uterusu saptanırken, skrotal ultrasonografisinde testis izlenmedi. Endokrin uzmanıyla görüşülerek, kortizol, ACTH, 17OH progesteron, 11-DOC, DHEAS, Total testosteron düzeyleri tetkik için gönderildi. Konjenital adrenal hiperplazi düşünülen bebeğe iv hidrokortizon ve oral fludrokortizon tedavileri başlandı. Bebeğin karyotip sonucu 46XX tespit edildi. Hormonal tetkik sonuçları endokrin uzmanıyla değerlendirildi ve 21 Hidroksilaz eksikliği düşünüldü. İzleminde genel durumu düzelen, oral alımı tolere eden ve KAH tedavileri düzenlenen bebek ayaktan takipleri devam etmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : En sık görülen KAH tipi 21 hidroksilaz eksikliğidir (% 90-95). Enzim eksikliğinin derecesine göre klinik tablo değişkenlik gösterir. Doğum sonrası yenidoğan bebekler tamamen çıplak olarak muayene edilmeli, genital muayenesi ihmal edilmemelidir. Olgumuz aileye erkek ve peygamber sünnetli olarak söylenmişti. Özellikle penoskrotal hipospadiaslı olgularda bu durumun cinsiyet gelişim bozukluklarından birisi olabileceği, muayenede iyi değerlendirilmesi gerektiği akılda tutulmalıdır.

PP-095

Yenidoğanda Lökomooid Reaksiyonla Gıdan Klebsiella Sepsisi

Şehadet Gündoğan², Demet Oğuz¹, Murat Elevli²,

¹Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Neonatoloji, İstanbul

²Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Lökomooid reaksiyon, lökosit sayımının kemik iliği dışındaki sebeplere bağlı olarak 50,000 hücre/mL nin ve periferik kanda nötrofil sayısının >30,000 üzerine çıkması tanımlanan hematolojik bir bozukluktur . Yenidoğan döneminde enfeksiyonlarda, ciddi hipoksi ve asfiksi, Bronkopulmoner Displazi, anemi, antenatal steroid kullanımı, kromozom anomalileri ile ilişkili olabilir. Ayırıcı tanı için kemik iliği aspirasyonu gerekebilir. Burada prematürite tanısıyla izlenen bir bebekte Klebsiella sepsisine bağlı gelişen lökomooid reaksiyon ayırıcı tanıda bu etkene de dikkat edilmesi amacıyla sunulmuştur.

Olgu : 32. gh sında ikiz eşi olarak 880 gr doğan hasta postnatal 14. gununde taşıkardı kusma semptomları olması üzerine alınan tetkiklerinde lökosit 74.190 nötrofil 61.180 lenfosit 4660 hemglobin 11.7 g/dl ve platelet 40.000 geldi. Periferik yayması yapıldı ve sola kayma, notrofil sayısındaki artma görüldü. Ampisilin sefagen antibiyoterapisi kultur alınarak Vankomisin Piperasilin-Tazobaktam, Amfoterisin B olarak değiştirildi. Hastanın günlük hemogram takibinde Wbc sayısının azaldığı görüldü, tedavisi 5. gununde sonuçlanan hemokulturunde Piperasilin-Tazobaktam ve Gentamisin duyarlı Klebsiella Pneumonia uremesi oldu. Hasta Çocuk Enfeksiyon Hastalıklarına konsulte edildi Vankomisin ve Amfoterisin B stoplandı Gentamisin baslandı . Kontrol kan kültürü alındı. Piperasilin-Tazobaktam ve Gentamisin tedavisi ile devam edildi. Alınan kontrol kan kültürunde ureme olmayan klinik semptomlar ve laboratuvar parametreleri normale donen hastanın Gentamisin 7. gunde Piperasilin-Tazobaktam 14. gunde kesildi.

Sonuç : Yenidoğan da sepsis , yaşamın ilk ayında enfeksiyona ait sistemik işaret ve bulguların olduğu ve kan kültüründe özgül bir etkenin üretildiği bir klinik sendromdur.Neonatoloji alanında yaşanan gelişmelere rağmen hala önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sepsise bağlı lökomooid reaksiyon CMV, Enterokok, Pseudomonas ve Klebsiella'ya bağlı olarak bildirilmiştir. Olgumuzda erken tanı ve tedavi ile komplikasyon gelişmeden sepsis kontrol altına alınabilmektedir. Lökomooid reaksiyon olan premature bebeklerde Klebsiella da etken olarak akılda tutulmalıdır.

PP-096

Bir olgu nedeni ile Sever hastalığı

Kamil Şahin¹, Murat Elevli¹, İbrahim Sungur²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : İlk kez 1912 yılında Sever tarafından tanımlanmış hastalık; çocuklarda en sık topuk ağrısı nedeni olan kalkaneal apofizittir ve tipik olarak hızlı büyüme döneminde ya da spor sezonunun başında ortaya çıkar. Aşırı kullanıma bağlıdır ve inflamatuvar bir süreç olarak tanımlanmaktadır. Yirmi yaş altı sporcularda %5,8'lik insidansa sahiptir. Spora devam etmek semptomları alevlendirmektedir. Biz de 11 yaşındaki kız hastayı, konuya dikkat çekmek amacıyla sunmaktayız.

Olgu : Hastanemiz Çocuk Hastalıkları polikliniğine 2 aydır devam eden topuk ağrısı nedeni ile başvuran hastada ateş, travma ve geçirilmiş hastalık öyküsü yoktu ve hastamız amatör olarak atletizm yapmaktaydı. Hastanın muayenesinde; sol kalkaneus posteriorunda hassasiyet mevcuttu. Hastaya uygulanan tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, biyokimya testleri normal sınırlarda bulundu. Romatizmal durumlar için istenen testler normal bulundu. Hastanın lateral ayak bileği grafisinde kalkaneal apofizde fragmantasyon ve skleroz artışı olduğu görüldü. Sever hastalığı teşhisi konan hastaya sportif faaliyetlerine ara vermesi ve daha sonrasında da şikayetlerini arttıracak ağır egzersizlerden kaçınması önerildi. Oral ve lokal non steroid antiinflamatuvar ilaçlar önerildi.

Sonuç : Kalkaneal apofiz kırıkda sütunlarından oluşmaktadır ve kemikleşme sonradan olmaktadır. Apofizit ise tekrarlayan mikrotravmalar sonucunda, kemik-kırıkda bileşkesinde mikroavulsiyonlara neden olur. Sever hastalığı olması için, mikrotravmaların kemiğin iyileşme kapasitesinin üzerinde yaralanma yapması gerekmektedir. Büyüme çağındaki çocuklarda, alt ekstremitelerde uzun kemiklerindeki büyüme kas ve tendonların büyümesinden daha hızlı olması nedeniyle oluşan büyüme farklılığı, topuğa yük binen aktiviteler sırasında kalkaneal apofiz üzerindeki gerginliğinin artmasına yol açabilmektedir. Tanı radyografi ile konmamakla birlikte, aşıl tendiniti, retrokalkaneal bursit, kalkaneal stres kırığı, kalkaneal kistler, osteomyelit ve plantar fasiit ayırıcı tanıda yer almaktadır. Hastamızda bu tanımlar dışlanmıştır.2-4 hafta süren nonsteroid antiinflamatuvar ilaç tedavisine ilave fizik tedavi ve alçı ve atel tedavileri de uygulanabilmektedir. Hastalığın prognozu iyidir ve kalıcı sakatlık bırakmaz. Bu nedenle hastalar sportif aktivitelerine dönebilmektedirler. Özellikle büyüme çağındaki topuk ağrısıyla gelen çocuk hastalarda, Sever hastalığı akla gelmelidir..

PP-097

Clostridium difficile enfeksiyonuna eşlik eden protein kaybettiren enteropati olgusu

Gizem Adan¹, Nafiye Urgancı¹, Ayşe Merve Usta¹, Dilek Güller¹, Ayşe Aysim Özağar²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji, İstanbul

Amaç : Protein kaybettiren enteropati (PKE), plazma proteinlerinin gastrointestinal sistemden kaybı ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Giardia, Clostridium difficile gibi pek çok parazitik enfeksiyonlarında PKE'ye neden olduğu bilinmektedir. C. difficile enfeksiyonları semptomatik yada asemptomatik olabilir. Literatürde az sayıda olguda C. difficile enfeksiyonuna bağlı PKE geliştiği bildirilmektedir. Bu olguyla pretibial ödem, ishal kliniğiyle başvuran ve hipoalbuminemi, hipogamaglobulinemi, yüksek fekal alfa-1 antitripsin düzeyi ile C. difficile enfeksiyonu sonrası gelişen PKE irdelenmiştir.

Olgu : 9 aylık erkek hasta, ishal, hafif ateş, burun akıntısı ve göz çevresinde, bacaklarda şişme şikayetiyle getirildi. Öyküsünde ishal ve üst solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile bir haftadır ampisilin-sulbaktam tedavisi başlandığı, sonra gözlerde ve bacaklarda şişmesinin olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde özellik ve anne baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, orofarenks hiperemik, gözlerde periorbital, ayak bilekleri ve bacaklarda basmakla gode bırakan ++ ödem mevcuttu. Kalp tepe atımı ritmik, S1-S2 doğal, ek ses-üfürüm yok, solunum sistemi tabii ve organomegali saptanmadı. Laboratuvarında tam kan sayımı normal, CRP 1,08mg/L saptandı. Total protein: 2,9g/dL, albümin: 1,5g/dL, IgG düzeyi normal aralığın altında 1120mg/dL, IgA, IgE, IgM düzeyleri normaldi. INR: 1,14, Total bilirubin: 0,08 mg/dL, ALT: 48U/L AST: 18U/L GGT: 9U/L ALP: 168U/L, Ca 8 mg/dl, Üre: 11 mg/dL, Kreatinin: 0,11mg/dL karaciğer ve böbrek fonksiyonları normaldi. Gaitada C. difficile ToksinB pozitif, Gaitada alfa1 antitripsin, >1800 olarak pozitif sonuçlandı. Hastaya destek tedavileri başlandı ve albümin transfüzyonu yapıldı. Orta zincirli Formula ile beslenmeye başlandı. Üst GİS endoskopisinde bulbus ve duodenumda refle veren beyaz renkli atılmış pamuk görünümü saptandı. Histopatolojik incelemede "duodenum villöz yapılarının düzenli olduğu ancak epitel altında bazı lenfatik damar yapılarında ektazi" gözlemlendi. Bu bulgular lenfanjiyektazi olarak değerlendirildi. Destek tedavinin onuncu gününde şikayetleri gerileyen hastanın IgG, A, M ve albümin düzeyi normal sınırlarda saptandığından kontrollere gelmek üzere eve gönderildi.

Sonuç : Büyüme ve gelişmesi yaşlarıyla uyumlu olan, malabsorbsiyon öyküsü olmayan, ishal ve vücudunda yaygın ödemle başvuran olgularda idrar incelemelerinde proteinüri saptanmadığında noninvazif bir test ile gaitada alfa1 antitripsin bakılmalıdır ve PKE akıldan tutulmalıdır.

PP-098

Çocuklarda Nefrotik Sendromun Nadir Bir Nedeni: Membranöz nefropati olgu sunumu

Bağdagül Aksu¹, Merve Akkaş², Ayşe Ağbaş¹, Murat Elevli², Yasemin Özlük³,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojisi, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

³İstanbul Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Membranöz nefropati, erişkinlerde nefrotik sendromun en sık nedeni iken çocuklarda çok nadir görülür. Bu yazıda, membranöz nefropati tanısı konulan olgumuz literatür eşliğinde gözden geçirilerek sunulmuştur.

Olgu : On yaşında kız hasta, çocuk acil polikliniğimize tüm vücutta yaygın ödem şikayetiyle başvurdu. Bilinen bir hastalığı, alerjisi veya düzenli ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Enerji içeceği, bitki çayı tüketmiyordu. Yakın zamanda enfeksiyon geçirmemişti. Ebeveynleri arasında akrabalık yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde bilateral periorbital ve pretibial ödemi mevcuttu. Tüm sistem muayeneleri doğaldı. Vital bulguları doğal, tansiyonu 100/70 mmHg (<90.p) idi. Serum üre: 19.9 mg/dl kreatinin: 0.30 mg/dl t.kolesterol: 368 mg/dl, trigliserit: 137 mg/dl, LDL: 280 mg/dl, t.protein: 3.6 g/dl, albumin: 1.8 g/dl, tam idrar tahlilinde protein: 3+++ , 50 rbc, 11 wbc, bol bakteri ve spot idrarda protein/kreatinin: 16 mg/mg idi. Üriner ultrasonografisinde her iki böbrek boyutları üst sınırdan ve ekojeniteleri grade 1 artmış bulundu. Hastaya mevcut bulgularla nefrotik sendrom tanısı konularak tansiyon ve aldığı çıkardığı takibi yapıldı. Tansiyonları normal aralıkta seyretti. İdrar çıkışı 0.8 cc/kg/saat olarak izlendi. Enfeksiyon belirteçlerinde özellik yoktu. ANA:(-), anti-ds-DNA:(-), C3: 1.09 g/ L (N:0.9-1.8), C4: 0.28 g/L (N:0.1-0.4) saptandı. Böbrek biyopsisi yapıldı, sonucu beklenmeden gün aşırı 3 kez 1 gr pulse steroid verildi. Ardından 2 mg/kg/gün oral kortikosteroid başlandı. Patoloji sonucu membranöz nefropati olarak sonuçlanınca antifosfolipaz A2 (PLA2) reseptör antikoru bakıldı ve 1/80 titrede (+) saptandı. Ponticelli rejimiyle yönetilerek her ay dönüşümlü 2 mg/kg/gün oral siklofosfamid ve steroid tedavisi uygulandı. Altı aylık tedavi sonunda antifosfolipaz A2 reseptör antikoru negatifleşen, serum albümin: 4 g/dl, tam idrar tahlilinde eser protein, spot idrarda protein/kreatinin: 0.34 mg/mg olan hastamız halen prednol 8 mg/gün ile izlenmektedir.

Sonuç : Membranöz nefropati çocuklarda klinik, patolojik ve prognoz açısından farklılıklar gösteren nadir bir nefrotik sendrom nedenidir. Tedavisinde steroidler, dirençli olgularda alkileyici ajanlar, kalsinörin inhibitörleri gibi immunosupresif ajanlar kullanılmaktadır. Siklofosfamid ve steroid tedavisini içeren Ponticelli protokolünü uygulayarak oldukça iyi klinik ve laboratuvar cevabıyla hastamızı halen izlemekteyiz.

PP-099

Unilateral Fasiyal Sinir Tutulumu İle Giden Guillain-Barre Sendromu

İbrahim Ethem Arslanhan¹, Senem Ayça², Semih Ayta², Azer Kılıç Başkan¹, Murat Elevli¹,

¹Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi, pediatri Kliniği, İstanbul

²Haseki Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümü

Amaç : AMAÇ: Guillain Barre sendromu (GBS), hızlı ilerleyen simetrik genellikle asendan seyirli ekstremitte güçsüzlüğü, tendon reflekslerinde kayıp, hafif duysal semptomlar ve değişken otonomik disfonksiyon ile karakterize bir hastalıktır. Kranial sinir tutulumu ile giden GBS nadir görülen bir varyanttır ve genellikle bilateral güçsüzlük görülür.

Olgu : OLGU: 6 yaş erkek hasta yürümeye zorluk, ağızda kayma ve gözünü tam kapatamama şikayetleri ile çocuk acile başvurdu. Aynı gün yüzdeki şikayetleri nedeniyle kulan burun boğaz polikliniğine başvurduğu ve sağ periferik fasial palsi tanısı konulduğu öğrenildi. Yaklaşık 2 hafta önce geçirilmiş bir üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Kranial sinir muayenesinde sağ periferik fasial palsi saptandı. Kas gücü değerlendirmesinde alt ekstremitelerde kas gücü 3-4/5 idi ve derin tendon refleksleri alınamıyordu. Hastanın 3 gün önce dış merkezde benzer şikayetlerle bakılan tetkiklerinde kreatinin kinaz (CK) düzeyi 990 u/l saptanmıştı. Bakılan kontrol CK düzeyi normal saptanan hasta fasiyal sinir tutulumu ile giden GBS ön tanısıyla interne edildi. Yapılan sinir ileti incelemesi motor ve duysal lifleri tutan demiyelinizan polinöropati ile uyumluydu. Lomber ponksiyonda hücre saptanmazken protein seviyesi 142 mg/dl idi; albüminositotik disosiasyon ile uyumluydu. GBS tanısı ile monitörize edilerek vital bulguları yakın takibe alındı ve toplamda 2 gr/kg IVIG beş günde verildi. IVIG tedavisi sonrası yüz felci geriledi, kas gücünde kısmi düzelme görüldü. Birinci ay yapılan kontrolünde kas gücünün tama yakın düzeldiği, kranial sinir muayenesinin olağan olduğu saptandı.

Sonuç : SONUÇ: Prognoz genellikle iyi olsa da solunumun durması ve kardiyak aritmiler nedeniyle ölümcül olabilir. Bazı vakalarda duysal ve motor kusur kalabilir. Nörolojik bulgular birkaç, günden bir aya kadar olan süre içerisinde gelişir. Tanı almış, ya da süphe edilen vakaların yakın izlemi, kardiyak monitorizasyonu ve gerekirse yoğun bakım izlemi oldukça önemlidir. Unilateral fasiyal sinir tutulumu nadir görülen bir durum olmasına rağmen ayırıcı tanıda GBS her zaman akılda tutulmalı ve fasiyal sinir felci ile başvuran çocuklarda ayrıntılı bir nörolojik muayene mutlaka yapılmalıdır.

PP-100

Şiddetli Kemik Ağrısı Olan JİA Tanılı Hastada Kronik Non Bakteriyel Osteomyelit Olgusu (CNO)

Büşra Fatma Fatma Beyter Özel¹, Dilan Akgün¹, Betül Sözeri¹,

¹İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Kronik nonbakteriyel multifokal osteomyelit(CNO); etiyolojisi aydınlatılamamış, nadir görülen, enflamatuvar bir kemik hastalığıdır. 10.5 yaşında 6 yıldır JIA tanısı olan, kontrolleri sırasında çekilen MR'da sağ sakroiliak ekleminde belirgin olmak üzere eklem yüzeylerinde belirgin kontrast tutulumu olan hastada ön tanıda CNO düşünülerek takip edilen olguyu sunduk. Tekrarlayan multifokal kemik ağrısı olup osteomyelit kliniği olan hastalarda CNO'nun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Olgu : 10.5 yaşında 6 yıldır JIA tanılı, metotreksat, folik asit ve etanercept kullanan erkek hasta kontrolleri sırasında çekilen MR'da; sağ sakroiliak eklem inferiorunda belirgin olmak üzere eklem yüzeylerinde yoğun kontrast tutulumu olması üzerine, CNO ön tanısı ile servise yatırıldı. Fizik muayenede özellik saptanmadı. Tetkiklerinde sedimantasyon:26mm/saat, CRP:1.1mg/dL, WBC:9.280, NEU:4.37, HGB:12g/dL, PLT:363000, biyokimyasında özellik saptanmadı. Tüm vücut koronal stir MR'da; bilateral inferior pubik ramusta ve solda iskium kemiğinde, sol femur büyük trokanter, femur boynu ve proksimal femur diafizinde; T2 ağırlıklı sekanslarda izlenen hiperintens difüz sinyal artışları dikkat çekmiştir. Diz eklemlerinin değerlendirilmesinde sağda femur distal epifizinde fizis hattı düzeyinde, sağ tibia proksimal metafizier kesimde, sol femur distal epifiz ve tibia proksimal epifizinde noktasal şekilde izlenen T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens sinyal artışları görülmesi üzerine hasta Ortopedi ve Travmatoloji bölümüne danışıldı. Konseyde görüşüldü ve kemik biyopsisi kararı alınarak sol femur distalinden biyopsi alındı. Hücre sayımında nötrofil hakimiyeti görüldü. Mikobakteri ARB negatif, eklem sıvısı kültüründe lökosit görüldü, bakteri görülmedi. Patoloji sonucunda; kan ve fibrin içerisinde matür kemik fragmanları, yer yer kronikleşen akut iltihap bulguları saptandı.

Sonuç : CNO çocuklarda görülen, enfektif olmayan, enflamatuvar bir osteomyelit çeşididir. Genellikle uzun kemiklerin metafizleri tutulsa da omurga, pelvis ve omuz da tutulan kemikler arasındadır. Etkilenen kemikte lokal ağrı görülür. Tanı için klinik özelliklerin yanında mikrobiyolojik, histopatolojik incelemeler ve görüntüleme yöntemleri kullanılır. Klinik ve radyolojik olarak osteomyelit düşündüren olgularda multifokal tutulum ve tekrarlayan ataklar mevcut ise ayırıcı tanıda CNO akla gelmelidir. Tanının erken dönemde konulması ilerleyen dönemlerde gereksiz tetkik, tedavi ve komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

PP-101

Gonad Radyosensitivitesine Bakış

Merve Özen¹, Ayla Güven²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinolojisi, İstanbul

Amaç : Yenidoğan döneminde özellikle 32 haftadan önce doğan prematürelde sıklıkla ventilasyon desteğine ihtiyaç duyulmaktadır. Ventilatör tedavisi alanlarda olası komplikasyonlar açısından sık röntgen çekilmektedir. Çekimler sırasında gonadların korunması unutulmaktadır. Burada prematüre doğan amenore şikayeti ile başvuran hipergonadotropik hipogonadizm saptanan olgu sunulmuştur.

Olgu : Aralarında akrabalık olmayan ebeveynlerden 28 haftalık ve 900 gr olarak doğan uzun süre mekanik ventilatörde izlenen hasta adet görememe şikayeti ile çocuk endokrinoloji polikliniğine başvurdu. Başvuru yaşı 15 10/12 idi. Öyküsünde voleybol oynadığı, sürekli ilaç kullanımı olmadığı öğrenildi. Muayenesinde boy 153.5 cm (-1.5 SDS), ağırlık 46 kg (-1.68 SDS), Vki 19.52 kg/m² (-0.77 SDS). Tanner evrelemesi Meme III, pubik kıllanma V idi. Tetkiklerinde LH: 36.06 mIU/ml, FSH: 127.82 mIU/ml, E2 < 10 pg/ml, TSH: 0.9 uIU/ml, sT4: 1.17 ng/dl, prolaktin: 12.42 ng/ml, B-hCG: 2.85 mIU/ml. Kromozom analizi 46,XX idi. Meme gelişimi ile birlikte hipergonadotropik hipogonadizmi olan hastada otoimmün ooforit olabileceği düşünüldü. Anti over antikoru negatifti. Olası eşlik eden otoimmün patolojiler açısından bakılan anti-TPO, anti-tiroglobulin antikoru negatifti. Pelvik ultrasonda overler görülemedi, uterus 18x13x50 mm idi. AMH: 0.057 ng/ml saptanan hastaya primer over yetmezlik tanısı ile 17-beta östradiol tedavisi başlandı. Kemik mineral dansitesi ölçümünde L1-L4 Z skoru -3.1 SDS olan hastaya kalsiyum desteği verildi. Hastadan çölyak antikorlarının gönderilmesi planlandı. Hastanın takipleri devam etmektedir.

Sonuç : Radyoterapi özellikle yaşa ve doza bağımlı olarak oositlere zarar vererek over yetmezliğine neden olabilir. *Bir çalışmada oositin radyosensitivitesinin <2Gy** olduğu tahmin edilmiştir. Bu tahmine dayanarak hastaların %97.5 kadarında ani ve kalıcı over yetmezliğine yol açacak radyoterapi dozları doğumda 20.3 Gy, 10 yaşında 18.4 Gy, 20 yaşında 16.5 Gy, 30 yaşında 14.3 Gy olarak hesaplanmıştır. Bu konuda daha fazla araştırılmaya ihtiyaç duyulmakla birlikte çocuk yaş grubunda özellikle yoğun bakımda yatmakta olan hastalar için gonadların radyoterapiden korunması ileriki dönemde gonad işlevlerinin sağlıklı olması için oldukça önemlidir. Biz bu vakada meme gelişiminin yanında uterus boyutunun pubertal olması nedeniyle erken ovaryan yetmezlik düşündük. Bunun sebebinin gonadların korunmadan çekilen grafler olabileceğini düşündük. Tüm çekimlerde koruyucu önlemlerin alınmasının önemini vurguladık. *Medline Abstract for Reference 23 of 'Ovarian failure due to anticancer drugs and radiation' Wallace WH, Thomson AB, Kelsey TW Hum Reprod. The radiosensitivity of the human oocyte 2003;18(1):117. **1 PAAC 0.1 G.

PP-102

Baş dönmesi ve ortostatik hipotansiyona yol açmış B12 vitamin eksikliği olgusu

Kamil Şahin¹, Canan Yolcu¹, Murat Elevli¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : B12 vitamin eksikliği toplumda sanılandan daha sık olarak görülmektedir. Kan sayımı değerlerini etkilemeden çok önce, gelişim geriliği, paresteziler, proprioseptif duyu bozuklukları, hipotoni, nöbetler, ataksi, demans, paralizi, anormal hareketler, hafıza kaybı, kişilik değişiklikleri, okul performansında düşüklük, depresyon gibi bulgulara yol açabilmektedir. Biz de baş dönmesi ve ortostatik hipotansiyonu olan bir olguyu, konuya dikkat çekmek amacıyla sunmaktayız.

Olgu : Hastanemiz genel çocuk hastalıkları polikliniğine baş dönmesi şikayeti ile başvuran 17 yaşındaki kız hastanın, yapılan sistemik ve nörolojik muayenesinde özellik saptanmadı. Baş dönmelerinin bazen ayakta bazen de ayağa kalkarken olduğu öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Tansiyon arteryel 100/60 mmHg ölçüldü. Kalpte aritmi ve üfürüm duyulmadı. Laboratuvar tetkiklerinde; lökosit 8870/mm³, hematokrit %42,3 trombosit 349000/mm³, vitamin B12 87 pg/ml (N 180-914), bulundu. Diğer biyokimya ve tiroid hormonları, folik asit, demir ve çinko değerlerinin normal sınırlarda olduğu görüldü. Çocuk Kardiyoloji değerlendirmesinde ekokardiyografi normal bulundu. Tansiyon holter ve muayene bulgularına göre ortostatik hipotansiyon tanısı kondu. Yapılan göz muayenesinde patolojiye rastlanmadı. Hastaya parenteral siyanokobalamin başlandı ve diyet önerilerinde bulunuldu. 10 gün sonraki kontrolünde ayakta baş dönmelerinin geçtiği, ayağa kalkarken olan baş dönmelerinin de, olmadığı öğrenildi.

Sonuç : Baş dönmesi ve bayılma B12 vitamin eksikliğinde sık görülen bir bulgudur. Bazen B12 vitamini sınırda normal değerlerde olsa bile, nörolojik ve hemodinamik bulgular olabilmektedir. Bu durumda metil malonik asit ve homosistein bakılarak tanı konabilir. Bizim hastamızda diğer nedenler dışlandıktan sonra baş dönmesi B12 vitamin eksikliğine bağlandı ve tedaviyle şikayetlerin geçtiği öğrenildi. Hasta ve ailesinde epilepsi öyküsü olmadığı ve nörolojik muayenesi normal olduğu için hastadan hemen EEG ve beyin manyetik rezonans görüntüleme istenmedi ve şikayetlerinin tedaviyle geçmesi nedeni ile gerek görülmedi. Çocuklarda düzenli ve yeterli beslenme alışkanlığının olmaması nedeni ile, polikliniklere B12 vitamini eksikliğine bağlı bulgularla başvuran hasta sayısı artmaktadır. Baş dönmesi olan çocuklarda B12 vitamin eksikliği de akılda tutulmalıdır.

PP-103

Çocuklarda Kronik Böbrek Yetmezliğinin Önemli Bir Nedeni; Bardet Biedl Sendromu- Medüller Kistik Hastalık Kompleksi Olgusu

Gizem Kurtar¹, Gül Özçelik², Nafiye Urgancı³,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Laurence Moon Bardet Biedl sendromu (LMBS) nadir görülen, otozomal resesif kalıtılan obezite, retina distrofisi, polidaktili, böbrek malformasyonları, zihinsel gerilik ve hipogonadizm ile karakterize multisistemik genetik bir hastalıktır. Juvenil nefronofitizi-medüller kistik hastalık kompleksi ise, herediter özellik gösteren ve kortikomedüller bileşkede kistler ile birlikte tubulointerstisyel nefritin görüldüğü heterojen bir hastalık grubudur. Bu olguda kronik böbrek yetmezliği nedenleri arasında yer alan LMBS ve JNF klinik gidişi anlatılmıştır.

Olgu : 15 yaşında erkek hasta; solunum sıkıntısı, ishal, halsizlik yakınmasıyla başvurdu. Özgeçmişinde; 4400 gr, sendromik görünümlü ve polidaktili ile doğduğu öğrenildi. Soygeçmişinde Bardet Biedl sendromu(BBS) tanılı kız kardeş öyküsü bulunması üzerine genetik tetkikler yapılarak doğduktan kısa süre sonra BBS tanısını aldığı öğrenildi. Anne baba arasında akraba evliliği yoktu. Öyküde 2-3 yaşında kilo alımının arttığı, 7 yaşında %50 mental retardasyon saptandığı, 9 yaşında retinitis pigmentosa tanısı aldığı öğrenildi. 13 yaşında ilk kez başvuran hastanın üre(71.6 mg/dL), kreatinin(1.29 mg/dL) idi. Fizik muayenesinde: 120 kg (>99 p), 160cm(25p-50p), vücut kitle indeksi:46.9 kg/m² idi. KTA:113/dk, TA:120/80 mmHg, genel durumu ortaıydı . Gözlerde strabismus, retinitis pigmentosa, orofarinkste postnazal akıntı saptandı.Bilateral ronküsleri mevcuttu. Haricen erkekti, mikropenisi vardı. Laboratuvar değerleri; Hb:11.4 gr/dL , WBC:7980 10⁹/L , CRP:29.3 mg/L , üre:140 mg/dL , kreatinin:5.64 mg/dL , Na:130 mmol/L , K:4.51 mmol/L idi. İdrarda protein: ++, mikroskopide 21 eritrosit mevcuttu. Ph:7.21 , HCO₃:18.3 bulundu. Üriner sistem ultrasonografisinde ; böbrek parankim ekojenitesi grade 2 artmıştı, her iki böbrekte büyüğü sol böbrek alt polde 9x9 mm boyutunda düzgün sınırlı, anekoik içerikli birkaç adet kortikal kist saptandı. Bu bulgular hastanın sendromik nefronofitizi- medüller kistik hastalık olduğunu düşündürdü. Hastada kronik böbrek yetmezliği zemininde akut böbrek yetmezliği düşünüldüğüne takip ve tedavisi düzenlendi.

Sonuç : Bardet Biedl sendromunda renal patolojiler temel tanı kriterlerinden birisidir, kronik böbrek yetmezliği gelişimi bu sendroma bağlı en sık morbidite ve mortalite nedenidir. Bu nedenle; BBS'de renal hasarın oluşabileceğinin bilinmesi ve erken teşhisi prognoz açısından kritik bir öneme sahiptir.

PP-104

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Tümör ; Juvenil Tip Granüloza Hücreli Over Tümörü

Aybike Koç¹, Sema Vural², Dildar Bahar Genç²,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Juvenil tip granüloza hücreli tümör, çocuklarda çok nadir görülür ve tüm over tümörlerinin %0.1'ini oluşturur. Genellikle prepubertal dönemde ve genç kadınlarda görülmektedir. Çoğunlukla östrojen salgıladığı için puberte prekoks ve adet düzensizliğine neden olur. Bu yazıda, adet düzensizliği sonrası karında kitle saptanıp juvenil tip granüloza hücreli over tümörü tanısı alan ve gecikmeli olarak onkolojiye sevk edilen 16 yaşındaki bir kız hasta sunulmuştur.

Olgu : Aktif şikayeti olmayan 16 yaşında kız hasta sağ overde kitle nedeniyle yapılan ameliyat sonrası ileri tetkik amacıyla hastanemize başvurdu. Öyküsünden bir ay önce dış merkeze sık adet görme ve karın şişliği şikayetleriyle başvurduğu, muayenesinde batında kitle saptanması nedeniyle ameliyat olduğu bilgisi alındı. Fizik muayenesi karındaki ameliyat izi dışında normaldi. Özgeçmişinde puberte prekoks semptom ve bulguları yoktu. Preoperatif görüntülemelerinde pelvisten umblikusa uzanan 19*16*8.5 cm boyutlarında kitle ve batında yaygın sıvı saptanmış, tümör belirteçleri ve hormon düzeylerine bakılmamıştı. Çocuk onkolojisine danışılmadan ameliyat edilen, sağ salpingoofektomi ve total kitle eksizyonu yapılan hastada cerrahi evrelemenin eksik olduğu görüldü. Patolojik incelemesi bir ay sonra çıkan ve juvenil tip granüloza hücreli tümör tanısı konulan hasta, ameliyattan bir buçuk ay sonra gecikmeli olarak tarafımıza yönlendirilmişti. Hastanemizdeki tetkiklerinde total testosteron hafif yüksek; inhibin, AMH, B-HCG, östrodiol, DHEA, AFP normaldi. FIGO evrelemesi TIC3 olarak değerlendirilen hastanın kemoterapi alması planlandı.

Sonuç : Adolesan dönemdeki adet düzensizliği nadir de olsa hormon salgılayan over tümörlerine bağlı olabilir. Bu nedenle tümörler ayırıcı tanıda düşünülmeli, tetkiklerde batında kitle saptanan bir hasta önce çocuk onkolojisine yönlendirilmelidir. Ameliyat öncesi yapılacak onkolojik inceleme, hastanın malignite açısından doğru ve hızlı değerlendirilmesini sağlayacak, tedavi gecikmelerini azaltacaktır.

PP-105

Meckel Divertikülü'ne Bağlı Abondan Kanama

Aslı Ümmühan Silay², Nafiye Urgancı²,

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal EAH Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç : Meckel divertikülü gastrointestinal sistemde %1-3 oranında görülen en sık rastlanan konjenital anomalidir. Omfalomezenterik kanalın intrauterin hayatta kapanmaması sonucunda oluşan, bağırsak duvarının tüm katlarını tutan gerçek bir divertiküldür. Meckel divertikülünün %90'a yakını hiç bulgu vermezken divertikülit, kanama, perforasyon ve obstrüksiyon gibi hayatı tehdit edici ciddi klinik tablolara neden olabilen komplikasyonlara yol açabilir. Preoperatif olarak komplikasyon gelişmemiş Meckel divertikülü olgularında tanısının konması oldukça zordur. Bu makalede tekrarlayıcı alt gastrointestinal kanaması ile başvuran ve operasyon sonucu meckel divertikülü tanısı alan 14 yaşında erkek olgu sunulmuştur.

Olgu : 14 yaşında erkek hasta, tekrarlayan rektal kanama ve solukluk şikayetiyle acile getirildi. Öyküsünde son 1 yılda 2 kez taze rektal kanama şikayeti ile çeşitli hastanelere başvurduğu, herhangi bir patoloji saptanmadığı, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta düşkün, halsiz, şuuru açık, soluk görünümde olup KTA:120/dk; ateş: 37.3°C idi. Solunum, KVS ve Gastrointestinal sistem bulguları tabii idi. Laboratuvar incelemelerinde Hb: 8,1 g/dl, WBC:6800, PLT: 199 000 saptandı. Koagülasyon ve biyokimya tetkikleri normaldi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde: hafif gastrit, bulbusta şüpheli ülser skarı izlendi. Alt gastrointestinal endoskopisi normal saptandı. Kanama sintigrafisinde duodenojejunal bölgede şüpheli kanama odağı tespit edildi. Batın usg'de duplikasyon kist? meckel divertikülü? AV malformasyon? açısından değerlendirilmesi önerildiğinden Çocuk cerrahi kliniği ile görüşüldü. Adolesan yaş grubunda olduğundan ön planda AV malformasyon düşünülerek Çocuk cerrahisi tarafından yapılan laparatomide Meckel divertikülü saptanıp, divertikül rezeke edildi. Patoloji sonucunda ektopik mide mukozası içeren meckel divertikülü saptanan hasta komplikasyon görülmemesi üzerine postoperatif beşinci gününde taburcu edildi.

Sonuç : Meckel divertikülüne bağlı komplikasyonlar en sık ilk 2 yaşta görülmekle birlikte bazen ileri yaşlara kadar bulgu veremeyebilmektedir. Ancak bazı olgular çocukluk çağının ileri yaşlarında kanama dahil hayatı tehdit edici komplikasyonlarla seyredebilmektedir. Bu nedenle çocuklarda hayatı tehdit edici alt gastrointestinal sistem kanamalarında meckel divertikülü akılda tutulmalı ve gerek invaziv gerekse noninvaziv tanı yöntemleri ile tanı konulamayan olgularda cerrahi destek alınmalıdır.

PP-106

Yenidoğanda Ekstremitte Dolaşım Bozukluğu Ve Arteryal Trombozda Yüksek Doz Alteplaz Tedavisi

Zeynep Züleyha Tek Sadık¹, Özge Yatır Alkan¹, Emre Dinçer¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Nazmiye Nilgün Karadağ¹, Güner Karatekin¹,

¹Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç : Arterial trombozlar, bulundukları lokalizasyonda dolaşımı bozan, ekstremitte kaybı ve organ disfonksiyonuna kadar ilerleyebilen ciddi bir klinik durumdur. Amacımız ; Periferik yerleşimli santral kateter (PYSK) girişimi komplikasyonu olarak femoral arter trombozu gelişen hastanın yüksek doz alteplaz tedavisi ile dolaşımının düzelmesi sürecini anlatmaktır.

Olgu : G1p0 23 yaş anneden 36 gestasyon haftasında C/S ile 1320 gr doğan kız hasta; solunum sıkıntısı, serebellum hipoplazisi, ASD, VSD , 1p36 delesyonu tanıları ile yenidoğan yoğun bakımda yatmakta iken postnatal 23. gününde sağ femoral PYSK takılmış olup sonrasında sağ alt ekstremitte dolaşım bozukluğu ve siyanoz gelişmiştir. Hastaya yapılan doppler ultrasonografide (USG); common femoral, superfisial femoral ve popliteal arterde akım izlenmemiş olup , superfisial arterde trombus saptandı. Sağ bacak eleve edildi ve hastaya heparin 50 ünite/kg yükleme yapıldı ve ardından 25 ünite/kg/sa infüzyon başlandı, klinikte düzelme olmaması üzerine alteplaz tedavisi planlandı. Öncesinde kanama açısından USG taraması yapıldı; kanama gözlenmedi. Alteplaz açısından kontrendikasyon olmayan hastaya alteplaz 0,03 mg/kg/saat 24 saat infüzyon başlandı. Heparin 5 ünite/kg/saat infüzyona devam edildi. Trombozun 2. Gününde, yanıt alınamaması üzerine alteplaz dozu 0,5 mg/kg/saat (6 saat) çıkarıldı. Heparine 10/ ünite/kg/saat dozunda 24 saat devam edildi. Tedaviye gliseril trinitrat eklendi. Klinik takibinde düzelme gözlemlendi. Klinik düzelmeye rağmen USG'de akım gözlenmemesi üzerine Alteplaz, heparin ve gliseril trinitrat tedavilerine altıncı güne kadar devam edildi. Hasta kanama açısından günlük olarak USG ile tarandı ve koagülasyon parametreleri açısından takip edildi. Altı günlük alteplaz ve heparin tedavisi ardından hastanın tromboz kliniğinin düzeldiği ve doppler usg'de trombozun tamamen gerilediği gözlemlendi. Bunun üzerine tedavileri kesilerek enoksaparin ile takibi yapıldı.

Sonuç :

: Yenidoğan yoğun bakımlarda ekstremitte kaybına yol açabilecek tromboz kliniklerinde yüksek doz alteplaz tedavisi tercih edilebilir. Özellikle prematür hastalar ; kanama riski yüksek olduğundan komplikasyon gelişmemesi için koagülasyon parametreleri ve usg ile yakından izlenmelidir

PP-107

Çocuklarda İnateç Kusmanın Nadir Bir Sebebi : Anüler Pankreas

Dilşat Gündoğdu¹, Dilek Güller², Nafiye Urgancı²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

Amaç : Anüler pankreas duodenumu kısmen veya tamamen çevreleyen pankreatik doku bandının varlığıdır.%70'den fazla oranda intestinal malrotasyon,duodenal atreziler ve kardiyak anomaliler gibi başka anomaliler de eşlik edebilir.Duodenal atrezi ve midgut volvulusundan ayrılması gerekir.Büyük çocuklar ve erişkinlerde bulantı,kusma,epigastrik ağrı,peptik ülser,duodenal ülser ve pankreatit semptomları görülür.Tanışal bulgusu double-buble işaretidir.İlişkili peptik ülser olmadığı sürece mukoza sağlamdır.Semptomatik olgular opere edilir.

Olgu :

Sonuç : 7 yaşında kız hasta 2-3 yıldır yemek yedikten sonra geceleri uykudan uyandıran tarzda ve gittikçe artan karın ağrısı şikayeti ile başvurdu.Kusma ise nadiren karın ağrısı öncesinde oluyormuş.Hastanın kilo kaybı yok. Özgeçmişinde geçirilmiş VSD operasyonu mevcut.Soygeçmişinde özellik yok. Hasta başvurduğunda fizik bakışında boyu ve ağırlığı 50-75 persantilde,genel durumu iyi,diger sistemlerin muayenesinde patolojik özellik yoktu.Kan tetkiklerinde bir özellik yoktu. Hastanın çekilen batin usg'inde safra kesesi agenezisi saptandı. Batın MR çekilen hastanın safra kesesi görüntülenemedi,anüler pankreas olarak görüntülendi.Çocuk gastroenterolojiye danışılan hastaya MRCP yapıldı;safra kesesi agenezisi mevcut,pankreas anüler pankreas ile uyumlu görüntülendi.Hastanın ilerleyen zamanlarda karın ağrısı şikayetinin devam etmesi üzerine hasta çocuk nefrolojiye danışıldı;FMF düşünülen hastanın gönderilen SAA değeri yüksek çıktı,,mef gen analizi FMF ile uyumlu sonuçlandı.Kolşisin tedavisi başlanan hastanın şikayeti kalmadı ve SAA değeri normale geriledi.

: Sonuç olarak, uzun süredir özellikle yemeklerden hemen sonra safrsız kusma yakınması olan olgularla her yaşta görülebileceği de göz önünde bulundurularak annüler pankreas tanısı düşünülmelidir,ancak FMF gibi daha sık görülen hastalıkların eş zamanlı olabileceği ve tedaviye birinci basamaktan başlamak gerektiği unutulmamalıdır.

PP-108

Dirençli hiponatremi ile seyreden MSUD tablosu

Alper Divarçıl¹, Ali Bülbül¹, Hasan Sinan Uslu¹, Evrim Kıray Baş¹, Ebru Türkoğlu¹, Ahmet Yaşar Tellioglu¹, Esra Ağırgöl¹, Hasan Avşar¹,

¹Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Akçaağaç şurubu hastalığı (Maple Syrup Urine Disease/ MSUD) dalı zincirli alfa-ketoasit dehidrogenaz emzim defektine bağlı gelişen metabolik bir hastalıktır. Hastalık epidemiyolojik olarak 100.000-150.000 canlı doğumda bir görülmektedir. Psikomotor gerilik, beslenme problemleri ve idrarda akçaağaç şurubu kokusu hastalığın karakteristik özelliklerindendir. Artan lösin konsantrasyonunun hücre içi sıvı regülasyonunu bozduğunu, buna bağlı olarak serum sodyum konsantrasyonunda görülen düşme ve hücre içi sıvı artışının beyin ödemeine yol açtığı bilinmektedir. Olgumuzda nöbet, beslenme bozukluğu ve hipoglisemi nedeni ile yoğun bakıma yatırılan ve Akçaağaç Şurubu Hastalığı tanısı alan hastada nadir bir MSUD bulgusu olan dirençli hiponatremi tablosu tartışılmıştır.

Olgu : Postnatal 15. günde emmeme ile polikliniğimize başvuran ve başvuru sırasında pedal çevirir tarzda nöbet geçiren hasta acil müdahale sonrası bakılan kan şekereinin 37mg/dl saptanması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Sodyum değerinin 129mmol/L(136-146), serum amonyak düzeyi 328ug/dl(27-90) ve kan gazı dekompanse metabolik asidoz ile uyumlu saptanması nedeniyle hastamız hipoglisemi, nonkompanse metabolik asidoz, hiperamonyemi bulgularıyla metabolik hastalık ve geç neonatal sepsis ön tanıları ile izlenmeye başlandı. Takiplerinde serum amonyak düzeyi 442 Ug/dl'ye kadar yükselen ve sodyum değerleri 121 mmol/L(136-146)'ye kadar düşen, agresif sodyum replasmanına rağmen dirençli hiponatremisi devam eden hastanın metabolik tarama için gönderilen kantitatif aminoasit ve idrar organik asit tetkikleri MSUD ile uyumlu saptandı; sodyum benzoat tedavisi ve ardından hemodiyaliz başlandı. Hemodiyaliz sonrası serum sodyum değerleri 136 mmol/L(136-146) olarak gözlendi. Hastanın takipleri çocuk metabolizma birimi ile planlanarak izleme alındı.

Sonuç : MSUD'lu hastalarda artan lösin konsantrasyonundan ortaya çıkan ozmotik gradient suyun hücre içinden hücre dışına kaymasına neden olur ve dilüsyonel hiponatremi gelişir. Kan osmolaritesindeki düşme MSUD tanılı infantlarda ve çocuklarda fatal serebral herniasyona sebep olabilmektedir. Olgumuz, MSUD'li hastalarda nadir görülen bir bulgu olan dirençli hiponatremi tablosu ile takip edilmekle beraber; hastada yapılan görüntülemelerde beyin ödemi lehine bulgu saptanmamıştır. MSUD'lu hastalarda görülebilen hiponatreminin tedavisinde sodyum replasman tedavisi ve kan düzeylerinin takibi, hem serum sodyum değerlerinin düzeltilmesi için hem de beyin ödeminden hastanın korunması için önemlidir.

PP-109

Yenidoğanda İnek Sütü Alerjisi İlişkili Döküntü

Lütfi Kılınçkaya¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Güner Karatekin¹,

¹S.B.Ü, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Suam, İstanbul

Amaç : Amaç: İnek sütü protein alerjisi erken çocuklukta en sık görülen besin alerjisidir ve süt çocuklarının %2-3'ünde görülür. IgE aracılı veya IgE aracılı olmayan, birden fazla sistemi ilgilendiren klinik yakınmalar ile karşımıza çıkabilir. Yenidoğanlarda ise görülme sıklığı çok daha düşüktür. Döküntü ile başvuran bir yenidoğanda saptanan inek sütü alerjisini sunularak farkındalığı arttırmak amaçlanmıştır.

Olgu : Olgu: Yirmi yedi günlük erkek bebek bir gün önce vücudunda yaygın olarak başlayan döküntü nedeniyle hastanemiz çocuk acil servisine başvurdu. Döküntü dışında ateş, solunum sıkıntısı, öksürük, kusma gibi eşlik eden şikayeti yoktu. Öyküsünde hastanın döküntülerin öncesinde formül mama almaya başladığı, annenin bol miktarda süt ve süt ürünü tükettiği öğrenildi. Fizik muayenede hastanın gövdesinde, kol ve bacaklarında, birleşmeye eğilimli, basmakla solan, eritemli, yer yer mor-mavi renk değişikliği olan 0,5-2 cm boyutlarında maküler döküntüleri olduğu görüldü. Diğer sistem muayeneleri olağandı. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılan hastanın tetkiklerinde inek sütü spesifik IgE 1,14 kU/L (>0,35 kU/L) saptandı. Hidrolize mama başlanan ve annesine süt ve süt ürünleri eliminasyonu uygulanan hastanın döküntüleri yatışının ikinci gününde tamamen kayboldu.

Sonuç : Sonuç: Yenidoğan döneminde inek sütü alerjisi, döküntü ile başvuran yenidoğanlarda da ayırıcı tanılarda akılda tutulması gerekli bir hastalıktır.

PP-110

Ciddi ve Rekürren Seyreden Henoch Schönlein Purpurası ve Ailevi Akdeniz Ateşi Birlikteliği Olgusu

Melek Gizem Tuncal Gülşen¹, Gül Özçelik², Ayşe Merve Usta³,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç : Henoch Schönlein Purpurası (HSP) çocukluk çağında en sık görülen vaskülitir . Genel olarak selim seyirli olsa da bazen invazyon, gastrointestinal sistem kanaması, ağır nefritik ve nefrotik tablolarla karşımıza çıkabilir; atipik klinik prezentasyon gösterebilir. Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) seyri esnasında HSP, poliarteritis nodosa gibi vaskülitler genel popülasyona göre daha fazla görülmektedir. Bu olguda ciddi ve rekürren seyreden HSP ve AAA birlikteliği sunulmuştur.

Olgu : 5 yaş kız hasta, 3 gündür devam eden diz ağrısı ve karın ağrısı ile başvurdu. Hastanın 3 ay önce HSP tanısı aldığı, 10 gün önce gastrointestinal sistem kanaması geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; ağırlığı: 16 kg (10- 25p), boyu: 112 cm (75-90p), ateş: 38.8 °C, nabız: 123/dk, solunum sayısı:33/dk idi, her iki bacakta peteşi purpura mevcuttu. Hb:9.6 gr/dl, WBC:42810/mm3, PLT:490000/uL, CRP:76 mg/dL, sedimentasyon:88 mm/saat, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Yatışının 3.günüde sol alt kadranda ağrısı olan hastanın batın ultrasonografisinde, batında sol üst kadranda 6 cm uzunluğunda 2.1 cm çapında invajine barsak segmenti izlendi, lavmanla giderildi. Tedavisi; metilprednizolon, ranitidin başlandı, seftriakson ve metronidazol tedaviye eklendi. Ateş ve karın ağrıları devam eden hastaya kontrastlı BT çekildi, kalça eklemi medial komşuluğunda yaklaşık boyutları 42*26 mm ölçülen, ilk planda apse lehine değerlendirildi. Kalça ağrısı gelişen hastanın MR'ında sol kalça eklemine acetabulum ve sinoviada tutulum, reaktif artrit saptandı. Karın ağrıları devam eden ve kalça sinoviti gelişen hastada Ailevi Akdeniz Ateşi düşünülerek tedavisine kolşisin 2*0,5 mg eklendi, karın ağrısında azalma olması üzerine klinik açıdan AAA ile uyumlu olduğu görüldü, MEFV gen mutasyonu testi istendi.

Sonuç : HSP, AAA'nın gidişi sırasında bazen ilk klinik bulgu olarak ortaya çıkmakta, bir süre sonra AAA'nın klasik bulguları görülebilmektedir. AAA hastalarında deri döküntüleri, myalji, hipertansiyon, GIS kanaması, nefrit gibi bulgular görüldüğünde vaskülitlerden şüphelenilmelidir. Olgumuzda atipik klinik seyir gösteren HSP hastasında saptadığımız AAA birlikteliğine ve tedaviye gösterdiği dirence dikkat çekilmek istenmiştir.

PP-111

Uzamış Nedeni Bilinmeyen Ateş Sonrası Gelişen Küçük Yaşta Bir Makrofaj Aktivasyon Sendromu Olgusu

Nergiz Mirzeyeva¹, Gül Özçelik¹, Özgür Kasapçopur²,

¹Sb. Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Cerrahpaşa Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd. Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Amaç : Makrofaj Aktivasyon Sendromu(MAS); ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati, ensefalopati, koagulopatiye eşlik eden hiperferritinemi, sitopeni, transaminaz yüksekliği, hipertrigliseridemi ve hipofibrinojenemi olarak tanımlanır. Uzamış nedeni bilinmeyen ateşle başvuran 10 aylık küçük bir çocukta gelişen MAS nedenini irdelemek amacıyla sunmak istedik.

Olgu :

Sonuç : 10 aylık kız hasta, iki gündür düşmeyen dirençli ateş, sol kolunu oynatamama ve kol çevresinde döküntü yakınması ile başvurdu. Septik artritis şüphesi ve ateş etyolojisini araştırmak amacıyla çocuk enfeksiyon kliniğine yatırıldı. Fizik muayenesinde ateş:38.9 derece, sol kol çevresinde eritemli döküntüler mevcuttu ve hafif ödemliydi. İlk laboratuvar incelemesinde Hb: 9.7 gr/dl., WBC: 17890 u/l trombosit: 586000 u/l, CRP: 114 , periferik yaymasında atipik hücre yoktu, biyokimyasal testleri normaldi. Kan, idrar kültürlerinde üreme saptanmadı. Viral serolojik testleri negatifti. Akciğer grafisi ,EKO ve Batın USG ,Sol dirsek MR normal saptandı.Antibiyotik tedavilerine yanıt alınamayan hastanın vücudunda yaygın basmakla solan pembe döküntüler ortaya çıktı, yatışının 21.gününde genel durumu bozuldu, dirençli ateş, takipne ve organomegalisi gelişti. Laboratuvarında pansitopeni varlığı, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, ferritin ve trigliserid yüksekliği, hipofibrinojenemi ile MAS tanısı konuldu. Kesin tanı amaçlı yapılan kemik iliği aspirasyonunda hemafagositik hücreler görüldü.Hastaya IV metilprednisolon 10 mg/kg/doz üç gün pulse yapıldı ve 2 mg/kg/gün devam edildi. Ön planda juvenil idiyopatik artrite sekonder MAS düşünülen hastanın genel durumu ve laboratuvar testleri tedavinin 3.günü hızla düzeldi fakat ateşleri ve tüm vücuda yayılan döküntüleri aralıklı olarak devam etti, Cerrahpaşa çocuk romatoloji kliniği ile konsültasyona karar verildi ve tedavisine siklosporin A 5mg/kg/gün eklendi. Ateş ve döküntüleri inatçı seyreden hastaya FMF başta olmak üzere diğer otoinflamatuvar hastalıklar açısından genetik incelemeler planlandı.

: MAS, T lenfositlerin ve makrofajların devamlı aktivasyonu ve büyümesi ile proenflamatuvar sitokinlerin masif salınımı sonucu oluşan kontrolsüz ve fonksiyonu bozulmuş immün cevaba bağlı gelişen enflamatuvar yanıtla karakterizedir. Tedavi edilmediğinde fatal seyirli olan bu tabloya yol açan nedenlerin başında çocukluk çağında sistemik juvenil idiyopatik artritis gelmektedir.

PP-112

Akut bronşiolitis ön tanısıyla yatırılan bir süt çocuğunda ALCAPA sendromu

İlhan Gürsoy¹, Ahmet İrdem², Hüseyin Dağ¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,İstanbul,Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi ,Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul,Türkiye

Amaç : ALCAPA sendromu,sol koroner arterin pulmoner arterden orijin aldığı nadir görülen,fakat ciddi seyredabilen doğumsal bir kalp defektidir.Konjenital kalp hastalıklarının % 0.5' ini oluşturur. Çocuklarda ALCAPA miyokardiyal iskemi veya infarktüsün sık karşılaşılan sebeplerinden birisidir.Süt çocuklarında dilate kardiyomiyopatinin önemli ve tedavi edilebilir bir nedenidir. Olguların çoğu ilk bir yıl içinde üfürüm duyulması veya konjestif kalp yetmezliği bulguları ile tanı alır.Tanı konmasıyla cerrahi tedavi endikasyonu doğmaktadır. Bu çalışmada akut bronşiolit ön tanısıyla yatırılıp hidrasyon ve oksijen tedavisi başlanan ancak klinik iyileşme gözlenmeyince kardiyak patoloji araştırılan, ALCAPA sendromu tespit edilen bir olgu sunulmuştur.

Olgu : Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik saptanmayan 40 günlük erkek hasta son iki gündür başlayan öksürük ,hırıltı,emmede güçlük şikayetleriyle hastanemize getirildi.Gelişinde genel durumu orta-iyi,bilinci açıktı.Vital bulguları ateş:36,8 derece,solunum sayısı:70/dakika,kalp tepe atımı:140/dakika, saturasyon:%98 (oda havasında) saptanmıştı.Fizik muayenesinde subkostal-interkostal çekilmesi,takipnesi, expiryum uzunluğu mevcuttu.Diğer sistemik muayeneleri normal saptandı.Tetkiklerinde crp negatif saptanan,biyokimyasında karaciğer böbrek fonksiyon testleri normal,elektrolit imbalansı olmayan, glukoz:105 mg/dl olan hastanın hemogramında lenfositoz mevcuttu.Kan gazında pH:7.27 pCO2: 42 HCO3: 18.9 mmol/L laktat:2.6 mmol/L olan hastanın akciğer grafisinde havalanma artışı saptandı.Hasta akut bronşiolitis ön tanısıyla servise yatırıldı.Beslenmesi kesilerek intravenöz hidrasyon, rezervuar maskeyle oksijen ve inhale salbutamol 0.15 mg/kg/doz, 4 doz/gün olacak şekilde başlandı.Tedavinin 3. gününde hastanın ekspiryum uzunluğu gerilemesine rağmen takipnesinin devam etmesi üzerine çocuk kardiyolojiye konsulte edilerek,hastaya ekokardiyografi planlandı.Ekokardiyografide sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı izlenimi alınması (Şekil 1) nedeniyle hastada ALCAPA sendromu düşünülerek kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılmasına karar verildi. Hasta kardiyovasküler cerrahiye yönlendirilerek anjiyografide sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı görülerek tanı kesinleştirildi.

Sonuç : Süt çocuğu döneminde sonbahar ve kış aylarında solunum sıkıntısının en sık nedeni Respiratuvar sinsityal virüse sekonder gelişen akut bronşiolittir. Akut bronşiolit destek tedavisiyle birlikte genelde 3 gün içinde hastaların kliniğinde düzelme olmakta, solunum sıkıntısı gerilemekte, hastanın oral alımı artmaktadır. Fakat tedaviye rağmen solunum sıkıntısı devam eden olgularda kardiyak nedenler akla gelmelidir.

PP-113

Çocukluk Çağında Nadir Bir Vaskülit Nedeni: Mikroskopik Polianjiit Olgusu

Nergiz Mirzeyeva¹, Gül Özçelik¹,

¹S.B.Ü. Saniye Hamidiye Etfal Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : ANCA pozitif vaskülitler kendi içlerinde Granülomatoz polianjiit (GPA), Mikroskopik polianjiit (MPA), Eozinofilik granülomatoz polianjiit (EGPA) olarak ayrılır. ANCA pozitif vaskülitlerin nadir olması ve farklı klinik tablolarda seyretmeleri nedeniyle tanı ve tedavisini tartışmak amacıyla bu olguyu sunmak istedik.

Olgu : 17 yaşında kız hasta, bir aydır süren karın ağrısı ve kusma nedeniyle hastanemize başvurdu. Bu nedenle iki gün önce çocuk gastroenteroloji tarafından üst gastrointestinal sistem(GIS) endoskopisi yapıldığı ve özafajit tanısı alındığı öğrenildi. Tam idrar tetkikinde hematüri ve proteinürisi fark edilen hastanın böbrek fonksiyon testlerinin de yüksek olduğu saptanınca akut böbrek yetmezliği tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amaçlı yatırıldı. Fizik muayenesinde; TA: 120/80 mmHg, ateşi ve periferik ödemi yoktu. Kol ve bacaklarda basmakla solmayan seyrek pembe-mor purpurik döküntüleri vardı.. Laboratuvar testlerinde; Hb: 9.1 gr/dl, WBC: 8210 u/l, trombosit:432000 mm³, sedimentasyon:54/96 saat, üre:65 mg/dl, kreatinin:1.47gr/dl idi. Tam idrar incelemesinde: protein+2, sedimentte eritrosit 9 saptandı. 24 saatlik idrarda protein: 34.1 mg/m²/saatt. Vaskülit panelinde: ANA, antidsDNA negatif, C3, C4, cANCA negatif, pANCA:23.3 IU/ML saptandı. Hastaya ANCA pozitif vaskülit tanısı konarak böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopsisi immun negatif kresantik glomerülonefrit, nekrotizan vaskülit olarak yorumlandı. Akciğer grafisi ve EKO normaldi. Göz muayenesi doğaldı. İzlemede üre-kreatinin değerlerinde artış gözlemlendi, hızlı ilerleyen nefrit kabul edilen hastaya pulse metilprednisolon (30 mg/kg/doz 3 kez) başlandı. Böbrek biyopsisi sonucu ve laboratuvar bulgularla değerlendirilen hastaya remisyon tedavisi olarak IV Endoksan(500 mg/m²/ay 6 doz) planlandı. Genel durumu düzelen, üre-kreatinin değerleri gerileyen ve proteinürisi azalan hasta ayakta izleme alındı. Bir yıldır çocuk nefroloji tarafından izlenen hastanın klinik ve laboratuvar bulguları stabildir.

Sonuç : ANCA pozitif vaskülitler çocukluk çağında oldukça nadir görülür ve ciddi seyirlidir. Tanı aldıklarında sıklıkla böbrek yetmezliği gelişmiştir, bu nedenle agresif ve hızlı tedavi edilmelidir. Gastrointestinal sistem, üst ve alt solunum sistemi , böbrek tutulumunun birlikte olduğu hastalarda özellikle ANCA pozitif vaskülitler mutlaka düşünülmelidir.

PP-114

Çocukluk Çağında Nadir Bir Vaskülit Nedeni: Mikroskopik Polianjiit Olgusu

Nergiz Mirzeyeva¹, Gül Özçelik¹,

¹S.B.Ü. Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Amaç : Vaskülitik sendromların tanı ve tedavisi güçtür. ANCA pozitif vaskülitler kendi içlerinde Granülomatoz polianjiit (GPA), Mikroskopik polianjiit (MPA), Eozinofilik granülomatoz polianjiit (EGPA) olarak ayrılır. ANCA pozitif vaskülitlerin nadir olması ve farklı klinik tablolarda seyretmeleri nedeniyle tanı ve tedavisini tartışmak amacıyla bu olguyu sunmak istedik.

Olgu : 17 yaşında kız hasta, bir aydır süren karın ağrısı ve kusma nedeniyle hastanemize başvurdu. Bu nedenle iki gün önce çocuk gastroenteroloji tarafından üst gastrointestinal sistem(GIS) endoskopisi yapıldığı ve özafajit tanısı alındığı öğrenildi. Tam idrar tetkikinde hematüri ve proteinürisi fark edilen hastanın böbrek fonksiyon testlerinin de yüksek olduğu saptanınca akut böbrek yetmezliği tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amaçlı yatırıldı. Fizik muayenesinde; TA: 120/80 mmHg, ateşi ve periferik ödemi yoktu. Kol ve bacaklarda basmakla solmayan seyrek pembe-mor purpurik döküntüleri vardı.. Laboratuvar testlerinde; Hb: 9.1 gr/dl, WBC: 8210 u/l, trombosit:432000 mm³, sedimentasyon:54/96 saat, üre:65 mg/dl, kreatinin:1.47gr/dl idi. Tam idrar incelemesinde: protein+2, sedimentte eritrosit 9 saptandı. 24 saatlik idrarda protein: 34.1 mg/m²/saatt. Vaskülit panelinde: ANA, antidsDNA negatif, C3, C4, cANCA negatif, pANCA:23.3 IU/ML saptandı. Hastaya ANCA pozitif vaskülit tanısı konarak böbrek biyopsisi yapıldı. Biyopsisi immun negatif kresantik glomerülonefrit, nekrotizan vaskülit olarak yorumlandı. Akciğer grafisi ve EKO normaldi. Göz muayenesi doğaldı. İzlemede üre-kreatinin değerlerinde artış gözlemlendi, hızlı ilerleyen nefrit kabul edilen hastaya pulse metilprednisolon (30 mg/kg/doz 3 kez) başlandı. Böbrek biyopsisi sonucu ve laboratuvar bulgularla değerlendirilen hastaya remisyon tedavisi olarak IV Endoksan(500 mg/m²/ay 6 doz) planlandı. Genel durumu düzelen, üre-kreatinin değerleri gerileyen ve proteinürisi azalan hasta ayakta izleme alındı

Sonuç : ANCA pozitif vaskülitler çocukluk çağında oldukça nadir görülür ve ciddi seyirlidir. Tanı aldıklarında sıklıkla böbrek yetmezliği gelişmiştir, bu nedenle agresif ve hızlı tedavi edilmelidir. Gastrointestinal sistem, üst ve alt solunum sistemi , böbrek tutulumunun birlikte olduğu hastalarda özellikle ANCA pozitif vaskülitler mutlaka düşünülmelidir.

PP-115

Bronkopnömoni bir olguda ani gelişen anizokori bir olgu sunumu

Betül Sözeri¹, Büşra Kutlubay¹, Burcu Karakayalı¹, Yekbun Tiryaki¹, Atiye Gökse Asil¹,

¹Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç : Anizokori; her iki pupillanın birbirinden farklı olması demektir. Anizokori nedenleri arasında fizyolojik anizokori, farmakolojik anizokori, kafa içi yer kaplayan lezyonlar ve intrakranial kanamalar bulunmaktadır. Unkal herniasyonun bulgusu olabileceğinden anizokori acil tanı ve tedavi gerektirir. Burada bronkopnömoni nedeniyle izlemde iken ani olarak anizokorisini gelişen olgumuzu paylaşmak istedik.

Olgu : 3 yaş 6 aylık kız hasta üç gündür devam eden öksürük şikayeti ile acil poliklinik başvurusunda solunum sıkıntısı olması ve akciğer oskültasyonunda sibilan ronküsleri saptanması üzerine bronkopnömoni nedeniyle yatışı yapıldı. Ampirik antibiyoterepi yanısıra nebulize salbutamol ve ipratropium bromür tedavisi başlandı. Servis takibinin 3.günüde sağ göz pupillanın midriyatik olduğu görüldü, ışık refleksi alınmakta idi. Hastanın nörolojik muayenesi normal idi. Hastanın anamnezinde anizokoriyi açıklayacak bir göz sorunu , geçirilmiş göz cerrahisi , göz üzerine topikal ilaç kullanımı , konjenital bir hastalığı yoktu. Ani gelişen anizokori nedeniyle beyin diffüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Göz hastalıklarına danışılan hastanın anizokorisini açıklayacak optik patoloji saptanmadı. Hastanın anizokorisini açıklayacak nörolojik ve optik patoloji saptanmaması üzerine seyrek olarak görülen ipratropium bromür tedavisine sekonder gelişmiş olabileceği düşünülerek tedavi kesildi.Hastanın anizokorisinin 24 saatte gerilediği görüldü.

Sonuç : İpratropium bromür obstrüktif veya reaktif hava yolu hastalıklarında aerosol olarak kullanıldığından bronşların dilatasyonunu sağlamaktadır. İpratropium bromür kaynaklı anizokoriye literatürlerde ender rastlanılmıştır . İpratropium bromür aerosol olarak muskarinik asetilkolin reseptörlerini bloke ederek parasempatolitik etkiyle midriyazise sebep olabilmektedir. Hastamızda olduğu gibi tek taraflı anizokorik vakalarda aerosol ipratropium bromür tedavisi sonrası anizokori gelişebileceği ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

PP-116

Çocuklarda Hipertansiyonun Nadir Nedeni: Paratiroid adenomu

Polat Aksoy¹, Ergül Sarı¹, Hilal Betül Salar¹, Esra Deniz Papatya Çakır¹, Tuğçe Çetin¹, Lida Bülbül¹, Sami Hatipoğlu¹,

¹Bakırköy Dr Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi İstanbul

Amaç : Primer hiperparatiroidi (PHP) çocuklarda çok nadir olarak görülen ve en sık paratiroid adenomuna ikincil olarak gelişen nadir bir hastalıktır. Tanı sırasında hastaların yaklaşık 3/4 ünde hiperkalsemi saptanır. Olgumuzda baş dönmesi şikayeti ile acil servise başvurup tetkiklerinde hiperkalsemi ve paratiroid adenomu saptanan hasta nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Olgu :

Sonuç : onbeş yaşında erkek hasta baş dönmesi şikayeti ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde kardiyovasküler ve nörolojik sistem muayeneleri doğal olan hastanın KTA: 86/dk, TA: 148/94 mm Hg olarak saptandı. Yapılan tetkiklerinde Hgb: 13.2 mg/dl, Hct: 43,6% WBC: 8900/ mm³, PLT: 347000 /mm³, Ca: 12.5 mg/dl, ALP 102 IU/ml, P: 3.2 mg/dl, Mg: 1.86 mg/dl, PTH: 152.1 pg/ml, 25-OH DVİT: 13.8 ng/ml , 1-25 OH D VİT3: 79.2 ng/ml, sedimentasyon: 6 mm/sa, Kalsitonin: 2 pg/ml, spot idrarda Ca/ krea: 0,23 kan gazında iyonize Ca: 1,55 mmol/l olarak saptanın TFT ve diğer biyokimyasal ve metabolik tetkikleri doğal olarak değerlendirildi. Renal doppler USG normal olan hastanın tiroid USG'de sol tiroid arka kesiminde parankim dışında yaklaşık 7x5 mm boyutunda oval formda hipoeoik lezyon izlendi. Hastaya lenfadenopati- paratiroid adenomu ayırımı için paratiroid sintigrafisi istendi. Tansiton takipleri normotansif seyreden hastanın EKG'si normal sinüs ritmi olarak değerlendirildi. Hiperkalsemiye yönelik Furosemid 4x1 mg/kg IV ve forse diürez başlandı. DEXA : -1 SD olarak raporlanan hastanın paratiroid sintigrafisinde sol tiroid lobu inferiorda paratiroid adenomu ile uyumlu fokal aktivite tutulumu izlendi. Kalsiyum değeri düşen hastanın furosemid ve diürez tedavisi sonlandırıldı. Çocuk Endokrinoloji takibine alınan ve paratiroid adenomu açısından cerrahi tedavi planlanan hasta taburcu edildi.

: Çocukluk çağında PHP en sık paratiroid adenomuna ikincil olarak gelişir ve hastaların çoğu tanı anında semptomatiktir. PHP tedavisinde tercih edilen tedavi yöntemi paratiroidektomidir. Çocukluk çağında paratiroidektomiye bağlı komplikasyonlar nadir olup tedavi ile serum kalsiyumu hastaların büyük çoğunluğunda normale gelir.

PP-117

Ultrasonografide Nefrokalsinozis Saptanan Erkek Hastada Kesin Tanı; Distal Renal Tubuler Asidoz mu?

Kadir Kılıç¹, Gül Şumlu Özçelik², Gökçe Karlı³,

¹S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Pediatri Abd, İstanbul

²S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Pediatrik Nefroloji Bd, İstanbul

³S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Pediatrik Üroloji Bd, İstanbul

Amaç : Nefrokalsinozis renal korteks veya medullada kristal depolanmasının artışı ile kendini gösterir. Tek başına olabileceği gibi renal taşlarla birlikte de olabilir. Risk faktörleri vitamin D metabolizması bozuklukları, Primer hiperoksalüri, Renal tübüler asidoz, İdiopatik hiperkalsiüri ve Hipositratri, Dent hastalığı, Bartter hastalığı, Meduller sünger böbrek gibi genetik bozukluklardır. Büyüme gelişme geriliği tetkik edilirken saptanan nefrokalsinozis olgusu nadir görülmesi ve zor tedavi edilmesi nedeniyle tartışılmıştır.

Olgu : 11 yaşında erkek, 4.5 yaşından itibaren büyüme-gelişme geriliği, polidipsi yakınmalarıyla başvurdu. Üriner sistem ultrasonografisinde nefrokalsinozis saptanınca tetkik edilmesi planlandı. Özgeçmişte 5.5 yaşındaki kız kardeşi de benzer yakınmalarla tetkik edilmişti. Soygeçmişte ebeveynler arası akrabalık yoktu. Fizik muayenede; Boy: 97 cm<3p, Kilo: 14 kg(3-10p), TA: 90/60 mmHg. Sistem muayenesinde ördekvari yürümesi mevcuttu. Göz muayenesi doğaldı. Laboratuvar; Na:141 meq/l, K:3.6 meq/l, Ca:9.4 mg/l, Fosfor:5.8 mg/dl, ALP: 697 U/l, Mg:2.1mg/dl, HCO3:18.6 mmol/l, PTH:19.5 pg/ml, 25OHD3:4.3 ng/ml idi. İdrar pH:7, Dansite:1005, Spot idrarda; Prot/Kre:0.46, Mg/Kre:0.13, Spot Ca/Kre:0.78, Sitrata:110.4 mg/g, 24 saatlik İdrar Ca:5.9mg/kg/g, TRP: %87. Sol el bileği grafisi: Metafiz uçlarında fırçalaşma mevcut, İşitme testi: N, USG: Bilateral meduller nefrokalsinozis mevcuttu. Klinik ve laboratuvar bulguları sonucunda Distal Renal Tubuler Asidoz ön tanısı konularak Sholl solüsyonu: 3x15 cc, Esidrex: 1x12.5 mg/gün, Devit 3: 10 damla/gün tedavisi başlandı. İzleminde sık taş düşüren ve akut pyelonefrit geçiren hastaya aralıklı antibiyotik tedavileri verildi, bir dönem double J stent takıldı. Taş analizi: Ca oksalat taşı saptandı. 7 yaşından beri yürüme güçlüğü mevcuttu. X-bind deformitesi vardı, takiplerinde serum fosforu 2.1 mg/dl'ye kadar gerileyince Fosfor solüsyonu eklendi. 9 yaşında böbrek fonksiyon testleri bozuldu (serum kreatinin: 0.81 mg/dl, GFR: 54 ml/dk). Halen taş düşürmeye devam eden ve idrar yolu infeksiyonları geçiren hasta çocuk nefroloji ve çocuk üroloji tarafından izlenmektedir. Hastadan renal tubuler asidoz ve nefrokalsinozisin etyolojisinde yer alan diğer nadir hastalıkları ayırt etmek için genetik incelemeler gönderildi.

Sonuç : Nefrokalsinozis yenidoğan döneminden itibaren görülebilen multifaktöryel bir tablodur. Yenidoğanlarda geçici olabileceği gibi D hipervitaminozu gibi tedavi edilebilir nedenlerden nadir genetik hastalıklara kadar farklı etyolojilerden kaynaklanır. Erken yaşta tanı alan iki kardeş olguda distal renal tubuler asidoz tanısı konulmuştur. Erkek kardeşin izleminde kronik böbrek hastalığı gelişmesi nedeniyle daha nadir hastalıklarda araştırılmıştır. Akraba evliliğinin sık olduğu ülkemizde tubuler hastalıklarda genetik kaynaklı etyolojilerde akıldan tutulmalıdır.

PP-118

Yürümede Zorluk Ve Ellerde Güçsüzlük Kliniği İle Akut Transvers Miyelit Tanısı Alan Olgu Sunumu

Özge Özçelik¹, Medine Helin Tonyalı¹, Soner Sazak¹, Berna Hamilçikan¹, Tuğçe Aksu Uzunhan¹,

¹Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

amaç : akut transvers miyelit (atm) spinal kordun genellikle sebebi bilinmeyen monofazik inflamatuvar demiyelinizan akut ya da subakut gelişimli hastalığıdır. alt ekstremitelerde ani başlayan ve hızlı ilerleyen kuvvet kaybı, duyu ve sfinkter kusuru ile karakterizedir. patogenezi tam bilinmemekle birlikte t hücre aracılı otoimmünite sorumlu tutulmaktadır. olgumuz atm tanısı alan bir hastadır.

olgü : 10 yaşında erkek hasta 2 gün önce başlayan göğüs ağrısı sonrası ellerde ve ayaklarda güçsüzlük, yürüyememe şikayeti ile getirildi. yapılan fizik muayenesinde üst ekstremitelerde kas gücü 3/5, alt ekstremitelerde kas gücü 1/5, her iki ekstremitelerde derin tendon refleksleri alınıyor, babinski negatifti. diğer genel muayeneleri normal saptandı. alınan akut faz reaktanları negatif, elektrolit imbalansı yok. hasta monitöze takip edildi. yapılan görüntülemelerinde difüzyon mr ve beyin tomografisi normal olarak yorumlandı. takibinde derin tendon refleksi alınan ve kaybolmayan hastada guillain barre sendromu tanısından uzaklaşılmasına rağmen çekilen emg'de f yanıt anormallikleri erken dönem guillain barre sendromuna işaret edebileceği için 0,5 gr/kg/gün dozda ivig iv olarak verildi. takibinde çekilen spinal mr'da servikal spinal kord alt kesimi ve torakal dorsal üst kesiminde tutulum transvers miyelit olarak değerlendirildi. etyolojiye yönelik vasküler hastalıklar, enfeksiyonlar (ebv, cmv, kızamık, hsv, borrelia, enterovirüs, mikoplazma), kollajen hastalıklar (sle, sjogren, behçet, sarkoidoz), metabolik myelopatiler, radyasyon sebepleri dışlandıktan sonra hastamıza akut transvers miyelit tanısı spinal mrdaki tutulum ile konarak metilprednizolon tedavisi başlandı. 5 gün boyunca 1 gr/kg pulse steroid tedavisi verildi ve hastanın şikayetlerinde gerileme görüldü.

sonuç : medulla spinalis kökenli duyuşal, motor, otonomik fonksiyon bozukluğu düşündüğümüz, seviye veren duyu kaybı olan, bilateral belirti ve bulgu olan, başlangıcından itibaren 4 saat ile 21 günde ilerleme gösteren hastalarda akut transvers miyelit açısından dikkatli olunmalı ve servikal tutulum ile solunum arresti gelişebileceği unutulmamalıdır.

medulla spinalis kökenli duyuşal, motor, otonomik fonksiyon bozukluğu düşündüğümüz, seviye veren duyu kaybı olan, bilateral belirti ve bulgu olan, başlangıcından itibaren 4 saat ile 21 günde ilerleme gösteren hastalarda akut transvers miyelit açısından dikkatli olunmalı ve servikal tutulum ile solunum arresti gelişebileceği unutulmamalıdır.

PP-119

Preterm bebeklerde oldukça nadir görülen bir sepsis etkeni:
Pantoea Septica

Esra Ağıröl¹, Hasan Avşar¹, Ahmet Yaşar Tellioglu¹, Ali Bülül¹, Hasan Sinan Uslu¹, Evrim Kiray Baş¹, Alper Divarçı¹,

¹Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği

Amaç : Neonatal sepsis, özellikle preterm infantlarda önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Gram pozitif ve gram negatif bakterilerin her ikisi de neonatal enfeksiyonlardan sorumludur. Pantoea septica, Enterobacteriaceae ailesinin bir üyesidir ve bitki ve toprak üzerinde bulunur. Pantoea cinsi neonatal sepsisin oldukça nadir bir etkenidir. Çok nadir görülen bu preterm olgu, literatürdeki bilgiler eşliğinde tartışıldı.

Olgu : 33 haftalık ikiz eşi kız bebek, C/S sezaryen ile 2050g ağırlığında doğdu. Apgar skorları sırası ile 7 ve 9 idi. Doğumdan kısa süre sonra solunum sıkıntısı gelişen hasta, n-cpap'a alınarak yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. İlk başvuruda bakılan laboratuvar tetkikleri ve akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Postnatal 3. Gününde ateşi 37,6 derece olarak ölçülen hastanın fizik muayenesinde hipotonisite, sarılık ve abdominal distansiyonu olduğu görüldü. Enteral beslenmesi stoplandı ve total parenteral nutrisyon başlandı. Bakılan rutinlerinde CRP: 8mg/dl (normal aralık, 0-1mg/dl), platelet sayısı: 4000/mm³ idi. Kan ve idrar kültürü alınan hastaya ciddi trombositopenisi olması nedeniyle lomber ponksiyon yapılamadı, BOS kültürü alınamadı. Vankomisin, meropenem antibiyoterapisi hemen başlanan hastaya, intravenöz immunglobulin ve trombosit süspansiyonu desteği sağlandı. Bir gün sonra kan kültüründe "Pantoea septica" üremesi olduğu bildirildi. Vankomisin tedavisi 7 günde tamamlanan hastanın meropenem tedavisinin süresi 21 güne uzatıldı. Tedavi esnasında platelet sayısı artarak normal sayısına ulaşırken, CRP değerlerinde belirgin düşüş yaşandı. Enteral beslenmesi 7. Günde tekrar açıldı ve kısa sürede tam enteral beslenmeye geçildi.

Sonuç : Pantoea türlerinin yol açtığı sepsis literatürde nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Literatürde bununla alakalı bir vaka bulunmamaktadır. Bu vaka, p. septica'nın sepsise yol açtığı ve hayatta kalan ilk ve tek preterm olgudur.

PP-120

İnfluenza A'ya Bağlı Rhabdomyoliz ve Ona Sekonder Gelişen Akut Böbrek Yetmezliği

Barişcan Bakkal¹, Onur Dursun Tombaz¹, Ercüment Petmezci¹, Murat Elevli¹,

¹S.B.Ü.haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Rabdomiyoliz, kas nekrozu ve hücre içi kas bileşenlerinin dolaşıma salınması ile karakterize bir sendromdur. Kreatin kinaz seviyeleri tipik olarak belirgin şekilde yükselir ve kas ağrısı ve miyoglobüri olabilir. Hastalığın şiddeti serum kas enzimlerinde asemptomatik yükselmelerden aşırı enzim yükselmeleri, elektrolit dengesizlikleri ve akut böbrek hasarı ile ilişkili hayatı tehdit eden hastalığa kadar değişir.

Olgu : 2 yıl önce araç dışı trafik kazası nedeniyle tetraplejik olan, trakeostomize 4 yaşında erkek hasta ateş, solunum sıkıntısı, ishal şikayetiyle çocuk acil servisine başvurdu. Hasta geliş muayenesinde ağır dehidrate görünümdeydi. Gelişinde üre: 50,4 mg/dl, kreatinin: 0,89 mg/dl olarak ölçüldü. Hastaya 1500 cc/m² hidrasyon başlandı. Viral solunum yolu paneli istendi. İnfluenza A olarak raporlandı. Hastanın yatışının 2. gününde bakılan CK değeri 124000 U/L olarak ölçüldü. Sonraki gün bakılan CK değeri 177000 U/L olarak ölçüldü. Hastanın bu dönemde idrar çıkışı 0,75 cc/kg/saat'e kadar geriledi. Üre: 77 mg/dl, kreatinin: 1,18 mg/dl'e kadar yükseldi. Hidrasyonu 3000 cc/m²'ye yükseltildi. CK düzeyi de 8 gün içerisinde kademeli olarak normal sınırın altına indi. Kreatinin düzeyi de kademeli olarak 8 gün içinde 1,58 mg/dl'den 0,68 mg/dl'ye geriledi.

Sonuç : Rabdomiyoliz klinik olarak miyalji, miyoglobüriye bağlı koyu idrar ve artmış serum kas enzimleriyle karakterizedir. Rabdomiyolizde karakteristik şikayetler kas ağrısı, halsizlik ve koyu idrardır. Şiddetli etkilenen hastalarda halsizlik, ateş, taşikardi, bulantı ve kusma ve karın ağrısı olabilir. Rabdomiyolizin ayırt edici özelliği CK ve diğer kas enzimlerinde bir yükselmedir. Diğer bulgu, miyoglobürinin kırmızımsı kahverengi idrarıdır; ancak vakaların sadece yarısında görülebildiğinden, yokluğu tanıyı dışlamaz. Serum aminotransferazlardaki yükselmeler yaygındır ve karaciğer hastalığına atfedilirse karışıklığa neden olabilir. Serum CK, yaklaşık 1500 ila 100.000 U/L arasındadır. Kas hasarının başlamasından sonraki 2 ila 12 saat içinde yükselmeye başlar ve 24 ila 72 saat içinde maksimuma ulaşır. Kas hasarının kesilmesinden sonraki 3 ila 5 gün içinde bir düşüş görülür. CK, yaklaşık 1,5 günlük bir serum yarılanma ömrüne sahiptir. CK'sı beklendiği gibi azalmayan hastalarda, sürekli kas hasarı veya kompartman sendromu gelişebilir. Bizim tetraplejik olgumuzda hastanın kas enzimleri hızla 177000'e kadar yükselmişti. Böbrek fonksiyon testleri hızlı bir şekilde yükselmişti. Klinik olarak influenza A düşünülen, halsiz görünümdeki hastalarda ve yoğun bakımda yatan, böbrek fonksiyon testleri hızlı bozulan, immobil hastalarda ayırıcı tanıda rhabdomyoliz düşünülmelidir.

PP-121

Yenidoğan döneminde nadir görülen bir konjenital anomali olgusu: Nazal Gliom

Esra Ağıröl¹, Ahmet Yaşar Tellioğlu¹, Hasan Avşar¹, Hasan Sinan Uslu¹, Ali Bülbül¹, Evrim Kıray Baş¹, Ebru Türkoğlu Ünal¹, Alper Divarlı¹,

¹Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği

Amaç : Nazal gliomlar (nazal glial heterotopi) benign karakterli, nadir görülen konjenital tümörlerdendir. Bu tümörler embriyolojik gelişimin anormal bir sonucu olarak görülürler. Gliomlar ekstrasnazal(% 60), intranasal (% 30) ve kombine (% 10) olmak üzere üç klinik tipte değerlendirilir. Erkeklerde daha sık görülür. Klinik olarak sert, gri-pembe renkli nonpulsatil lezyonlardır. Olgumuzda doğum esnasında farkedilen bir nazal gliom olgusu tartışılmıştır.

Olgu : 41. Gestasyonel haftasında sezaryen ile 3600 gr. ağırlığında doğan erkek bebeğin apgar skorları sırası ile 1. dakika 7, 2. dakika 9 idi. Fizik muayenesinde burun kökünün hemen üstünde 2x2 cm boyutlarında pembe renkli, sert karakterli lezyonu bulunan hasta, kitlenin tetkik ve tedavisinin yapılması amacıyla yatırıldı. Rutin laboratuvar tetkiklerinde özellik olmayan hastanın, eşlik edebilecek anomamlilerin tespiti nedeniyle yapılan abdomen, transfontanel ultrasonu ve ekokardiyografisinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Yapılan kranial manyetik rezonans görüntülemesinde ise, nazal dorsumdan frontoethmoid bileşkeye uzanım gösteren nazal septum anterioru ile burun sol latereline uzanan, boyutları yaklaşık 24x14x15mm olarak ölçülen, beyin parankimi ile benzer sinyal özellikleri gösteren yumuşak doku lezyonu izlendi. Nazal gliom ile uyumlu olduğu düşünüldü. Yatışının 30. gününde kulak burun boğaz kliniği tarafından total kitle eksizyonu yapıldı. Eksize edilen materyal patoloji laboratuvarına gönderildi. Patoloji raporu da nazal gliomla uyumlu olarak sonuçlanan hasta, yatışının 36. Gününde taburcu edildi.

Sonuç : Konjenital orta hat kitleleri oldukça nadir görülen anomalilerdendir. Yenidoğan insidansı çeşitli yayınlarda 1/10-20 bin oranında belirtilmektedir . Ayrıcı tanıda dermoid kist, ensefalosel ve hemanjiom düşünülmelidir. Nazal gliomlar gerçek tümörler değildir. Bunlar embriyonik gelişim esnasında nazal ve frontal kemiğin anormal kapanması sonucu ektopik glial dokunun ekstrasaniyel olarak yerleşimi sonucunda görülür. % 15-20 nazal gliom olgusunda intrakraniyal bağlantı olabilir ve buna bağlı olarak serebrospinal sıvı kaçakları ve menenjit atakları gözlenebilir. Bu sebeple preoperatif dönemde yapılan görüntüleme ile kitlenin intrakranial bağlantısının varlığının tespiti çok önemlidir. Kesin tedavisi cerrahi olan bu lezyon nadiren rekürrens gösterir.

PP-122

Depresyon İle Başvuran Cushing Hastalığı Olgusu

Hazal Kızıllı¹, Elvan Bayramoğlu¹, Hazal Helin Doğan¹, Hande Eren¹,

¹S.B.Ü Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi/İstanbul

Amaç : Cushing sendromu endojen/eksojen glukokortikoidlere uzun süre maruziyet sonucunda ortaya çıkar ve çocuklukta nadir gözlenir. Kilo artışı, büyüme geriliği, hirsutismus, hipertansiyon, strialar, ensede yağ birikimi, depresyon sık görülen klinik bulgular olmakla birlikte zaman içerisinde ortaya çıkabileceğinden hastalık başlangıçta fark edilmeyebilir. Burada: başvuru bulgusu depresyon olan ve hızlı kilo alımı depresyona bağlı yeme bozukluğu olarak düşünülen bir olgu sunulacaktır.

Olgu : Hızlı kilo alma şikayeti ile kliniğimize başvuran 12,6 yaşında kız olgunun öyküsünde bir yıl önce depresyon tanısı aldığı, SSRI ve risperidon tedavileri başlandığı, ancak tedaviye yeterli yanıt alınamadığı, tedavi sonrası yeme düzenin bozulduğu ve son 4 ay içerisinde 27 kilo aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde cushingoid görünümü; santral obezite, ay dede yüzü, bel, kol ve meme çevresinde eflatun striaları ve buffalo hörgücü mevcuttu. Arteriyel kan basıncı(KB) 130/70mmHg, . vücut ağırlığı:106,5kg (5,02SDS) , boy:157cm (0,15 SDS) , VKİ:43,21kg/m² (4,21SDS), puberte evre 5 idi. Tetkiklerinde serum kortizol 27,2mcg/gün, , ACTH 38,1 pg/mL, 24 saatlik idrarda serbest kortizolü 187 ve 247 ug/24sa (<56), gece kortizolu 12.3 ve 12.8ug/dl, 1 mg dexametazon testi sonrası kortizol 7,9ug/dl idi. Düşük doz deksametazon baskılama testi ile kortizolde baskılanma saptanmadı (4,3ug/dl). Ekokardiyografisi, göz dibi incelemesi, sürrenal ultrasonografisi normal saptandı. 24 saatlik KB izleminde sistolik KB yükünde belirgin artış saptanması nedeni ile antihipertansif (amlodipin) tedavi başlandı. Hiperkortizolizmi kanıtlanan ve ACTH>29pg/mL olan hastada ACTH bağımlı cushing sendromu düşünülerek hipofiz MR çekildi. Hipofiz orta hattın sağında 5x4 mm hipofiz mikroadenomu mevcut olup infundibuler stalk sola deviyeye olarak görüldü. Hasta opere olmak üzere beyin cerrahisine yönlendirildi.

Sonuç : Cushing sendromunun iyi bilinen tipik fizik muayene bulguları ortaya çıkmadan önce depresyon ilk klinik bulgu olabilir. Erken tanı Cushing sendromuna bağlı ciddi komplikasyonları (morbide obezite, hipertansiyon , diyabet, osteoporoz vs.) önleyebilir. Bu nedenle, depresyon nedeni ile takip edilen olgularda Cushing sendromunun akılda tutulmasının önemi vurgulanmıştır.

PP-123

Yenidoğan döneminde tranfüzyona bağlı sitomegalovirüs olgusu

Hasan Avcı¹, Esra Ağır¹, Evrim Kıray Baş¹, Ali Bülül¹, Hasan Sinan Uslu¹, Ahmet Yaşar Tellioglu¹, Ebru Türkoğlu Ünal¹, Alper Divarlı¹,

¹Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Prematürelerde postnatal CMV (sitomegalovirüs) enfeksiyonu en sık enfekte anne sütü alımı ile bulaşmaktadır. Diğer bulaş yolları perinatal dönemde genital sekresyonlar ve kan transfüzyonudur. Tanı postnatal 3. haftadan sonra idrar, kan ve sekresyonlarda PCR ya da kültür ile virüsün izole edilmesine dayanmaktadır. Term olgularda enfeksiyon çoğunlukla asemptomatiktir. Prematürelerde CMV ilişkili kolestaz, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, pnömoni, pansitopeni, hemolitik anemi, peteşi, purpura, dermal eritropoez ve santral sinir sistemi bulgularının belirgin olduğu ağır sistemik hastalık tablosu ve kronik ishal görülmektedir. Prematüre olgularda CMV ilişkili kronik ishal az sayıda bildirilmiştir. Postnatal CMV enfeksiyonuna bağlı nadir kronik ishal olgusunu tartışıldı.

Olgu : Yirmi altı gebelik haftasında 800 gram olarak sezaryan ile doğurtuldu. Total paranteral nutrisyon, prematüre formülü ve anne sütü ile beslenmişti, lökosit filtresi kullanılarak çoklu eritrosit süspansiyonu ve trombosit transfüzyonu almıştı. İki kez perfore nekrotizan enterokolit nedeniyle opere edildi. Postnatal 100. gününde sulu ishali olması üzerine gaita kültrü, direkt bakısı, ph, redüktan madde, adeno ve rota bakıldı sonuçlar normal olarak geldi. 14 günden uzun süren ishali olması üzerine Anti CMV IGM ve IGG gönderildi, CMV IGM pozitif saptandı. Annenin bakılan tetkiklerinde CMV IGM ve IGG negatif saptandı. Hastanın kan ve idrar CMV PCR pozitif bulundu. Kraniyal ve batin ultrasonografileri yapıldı normal olarak değerlendirildi. Göz ve işitme muayenesi doğal olan hastanın çocuk gastroenterolojisi tarafından tedavisi düzenlendi.

Sonuç : Prematürelerde, 3. haftadan sonra gelişen sepsis, kolestaz, splenomegali, hepatit, trombositopeni ve kronik ishal nedeni olarak postnatal CMV enfeksiyonu akıldaki tutulmalıdır.

PP-124

Neonatal yoksunluk sendromu olgusu

Hasan Avcı¹, Ahmet Yaşar Tellioglu¹, Hasan Sinan Uslu¹, Ali Bülül¹, Ebru Türkoğlu Ünal¹, Evrim Kıray Baş¹, Esra Ağır¹, Alper Divarlı¹,

¹Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Neonatal Yoksunluk Sendromu (NYS) gebeliğin tamamı veya bir süresi boyunca bağımlılık yapıcı madde kullanmasından dolayı doğum sonrası madde geçişinin ani olarak kesilmesiyle bebekte çekilme semptomlarının görüldüğü klinik tablodur. Başlıca yoksunluk bulguları; hiperirritabilite, solunum güçlüğü, tremor, ateş, yüksek sesle ağlama, dehidratasyon ve elektrolit dengesizliğidir. Farklı klinik prezantasyon ile tanı alan iki olgumuzu tartışacağız.

Olgu : İlk olgumuz 32 yaşındaki annenin 34. gestasyon haftasında C/S ile 2240 gr olarak doğurtulan hasta prematürite beslenme intoleransı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Postnatal 4. gününde fizik muayenesinde tremor, taşipne, tiz sesli durdurulamayan ağlama, aşırı emme isteği, kısa uyku süresi, ajitasyon, artmış tonus ve irritabilite tespit edildi. Bu bulgular ile olası erken sepsis ve erken metabolik sorunların dışlanması amacıyla yapılan laboratuvar tetkiklerinde; tam kan sayımında lökosit 11000 mm³, Htc %49, Hgb 16,4 g/dl, trombosit 253000 mm³ saptandı. Biyokimya da sodyum: 138 mEq/L, potasyum: 4,7 mEq/L, kalsiyum: 7,1 mg/dl, magnezyum: 1,9 mg/dl ve CRP 0,2 mg/dl idi. NYS düşünülerek aile ile tekrar görüşme yapıldı. annenin gebeliği boyunca kokain kullanımı olduğunu belirtti finnegan skorlaması yapıldı 13 saptandı. İkinci olgumuz annenin gebeliği boyunca çeşitli bağımlılık yapıcı opioid madde kullanımı nedeniyle neonatal yoksunluk sendromu ön tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Finnegan skoru 4 olarak saptanan hastanın idrarında extacy ve amfetamin pozitif olarak saptandı. Beslenme intoleransı, apne ve dastürasyon gelişen hasta postnatal 4. gününde finnegan skoru 11 saptandı. Her iki olguya da morfin 6x0,05 mg/kg/doz başlandı. Finnegan skoru değerlendirilerek tedavi doz düzenlemesi yapılan hastaların tedavilerin 5.ve 10. gününde finnegan skoru 1 saptandı morfin kesildi. Her iki olgumuzda da klinik düzelme tam oldu poliklinik takibine alınarak taburcu edildi.

Sonuç : NYS insidansı %4-5'tir. Yenidoğanda saptanan bulgular sıklıkla hastalığa özgü değildir. Ayırıcı tanı da sepsis, hipokalsemi, hipertiroidizm, hipoglisemi ve hipokalsemi düşünülmelidir. Tanı annelerin gebelik döneminde bağımlılık yapan madde kullanım öyküsü, saç, idrar, mekonyum analizi ve finnegan skoru yapmaktır.

PP-125

Yenidoğan döneminde trombositopeni olgusu: sitomegalovirüs enfeksiyonu

Hasan Avşar¹, Ali Bülbül¹, Hasan Sinan Uslu¹, Evrim Kıray Baş¹, Ebru Türkoğlu Ünal¹, Alper Divarçı¹, Esra Ağırşöl¹, Ahmet Yaşar Tellioglu¹,

¹Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Yenidoğan döneminde trombosit sayısının 150x109/L'nin altında olması trombositopeni olarak tanımlanmaktadır. Yenidoğanlarda trombositopeni sıklığı %0.7-1 iken yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) takip edilen olgularda sıklık %18-35 saptanmıştır. İlk 72 saatte başlayan trombositopeni erken başlangıçlı kabul edilirken, 72. saatten sonra ortaya çıkan trombositopeni geç başlangıçlı olarak kabul edilir. Erken başlangıçlı trombositopeni ayırıcı tanısında enfeksiyonlar, konjenital toksoplazma, rubella, sitomegalo virüs, herpes enfeksiyonları (TORCH), perinatal asfiksi, kronik intrauterin hipoksi, immün ve alloimmün trombositopeni ve genetik hastalıklar yer alır. Geç başlangıçlı trombositopenide ise sepsis, nekrotizan enterokolit, metabolik hastalıklar, konjenital enfeksiyonlar, kalıtsal trombositopeniler, ilaçla indüklenmiş trombositopeni ve tromboz vardır. Bu sunumda geç trombositopeni nadir nedeni olan postnatal sitomegalovirüs enfeksiyonu olgusu anlatılmıştır.

Olgu : Yirmi yedi gebelik haftasında sezaryen ile 780 gram olarak doğan hasta YYBÜ'ne yatırıldı. Total parantral nütrisyon, prematüre formülü ve anne sütü ile beslenen hasta yatışı süresince lökosit filtresi kullanılarak çoklu eritrosit süspansiyonu ve trombosit transfüzyonu aldı. 1 gün entübe ve 36 gün CPAP modundan mekanik ventilatörde izlendi. Postnatal 74. gününde alınan rutin tetkiklerinde; trombosit sayısının 71x109/L olması üzerine periferik yayma yapıldı. Hemogram ile uyumlu beş kümeli trombositler görüldü, yapılan TORCH tetkiklerinden CMV IGM pozitif saptandı. Annenin bakılan tetkiklerinde CMV IGM ve IGG negatif saptandı. Hastanın kan ve idrar CMV PCR pozitif bulundu. Kraniyal ve batin ultrasonografileri yapıldı normal olarak değerlendirildi. Bilateral işitme testinden geçen, göz muayenesi normal olan hastamızın izole trombosit düşüklüğü kendiliğinden düzeldi. Hastanın klinik izleminde nörolojik sekel ya da işitme kaybı gelişmedi ve hasta poliklinik takibine alınarak taburcu edildi.

Sonuç : Prematürelerde postnatal CMV enfeksiyonu en sık enfekte anne sütü ile bulaşmaktadır. Diğer bulaş yolları perinatal dönemde genital sekresyonlar ve kan transfüzyonudur. Tanı postnatal 3. haftadan sonra idrar, kan ve sekresyonlarda PCR ya da kültür ile virüsün izole edilmesine dayanmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi geç trombositopeni ayırıcı tanısında CMV enfeksiyonu unutulmamalıdır.

PP-126

Papil Ödem, Drusen Sendromu

Büşra Çolak¹, Könül Dünder¹, Burcu Karakayalı¹, Büşra Kutlubay¹, Hayati Yılmaz¹, Betül Sözeri¹,

¹S.B.Ü Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi ,İstanbul

Amaç : Optik disk druzeni (ODD), dar skleral kanal neticesinde aksoplazmik akımın bozulması ve buna bağlı olarak optik diskte hiyalin yapısında patolojik kalsifiye debrisin birikmesi ile oluşan konjenital bir optik disk anomalisidir. Ancak özellikle çocuklarda görülen şekliyle derin yerleşimli olan druzen, yalancı papil ödeme sebep olmakta; optik diskte kabarıklık ve sınırlarında silikleşmeye yol açarak ayırıcı tanıyı güçleştirmektedir

Olgu : 13 yaş kız hasta 3 gündür devam eden baş ağrısı şikayeti ile acil servise başvurmuş. Öz geçmiş ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın başvurusundaki fizik muayenesinde genel durumu orta, nörolojik muayenesi doğal ,meningeal irritasyon bulgusu olmayan , pupil reaksiyonları normal, renkli görme doğal, fizik muayenesinin doğal olduğu görüldü. Hastanın yapılan göz dibi değerlendirilmesinde bilateral evre 2 papil ödem saptandı. Psödötümör serebri ve KİBAS ayırıcı tanıların yapılması için hastaya beyin MRI ,kraniyal MR venografi ve hipofiz MRI yapıldı; normal olarak raporlandı, orbita MRI da bilateral maksiller sinüs ve etmoid hücrelerde mukozal kalınlaşmalar izlendi. Hastanın bos basıncının ölçülmesi için lomber ponksiyon yapılarak BOS basıncının 12 cmH2O ile normal sınırlarda olduğu ,hücre sayımında eritrosit ve lökosit saptanmadı, bos glukoz:62 bos protein:312 olarak saptandı. Kontrol göz dibi muayenesinde sağ gözde grade 2/3 sol gözde grade 2 papil stazi devam etmekte olduğu görüldü. Klinik takibinde tansiyonları normal olarak seyretti. Hastaya yapılan oküler ultrasonografide her iki gözde optik disk üzerinde kalsifikasyon olduğu, fundus otoflöresans görüntülemesinde ise optik diskte hiperotoflöresans tespit edildi (Resim 1). Bu bulgular ışığında hastaya bilateral optik disk druzeni tanısı konuldu.

Sonuç : ODD optik sinir başının prelaminer alanında yerleşen, sıklıkla kalsifikasyon gösteren hyalin cisimlerden oluşan bir disk anomalisidir. Özellikle gömülü optik disk druzeninde olduğu gibi diskte kabarıklığa neden olmakta ve papilödem benzeri nedeni ile tanı karmaşasına yol açmaktadır. Yalancı papilödem olarak adlandırılan bu duruma en sık ODD neden olmaktadır. Biz de bu olgu ile yalancı papilödem sebeplerinin başında gelen optik disk druzeni ile ilgili klinik özellikleri gözden geçirmeyi hedefledik.

PP-127

Viral Miyokarditin Nadir Bir Sebebi: Human Parainfluenza Virus

Çağla Öztürk¹, Emine Didem Demirdöken¹, Mey Talip Petmezci¹, Ümit Aslan Sarıtaş¹, Ahmet İrdem¹, Diğdem Bezen¹,

¹Okmeydanı Sağlık Ve Uygulama Merkezi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç : Miyokardit hafif semptomlardan kalp yetmezliğine kadar değişken klinik bulgular ile ortaya çıkabilen miyokardın enflamatuvar hastalığıdır. Pediatrik miyokardit tanı ve tedavide zorlandığımız hastalıklar arasındadır. Burada viral miyokardit nedeniyle yoğun bakımda takip edilen bir hastadaki tedavi yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

Olgu : 43 günlük kız hasta, 2 gündür devam eden nefes almada zorlanma ve yeni başlayan morarma şikayeti ile başvurduğu hastanede subkostal, interkostal çekilme, zorlu ekspirasyon olması üzerine yüksek akış nazal oksijen tedavisi ile takibe alınmış. Solunum bulgularının gerilememesi üzerine hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine refere edildi. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın, soygeçmişinde 1. derece akraba evliliğinin olduğu öğrenildi. Gelişinde genel durumu kötü, spo2: %90 (oda havasında) KTA:150/dk DSS:50/dk KDZ: >2 sn TA:70/40 mmHg idi. Solunum sistemi muayenesinde retraksiyon ve yaygın krepatasyon mevcuttu. Kan gazında pH:7.35 pCO2:90 mmHg Lac:19 mmol/L saptanarak entübe edildi. Alınan tetkiklerinde AFR'lerin negatif olduğu gözlemlendi. Hastaya ampicilin-sefotaksim uygun dozda başlandı. Akciğer grafisinde kardiyomegali izlenmesi üzerine ekokardiyografi yapıldı. Orta derece mitral yetersizlik ile beraber KF %22 saptandı. Furosemid ve dobutamin tedavisi başlandı. Solunum yolu viral paneli, pro-BNP alındı. Laktat yüksekliği nedeni ile alınan metabolik taramalar normal saptanırken, kalsiyum ve 25-OH d-vitamin düzeyi düşük bulundu, replasman tedavisi başlandı. İlk pro-BNP:77393 pg/ml saptanırken, solunum yolu viral panelinde human parainfluenza virüs tip3 pozitif. Takibi aralıklı EKO ve pro-BNP ile yapıldı. Yatışının 12.gününde ventilatörden ayrıldı, inotropik destekler tedrici azaltılarak kesildi. Yatışının 20.gününde yapılan ekokardiyografide hafif derece mitral yetersizlik ile beraber KF %38 saptandı. Kaptopril ve furosemid tedavileri ile 24.günde taburcu edilen hastanın takibi poliklinikten yapıldı.

Sonuç : Miyokarditler; çocukluk çağında kalp yetmezliği ve kalp transplantasyonunun sık nedenlerindendir. Coxsakivirüs, enterovirüs ve adenovirüs gibi viral etkenler en sık enfeksiyöz miyokardit nedenlerindendir. Parainfluenza, nadir bir ajandır ve bizim vakamızda olduğu gibi en sık parainfluenza tip3 etken olarak bulunmuştur. Klinik tablo asemptomatik seyirden ani ölüme kadar geniş olabilir. Elektrokardiyografi, ekokardiyografi, pro-BNP yüksekliği, MRI tanıda destekleyicidir. Etiyolojinin belirlenmesi, uygun tedavi ve bakımın sağlanması ile komplikasyonlar önlenir.

PP-128

Maternal Fenilketonüri Sendromu; Olgu Sunumu

Nafiye Emel Çakar¹, Seda Aras¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : Fenilketonüri tanısı olup fenilalanin kısıtlı diyet yapmayan veya fenilketonüri tanısı bilinmeyen annelerde, kan fenilalanin düzeylerinin yüksekliği bebekte teratojenik etkilere neden olur. Bebekte; gelişme geriliği, mikrosefali, dismorfik görünüm, konjenital kalp hastalıklarına neden olabilen durum maternal fenilketonüri sendromu olarak adlandırılır. Gebelikte yapılan fenilalanin kısıtlı diyet ile kan fenilalanin değerlerinin istenilen düzeylerde tutulması bu sekelleri önler.

Olgu : 4.5 yaşında kız hasta, nöbet geçirme, gelişim geriliği ve konuşamama nedeni ile başvurdu. Hiyesinde nöbetlerin 6. ayda başladığı, ikili antiepileptik ilaç kullandığı ve ekokardiyografisinde VSD (perimembranöz) saptandığı öğrenildi. Hastanın 1.5 yaşında desteksiz oturması, 2 yaşında yürümesi olmuş. Kelimesi yoktu. Aralarında akraba evliliği olmayan, baba sağlıklı, annenin tekrarlayan 3 düşük öyküsü mevcut. Bu gebeliği esnasında yapılan tetkiklerinde ise annenin fenilketonüri tanısı aldığı, daha önceden bu hastalığını bilmediği ve gebelik sırasında da diyet yapmadığı öğrenildi. Fizik muayenede hastanın boy ve kilosu 50-75 persentilde, baş çevresi 46 cm olup 3 persentil altında idi. Saçları sarı, gözleri mavi, dismorfik yüz görünümü mevcut. Alın geniş, hipertelorizm, palpebral fissürler kısa, infraorbital çizgiler belirgin, burun kökü basık, filtrum düz, ince üst dudak. S1, S2 ritmik, mezokardiyak odakta 2/6 pansistolik üfürümü mevcut. Yapılan rutin laboratuvar tetkiklerinde sorun saptanmayan hastanın, kan fenilalanin düzeyi 122 micromol/l (26-91) saptandı ve hiperfenilalaninemi tanısı ile takibe alındı. Annenin de yapılan tetkiklerinde kan fenilalanin düzeyinin 1250 micromol/L olduğu, hala diyet yapmadığı öğrenildi.

Sonuç : Ulusal yenidoğan tarama programının başlangıcından önce doğmuş annelerimizden kuru kan örneklerinin alınmamış olabileceği unutulmamalıdır. Annenin öyküsünde tekrarlayan düşükler olması, bebek de mikrosefali, dismorfik yüz görünümü, konjenital kalp hastalığı, büyüme geriliği olması durumunda maternal fenilketonüri sendromu akla gelmelidir. Annenin tanısının erken konulması ve gebelik boyunca fenilalaninden kısıtlı diyet yapılması bebekte oluşabilecek teratojenik etkileri ortadan kaldırılabilir. Bizim olgumuzdaki gibi fenilketonüri tanısı konulmamış veya fenilalanin kısıtlı diyet tedavisi yapmayan annelerin bebeklerinde oluşabilecek sorunlara dikkat çekmek istedik.

PP-129

Kolon Malakoplaki

Dilek Güller¹, Ramazan Uçak², Ayşe Merve Usta¹, Nafiye Urgancı¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Bilim Dalı

Amaç : Malakoplaki nadir görülen, fakat etyolojisi tam olarak aydınlatılamamış inflamatuvar reaksiyonun farklı bir tipi ve granümatöz inflamasyonla seyirder. Ürogenital sistem,gastrointestinal sistem, deri, akciğerler ve santral sinir sisteminde tutulum yapar.Klinik prezantasyon spesifik olmayabileceği için tanı koymak zor olabilir.Etkilenen organlarda sarı renkli nodül ve plaklar oluşturmakla birlikte bazı olgularda kitleler oluşturarak tümöral lezyonlarla karıştırılabilmektedir. Tanı histolojik olarak biyopsi materyallerinde Michealis-Guttman cisimciklerini göstermek tanı için gereklidir.

Olgu : 10 yaşında erkek hasta son 1 yılda 10 kilo kaybı ve şiddetli karın ağrıları olması üzerine dış merkezde takip edilirken bakılan ultrasonografisinde akut apandisit açısından şüpheli saptanması üzerine çocuk cerrahisi polikliniğine yönlendirilen hastada akut cerrahi patoloji düşünülmeydi. Fizik bakışında genel durumu orta, şuuru açık, solunum ve kardiyak muayenesi doğal saptandı. Boy -2 sds saptandı. Sistem muayeneleri normal saptandı. Laboratuvar incelemelerinde hafif anemi mevcuttu. Karaciğer enzim testleri hafif yüksek olmakla birlikte diğer biyokimyasal parametreler normal saptandı. Batın ultrasonografisinde terminal ileumda kalınlaşma ve inflamatuvar barsak hastalıkları açısından şüpheli tutulum saptanması üzerine kolonoskopi yapıldı. Rectosigmoid, inen, transvers ve çıkan kolonda yaygın kanama alanları, polipoid benzeri oluşumlar ve kitle benzeri fragil oluşumlar saptandı. Familial adenomatöz polipozis ve inflamatuvar barsak hastalığı düşünüldü. Histopatolojisinde histiosit agregatları, targetoid intrasitoplazmik inklüzyonlar(von kossa ve prusya mavisi, d-PAS ile +) Michealis- Guttman. Cisimcikleri saptanması üzerine hastaya malakoplaki tanısı konarak Bactrim, c vitamini, çinko ve multivitamin tedavileri başlandı. 1 ay sonra kontrol biyopsisinde belirgin gerileme ve düzelme saptandı. Tedavisi 6 ay yapılmak üzere planlandı.

Sonuç : Malakoplaki tanı koymak açısından zorlu ve patolojinin desteği açısından önemli bir hastalıktır. Genellikle erişkin yaş grubunda daha çok ürogenital sistemi tutmakla beraber kanser ve diğer hastalıklara eşlik eden nedeni tam açıklanamamış bir hastalıktır. Klinik prezantasyonu asemptomik olgulardan ishal, karın ağrısı, hemorajiler ve obstrüksiyonlarla seyredebileceği için inflamatuvar bağırsak hastalığı veya malignansilerle karışabilir. Bizim olgumuzda da aynı şekilde kolonoskopi görüntülerinde kanserle ve familial adenomatozis polipozise benzer görüntülere sahipti. Tanı da klinikle beraber değerlendirmek önemlidir.

PP-130

Nadir Görülen Bir Malabsorpsiyon Sendromu: Imerslund-Grasbeck

Melike Hande Tanal¹, Nevzat Aykut Bayrak¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Amaç : Imerslund-Grasbeck sendromu (IGS),asemptomatik proteinüri ve selektif B12 malabsorpsiyonu nedeniyle megaloblastik anemi ile karakterize nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. IGS, yaşamın genellikle ilk 1-2 yılında parenteral vitamin B12 tedavisine cevap veren anemi ile ortaya çıkmaktadır.

Olgu : Daha önceleri genel bir halsizlik ve kilo alamama şikayetleri olan 16 yaşındaki kız hasta polikliniğimize başvurdu. Ateş,boğaz ağrısı,dizüri ve ishal tariflemeyen hastanın ilaç kullanım öyküsü yoktu.Diyetinin sebze ağırlıklı olduğu öğrenildi.Nöromotor gelişimi yaşıyla uyumluydu.Kardiyovasküler ve solunum sistemi fizik muayeneleri doğal,vitaleri stabil hastanın organomegalisi yoktu.Boy 25 persantilde,ağırlığı 3 Persantildeydi.Tetkiklerinde lökosit: 7800 /µL,hemoglobin: 6,2 g/dL,hematokrit: %18,5 ve MCV:108 fL,trombosit:108x103/µL saptanması üzerine anemi tetkikleri planlandı.Periferik yaymada atipik hücre olmamakla birlikte 5-6 segmentli nötrofil hakimiyeti görüldü.Direkt coombs negatif,aktif inflamasyon bulunmayan hastanın BUN:11 mg/dl,kreatinin:0,62 mg/dl,AST:33 IU/l,ALT:42 IU/l,ALP:77 IU/l,GGT:20 IU/l,LDH:11040 IU/l,total bilirubin:0,62 mg/dL,total protein:7,3 g/dL,albumin:4,68 g/dL, olarak saptandı.Elektrolit imbalansı yoktu.Hastanın folik asit düzeyi 8,92 ng/mL,vitamin B12 düzeyi <50 pg/mL olarak saptandı.İdrar tahlillerinde dansite normal,protein 100 mg/dl ölçüldü.Hematürisi ve piyürisi yoktu. Osteoporoz açısından değerlendirilen hastanın DEXA testinde Z skoru -2.7 gelmesi üzerine hastaya Imerslund-Grasbeck sendromu (IGS) tanısı kondu ve hastaya 1000 mcg/gün intramuskuler siyanokobalamin tedavisi başlandı.Anemisi birkaç haftada B12 vitamini tedavisi ile düzeldi.Hafif proteinüri için periyodik takip devam etmekte olup böbrek fonksiyonları mevcut haliyle stabil seyretmektedir.

Sonuç : IGS ilk olarak 1960 yılında Olga Imerslund tarafından tanımlanmış ve bugüne kadar 300'den fazla vaka yayınlanmıştır. IGS'nin patolojik süreci tam olarak açıklanamamış olmakla birlikte IFKK kompleksinin barsak duvarından hücre içine geçişindeki bozuluktan kaynaklandığı düşünülmektedir. Parenteral tedavi verilmezse hastalık ölümcül seyreder.IGS'de terminal ileumda yer alan B12 vitamin reseptörlerinde anomaliye bağlı izole B12 emilim bozukluğu görülür,bu reseptörlerdeki mutasyonlar kubilin(CUBN) ve amnionless(AMN) gen defektleri olarak yakın zamanda tanımlanmıştır.Her iki protein de,IF-B12 vitamini kompleksleri için bir reseptör görevi görmekte ve aynı zamanda kubilin,renal tübüler albumin reabsorpsiyonu için önemli bir albumin bağlayıcı protein görevini üstlenmektedir.IGS tanısı için hastaların mutlaka anemik olması gerekmemekte,periferik kan yaymasında makrositoz ve hipersegmentasyon olması,idrarda proteinüri gözlenmesi tanı için yeterli olabilmektedir

PP-132

Ekstrapulmoner Bulgularıyla Mycoplasma Pneumoniae Enfeksiyonu

Gökçe Kuru¹, Ayşe Merve Usta², Nafiye Urgancı², Abdullah Ayhan¹, Zeynep Yıldız Yıldırım³,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği

Amaç : Mycoplasma pneumoniae(M.pneumoniae), özellikle çocuklarda solunum yolu enfeksiyonlarının önemli bir nedenidir ve toplum kökenli pnömoninin % 30-40'ından sorumlu olduğu düşünülmektedir. M.pneumoniae sıklıkla pulmoner bulgularla karşımıza çıksa da; nadiren, ekstrapulmoner bulgularla ortaya çıkabilir. Bu yazıda ekstrapulmoner bulgularla başvuran beş hasta sunulmuştur

Sonuç : Olgu 1: 12 yaşında kız hasta, öksürük, gözlerde sararma şikayetiyle başvurdu. Muayenesinde akciğerde ral ve ronküs, skleralarda ikteri mevcuttu. Tetkiklerinde hematokrit; hemoglobin ile uyumsuz düşük saptanan hastanın periferik yaymasında aglütine eritrositler mevcuttu. Serolojik tetkiklerinde M.pneumonia IgM pozitif, soğuk aglütinin 1/1280(pozitif) saptandı. M.pneumonia enfeksiyonuna bağlı soğuk aglütinin hastalığı olarak değerlendirildi. Klaritromisin tedavisi başlanan hasta ayakta izlenmek üzere taburcu edildi. Olgu 2: 14 yaşında erkek hastanın, ateş ve eklem ağrısı mevcuttu. Tetkiklerinde; sedimentasyon:40mm/saat, C-reaktif protein(CRP):174mg/L saptandı.Takibinde vücutta makülopapüler döküntüler gözlemlendi. Serolojik incelemelerden M.pneumoniae IgM pozitif saptandı. Takibinin 5.Gününde şikayetleri gerileyen hasta takibe alınarak taburcu edildi. Olgu 3: 13 yaşında kız hasta karın ağrısı ateş halsizlik şikayetiyle başvurdu. Tetkiklerinde AST:417, ALT:903 saptanan hastanın tomografisinde asit gözlemlendi belirtildi. Viral hepatit düşünülen hastada M.pneumoniae IgM pozitif saptandı. Klaritromisin başlandı. Şikayetleri gerileyen hasta taburcu edildi. Olgu 4: 14 yaş erkek hasta karın ağrısı, ishal, kusma şikayetleriyle başvurdu. Muayenesi batında hassasiyet dışında normaldi. Tetkiklerinde karaciğer enzimleri, amilaz, lipaz yüksek saptandı. Akut pankreatit ön tanısıyla takibine başlanan hastanın tetkiklerinde M.pneumoniae IgM pozitif saptandı. Klaritromisin tedavisi başlanan ve şikayetleri gerileyen hasta taburcu edildi. Olgu 5: 8 yaş erkek hasta, ateş,karın ağrısı ve ekstemitelerde döküntü şikayetiyle başvurdu.Muayenesinde purpurik döküntüleri mevcuttu.Henoch schonlein purpurası ön tanısıyla izlenen hastanın endoskopisinde pangastrit gözlemlendiğinden kortikosteroid başlandı. Karın ağrısı devam eden hastanın tetkiklerinde M.pneumonia IgM pozitif saptandı ve kortikosteroid kesilerek klaritromisin başlandı. Şikayetleri gerileyen hasta taburcu edildi.

M.pneumoniae toplum kökenli pnömoninin en sık nedenlerindendir. Tipik olarak trakeobronşit, pnömoni gibi pulmoner bulgular görülse de;nörolojik, dermatolojik, sindirim, hematolojik ve kas-iskelet sistemi bulguları gibi ekstrapulmoner bulgulara neden olabilir. Ekstrapulmoner belirtiler sadece enfeksiyon süreci ile ilişkili değildir, genellikle otoimmün veya vasküler komplikasyonlardan kaynaklanır.

PP-133

Nedeni Bilinmeyen Ateş Olgusu: Renal Ve Perinefritik Abse

Ummi-thamrat Rashid Said¹, Yelda Türkmenoğlu¹, Elif Güney¹, Hasan Dursun², Adem Karbuz³,

¹S.B.Ü Okmeydanı Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Okmeydanı Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji, İstanbul

³S.B.Ü Okmeydanı Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyonu, İstanbul

Amaç : Renal ve perinefritik abseler genellikle üriner sistem enfeksiyonları sonucu olmakla beraber uzak dokulardaki enfeksiyonların hematogen yayılımı sonrası veya batına uygulanan cerrahi girişim sonrası görülmektedir. Etyolojide Escherichia coli, Staphylococcus aureus, and Klebsiella pneumonia sıklıkla görülmektedir. Çocuklarda nadir görülür ve ateş dışında başka bulgu olmayabilir. Hastaların tanısında görüntüleme yöntemleri yardımcıdır. Antibiyotik tedavisinin yanı sıra bazı olgularda perkütan ve/veya cerrahi drenaj, ciddi olgularda ise nefrektomi gerekebilir. Geciken tedavi, böbrek hasarı ve morbiditeye yol açabilir.

Olgu : Beş aylık erkek hasta tarafımıza iki gündür devam eden ateş ve öksürük şikayet ile başvurdu. Normal spontan yolla doğan hastanın doğum ağırlığı 2800g idi ve Down sendromu tanısıyla izlenmekteydi. Fizik muayenede Ağırlık 6kg (10-25p), Boy 64cm (25p) olan hastanın vücut ısı: 38 C, Kalp tepe atımı: 134/dk, dakika solunum sayısı: 32/dk idi. Kalp seslerinde üfürüm duyulmayan hastanın akciğer seslerinde solda kaba kreptasyonlar vardı, diğer sistem muayenelerinde hafif solukluk ve hipotoni dışında bulgusu yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Beyaz küre: 16.080/mm³, C- reaktif protein (-), prokalsitonin (-) ve tam idrar tetkikinde lökosit esteraz (3), nitrit (+), lökosit 27 eritrosit 5 olarak saptandı. Üçüncü kuşak sefalosporin tedavisi başlanarak pnömoni ve idrar yolu enfeksiyon ön tanılarıyla servise yatırıldı. Yatışında alınan idrar ve kan kültürlerinde üreme olmayan, üriner ultrasonografisi normal olan hastanın ateşleri dirençli seyretti. Yenilenen ultrasonunda, sol böbrek pelvikalisiel yapılar grade 1 ektazi ve sol perinefritik alanda 16mm ulaşan mayii izlendi. Kontrastlı batın tomografisinde sol böbrek parankim içerisinde 5cm çapa ulaşan kistik yapılar abse lehine değerlendirildi. Abse boşaltıldı ve abse kültüründe ve eş zamanlı hemokültürde Escherichia coli üremesi saptandı. Hastaya uygun antibiyotik tedavisi verilerek ateşinin düştüğü görüldü ve tedavi üç haftaya tamamlandı.

Sonuç : Ateşin düzelmediği hastalarda vaskülitler, maligniteler yanı sıra iyi tedavi edilmemiş enfeksiyonlar da akla gelmelidir. İnatçı ateşi olan hastalarda tanı yeniden gözden geçirilmeli, tetkikler tekrarlanmalı ve gerekli radyolojik yöntemler yapılarak abseler aranmalıdır. Abse varlığında uygun antibiyoterapi yanı sıra cerrahi drenaj da düşünülmelidir.

PP-134

Nadir rastlanan bir sendrom: Klippel Trenaunay

Ergül Sarı¹, Sami Hatipoğlu¹, Tuğçe Çetin¹, Hasret Ayyıldız Civan¹, Lida Bülbül¹, Esmanur Demir¹, Fırat Unay¹,

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Giriş ve Amaç : Klippel-Trenaunay Sendromu kütanöz hemanjiyom, venöz anomaliler, kemik ve yumuşak dokuda hipertrofi ile karakterize olan bir sendromdur. Bu hastalarda hem periferik hem de visseral tutulum gözlenebilir ve önemli morbidite ve mortalite kaynağı olabilir. Bu sunumda Klippel Trenaunay Sendromu ön tanıli hastayı sunduk.

Yöntem :

Bulgular : İki yaş altı aylık erkek hasta 3 gündür devam eden ishal şikayeti ile acilimize başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu orta olan hastanın alt ekstremitelerinde kütanöz hemanjiomlar ve sol alt ekstremitede hemihipertrofisi mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde Hgb: 9,8 gr/dl, Hct: 32%, WBC: 8900/mm³, Plt: 342000/mm³, CRP: 45 mg/l, albumin: 1,59 gr/dl ve Ca: 6 mg/dl olarak saptandı. Diğer tetkiklerinde herhangi bir özellik yoktu. Hasta ishal- protein kaybettiren enteropati tanısıyla yatırıldı. Hipoalbuminemisine yönelik %20 albumin replasmanına başlanan hastanın ishal sayısında azalma olmaması ve hipoalbuminemisinin devam etmesi üzerine gastroskopi yapıldı, intestinal lenfanjiyektazi ile uyumlu görünüm saptandı, biyopsi için örnek gönderildi. Periferik yaymasında özellik saptanmadı. Beslenme amacıyla proteinden zengin mama başlandı. Protein kaybettiren enteropati açısından yapılan kan ve gaita tetkiklerinde özellik saptanmadı. Hipokalsemi tedavisi için kalsiyum (iv) ve d vitamini başlandı. Biyopsi sonucu « villuslar düzenli, lenfanjiyektazi yok » olarak sonuçlandı, duodenuma ait seri kesitlerde fokal bir kaç alanda lenfaktik duvarlarda genişleme saptandı. Tekrarlayan albumin infüzyonlarına rağmen albumin düzeyi 2 gr/dl'nin altında kalan hastaya lenfosintigrafi çekildi. Lenfosintigrafi sonucunda sağ bacakta sol bacağa göre azalmış lenfatik akım saptandı. Kronik ishal amacıyla genetik tetkik gönderilen hastada Klippel Trenaunay Sendromu- hemanjiom ilişkili genlerde nokta mutasyon saptanmadı. Cilt lezyonları ve hemihipertrofisi açısından cildiye ve ortopedi ile konsülte edilen hastaya ek öneride bulunulmadı. Albumin düzeyi 2 gr/dl düzeyinde sebat eden hastaya octreotid başlandı. İshal sayısında azalma ve gaita kıvamında katılaşma olan hasta yatışının 55. gününde çocuk gastroenteroloji takibi planlanarak taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç : Klippel Trenaunay Sendromu nadir rastlanan bir sendromdur. Kütanöz hemanjiom, hemihipertrofi ve hipoproteinemi ile seyreden olgumuzu bu sendroma dikkat çekmek amacıyla sunduk.

PP-135

Büyüme Gelişme Geriliğinin Nadir Bir Nedeni; Cutis Laxa Olgusu

Tuğçe Çetin¹, Ergül Sarı¹, Sami Hatipoğlu¹,

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Amaç : Konjenital cutis laxa OD veya OR geçiş gösteren, büyüme gelişme geriliği, eklem gevşekliliği, kalça çıkığı, herni gibi bulgularla seyreden bir hastalıktır. Büyüme gelişme geriliği nedeniyle takip edilen ve genetik tetkik sonucu Cutis Laxa Tip 3 tanısı alan olgu nadir rastlanan bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu :

Sonuç : Otuzbeş gebelik haftası 1750 gram spontan vaginal doğum ile doğan, beslenememe, solunum sıkıntısı sebebiyle 4.5 ay yenidoğan yoğunbakım ünitesinde yatan hasta 2250 gram ile taburcu edilmiş. Taburculuk sonrası beslenememe, tartı kaybı şikayetleri ile hastanemize başvuran hastanın takiplerinde kilo alımının olmaması üzerine (2240 gram(-7.44 SDS)) ileri tetkik ve tedavi amacıyla çocuk servisine yatırıldı. Yapılan tetkiklerde anormal bulguya rastlanmadı. Dismorfik görünüm, karın cildi venlerinde belirginleşme, bilateral katarakt bulunan, kranial görüntülemesinde corpus callosum ve periventriküler beyaz cevher atrofik, kistik ensefalomalazik alanlar görülen, 1. derece kuzen evliliği olan vaka için genetik tetkik gönderildi. Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle sık hastane ve yoğunbakım yatışı bulunan hastadan alınan tetkiklerinde Ig G: 90 mg/dl, lenfosit sayısı 1280/mm³ olması üzerine hastadan lenfosit alt grup analizi istendi. Dış merkeze gönderilen flowsitometri incelemesinde önplanda SCID (T- B- NK-) düşünüldü. SCID öntanısı ile profilaktik TMP-SMX, flukonazol ve asiklovir başlandı. IVIG verildi. Maternal engraftman açısından T ve B lenfosit alt grupları gönderilmesi, KİT hazırlığı ve profilaktik tedaviye devam edilen hastada kontrol amaçlı gönderilen lenfosit alt grup sonuçları normal saptandı, hastada SCID öntanısından uzaklaşıldı. Profilaktik tedavi stoplandı. Tıbbi genetik tarafından yapılan gen analizi sonucu ALDH18A1 homozigot mutasyon saptandı. Bu mutasyonun otozomal resesif kalıtmı cutis laxa tip 3 ile uyumlu olduğu görüldü. Takiplerinde 13 aylık, 2660 gram olan hastamız aminoasit bazlı mama ile orogastrik sondayla beslenmek üzere taburcu edildi.

•Cutis Laxa dermatomegali ve generalize elastozis ile seyreden, otozomal resesif formunda büyüme gelişme geriliği, herniler, eklem gevşekliliği ve kalça çıkığı saptanan nadir bir hastalıktır. Olgumuzda büyüme gelişme geriliğinin nadir bir nedeni olarak cutis laxa sunulmuştur.

PP-136

Fontanel Bombeleşmesinin Nadir Bir Nedeni: Geçici Fontanel Bombeleşmesi

Mustafa Bayrak¹, Ömer Er², Beyza Gök¹, Gökten Öngel¹,

¹S.B.Ü İstanbul Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

²S.B.Ü İstanbul Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul

Amaç : Fontanel bombeliği, intrakraniyal basınç artışının göstergesi olabilen; özellikle febril, huzursuz, bilinç bozukluğu ve kusması olan çocuklarda menenjit, ensefalit, hidrosefali, intrakraniyal yer kaplayan lezyon gibi ciddi klinik tablolara işaret edebilen bir belirtidir. Fakat altta yatan ciddi bir patoloji olmaksızın viral enfeksiyon ve aşı sonrası da görülebilmektedir; beraberinde konvülziyon ve nörolojik bulguların eşlik etmediği bu selim tablo geçici fontanel bombeleşmesi olarak bilinir. Burada adenovirüs enfeksiyonu sonrası fontanel bombeleşmesi tespit edilen bir vakayı sunarak bu duruma dikkat çekmek istedik.

Olgu : Bilinen bir hastalığı olmayan beş buçuk aylık erkek bebek annesi tarafından başında şişlik tespit edilmesi üzerine acil servisimize getirildi. Alınan anamnezinde dışkıyı bugün dört kez sıvı bir şekilde yaptığı ve bir kez de kustuğu öğrenildi. Yakın zamanda aşı yaptırmış, A vitamini kullanımı öyküsü ve ateş, döküntü, huzursuzluk yoktu. Genel durumu iyi, bilinci açık, çevreyle ilgili olan hastanın yapılan fizik muayenesinde ön fontanel bombe ve nonpulsatil olarak saptandı, nörolojik muayenesi doğaldı; diğer sistem muayenelerinde özellik görülmedi. Yapılan tetkiklerinde WBC: 9.16/mm³ LYM#: 5.96/mm³ NEU#: 2.28/mm³ CRP: 8 mg/L olarak bulundu. Çekilen kraniyal bilgisayarlı tomografisinde fontanel bombeliğini açıklayacak herhangi bir patoloji saptanmadı. Lomber ponksiyon yapılarak BOS incelendi. BOS berrak ve renksiz görünümdeydi, direkt bakıda lökosit ve bakteri görülmedi. BOS proteini 22 mg/dL, BOS glukoza 57 mg/dL, eş zamanlı kan glukoza 88 mg/dL olarak tespit edildi. Gaitada adenovirüs antijeni pozitif saptandı. Kan, idrar ve BOS kültürleri negatif geldi. Adenovirüs enfeksiyonuna bağlı geçici fontanel bombeleşmesi olarak değerlendirilen hastanın takiplerinde fontanel bombeliği geriledi.

Sonuç : Geçici fontanel bombeleşmesi altta yatan intrakraniyal bir patoloji olmaksızın viral enfeksiyon, aşı ve yüksek doz A vitamini kullanımı sonrası gelişebilen; nörolojik bulguların eşlik etmediği, ender görülen selim bir klinik tablodur. Bir ekartasyon tanısı olarak fontanel bombeliği ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

PP-138

Ebeveynlerin probiyotiklere bakış açısının değerlendirilmesi: Tek merkez deneyimi

Emel Ekşi Alp¹, Nafiye Urgancı¹, Burhan Turan¹, Hasan Yanık¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Bu çalışmada, çocuk acil polikliniğimize başvuran ebeveynlerin, çocuklarında probiyotik kullanımı hakkındaki bilgi, görüş ve deneyimlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem : Hastanemizin Çocuk Acil Servisi'ne 1 Eylül – 31 Ekim 2019 tarihleri arasında başvuran bir ay-18 yaş arasındaki hastaların ebeveynlerinden onam formu alınanlar çalışmaya dahil edildi. Oluşturulan formda; çocuğa ait genel bilgiler, ebeveynin eğitim düzeyi, yaşı, ailenin gelir seviyesi, çocuğunun ishal olduğu durumlarda aldıkları önlemler, doktora başvuru zamanları ve probiyotik hakkındaki bilgileri düzeyleri sorgulandı. Çalışmamız tanımlayıcı, kesitsel tipte ve tek merkezde yapıldı. Çalışma onayı hastanemiz yerel etik kurulundan alındı.

Bulgular : Çalışmamızda 123 hastanın verileri değerlendirildi. Hastaların yaş ortalaması 5,5±4,9 yıl ve %48,8'i kızdı. Anketi cevaplayan ebeveynlerin %28,1'i 35-40 yaş aralığındaydı. Ebeveynlerin %41,5'i ilköğretim mezunu ve aylık ortalama gelir düzeyi %35,8 oranında 2000-3000 TL arasında idi. Çocukların %62,8'i son altı ay içerisinde en az bir kez ishal olmuştu. Çocukları ishal olduğunda ebeveynlerin %63,2'si öncelikle 36-48 saat evde takip edip daha sonra doktora başvurduğunu belirtti. Ebeveynlerin %83,5'i çocuklarına ishal diyeti uyguladıklarını belirtti. Bunlardan %36,9'u laktoz oranı düşük ve kolay sindirilebilir besinler tercih ettiklerini ifade ederken, probiyotiklere doğal yollarla ulaşılabilirliğini ebeveynlerin %46,7'si biliyordu. Doğal probiyotik olarak en sık bilinen besin yoğurt (%36,9) olup, diğer ev yapımı ürünlerin (turşu, tarhana, tam mayalı ekmek) kullanımı %43,6 idi. Ebeveynlerin %61,7'si probiyotik kullandığını belirtti. Probiyotik kullananların %81,4'ü probiyotik desteğine en az 5 gün devam etmekte idiler. Ebeveynlerin %41,4'ü probiyotiklerin içeriğini doğru tanımlayabildi. Ebeveynlerin eğitim düzeyi ile probiyotik kullanımının doğru bilinmesi arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı saptandı (p=0,003).

Tartışma ve Sonuç : Ebeveynlerin ancak yarısına yakını evde yapılan probiyotik besinlerin farkında iken probiyotik kullanımının daha yüksek saptanması dikkat çekici idi. Bu nedenle toplumumuzda evde yapılan probiyotik içerikli besinlerin ne olduğunun ve hangi durumlarda, ne kadar süre kullanmaları gerektiği hakkındaki bilgi düzeyinin yükseltilmesi için çalışmalara ihtiyaç vardır.

PP-139

Her Serebral Palsi Serebral Palsi olmayabilir:CP tanısı ile karışabilen nadir bir nörometabolik hastalık;aromatik asit dekarboksilaz eksikliği

Dilşat Gündoğdu¹, İhsan Kafadar²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji, İstanbul

Amaç : ADCC nöronlar arası sinyal iletişiminin bozulduğu OR geçişli, kalıtsal nadir görülen metabolik bir hastalıktır,CP ile karışabilmektedir.Genellikle hayatın ilk yılında tanı alır. Şiddetli BGG,hipotonisite,kas kontraktürü,atetoz,beslenme güçlüğü,uyku bozuklukları, letharji,epileptik nöbetler,okülojirik kriz,iritabilite,ağrı ve kas spazmı gibi semptomlara sebep olur.AADC otonomik sinir sistemini de etkileyerek pitozis,miyozis,terleme bozuklukları,burun tıkanıklığı,vücut ısı bozuklukları,hipotansiyon,reflü,hipoglisemi, senkop ve kardiyak arrest gibi semptomlara sebep olabilmektedir. Dünyada yaklaşık 120 civarında tanı almış vaka vardır .DCC geninde mutasyon olur ve tanısı genetik testlerle konmaktadır. Tedaviye cevap oldukça zayıftır.Gen tedavisi yeni bir tedavi opsiyonu olarak literatürde yer almaktadır .

Olgu : Prenatal takipli,NSVD ile sağlıklı doğan,postanal resüsitasyon ihtiyacı olmayan hastanın doğumdan itibaren emmesi zayıfıymış.5-6 ayından sonra okülojirik krizler ile boyun ve omuzlarda distonik postür geliştirmeye başladığı fark edilmiş. Uzun süre CP ve epilepsi tanıları ile farklı merkezlerde takip edilmiş olan hastaya bu tanıları yönelik tedavi uygulanmış. Ancak okülerjik kriz gibi CP için atipik olan semptomların devam etmesi üzerine farklı merkezlerde ileri tanı yöntemlerine başvurulmuş.Anne ve babası 4.derece akraba evliliği olan hastadan gönderilen spesifik gen analizi AADC ile uyumlu bulunmuş.Eskiden yapılmış olan kraniyal görüntüleme,EEG gibi diğer nörolojik değerlendirme yöntemlerinde belirgin bir patoloji tespit edilmemiş.Halen konuşamayan sadece,heceleyebilen hastanın nörolojik muayenesinde belirgin hipotonisi ile el-ayak ve boyunda belirgin distonisi mevcut olarak bulundu. Desteksiz oturabilen ancak yürüyemeyen hastanın aralıklı olarak tekrarlayan okülojirik krizi ve hipotermi atakları görülmekteydi. Hastaya tanı aldığı merkezce semptomatik tedavi uygulanmakta idi.Hasta nöropediyatri sağlık kurulumuza gen terapisinin uygunluğu açısından başvurdu ve bu açıdan değerlendirildi.

Sonuç : CP gibi klinik bulgular gösteren veya serebral palsi ile karıştırılabilen nörometabolik hastalıklar olabilmektedir. Bu yüzden her CP tanısı koyacağımız hastada; okülojirik kriz gibi, belirgin distoni gibi klinik bulguların olması durumunda nörometabolik hastalıkları da özellikle ayırıcı tanıda düşünmeliyiz.

PP-140

STEC Pozitif Hemolitik Üremik Sendrom Olgusu

Begüm Nalçakan¹, Nazlı Umman¹, Mey Talip Pekmezci¹, Ahmet İrdem¹, Hasan Dursun¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Amaç : Hemolitik üremik sendrom temel olarak mikroanjiyopatik hemolitik anemi,trombositopeni ve akut böbrek hasarı ile tanımlanan klinik bir tablodur. HÜS'ün çocuklardaki en sık nedeni Shiga toxin üreten E.Coli'dir(Stec-HÜS).Burada kanlı diyare ile prezente olup HÜS tanısı alan ve etken patojen olarak E.Coli O157 saptanan bir olgu sunulmuştur.

Olgu : Yaklaşık 2 haftadır kanlı ishal yakınması olan 5 yaşında erkek hasta çocuk acil kliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, koopere, soluk görünümdeydi. Ateş 36.5°C KB 100/60 mmHg, nabız 130/dk idi. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu.Rutin tetkiklerinde Hemoglobin 6 g/L,trombosit 24000 u/L,lökosit 10340 mm3,laktat dehidrojenaz 2240 İU/L, üre 193 mg/dL,kreatinin 3.14mg/dL,sodyum 133 mEq/L,potasyum 5.14 mEq/L saptandı.Tam idrar tetkikinde pH:6,dansite:1025, protein (+++), blood (+++), keton (+), lökosit esteraz (-) saptandı.Mevcut bulgularla hastada HÜS düşünüldü ve Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine yatırıldı.Hastadan ADAMTS13 ve haptoglobulin düzeyleri istendi.Gaitadan E.Coli O157 testi istendi. Hastaya aldığı çıkardığı takibi, kan basıncı izlemi yapıldı, idame sıvı, kalsiyum glukonat ve allopurinol başlandı. İdrar çıkışı olmayan ve hiperpotasemisi olan hastaya yatışının ikinci gününde hemodiyaliz ve plazmaferez tedavileri başlandı. ADAMTS13 düzeyi ve antijeni normal saptandı. Hastanın haptoglobulin düzeyi<10 mg/dL ve gaita kültürlerinde E.coli O157 pozitif saptandı.Takibinde lökosit 8410 mm3,hemoglobin 10.8g/L,trombosit 226000 mm3, laktat dehidrojenaz 677 IU/L,üre 91mg/dL,kreatinin 0.9 mg/dL'ye geriledi. Plazmaferez ve diyaliz ihtiyacı kalmayan genel durumu iyi olan hasta poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

Sonuç : STEC pozitif HÜS vakalarının tanısı diyarenin eşlik ettiği prodromal dönemi izleyen mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarının klinik ve laboratuvar bulgularıyla konur.Tedavi semptomatiktir.Shiga-toksin maruziyeti gaita kültüründe pozitiflik veya shiga-toksin genlerinin PCR ile üretilmesiyle anlaşılr.Vakamızda gaita tetkikinde PCR ile shiga-like toxin producing E.coli(STEC-stx1/stx2) üretildi ve pozitif saptandı. Hastanın tedavisinin planlanmasında ve izleminde önemli olan bu test HÜS'lü hastaların tümünde bakılmalıdır.

PP-141

Hastanemiz çocuk acil servisine başvuran zehirlenme olgularının değerlendirilmesi

Sevilay Kök¹, Vefik Arıca², Emine Türkkan²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Zehirlenme, bir maddenin ağız, solunum, deri ve parenteral yoldan, vücuda zarar verecek miktarda alınmasıyla organizmada bazı belirti ve bulguların ortaya çıkması durumudur. Çocukluk çağı zehirlenmeleri hem gelişmiş hem de gelişmekte olan ülkelerde sık görülen, acil yaklaşım gerektiren ve önlenmesi mümkün olan bir sağlık sorunudur. Bu çalışmanın amacı zehirlenme olgularının epidemiyolojik ve demografik özelliklerinin incelenmesi ve koruyucu önlemlerin belirlenmesidir.

Yöntem : Ocak 2012-Ocak 2014 tarihleri arasında hastanemiz çocuk acil servisine getirilen ve yaşları 0-17 arasında olan 880 zehirlenme olgusu retrospektif olarak incelendi.

Bulgular : Olguların %55'i (n=484) kız, %45'i (n=396) erkekti. Yaş ortalaması 6,5±5,1 yıl (50 gün-17 yaş) olup, 1-5 yaşlar arasında pik gözlemlendi. En sık zehirlenme etkeni ilaçlardı (% 64,7, n=569). Zehirlenme etkenleri içinde analjezik ve antipiretik alımı (%9,4, n=83), ilaçlar arasında en sık görüldü. Zehirlenmelerin %79,7'si (n=701) kaza sonucu, %20,3'ü (n=179) intihar amaçlı meydana gelmişti. İntihar olgularının 11 yaş üzerinde (%97,7, n=175) ve kızlarda (% 91, n=163) belirgin oranda fazla görüldüğü saptandı. Vakaların %77,4'ü (n=681) başvuru anında asemptomatikti. Semptomatik olanlar arasında ise en sık görülen şikayetler bulantı, kusma ve karın ağrısıydı (%18, n=158). Vakaların %53,4'üne (n=452) mide lavajı ve/veya aktif kömür uygulandı. Olguların %79,5'inde (n= 699) hayatı tehlike düşünülmedi.

Tartışma ve Sonuç : Türkiye gibi gelişmekte olan ülkelerde zehirlenmelerin epidemiyolojik özelliklerinin tanımlanması, zehirlenme etkenlerinin ortaya konulması, olası risklere karşı gerekli önlemlerin alınması gerekmektedir. Çocukluk çağı zehirlenmelerinde ailelerin bilinç düzeyinin artırılması çok önemlidir. Zehir danışma merkezleri tarafından verilen bilgiler vakaların tanı, tedavi ve klinik seyirlerine önemli katkı sağlamaktadır. Bu yüzden de zehir danışma merkezlerinin tüm dünyada yaygınlaştırılması gerekmektedir. Zehirlenmeyi izleyen ilk bir saat içinde uygulanan aktif kömür en etkin tedavi yöntemidir. Bu nedenle birinci basamak sağlık merkezlerinin ve ambulansların aktif kömür bulundurması gerekmektedir. Günümüzde zehirlenmelerin tanı ve tedavisinde yüz güldürücü sonuçlar alınsa da önemli olan koruyucu önlemlerin alınmasıdır.

PP-142

Mycoplasma Pneumoniae ilişkili kardiyak tutulum: 2 olgu değerlendirilmesi

Sevim Atakan Aksoy¹, Canan Yolcu¹, Sami Tufan¹, Gülşen Akkoç¹, Hatice Nilgün Selçuk Duru¹, Murat Elevli¹,

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Amaç : Mycoplasma pneumoniae (M.pneumoniae) enfeksiyonları özellikle okul çağındaki çocuklarda solunum yolu enfeksiyonlarının sık sebeplerindendir ve genellikle üst ve alt solunum yollarını etkileyerek, faranjit, sinüzit, bronşiolit ve atipik pnömونيye neden olmakla birlikte cilt, eklem, gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi ve kardiyak tutulum da izlenebilir. M.pneumoniae enfeksiyonlarında kardiyak tutulum nadirdir. Ancak akut myokardit, perikardit veya perikardiyal effüzyon görülebilir. Nadir bir klinik tablo olması sebebiyle, M.pneumoniae enfeksiyonuna sekonder kardiyak tutulum olan 2 hastamızı sunmak istedik.

Olgular : OLGU 1 On altı yaşında sağlıklı kız hasta, çarpıntı ve nefes darlığı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenede vital bulguları stabil, sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Tetkiklerinde CRP:62mg/L, ESR:67mm/saat, CK-MB ve troponin-I normal sınırlar içerisindeydi. Elektrokardiyogramda sinüs taşikardisi saptanan hastanın transtorasik-ekokardiyografisinde sol ventrikül arka duvarında 7mm perikardiyal effüzyon saptandı. Sefotaksim ve oseltamivir tedavisi başlandı. Solunum yolu ve kanda viral panel çalışıldı. M.pneumoniae IgM pozitif saptanan hastanın antibiyoterapi klarnitromisin olarak değiştirildi. Takiplerinde perikardiyal effüzyonu gerileyen hasta yatışının 10.gününde taburcu edildi. OLGU 2 On yedi yaşında sağlıklı erkek hasta, tarafımıza göğüs ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede genel durum düşkün, sistem muayeneleri normal olarak saptandı. Tetkiklerinde CRP:258mg/L, CKMB:62,4ng/ml, Troponin-I:12084ng/L tespit edildi. Akciğer grafisinde bronkopnömoni ile uyumlu infiltratif görünüm izlendi. Seftriakson antibiyoterapisi başlandı. Elektrokardiyogramda minimal ST elevasyonu olan hastanın, transtorasik-ekokardiyografisi myoperikardit ile uyumluydu. Viral panelde M.pneumoniae IgM pozitif saptandı. Ek olarak klarnitromisin ve antiinflamatuvar tedavi başlandı. Takiplerinde kardiyak enzimleri ve akut faz reaktanlarında gerileme görülmesi üzerine taburcu edildi.

Sonuç : M.pneumoniae enfeksiyonu ile ilişkili komplikasyonlar nadirdir ve yetişkinlerde çocuklara göre sık izlenmektedir. M.pneumoniae kardiyak tutulumun mekanizmasında direk invazyon ve otoimmün süreçler suçlanmaktadır ve serolojik enfeksiyon kanıtı olan hastalarda kardiyak tutulum %1-8,5 arası olarak bildirilmiştir. M.pneumoniae enfeksiyonuna bağlı kardiyak tutulum nadir görülmekle birlikte erken tanı ve uygun tedavi ile kür oranı yüksektir, bu nedenle sebebi bilinmeyen kardit/myoperikardit ve perikardiyal effüzyon olgularının M.pneumoniae açısından tetkik edilmesi akılda tutulmalıdır.

PP-143

Protein Kaybettiren Enteropatili Bir Süt çocuğu

Kutlay Gür¹, Nihan Uygur Külçü¹, Nevzat Aykut Bayrak², Abdülkadir Bozaykut¹,

¹S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Protein kaybettiren enteropatide klinik bulgular (ödem, ishal, assit vb.) barsaktan protein kaybı sonucu gelişen hipoalbuminemiye bağlı oluşmaktadır. Hastalığın tedavisi ve seyrini altta yatan patolojiyle yakın ilişkilidir. Burada protein kaybettiren enteropati düşünülen bir sütçocuğu sunulmuştur.

Olgu : Konjenital pnömoni, renal pelviyektazi, hafif hipoalbuminemi ve konvülsiyon tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 51 gün izlenen kız hasta 3,5 aylıkken tartı alamama, ishal şikayetiyle başvurdu. Olgunun 7 aylıkken konvülsiyon ile kaybedilen erkek kardeşi ve 3 sağlıklı kız kardeşi mevcuttu. Akraba evliliğinden, 34. gestasyonel haftada 1800 gr olarak C/S ile doğmuştu. Hastanın metabolik taramaları yaptırılmış, genetik ve çocuk nöroloji danışımında kesin tanı konulamamıştı. Fizik muayenesinde yüzde ve gözlerde ödem, geniş alın görünümü ve santral hipotonisi mevcuttu. Baş kontrolü zayıftı. Bilateral pretibial bölgede basmakla (3+) gode bırakan ödem izlendi. Organomegali yoktu. Olgunun kilosu 3560g(SDS: -3,58) boyu 56cm(SDS: -1,98) idi. Tetkiklerinde tam kan sayımı normaldi. Serum albumini:1,02g/dL(N:3,8-5,4g/dl) ve total proteini:2,16g/dL(N:4,8-7,6g/dl) ölçülen hasta hipoalbuminemi, malnütrisyon ve akut gastroenterit ön tanılarıyla yatırıldı. Karaciğer fonksiyon testleri ve koagülasyon parametreleri normal sınırlarda olan hastanın abdomen ultrasonografisinde patoloji saptanmadı. Hastaya intravenöz albumin replasmanı yapıldı. Proteinden zengin, yüksek kalorili enteral beslenme düzenlendi. Ampirik pankreatik enzim replasmanı başlandı. İmmünglobulin düzeyleri yaşa göre düşük hastanın immünoji danışımında immün yetmezlik düşünülmedi. Persiste eden hipoalbuminemiyle tekrarlayan albumin replasmanları yapıldı. Hastada proteinüri izlenmedi. Gaita alfa-1 antitripsin düzeyi:536mg/dL (N:<54mg/dL) saptandı. Protein kaybettiren enteropati ön tanısı ile Hastaya gastroskopi ve rektosigmoideskopi yapıldı: intestinal lenfanjiyektazi lehine bulgu izlenmedi. Ampirik octreotid tedavisi başlandı. Tedaviden fayda gören ve serum albumin düzeyleri normale dönen hasta güneşir SC tedavi ile ayaktan izleme alındı.

Sonuç : Hipoalbuminemi ve ödemle başvuran hastada malabsorbsiyon sendromları ile ilişkili protein kaybettiren enteropati de akılda tutulmalıdır. Otoimmün enteropatiler, çölyak hastalığı, lenfanjiyektazi, enfeksiyonlar, Konjenital glikozilasyon bozuklukları protein kaybettiren enteropati sebepleri arasındadır. Gaitada alfa-1 antitripsin protein kaybettiren enteropati tanısında faydalı bir tarama testidir. Tanı, takip ve tedavi zorlayıcı olabilmektedir.

PP-144

Yenidoğanda Nadir Görülen Bir Kusma Nedeni; Anüler Pankreas

Asude Şule Ballı¹, Cansu Altuntaş¹, Doğan Yigit¹, Yelda Türkmenoğlu¹, Adem Karbuz¹,

¹S.B.Ü. Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²S.B.Ü. Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

³S.B.Ü. Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi

Amaç : Anüler pankreas, pankreas parankiminin duodenum 2.kısımını halka şeklinde sararak duodenal tıkanıklık bulgularına yol açmasıdır. En sık yenidoğan döneminde bulgu verirken,yetişkin hayatta tanı alan nadir olgular da mevcuttur.

Sonuç : Miad doğum postnatal ek sorunu olmayan kız hastanın 5.günüden itibaren projektıl kusma ve kilo alamama şikayetiyle dış merkezde tekrarlayan seferler yapılan tetkiklerinde batın grafisinde distale gaz geçişi mevcutmuş ve ultrasonografisi normal olarak değerlendirilmiş. Hastanemize ilk başvurusunda hastanın metabolik alkalozu ve ağır dehidratasyonu mevcuttu. Sadece anne sütü alan hasta halen doğum kilosundan geri idi. Yapılan laboratuvar değerlendirmesinde enfeksiyon bulgusu saptanmayan hastada hipokloremik metabolik alkaloz öncelikle pilor stenozuna bağlandı. Ayakta direkt batın grafisinde distale gaz geçişi izlenmiş ancak, usg’de pilor kası net olarak seçilemedi, malrotasyon izlenmedi, mide lümeni sıvı içerikle distandü görünümünde olup ince barsak anslarına lümen içeriğinin geçişi inceleme boyunca gözlenmedi. Bunun üzerine yapılan özefagus mide duodenum floroskopik incelemede mide kontrast madde ile distandü ve pilorik bölgede darlığa bağlı mide boşalımı gecikmiş izlendi. Hasta mide çıkım obstrüksiyonu ön tanısı ile operasyona alındı. Operasyon sırasında hastanın anüler pankreasa bağlı olarak duodenumunun obstrükte olduğu gözlemlendi. Duodenoduodenostomi yapılan hasta ameliyat sonrası basamaklı olarak tam oral beslenmeye tolere etti.

Yenidoğanlarda erken dönemde başlayan projektıl kusma, kilo alamama ve hipokloremik alkaloz; gastrointestinal sistem obstrüksiyonlarını ön planda düşündürür. Bu olguyla yenidoğanda nadir görülen bir duodenal obstrüksiyon nedeni olan anüler pankreas vurgulanmak istenmiştir. Tam veya parsiyel obstrüksiyon yaparak direkt grafide distale gaz geçişi olması ve usg’de patolojik bulgu vermemesi nedeniyle tanısı sıklıkla intraoperatif konulmaktadır.

PP-145

Çocukluk Çağında Nadir Bir Hematüri Nedeni Wilms Tümörü

Aliya İsmayilova¹, Aslı Çelik¹, Leyla Çakmak Esen¹, Adem Karbuz¹, Emine Türkkan¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Amaç : Wilms tümörü çocuklarda en sık görülen böbrek malignitesidir ve erken çocukluğun en sık görülen kanserlerinden biridir. Wilms tümörü, WAGR sendromu, Denys-Drash sendromu ve Beckwith-Wiedemann sendromunun (BWS) bir komponenti olarak da ortaya çıkabilmektedir. Wilms tümörünün oluşma nedeni net olarak bilinmemekle birlikte, belirli gen ve kromozomların değişikliğe uğramalarının, hastalığın gelişimine katkıda bulunduğu düşünülmektedir.

Olgu : 15 aylık erkek hasta idrarda kan görme ve karında şişlik yakınmalarıyla acil servise getirildi. Fizik muayenesinde patolojik bulgular hipertansiyon (95p>), batında ele gelen kitlenin palpe edilmesi idi. Kan tetkiklerinde anemi, TİTde dismorfik eritrositler saptandı. Abdominal USG incelenmesinde sol böbrekte 14x7 cm boyutunda kitlesel lezyon izlendi. Abdominal BT incelemesinde sol böbrek kökenli dev kitle saptandı. Toraks BT incelemesinde mediastende sağ paratrakeal alanlarda uzanan sağ akciğer alt loğ düzeyinde, plevra komşuluğunda multipl metastatik nodüller görüldü. Hastadan alınan kan tetkiklerinde NSE, AFP, beta-HCG normal saptandı. Çocuk cerrahisine de konsülte edilen hastada Wilms Tümörü düşünüldü. Ancak hasta inop kabul edilerek kemoterapi başlandı. 4 hafta sonra hasta tekrar görüntülendi. Hem kitlede hem de akciğerdeki nodüllerde belirgin(%50) gerileme olması üzerine hasta opere edildi. Patoloji raporu “tedaviye bağlı sekonder değişiklikler gösteren trifazik Wilms tümörü” olarak yorumlandı. Bu verilerle hastaya Evre 4 Wilms Tümörü tanısı konuldu.

Sonuç : Karın kitlesi olan bir infantta ayırıcı tanıda Wilms tümörü, nöroblastom, hepatoblastom, sarkom, lenfoma ve germ hücreli tümörler mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Mikroskopik Hematüri saptanan hastada Neoplastik Nedenler Genitoüriner kanserler düşünülebilir. Diğer Nedenler Üretral striktürler, nefrotoksik ajanlar, analjezikler kistik renal hastalıklar, vasküler malformasyonlar, üreteropelvik bileşke obstruksiyonları, Alports sendromu, benign familial hematüri, kanama malign tümörlerin % 5’inden sorumlu tutulan Wilms tümörü, sıklıkla çocukların bakım verenleri veya pediatrik tarafından karında asemptomatik bir kitle olarak farkedilmektedir. Bu sebeple erken tanı ve tedavi hastaların prognozu ve sürvisi açısından hayati öneme sahiptir.

PP-146

Korpus kallosum spleniumunda geçici lezyon: bir olgu nedeniyle çocuklarda MERS

Fatma Nur Alkan¹, Ezgi Telli¹, Burcu Karakayalı¹, Büşra Kutlubay¹, Sevinç Kalın¹, Hülya Maraş Genç¹, Deniz Çakır¹, Betül Sözeri¹,

¹Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Bilinç bulanıklığı, davranış değişiklikleri ve nöbet ile başvuran hastaların bir kısmında beyin manyetik rezonans(MR) görüntülemelerinde korpus kallosum spleniumunda geçici diffüzyon kısıtlanması ve T2A görüntülemelerde yüksek sinyal gösteren geri dönüşebilir splenial lezyonlar gözlenmektedir. MERS(mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion) olarak tanımlanan bu klinikoradyolojik tablo sıklıkla viral ve bakteriyel enfeksiyonlarla ilişkilendirilmiştir. Hafif bir klinik gidiş görülmekte ve hastalar sekelsiz olarak iyileşmektedir. Kliniğimize ağır ensefalit tablosu ile başvuran ancak izlemde sekelsiz olarak iyileşen MERS tanılı olgumuzu sunmayı ve bu olgu nedeniyle literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

Olgu : Öncesinde öksürük, bulantı şikayetleri olan 10 yaş kız hasta dengesiz yürüme ve uyku hali nedeniyle başvurusunda gözde incelemesi normal görülerek ensefalit ön tanısıyla lomber ponksiyon yapıldı, beyin omurilik sıvısı(BOS) hücre sayımında 64 lökosit/mm³, glukoz 49mg/dl, protein 54 mg/dl görüldü. Beyin diffüzyon manyetik rezonans(MR) incelemesinde korpus kallosum spleniumunda T2A hafif hiperintens sinyal değişikliği ve diffüzyon ağırlıklı incelemelerde kısıtlanma saptanan hastanın MR bulguları radyolojik olarak MERS ile uyumlu bulundu. Yoğun bakım ünitesi takibinde bilinç durumu kötüleşen hasta entübe olarak izlendi. BOS kültüründe üreme olmadı, viral panel negatif görüldü. 6.günde ekstübe edildi, izlemde bulguları kayboldu, 4.haftada beyin MR normal görüldü. Halen poliklinik takibinin 18. ayında sekelsiz izlenmektedir.

Sonuç : MERS; prodromal semptomlar sonrası bilinç ve davranış değişikliği, konuşma bozukluğu, görsel halüsinasyonlar, geçici körlük ve ataksi gibi çeşitli nörolojik bulgulara yol açan ancak beyin MR görüntülemesi ile kolayca diğer ensefalit/ensefalopati nedenlerinden ayırt edilen, iyi prognozlu klinikoradyolojik bir tablodur. Olgumuz benzer şekilde öksürük ve bulantı şikayetlerini takip eden ataksi ve bilinç değişikliği nedeniyle başvurmuş, beyin MR görüntülemesi ile MERS tanısı almıştır. MERS olgularında klinik düzelme ilk birkaç günde, radyolojik düzelmezse 10 gün ile 4 ay arasında saptanmaktadır. Olgumuzda literatür ile uyumlu olarak ilk günler içinde klinik düzelme gözledik, beyin MR kontrolünü 4.haftada normal olarak değerlendirdik. Sonuç olarak, MERS beyin MR görüntülemesiyle kolayca tanımlanabilen iyi prognozlu bir ensefalit/ensefalopati tablosudur.

PP-147

{Streptococcus Pyogenes} Etkenli Pyomyozit Olgusu

Hatice Yazar¹, Betül Sözeri¹, Burcu Karakayalı¹, Ferhat Demir¹,

¹S.B.Ü Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Pyomyozit iskelet kasının akut bakteriyel enfeksiyonudur. Genellikle tropikal bölgelerde endemiktir. Staphylococcus aureus pyomyozite en sık sebep olan etken olarak saptanmıştır. İmmünetersizlik, travma, lokal enjeksiyon predispozan faktörler arasında yer alır. Bu olguda sağ kalça ağrısı ve yürüyememe şikayeti ile başvuran, yapılan tetkiklerle sağ kalçada Streptococcus pyogenes etkenli pyomyozit saptanan 8yaşında bir hasta sunulmuştur.

Olgu : 8 yaşında erkek hasta ateş, sağ kalça ağrısı ve yürüyememe şikayetleri ile acil servisimize başvurdu. Fizik Muayenede sağ kalça hareketleri kısıtlıydı. Tetkiklerinde wbc:22.500 CRP:9.6mg/dl prokalsitonin:1.3ng/ml ESR:104 mm/h saptandı. Sakroiliak ve Kalça MR'da sağ pelviste yaygın miyozit ve sağ sakroiliit ile uyumlu bulgular saptandı. Hastaya Ampisilin-sulbaktam tedavisi başlandı. Ayrıntılı anamnez ile hastanın son 4 yıldır Jimnastik, Kung-Fu gibi sporlar yaptığı öğrenildi. Ig seviyeleri normal. Brucella tetkikleri negatif. Antibiyoterapi öncesi alınan kan kültüründe Streptococcus Pyogenes üremesi oldu. Tedavi Amoksisilin olarak güncellendi. Takibinde ağrı ve yürüyememe şikayetleri geriledi. Sağ kalça hareket açıklığı normale döndü. Kontrol tetkiklerinde wbc:6100 CRP:0.1mg/dl ESR:79mm/h olacak şekilde geriledi. Kontrol kan kültüründe üreme olmadı. 2 hafta sonra çekilen kontrol Kalça ve Sakroiliak MR'da myozit bulgularında belirgin gerileme gözlemlendi. Klinik ve laboratuvar değerleri normale dönen hastanın tedavisi 16 gün parenteral antibiyoterapi sonrası oral antibiyotik ile 21güne tamamlandı. Hastanın çocuk romatoloji tarafından izlemi devam etmektedir.

Sonuç : Kalça ağrısı ve yürüyememe ile başvuran ve ağır egzersiz öyküsü olan hastalarda, sık rastlanan sebepler ekarte edildikten sonra pyomyozit tanısı da akılda tutulmalıdır. Ayrıca bu olgu ile pyomyozit vakalarında nadir saptanan Streptococcus Pyogenes'in de olası etkenlerden biri olduğu vurgulanmak istenmiştir.

PP-148

HSV ensefaliti sonrası gelişen anti-NMDAR ensefaliti olgu sunumu

Nimet Ağır¹, Senem Ayça¹, Semih Ayta¹, Süleyman Bayraktar¹, Murat Elevli¹,

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Otoimmün ensefalit nöral antijenlere karşı gelişen immün reaksiyon sonucu oluşan klinik tablodur.Çocukluk çağı otoimmün ensefalitlerinin yüzde kırkı anti-NMDAR ensefaliti prototipindedir.Anti-NMDAR ensefaliti olguları davranış değişiklikleri, kognitif fonksiyonlarda bozulma, nöbet, hareket bozuklukları ve otonomik disregülasyon ile görülebilir.Bu olgumuzda HSV ensefaliti sonrası gelişen ve HSV ensefalit relapsı ile karışabilen anti-NMDAR ensefaliti işlenecektir.

Olgu : Bir yaşında erkek hasta, ağız kenarında istemsiz hareketler,kaslarda güçsüzlük ve aile bireylerini tanıma şikayetleri ile başvuruyor.Bir ay önce HSV ensefaliti tanısı ile yirmibir günlük asiklovir tedavisi başlanan hasta bir hafta önce eksterne oluyor.Eksternasyondan bir hafta sonra mevcut şikayetleri ile tarafımıza başvuruyor.Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hastanın vital bulguları stabil,nörolojik muayenesinde bilinci bulanık,kooperasyonu zayıf,ağrılı uyarana yanıt var,spontan göz hareketleri mevcut idi.Hastanın diğer tüm sistem muayeneleri olağandı.Hastanın bakılan laboratuvar tetkiklerinde patolojik değer saptanmadı.Göz dibi muayenesinde optik disk sınırları iyi seçilemeyen hastanın BOS incelemesinde özellik saptanmadı.BOS kültürü,herpes ve enterovirüs PCR tetkikleri negatif sonuçlanan hastanın otoimmün ensefalit ön tanısıyla paraneoplastik ve otoimmün ensefalit paneli gönderildi.Hastaya otoimmün ensefalit ön tanısı ile glukokortikoid tedavisi başlandı.Bir ay devam edildi.Düzelmeyen hastaya İVIG tedavisi verildi,bu sırada otoimmün panelde anti-NMDAR pozitif saptandı.On gün beklenmesine rağmen iyileşme belirtileri olmaması üzerine hastaya beş kez plazmaferез yapıldı ancak olumlu cevap görülmediğinden çocuk nöroloji ve çocuk yoğun bakım uzmanlarının ortak kararı ile hastaya rituksimab tedavisi başlandı.Hastanın hareket bozukluğunda kısmi düzelme saptandı. Taburcu olan hasta halen istenmeyen hareketleri için triheksfenidil kullanıyor ve çocuk nöroloji tarafından takip ediliyor.

Sonuç : Anti-NMDAR ensefalitlerinin yüzde yirmisinde HSV tetikleyici etken olarak düşünülmektedir.Ancak Anti-NMDAR ensefaliti HSV ensefalit relapsına göre daha kısa sürede başlar ve hareket bozuklukları ile birlikteliği daha sıktır.Kranial MR'da beyaz cevher tutulumu görülmele birlikte yüzde otuz normal,nonspesifik olabiliyor.Serumda antikor pozitifliği güvenilir olmamakla birlikte (yüzde on dört yanlış negatif) esas tanı BOS'ta antikor varlığı ile konur.Tanı konulan hastalarda birinci basamak (IVIG,glukokortikoid,plazmaferез) ve ikinci basamak (rituksimab/siklofosfamid) tedaviler sırasıyla uygulanır. HSV ensefalit sonrası oluşan orofasiyal diskinezi ve hareket bozukluğu saptanması durumunda otoimmün ensefalit ayırıcı tanıda düşünölmelidir.

PP-149

İdrar Yapamama Şikayeti ile Başvuran Akut Apendisit:Olgu sunumu

Salih Demirhan¹, Özge Avcı¹, Emre Yarış¹, Derya Gültekin Başboğa¹, Rabia Gönül Sezer Yamanel¹,

¹S.B.Ü, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Akut apandisit, çocukluk çağıının en sık görülen cerrahi acilidir. Prevalansı 10-12 yaş arası pik yaparken, 5 yaş altında nadir görülür. Erkek çocuklar kız çocuklarından daha sık etkilenir. Abdominal ağrı ve kusma en yaygın şikayet olup ateş, iştahsızlık da çoğu zaman tabloya eklenebilir. Diare, kabızlık ve dizüri şikayetleri daha az görülmekle birlikte ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Biz bu yazıda, 24 saattir idrar yapamama şikayeti ile başvuran bir akut apandisit vakasını sunduk.

Olgu : Onaltı yaşındaki kız hasta, yaklaşık 24 saattir idrar çıkışı olmaması üzerine, idrar yapamama şikayeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde suprapubik hassasiyet dışında özellik saptanmadı. Özgeçmişinde tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu mevcuttu. Üriner sistem enfeksiyonu ön tanısı ile izlenen hastanın idrar çıkışı olduğu görüldü. Tam idrar tahlilinde piyüri, lökosit kümesi:++; kan tetkiklerinde lökosit:23980/mm³, absolut nötrofil sayısı:21170/mm³, CRP:17,9 mg/dL olarak görüldü. İzlem sırasında karın ağrısı başladı, fizik muayenesinde batında yaygın hassasiyet, sağ alt kadranda defans ve rebound tespit edildi. İdrar kültüründe üreme olmadı. Akut batın tablosu gelişen hastanın abdomen ultrasonografisinde akut apandisit saptandı. Hasta çocuk cerrahisine devredildi.

Sonuç : İdrar yolu enfeksiyonu adolesan kız hastalarda sık görülür. İdrar yaparken zorlanma, ağrı, yanma şikayetleri ile başvurulabilirler, fizik muayenede suprapubik hassasiyet sıklıkla saptanır. Akut batın, apandisitün üretere yakın komşuluğu sebebiyle piyüri, idrar yaparken zorlanma, suprapubik hassasiyet gibi üriner sisteme ait bulgularla başlayabilir. Üriner sistem enfeksiyonu tanısı alan hastalar bu açıdan dikkatle değerlendirilmeli, hangi durumlarda tekrar hastaneye başvurmaları gerektiği anlatılmalıdır. Tanıda gecikme, akut apandisit mortalitesinin %10 seviyelerine çıkmasının en önemli nedenidir. Hastanın 24 saattir idrar yapamama şikayeti akut apandisit için beklenen bir hikaye olmadığından; biz bu vakayı hastaların klinik takibinin, tekrarlayan fizik muayenenin önemini; ön tanı ve kesin tanının farklı olabileceğini vurgulamak amacıyla sunduk.

PP-150

Spondilo epifizer displazi konjenita

Yasemin Kendir Demirkol¹, Merve Halıcı Kanmaz¹, Sercan Karakuzu¹,

¹Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Spondilo epifizer displazi konjenita (SEDC), otozomal dominant aktarılan, nadir görülen kondrodizplazidir. SEDC; kemik büyümesini engelleyen COL2A1 geni mutasyonunun neden olduğu cücelik ve iskelet anormallikleri ile karakterizedir. Kısa gövde cüceliği, diş hipoplazisi, servikal spinal subluksasyon, skolyoz, kifoz, lomber lordoz, coxa vara, genu valgum, club foot, pes planus, metafizyal değişiklikler en sık görülen iskelet anormalliklerindendir. En tehlikeli iskelet deformitesi olan servikal kord kompresyonu özel dikkat ve yönetim gerektirmektedir. Biz burada SEDC tanılı anne ve erkek çocuğunda saptanan heterozigot mutasyonu sunacağız.

Olgu : Hasta, akraba evliliği olmayan gebelikten 33. gestasyonel haftada 39 cm doğum boyu ile doğmuştur. Postnatal dönemde solunum yetmezliği nedeniyle yoğun bakım yatış öyküsü mevcuttur. Fizik muayenesinde yüzde dismorfik özellikler ve kısa boyun mevcuttur. Annede orantısız kısa boy, yüzde dismorfik özellikler, kalça dislokasyonu nedeniyle insizyon skarı mevcuttur. Annenin X-Ray görüntülemesinde platisspondili, kifoz, skolyoz, coxa vara, düzleşmiş epifiz saptanmıştır.

Sonuç : 130 gen içeren İskelet displazisi için yeni nesil DNA dizileme, Illumina MiSeq(v1.9) platformundaki sanal panel kullanılarak gerçekleştirilmiştir. COL2A1(c.2006G>C) genindeki yeni heterozigot varyant, hem annede hem de çocukta saptanmıştır. Annenin ailesindeki ayrışma mutasyonun de novo mutasyon olduğunu göstermektedir. SEDC nadir bir iskelet displazisidir. Hedeflenmiş ekzom analizi, hızlı ve kesin tanı koymada, ciddi nörolojik sekelleri ve mortaliteyi önlemede büyük önem taşır.

PP-151

Büyük Arter Transpozisyonu Post-Op Aritmi

Muhammed Mukhtar Kassim¹, Duygu Kilit¹, Alican Vuran², Mehmet Karacan¹,

¹S.B.Ü. Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Peditrik Kardiyoloji, İstanbul

²S.B.Ü. Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi, İstanbul

Amaç : KARDİYAK CERRAHİ SONASI ORTAYA ÇIKAN ATRİYAL FLUTTERIN YÖNETİMİNDE ADENOSİN VE KARDİOVERSİYON YERİ: BİR OLGU SUNUMU
Çocuklarda yapılan kardiyak cerrahiler sonrası erken dönemde ortaya çıkan aritmiler cerrahiye bağlı sık görülen bir komplikasyondur. Adenozin, atriyoventriküler nodu bloke ederek supraventriküler taşikardilerin hem tanısında hem de tedavisinde kullanılan ilaçtır. Bu çalışmada kardiyak cerrahi sonrası supraventriküler taşikardi gözlenen hastada adenozin uygulaması ile atriyal flutter olduğu saptanan ve kardiyoversiyon ile düzelen hasta sunulmuştur.

Olgu : 36 haftalık doğum öyküsü olan 7 günlük erkek hasta antenatal takiplerinde büyük arter transpozisyonu saptanması üzerine operasyon amacıyla dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Hasta entube şekilde yoğun bakıma yatırıldı. Fizik muayenesinde solunum sesleri sekresyona bağlı kaba, 4/6 sistolik üfürüm olmakla birlikte diğer fizik muayenesi normal, vital bulguları ise KTA: 145/dk, TA: 88/35 mmHg, SPO2: %92 (FIO:21) şeklindeydi. Aile öyküsünde annede gestasyonel diyabet mellitus mevcut, anne ile baba arasında akraba evliliği yok. Ekokardiyografide Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), sekundum atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD) (subaortik, küçük) saptandı. Dış merkezde başlanmış olan PGE1 infüzyonu 0.03 mcg/dk olarak devam edildi. Doğumunun 9. gününde operasyona alınan hasta post-op KVC yoğun bakım takibinde dar QRS'li taşikardi geliştiği gözlemlendi, postop dönemde en sık görülen Junctional Ektopik Taşikardi (JET) uyumlu değildi. Hızlı iletili atriyal flutter varsa saptamak için adenozin uygulandığında atriyal fluttera ait p dalgaları gözlemlendi, fakat yeniden hızlı AV iletili şekilde devam ettiği gözlemlendi. Bunun üzerine hastaya senkronize kardiyoversiyon yapıldı, ritim sünüse döndü. Postop dönemde yeniden aritmi saptanmadı.

Sonuç : Pediatrik kardiyovasküler cerrahi sonrasında aritmi sık görülen komplikasyonlardan biridir. Adenozin, atriyoventriküler blok sağlayarak SVT etiyolojisini ortaya çıkarmaya ve/veya SVT'nin tedavisinde etkin kısa süreli medikal ajandır. Atriyal flutter tedavisinde yenidoğanlarda elektriksel kardiyoversiyon etkili bir tedavi metodudur

PP-152

Renal Hematomu Taklit Eden Wilms Tümörü Olgusu

İsmail Uzak¹, Dildar Bahar Genç², Sema Vural², Zeynep Yıldız Yıldırım²,

¹İstanbul Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²İstanbul Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkolojisi

Amaç : Wilms tümörü çocukların en sık primer böbrek tümörü olup çocukluk çağı kanserlerinin % 6' sını oluşturur. Herediter sferositozla birlikteliği nadirdir. Burada, herediter sferositoz nedeniyle izlenirken travma sonrası renal kitle gelişen; hematom düşünülüp Wilms tümörü tanısı alan bir vaka sunulmuştur.

Olgu : Herediter sferositoz tanısıyla splenektomi uygulanan altı yaş kız hasta, trombositoz nedeniyle asetilsalisik asit almaktaydı. Travma sonrası karın ağrısına yönelik yapılan batın ultrasonografisinde böbrek hematomu izlenmesi üzerine yönlendirildiği çocuk hematoloji polikliniğinde sağ üst kadranda dolgunluk ve anemi saptandı. Eritrosit süspansiyonu transfüzyonu sonrası genel durumunun iyi olması üzerine izleme alındı. Kontrastsız batın bilgisayarlı tomografi (BT) ve ultrasonografilerde hematom boyutlarında artış olması ve hematokrit düşüklüğü saptanması üzerine çocuk ürolojisi önerisiyle renal arter anjiyoembolizasyonu uygulandı. Kontrol kontrastlı batın BT'de parankimden ayırt edilemeyen, nekrotik, vasküler yapıları barındıran, boyutu artmış, primer böbrek kitlesini düşündüren lezyon raporlandı. Çocuk onkolojisine danışılan hastada Wilms tümörü düşünülerek cerrahi girişim önerildi. Sağ böbrek kaynaklı, 14*13*10 cm, orta hattı geçen, vena kava inferiora uzanan kitle nefrektomiyle çıkartıldı. Patolojik incelemede Wilms tümörü tanısı alan hastada uzak metastaz saptanmadı. Kapsül tüptürü olduğu için Evre III olarak değerlendirilerek radyoterapi ve kemoterapi başlanan hastamız remisyonda olup tedavisi sürmektedir.

Sonuç : Hastamızdaki böbrek kitlesinin travma sonrası gelişmesi ve hastadaki antiagregan kullanımı, ilk planda böbrek hematomunu düşündürmüştür. Hematomların ayırıcı tanısına böbrek tümörleri de girer. Wilms tümörü, yaygın nekrotik doku barındırabilmesi nedeniyle hematomu taklit edebilir. Hematom ve tümör ayırımı için istenecek olan BT'nin kontrastlı olması, tümöre ait solid bileşenin tanımlanarak tanıya gidilmesini sağlar. Hastamızda ilk istenen BT'nin kontrastsız olması tanı ve tedavi gecikmesine neden olmuştur. Böbrek kitle şüphesi olan her hastada ayırıcı tanıda tümör düşünülmesi ve onkoloji konsültasyonu istenmelidir.

PP-153

Yenidoğanlarda Bir Menenjit Etkeni Olarak Enterovirüs

Muhammed Ali Recai Akyürekli¹, Mizgin Aşkın¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Güner Karatekin¹,

¹Zeynep Kamil Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç : Bir insan patojeni olan {Enterovirüsler} pikornaviridae ailesinden zarflı olmayan, tek zincirli, pozitif sens viruslardır. Küçük yaş, erkek cinsiyet kötü hijyen, aşırı kalabalık ve düşük sosyoekonomik risk etmenlerine sahip olgularda meningoensefalit, miyokardit ve neonatal sepsise yol açarlar. Burada {Enterovirüsün} neden olduğu bir yenidoğan menenjit olgusu sunulacaktır.

Olgu :

Sonuç : Sağlıklı annenin ikinci gebeliğinden ikinci canlı doğumu olarak 41. gebelik haftasında sezaryen ile 4000 gram olarak doğurtulan bebek; postnatal 11. gününde acil servise ateş şikayeti ile başvurdu. Kız kardeşinde 5 gündür üst solunum yolu enfeksiyonu olduğu öğrenildi. Fizik bakışında genel durum orta, renk doğal, turgor ve tonus doğal, yenidoğan refleksleri canlı, emme aktif ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Septik tarama sonuçlarında lökositozu olmayan, C-reaktif proteini <0.2 mg/dl olarak sonuçlanan hastadan kan ve idrar kültürü alınarak ampisilin ve gentamisin tedavileri başlandı. Yatışının ikinci gününde hastanın göğüs bölgesinde basmakla solan maküler döküntüleri gelişti. Ateşleri devam eden hastaya steril şartlarda lomber ponksiyon yapıldı. BOS WBC:79 /mm³, glukoz:40 mg/dl, protein:55 g/L gelen hastanın antibiyotik tedavisi ampisilin ve sefotaksim olarak tekrar düzenlendi. Yatışının 7. gününde viral menenjit paneli Enterovirüs olarak raporlandı. Ateşleri devam etmeyen, emmesi aktif tartı alımı yeterli olan hasta yatışının dokuzuncu gününde taburcu edildi.

{Enterovirüsler},risk etmenine sahip yenidoğanlarda viral menenjit etkeni olarak akıld tutulmalıdır.

PP-154

Bronşiolit Tablosuyla Başvuran Bir Olgu: Aort Koarktasyonu

Derya Gönen¹, Yelda Türkmenoğlu¹, Büşra Atas¹, Adem Karbuz¹, Ahmet İrdem¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim ve araştırma hastanesi,Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları,İstanbul

Amaç : Aort koarktasyonu aort arkının lokalize darlığıdır ve doğumsal kalp hastalıklarının %5-8 ini oluşturur. Yenidoğanda duktusun kapanmasıyla birlikte kalp yetmezliği yapan en sık asiyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Genellikle asemptomatik olup çocukluk veya adolesan dönemde saptanan hipertansiyon veya üfürüm ile tanı alır. Kritik aort koarktasyonlu yenidoğanlarda veya infantlarda ise doğumdan bir süre sonra sık nefes alma, beslenememe, terleme gibi kalp yetmezliği bulgularıyla kendini gösterir.Fizik muayenede femoral nabızlar zayıftır veya hiç alınamaz.Bu olgu ile, solunum sıkıntısı ve kalp yetmezliği bulgularıyla başvuran ve aort koarktasyonu tanısı alan bir hastanın sunumu amaçlanmıştır.

Olgu : Beş aylık erkek hasta iki gündür devam eden öksürük ve hırıltılı solunum şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 15 gün önce akut bronşiolit nedeniyle kliniğimizde yatış öyküsü olan hastanın soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenede: ateş:36,8oC, kalp tepe atımı: 145/dk taşikardik, solunum sayısı:58/dk SaO₂:%96 (oda havasında), kalp seslerinde üfürüm ve ek ses duyulmadı. Solunum sisteminde subkostal ve interkostal çekilmeler görülen hastanın dinlemekle yer yer kreptan ralleri mevcuttu. Abdomen muayenesinde karaciğer midklavikuler hatta kot altı 3cm palpabl idi. Ayrıca femoral nabızları zayıf alınmaktaydı. Laboratuvar tetkiklerinde hemogloblin:10,5g/dl, Beyaz küre sayısı 16300/mm³ ve C reaktif protein 13mg/L idi. Akciğer grafisinde kardiyomegali olan hastada yapılan eko-kardiyografide, sol kalp boşlukları geniş (LVIDd; 46mm z skoru: 5,4) sistolik disfonksiyon (EF %20-25) , orta derece mitral yetersizlik ve inen aortada diyastole taşan maksimum 50mmHg gradiyent oluşturan koarktasyon saptandı. Koarktasyona müdahale için hasta KVC olan merkeze sevk edildi.

Sonuç : İnfant dönemde rekurren akut bronşiolit tanısı ile takip edilen hastalarda doğumsal kalp hastalıklarının (ALCAPA syn, geniş VSD, geniş PDA, aort koarktasyonu, miyokardit, vasküler ark anomalileri gibi) , sık nefes alma, beslenme güçlüğü, terleme gibi nonspesifik şikayetler varlığında ayırıcı tanılarda akla gelmesi gerekmektedir.

PP-155

Bir Olguyla Postenfeksiyöz Ataksi

Benan Topatan¹, Halime Helin Yılmaz¹, Büşra Kutlubay¹, Enes Salı¹, Deniz Çakır¹, Burcu Karakayalı¹, Betül Sözeri¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Ataksi, vücudun duruş ve dengesinde bozukluk, istemli veya otomatik hareketlerde olması gereken uyumun ve ince becerilerin bozulması halidir , genellikle serebellar disfonksiyonun sonucudur. Akut serebellar ataksi pediatrik çağda görülen yaygın nörolojik problemlerden biridir; en yaygın sebebi viral hastalıklar veya aşılama sonrası görülen postenfeksiyöz ataksidir. Tipik olarak birkaç saat ile gün arasında gelişen yürüyüş ve denge problemleri ile karakterizedir. Ateş, meningismus, fokal asimetrik bulgular ve nöbet beklenmez. Bu sunumda akut postenfeksiyöz ataksi olgusu ele alınmıştır.

Olgu : 3,5 yaş kız hasta ani başlayan ateş ve sendeleyerek yürüme şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Ön planda postenfeksiyöz serebellit düşünülerek lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde özellik görülmedi, viral ve bakteriyel panel negatif, BOS kültüründe üreme olmadı. Beyin diffüzyon ağırlıklı manyetik rezonans(MR) görüntülemesinde serebellar ve serebral hemisferlerde diffüzyon kısıtlanması saptandı. Beyin MR'da ; bilateral mastoid sellüleri dolduran sekretuar sinyal artışları mevcut, nazofarenks posterior duvarda hava sütununu daraltan yumuşak doku kalınlaşması izlendi. Kulak-burun-boğaz hastalıklarına vestibülit , mastoidit açısından danışıldı ; otit dışında ek patoloji saptanmadı. Yatışının 2.gününden itibaren klinik bulguları gerilemeye başlayan hastaya 10.günde çekilen kontrol diffüzyon MRI normal olarak değerlendirildi. Yatışın 11. gününde nörolojik muayene bulguları normal görülerek taburcu edildi.

Sonuç : Akut serebellar ataksinin tanısı daha çok bir dışlama tanısıdır. Çocuklarda akut ataksinin en sık diğer nedenlerinden olan toksik maruziyet, Guillain – Barre sendromuyla birlikte merkezi sinir sistemi enfeksiyonları ,intrakraniyel lezyonlar ,metabolik bozukluklar ve nörodejeneratif hastalıkların dışlanması gerekir.Akut serebellar atakside tedavi destek tedavisidir. Tipik olarak 2 - 3 hafta gibi bir sürede sekelsiz olarak iyileşen akut serebellar ataksinin ortalama 10 - 12 günlük bir semptom süresi vardır. Nadir de olsa olgumuzdaki gibi iyileşme 10 günde sağlanabilir.

PP-156

Boğaz Kültüründe A Grubu Beta Hemolitik Streptokok Pozitifliği İle Tanı Alan İnvazif Streptokok Enfeksiyonu

Elif Ece Eren¹, Nazan Dalgıç², Ferhat Sarı³,

¹S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul

³S.B.Ü Sarıyer Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : A grubu Beta Hemolitik Streptokok (GAS) (Streptococcus pyogenes) tonsillofarenjitten invazif hastalığa kadar değişebilen geniş bir spektrumda kliniğe neden olabilir. İnvazif hastalık tanısı için birkaç parametrenin birlikte olduğu klinik vaka tanımlaması mevcuttur. Burada hastanemize ateş ve döküntü şikayeti ile başvuran, pnömoni ve sepsis tanılarıyla pediatrik yoğun bakım ünitemizde takip ettiğimiz, izlemde invazif streptokok enfeksiyonu tanısı alan olgu sunulmaktadır.

Olgu : Ateş, öksürük ve döküntü nedeniyle hastanemize başvuran 4,5 yaşında erkek hastanın 5 gün önce ateş, öksürük ve karın ağrısı şikayetleri başlamış. Ateşinin dirençli seyredip döküntü ve halsizliğinin gelişmesi üzerine başvurduğu çocuk acil servisinde fizik muayenesi kızıl ile uyumlu bulunup hızlı streptokok testi yapılmış. Testin pozitif sonuçlanmasıyla intramusküler penisilin (Deposilin® 6.3.3 Flk) uygulanmış. Evdeki izleminde dirençli ateşlerinin devam etmesi, ağız içi yaralarının, karın şişliği ve ishallerinin şikayetlerine eklenmesi üzerine hasta çocuk acil servisimize başvurdu. Genel durumu düşkün, septik görünümdeki hastanın fizik muayenesinde ateşi 38,9 °C ve hipotansif (77/42 mmHg) olup, solunum sesleri sol akciğer bazalinde azalmıştı. Rezervuarlı maskeyle izlemi tolere edebilen hastanın hemogramında Hb:12 g/L, WBC:10.45 10⁹/L olmakla beraber %90'ı nötrofil hakimiyetindeydi ve PLT: 106.000 olup trombositopenisi mevcuttu. Kan biyokimyasında üre:90 mg/dl (Normal < 43mg/dl), Cr:0.66 mg/dl (Normal: 0,2-0,43 mg/dl), albümin:2,4g/dL, AST/ALT:112/58 U/L (Normal < 40 U/L), CRP:423 mg/L, prokalsitonin:22 ug/L olarak sonuçlandı. PA-akciğer grafisinde sol akciğer bazalinde konsolidasyon izlendi. Hastanın 2 gün önce alınan boğaz kültüründe A grubu Beta hemolitik streptokok üremesi, yaygın organ tutulumu bulguları nedeniyle invazif streptokok enfeksiyonu ön planda düşünüldü. Hemodinamisi anstabil olan hastanın tedavisi çocuk yoğun bakıma interne edilerek düzenlendi. İntravenöz antibiyoterapisi 21 güne tamamlanan hasta sekelsiz olarak taburcu edildi.

Sonuç : 3-15 yaş grubunda tonsillofarenjitlerin en sık bakteriyel etkeni A grubu Beta Hemolitik Streptokoklardır ve penisilinle başarıyla tedavi edilmektedir. Komplikasyon gelişen GAS tonsillofarenjit olgusunun yönetimi ise son derece farklıdır. Biz bu olgu ile GAS enfeksiyonlarının klinik tablosunun ne kadar geniş olabileceğine ve tedavi yönetimine değinmek istedik.

PP-158

Alışılmadık Bir Ajan: Mycobacterium Bovis

Yadigar Öztürk¹, Nazan Dalgıç², Ayşe Barış³, Banu Bayraktar³, Ayşenur Kaya⁴,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Enfeksiyon, İstanbul

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eah, Mikrobiyoloji, İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi Hastanesi, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji, İstanbul

Amaç : BCG; tüberküloz basilinin yapısal özelliklerini taşıyan, ancak hastalık oluşturma yeteneği yok edilmiş {Mycobacterium bovis} suşundan elde edilmiş bir aşıdır. T lenfositleri ve makrofajları aktive ederek tüberküloza karşı savunmada immün yanıt mekanizmasını geliştirir. Aşı, özellikle bebeklik döneminde tüberkülozun ağır formlarının görülme riskini azalttığından tüm dünyada yaygın olarak kullanılmaktadır, ancak nadir olmakla birlikte bazı istenmeyen etkileri mevcuttur. Bu etkiler; doza, aşılama yeri ve derinliğine, kişinin yaşına, bağışıklık sistemine bağlı olarak değişmektedir. Aşıya bağlı, aşı yerinde apseler, osteit gibi lokal lezyonlar, lenfadenopati v.b. komplikasyonlar ortaya çıkabilmektedir. En ciddi komplikasyon, immün yetmezliği olan hastalarda karşılaşılan diseminasyon tutulumudur. Burada {M.bovis} suşuna bağlı tüberküloz hastalığı olan 4 hasta sunulmuştur.

Olgu : {1.Olgu:} 16 yaşında erkek; iştahsızlık, kilo alamama, bulantı, gece terlemeleri ve 8 yıldır devamlı olan bazen ateşin eşlik ettiği aralıklı şiddetlenen balgamlı öksürük şikayetleriyle başvuran, akciğer tüberkülozu saptanıp, balgam kültüründe; {M.bovis} üremesi olan hastaydı. {2.Olgu:} 1.olgunun kardeşi, 5 yaş erkek; 1 aydır olan balgam çıkarma ve öksürük şikayetleriyle başvurup, akciğer tüberkülozu tanısı alan ve mide açlık sıvısında; {M.Bovis} üreyen hastamızdı. {3.Olgu:} 4 yaş kız; 5 aydır öksürük ve aralıklı ateş şikayetleri ile başvuran, akciğer tüberkülozu tanısı alıp, mide açlık sıvısında; {M.Bovis} üreyen hastaydı. {4.Olgu:} 9 aylık erkek; 2 ay önce başlayan boyunda şişlik, gece terlemeleri, son 1 aydır aralıklı olan balgamlı kusma ve ateş şikayetleriyle başvuran, tüberküloz lenfadeniti ve akciğer tüberkülozu tanısı alıp, mide açlık sıvısında; {M.Bovis} üreyen hastamızdı. İlk iki olgumuzun ileri moleküler testlerinde etkenin {M.bovis} aşı suşu olduğu saptandı. Son iki olgumuzun ileri moleküler testleri halen çalışılmaktadır. Tüm hastalar immün yetmezlik açısından çocuk immunoloji bölümüne danışıldı; hastalardan total Ig'ler, lenfosit paneli, dihidrorodamin testi gönderilmesi ve İnterferon gama reseptör defektleri (IL10, IL12) açısından genetik testlerle değerlendirilmesi önerildi.

Sonuç : Yeni aşı çalışmaları hızla devam ederken klinikte halen BCG aşısı güncelliğini korumaktadır. Fakat aşı, nadir de olsa sunulan hastalarımızda olduğu gibi organ tutulumuna neden olup, morbidite ve mortaliteye yol açabilmektedir.

PP-159

İnfanıl hemanjiomda propranolol tedavisi

Aslı Okbay Güneş¹, Hakan Çakır¹, Handan Hakyemez Toptan¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Nilgün Karadağ¹, Elif Özalkaya¹, Güner Karatekin¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Sağlık Uygulama Ve Araştırma Merkezi, Neonatoloji Kliniği, İstanbul

Amaç : İnfantil hemanjiom doğumda ya da daha sık olarak yaşamın ilk iki haftasında beliren, damar endotelinin protiferatif, iyi huylu tümördür. Yenidoğanların %5'inde görülür. Prematürite, düşük doğum ağırlığı ve kız cinsiyet risk etmenlerindendir. Genellikle ciddi bir komplikasyona yol açmaz ve kendiliğinden geriler. Rahatsız edici, hayatı ya da görmeyi tehdit eden ya da diğer tedavilere (topikal timolol) yanıt vermeyen ülsere lezyonu olan olgularda ilk tedavi seçeneği ağızdan propranololdür. Sekiz haftadan küçük olan ya da eşlik eden hastalığı olan olgulara tedavinin hastaneye yatırılarak başlanması önerilir. Başlangıç dozu 1 mg/kg/gün, 3 dozdur. Tedaviye başlanırken kan şekeri, kalp atım hızı ve kan basıncı yakın izlenmelidir. Yanıt alındıkça doz azaltılmalıdır. Yanıt alınamayan olgularda lezyon içine steroid uygulanması diğer bir tedavi seçeneğidir. Burada hemanjiom nedeni ile propranolol tedavisi almış iki olgu sunulacaktır.

Olgu : Olgu 1: Sağlıklı annenin birinci gebelik/birinci canlı doğumu olarak 28. gebelik haftasında 630 ile doğurtulan bebek prematürite ve solunum sıkıntısı nedeni ile yatırıldı. Fizik bakışında sağ ayak sırtında 1x0,5 cm boyutlarında hemanjiom mevcuttu. Postnatal 85. günde ayak sırtındaki hemanjiom boyutu 3x2,5 cm'e ulaşırken, sırtında 1x1 cm boyutunda başka bir hemanjiom daha gelişti. Büyümekte olan hemanjiom nedeni ile hastaya 1 mg/kg/gün ağızdan propranolol tedavisi başlandı. Hastamız postnatal 124. gününde olup halen kliniğimizde izlenmektedir. Olgu 2: Sağlıklı annenin ikinci gebelik/ikinci canlı doğumu olarak 23. gebelik haftasında 570 ile doğurtulan bebek prematürite ve solunum sıkıntısı nedeni ile yatırıldı. Postnatal 65. gününde saçlı deride 5x5 cm ve sol bacakta 2x3 cm adet büyümekte olan hemanjiomu olması nedeni ile 0,5 mg/kg/gün propranolol tedavisi doz kademeli olarak 2 mg/kg/gün'e artırıldı. Hasta 120. gününde şifa ile taburcu edildi.

Sonuç : İki olguda da tedavinin üçüncü haftasında hemanjiomların rengi soldu, boyutları küçüldü ve ciltten kabarıklıkları azaldı. Tedaviye bağlı yan etki görülmedi.

PP-160

Down Sendromundan Sonra En Sık Görülen Kromozom Anomalisi: Edwards Sendromu

Burak Bozkurt¹, Kübra Alkan¹, Fatih Yasin Yılmaz¹,

¹Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç : Amaç: Down Sendromu'ndan (Trizomi 21) sonra en sık rastlanılan kromozom anomalisi Edwards Sendromu 'nu (Trizomi 18) tanıtmaktır.

Olgu : OLGU SUNUMU: 5800 gram doğan Edwards sendromlu, 13 aylık erkek olgumuz solunum sıkıntısı sebebiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın trakeal aspirat kültüründe E.coli ve Pseudomonas Aureginosa saptanması üzerine tedavi amaçlı çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. 26 yaşındaki annenin 1. çocuğu olarak C/S ile 1560 gram 29. gestasyonel haftada dünyaya gelen olgunun postnatal 7 ay solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yattığı ve 6 aylıkken trakeostomi açıldığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde bilateral düşük kulak, mikrosefali, mikrognati, kısa ve yele boyun, mikroftalmi, yüksek damak, burun kökü basıklığı mevcuttu. Hastanın ön fontaneli açık 1x1 cm ölçüldü. Solunum sistemi muayenesinde minimal subkostal çekilmeleri ve ekspiryum uzunluğu mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde 3-4/6 üfürüm saptandı. Batın muayenesinde özellik yok. Fizik muayenede reduktable bilateral inguinokrotal herni tespit edildi. Nöromotor gelişiminin geri olduğu saptandı. Hastada kardiyak, genitoüriner ve endokrin sistem anomalileri saptandı. EKO'da sekondum ASD, perimembranoz VSD, valvuler pulmoner stenoz, biküspit aorta ve supravavüler aort darlığı saptandı. Batın USG normal bulundu. Çocuk Endokrinoloji konsültasyonu yapılan hastaya primer adrenel yetmezlik tanısı koyuldu.

Sonuç : Sonuç: Belirgin kardiyak anomaliler nedeniyle yaşamın ilk yılında çoğunlukla kaybedilen Edward's sendromlu olguların prenatal tanısı önemlidir. Bu nedenle fetal ultrasonda şüphelenilen olgulara gecikmeden karyogram yapılmalı ve aileye genetik danışmanlık verilmelidir.

PP-161

Posttravmatik Santral Diyabetes İnsipidus Olgusu

Ceren Ulusoy¹, Burcu Karkayalı¹

¹Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Santral diyabetes insipidus(SDI) , vazopressin eksikliği nedeniyle poliüri ve polidipsi ile karakterize hipotalamus-hipofiz hastalığıdır. Etiyolojide germinom, kraniofarengiom, Langerhans hücreli histiositoz, sarkoidoz, lokal inflamatuvar otoimmün veya vasküler hastalıklar, cerrahi veya kaza sonrası travma sayılabilir. Bu olguda yüksekten düşme sonrası santral diyabetes insipidus tanılı hasta incelenmesi amaçlanmıştır.

Olgu : 3. kattan düşme sonrası sol femur fraktürü nedeniyle opere olan 8 yaş erkek hasta, post-op izleminde pnömoni gelişmesi üzerine çocuk sağlığı hastalıkları servisine devir alındı. Takiplerinde çok su içme ve idrar çıkarma şikayeti olduğu öğrenildi. 24 saatlik aldığı çıkardığı sıvı izlendi. 8.4 lt/gün su tüketimi, 14.6 ml/kg/saat idrar çıkışı saptandı. Yatışında alınan tetkiklerinde idrar dansitesi 1025 g/ml, serum sodyum değeri 140 meq/lt olan hastanın yatışının 4. gününde idrar dansitesi 1002 g/ml serum sodyum değeri 147 meq/lt görüldü. Hastanın kortizol ve tiroid fonksiyon testlerinin normal görülmesi üzerine susuzluk testi yapıldı. Serum sodyum değeri 150 meq/lt, serum osmolaritesi 308.8 mosm/lt iken idrar dansitesinin 1002 g/ml, idrar osmolaritesinin 90 mosm/lt olması üzerine susuzluğun 4. saatinde diyabetes insipidus tanısı kesinleşti. Nazal desmopressin 1x1 puff uygulanması sonrası idrar dansitesi 1012 g/ml, idrar osmolaritesi 360 mosm/lt görülmesi ve idrar miktarında belirgin azalma gözlemlenmesi üzerine santral diyabetes insipidus düşünüldü. Nazal desmopressin 1x30 mcg başlandı. Düşme öyküsü nedeniyle travmatik diyabetes insipidus açısından hipofiz, kranial ve dinamik mr görüntülemesi yapıldı, posterior hipofiz T1 ağırlıklı kesitlerde normal hiperintensitesini kaybetmiştir, intravenöz kontrast madde verilimi sonrasında yapılan dinamik incelemede hipofiz gland periferi ve infundibulum eş intensitede gland santrali ise daha düşük sinyalli olarak izlendi, bulgular pituitar stalk posttravmatik hasarı ile uyumlu bulundu. Poliüri ve polidipsi şikayeti düzelen hasta desmopressin tedavisi ile taburcu edildi.

Sonuç : Edinsel SDI çocuklarda ,hipotalamusun supraoptik ve paraventriküler çekirdeklerinden kaynaklanan nöronların tahrip edilmesi veya dejenerasyonundan kaynaklanır. Travmatik beyin hasarı sonrası gelişme prevalansı %20-%26 saptanmıştır. Sıklıkla geçici bir durumdur. Travma öyküsü olan hastalarda SDI açısından dikkatli olunmalıdır. Hastamız çocuk endokrinoloji takiplerine devam etmektedir.

PP-162

Hipofibrinojenemili Olgularda Farklı Klinik Seyirler Ve Spontan Dalak Rüptürü

Rabia Bali¹, Zeynep Yıldız Yıldırım², Dildar Bahar Genç²,

¹S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²S.B.Ü, Şişli Hamidiye Etfal Suam, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği

Amaç : Hipofibrinojenemi nadir görülen pıhtılaşma bozukluklarından biri olup klinik seyri orta-ağır seyredebilmektedir. Nadir kanama bozuklukları kalıtsal koagülasyon bozukluklarının %3-5'ini oluşturmaktadır; genellikle otozomal resesif geçiş göstermektedir. Fibrinojen koagülasyonun organizasyonunda, trombosit agregasyonunda ve fibrinoliziste rol oynayan karaciğerden sentezlenen bir glikoproteindir. Kantatif ve kalitatif olmak üzere 2 farklı bozukluk görülebilir. Afibrinojenemili olgular erken bebeklik döneminde, hipofibrinojenemili olgular daha geç yaşlarda ciddi kanamalarla tanı alabilir. Hemartrozların görülmesi nedeniyle hemofili ile karışabilmekte ve intrakranial kanamalarla hayatı tehdit eden klinik tablolar gözlenebilmektedir.

Olgu : Klinik seyirleri farklı olan hipofibrinojenemili 4 hastamız sunulmuştur. Olgu 1: 10 günlükken göbek kanamasıyla başvuran Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ndeki takibi sonucunda hipofibrinojenemi tanısı alan erkek hastamızın aile öyküsünde 1. derece kuzen evliliği bulunmakta olup, fibrinojen düzeyi: 26 mg/dl saptanmıştır. Takibimizde tekrarlayan kas içi kanamaları, spontan dalak rüptürü nedeni ile splenektomi operasyonu, uzun kemiklerde periost altı kanamalar sonucu gelişen yaygın litik lezyonlar ve buna bağlı kemik ağrıları gözlenmiştir. Olgu2: 1. Olgumuzun erkek kardeşi 1 yaşında diş eti kanamasıyla başvurmuş, fibrinojen düzeyi: 14.8mg/dl saptanan hastanın klinik takibinde diş eti kanaması ve hemartrozlar gözlenmiştir. Olgu3: 6 günlükken göbek kanaması nedeniyle başvuran erkek hastanın fibrinojen düzeyi: 55.9 mg/dl olup, anne baba arasında uzaktan akrabalık mevcuttu. Hastanın klinik takibinde hemartrozlar gözlendi. Olgu 4: 3 günlükken göbek kanaması nedeniyle başvuran kız hasta 3 ay Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde takip edilmiş, fibrinojen düzeyi: 10.4 mg/dl saptanmıştır. Ailesinde 1.derece kuzen evliliği öyküsü olan hastanın takibinde spontan dalak rüptürü, tekrarlayan hemartrozlar ve intrakranial kanama gözlenmiştir. Olgularımızın ikisinde spontan dalak rüptürü olması dikkat çekicidir.

Sonuç : Hipofibrinojenemili hastalarda aile öyküsü iyi sorgulanmalı ve erken bebeklikte göbek kanaması gözlenen çocuklarda hipofibrinojenemi akla gelmelidir. Klinik takipte sıklıkla gördüğümüz travma sonrası hemartroz ve kas içi hematomlar dışında spontan dalak rüptürü ve intrakranial kanamaların da gözlenebileceği unutulmamalıdır.

PP-163

Dev Kitle ile Başvuran Memede Fibroadenom Olgusu

Dildar Bahar Genç¹, Sema Vural¹, Soysal Baş²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Plastik Cerrahisi Kliniği

Amaç : Ergenlik döneminde meme kitlesi %3 gibi nadir bir sıklıkla görülür ve çoğunlukla fibroadenom saptanır. Biyopsi yapılan olgularda malinite oranı %0.02 civarındır. Düşük malinite riskine rağmen meme kitlesi aile ve hasta için stres kaynağıdır. Ayırıcı tanıda filloides tümörü, primer meme kanseri, sarkomlar, lenfoma, vasküler tümörler, metastatik kanser, intraduktal papilloma, fibroadenom, abse ve kistler yer alır. Bu bildiride, malinite ön tanısıyla refere edilen bir dev juvenil fibroadenom (DJF) olgusu sunulmaktadır.

Olgu : Onbir yaş sekiz ay kız hasta son üç ay içinde farkedilen memede şişlik yakınmasıyla getirildi. Öyküde hastanın annesinin meme kanserine bağlı vefat ettiği belirtildi. Sağ memede palpasyonla en geniş çapı 15 cm, sınırları düzensiz, sert kitle ve meme başında silinme saptandı. Aksillada lenfadenopati izlenmedi. Tam kan sayımı ve rutin biyokimya testlerinde patoloji yoktu. Ultrasonografide sağ memede dış yarıda daha belirgin, memeyi tama yakın dolduran (>10 cm) vasküler, düzgün sınırlı homojen hipoeoik solid kitle izlendi. Ayırıcı tanıda sistosarkoma filloides ve diğer sarkomatöz kitleler düşünüldü. Mamografide yüksek dansiteli kitlede mikrokalsifikasyon saptanmadı. Kalın iğne biyopsisi psödoangiomatöz stromal hiperplaziyle uyumlu bulundu. Cerrahi öncesi çekilen magnetik rezonans incelemede sağ memede lateral kesimde belirgin, meme lojunu tama yakın dolduran 150x100x127mm boyutlarında, heterojen progresif tarzda kontrastlanan, lobüle konturlu kitle gözlendi. Hastaya kitle eksizyonu ve rekonstrüksiyon yapıldı. Patolojik incelemede 22 cm çapında ve 1400 gr ağırlığında DJF raporlandı. Lezyon içinde fokal odaklar şeklinde daha önceki biyopside de saptanan pseudonanjyomatöz hiperplazi odakları izlendi.

Sonuç : DJF, fibroadenomun çok nadir bir tipidir ve beş cm'den büyük, 500 gr'dan ağır, hızlı büyüyen, kapsüllü, memenin %80'inden fazlasını kaplayan kitleler olarak tanımlanmaktadır. Görüntüsü malinite açısından endişe verici olsa da spontan regresyon gösterebilir. Hastamızdaki gibi hızlı büyüyen ve rahatsızlık veren semptomatik kitlelerde rezeksiyon yapılabilir. Ergenlik döneminde hızlı büyüyen meme kitlelerinde malinitenin yanısıra ayırıcı tanıya DJF de dahil edilmelidir.

PP-164

Çocukluk Çağında Kusmanın Nadir Bir Nedeni: Akalazyza

Banu Özata Abanoz¹, Mustafa Çavuşoğlu¹, Dilek Güller², Ayşe Merve Usta², Nafiye Urgancı²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

Amaç : Akalazyza, alt özofagus sfinkterinde (AÖS) gevşeme defekti ve özofagusun intratorasik kısmının genişlemesi ile karakterize, çocuklarda nadir görülen bir özofagus motilite hastalığıdır. Hastalık 1674’de ilk kez Thomas Willis tarafından tanımlanmış olmakla birlikte, akalazyza terimi ilk olarak 1937’de Lendrum tarafından kullanılmıştır. Hastalık insidansı 100.000 de 1,6 olarak saptanmıştır. Etiyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamış olan hastalığın nedeni olarak herediter, otoimmün, dejeneratif ve infeksiyöz faktörler suçlanmaktadır. Bununla birlikte myenterik pleksustaki ganglion hücre kaybı veya azalmasının primer rol oynadığı düşünülmektedir.

Olgu : 3 yıl dokuz aylık erkek hasta, 20 gündür olan her yemek sonra öksürme , balgam çıkarma ve kusma şikayetleri ile çocuk gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde VA: 14,7 (10-25p) boy: 93 cm (<3 p) idi. Sistemik muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Tam kan sayımı , karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit düzeyleri normal sınırlıydı. Hastaya kontrastlı özofagus mide duodenum grafisi (ÖMD) çekildi. ÖMD akalazyza bulguları ile uyumlu olarak “özofagogastrik bileşkede darlık (kuş gagası görünümü), özofagial dilatasyon (megaözofagus), kontrast madde pasajının gecikmeli olarak geçtiği görülmüştür(geç boşalması). “ şeklinde raporlandı. Hastaya yapılan gastroözofagial endoskopisinde özofagus alt uçta darlık saptandı. Hastaya gastroözofagial darlığı genişletmek ve yutulmuş materyalin geçişini engellemeyecek seviyeye düşürülmesi amacıyla balon dilatasyon tedavisinin yapılması planlandı.

Sonuç : Akalazyza hastalığı; gastroözofageal reflü hastalığı tanısıyla izlenen ancak tedaviye cevap vermeyen, progresif kusma ve disfaji şikayeti devam eden hastalarda ayırıcı tanı olarak düşünülmeli ve tetkik edilmelidir. Bu vakamızı kusma, kilo alamama şikayetleriyle başvuran hastalarda Akalazyza hastalığı da düşünülmesi gerektiği için sunduk.

PP-165

Akut Myeloid Lösemide Testis Tutulumu ve Ağır Cilt Toksisitesi

Dildar Bahar Genç¹, Sema Vural¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eah, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Kliniği

Amaç : Testis tutulumu akut lenfoblastik lösemilerde (ALL) sık, akut miyeloid lösemideyse (AML) son derece nadirdir. ALL’de kemoterapi yanıtı olgularda testise ek tedavi önerilmezken AML’de farklı görüşler vardır. Testis radyoterapisi BFM protokolünde rutin, başka protokollerde kemoterapi sonrası kalıntısı olanlara önerilir. AML tedavisinde yer alan sitarabinden sonra %50 oranında cilt toksisitesi gelişebilir ancak sadece %5’i ciddi reaksiyonlardır. Burada, kemoterapi sonrası genital bölgeyi de tutan ağır cilt toksisitesi olan testis tutulumlu bir AML olgusu sunulmaktadır.

Olgu : Son iki haftada gelişen göz kitlesinden alınan biyopsiyle myeloid sarkom tanısı konulan bir yaştaki erkek hasta kliniğimize sevk edildi. Muayenesinde ameliyat sonrası geliştiği söylenen strabismus, hematosplenomegalisi vardı; testisleri bilateral sert, büyüktü. Lökositi 13830/mm³ idi, periferik yaymasında blastlar görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda AML M4-5 (Olumlu-olumsuz genetik (-)) tanısı konuldu. Ultrasonografide testisler büyük, lobule, hipoeoik nodüllerle infiltreydi ve lösemi tutulumu olarak değerlendirildi. BFM-Yüksek risk tedavisi başlanan hastada indüksiyon (AIE) sonrası ağır cilt toksisitesi, sepsis, karaciğer yetersizliği, gastrointestinal kanama, hepatosplenik kandidiasis gelişti. Destek tedavileriyle kemoterapisi sürdürülen hastada remisyona sağlandı. Kardeş vericisinin olmaması, HAM bloğu sonrası remisyonda olması nedeniyle kemoterapiye devam edildi. hAM bloğu sonrası antibiyotik ve destek tedavileriyle gerilemeyen, rekonstrüksiyon gerektiren penil cilt nekrozu gelişti. Cerrahi sonrası tedaviye devam edildi. Kontrol testis ultrasonografisinde 7 mm nodül saptandığı için bilateral biyopsisi alındı, lösemi tutulumu saptanmadı. BFM protokolüne göre testis radyoterapisi gereken hasta, tedavi sırasında oluşan ağır cilt toksisitelerinin radyoterapi sonrası artabileceği endişesiyle BFM koordinatörlüğü ile konsülte edildi. Radyoterapi almamasına karar verilen hastamız sekelsiz ve remisyonda olup idame tedavisine devam etmektedir.

Sonuç : Hastamızda AML’de çok nadir görülen testis tutulumu ve yine nadir olan kemoterapiye bağlı ağır cilt lezyonları gelişmiştir. Literatürde hastamızdaki gibi ağır penil lezyon bildirilmemektedir. AML kemoterapisi sırasında kütanöz toksisite hastalarının yakından izlenmesi ve yoğun destek tedavi organ kaybını engelleyebilir.

PP-166

Gebelikte Kolşisin Kullanımı Nedeniyle Yenidoğanda Ortaya Çıktığı Düşünülen {Ezilme Benzeri Kolay Morarma}

Ceren Altıntaş Meşe¹, Hakan Çakır¹, Handan Hakyemez Toptan¹, Nilgün Karadağ¹, Güner Karatekin¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eah, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Giriş ve Amaç : Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) sıklıkla ateşin eşlik ettiği periton, plevra, perikard gibi seröz zarları ve sinovyum gibi bağ dokusunu etkileyen otoinflamatuvar bir hastalıktır. Tedavide kullanılan kolşisinin çocuk ve erişkinlerde bildirilen en sık yan etkileri ishal, bulantı, kusma ve karın ağrısıdır. Daha nadir olarak kanama, kas güçsüzlüğü, ekstremitelerde ağrı ve/veya his kaybı, ateş, pansitopeni, taşipne, taşikardi ve ekstremitelerde ezilme benzeri morarma bildirilmiştir. Gebelik veya emzirme döneminde kullanılan kolşisinin yenidoğanda ortaya çıkarabileceği yan etkiler konusunda yeterli bilgi yoktur. Burada gebelik döneminde kolşisin kullanan annenin bebeğinde görülen ve kolşisine bağlı olduğu düşünülen ezilme benzeri kolay morarma yan etkisinden bahsedeceğiz.

Yöntem :

Bulgular : Yirmibeş yaşındaki annenin ilk gebeliğinden otuz sekizinci haftada normal spontan vajinal yol ile doğurtulan erkek hastanın tartı: 3710 gr, baş çevresi 25-50 persentil, boyu 50 persentil idi. Doğum sonrası muayenesinde cilt rengi pembe, kas tonusu doğal, yenidoğan refleksleri bilateral eşit ve normaldi. Sağ kalçada, sağ dizde ve her iki ayak bileğinde ekimotik alanlar mevcuttu. Hastaya olası vajinal zor doğum komplikasyonunu dışlamak amacıyla tüm vücut direkt grafi çekildi. Grafigerinde özellik saptanmadı. Doğumu yaptıran Kadın Doğum ekibiyle iletişime geçilerek anamnez derinleştirildi. Olası travma ihtimalinden uzaklaşıldı. Bakılan kan sayımı ve koagülasyon tetkiklerinde belirgin patoloji saptanmadı. Postnatal ikinci gününde yapılan ultrasonografik incelemede eklem aralıklarında kanama izlenmedi. Bu bulgunun transplasental olarak bebeğe geçen kolşisine bağlı ortaya çıkan, ezilme benzeri kolay morarma olduğu düşünüldü.

Tartışma ve Sonuç : Kolşisinin yenidoğandaki etkileri net değildir. Yapılan çalışmalarda gebelerde kullanımı kâr/zarar oranı göz önünde bulundurularak kategori C olarak sınıflandırılmıştır. Buna rağmen ülkemizde AAA tanısıyla takipli hastaların gebelik döneminde genellikle ilaç kullanımına devam edilmektedir. Kolşisin kullanımı ile çocuklarda ve erişkinlerde görülen yan etkilerin yenidoğan döneminde de ortaya çıkabileceği düşünülebilir. Bu nedenle bu bebeklerin takibinde dikkatli olunmalıdır. Bu konuda daha çok araştırmaya ihtiyaç vardır.

PP-167

Üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası gelişen akut miyokarditli bir olgu

Melis Aydın Mut¹, Ahmet İrdem¹, Hasan Dursun¹,

¹Sağlık Bakanlığı S.B.Ü Okmeydanı Suam Çocuk Kliniği, İstanbul

Amaç : Miyokardit, kalp kasının enflamasyonudur. Sıklıkla viral nedenler sorumludur. Akut viral enfeksiyon geçirenlerin %1-5'inde miyokardit gelişebilir. Sıklıkla hafif ve subklinik tabloyla karşımıza çıkabildiği gibi nadiren fulminan miyokardit gibi ağır bir tabloyla da karşımıza çıkabilir. Hastalar tipik olarak; sinüs taşikardisi, oskültasyonda gallop ritmi, PA-akciğer grafisinde kardiyomegali ve EKG de düşük voltajlar ile gelebilir ancak semptom olmayabilir; spesifik olmayan prodromal dönem bulguları gösterebilir; kalp yetersizliği, aritmiler ve ani ölüm gelişebilir.

Olgu : Hastanemiz çocuk acil kliniğine 2 gündür olan sıkıştırtıcı tarzda göğüs ağrısı ve en yüksek 37.9°C olan ateş şikayeti ile başvuran 5 yaşında kız hastanın fizik muayenesi üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları dışında normaldi. Alınan kan tetkiklerinde hemogram, biyokimya ve koagülasyon sonucu normal; crp: 5,9 saptandı. Çekilen PA-Akciğer grafisi normaldi. EKG'sinde PR:0,12 sn, QTC:0,44 sn idi. HS Troponin I: 41,9 ng/l olarak saptanması ve kontrollerinde troponin I değerinin progresyon göstermesi üzerine hasta viral miyokardit ön tanısı ile interne edildi. İbuprofen ve oseltamivir tedavisi başlandı. Hastaya yapılan ekokardiyografide; IVSd: 5mm IVSs: 8mm LVIDd: 38mm, LVIDs: 24mm, ejeksiyon fraksiyonu: %68, kısalma fraksiyonu: %46 saptandı. Takibinde şikayetleri geçen ve HS Troponin I değerinde gerileme olan hasta taburcu edildi.

Sonuç : Biz bu olgu ile viral miyokarditlerin sadece klinik yakınma ile de gelebileceğini vurgulamak istedik.

PP-168

İntrakranyal Kanamayla Ortaya Çıkan Nadir Bir Tümör: Merkezi Sinir Sistemi Hemanjioperistomasi

Dildar Bahar Genç¹, Sema Vural¹, Nazmiye Deniz Arslan², Adem Yılmaz³, Canan Tanık⁴,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

Amaç : Hemanjioperisitoma, perisitik farklılaşma gösteren mezankimal hücrelerden oluşan malign vasküler bir tümördür. Genellikle yumuşak doku kaynaklıdır ve çocukluk çağı yumuşak doku sarkomlarının %3'ünü oluşturur. Merkezi sinir sistemi (MSS) yerleşimi son derece nadir olup genelde beşinci dekada görülür. Burada akut gelişen intrakranyal kanamayla başvuru kardiyopulmoner arrest gelişen MSS hemanjioperistomalı bir olgu sunulmaktadır.

Olgu : Dokuz yaş erkek hasta, son altı saat içinde gelişen şiddetli baş ağrısı, kusma, uykuya meyil, dengesizlik yakınmalarıyla getirildi. Bilgisayarlı tomografide intrakranyal kanama saptandı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve anjiyografi bulgularıyla ön planda arteriovenöz malformasyon kanaması düşünülen hastada ameliyat hazırlığı yapılırken bilinç bulanıklığı arttı, kardiyopulmoner arrest gelişti. Resusitasyonla solunumu ve dolaşımı düzelen hasta operasyona alındı; peroperatif tümör kanaması olduğu saptanan olguya hematoma drenajı ve parsiyel tümör eksizyonu yapıldı. Grade III malign hemanjioperistoma tanısı konulan hastada metastaz izlenmedi. Yoğun bakımdan sekelsiz taburcu edilen hastanın postoperatif 18. gündeki MRG'de kalıntı saptanınca reeksizyon yapıldı. Son operasyondan iki hafta sonra, radyoterapi planlanırken nüks eden hasta tekrar ameliyat edildi. Kontrol MRG'de 1 cm3 rezidü olan hastaya yüksek doz radyoterapinin yan etkilerini azaltmak amacıyla 72 Gy proton radyoterapisi uygulandı, tam remisyon sağlandı. Ondokuz ay sonra spinal kord basısı bulgularıyla başvuran hastanın spinal MR'ında T10'dan başlayıp tüm spinal kanalı oblitere eden kitle izlendi. Parsiyel rezeksiyon yapılan hastada tanı Grade III malign hemanjioperistoma ile uyumluydu. Spinal kanalda tutulu alana yönelik radyoterapisini tamamlayan, nörojen mesane dışında sekeli olmayan hasta üç aydır hastalısız izlenmektedir.

Sonuç : MSS hemanjioperisitomasi çocuklarda son derece nadir olup agresif seyir gösterebilen bir tümördür. Perisitik farklılaşma gösteren bu tümör oldukça vasküler yapıya sahip olduğu için kanamaya eğilim vardır. Hastamızda da benzer şekilde ayırıcı tanıda ilk olarak tümör ve tümöre bağlı kanama düşünülmemiş olup, ileri görüntüleme de vasküler kökenli kanama olabileceği bildirilmiştir. Altta yatan kanama diyatezi hastalığı veya travma öyküsü olmaması durumunda intrakranyal kanamaların ayırıcı tanısına tümörlerin dahil edilmesi erken tanı ve tedavi şansı sağlayabilir.

PP-169

Kolesistektomi Sonrası Gelişen Nadir Bir Komplikasyon: Safra Asit Diyaresi

Ülkü Aydın¹, Dilek Güller¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : İshal, gelişmiş ülkelerin genel popülasyonunda yaygın semptomdur. (1) Klinik uygulamada kronik ishalin yaygın nedenleri fonksiyonel bozukluklar (İrritabl bağırsak sendromu, enflamatuvar bağırsak hastalıklarıdır. (2) Bununla birlikte, yaygın fakat sıklıkla az teşhis edilen bir kronik diyare nedeni enterohepatik dolaşımdan safra asidinin malabsorbsiyonudur. (2) Safra asit diyaresi erişkinde sık görülen bir durum olup, nadiren pediatrik vakalarda görülmektedir. Biz olgu sunumumuzda kolesistektomi sonrası ishal ile seyreden olgumuzdan bahsettik.

Olgu :

Sonuç : 16 yaşında bilinen ek hastalığı olmayan, gelişimi yaşitlarına uyumlu kız hasta 1.5 yıldır devam eden karın ağrısı şikayetleri ile acil polikliniğine başvurmuş. Genel durumu iyi olan hastanın fizik muayenesinde patoloji saptanmamış. Hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit değerleri normal sınırlarda izlenmiş. Batın ultrasonografisinde safra kesesi lümenine protrüde büyüğü 3 mm çapında en az iki adet duvar ile eş ekoda polip izlenmiş. Safra kesesi polibinin 8 mm büyüklüğe ulaşması ve hastanın 1 ayda 9 kilo kaybetmesi nedeniyle çocuk cerrahisine danışılan hastaya kolesistektomi yapıldı. Patoloji sonucunda kronik kolesistit, mukozada reaktif spongios hiperplazi saptanmış. Hastanın kolesistektomi sonrası karın ağrısı ve ishal şikayeti olması nedeniyle batın ultrasonu yapılmış, Sağ overde düzgün konturlu ince cidarlı anekoik kistik lezyon dışında patoloji izlenmemiş. İzleminde ishali başlayan ve 1 yıldır ishali devam eden hasta çocuk gastroenterolojiye yönlendirilmiş. Çocuk gastroenteroloji takiplerinde yapılan tetkiklerinde enfektif ve diğer etyolojilere ait ishale neden olacak patojene rastlanmadı. Olgumuzun kolesistektomi sonrası diyaresi olması nedeniyle, safra asidi diyaresi ön tanısı ile kolestramin tedavisi başlandı. Tedavi sonrası izlemde hastanın ishali tekrar izlenmedi.

Kronik diyaresi olan çocuklarda, erişkinlerde oldukça sık görülen safra asit diyaresinin tanımlanması için risk faktörleri (terminal ileal rezeksiyon, kolesistektomi veya abdominal radyoterapi) dikkate alınmalıdır. Risk faktörü olan hastalarda ampirik safra asidi sekestran tedavisi denenmesi ve yanıt alan hastalarda tedaviye devam edilmesi önerilir.

PP-170

Preseptal Selülit İle Seyreden Su Çiçeği Olgusu

Zeynep Ayşe Şengör¹, Ömer Er², Raziye Dut¹, Gamze Özgürhan¹, Zuhale Aydan Sağlam²,

¹İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri, İstanbul

²İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği, İstanbul

Amaç : Suçiçeği, varisella zoster virüsünün primer hastalığıdır. Kısa prodrom dönemi sonrası makül, papül, vezikül, püstül ile seyreder ve kabuklanma ile 7-10 gün içinde kendiliğinden iyileşir. Ancak komplikasyonları ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir. En sık komplikasyonları arasında ilk sırada pnömoni, ikinci sıklıkta bakteriyel cilt enfeksiyonları, ardından meningoensefalit, akut serebellar ataksi, febril konvülsiyon, dehidratasyon, diyare, konjonktivit, preseptal selülit yer alır. Burada suçiçeği sonrası preseptal selülit gelişen 8 aylık kız olguyu sunduk.

Olgu :

Sonuç : Üç-dört gün önce ateş, saçlı deri, yüz, tüm vücutta yaygın kaşıntılı veziküller döküntüleri başlayan ardından her iki göz çevresinde şişlik ve kızarıklık şikayetleri olan olgu tarafımıza başvurdu. Suçiçeği sonrasında gelişen preseptal selülit ön tanısı ile çocuk servisine yatırıldı. Genel durumu orta, halsiz görünümde idi. Yüzünde, saçlı derisinde ve tüm vücudunda yaygın yer yer krutlanmış döküntüleri mevcuttu. Tetkiklerinde Wbc:18600/mm3, c-reaktif protein: 245 mg/l, üre: 50,3 mg/dl, kreatinin: 0,44 mg/dl saptandı. Olguya intravenöz (İV) olarak ampicilin sulbaktam, seftriakson ve asiklovir ve İV sıvı tedavisi başlandı. Göz hekimi ile konsülte edilen sağ göz kapağı ödemli, hiperemik, suçiçeği lezyonları mevcut, kornea saydam, glob hareketleri doğal olan olguya topikal olarak kloramfenikol, oksitetrasiklin damla ve göz kapağına gansiklovir pomad başlandı. Hastanın göz bulguları 2 gün içinde gerilemeye başladı. Günlük olarak değerlendirilen olguda kornea tutulumu olmadı. Tedavinin 5.gününde alınan tetkiklerinde akut faz yanıtı belirgin olarak azaldı. Tedavinin 7.gününde sağ üst göz kapağında eritemli, ödemli zeminde, 1cm çaplı zemini nekrotik sarı fibrin içeren ülser lezyon gelişmesi üzerine serum fizyolojik ile pansuman, topikal fusidik asit ve triticum vulgare sulu ekstresi başlandı. Yara yeri kültürü alındı. Streptococcus pyogenes üredi. Tedavinin 10.gününde göz rahat açılabilir hale geldi. Olgu antibiyotik tedavisi tamamlanmadan yakınları tarafından hastaneden izinsiz şekilde çıkartıldı.

: Suçiçeği, çocukluk çağının sık görülen bulaşıcı hastalıklarından biridir. Ölümcül ve morbiditeye yol açabilen komplikasyonları nedeniyle hastaneye yatış gerektirebilir. Bu nedenle aşı ile korunabilen bir hastalık olan su çiçeğinin, ülkemizde rutin aşı takviminde yer alıyor olmasının önemini vurguladık.

PP-171

Protein Kaybettiren Enteropati ile Prezente olan Konstrüktif Perikardit

Dilek Güller³, Doğan Aktaş², Ayşe Merve Usta², Nafiye Urgancı³,

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Amaç : Protein kaybettiren enteropati (PKE) serum proteinlerinin gastrointestinal sistemden kaybı ve hipoalbuminemi gelişimi ile karakterize bir tablodur. Ödem, asit, malnütrisyon plevral ve perikardiyal efüzyon ile komplike hale gelebilir. Nadir görülmekle birlikte bir çok sistemik hastalık PKE'ye neden olabilir. PKE nedenleri eroziv- noneroziv gastrointestinal hastalıklar, santral venöz basınç artışı ile karakterize hastalıklar ve mezenterik lenfatik obstrüksiyon gelişimi ile karakterize olanlar olarak gruplanabilir. Tedavi, diyet modifikasyonunu da içeren destek tedaviden ve altta yatan sistemik hastalığın tedavisi ile yapılır.

Olgu : Olgu1:15 yaşında daha önce sağ sağlıklı olan erkek hasta karın ağrısı, yüz ve göz kapaklarında şişme, iştahsızlık şikayetleri ile başvurdu. Gd orta, bilinç açık. Sistem muayenelerinde sağ akciğer bazalinde solunum seslerinde azalma, sağ plevral efüzyon, batın distansiyonu ve hepatomegali saptandı. Tetkiklerinde sağ plevral efüzyon saptanan biyokimyasında hipoalbuminemi olan hastanın gaitada alfa 1 antitripsin yüksek saptanması üzerine PKE tanısı kondu. Laboratuvar incelemesinde romatizmal tetkikleri normal, inflamasyon bulgusu yok, tüberküloz negatif saptandı. Toraks BTsinde sağ atriumda genişleme ve ekokardiyografisinde ve kardiyak MRında konstrüktif perikardit ile uyumlu bulundu. Olgu 2: 11 yaşında daha önce herhangi bir şikayeti olmayan sağ sağlıklı hasta son 2 aydır ishal, bacaklarda ödem, karında şişme şikayetleri ile başvurdu. Genel durum orta, halsiz, sistem muayenelerinde hepatomegali saptandı. İdrar tahlili normal saptanan hastanın hipoalbuminemi olması üzerine bakılan alfa1 antitripsin düzeyi yüksek gelen hastanın üst gis endoskopisinde intestinal lenfanjiyektazi ile uyumlu bulunarak PKE tanısı kondu. Ayırıcı tanısında toraks btsinde sağatriumda genişleme ve kardiyak mrda konstrüktif perikardit ile uyumlu bulundu.

Sonuç : Çocukluk yaş grubunda protein kaybettiren enteropatiye neden olan konstrüktif perikardit nadir görülen hastalık grubudur. Sekonder lenfanjiyektazi artmış lenf basıncı veya sekonder olarak artmış venöz basınç nedeni ile görülür. Obstrüksiyon, inflamatuvar barsak hastalığı, sarkoidoz veya lenfoma da; artmış lenfatik basınç ise konjestif kalp yetmezliği veya konstrüktif perikardite sekonder görülmektedir. Her iki hastaya da tedavi de perikardiyektomi işlemi yapıldı.

PP-172

Hipokalsemi ile başvuran olgu;psödohipoparatiroidi

Hatice Demirgan Özeren¹, Diğdem Bezen¹, Adem Karbuz¹,

¹S.B.Ü Okmeydanı E.A.H Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği İstanbul

Amaç : AMAÇ: Psödohipoparatiroidizm (PHPT); hedef organın parathormona (PTH) yanıtısızlığı ile karakterize otozomal dominant kalıtmı, prevalansı milyonda 3-4 olan bir hastalıktır. Laboratuvar tetkiklerinde kalsiyum düşüklüğü, fosfor yüksekliği ve doku düzeyinde yanıtısızlığa sekonder PTH yükseliği görülür ve dışarıdan verilen PTH ya da yanıt alınmaz. Klinik olarak bazı stigmatlar, mental retardasyon ve diğer hormonlarda da dirençle seyreden tip 1A, fenotipik ek bulgusu ve başka hormon direnci olmayan tip 1B ve tip 2 olmak üzere 3 alt tipi vardır.

Olgu : OLGU: Sekiz yaş 1 aylık erkek hasta ellerde uyuşma, kasılma şikayeti ile dış merkeze başvurmuş ve hipokalsemisi saptanarak tarafımıza yönlendirilmişti. Öyküsünde 31 yaşında annenin 2. gebeliğinden miadında C/S ile 4650 gram doğduğu, nöromotor gelişiminin normal olduğu, anne baba arasında akraba evliliği olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 48.3 kg (>97p), boy 141 cm (>97p), VKİ 24 kg/m2 (>95p) idi. Fenotipinde anomalisi yoktu, nöromotor gelişimi ve sistem muayeneleri olağandı. Tetkiklerinde kalsiyum 6.5mg/dl (8,8-10,8), fosfor 7.5 mg/dl (2,2-4,5), magnezyum 1,9 mg/dl (1,7-2,2), ALP 109 U/L (86-315), PTH 765 pg/ml (16-90) , üre:16 mg/dl ,kreatinin:0.52 mg/dl , 25-OH D-vitamin 32.3 nmol/L saptandı. Hastada hipoparatiroidi ile uyumlu kalsiyum ve fosfor düzeyleri ile beraber çok yüksek düzeyde PTH ve normal üre, kreatinin saptanınca psödohipoparatiroidi düşünüldü. Fenotipinde yuvarlak yüz, frontal bombelik, brakidaktili, kısa boy ve mental retardasyon bulguları olmadığı ve diğer hormonal tetkikleri normal olduğu için de tip1A dışlandı. Hastaya önce kalsiyum ve kalsitriol, sonrasında da sadece kalsitriol tedavisi verildi. Takiplerinde hastanın kalsiyum ve fosfor düzeyleri normal değerlere ulaştı.

Sonuç : SONUÇ: Ciddi hipokalsemi, hiperfosfatemi ve PTH yüksekliği olan olgularda akla kronik böbrek yetmezliği ve psödohipoparatiroidizm gelmelidir. Ayırıcı tanı için anamnez, fizik muayene ve ek tetkiklerin bir arada değerlendirilmesi önem taşımaktadır.

PP-173

Olgu Sunumu: Gebelikte kolşisin kullanımı nedeniyle yenidoğanda ortaya çıktığı düşünülen, ezilme benzeri kolay morarma

Ceren Altıntaş Meşe¹, Hakan Çakır¹, Handan Hakyemez Toptan¹, Nilgün Karadağ¹, Güner Karatekin¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) sıklıkla ateşin eşlik ettiği periton, plevra, perikard gibi seröz zarları ve sinovyum gibi bağ dokusunu etkileyen otoinflamatuvar bir hastalıktır. Tedavide kullanılan kolşisinin çocuk ve erişkinlerde bildirilen en sık yan etkileri ishal, bulantı, kusma ve karın ağrısıdır. Daha nadir olarak kanama, kas güçsüzlüğü, ekstremitelerde ağrı ve/veya his kaybı, ateş, pansitopeni, taşipne, taşikardi ve ekstremitelerde ezilme benzeri morarma bildirilmiştir. Gebelik veya emzirme döneminde kullanılan kolşisinin yenidoğanda ortaya çıkarabileceği yan etkiler konusunda yeterli bilgi yoktur. Burada gebelik döneminde kolşisin kullanan annenin bebeğinde görülen ve kolşisine bağlı olduğu düşünülen ezilme benzeri kolay morarma yan etkisinden bahsedeceğiz.

Olgu : Yirmibeş yaşındaki annenin ilk gebeliğinden otuz sekizinci haftada normal spontan vajinal yol ile doğurtulan erkek hastanın tartı: 3710 gr, baş çevresi 25-50 persentil, boyu 50 persentil idi. Doğum sonrası muayenesinde cilt rengi pembe, kas tonusu doğal, yenidoğan refleksleri bilateral eşit ve normaldi. Sağ kalçada, sağ dizde ve her iki ayak bileğinde ekimotik alanlar mevcuttu. Hastaya olası vajinal zor doğum komplikasyonunu dışlamak amacıyla tüm vücut direkt grafi çekildi. Graflerinde özellik saptanmadı. Doğumu yaptıran Kadın Doğum ekibiyle iletişime geçilerek anamnez derinleştirildi. Olası travma ihtimalinden uzaklaşıldı. Bakılan kan sayımı ve koagülasyon tetkiklerinde belirgin patoloji saptanmadı. Postnatal ikinci gününde yapılan ultrasonografik incelemede eklem aralıklarında kanama izlenmedi. Bu bulgunun transplasental olarak bebeğe geçen kolşisine bağlı ortaya çıkan, ezilme benzeri kolay morarma olduğu düşünüldü.

Sonuç : Kolşisinin yenidoğandaki etkileri net değildir. Yapılan çalışmalarda gebelerde kullanımı kâr/zarar oranı göz önünde bulundurularak kategori C olarak sınıflandırılmıştır. Buna rağmen ülkemizde AAA tanısıyla takipli hastaların gebelik döneminde genellikle ilaç kullanımına devam edilmektedir. Kolşisin kullanımı ile çocuklarda ve erişkinlerde görülen yan etkilerin yenidoğan döneminde de ortaya çıkabileceği düşünülebilir. Bu nedenle bu bebeklerin takibinde dikkatli olunmalıdır. Bu konuda daha çok araştırmaya ihtiyaç vardır.

PP-174

Konjenital Bağırsak Obstruksiyonlarından Biri; Duodenal Web Hastalığı

Mustafa Çavuşoğlu¹, Banu Özata Abanoz¹, Nihat Sever², Dilek Güller³, Ayşe Merve Usta³, Nafiye Urgancı³,

¹S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

³S.B.Ü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Ve Hepatoloji Bilim Dalı

Amaç : Konjenital bağırsak hastalıklarından biri olan duodenal web hastalığı; barsağın ön segmentinin anormal embriyolojik gelişimi sonrası gelişen duodenal darlık nedenlerinden biridir. Sıklıkla çocukluk çağında tanı alan hastalık; darlığın şiddeti, lokalizasyonu ve büyüklüğüne göre değişen semptomlar gösterebilmektedir. Tekrarlayan kusma epizodları , karın şişkinliği ve büyüme gelişme geriliğinin nadir bir nedeni olarak bilinmektedir. Kusma nedeni ile takip edilen ve tedaviye cevap vermeyen hastada yapılan endoskopi sonrası duodenal web tanısı konulan olgu sunulmuştur.

Olgu : 2 yaşında kız hasta; tekrarlayan kusma ve kilo alamama şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünde 4 aydır yediklerini içeren kusmaları olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik bulunmamaktaydı. Fizik muayenesinde VA: 8,5 kg (<3p) Boy: 78 cm (<3p) batin muayenesinde karın şişliği görülen hastanın diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit düzeyleri normal saptandı. İncelenen kontrastlı özofagus mide duodenum grafisinde double bubble görünümü ve duodenal darlık saptandı. Darlık saptanması nedeniyle hastanın yapılan üst gis endoskopisinde duodenum geçişinde genişleme ve yemek artıkları ile tıkalı olduğu; duodenumdan ilerlendiğinde endoskobun fundusa çıktığı görüldü. Klinik ve görüntüleme yöntemleri ile hastaya duodenal obstruksiyon ön tanısı ile yapılan laparoskopik duodenoenterostomi operasyonu yapıldı. Duodenum birinci kısmında dilatasyon ve 3. Kısımında web ile uyumlu görünüm saptandı. Operasyonda web eksize edildi. Hastanın takibinde kusma yakınması olmadı ve kilo alımı görüldü.

Sonuç : Duodenal web hastalığı konjenital bağırsak hastalıkları içerisinde duodenal darlıklarının nadir bir nedenidir. Sıklıkla süt çocukluğu döneminde tanı alan hastalık nadiren ileri yaşlarda da tanı alabilmektedir. İnate kusma ve kilo alamama şikayeti olan hastaların ayırıcı tanısında konjenital anomaliler her zaman akılda tutulmalıdır.

PP-175

Olgu Sunumu: Tanatoforik Displazi

Ceren Altıntaş Meşe¹, Hakan Çakır¹, Aslı Okbay Güneş¹, Nilgün Karadağ¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Elif Özalkaya¹, Güner Karatekin¹,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

Amaç : Tanatoforik displazi (TD) Fibroblast büyüme faktörü reseptör 3 (FGFR3) genindeki mutasyonlardan kaynaklanan ve otozomal dominant geçiş gösteren, makrosefali, frontal bombeleşme, burun kökünde basıklık, proptozis, ekstremitelerde rizomelik kısalık, kısa boyun, kısa kostalar, dar toraks, tümsek karın gibi tipik bulguları olan bir hastalıktır. İnsidansı 1/20.000 ile 1/50.000 arasında değişmektedir. Konjenital letal iskelet displazileri arasında en sık görülenidir. Hastaların çoğu erken dönemde dar toraksın neden olduğu pulmoner hipoplazi nedeniyle kaybedilmektedir.

Olgu : 35 yaşında annenin 3. gebeliğinden sezaryen ile 37 haftalık doğan kız hastanın tartı: 3640 gr (50-75p), boy 42 cm (<3p), bç 40 cm (>97p) idi. Antenatal polihidramnios, iskelet displazisi ve toraks hipoplazisi tanılarıyla takipliydi. Ameliyathanede görüldüğünde hipoton, makrosefali, ekstremiteleri kısa ve göğüs kafesi dar idi (resim 1). Doğum salonunda entübe edilen hastaya beş dakika CPR yapılmış ve bir kez sürfaktan verilmişti. Yenidoğan yoğunbakım ünitesinde mekanik ventilatörde izlenen hastanın direkt grafi görüntülemesinde toraks hipoplazisi ve ekstremitelerinde rizomelik kısalık görüldü (resim 2-3) . Ekokardiyografisinde pulmoner hipertansiyon bulguları saptanması üzerine oral sildenafil tedavisi başlandı. Transfontanel ultrasonografisinde lateral ventrikülleri geniş ve baş çevresi 97. persantilin üzerindeydi. Genetik tetkikleri sonucunda FGFR3 geni 7. ekzonda c.742C>T (p.Arg248Cys) varyantı heterozigot olarak tespit edildi. Tanımlanan varyant literatürde tanatoforik displazi tip 1-2 iskelet displazileri ile ilişkilendirilmiştir. Hasta postnatal beşinci gününde tam enteral beslenmeye geçti. Ekstübasyonu tolere edemeyen ve uzun süre HFO'da (Yüksek Frekanslı Ventilasyon) izlenen hasta postnatal yüzonuncu gününde entübe, mekanik ventilatörde, konvansiyonel modda izlenmeye devam edilmektedir.

Sonuç : Yaşamla bağdaşmayan bu sendromda hastalar genellikle perinatal dönemde kaybedilmektedirler. İskelet displazisi bulguları varlığında ayırıcı tanıya birçok sendrom girmektedir. Olguların özellikle FGFR3 geni analizini içerek şekilde genetik açıdan incelenmesi ile konulacak kesin tanı, olası tedavi modalitelerinin değerlendirilmesi ve aileye verilecek genetik danışmanlık açısından son derece önemlidir.

PP-176

Yenidoğan döneminde ALCAPA sendromu

Fidel Ceren Yavuzylmaz¹, Demet Oğuz¹, Emel Ataoğlu¹, Erkut Öztürk², Sertaç Haydin³, Canan Yolcu¹, Murat Elevli¹,

¹Sultangazi Haseki Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

³Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Giriş ve Amaç : Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi olarak tanımlanan ALCAPA (Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) sendromu, koroner arterlerin nadir görülen doğumsal bir anomalisidir. Genellikle yaşamın ilk aylarında kardiyomegali, kalp yetersizliği gibi bulgularla ortaya çıkmaktadır. Bu yazıda postnatal 27.gününde beslenirken inleminin farkedilmesi üzerine yenidoğan polikliniğine başvurmalarının ardından yoğun bakıma yatırılıp yapılan ve dilate kardiyomiyopati (DKMP) saptanıp ALCAPA sendromu tanısı konan olgu, yenidoğanda dilate kardiyomiyopatının ayırıcı tanısında bu sendroma dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Yöntem : Aralarında akrabalık olmayan 26 yaşında sağlıklı baba ile 26 yaşında sağlıklı annenin 2. Gebeliğinden 2.canlı doğum olarak C/S ile 40. gestasyon haftasında 3045 gr olarak doğan bebek, postnatal 27. Gününde 2-3 gündür beslenirken inleminin farkedilmesi üzerine yenidoğan polikliniğine başvurdu. Yapılan muayenesinde; 2/6 pansistolik üfürüm, taşikardi ve taşipnesi saptandı. Akciğer grafisinde kardiyomegali olan hastanın ekokardiyografisinde dilate KMP görüldü. Ejeksiyon fraksiyonu %45 olarak saptandı. Biyokimyasal tetkiklerinde PRO-BNP: 24.509, Troponin: 105 olması dışında patolojik bulgu yoktu. Enfeksiyon belirteçleri negatifti. Ampisilin-sefotaksim, kaptopril, milrinon ve furosemid infüzyonları başlandı. Çocuk kardiyolojisinin önerisiyle IVIG tedavisi verildi. Viral sürüntü paneli ve kan kültüründe üreme olmadı. Metabolik taraması normal olarak bulundu. Hastanın dilate KMP etyolojisine dönük ALCAPA Sendromu düşünülerek çekilen anjiyografisinde ALCAPA Sendromu tanısı konuldu ve hasta operasyon amacıyla dış merkeze sevk edildi.

Bulgular : Yenidoğanda miyokarditler, aritmiler, metabolik hastalıklar, miyokardiyal noncompaction, familial sebeplerin yanında ALCAPA sendromu da dilate kardiyomiyopati sebebi olabilir. Tedavisi cerrahi olan bu hastalığın atlanmaması için ayırıcı tanıda akılda bulundurulması ve deneyimli kardiyak merkezlere sevk gerekmektedir

Tartışma ve Sonuç :

PP-177

Çocuklarda servikal lenfadenopatinin değerlendirilmesi

Nurhayat Yakut¹, Eda Kepenekli¹,

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul

Giriş ve Amaç : Servikal lenfadenopati (LAP) çocukluk çağında yaygın görülen bir bulgudur. En sık sebebi enfeksiyöz durumlar olmakla birlikte, altta yatan ciddi bir hastalık göstergesi de olabildiğinden yakın klinik takiplerinin ve etiyolojiye yönelik gerekli araştırmaların yapılması önemlidir. Bu çalışmada, çocuk enfeksiyon hastalıkları kliniğinde servikal LAP tanısı ile izlenen çocukların klinik özelliklerinin ve sonuçlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem : Kasım 2017-Aralık 2019 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde izlenen servikal LAP'lı 82 hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular : süresince yaşları ortalama 6.9 (0.5-18) yıl olan toplam 82 hasta izlendi. Hastaların 32'si (%39) kız, 50'si (%61) erkek idi. Servikal lenfadenopatilerin 59 (%72) hastada unilateral, 23 (%28) hastada bilateral olduğu belirlendi. Hastaların hepsinde fizik imuayene ile 2 cm'den daha büyük servikal LAP saptandı. Ortalama semptom süresi 10.4 (2-30) gündü. Tanı anında hastaların 26'sında (%32) ateş, 18'inde (%22) tonsillofarenjit, 17'sinde (%21) boyunda hareket kısıtlılığı, 15'inde (%18) dış çürüğü, 8'inde (%10) hepatomegali ve/veya splenomegali vardı. 48 (%59) hasta yatırılarak 34 (%41) hasta poliklinikte takip edildi. Ortalama hastanede yatış süresi 10.2 (0-28) gün olarak bulundu. Hastaların ortalama antibiyotik kullanım süresi 10.6 (7-28) gündü. Ortalama beyaz küre sayısı 12300 (2500-31900)/mm³ olarak bulundu. Hastaların 33'üne (%40) nonspesifik lenfadenit, 15'ine (%18) orodental enfeksiyon, 14'üne (%17) Epstein-Barr virus enfeksiyonu, 8'ine (%10) orofarengeal enfeksiyon, üçüne (%4) tularemi, üçüne (%4) tüberküloz lenfadenit, üçüne (%4) Hodgkin lenfoma (HL), ikisine (%2) kedi tırmığı hastalığı ve bir (%1) hastaya ise nazofenks kanseri tanısı konuldu. Ayırıcı tanı amaçlı lenf nodu biyopsisi yapılan 12 (%15) hastadan dördünde (%33) reaktif hiperplazi, birinde (%8) kronik lenfadenit, üçünde (%25) nekrotizan granülomatöz lenfadenit, üçünde (%25) HL ve birinde nazofenks kanseri saptandı.

Tartışma ve Sonuç : Çocukluk çağı servikal LAP'lerinin en sık nedeni nonspesifik enfeksiyonlar olmakla birlikte, hastaların klinik ve laboratuvar verileri ile yakın takibi, tüberküloz gibi spesifik enfeksiyonlar ve malignite açısından gerekirse lenf nodu biyopsisi yapılması gereklidir.

PP-178

D Vitamini eksikliğine bağlı bir psödötümör serebri olgusu

Meriç Vatansever¹, Feyza Mediha Yıldız¹, Emek Uyur Yalçın², Nilüfer Eldeş Hacifazlıoğlu²,

¹S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Baş ağrısı ve görme problemleri ile başvuran olgularda nörolojik muayene sırasında papil ödem, kraniyal görüntülemeler normal ve BOS basıncı 200 mmHg üzerinde saptanır ise psödötümör serebri tanısı konur. Psödötümör serebri çoğunlukla idiyopatik olmakla birlikte obezite, Behçet hastalığı, SLE gibi romatolojik hastalıklar, adrenal yetmezlik, Cushing hastalığı, hipoparatiroidi, hipotiroidi gibi endokrin hastalıklar, tetrasiklin, büyüme hormonu gibi bazı ilaçlar, B12, D ve A vitamini eksiklikleri ile A ve D hipervitaminozları psödötümör serebri etiolojisinde yer alırlar. Bu olgu sunumu ile D vitamini eksikliğinin psödötümör serebri etiolojisinde rol oynayabileceğine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu : 5 yaş 3 aylık erkek hasta çocuk acil polikliniğine çift görme ve baş ağrısı yakınması ile başvurdu. Öyküsünden 4 ay önce çift görme, görme kaybı ve kusma yakınmaları ile başka bir merkeze başvurduğu, kraniyal MRI incelemesinin normal olduğu, lomber ponksiyon ile BOS basıncının 300 mm Hykrk230 olarak ölçülüp, 30 mg/kg/gün asetazolamid tedavisi başlandığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde ense sertliği ve diplopi dışında özellik saptanmayan hastanın beyin tomografisi normaldi. Hastanın BOS basıncı 680 mm Hykrk230 olarak ölçüldü. Göz muayenesinde grade 2 papil ödem saptandı. Kranial MR ve MR venografileri normaldi. Tetkiklerinde 25-OH D vitamini düzeyi 9 ng/ml olarak ölçüldü. PTH, kalsiyum, fosfor ve alkalin fosfataz tetkikleri ile psödötümör etiolojisine yönelik yapılan diğer tetkiklerinde özellik saptanmadı. 30 mg/kg/gün asetazolamid tedavisi almakta olan hastaya, 5mg/kg/gün topiramat ile günlük 1500 IU 25-OH D vitamini ve 1000 mg kalsiyum tedavisi oral başlandı. Tedavi sonrasında hastanın yakınmaları geriledi.

Sonuç : Psödötümör serebri görme alanı kaybı gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Erken tanı ve tedavi bu komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Ülkemizde D vitamini eksikliği sık görülen bir durumdur. Psödötümör serebri olgularında D vitamini eksikliğinin de etiolojide yer alabileceği akılda tutulmalıdır.

PP-179

Wolf-Hirschhorn sendromu : Olgu sunumu

Hakan Çakır¹, Sevilay Topçuoğlu¹, Aslı Okbay Güneş¹, Handan Hakyemez Toptan¹, Nilgün Karadağ¹, Elif Özalkaya¹, Güner Karatekin¹,

¹Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Wolf-Hirschhorn sendromu (WHS), 4. kromozomun kısa kolunun distal kısmında delesyon (4p-) sonucu oluşan, psikomotor gerilik, mental retardasyon, prenatal ve postnatal büyüme geriliği, tipik yüz anomalileri, orta hat defektleri, iskelet anomalileri, hipotoni ve nöbet varlığı ile karakterize nadir bir genetik hastalıktır. Burada tipik bulgularıyla erken dönemde tanı almış bir olgu sunulmuştur.

Olgu : 36 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden sezaryen ile 38 haftalık 2040 gr doğan erkek hasta. Soygeçmişinde 20 haftalıkken anne karnında ölen, tanı almamış sendromik kardeş öyküsü mevcut. Antenatal takibinde korpus kallozum hipoplazisi, mikrognat, nazal kemik ve duktus venozus agenezisi saptanmıştı. Ameliyathanede görüldüğünde sendromik görünümde mikrognatisi, yarık damağı ve hipospadisası mevcuttu, solunum eforu yetersiz, hipoton ve yenidoğan refleksleri zayıftı. Entübe edilen ve yenidoğan yoğunbakım ünitesine yatırılarak mekanik ventilatörde izlenen hasta postnatal 9. günde tam enteral beslenmeye geçerken postnatal 109. günde ventilatörden ayrıldı. İzleminde dirençli nöbetleri görüldü. Tetkiklerinde bilateral iris kolobomu, korpus kallozum agenezisi (resim 1-2), renal pelviyektazi, kalpte transvers ark hipoplazisi saptandı. Metabolik taramaları normaldi. Hastamızın geniş burun kökü, yüksek ve belirgin alın ile karakterize olan ve “Yunan miğferi” olarak isimlendirilen fenotipik yüz görünümü (resim 3) ve diğer sendromik bulguları göz önüne alındığında Wolf-Hirschhorn sendromu olabileceği düşünüldü. Yapılan sitogenetik analizde hastamızda 4. kromozomunun kısa kolunda p15.2 bant segmentinden itibaren delesyon saptandı. Aile taramasında babada 4. ve 18. kromozomlar arasında dengeli resiprokal translokasyon saptandı. Hasta postnatal 105. günde taburcu edildi, yenidoğan polikliniğinden takip ve izlemine devam edilmektedir.

Sonuç : Wolf-Hirschhorn sendromunda çeşitli konjenital anomaliler görülebilir. Hastaların çoğu ilk bir yılda kaybedilirken, yaşayan hastalarda ağır mental retardasyon ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülür. Klinik özelliklerin çeşitliliği nedeniyle tanı koymak her zaman kolay değildir. Prenatal tanısı genetik inceleme ile mümkün olabilir, salt fetal ultrasonografi ile tanı koymak zordur. WHS’ un tespiti aileye yapılacak genetik danışmanlık açısından son derece önemlidir.

PP-180

Minör kafa travması öyküsü ile acil servise başvuran
adölesanda intrakraniyal kanama

Meriç Vatansever¹, Meltem Çakmak¹, Ezgi Yılmaz¹, Rabia
Gönül Sezer Yamanel¹,

¹S.B.Ü Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi,
Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Amaç : Pediatrik travmalarda en sık ölüm nedeni kafa travmasıdır. Küçük çocuklar, komplikasyon gelişimi açısından daha risklidir. Ciddi travmaların tamamında, orta derecelilerin 2/3'ünde sekel kalmaktadır. Kafa travmalı hastanın değerlendirilmesinde, travmanın şiddeti, tekrarlayan nörolojik muayeneler, Glasgow koma skoru önemlidir. Kafa bölgesini görüntülemek için hastaya direk grafide 0,07 mSv, bilgisayarlı beyin tomografisinde 4 mSv radyasyon verilmektedir. Bu sebeple minör travma olgularında, görüntüleme kararında hastanın klinik durumu büyük önem arz etmektedir. İncelediğimiz vakada minör kafa travmasına bağlı intrakraniyal kanama gözlenen hastayı sunmayı amaçladık.

Olgu : Kusma ve baş dönmesi şikayeti ile acil servise başvuran 9,5 yaşındaki erkek hasta; 1 saat önce sınıfta arkadaşı ile çarpıştıklarını, o zamandan beri şikayetlerinin giderek arttığını belirtiyor. Hasta başvurusunda ajite haldeydi, nörolojik muayenesi normaldi, taraf bulgusu yoktu, papil ödem saptanmadı, GKS 14'tü. Tansiyon 105/70 mmHg, nabız 85/dk normal saptandı. Değerlendirme esnasında hastada bulanık görme şikayeti başladı. Tansiyon takiplerinde kan basıncı 95 persantilin üstüne yükseldi, nabız 60/dk'ya kadar düştü, baş ağrısı şiddetlendi, hastanın oryantasyonu bozuldu. Travma öyküsü olan, intrakraniyal basınç artışı bulguları olan hastaya beyin ödemi için hipertonic salin tedavisi başlandı. Hastanın beyin tomografisinde sağ parietal temporal oksipital bölgeye yayılan ve ventrikül içine açılan 6.5 cm'lik hematoma alanı, sağdan sola hafif derecede shift saptandı. Hasta dış merkezde beyin cerrahisi kliniğine devredildi.

Sonuç : Pediatric Emergency Care Applied Research Network(PECARN) tarafından 25 merkezde yürütülen bir çalışmaya göre, GKS=14 veya mental durum değişikliği veya kafa kaide fraktürü belirtileri durumunda, travmatik beyin hasarı riski %4.3 olarak tespit edilmiş ve beyin tomografisi önerilmiştir. Ele alınan olguda, travma şiddetinin düşük olarak ifade edilmesine karşın hastanın klinik bulguları göz önünde bulundurulmuş, görüntüleme sonucunda sağ parietal lobda intrakraniyal hematoma saptanmıştır.

PP-181

Ramsey Hunt Sendromu

Fatih Ağcakoyunlu¹, Fırat Kaya¹, Gülşen Köse¹,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Amaç : Herpes zoster otikus veya herpes zoster sefalikus olarak da bilinen Ramsay-Hunt Sendromu (RHS); periferik fasiyal paralizi, auriküler kanal ve/veya aurikulada bazen de dilde, sert damakta deri lezyonları ve kohleovestibüler semptomların izlendiği nadir bir hastalıktır. Hastalık primer enfeksiyon sonrasında genikülat ganglionda latent kalmış Varisella zoster virus'un (VZV) reaktivasyonu ile ortaya çıkar. RHS, çocukluk çağında nadir bir hastalıktır. Periferik sinir felci, eritem, veziküler lezyonlar ve/veya kulak ağrısı ile başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Erken tanı ve antiviral tedavi ile yüksek oranda iyileşme beklenmektedir. Burada ilk semptomu kulak ağrısı ve yüz felci olan, takiben kulak sayvanı, dış kulak yolunda veziküler lezyonları ortaya çıkan ve sonrasında Ramsey-Hunt sendromu tanısı ile tedavi alan hastamızı sunmaktayız.

Olgu : On bir yaşındaki kız hasta, 1 hafta önce başlayan kulak ağrısı ve yüz sol yarısında hissizlik ve sol gözünü kapatamama şikayetiyle acil servis polikliniğine başvurduğunda hastaya Bell paralizi tanısıyla oral metilprednizolon tedavisi başlanmış. Tedavinin beşinci gününde kulak içinde oluşan ağrılı, içi su dolu kabarcıkları nedeniyle hasta çocuk nöroloji polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın 4 yaşında varisella geçirme öyküsü mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın nörolojik muayenesinde; sol taraf yüz kaslarında güçsüzlük ile sol gözü kapağı açık kalıyordu. Sol kulak içinde eritemli ve ödemli zeminde gruplaşma eğiliminde çok sayıda veziküler lezyonları mevcuttu. RHS tanısı konan hasta kliniğe yatırıldı. Hemogram ve biyokimya tetkiklerinde herhangi bir patoloji yoktu. Steroid tedavisi kesilen hastaya asiklovir tedavisi başlandı.

Sonuç : Diğer zona vakaları gibi daha çok ileri yaşlarda ve immünsüpre hastalarda sık görülse de RHS, sağlıklı çocuk hastalarda da karşımıza çıkabilmektedir. Hastalıkta erken tanı ve tedavi, klinik ve prognozu etkiler. RHS tanısının atlanmaması ve erken tedavi fırsatının yakalanarak komplikasyonların en aza indirilmesi için, travmatik olmayan fasiyal paraliziyle gelen her hastada vezikül çıkışının dikkatle sorgulanması ve muayenenin hastanın oral mukozasını, dilini, dış kulak yolunu ve kulak sayvanını da içermesi önemlidir.

PP-182

Çocuklarda Şişmanlığın Ne Kadar Farkındayız?

Merve Özen¹, Ayşe Eren Memiş¹, Ayla Güven²,

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Çocukluk çağında başlayan şişmanlık; hipertansiyon, diyabet, yağlı karaciğer, siroz, insülin direnci, polikistik over sendromuna yol açmaktadır. Şişmanlığın tanısını koymak ve hastaları izlemek olası komplikasyonlar açısından gereklidir. Bununla beraber hastaların ve ailelerinin herşeyden önce şişman olduklarının farkına varmaları ve bu yakınmayla doktora başvurmaları tanı ve tedavi açısından önemlidir. Biz bu çalışmamızda çocuk endokrin polikliniğine farklı yakınmalarla başvuran ve şişmanlık tanısı konulan hastaların klinik bulgularını inceleyerek, ne kadarında şişmanlık yakınması olduğunu ortaya koymayı amaçladık.

Yöntem : 2019 yılında polikliniğe başvuran ve obezite (ICD:E66.0) tanısı konulan hastaların dosya bilgileri geriye dönük incelendi.

Bulgular : Poliklinikte 2019 yılında obezite (ICD:E66.0) tanısı alan 809 hasta incelendi. Bunların 28'inde (%3.5) VKI ykrk3185-95.p, 781'inde ise (%96.5) ykrk3195.p idi. Hastaların 472 tanesi (%58.3) kız, 337 tanesi (%41.7) erkekti. Hastalar yaş gruplarına göre 0-2 yaş, 3-6 yaş, 7-10 yaş, 11-13 yaş, 14-18 yaş olarak sınıflandırıldı. (Tablo 1) Şişmanlığın en çok 7-10 yaş arasında ve kızlarda erkeklerden daha fazla olduğu görüldü. Hastaların % 55,7'si (451) şişmanlık yakınmasıyla başvurmuştu. Tüm hastaların 136'sında (%16.8) karaciğer yağlanması mevcuttu. Şişmanlıkla ilgili yakınması olmayan %44.2 (358) kadar hastanın geliş yakınmaları Tablo 2 ve Tablo 3 de verilmiştir.

Tartışma ve Sonuç : Bu çalışma bize şişmanlık tanısı alan hastaların yarısının şişmanlığının farkında olmadığı veya şişmanlığı yerine başka yakınmalarla getirildiğini gösterdi. Cinsiyet farkı olmadan hastaların sıklıkla meme büyümesi, çok su içme gibi farklı yakınmaları dile getirdiği, ancak %10 kadar hastanın ise kliniğe niçin geldiğini bilmediği ortaya çıkmıştır. Endokrin kliniğine niçin geldiğini bilmeyen hastaların bir kısmının ise ailenin şişmanlığın farkında olmadığı ve hekim tarafından yönlendirildiği saptanmıştır.

PP-183

Ölyak Hastalığı Olan Çocukların Duygusal, Davranışsal Sorunları Ve Yaşam Kalite Düzeylerinin Değerlendirilmesi: Ön Çalışma

Ezgi Şen Demirdöğen¹, Nafiye Urgancı¹, Pınar Algedik²,

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

²Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş ve Amaç : Kronik hastalığı olan çocukların ve ailelerinin, onları uzun süreli duygusal ve psikososyal sorunlar geliştirme riski altında bırakan stres yaşadıkları teorize edilmiştir. Ancak çölyak hastalığı olan çocukların yaşam kalitesini, duygusal ve davranışsal zorluklarını inceleyen az sayıda çalışma vardır. Bu nedenle bu çalışmanın amacı çölyak tanısı ile takip edilen çocukların yaşam kalitesini, duygusal ve davranışsal sorunlarını incelemek olarak belirlenmiştir.

Yöntem : Bu çalışmada kesitsel bir desen kullanılmıştır. Yapılan çalışmaya yaş ortalaması 12,22±4,09 olan 4-18 yaş aralığında 77 kız (%60,6) ve 50 erkek (39,4) olmak üzere toplam 127 kişi katılmıştır. Çalışmaya çölyak hastalığı tanısı almış 52 kişi (%40,9) ve herhangi bir psikolojik ve fizyolojik rahatsızlığı olmayan sağlıklı 75 kişi (%59,1) bulunmaktadır. Araştırma grupları için katılımcıların Yaşam Kalitesi Ölçeği, Güçlü Güçlükler Ölçeği ve Çocuk Davranışı Kontrol Listesi ve alt boyutlar toplam puan ortalamaları arası fark Bağımsız Örnek t Testi ile incelenmiştir.

Bulgular : Yapılan analiz sonucunda deney ve kontrol grubunun Yaşam Kalitesi Ölçeği (t(125)= -2,021; p<0,05) ve Güçlü Güçlükler Ölçeği akran problemleri alt boyutu (t(125)= 3,696; p<0,001) toplam puan ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmuştur. Çölyak hastası katılımcıların Yaşam Kalitesi Ölçeği toplam puan ortalamaları en düşükken Güçlü Güçlükler Ölçeği akran problemleri alt boyutu toplam puan ortalamaları en yüksektir.

Tartışma ve Sonuç : Bu çalışma, çölyak hastalığı tanısı konan çocukların yaşam kalitesinde daha fazla zorluk yaşadıklarını ve akranlarla ilişkide daha yüksek düzeyde sorunlara sahip olduklarını göstermektedir. Sonuçlarımız çölyak hastalığına ilişkin deneysel kanıtların ruhsal sağlık ve çocukların yaşam kalitesi üzerinde olumsuz etkileri olduğunu göstermektedir. Bu sonuçlar, çölyak hastalığının tıbbi yönetiminin uyumunu olumsuz yönde etkileyebilecek eşlik eden yaşam kalitesine dair sorunların farkındalığının önemini vurgulamaktadır.



KABUL EDİLEN TAM METİN SÖZLÜ BİLDİRİLER



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

Kronik Böbrek Hastalığı Olan Çocuklarda Lipid, Lipoprotein Değişikliklerinin ve Kardiyovasküler Risk Belirteci Olarak Karotis Arter İntima Media Kalınlığının Değerlendirilmesi

Gül Özçelik¹, Ahmet Nayır²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sarıyer Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Amaç: Diyaliz tedavisi almayan kronik böbrek yetmezlikli çocuk hastalar ile farklı renal replasman tedavisi uygulanan kronik böbrek hastalığı (KBH)'lı çocuklarda lipid ve lipoprotein değişikliklerinin belirlenmesi, karotis arter kalınlığı ölçülerek ateroskleroz gelişimi araştırılmıştır.

Gereç ve yöntem: 30 erkek, 24 kız 54 KBH'lı hasta ve 15 sağlıklı kontrol çalışmaya alındı. Hastaların tanı anındaki ve diyaliz başlangıçlarındaki kardiyovasküler risk faktörleri, KBH süresi ve diyalizde kaldıkları süre kaydedildi.

Bulgular: Trigliserid ve lipoprotein(a) düzeyleri hemodiyaliz grubunda kontrole göre belirgin yüksek, HDL kolesterol hem hemodiyaliz hem de periton diyalizi grubunda belirgin düşük bulundu. KAIM kalınlığı hem HD hem de PD grubunda kontrole göre anlamlı oranda artmıştı.

Sonuç olarak; Trigliserid ve HDL-kolesterol takibinin diyaliz öncesi dönemde yapılması önemlidir. Ayrıca karotis intima media kalınlığının diyaliz tedavisi alan çocuklarda ateroskleroz için bir belirleyici olabileceği kanaatine varılmıştır.

Anahtar kelimeler: Ateroskleroz, karotis arter intima kalınlığı, kronik böbrek hastalığı

SUMMARY

The aim of the present study was to evaluate serum lipid and lipoprotein levels and development of atherosclerosis by carotid artery measurements in children with chronic kidney disease (CKD) who was taking various renal replacement therapy, and the children with CKD not undergoing dialysis.

Methods: A total of 54 patients with CKD (mean age: 10.9+/-5.2 years, M:F=1.25) and 15 age-and sex-matched healthy control were enrolled in the study. The cardiovascular risk factors at diagnosis and before the initiation of dialysis, duration of CKD and the duration of dialysis were determined.

Results: Triglycerides and lipoprotein (a) levels were higher in hemodialysis group than the control group. HDL cholesterol level was significantly low in both hemodialysis and periton dialysis groups. Carotid artery intima-media thickness (CAIMT) was higher in hemodialysis and periton dialysis groups when compared with the control group.

Conclusion: It is important to examine triglycerides and HDL-cholesterol levels in asymptomatic period, before the dialysis.

Also, we concluded that CAIMT can be determinative for atherosclerosis in children undergoing dialysis.

Key words: Atherosclerosis, carotid artery intima thickness, chronic renal diseases

GİRİŞ

Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan kişilerde kardiyovasküler hastalıklar en önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Karotis arter intima media (KAIM) kalınlığı, özellikle kommon karotis arterdeki yapısal değişiklikler genel popülasyonda erken aterosklerozun göstergesi olarak kullanılır(1-3).

Bu çalışmada, diyaliz tedavisi almayan kronik böbrek yetmezlikli çocuk hastalar ile farklı renal replasman tedavisi uygulanan KBH'lı çocuklarda lipid ve lipoprotein değişikliklerinin belirlenmesi, karotis arter kalınlığı ölçümü kullanılarak ateroskleroz gelişiminin araştırılması planlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çocuk Nefroloji polikliniğinde izlenen 30'u erkek, 24'ü kız 54 KBH'lı çocuk hasta, 15 sağlıklı kontrol çalışmaya alındı. Gruplar diyaliz tedavisi almayan kronik böbrek yetmezlikli 23 hasta, hemodiyalizde (HD) 22, kronik ambulator periton diyalizinde (CAPD) 9 hastadan oluştu.

KBY grubunun Shwartz'a göre ortalama glomerüler filtrasyon hızı 36+/-29 ml/dakika/1.73 m² (21.5 -80 ml/min/ 1.73 m²) idi. Son dönem böbrek yetmezliği olan hastaların en az 6 ay boyunca diyaliz tedavisi alanları çalışmaya dahil edildi.

Tüm hastaların tanı anındaki ve diyaliz başlangıçlarındaki kardiyovasküler risk faktörleri, KBH süresi ve diyalizde kaldıkları süre kaydedildi. EKG, ekokardiyografi ve karotis arter duvar kalınlığı ölçüldü.

BULGULAR

Hastaların yaş ortalaması 10.9+/-5.2 yıl, kontrol grubunun 8.9+/-3.5 yıldır. Diyaliz tedavisi alan hastaların kontrol grubuna göre boyları daha kısa, sistolik ve diastolik kan basınçları daha yüksekti. Kalsiyum(Ca)xFosfor(P) oranı, parathormon (PTH), trigliserid, HDL kolesterol ve lipoprotein(a) düzeyleri ile gruplar arasında anlamlılık saptandı. CaxP oranı ve PTH tüm KBH gruplarında kontrolden yüksekti. Trigliserid ve lipoprotein(a) düzeyleri hemodiyaliz grubunda kontrole göre belirgin yüksek, HDL kolesterol hem hemodiyaliz hem de PD grubunda belirgin düşük bulundu.

KAIM kalınlığı hem HD hem de PD grubunda kontrole göre anlamlı oranda artmıştı, ayrıca PD grubu ölçümleri diyaliz almayan KBY grubuna göre anlamlı yüksekti fakat HD ile PD grupları arasında fark saptanmadı (HD vs kontrol $p<0.05$, PD vs kontrol $p<0.01$, PD vs KBY $p<0.05$).

KBY grubunda KAIM kalınlığı ölçümü ile total kolesterol arasında %49 düzeyinde pozitif yönlü anlamlı bir ilişki bulunmuştur. ($p=0,023$)($p<0,05$) diğer laboratuvar değerleri ile bağıntı saptanmamıştır.

TARTIŞMA

Kronik böbrek yetmezliğinde karotis arter media kalınlığının artmasına yol açan sebeplerin başında hipertansiyon, lipid ve li-

poprotein bozuklukları gelmektedir. Jayanta Paul ve ark.(4) diyaliz tedavisi alan ve almayan KBY'li hastalardaki çalışmalarında yaş, erkek cinsiyet, diyaliz, hipertansiyon, hiperkolesterolemi, proteinüri, diyabet ve sigara ile KAIMK arasında pozitif yönde, GFR ile negatif ilişki saptamışlardır. Ziolkowska ve ark. ları(5) KBH'lı çocuklarda ve adolesanlarda KAIMK %62 artmış bulmuşlar ve yaş, diyaliz süresi, trigliserid ve kalsiyum-fosfor ürünleri ile pozitif yönde ilişki saptamışlardır. Çalışmamızda diyaliz gruplarında KAIMK kontrolden yüksek bulunmuştur. Başka çalışmaların aksine HD ve PD gruplarında yaş, diyaliz süresi ve laboratuvar parametreleri ile bağıntı gösterilememiştir. Karotis intima media kalınlığının diyaliz tedavisi alan çocuklarda ateroskleroz için bir belirleyici olabileceği kanaatine varılmıştır. Kardiyovasküler risk taşıyan çocukların kan basıncı düşürülmesi ve metabolik bozukluklarının tedavisi sonucunda vasküler değişikliklerin geriletilebileceği KAIMK ölçümleri ile gösterilmiştir.

Sonuç olarak; trigliserid ve HDL-kolesterol takibinin asemptomatik diyaliz öncesi dönemde yapılması önemlidir. Diyaliz tedavisi alan çocuklarda KAIMK ölçümleri ile vasküler değişikliklerin erken tespitiyle kardiyovasküler riskleri önlemek ve iyileştirmek mümkün olabilir.

KAYNAKLAR

1. Oh J, Wunsch R, Turzer M, et al. Advanced coronary and carotid arteriopathy in young adult with childhood-onset chronic renal failure. *Circulation* 2002;106:100.
2. Lorenz MW, Markus HS, Bots ML, et al. Prediction of clinical cardiovascular events with carotid intima-media thickness. A systematic review and meta-analysis. *Circulation* 2007; 115:459-67.
3. Benedetto FA, Mallamaci F, Tripepi G, et al. Prognostic Value of Ultrasonographic Measurement of Carotid Intima Media Thickness in Dialysis Patients *JASN* 2001;12 (11) 2458-2464.
4. Paul J, Dasgupta S, Ghosh MK, et al. A study of atherosclerosis in patients with chronic renal failure with special reference to carotid artery intima media thickness. *Heart Views* 2012; 13(3):91-96.
- 5- Ziolkowska H, Brzewski M, Roszkowska-Blaim M: Determinants of the intima-media thickness in children and adolescents with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* (2008) 23:805-811
- 6-Civilibal M, Caliskan S, Adaletli I et al: Coronary artery calcification in children with end-stage renal disease. *Pediatr Nephrol* 2006, 21:1426-33



KONUŞMACI İNDEKSİ



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



A

Abdulrahman Özel	237
Adil Umut Zübarioğlu	99
Ahmet Özen	165
Ahmet Uçar	199
Ahmet Vedat Kavurt	69
Ahmet Yağmur Baş	173
Akif Ayaz	159
Alper Gezdirici	156
Alper Güzeltaş	57
Aslı Çınar Memişoğlu	92
Avidan Kızılelma Yiğit	91
Ayça Dilruba Aslanger	158
Ayşegül Ünüvar	168
Ayşegül Uslu	41
Ayşe Karaaslan	212, 229
Ayşe Merve Usta	206
Ayşe Şahin	298
Ayşe Yıldırım	209
Aysun Yılmaz	88
Azime Türköz Arar	324

B

Bahar Genç	194, 234
Bekir Yükcü	230
Berker Okay	239
Bülent Güzel	54
Burcu Solmaz	240

C

Canan Seren	255
Cansaran Tanıdır	70
Ceren Çetin	263
Cüneyt Tayman	177

Ç

Çağatay Nuhoglu	289
Çetin Ali Karadağ	286
Çiğdem Aydoğmuş	166

D

Deniz Aygün	269
Deniz Çakır	271
Deniz Özçeker	137
Derya Büyükkayhan	193
Diclehan Çiftçi	292
Didem Arman	45
Dilek Uludağ	163
Dilşad Türkdoğan	203
Duygu Besnili Acar	56
Duygu Demir	252

E

Ebru Temizsoy	253
Ebru Türkoğlu Ünal	104
Ecem Fırtın	288
Eda Aktaş	327
Eda Çeçen	79, 125
Elif Aktaş Sepetçi	164

Elif Küçük	289
Elif Sefer	134
Elif Yılmaz Güleç	153
Emek Uyur Yalçın	303
Emel Ekşi Alp	294
Emrah Can	191
Emre Akkelle	139
Emre Canpolat	189
Emre Dinçer	115
Erdal Sarı	236
Ergül Sarı	238
Erkut Öztürk	60, 170
Esin Yıldız Aldemir	228
Esra Arun Özer	257
Esra Özek Yücel	142
Esra Usluer	157
Esra Yüce	82
Evren Akpınar	150
Evrin Kırar Baş	109
Ezgi Şen Demirdöğen	133

G

Gamze Özgürhan	43, 240
Gizem Kara Elitok	53
Gökçe Kuru	234
Gökhan Büyükkale	225
Gülşen Akkoç	265
Gülşen Cengiz	229
Gülşen Köse	200
Güner Karatekin	183
Günsel Kutluk	204

H

Hacer Aktürk	262
Hanifi Soylu	258
Hasan Dursun	279
Hasan Önal	179
H. Tolga Çelik	103
Hüseyin Kılıç	306

İ

İlkay Özmeral Odabaşı	55
İlyas Okur	172
İrem Kunter	290
İsa Özyılmaz	76

K

Kenan Barut	221
Kutlay Gür	236

L

Lida Bülbül	47
-------------	----

M

M. Bedir Akyol	61
Mehmet Karacan	72
Melek Selalmaz	86, 250
Melih Çakır	123
Melike Ersoy	312
Meltem Erol	276
Memet Taşkın Egici	50

8. Çocuk Dostları Kongresi

12-14 Mart 2020 | İstanbul Kongre Merkezi



Meral Ağırman Yanar	247	Ş. Suna Oğuz	175
Meryem Başaran	288	Şükrü Durkut	251
Mesut Dursun	94		
Mine Güneş Saran	117	T	
Muhammed Karabulut	67	Tuğba Biçer	128
Muharrem Çiçek	228	Tuğba Gürsoy	186
Murat Elli	197	Tuğçe Çetin	238
Murat Koçkar	237		
Murat Sütçü	211	V	
N		Vedat Baş	241
Nagihan Eyi	315	Y	
Nazan Altınel	308	Yakup Ergül	64
Neşe Demir Çimenci	130	Yelda Türkmenoğlu	290
Nilay Güneş	157		
Nilgün Avcı	244	Z	
Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu	273	Zeynep Topkarcı	275
Nüket Sivri	164		
Nurşen Çiğerci Günaydın	144		
Nursu Kara	48		
O			
Oya Uyguner	161		
Ozan Uzunhan	113		
Ö			
Ömer Güran	111		
Özden Türel	260		
Özgür Kasapçopur	214		
Özlem Cavkaytar	143		
P			
Pınar Yılmazbaş	242		
R			
Rabiye Güney	326		
Rukiye Ekici	321		
S			
Sadık Yurttutan	97		
Saliha Çıracı	148		
Seher Erdoğan	292		
Selda Arslan	106		
Selime Çay	119		
Selman Gökalp	71		
Selmin Köse	317		
Senem Kaleci Ayça	239, 300		
Senem Özgür	62		
Sertaç Hanedan Onan	73		
Sevgi Akova	296		
Sevgi Yavuz	281		
Sevinç Kalın	145		
Sevliya Öcal Demir	267		
Ş			
Şahin Hamilçikan	223		
Şebnem Özdoğan	313		
Şehrinaz Sözeri	319		
Şenay Savaş Erdeve	284		



Organizasyon Sekreteryası



Figür Kongre Organizasyonları ve Tic. A.Ş.
19 Mayıs Mah. 19 Mayıs Cad. Nova Baran CenterNo: 4
34360 Şişli / İstanbul - Turkey
Tel: 0 212 381 46 00 / **Fax:** 0 212 258 60 78
E-posta: cocukdostlari@figur.net



www.cocukdostlarikongresi.org
www.cocukdostlari.org