

ISSN 2602-3032  
e-ISSN 2602-3040

# Cukurova Medical Journal

CİLT/VOLUME 45 | SAYI/NUMBER ÖZEL SAYI / SPECIAL ISSUE | 2020

XVIII. Çukurova Pediatri Günleri  
Kongre Bildirileri Özel Sayısı

Congress Proceedings of  
XVIIIth Cukurova Pediatrics Days



Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesinin Bilimsel Yayın Organıdır ,  
Official Publication of Cukurova University Faculty of Medicine



# Cukurova Medical Journal

Formerly ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ DERGİSİ  
CİLT/VOLUME 45 | SAYI/NUMBER ÖZEL SAYI /  
SPECIAL ISSUE | 2020  
ISSN 2602-3032

## Sahibi/Owner

Dekan (Dean)  
Hilmi Serdar ÖZBARLAS, MD

## Fakülte Yayın Dokümantasyon Kurulu /Board of Publication and Documentation

Meltem Demirkıran MD

Lut Tamam, MD

H. Ümit Lüleyp, MD

Erol Kesiktaş, MD

M. Bertan Yılmaz, MD

Ebru Esen, MD

İlke Coşkun Benlidayı, MD

Çiğdem Özdemir, MD

## Önceki Editörler / Past Editors

Filiz Koç (2012-2015)

Semra Paydaş (2000-2012)

Emin Erkoçak (1993-1999)

Salih Çolakoğlu(1988-1992)

Can Özşahinoğlu (1976-1987)

## Editor/Editör

Lut Tamam, MD

## Yayın Kurulu/Editorial Board

Erol Kesiktaş, MD

H. Ümit Lüleyp, MD

Serhan Küpeli, MD

M. Bertan Yılmaz, MD

Çiğdem Özdemir, MD

Sevgi Özcan, MD

İlke Coşkun Benlidayı, MD

## Yayın Sekreteri / Editorial Secretary

Tülay Hanoğlu

Mahmut Şimşekçi

## ÜÇ AYDA BİR ÇIKAR / PUBLISHED QUARTERLY

### YAZIŞMA ADRESİ / CORRESPONDENCE

Ç.Ü.Tıp Fakültesi Yayın ve Dokümantasyon Kurulu Başkanlığı  
"Tıp Fakültesi Dergisi" 01330 Balcalı-ADANA, TURKEY  
E-mail: editor.cutf@gmail.com

### WEB ADRESİ / WEB SITE

<https://dergipark.org.tr/tr/pub/cumj/>

Bu dergi Clarivate Analytics Master Journal List, Emerging Sources Citation Index, Web of Science, Tübitak TR Dizini, Türk Medline, Türkiye Atıf Dizini, EBSCO, DOAJ, İdealonline dizinlerinde yer almaktadır.

*This journal is currently indexed in Clarivate Analytics Master Journal List, Emerging Sources Citation Index, Web of Science, Tubitak TR Dizini, Türk Medline, Türkiye Atıf Dizini, EBSCO, DOAJ, İdealonline.*

### BASILDIĞI YER / PRINTED IN

Çukurova Üniversitesi Basımevi – ADANA



**Cukurova Medical Journal**  
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

**EDİTÖR / EDITOR**

Dr. Lut TAMAM

**ALAN EDİTÖRLERİ / SECTION EDITORS**

Dr. Erol Kesiktaş

Dr. H. Ümit Lüleyap

Dr. Serhan Küpeli

Dr. M. Bertan Yılmaz

Dr. Çiğdem Özdemir

Dr. İlke Benlidayı

**DANIŞMA KURULU / ADVISORY BOARD**

Abdullah Tüli  
Ahmet Barış Güzel  
Ahmet Rencüzoğulları  
Ahmet Turan Eylice  
Ali Kemal Topaloğlu  
Ali Rıza Ertürk  
Alper Dilli  
Alper Nabi Erkan  
Alptekin Tosun  
Anıl Tombak  
Aşkın Esen Hastürk  
Atakan Atalay  
Ateş Kara  
Ayfer Pazarbaşı  
Aysun Beyazıt  
Ayşe Ayan Balkarlı  
Ayşe Öner  
Ayşenur Oktay  
Bambang Setiawan  
Barbaraos Başeskioglu  
Bayram Altuntaş  
Bayram Kelle  
Begül Yağcı-Küpeli  
Behice Kurtaran  
Bilge Burçak Annagür  
Cemal Özçelik-  
Cengiz Eser  
Çiğdem Devir  
Dar Latief  
Dinçer Rıza Yıldızdaş  
Ebru Esen  
Ebru Yenilmez  
Elçin Yoldaşcan  
Elif Betül Türkoğlu  
Emek Doğer  
Emin Karaman  
Emrah Ereren  
Emre Cemal Gökçe  
Ercan Sivaslı  
Erdal Sarı  
Eren Eken  
Erol Akgul  
Ersin Akpınar  
Ersin Nazlıcan  
Ertan Kara  
Fatma Nur Öz  
Fatmanur Aybala Koçak  
Ferda Özlü  
Ferdi Tanır  
Fügen Yarkın  
Gökhan Gürbüz

Gökhan Temiz  
Gülşay Sezgin  
Gülseren Akyüz  
Güven Sadi Sunam  
Gülbin Karakoç  
Gülseren Ağrıdağ  
Hacer Yıldızdaş  
Hafize Yalınız  
Hakan Ceyran  
Hakan Demirhindi  
Hakan Poyrazoğlu  
Halil Kaya  
Handan Birbiçer  
Handan Canan  
Hatice Kurdak  
Hülya Aslan  
Hülya Özgür  
Hüseyin Karasu  
Hüseyin Özgür Aytaç  
İdil Yenicesu  
İlker Murat Arer  
İsmail Cem Eray  
Kadir Özdel  
Kübilay Dalcı  
Leman Sencar  
Levent Kayrın  
Liu Liu  
M. Şah Topçu  
Mahmut Demirtaş  
Mahmut Kuntay Kokanalı  
Mehmet Ali Deveci  
Mehmet Karakaş  
Mehmet Keskin  
Mehmet Oğuzhan Ay  
Mehmet Özülkü  
Mehtap Evran  
Mesut Mete  
Mete Gülmen  
Muhsin Akbaba  
Murat Doğan  
Murat Öncel  
Murat Ulukus  
Mustafa Emre  
Mustafa Tekin  
Mustafa Yılmaz  
Nafiz Bozdemir  
Nazan Özbarlas  
Nebil Yeşiloğlu  
Necdet Aytaç  
Necmi Çekin  
Neslihan Önenli Mungan  
Neşe Perdahlı Fiş

Neşe Yaralı  
Nihal Demircan  
Nooran Al Hamidi Hamidi  
Nurten Dikmen  
Orhan Kemal Salih  
Ömer Aydın  
Özgül Tap  
Özgür Sürmelioglu  
Özgür Tarkan  
Özlem Alkan  
Özlem Hergüner  
Rengin Güzel  
Saime Paydaş  
Sait Polat  
Seden Demirci  
Selçuk Sızmaz  
Selim Büyükkurt  
Semra Paydaş  
Sevgi Özcan  
Sibel Başaran  
Sibel Kibar  
Soner Koltaş  
Suat Gezer  
Süheyla Kömür  
Şafak Uygur  
Şebnem Örgüç  
Tahsin Erman  
Togay Muderris  
Turgay Demir  
Ufuk Özgü Mete  
Uğur Çakır  
Uğur Gökçen  
Umut Özyer  
Ülker Koçak  
Ümit Çelik  
Ümit Kocaman  
Vağish Kumar L. Shanbhag  
Volkan İzol  
Yasemin Güneş  
Yavuz Köksal  
Yerik Junusbekov  
Yıldırım Bayazıt  
Yusuf Alper Kılıç  
Yusuf Kurtuluş Duransoy  
Zafer Asım Kaplancıklı  
Zafer Pekkolay  
Zairin Noor  
Zeynep Kekeç



**TÜRKİYE MİLLİ PEDIATRİ DERNEĞİ ADANA ŞUBESİ**  
ve  
**ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE  
HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**Prof. Dr. Mustafa Yılmaz Anısına**  
**XVIII. Çukurova Pediatri Günleri**  
**Çukurova Pediatri Hemşireliği ve Diyetisyenliği Günleri**



**20-21 ŞUBAT 2020**

**Ç.Ü. KAMPÜSÜ MİTHAT ÖZSAN AMFİSİ**  
**ADANA**

web sayfası: [pediatri.cu.edu.tr](http://pediatri.cu.edu.tr)



Sayın Meslektaşlarım,

Sizlerin değerli katılımları ile verimli ve başarılı geçeceğimizi umduğumuz XVIII. Çukurova Pediatri Günleri'ni 20-21 Şubat 2020 tarihlerinde Çukurova Üniversitesi Kampüsü Mithat Özsan Amfisi, Adana'da gerçekleştirmeyi planladık. Toplantının birinci gününde Çocuk Acil ve Yoğun Bakım ile Yenidoğan Transport Kursları olmak üzere 2 farklı kurs düzenlenecektir. Toplantının ikinci gününde Prof. Dr. Mustafa Yılmaz anısına immünoloji oturumu yapılacaktır. Daha sonra Yenidoğan tarama programının geçmişten günümüze geldiği noktanın tartışılacağı bir oturum gerçekleştirilecek ve ardından pediatri pratiğinde sık rastlanan sorunlar tartışılacaktır. Her yıl olduğu gibi bu yıl da pediatri alanındaki son gelişmelerin ülkemizin önde gelen hekimlerince ele alınacağı verimli bir toplantı olması planlanmaktadır. Ayrıca, ikinci gün ilk kez Pediatri Hemşireliği ve Diyetisyenliği günleri başlığı altında diğer bir salonda bu alandaki güncel konular ve sorunlar ele alınacaktır. Toplantıda sunulacak tüm bildiriler Çukurova Medical Journal özel sayısında *online* olarak yayımlanacaktır. Çukurova'nın kalbi Adana'mızda düzenleyeceğimiz XVIII. Çukurova Pediatri Günleri'nde sizleri aramızda görmekten mutluluk duyacağız.

**Saygılarımızla,**

**XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Başkanı**  
**Prof. Dr. Bilgin Yüksel**

## **XVIII. ÇUKUROVA PEDIATRİ GÜNLERİ**

**TÜRKİYE MİLLİ PEDIATRİ DERNEĞİ ADANA ŞUBESİ**  
**ÇÜTF ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**Onursal Başkanlar:** Prof. Dr. Mustafa Kibar, Çukurova Üniversitesi Rektörü  
Prof. Dr. Hilmi Serdar Özbarlas, Ç.Ü Tıp Fakültesi Dekanı  
Prof. Dr. Enver Hasanoğlu, Türkiye Millî Pediatri Derneği Genel Sekreteri  
Prof. Dr. Nejat Narlı, Ç.Ü Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı  
Dr. Ahmet Özer, Adana İl Sağlık Müdürü

**Düzenleme Kurulu:** Dr. Bilgin Yüksel (Başkan)  
Dr. Özden Özgür Horoz (Bilimsel Sekreteryası)  
Dr. Nejat Narlı  
Dr. Neslihan Önenli Mungan  
Dr. İbrahim Bayram  
Dr. Begül Küpeli  
Dr. Şenay Çetinkaya  
Dr. İlksen Demir  
Dr. Büşra Fidan  
Hem. Gülcan Delidağ  
Dyt. Tuğçe Kartal

**XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Sekreteryası**  
**Doç. Dr. Özden Özgür Horoz**  
**E-posta: [oozgurhoroz@yahoo.com](mailto:oozgurhoroz@yahoo.com)**  
**Tel: 322-3386060-3377**



## XVIII. ÇUKUROVA PEDIATRİ GÜNLERİ BİLİMSSEL KURULU

Dr. Ali Ertuğ Arslanköylü	Dr. Faruk Ekinci	Dr. Nihat Taşdoğan
Dr. Atıl Bişgin	Dr. Faruk İncecik	Dr. Nurdan Evliyaoğlu
Dr. Aysun K. Bayazıt	Dr. Fatih Gürbüz	Dr. Özden Ö. Horoz
Dr. Ayşegül Tokatlı	Dr. Ferda Özlü	Dr. Özlem Ö. Gündeşlioğlu
Dr. Begül Küpeli	Dr. Gökhan Tümgör	Dr. Özlem Sangün
Dr. Bekir Çelebi	Dr. Gülay Sezgin	Dr. Öznur Üste
Dr. Bilgin Yüksel	Dr. Gülen Gül Mert	Dr. Samim Özen
Dr. Bilin Çetinkaya	Dr. H. Levent Yılmaz	Dr. Serhan Küpeli
Dr. Birgin Törer	Dr. Hacer Y. Yıldızdaş	Dr. Seval Güneşer Kendirli
Dr. Bülent Antmen	Dr. Hande Gülcan	Dr. Sevcan Erdem
Dr. Cem Doğan	Dr. İbrahim Bayram	Dr. Sinem Sarı Gökay
Dr. Çiğdem Şahin Sakar	Dr. İlhan Tezcan	Dr. Sunkar Biçer
Dr. Derya Alabaz	Dr. Leyla Öztürk	Dr. Şakir Altunbaşak
Dr. Derya Ufuk Altuntaş	Dr. Mehmet Satar	Dr. Ümit Çelik
Dr. Dilek Doğruel	Dr. Muhammed Dağkiran	Dr. Yasemin Alanay
Dr. Dinçer Yıldızdaş	Dr. Nazan Özbarlas	Dr. Yurdanur Kılınç
Dr. Emine Kocabaş	Dr. Nejat Narlı	Dr. Zeliha Haytoğlu
Dr. Fadli Demir	Dr. Neslihan Önenli Mungan	

## ÇUKUROVA PEDIATRİ HEMŞİRELİĞİ VE DİYETİSYENLİĞİ GÜNLERİ BİLİMSSEL KURULU

Dr. Deniz Kor	Hem. Ayşe Menemencioğlu	Hem. Mustafa Kara
Dr. Göksel Leblebisatan	Hem. Ebru Savaş Berktaş	Hem. Serap Eyer
Dr. İlgen Şaşmaz	Hem. Emel Demir	Hem. Serap Karabulut
Dr. Özlem Hergüner	Hem. Emel Yürük Bal	Hem. Şenay Çetinkaya
Dyt. Ebru Çiçek	Hem. Figen Yıldızeli	Hem. Tuğba Yumuşak
Dyt. Özgen Arı	Hem. Gülcan Delidağ	Hem. Yasemin Özgök Topuksal
Hem Ayda Çelebioğlu	Hem. Hacer Çetin	Hem. Yusuf Karataş



## YENİDOĞAN TRANSPORT KURSU

**Tarih: 20 ŞUBAT 2020**

**Kurs Başkanları: Prof. Dr. Nejat Narlı, Dr Nihat Taşdoğan**

08:00-08:30	Açılış ve tanışma	
08:30-09:15	Transportta Genel İlkeler	Prof. Dr. Nejat Narlı
09:15-10:00	Prematüre Bebeğin Sorunları ve Transportu	Prof. Dr. Hacer Y. Yıldızdaş
10:00-10:30	ARA	
10:30-11:15	Transport Sırasında Solunum Desteği	Doç. Dr. Ferda Özlü
11:15-12:00	Hava Transportu	Dr. Nihat Taşdoğan
12:00-13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:00-14:00	<b>SÖZEL BİLDİRİLER</b>	
	<b>Oturum Başkanları</b>	Prof. Dr. İbrahim Bayram Prof. Dr. Gökhan Tümgör
14:00-14:45	Yenidoğanın Acilleri'nin Transportu	Doç. Dr. Birgin Törer
14:45-15:30	Transportta Kullanılan Cihazların Kullanımı	Doç. Dr. Bilin Çetinkaya
15:30-15:45	ARA	
15:45-17:00	Transport Pratiği: Belgeler, İletişim, Yaşanan Sorunlar	Dr. Leyla Öztürk Dr. Öznur Üste Dr. Çiğdem Şahin Sakar Dr. Bekir Çelebi
17:00-17:30	Sertifika Töreni ve Kapanış	



## ÇOCUK ACİL VE YOĞUN BAKIM KURSU

**Tarih: 20 ŞUBAT 2020**

**Kurs Başkanları: Prof. Dr. Dinçer YILDIZDAŞ, Prof. Dr. H. Levent YILMAZ**

08:00-08:30	Açılış ve Tanışma	
08:30-09:15	Çocuk Hastaya Yapılandırılmış Acil Yaklaşım	Prof. Dr. H. Levent Yılmaz
09:15-10:00	Akut Solunum Yetmezliği ve Tedavisi	Doç. Dr. Özden Ö. Horoz
10:00-10:30	ARA	
10:30-11:15	Status Epileptikus ve Tedavisi	Doç. Dr. Gülen Gül Mert
11:15-12:00	Sepsis ve Septik Şok Tedavisi	Prof. Dr. R. Dinçer Yıldızdaş
12:00-13:00	YEMEK	
13:00-14:00	<b>SÖZEL BİLDİRİLER</b> <b>Oturum başkanları</b>	Prof. Dr. Aysun K. Bayazıt Prof. Dr. Dinçer Yıldızdaş
14:00-14:45	Mekanik Ventilasyon	Prof. Dr. Ali E. Arslanköylü
14:45-15:15	ARA	
15:15-16:00	Sık Karşılaşılan Zehirlenmelere Yaklaşım	Uzm. Dr. Sinem Sarı Gökay
16:00-17:00	Şok Bulguları Olan Çocuğa Yaklaşım	Dr. Öğr. Üyesi Faruk Ekinci
17:00-17:30	Sertifika Töreni ve Kapanış	





**PROF. DR. MUSTAFA YILMAZ ANISINA  
XVIII. ÇUKUROVA PEDIATRİ GÜNLERİ**

**21 ŞUBAT 2020**

**SALON-1**

**08:30-09:00 AÇILIŞ TÖRENİ**

**09:00-10:00 Prof. Dr. Mustafa Yılmaz Oturumu**

**Primer İmmün Eksikliklerde Otoimmünite ve Malignite Nasıl İzlenir?**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Seval Güneşer Kendirli, Prof. Dr. Derya Ufuk Altıntaş

**Primer İmmün Eksikliklere Yaklaşım**

Prof. Dr. İlhan Tezcan

**Primer İmmün Eksiklik Zemininde Otoimmünite (İnsidans-Prognoz-İzlem)**

Doç. Dr. Dilek Doğruel

**Primer İmmün Eksiklik Zemininde Malignite (İnsidans-Prognoz-İzlem)**

Doç. Dr. Gülay Sezgin

**10:00-10:45 Geçmişten Geleceğe Yenidoğan Tarama Programları**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Mehmet Satar, Prof. Dr. Neslihan Önenli Mungan

**Geçmişten Günümüze Yenidoğan Tarama Programları**

Prof. Dr. Ayşegül Tokatlı

**Yenidoğan Tarama Programında Güncel Durum**

Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü Çocuk Ergen Sağlığı  
Daire Başkanlığı

**10:45-11:00 ARA**

**11:00-11:30 Dismorfik Çocuğa Yaklaşım**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Şakir Altunbaşak, Doç. Dr. Atıl Bişgin

Prof. Dr. Yasemin Alanay

**11:30-12:00 Olgularla Büyümenin Değerlendirilmesi ve Boy Kısaldığına Yaklaşım**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Bilgin Yüksel, Doç. Dr. Özlem Sangın

Doç. Dr. Samim Özen

**12:00-12:30 Ne Zaman Hematoloji- Onkoloji Konsültasyonu İstemeliyiz**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Yurdanur Kılınç, Prof. Dr. Bülent Antmen

Doç. Dr. Begül Küpeli



12:30-13:30

**ÖĞLE YEMEĞİ  
POSTER BİLDİRİLERİ**

**Poster Değerlendirme Jürisi**

Prof. Dr. Faruk İncecik, Doç. Dr. Fadli Demir,  
Doç. Dr. Özden Özgür Horoz, Doç. Dr. Gülen Gül Mert

13:30-15:00

**PANEL- Pediatrie Sık Görülen Sorunlar**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Nazan Özbarlas, Prof. Dr. Ümit Çelik

**Çocuklarda Yürüme ve Postür Bozuklukları**

Doç. Dr. Sunkar Biçer

**Çocuklarda KBB Sorunları**

Dr. Öğr. Üyesi Muhammed Dağkiran

**Çocuklarda Ağız ve Diş Sağlığı**

Prof. Dr. Cem Doğan

15:00-15:30

**ARA**

15:30-16:00

**Rutin Dışı Güncel Aşlar**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Emine Kocabaş, Prof. Dr. Nurdan Evliyaoğlu  
Doç. Dr. Derya Alabaz

16:00-16:30

**Yenidoğan Sarılığına Yaklaşım**

**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Nejat Narlı, Prof. Dr. Hande Gülcan  
Prof. Dr. Hacer Y. Yıldızdaş

16:30-17:00

**Akılcı Antibiyotik Kullanımı**

Doç. Dr. Özlem Özgür Gündeşlioğlu

17:00-17:30

**Ödül Töreni ve Kapanış**



## PROF. DR. MUSTAFA YILMAZ ANISINA ÇUKUROVA PEDIATRİ HEMŞİRELİĞİ VE DİYETİSYENLİĞİ GÜNLERİ

21 ŞUBAT 2020

SALON 2

- 08:30-09:00 **AÇILIŞ**  
09:00-09:45 **Pediyatrik Tanılamada Hemşirenin Rolü**  
**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Ayda Çelebioğlu, Dr. Öğr. Üyesi Emel Demir  
Prof. Dr. Hacer Çetin
- 09:45-10:45 **PANEL: Pediyatri Hemşireliğinde İnovasyon**  
**Oturum Başkanları:** Doç. Dr. Fatih Gürbüz, Uzm. Hem. Yasemin Özgök Topuksal
- Kritik Hasta Bakımında Yeni Teknoloji Kullanımı**  
Hem. Ayşe Menemenciğlu  
**Pediyatri Hemşireliğinde İnovasyonun Önemi**  
Doç. Dr. Şenay Çetinkaya  
**Sürekli Şeker Monitorizasyon Sistemi**  
Hem. Gülcan Delidağ
- 10:45-11:15 **ARA**  
11:15-11:45 **Ketojenik Diyet**  
**Oturum Başkanları:** Dr. Öğr. Üyesi Deniz Kor, Dyt. Özgen Arı  
Dyt. Ebru Çiçek
- 11:45-12:30 **SÖZEL BİLDİRİLER**  
**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Göksel Leblebisatan, Hem. Tuğba Yumuşak
- 12:30-13:30 **ÖĞLE YEMEĞİ**  
13:30-14:00 **Pediyatride Güvenli İlaç Uygulaması**  
**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. İlgen Şaşmaz, Uzm. Hem. Figen Yıldızeli  
Prof. Dr. Yusuf Karataş
- 14:00-15:00 **PANEL: Olgularla Güncel Bakım Uygulamaları**  
**Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Özlem Hergüner, Prof. Dr. Hacer Çetin  
**Ağrı Yönetiminde Güncel Bakım**  
Uzm. Hem. Ebru Savaş Berktaş  
**Kalp Yetmezliğinde Güncel Bakım**  
Hem Serap Karabulut  
**Akut Alerjik Reaksiyonlarda Güncel Bakım**  
Hem. Serap Eyer
- 15:00-15:30 **ARA**
- 15:30-16:30 **PANEL: Pediyatri Hemşireliğinde Bakım**  
**Oturum Başkanları:** Dr. Öğr. Üyesi Zeliha Haytoğlu, Doç. Dr. Şenay Çetinkaya  
**Pediyatride Palyatif Bakım**  
Öğr. Gör. Mustafa Kara  
**Çocuk Hemşireliğinde Aile Merkezli Bakımın Önemi**  
Öğr. Gör. Emel Yürük Bal
- 16:30-17:30 **Kapanış**



## İÇİNDEKİLER / CONTENTS

### POSTER SUNUMLARI / POSTER PRESENTATIONS

- 1 **Hereditör multipl egzozitozlu bir olgu sunumu** 1  
A case report of hereditary multiple exostosis  
*Burcu Gök Erdoğan, Zeliha Haytoğlu, Akif Mirioğlu*
- 2 **Nadir bir kolestaz nedeni mitokondriyal DNA deplesyon sendromu 6** 3  
Mitochondrial DNA depletion syndrome 6 as a cause of rare cholestase  
*Burcu Köşeci, Esra Kara, Sibel Yavuz, Sebile Kalavuz, Deniz Kor, Fatma Derya Bulut, Gökhan Tümçör, Serdar Ceylaner, Neslihan Önenli Mungan*
- 3 **Nieman Pick tip A: karaciğer transplantasyonu bir tedavi yöntemi mi?** 4  
Nieman Pick type A: could liver transplantation be a treatment method?  
*Büşra Özge Beziroğlu, Deniz Kor, Sibel Yavuz, Faruk Ekinci, Ümit Çelik, Gülen Gül Mert, Elif Erdem, Neslihan Önenli Mungan*
- 4 **Hipotoni ve epilepsi nedeni ile takip edilen sptan1 gen mutasyonu saptanan epileptik ensefalopati tip 5 vakası** 6  
Epileptic encephalopathy type 5 case with sptan1 gene mutation determined by hypotonia and epilepsy diagnosis  
*Büşra Hatice Fidan, Deniz Kor, Derya Bulut, Sebile Kalavuz, Esra Kara, Burcu Köşeci, Berna Şeker Yılmaz, Atıl Bişgin, Neslihan Önenli Mungan*
- 5 **Dirençli kusma etiolojisinde Akalazya** 8  
Achalasia as an etiological factor in resistant vomiting  
*Didem Taşkın Gülcü, Zerrin Özçelik, Sedef Kuran*
- 6 **Hepatosplenomegali ayırıcı tanısında nadir bir kalıtsal metabolik hastalık: hereditör fruktoz intoleransı** 10  
A rare hereditary metabolic disease in differential diagnosis of hepatosplenomegaly: hereditary fructose intolerance  
*Esra Kara, Deniz Kor, Derya Bulut, Sebile Kalavuz, Berna Şeker Yılmaz, Burcu Köşeci, Semine Dilek, Gökhan Tümçör, Sevcin Tuğ Bozdoğan, Neslihan Önenli Mungan*
- 7 **Hepatosplenomegalinin çok nadir bir nedeni: Tangier hastalığı** 12  
A rare cause of hepatosplenomegaly: Tangier disease  
*Derya Bulut, Deniz Kor, Sebile Kalavuz, Sedef Kuran, Neslihan Önenli Mungan*
- 8 **Nadir görülen bir ev kazası olgusu: yüksekten yabancı cisim (cam boru) üzerine düşme sonrası yaralanma** 14  
A rare case of home accidents: injury after the fall on the foreign body (glass pipe)  
*Gamze Gökulu, Sevcin Bilen, Pınar Çay, Utku Özer, Önder Özden, Galib Bairamovi, Hayri Levent Yılmaz*
- 9 **Nadir bir kolestaz nedeni: Tip-2 sitrülenemili olgu sunumu** 16  
A rare cause of a cholestasis: case report of citrullinemia Type-2  
*Gökçe İplik, Sebile Kalavuz, Deniz Kor, Fatma Derya Bulut, Serban Küpeli, Neslihan Önenli Mungan*
- 10 **Konjenital lenfödem: Milroy hastalığı tanısı alan bir çocuk olgu** 18  
Congenital lymphedema: case of a child with Milroy disease diagnosis  
*Gülşah Kurtcebe, Zeliha Haytoğlu*
- 11 **Batında asit ve vücutta yaygın ödem nedeniyle gelen çocuk hastada tüberküloz peritonit** 20  
Tuberculosis peritonitis in child patient that comes with intention of abdomen acid and generalized edema in the body  
*Gülşah Kurtcebe, Zeliha Haytoğlu, Özlem Özgür Gündüşoğlu, Derya Alabaz*

XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Kongre Bildirileri Özel Sayısı

12	<b>Tektal gliom: olgu sunumu</b> <b>Tectal glioma: a case report</b> <i>Günay Mirzayeva, Serhan Küpeli, Derviş Mansuri Yılmaz, Gülay Sezgin, İbrahim Bayram</i>	22
13	<b>Dirençli kusma ile başvuran bir olguda hiatal herni</b> Hiatal hernia in a patient admitted with resistant vomiting <i>Ayşe Hilay Telefon, Hasan Ali Telefon, Zeliba Haytoğlu, Önder Özden</i>	26
14	<b>Akciğerin nadir görülen konjenital parankimal hastalıklarından biri; pulmoner hipoplazi</b> One of the rare congenital parenchymal diseases of the lung: pulmonary hypoplasia <i>İbrahim Altun, Ferda Özlü</i>	28
15	<b>Üst havayolu obstruksiyonu sonrası negatif basınçlı pulmoner ödem gelişen çocuk olgu</b> Children case developing a negative pressure pulmonary edema after upper airway obstruction <i>İkbal Türker, Rıza Dinçer Yıldızdaş, Özden Özgür Horoz, Faruk Ekinci</i>	30
16	<b>Şiddetli alobar holoprozencefali ve hidrosefalisi olan çocuk olguda leptomenenjit</b> Leptomenengitis in a children with a violent alobar holoprozencefali and hydrosefalia <i>Nimet Şaşmaz Nurdağ, Merve Kılıç Çil, Derya Alabaz</i>	31
17	<b>Bronşiyolite bağlı gelişen solunum sıkıntısı olan trakeostomili bir çocuk olguda Heliox tedavisi kullanımı</b> Use of Heliox therapy in a child case with tracheostomy with respiratory distress due to bronchiolitis <i>Ökkeş Özgür Mart, R. Dinçer Yıldızdaş, Özden Özgür Horoz, Faruk Ekinci, Merve Mısırlıoğlu</i>	32
18	<b>Akut miyeloid lösemnin başvuru bulgusu olarak fasial paralizi</b> Facial parallization as an initial finding of acute myeloid leukemia <i>Pınar Çay, Sevcan Bilen, Gamze Gökulu, Utku Özer, Göksel Leblebisatan, Hayri Levent Yılmaz</i>	34
19	<b>Çocuk acil servisinde yatakbaşı ultrasonografi ile tanı alan spontan pnömotoraks olgusu</b> A case of spontaneous pneumothorax diagnosed by bedside ultrasonography in the pediatric emergency department <i>Sevcan Bilen, Gamze Gökulu, Pınar Çay, Büyükhanim Ahmadzada, Hayri Levent Yılmaz</i>	36
20	<b>Epilepsinin nadir bir nedeni Glut-1 eksikliği</b> A rare reason of epilepsy: Glut-1 deficiency <i>Yüksel Demirel, Fatma Derya Bulut, Sebile Kılavuz, Deniz Kor, İlksen Demir, Tuğçe Kartal, Didem Güneş, Neslihan Önenli Mungan</i>	38
21	<b>Nöbet etiolojisinde nadir bir kalıtsal metabolik hastalık: Canavan hastalığı</b> A rare hereditary metabolic disease in seizure ethiology: Canavan disease <i>Zeynep Erkul Başaran, Burcu Köşeci, Esra Kara, Deniz Kor, Dnygu Güner Özçanyüz, Fatma Derya Bulut, SebileKılavuz, Berna Şeker Yılmaz, Neslihan Önenli Mungan</i>	40
22	<b>Hiperfenilalaninemnin nadir bir nedeni: iki olguyla dihidropteridin redüktaz eksikliği</b> Rare reason of hyperphenilalaninemia: two cases with dihydropteridine reductase deficiency <i>Zubal Koçak, Sebile Kılavuz, Deniz Kor, Derya Bulut, Neslihan Özcan, Sevcan Tuğ Bozdoğan, Tuğçe Kartal, Neslihan Önenli Mungan</i>	42
<b>PANEL SUNUMLARI / PANEL PRESENTATIONS</b>		
23	<b>Kritik hasta bakımında yeni teknoloji kullanımı</b> New technology use in critical patient care <i>Ayşe Menemenciolu</i>	44

XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Kongre Bildirileri Özel Sayısı

24	<b>Geçmişten geleceğe Türkiye’de yenidoğan tarama programları “geçmişten günümüze”</b>	48
	From the past to the future newborn screening program in Turkey “from past to today” <i>Ayşegül Tokatlı</i>	
25	<b>Ne zaman çocuk hematoloji/onkolojisi konsültasyonu istemeliyiz?</b>	50
	When should we request a child hematology / oncology consultation? <i>Begül Yağcı-Küpelı</i>	
26	<b>Çocuklarda ağız diş sağlığı</b>	51
	Oral and dental health in children <i>Cem Doğan</i>	
27	<b>Güncel pediatri pratiğinde ketojenik diyet</b>	53
	Ketogenic diet in current pediatric practice <i>Ebru Çiçek</i>	
28	<b>Çocuk hemşireliğinde aile merkezli bakımın önemi</b>	55
	The importance of family centered care in child nursing <i>Emel Yürük Bal, Şenay Çetinkaya</i>	
29	<b>Şok bulguları olan çocuğa yaklaşım</b>	61
	Approach to a child with shock findings <i>Faruk Ekinci</i>	
30	<b>Yenidoğan sarılıklarına yaklaşım</b>	64
	Approach to newborn jaundice <i>Ferda Özlü</i>	
31	<b>Sürekli şeker monitorizasyon sistemi</b>	65
	Continuous sugar monitorization system <i>Gülcan Delidağ</i>	
32	<b>Status epileptikus ve tedavisi</b>	67
	Status epilepticus and treatment <i>Gülen Gül Mert</i>	
33	<b>Pediyatrik tanılamada hemşirenin rolü</b>	70
	Nurse’s role in pediatric diagnosis <i>Hacer Çetin</i>	
34	<b>Primer immün yetmezlik ve malignite</b>	71
	Primary immunodeficiency and malignancy <i>İbrahim Bayram</i>	
35	<b>Pediyatrik palyatif bakım</b>	75
	Pediatric palyative care <i>Mustafa Kara, Şenay Çetinkaya</i>	
36	<b>Akılci ilaç kullanımı</b>	77
	Using medicine with care <i>Özlem Özgür Gündesliođlu</i>	
37	<b>Olgular ile büyümenin değerlendirilmesi ve boy kısalığına yaklaşım</b>	78
	Evaluation of growth with cases and approach to short stature <i>Samim Özgen</i>	
38	<b>Akut alerjik reaksiyonlarda güncel bakım</b>	80
	Current care in acute allergic reactions <i>Serap Eyer</i>	
39	<b>Kalp yetmezliğinde hemşirelik bakımı</b>	82
	Nursing care in heart failure	
40	<b>Sık karşılaşılan zehirlenmelere yaklaşım</b>	85
	Approach to frequent poisoning <i>Sinem Sarı Gökay</i>	

XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Kongre Bildirileri Özel Sayısı

- 41 **Çocuk sağlığı ve hastalıkları hemşireliğinde inovasyonun önemi** 86  
The importance of innovation in child health and disease nursing  
*Şenay Çetinkaya*
- 42 **Pediatride güvenli ilaç uygulaması** 88  
The safety of drug therapy in children  
*Yusuf Karataş*
- SÖZEL SUNUMLARI / ORAL PRESENTATIONS**
- 43 **Kronik karın ağrısıyla başvuran çocuklarda, özefagogastroduodenoskopi bulgularıyla birlikte peptik ülser sıklığının değerlendirilmesi** 95  
Evaluation of the frequency of peptic ulcer in children presenting with chronic abdominal pain with esophagogastroduodenoscopy findings  
*Asuman Nur Karhan, Yusuf Usta*
- 44 **Newly developed walking difficulties in children may be the first symptom of cancer** 97  
Çocuklarda yeni gelişen yürüme zorlukları kanserin ilk belirtisi olabilir  
*Ayşe Özkan, Begül Yağcı Küpeli, Leman Tekin Olgun*
- 45 **Nefrotik sendrom tanılı çocukların son beş yılda hastaneye yatış endikasyonları ve prognozları** 98  
Indications and prognosis for hospitalization of children with nephrotic syndrome in the last five years  
*Babriye Atmış, Derya Cevizli, Aysun Karabay Bayazıt*
- 46 **Yeni açılan çocuk metabolizma polikliniğindeki hasta profillerinin değerlendirilmesi** 100  
Evaluation of patient profiles in the newly opened child metabolism clinic  
*Berrak Bilginer Gürbüz*
- 47 **İnfanıl pompe hastalığında yüksek doz enzim replasman tedavisi ile ventilatör bağımsız sağ kalım ve kardiyak değerlendirme** 102  
The evaluation of survival and cardiac with high-dose enzyme replacement therapy in ventilator independent infantile pompe disease  
*Caner Hacıoğlu, Fadli Demir, Sevan Erdem, Sibel Başaran, Deniz Kor, Berna Şeker Yılmaz, Fatma Derya Bulut, Sebile Kılavuz, Esra Kara, Burcu Köşeci, Dilek Öztoprak Hacıoğlu, Nazan Özbarlas, Neslihan Önenli Mungan*
- 48 **Hipogonadotropik hipogonadizmli çocuklarda vücut kitle indeksinin incelenmesi** 104  
Investigation of body mass index in children with hypogonadotropic hypogonadism  
*Leman Damla Kotan, Semine Özdemir Dilek, Bilgin Yüksel*
- 49 **Primer hiperoksalüri Tip-I'de erken dönemde başarılı bir karaciğer nakli** 105  
A successful liver transplant in early period in primary hyperoxalury Type-I  
*Deniz Kor, Babriye Atmış, Sebile Kılavuz, Derya Cevizli, Derya Bulut, Aysun Karabay Bayazıt, Gökbhan Tümgör, Çiğdem Arıkan, Neslihan Önenli Mungan*
- 50 **Güncel pediatri pratiğinde ketojenik diyet uygulamaları: Çukurova Üniversitesi deneyimi** 107  
Ketogenic diet applications in current pediatric practice: the experience of Çukurova University  
*Ebru Çiçek, Tuğçe Kartal, Deniz Kor, Derya Bulut, Sebile Kılavuz, Berna Şeker Yılmaz, Neslihan Önenli Mungan, Özlem Herçüner, Şakir Altınbaşak*
- 51 **Familiyal hipokalsiürik hiperkalsemili olgularımız** 108  
Our cases with familial hypocalcyuric hypercalcemia  
*Eda Mengen*
- 52 **İnflüenza ilişkili ensefalopati: klinik ve görüntüleme özellikleri** 109  
Influenza-related encephalopathy: clinical and imaging properties  
*Habibe Koç Uçar, İlknur Tolunay, Cengiz Havalı*

XVIII. Çukurova Pediatri Günleri Kongre Bildirileri Özel Sayısı

- 53 **Diyabetik ketoasidoz tanısı ile çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenen hastaların değerlendirilmesi** 110  
Evaluation of patients followed up in the pediatric intensive care unit with the diagnosis of diabetic ketoacidosis  
*İlknur Tolunay, Ulaş Özdemir, Emine Demet Akbaş, Orkun Tolunay*
- 54 **Adana'daki çocuk yoğun bakım ünitelerinde yatan hastalarda nutrisyonel değerlendirme** 111  
Nutritional evaluation in patients in pediatric intensive care units in Adana  
*Merve Mısırlıoğlu, R. Dinçer Yıldızdaş, Ahmet Yöntem, Faruk Ekinci, Özden Özgür Horoz, İlknur Tolunay, Yasemin Öz kale, Murat Öz kale, Gökhan Tümör*
- 55 **Hereditör otoenflamatuvar hastalıklarda Çukurova deneyimi** 114  
Çukurova experience in hereditary autoinflammatory diseases  
*Rabia Miray Kışla Ekinci, Sibel Balcı, İbrahim Boga, Mustafa Yılmaz*
- 56 **Bir üniversite hastanesine başvuran annelerin antibiyotikler hakkındaki bilgi düzeyleri ve tutumları** 115  
Knowledge levels and attitude of mothers admitted to the university hospital  
*Özlem Özgür Gündeşlioğlu, Yüksel Demirel, Zeliha Haytoğlu, Merve Kılıç Çil, Emir Çevik, Derya Alabaz*
- 57 **Çocuklarda derin boyun enfeksiyonları; üçüncü basamak hastanesi verileri** 116  
Deep neck infections in children; third step hospital data  
*Özlem Tezol, Mehmet Alakaya, Necdet Kayıncı*
- 58 **Glutarik asidüri Tip 1: 41 hasta ile Çukurova Üniversitesi deneyimi** 118  
Glutaric aciduria Type 1: Çukurova University experience with 41 patients  
*Sebile Kılavuz, Fatma Derya Bulut, Deniz Kor, Berna Şeker Yılmaz, Neslihan Özcan, Hasan Bilen Onan, Gülay Ceylaner, Neslihan Önenli Mungan*
- 59 **Çocuklarda hipertansiyon evresiyle D vitamini düzeyi arasındaki ilişki** 119  
Relationship between the phase of hypertension and vitamin D level in children  
*Serra Sürmeli Döven*
- 60 **Sol renal ven tuzaklanma sendromları: anterior ve posterior nutcracker sendromu** 121  
Left renal ven trapping syndrome: anterior and posterior nutcracker syndrome  
*Sevgin Taner, Zeynep Büşra Albayram, İpek Kaplan Bulut, Sema Yıldırım Aslan, Caner Kabasakal, Ahmet Keskinoğlu*



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Herediter multipl egzozitozlu bir olgu sunumu

A case report of hereditary multiple exostosis

Burcu Gök Erdoğan<sup>1</sup>, Zeliha Haytoğlu<sup>1</sup>, Akif Mirioğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):1-2.*

#### GİRİŞ

Herediter multipl egzozitoz(HME) çok sayıda osteokondromların varlığı ile karakterize, otozomal dominant geçiş gösteren bir hastalıktır. İnsidansı 1/50.000'dir. Klinik olarak asıl yakınma eklem yakınında tek veya çok sayıda sert, ağrısız kitlelerin varlığıdır. Diz ve ayak bileğinde valgum deformitesi, pektoral ve pelvik kuşakta asimetri, el bileğinde ulnar deviasyonla radiusun eğrilmesi, eklem hareketlerinde kısıtlılık görülebilir. Bu olgu nadir görüldüğü ve uzun süreli takibin gerekliliği nedeniyle sunulmuştur.

#### OLGU

10 yaşında erkek hasta, kilo alamama, iştahsızlık yakınmaları ile getirildi. Sağ radius distalinde, sağ el 3.parmak proksimalinde, her iki skapulanın medialinde, sol femur distal kesiminde, sağ femur proksimalde, sol 6-7-8. kostalarda, sağ 6-7. kostalarda boyutları en küçüğü 1X1 cm ile en büyüğü 3X2 cm arasında değişen, sert, hareketsiz, ağrısız kitleler saptandı (Resim 1ve Resim 2). Öyküsünde, bu lezyonların yaklaşık dört yıldır olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde; annesinde HME olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı:26kg (-1.31 SDS), boy:140cm (0.21 SDS) idi. Her iki kolda unlar deviasyon ve dizlerde valgum deformitesi mevcut idi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tam kan sayımı ve biyokimyasal değerleri izole D vitamini düşüklüğü dışında normal sınırlardaydı. D-vitamini:6,9 ng/mL idi. Hasta ortopedi bölümüne konsülte edilerek genel çocuk polikliniğinde takibe alındı.



Resim 1.



Resim 2.

## TARTIŞMA

HME'ye ait lezyonlar 2-10 yaşlar arasında belirgin hale gelir. Hastamızda lezyonlar 6 yaşında başlamıştı. En sık yerleşim yerleri; dizler, humerus, kalça, skapula, kostalar, el bileği, ayak bileği, dirsek, eller, ayaklar ve pelvis kemikleridir. Bizim hastamızda radius, femur, skapula ve kostalar üzerinde bilateral egzozitolar mevcuttu. Hastalık otozomal dominant kalıtım gösterir, ciddiyeti ebeveynlerde hafif fenotipten, çocuklarda ciddi forma (17-30 egzozitoza)

kadar değişebilir. Hastamızın annesi hafif formlu HME ile izlenirken, hastamızda ağır HME mevcuttu. Valgum deformitesi, pektoral kuşakta asimetri, ulnar deviasyon ve kilo alım yetersizliği nedeniyle değerlendirilen hastamız izole D vitamini düşüklüğü ve HME tanısıyla takibe alındı. HME'de %3-%5 prevalans ile malign transformasyon en korkulan komplikasyonudur. Olgumuz ender görülen bu hastalığın malign transformasyon açısından yakın takip edilmesinin önemini vurgulamak için sunulmuştur.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Nadir bir kolestaz nedeni mitokondriyal DNA deplezyon sendromu 6

Mitochondrial DNA depletion syndrome 6 as a cause of rare cholestase

Burcu Köşeci<sup>1</sup>, Esra Kara<sup>1</sup>, Sibel Yavuz<sup>1</sup>, Sebile Kılavuz<sup>2</sup>, Deniz Kor<sup>1</sup>,  
Fatma Derya Bulut<sup>3,2</sup>, Gökhan Tümgör<sup>1</sup>, Serdar Ceylaner<sup>4</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>2</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>3</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>4</sup>İntergen Genetik Tanı Merkezi, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):3*

## GİRİŞ

Mitokondriyal DNA deplezyon sendromu 6 (MTDPS6); neonatal dönemde karaciğer yetmezliği, hipoglisemi, laktik asidoz ve nörolojik bulgularla seyreden, *MPV17* gen mutasyonu sonucu oluşan, otozomal resesif kalıtmıli multisistemik tutulum gösteren bir kalıtsal metabolik hastalıktır. Hepatoserebral mitokondriyal DNA deplezyon sendromu (MTDPS) olarak da adlandırılır. Hastalar genellikle infant döneminde başvurur ve hayatın ilk yılında ölümlerle sonuçlanır. Ancak çok nadir olsada ileri yaşlarda da tanı konulan olgular vardır. MTDPS6'nın günümüzde etkin bir tedavisi yoktur. Biz de yenidoğan kolestazı nedeniyle başvuran takibinde nörolojik bulguları ve laktik asidozu gelişen *MPV17* gen mutasyonlu bir hastayı kolestaz etiyojisinde nadir bir neden olarak sunmak istedik.

## OLGU

4,5 aylık kız hasta, 3 günlükken sarılığı olması nedeniyle dış merkeze başvurmuş, kolestaz etiyojisi için yapılan tetkiklerinde CMV pozitifliği saptanması üzerine gansiklovir tedavisi verilmiş, tedaviye yanıt alınamaması nedeniyle metabolik hastalık ön tanısıyla yönlendirilmişti. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın anne babası birinci derece kuzen akrabaydı ve ailede benzer öykü yoktu. Fizik muayenesinde ikterik görünümü dışında özellik saptanmadı. Kolestaz etiyojisine yönelik tetkiklerinde safra

yolları atrezisi, galaktozemi, sitrulinemi ve tirozinemi dışlandı. Takipteki fizik muayenesinde hipotoni gelişmesi, hepatik bulgularının kötüleşmesi, laktik asidoz saptanması, ferritin ve AFP yüksekliği olması nedenleriyle MTDPS olabileceği düşünülerek destek tedavileri düzenlendi. Hasta 4.5 aylıkken kaybedildi. Genetik analizinde *MPV17* geninde homozigot c.284dupG (p. F96Kfs\*17) mutasyonu saptandı.

## TARTIŞMA

MTDPS etkilenen organlarda mitokondriyal DNA kaybı ile karakterize heterojen bir grup kalıtsal metabolik hastalıktır. *MPV17* geni dışında hepatoserebral bulgulara neden olan diğer genler *POLG1*, *DGUOK* ve *C10orf1*dir. Bizde kolestaz nedeniyle başvuran takiplerinde hepatik bulgularına nörolojik bulgular eklenen hastamızda mitokondriyal bir hastalık olabileceğini düşünerek baktığımız *MPV17* genine mutasyon saptadık. Olgumuzu nadir görülen bir durum olduğu için, kolestaz etiyojisinde galaktozemi, sitrulinemi ve tirozinemi gibi hastalıkların yanı sıra hipotoni gibi nörolojik bulgular olduğunda ayırıcı tanıda mutlaka mitokondriyal hepatopatilerin de MTDPS6 düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunduk. Her ne kadar özgün tedavileri olmasa da hem trnsplant gibi sadece karaciğer yönelik invazif girişimlerin önlenilmesi hem de aileye prenatal tanı olanağının sağlanmasının önemini vurgulamak istedik.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Nieman Pick tip A: karaciğer transplantasyonu bir tedavi yöntemi mi?

Nieman Pick type A: could liver transplantation be a treatment method?

Büşra Özge Bezirganoğlu<sup>1</sup>, Deniz Kor<sup>2</sup>, Sibel Yavuz<sup>3</sup>, Faruk Ekinci<sup>4</sup>, Ümit Çelik<sup>5</sup>,  
Gülen Gül Mert<sup>6</sup>, Elif Erdem<sup>7</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>8</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>3</sup>Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, <sup>4</sup>Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, <sup>6</sup>Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, <sup>7</sup>Göz Hastalıkları Bilim Dalı, <sup>8</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey  
<sup>5</sup>Adana Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):4-5*

## GİRİŞ

Niemann-Pick hastalığı *SMPD1* genindeki mutasyonların neden olduğu asit sfingomiyelinaz (ASM) eksikliği sonucu dokularda değişen derecelerde lipit depolanmasına neden olan, otozomal resesif kalıtmı nadir bir lipit depo hastalığıdır. ASM eksikliği sonucu hastalığın A ve B olarak iki tipi meydana gelir. Sıklığı 250 000'de 1'dir. Tipler arasındaki farklar klinik bulgulardan kaynaklanır. Tip A'lı hastalar erken bebeklik döneminden itibaren ciddi hepatosplenomegali ve merkezi sinir sistemi tutulumuyla karşımıza gelirken, tip B'de genellikle nörolojik bulgular gözlenmez ve hepatosplenomegaliye ilerleyici interstisyel akciğer hastalığı eşlik eder. Tip A'lı hastalar ilk 3 yaşta kaybedilirken tip B'li hastalar sıklıkla yetişkinliğe kadar yaşarlar. Günümüzde tedavide erişkin yaş grubunda ve splenektomi yapılmamış hastalar için enzim replasman uygulaması çalışmaları dışında sadece semptomatik yaklaşımlar uygulanmaktadır. TİP A'da hızlı, ilerleyici ve ölüme yol açan nörolojik fonksiyonun derin kaybı iki ila üç yaşlarında ortaya çıkar. Periferik nöropati, hipotoni ve arefleksi olarak kendini gösterir. Sfingomiyelinin pulmoner makrofajlarda depolanması interstisyel akciğer hastalığına, sık solunum yolu enfeksiyonlarına ve sıklıkla solunum yetmezliğine yol açar. Maküla kiraz kırmızısı lekeler sonunda etkilenen tüm bireylerde görülür, ancak hastalık seyrinde erken

görülmebilirler. Dalak, kemik iliği, lenf düğümleri, kan damarları, periferik sinir Schwann hücreleri, merkezi sinir sistemi ve retinal hücrelerin retiküloendotelial sisteminde büyük lipit yüklü köpük hücreleri görülür.

## OLGU

İlk kez 2 aylıkken ateş nedeniyle hastaneye yatışında akut karaciğer yetmezliği tablosu saptanan, ancak spontan olarak düzelen hastanın 6 aylıkken yine bir enfeksiyonu takiben akut karaciğer yetmezliği nedeniyle etiyolojik tetkikleri tamamlanmadan karaciğer transplantı yapıldığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne-baba akrabaydı, ancak ailede benzer öykü yoktu. Nakil sonrası 7.5 aylıkken etiyolojik araştırma açısından kliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde; karaciğer 1 cm, dalak 2 cm palpabl idi. Nörolojik muayenesi yaşına uygundu. Göz muayenesinde metabolik hastalığı düşündürecek bir bulgu saptanmadı. Nakil sonrası bakılan biyokimyasal ve metabolik tetkiklerinde patoloji yoktu. Lipit depo hastalığı yönünden bakılan lizozomal asit lipaz, Beta glukoserebrosidaz ve asit sfingomiyelinaz enzim düzeyleri normaldi. Aile prenatal tanı talebinde bulunduğu ve hastaya özgün bir tanı konulmadığı için yapılan hastaya tüm ekzom analizi (WES) istendi. Sonuç beklenirken hastada nörolojik bulgularının geliştiği, nöromotor basamak kayıplarının olduğu gözlemlendi. Tekrar yapılan göz muayenesinde makulada kiraz kırmızısı leke saptandı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Büşra Özge Bezirganoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Ciddi interstisyel akciğer tutulum bulguları gelişti ve 22 aylıkken trakeostomi açılarak ev tipi mekanik ventilatörde takip edilmeye başlandı. Bu sırada,

WES sonucunda *SMPD1* geninde homozigot tanımlı c.573delT mutasyonu olduğu bildirilen hastaya Niemann-Pick A tanısı konuldu.

	NAKİL ÖNCESİ	NAKİL SONRASI		
	18.06.18	12.09.18	18.09.19	31.01.20
AST	77	65	74	34
ALT	25	37	18	10
TOTAL BİLİRUBİN	17	0.4	0.2	0.29
DİREKT BİLİRUBİN	12	0.14	0.06	0.07
GGT	15	34	40	35
ALBUMİN	3.4	3.9	3	3.5
APTT	56	27.9	27	27
INR	3.05	1.12	1.16	1.02
WBC	6600	9200	3900	4800
ANS	2780	4700	2200	1900
HB	8.1	10.5	10.4	11.5
HCT	23	30.1	28	33
PLT	49000	256000	144000	144000

	NAKİL ÖNCESİ	NAKİL SONRASI
FM BULGULARI		
KC BOYUTLARI	4CM	NONPALPABLE
DALAK BOYUTLARI	5CM	5CM
CHERY RED SPOT	YOK	VAR
OTURMA	YOK	YOK
KONUŞMA	YOK	YOK
BİLİŞSEL BECERİ	GERİ	GERİ

## TARTIŞMA

İnfant dönemindeki hepatosplenomegali ve kolestazın etiyojisinde Niemann-Pick hastalığı da mutlaka düşünülmelidir. Nakil öncesi etiyojik inceleme yapılamayan hastalarda ön tanı olarak Niemann-Pick hastalığı düşünülüyorsa, enzim düzeyiyle beraber transfüzyon nedenli yanlış yükseklikler de göz önüne alınarak *SMPD1* gen analizi

de istenmelidir. Hastamıza etiyojik incelemeler tamamlanmadan akut karaciğer yetmezliği nedeniyle transplant yapılmak zorunda kalmış, transplant sonrası asit sfingomiyelinaz enzim düzeyi normale gelirken dokularda lipit birikimi devam ettiği için nörolojik, akciğer ve göz tutulum bulguları gelişmiştir. Olguyu Niemann Pick tanımlı hastalarda karaciğer transplantasyonunun etkin bir tedavi seçeneği olmadığını vurgulamak amacıyla sunduk.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Hipotoni ve epilepsi nedeni ile takip edilen sptan1 gen mutasyonu saptanan epileptik ensefalopati tip 5 vakası

Epileptic ensefalopathy type 5 case with sptan1 gene mutation determined by hypotonia and epilepsy diagnosis

Büşra Hatice Fidan<sup>1</sup>, Deniz Kor<sup>2</sup>, Derya Bulut<sup>3</sup>, Sebile Kılavuz<sup>4</sup>, Esra Kara<sup>2</sup>, Burcu Köşeci<sup>2</sup>, Berna Şeker Yılmaz<sup>5</sup>, Atıl Bişgin<sup>6</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>3</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>3</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana; Turkey

<sup>4</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>5</sup>Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Mersin, Turkey

<sup>6</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Adana; Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):6-7.*

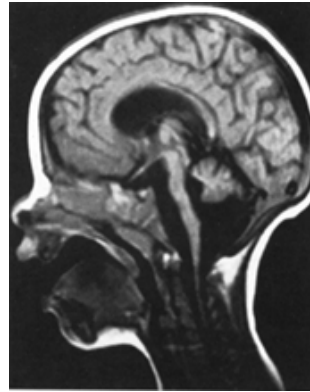
## GİRİŞ

Erken başlangıçlı epileptik ensefalopatiler, sıklıkla hayatın 1 yılında ilaç tedavisine dirençli ve gelişim geriliğiyle seyreden epileptik sendromları içermektedir. Genetik çalışmalardaki son gelişmeler, kriptonjenik epileptik ensefalopatilerin önemli bir kısmının tek gen bozukluklarından kaynaklandığını ortaya koymaktadır. Otozomal dominant kalıtılan ve *de novo* görülen *SPTAN1* gen mutasyonları hücre iskeletinin korunmasını ve reseptör bağlanmasını sağlayan noneritrositik alfa-1-spektrini sorunlarına yol açarak epileptik ensefalopati tip 5'e yol açar. Klinik bulguları arasında ilk 1 yılda antiepileptiklere dirençli epilepsi, nonsendromik zeka geriliği ve dikkat eksikliği-hiperaktivite bozukluğu bulunur.

## OLGU

1yaşında kız hasta dirençli epilepsi etiyolojisi araştırılmak üzere çocuk metabolizma ve çocuk nöroloji bölümlerine başvurdu. Miadında 3100 gram sorunsuz doğan olgunun 5 aylıkken başını tutmadığı ve irkilme tarzı nöbetleri olduğu fark edilmiş. Hastaya sırasıyla topiramam ve levatirasetam başlanmış, fakat nöbetleri devam etmiş. Anne-baba akrabalığı ve ailede benzer öykü yoktu. Başvuruda hastanın boy

percentili 5-10 arasında, vücut ağırlığı 50. percentilde ve baş çevresi 5 percentilin altında idi. Çevreyle ilgisi ve göz takibi yoktu.



**Resim 1.**

Ağır hipotonisi vardı, baş kontrolü yoktu. Dismorfisi, organomegalisi yoktu. Laboratuvar incelemede; tam kan sayımı karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kreatinkinaz, serum elektrolitler, homosisteindeğerleri normal sınırlardaydı. Kardiyak, oftalmolojik ve odyolojik değerlendirmeleri normaldi. Nörogörüntüleme, beyin sapında

hipoplazi,serebral atrofi,beyaz cevherde miyelinizasyonda gerilik ve pontoserebellar hipoplazi saptandı.(Resim-1).

Alta yatan kalıtsal metabolik hastalıklar ve viral enfeksiyonlar açısından yapılan tetkiklerde alta yatan bir sebep ortaya konamadı. Hastaya vitamin B6 başlandıktan sonra nöbet sıklığında azalma olmadı. Hastada etiyojiye yönelik hiçbir ipucu olmaması nedeniyle yapılan tüm ekzon sekanslama ile SPTAN1 geninde heterozigot p.D2303\_L2305dup varyantı tespit edildi ve hastaya otozomal dominant kalıtılan erken infantile epileptik ensefalopati tip 5 tanısı kondu. Anne ve babadan bilinen mutasyon çalışması devam etmektedir.

## TARTIŞMA

Erken başlangıçlı epileptik ensefalopatilerde etiyoji sıklıkla saptanamamaktadır. Yüksek doz çoklu ilaç tedavisine rağmen antiepileptiklere yanıtın kötü olduğu bu hastalık grubunda alta yatan nedenin aydınlatılması hem prognozu öngörebilmek hem de aileye genetik danışma vermek açısından önemlidir. Biz bu vakamızda, hipotoni ve erken dönem başlangıçlı, tedaviye dirençli epilepsi hastalarında *SPTAN1* gen mutasyonu gibi tek gen mutasyonlarının ortaya konmasında işleri genetik analizin tanısal önemine dikkat çekmek istedik. (Tablo-1).

**Table 1** Molecular background of 25 types of early infantile epileptic encephalopathy (EIEE) [according to OMIM (08-08-14)]

	OMIM number	Gene	Locus	Inheritance	Protein
EIEE 1	308350	<i>ARX</i>	Xp22.13	XR	Aristaless-related homeobox protein
EIEE 2	300672	<i>CDKL5</i>	Xp22.13	XD	Cyclin-dependent kinase-like 5
EIEE 3	609304	<i>SLC25A22</i>	11p15.5	AR	Mitochondrial glutamate carrier 1
EIEE 4	612164	<i>STXBPI</i>	9q34.1	AD	Syntaxin-binding protein 1
EIEE 5	613477	<i>SPTAN1</i>	9q33-q34	AD	Non-erythrocytic alpha-spectrin-1
EIEE 6	607208	<i>SCN1A</i>	2q24.3	AD (de novo)	Alpha 1 subunit of voltage-gated sodium channel
EIEE 7	613720	<i>KCNQ2</i>	20q13.3	AD	Voltage-gated potassium channel
EIEE 8	300607	<i>ARHGAP9</i>	Xq22.1	XR	Rho guanine nucleotide exchange factor 9
EIEE 9	300088	<i>PCDH19</i>	Xq22.1	XD limited to females	Protocadherin-19
EIEE 10	613402	<i>PNKP</i>	19q13.4	AR	Polynucleotide kinase
EIEE 11	613721	<i>SCN2A</i>	2q24.3	AD	Alpha 2 subunit of voltage-gated sodium channel
EIEE 12	613722	<i>PLCB1</i>	20p12.3	AR	Phospholipase C-beta
EIEE 13	614558	<i>SCN8A</i>	12q13.13	AD	Alpha 6 subunit of voltage-gated sodium channel
EIEE 14	614959	<i>KCNT1</i>	9q34.3	AD	Sodium-activated potassium channel
EIEE 15	615006	<i>ST3GAL3</i>	1p34.1	AR	Beta-galactoside-alpha-2,3-sialyltransferase-III
EIEE 16	615338	<i>TBC1D24</i>	16p13.3	AR	Member 24 of TBC1 domain family
EIEE 17	615473	<i>GNAO1</i>	16q12.2	AD (de novo)	Alpha subunit of the heterotrimeric guanine nucleotide-binding proteins
EIEE 18	615476	<i>SZT2</i>	1p34.2	AR	Seizure threshold 2
EIEE 19	615744	<i>GABRA1</i>	5q34	AR	Alpha 1 subunit of gamma-aminobutyric acid receptor
EIEE 20	300868	<i>PIGA</i>	Xp22.2	XR	Phosphatidylinositol glycan, class A
EIEE 21	615833	<i>NECAP1</i>	12p13.31	AR	Endocytosis-associated protein 1
EIEE 22	300896	<i>SLC35A2</i>	Xp11.23	XD	UDP-galactose transporter, isoform 1
EIEE 23	615859	<i>DOCK7</i>	1p31.3	AR	Dedicator of cytokinesis 7
EIEE 24	615871	<i>HCN1</i>	5p12	AR	Hyperpolarisation-activated cyclic nucleotide-gated potassium channel 1
EIEE 25	615905	<i>SLC13A5</i>	17p13.1	AR	Solute carrier family 13



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Dirençli kusma etiyolojisinde Akalazya

Achalasia as an etiological factor in resistant vomiting

Didem Taşkın Gülcü<sup>1</sup>, Zerrin Özçelik<sup>2</sup>, Sedef Kuran<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>3</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):8-9*

#### GİRİŞ

Akalazya, nadir görülen, alt özofagus sfinkter relaksasyon bozukluğu ile karakterize özofagus motilite bozukluğudur. Sıklıkla 20 – 50' li yaşlarda disfaji, regurjitasyon, göğüs ağrısı ve kilo kaybı ile prezente olur<sup>1</sup>. Nadir olarak % 2-5 olguda 16 yaş öncesinde bulgular ortaya çıkmaktadır<sup>2</sup>. Hastalığın bilinen insidans yılda 1 / 100000, prevalans 10 / 100000 dir<sup>3</sup>. Çocuklarda sıklığı ise 0,1 - 0,3 / 100000 olarak bulunmuştur<sup>4</sup>. Bu olgu ile dirençli kusma yakınması olan hastalarda nadirde olsa Akalazya tanısını düşünmek gerektiğini vurgulamak istedik.

#### OLGU

Onaltı yaş erkek hasta, her yemek sonrası kusma yakınması ile başvurdu. Fizik bakışında özellik yoktu. Gelişim eğrisi 25-50. persentilde idi. Hastane kayıtlarında ilk olarak 2017'de kusma yakınması ile başvurduğu, yapılan Baryum'lu Özofagus Mide Duodenum (ÖMD) Grafisinin'de: Grade 2 gastroözefageal reflü (GÖR) saptandığı görüldü. Laboratuvar değerlerinden Hb: 16 g/dl, MCV: 89 fl, eozinofil: % 2,3, Demir: 100 µg/dl, Ferritin: 60 µ g/L, İmmünglobulin E: 45 U/ml idi. Çölyak antikörleri ve akut faz belirteçleri normal idi. Sorgulandığında sekiz yaşında iken şikayetlerinin önce sıvı gıdalara sonra katı gıdalara karşı yutma güçlüğü şeklinde başladığı öğrenildi. Hastaya şikayetleri için tekrarlayan defalar gastroskopik işlemler yapıldığı öğrenildi. Hasta şikayetlerinde azalma olması üzerine takibe gitmemiş.

Hastanın her yediği gıdayı kusmaya başlayınca kliniğimize başvurmuş. Akalazya öntanısıyla ilk istenmesi gereken tetkik olarak ÖMD Grafisi çalışıldı<sup>5</sup>. ÖMD Grafisinin'de özofagus distal kısımda düzenli daralma, mide mukozal pililer kaba idi (Resim 1).



**Resim 1. ÖMD Grafisinin'de özofagus distal kısımda düzenli daralma, mide mukozal pililer kaba idi.**

Hastaya gastroskopi yapıldı. Özofagogastroduodenoskopi'de antrum makronodüler, özofagus alt uç mukozası ödemli, düzensiz görünümde idi. Gastroskop ile özofagus alt



ucundan rahat geçildi fakat daralma ve prestenotik dilatasyon mevcut idi. Özefagus alt 1/3 uç kısmında divertiküler görünüm mevcut idi. Biyopsi'de helicobakter pylori (Hp) + kronik aktif gastrit, kronik özefajit mevcut idi. Hp Gastriti için eradikasyon tedavisi verildi. Akalazya tanısında altın standart olarak değerlendirilen yüksek çözünürlüklü manometri testi yapıldı. Özefagus peristaltizminin olmadığı, alt özefagus sfinterinin gevşemediği ve özefagus lümen içi basıncın artmış olduğu gözlemlendi. Akalazya tanısı konuldu. Daha önce dilatasyon tedavisi yapılan fakat düzelmeyen hastamıza Laparoskopik Hellermyotomi ve dor antireflü operasyonu yapıldı. Şuan şikayetsiz takip ediliyor.

## TARTIŞMA

Akalazya, gastroözefageal reflü ile çok karışması nedeniyle, dirençli kusma şikayeti ile gelen hastalarda, etiolojiside mutlaka düşünülmelidir. Çocuklar, özellikle 6-7 yaş öncesi, yeme güçlüğü, kilo kaybı, regurjitasyon şikayetleri olması nedeniyle sıklıkla reflü ve gelişme geriliği tedavisi almakta ve tanı 6-10 yaş civarı geç konulabilmektedir (6). Erken dönemde

tedavi edilmediği takdirde özefagus belirgin genişleyerek sigmoid şeklini alır, mega özefagus, oluştuktan sonra birçok tedavi başarısız olmaktadır.

## KAYNAKLAR











1. Boeckstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. Lancet. 2014;383(9911):83-93.
2. Wadhwa V, Thota PN, Parikh MP, Lopez R, Sanaka MR. Changing Trends in Age, Gender, Racial Distribution and Inpatient Burden of Achalasia. Gastroenterology Res. 2017;10(2):70-77.
3. Vaezi MF, Pandolfino JE, Vela MF. ACG clinical guideline: diagnosis and management of achalasia. Am J Gastroenterol. 2013;124(8):1238-1249.
4. Marlais M, Fihman JR, Fell JM, Haddad MJ, Rawat DJ. U incidence of achalasia: an 11 year national epidemiological study. Arch Dis Child. 2011;96(2):192-194.
5. Saleem Islam. Achalasia. Seminars in Pediatric Surgery. 2017;26:116-120.
6. Hallal C, Kieling CO, Nunes DL, et al. Diagnosis, misdiagnosis and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve year single center experience. Pediatr surg. Int. 2012;28(12):1211-1217.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Hepatosplenomegali ayırıcı tanısında nadir bir kalıtsal metabolik hastalık: herediter fruktoz intoleransı

A rare hereditary metabolic disease in differential diagnosis of hepatosplenomegali: hereditary fructose intolerance

Esra Kara<sup>1</sup> , Deniz Kor<sup>1</sup> , Derya Bulut<sup>2</sup> , Sebile Kılavuz<sup>3</sup> , Berna Şeker Yılmaz ,  
Burcu Köşeci<sup>1</sup> , Semine Dilek , Gökhan Tümgör , Sevcan Tuğ Bozdoğan ,  
Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, <sup>5</sup>Çocuk Endokrinolojisi BD, <sup>6</sup>Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, <sup>7</sup>Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>4</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):10-11*

## GİRİŞ

Herediterfruktozintoleransı (HFI), früktoz metabolizmasında yer alan aldolaz-B (ALDOB) enzim eksikliği nedeniyle toksik bir metabolit olan früktoz 1-fosfatın karaciğer, barsak ve böbrekte birikmesiyle karakterize, otozomalresesif geçiş gösteren nadir bir kalıtsal metabolik hastalıktır. En sık ek gıdaya başlanan aylarda yani diyetle früktoz, sorbitol ve sükrözün eklenmesiyle kusma, karın ağrısı, ishal, huzursuzluk, solukluk, terleme ve hipoglisemik nöbet gibi yakınmalara neden olur. Karaciğer disfonksiyonu ve hepatomegaliye ek olarak renaltübülerasidoz tablosu görülür. Acil müdahale yapılmadığında ölümcül olabilir. Tanı alamayan hastalarda genellikle tatlı ve meyvelerden kaçınma öyküsü bulunur. İlerleyen yaşla beraber büyüme geriliği, karaciğer ve böbrek yetersizlikleri görülebilir. Tedavi früktoz, sorbitol ve sükröz içermeyen bir diyetin uygulanması ve uzun süreli açlıktan kaçınma prensibine dayanmaktadır.

## OLGU SUNUMU

Sorunsuz bir gebeliği takiben miadında doğan erkek bebeğin ilk kez 6 aylıkken kusmalarının başladığı, 22

aylık iken aynı nedenle başvurusunda hepatomegalisin saptandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı: 10,8 kg (3-10p) ve boy: 83 cm (3-10) p, 2-3 cm hepatomegali dışında sistemik ve nörolojik muayenesi doğaldı. Rutin biyokimyasal ve metabolik incelemede karaciğer fonksiyon testlerinin hafif yüksek olması dışında özellik yoktu. Hastanın ilk yakınmalarının ek gıdaya geçiş döneminde başlaması, meyve ve şekerli gıdaları yemek istememesi ve tükettiğinde kusmalarının arttığının öğrenilmesi nedeniyle tanı olarak HFI düşünülmekle yapılan genetik çalışmada ALDOB geninde homozigot c.360\_363delCAA (p. N120Kfs\*32) mutasyonu saptandı. Hastanın diyetinden fruktoz, sükröz ve sorbitol çıkarıldı.

## TARTIŞMA

Herediterfruktozintoleransında klinik bulgular tipik olarak diyetle früktoz eklenmesiyle başladığı için tanıda ayrıntılı bir beslenme öyküsü, fizik muayene ve laboratuvar bulguları kadar yol göstericidir. Tedavide esas fruktoz, sükröz ve sorbitol içermeyen diyet olmakla beraber ne kadar früktozun tolere edilebileceği konusunda ortak bir görüş yoktur. Bu şekerlerin birçok gıdanın içerisinde küçük miktarlarda

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Esra Kara, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

olması nedeniyle diyetten tamamen dışlanmaları zordur. Literatürde 40mg/kg/gün'den veya 1.5 gr/günden düşük miktarların güvenli olduğuna dair yayınlar vardır. Ancak früktoz tüketilmeye devam edildiğinde hastalarda büyüme geriliği, karaciğer

yetmezliği ve proksimalrenaltübülerdisfonksiyonun gelişmesi kaçınılmazdır. Olgu, hepatomegali ayırıcı tanısında HFI'yı da göz önünde bulundurmak gerekliliğini ve beslenme öyküsünün önemini vurgulamak için sunuldu.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Hepatosplenomegalinin çok nadir bir nedeni: Tangier hastalığı

A rare cause of hepatosplenomegaly: Tangier disease

Derya Bulut<sup>1</sup>, Deniz Kor<sup>2</sup>, Sebile Kılavuz<sup>3</sup>, Sedef Kuran<sup>4</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>4</sup>Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Van, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):12-13*

#### GİRİŞ

Tangier hastalığı (MIM#205400), otozomal resesif şekilde kalıtılan, *ABCA1* gen mutasyonlarına bağlı olarak ortaya çıkan ve çok nadir olarak görülen bir kalıtsal metabolik hastalıktır. Çeşitli dokularda kolesterol esterleri birikimi; periferik nöropati ve buna bağlı distal kas atrofisi, sringomiyeli benzeri klinik, acı ve ısı hissi kaybı, hiporefleksi, nöropatik ağrı, korneal opasiteler, görme kusuru, büyük ve turuncu tonsiller, erken başlangıçlı koroner arter hastalığı, sol ventrikül hipertrofisi, kuru cilt, tırnak distrofisi, hepatomegali ve splenomegali gibi bulgulara yol açabilmektedir. Laboratuvar bulgularından HDL kolesterol düşüklüğü dikkat çekicidir.

#### OLGU

30 yaşında erkek hasta hepatosplenomegali etiyolojisi araştırılmak üzere başvurduğu dahiliye polikliniğinden tarafımıza yönlendirildi. Çocukluk çağından beri karın şişliği olan hastanın organomegalisi fark edilmiş. Hastanın perinatal öyküsünde özellik yoktu. Appendektomi geçirmişti ve Bruselloz öyküsü vardı. Sürekli kullandığı bir ilaç yoktu. Anne ve babası akraba olup diğer kardeşleri sağlıklıydı ve ailede benzer öykü yoktu. Babası 56 yaşında kalp hastalığı, 35 yaşındaki ağabeyi de beyin tümörü nedeniyle eksitus olmuştu. Fizik muayenesinde midklaviküler hatta subkostal alanda

karaciğer 3-4 cm ve dalak 3-4 cm palpabl idi. Nörolojik muayenesi ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulguları değerlendirildiğinde karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinin normal olduğu, lipid profilinde total kolesterol, LDL ve HDL kolesterollerinin oldukça düşük olduğu göze çarpmaktaydı (sırasıyla 19/10/1,4 mg/dL). Abdominal ultrasonografide hepatosplenomegali dışında özellik görülmedi ve portal ven akımı normaldi. Karaciğer biyopsisinde nonspesifik reaktif değişiklikler vardı. Ekokardiyografide hafif mitral yetmezlik ve sol atriyumda dilatasyon saptandı. Oftalmolojik değerlendirme normaldi. Kemik iliği aspirasyonunda görülen köpüksü histiositler nedeniyle bakılan lizozomal depo hastalıklarından Gaucher, Niemann-Pick tip B ve kolesterol ester depo hastalıklarına ait enzim düzeyleri normaldi, ancak nonspesifik bir biyobelirteç olan kitotriosidaz yüksekti. Hastanın nörolojik bulgusu veya turuncu tonsilleri olmasa da HDL düşüklüğü ve mevcut klinik bulgularla Tangier hastalığından şüphelenildi. *ABCA1* geninde homozigot c.5243C>T (p.Ser1748Leu) mutasyonu saptanarak tanı doğrulandı.

#### TARTIŞMA

Hepatosplenomegali etiyolojisinde kalıtsal metabolik hastalıklar (KMH), özellikle anne-baba akrabalığı, aile öyküsü ve kronik süreç varlığında mutlaka ayırıcı tanıya eklenmelidir. Diğer sistemlerin değerlendirilmesi ve temel laboratuvar inceleme

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Derya Bulut Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

sonrasında da KMH'lara yönelik özgül testler yapılmalıdır. Açlık lipit profilinde özellikle HDL kolesterol düşüklüğü saptanması uyumlu klinik bulgularla beraber Tangier hastalığını düşündürmektedir. Tangier hastalığında özgül bir tedavi bulunmamakla beraber, erken başlangıçlı koroner arter hastalığından korunmak için düşük yağ içeren diyet, nöropatinin komplikasyonlarını düzeltmek için ayak bileği ortezleri ve fiziksel terapi, solunum yolu obstrüksiyonu olduğunda

tonsillektomi, kornealopasiteler için kornea nakli, trombositopeni veya hemolitik anemiye neden olan hipersplenizm için splenektomi gibi palyatif tedaviler uygulanabilmektedir. Bu sunum ile çok nadir görülen bir kalıtsal metabolik hastalığı paylaşmak, KMH'ların erişkin dönemde de tanı alabileceğine vurgu yapmak ve sık yapılan rutin biyokimyasal tetkik sonuçlarındaki yükseklikler kadar düşüklüklerin de tanılmal önemine olduğuna dikkat çekmek istedik.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### **Nadir görülen bir ev kazası olgusu: yüksekten yabancı cisim (cam boru) üzerine düşme sonrası yaralanma**

A rare case of home accidents: injury after the fall on the foreign body (glass pipe)

Gamze Gökulu<sup>1</sup>, Sevcan Bilen<sup>1</sup>, Pınar Çay<sup>1</sup>, Utku Özer<sup>1</sup>, Önder Özden<sup>2</sup>, Galib Bairamovi<sup>2</sup>, Hayri Levent Yılmaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):14-15*

#### **GİRİŞ**

Kaza, önceden planlanmamış, beklenmeyen, ani olarak ortaya çıkan ve yaralanma, hasar ile sonuçlanabilen, önlenilebilir bir olaydır. Kazalar, toplumlarda sağlık sorunları içinde önemli bir yere sahiptir. Çocuklukta yaşanan kazaların önemli bir kısmı, “ölümle sonuçlanmayan çocuk kazaları”nın ise yaklaşık yarısı ev ve etrafındaki ortamda gerçekleşmektedir. Bu olgu sunumunda, kazalarda alınması gereken önlemlere dikkat çekmek için yüksekten bir cam borunun üzerine düşerek yaralanan bir hastanın tartışılması amaçlandı.

#### **OLGU**

Sekiz yaşında kız olgu yaklaşık 3 metre yüksekliğindeki damdan, 1 metre uzunluğunda, 4 cm çapındaki borunun üzerine düşerek yaralanma yakınması ile hastanemizin acil polikliniğine getirildi. Hasta, etrafında korkuluk veya herhangi bir koruması olmayan damda oynarken dengesini kaybederek duvara dayalı, bir beze sarılı dik pozisyonda duran cam borunun üzerine oturur pozisyonda düşmüş. Düşme sonrası vücuduna anal bölgesinin yan tarafından cam boru girmiş. Getirildiğinde yaşamsal bulguları normal aralıklarda olan hasta, ajite ve sürekli ağlıyordu. Fizik muayenesinde rektal bölgede anal açıklığın bitişinde sağ tarafından etrafında bez sarılı cam boru penetre olmuş idi. Diğer sistem

muayenelerinde özellik saptanmadı. Laboratuvar değerleri normal sınırlarda idi. Tetanoz aşısı ve ilk müdahalesinin ardından görüntülemeleri yapıldı. Çekilen beyin, spinal ve göğüs bilgisayarlı tomografisinde özellik saptanmadı. Kontrastlı batin bilgisayarlı tomografisi: ‘Yabancı cisim perirektal alandan girerek rektumla ilişki tam göstermeyecek şekilde, rektumu sağa doğru deviyeye etmiştir. Rektum duvar devamlılığı tam değerlendirilememiştir. Prerektal alanda minimal hava dansitesi mevcuttur. Yabancı cisim foramen sakralisten, sakroiliak eklem seviyesinden geçmiştir. Lomber 5. vertebra lamina komşuluğundan ve parasöspinal kaslardan geçerek sola ve cilt altına uzanmıştır. İnternal iliak arterin dalları ile yakın komşulukta olup damar travmatizasyonu ekarte edilemez.’ şeklinde yorumlanmıştır. Çocuk cerrahisi ve ortopedi bölümü tarafından değerlendirilen hasta acil operasyona alınmıştır. Operasyon sonrası çocuk cerrahisi servisinde 15 gün yatırılarak izlenmiş sonrasında şifa ile taburcu edilmiştir.

#### **TARTIŞMA**

Çocuklar ev ve etrafında oluşabilecek kazalar yönünden riskli grubu oluşturmaktadır. Çocuklarda görme alanının yeterince gelişmemiş olması, öğrenme ve araştırma merakı, seslerin yerlerini belirlemede yetersizlik ve 36 ay altında özdenetim yeteneğinin kısıtlılığı çocuğa ait önemli risk etkenlerini oluşturur. On yaş altı çocuklarda görülen ev kazaları içinde düşmeler, yanıklar ve zehirlenmeler ilk sıraları

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gamze Gökulu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Adana, Turkey

paylaşmaktadır. Ayrıca anne- babaların çocuk güvenliği konusundaki bilgi, tutum, davranışlarının yetersizliği çocuğun gözetimindeki eksiklikler ve ev ortamlarının çocuk güvenliğini sağlayacak şekilde düzenlenmemesi kazaları kolaylaştırıcı etmenlerdir. Çocukların evdeki ve evin etrafındaki tehlikelere maruziyetinin azaltılabildiği durumlarda, tıbbi girişim gerektiren ev kazalarına bağlı yaralanmaların yüzde 70 oranında azaldığı gösterilmiştir. Engellenebilir özellikte olan bu tür kazalar, çocuk, aile ve toplum açısından çeşitli derecelerde iş-gücü kaybı ve parasal sorunlara neden olan önemli bir halk sağlığı sorunudur. Deneyimlediğimiz olgumuz bize bu konu ile ilgili ailelerin bilgilendirilmesi, farkındalık yaratılması gerekliliğini göstermiştir. Sorunun çözümü için kazalara hazırlayıcı nedenlerin bilinmesi, risk altındaki çocukların belirlenmesi ve koruyucu yöntemlerin geliştirilmesi yararlı olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Erkal S, Şafak S, Determination of the risks of domestic accidents for the 0-6 age group in the Tuzluca Village Clinic neighborhood. The Turkish Journal of Pediatrics 2006;48:56-62.
2. Morrongoello BA, Ondejko L, Littlejohn A. Understanding Toddlers' In-Home Injuries: I. Context, Correlates, and Determinants. Journal of Pediatric Psychology. 2004;29(6):415- 431.
3. Morrongoello BA, Schell SL, Schmidt S. "Please keep an eye on your younger sister": sibling supervision and young children's risk of unintentional injury. Inj Prev. 2010 Dec;16(6):398- 402. Epub 2010 Aug 30.
4. Karatepe TU, Akış N. 0-6 Yaş Çocuklarda Ev Kazası Geçirme Sıklığı ve İlişkili Faktörler. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2013,39(3):165-168.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Nadir bir kolestaz nedeni: Tip-2 sitrülinemili olgu sunumu

A rare cause of a cholestasis: case report of citrullinemia Type-2

Gökçe İplik<sup>1</sup>, Sebile Kılavuz<sup>2</sup>, Deniz Kor<sup>3</sup>, Fatma Derya Bulut<sup>4</sup>, Serhan Küpeli<sup>5</sup>,  
Neslihan Önenli Mungan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>3</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>5</sup>Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Van, Turkey

<sup>4</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):16-17*

## GİRİŞ

Sitrulinemi tip II (Sitrin eksikliği), ağırlıklı olarak karaciğerde sentezlenen ve sitrin adı verilen aspartat/glutamat taşıyıcı izoform 2 (AGT2) proteinini kodlayan *SLC25A13* genindeki mutasyonların neden olduğu otozomal resesif geçişli nadir bir kalıtsal metabolik hastalıktır. AGT2'nin temel görevi arjininosüksinat sentetaz (ASS) enzimi için gerekli mitokondriyal aspartat ve sitozolik glutamat değişimini sağlamaktır. Bu nedenle sonuç olarak, sitrin eksikliğinde ASS enzimi tüm vücutta değil, sadece karaciğer dokusunda eksik olmaktadır. Sitrin eksikliği başlangıç yaşına göre üç farklı şekilde karşımıza gelebilir. Bunlar neonatal intrahepatik kolestaz, erişkin başlangıçlı form ve ikisi arasındaki geçiş fenotipi olarak bilinmektedir. Neonatal formdaki hastalarda genellikle kolestaz, difüz yağlı karaciğer, hepatik fibrozis, karaciğer disfonksiyonu, hipoalbuminemi, hipoglisemi, koagülasyon bozukluğu, kanda sitrülün yüksekliği ve galaktozürü olur. Galaktozürü olduğu için de klinik bulguları sıklıkla klasik galaktozemiyle karışabilir. Erken tanı alabilen hastalarda galaktoz kısıtlı/orta zincirli trigliseritten zengin mama ile beslenme tam iyileşme sağlarken, tedavi geciktüğünde hastalarda kronik karaciğer hasarı gelişmektedir.

## OLGU

2 aylık kız hasta doğduğundan beri fark edilen sarılık yakınması nedeniyle getirildi. Anne-baba birinci derece kuzen akrabaydı. Doğum öyküsünde özellik olmayan hastanın 3 günlükken sarılığının başladığı ve bunun için fototerapi tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 3610 gr (5-10. p), boyu: 53 cm (10-25.p), baş çevresi: 37 cm (10-25.p) idi. Sistemik muayenesinde kirli sarı renk dışında 3-4 cm hepatomegalisi vardı. Gözde katarakt saptanmadı. Laboratuvar incelemede; AST: 135 U/L, ALT: 31 U/L, total bilirubin: 8,4 mg/dL, direk bilirubin: 3,6 mg/dL, ALP: 316 U/L, GGT: 84 U/L, AFP>30.000 idi. Kolestaz etiyojisi araştırılan hastanın en göze çarpan laboratuvar bulgusu idrarında yüksek oranda galaktoz pozitifliği olmasıydı. Ancak eş zamanlı olarak bakılan kan aminoasitlerinde de sitrülün çok yüksekti (434 µmol/L N: 6-35µmol/L). Bu sonuçlarla sitrülünemi tip-2 tanısı düşünülen hastanın *SLC25A13* geninde de tanıyı kesinleştiren homozigot p.L598R (c.1793T>G) mutasyonu saptandı. Tedavide galaktozemidekine benzer şekilde laktoz ve galaktozsuz mama başlandı. Takiplerinde 10 gün içerisinde bulguları geriledi. 3 yaşından sonra ise serbest diyetle geçildi.



## TARTIŞMA

Sitrülinemi tip-2 nadir görülen bir kalıtsal metabolik hastalıktır. Çoğunlukla tedaviye iyi yanıt vermesine rağmen bazı olgularda kronik karaciğer gelişebilmektedir. Kolestaz tablosunda başvuran hastalarda galaktozüri saptandığında öncelikle daha sık görülen galaktozemi tanısı akla gelmektedir.

Ancak göz muayenesinde kataraktın olmayışı ve galaktoz-1-fosfat üridil transferaz enzim aktivitesinin normal düzeylerde olması ile sitrülinemi tip-2 düşünülmektedir. Olgumuzu sitrin eksikliğinin kolay ve etkin bir tedavisi olması, galaktozemiye benzer klinik bulgulara yol açtığı için kolestaz etiyolojisinde düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amaçlarıyla bildirdik.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Konjenital lenfödem: Milroy hastalığı tanısı alan bir çocuk olgu

Congenital lymphedema: case of a child with Milroy disease diagnosis

Gülşah Kurtcebe<sup>1</sup>, Zeliha Haytoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):18-19*

#### GİRİŞ

Lenfödem lenfatik dolaşımın konjenital veya edinsel bazı nedenlerle bozulması sonucu, proteinden zengin interstisyel sıvının jeneralize veya bölgesel olarak birikimiyle karakterize bir durumdur.<sup>1</sup> Primer lenfödem 100000 de 1 oranda görülen nadir bir tablodur.<sup>1</sup> Primer lenfödem sporadik ve kalıtsal tipleri vardır. Kalıtsal konjenital lenfödem veya kalıtsal lenfödem tip I (Milroy hastalığı) otozomal dominant olarak kalıtılır.<sup>2</sup> Etkilenen bireyler genellikle doğumdan hemen sonra her iki alt ekstremitede lenfödem gelişir.<sup>2</sup> Burada doğumdan itibaren her iki alt ekstremitede ödem gözlenen hastanın, ayrıntı tanısında, ender görülen primer lenf ödemin de göz önünde bulundurulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

#### OLGU

3 yaşında erkek hasta doğduğundan beri her iki ayak sırtında ve bacaklarda ödem şikayetiyle Çukurova Üniversitesi Genel Çocuk Polikliniğine başvurdu. Öyküsünde eşlik eden ishal, sarılık kusma yok idi. Özgeçmişinde miadında normal vajinal yoldan 3,000 g olarak doğduğu öğrenildi. Soygeçmişinde ebeveynler arasında akrabalık yoktu ve ailede benzer yakınmaları olan başka hasta yoktu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, vital bulguları normal sınırdaki idi. Hastanın sendromik görünümü yoktu. Her iki ayak sırtı ve bacaklarda gode bırakan ödem mevcuttu (Resim 1) Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, serum albümin, kreatinin, AST, ALT, ALP, GGT, idrar

protein/kreatinin oranı, idrar incelemeleri, akciğer grafisi, ekokardiografi ve alt ekstremitelerin venöz ve arteriyel renkli doppler ultrasonografileri normaldi. Dış merkezde yapılan tetkiklerinde kromozom analizi 46; XY idi. Alt ekstremitelerde lenfosintigrafisinde injeksiyon bölgesi proksimalinde lenfatik klirens izlenmeyen vakaya primer konjenital lenfödem (Milroy hastalığı) tanısı konuldu. Hasta rehabilitasyon amacıyla fizik tedavi bölümüne yönlendirildi.

#### TARTIŞMA

Çocuklarda alt ekstremitelerde ödeme yol açan pek çok neden bulunmaktadır. Lenfödem etyolojiye göre primer lenfödem ve sekonder lenfödem şeklinde sınıflandırılır. Lenfödem %99'u sekonder lenfödemedir. Primer lenfödem, lenfödem ilk saptandığı yaşa göre 3 e ayrılır.<sup>3</sup>

- Konjenital Lenfödem: Doğumdan ilk 2 yaşa kadar olan dönem.
- Lenfödem prekoks: En sık pubertede ortaya çıkmakla birlikte 3. dekatta da görülebilir. Primer lenfödem en sık şeklidir. Çoğunlukla tek taraflı, alt ekstremitelerde ve kızlarda görülür. En sık puberte ve gebelikte ortaya çıkar

Lenfödem tarda: 35 yaş üstü görülür. En nadir formudur.

Konjenital lenf ödem başlığında pek çok sendrom ve kromozom bozuklukları yer almaktadır. Hastamızda mevcut bulgular ile sendromik veya kromozomal bozukluğun eşlik ettiği konjenital lenf ödem tanısı ekarte edilmiştir. Kalıtsal lenfödem 1A (OMIM 153100) (Milroy hastalığı) esas olarak konjenital

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Gülşah Kurtcebe, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

bařlangıçlı bir lenfödemdir, lenfatiklerin gelişiminde ve / veya işlevinde başarısızlığa bađlı olarak ekstremiteilerin şişmesi, interstisyel sıvı boşluđunda lenf birikmesine yol aar. Milroy hastalığında lenfödem doğumdan itibaren mevcuttur. En sık alt ekstremiteler, kollar, yüz ve genital bölgede görülür. Lenfödem alt ekstremitede genellikle bilateraldir Bizim hastamızda da doğuřtan itibaren bilateral alt ekstremitede ödem mevcut idi. Bizim hastamızda da tanı; klinik, fizik muayene ve lenfosintigrafı ile konuldu.

Milroy hastalığının komplikasyonları arasında bađırsak albümin kaybına bađlı hipoproteinemi, etkilenen ekstremitede enfeksiyona karřı artan duyarlılık ve anjiyosarkom gelişme riski bulunur. Hastamızda adı geen komplikasyonlar saptanmadı.

Tablonun yönetimi semptomatiktir. Manuel lenfatik drenaj, cilt bakımı ve drenaj arttırıcı egzersizden oluřan tedavis lenfödemin azalmasına neden olur,

ancak genellikle geicidir. Kanıtlanmış bir tıbbi tedavisi yoktur<sup>4</sup> Hastamız rehabilitasyon amalı fizik tedavi bölümüne yönlendirildi.

## KAYNAKLAR

1. Zuther JE. Pathology. In: Zuther JE, Norton S, editors. Lymphedema Management: The Comprehensive Guide for Practitioners, 3rd ed. New York: Thieme; 2013;46–122.
2. Quéré I, Moffatt C. Care of children with lymphoedema: International lymphoedema framework; 2010. <https://www.lympho.org/portfolio/care-of-children-with-lymphoedema/> Rockson SG. Lymphedema. Am J Med 2001;110:288–95
3. Executive Committee. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2016 consensus document of the International Society of Lymphology. Lymphology. 2016;49:170–84.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### **Batında asit ve vücutta yaygın ödem nedeniyle gelen çocuk hastada tüberküloz peritonit**

Tuberculosis peritonitis in child patient that comes with intention of abdomen acid and generalized edema in the body

Gülşah Kurtcebe<sup>1</sup>, Zeliha Haytoğlu<sup>1</sup>, Özlem Özgür Gündeşlioğlu<sup>2</sup>, Derya Alabaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):20-21*

#### **GİRİŞ**

Çocuklarda akciğer dışı tüberküloz, erişkinlere göre daha sık görülmektedir. Abdominal TB, tedavi edilmeyen TB olgularının %6- 38'inde görülebilir. En sık lenfohematojen yayılma bağı olarak gelişir. Ancak enfekte balgam veya kontamine süt alımı ile de enfeksiyon gelişebilmektedir. Tüberküloz peritonit çocukluk çağında sık görülmez. Biz 13 yaşında tüberküloz peritonit tanısı almış olguyu sunduk.

#### **OLGU**

13 yaşında kız hasta, 3 yıl önce yüzde ve ayaklarda şişlik, eklem ağrısı şikayetleriyle başvurduğu dış merkezde nefrotik sendrom düşünülerek 2 ay steroid tedavisi almıştı. Şikayetleri gerileyen hastanın son 2 aydır yüzde, göz kapaklarında ve her 2 alt ekstremitede tekrar ödem gelişmesi üzerine yapılan batın USG sinde yaygın asit saptanmıştı. Periton biyopsisi nonspesifik kronik peritonit olarak raporlanmıştı. Hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla Çukurova Üniversitesi Genel Çocuk Polikliniğine sevk edilmişti. FM de genel durumu iyi, vital bulguları normal, göz kapakları hafif ödemli. Orofarinks doğal, servikalde milimetrik Lap mevcuttu. Akciğer sesleri doğal. KVS ritmik. Batın serbest. Hepatomegali, splenomegali yok. Pretibialde 3+ ödem mevcuttu. Tetkiklerinde serum albümin, lipidler, idrar protein/kreatinin normaldi. Alt ekstremitte arter/ven doppler USG normal. Batın USG de en kalın yerinde

75mm kalınlığında serbest mayi(asit?) olması üzerine çekilen batın ve toraks tomografide: sağ akciğerde sekel plevrals kalsifikasyonlar, minimal efüzyon, atelettazik değişiklikler, mezenterik multiple lenf nodu ve batında yaygın asit saptanmasıyla PPD 20x20mm ve quantiferonun pozitif gelmesi üzerine abdominal tüberküloz tanısı ile hastaya antitüberküloz tedavi başlandı.

#### **TARTIŞMA**

Tüberküloz tanı ve tedavisindeki ilerlemelere rağmen tüm dünyada ve ülkemizde önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. Akciğer klinik belirtileri genellikle enfeksiyonun başlangıcından sonraki 1-6 ay görülür. Primer enfeksiyondan 2-6 ay sonra, basilin önce bölgesel lenf bezlerine oradan da torasik kanal yoluyla hematojen yoldan yayılması sonucu ortaya çıkar. Abdominal tüberküloz da en sık lenfohematojen yolla yayılır. Abdominal tüberkülozda bölgesel lenf nodu, peritoneal kavite, gastrointestinal sistem, karaciğer, dalak, adrenal bezler ve pankreas olmak üzere karın içindeki tüm dokular etkilenebilir. Ülkemiz gibi tüberkülozun sık görüldüğü ülkelerde akciğer bulguları olmadan karın şişliği, asit gibi bulguları olan çocuklarda ayırıcı tanıda abdominal tüberküloz düşünülmelidir.

#### **KAYNAKLAR**

1. Starke JR. New concepts in childhood tuberculosis.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülşah Kurtcebe, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

1. Curr Opin Pediatr. 2007;19:306.
2. Nelson LJ, Wells CD. Global epidemiology of childhood tuberculosis. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2004;8:636
3. Cruz AT, Starke JR. Clinical manifestations of tuberculosis in children. *Paediatr Respir Rev.* 2007;8:107.
4. Vaid U, Kane GC. Tuberculosis Peritonitis. *Microbiol Spectr.* 2017;5.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Tektal gliom: olgu sunumu

Tectal glioma: a case report

Günay Mirzayeva<sup>1</sup>, Serhan Küpeli<sup>2</sup>, Derviş Mansuri Yılmaz<sup>3</sup>, Gülay Sezgin<sup>2</sup>, İbrahim Bayram<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, <sup>3</sup>Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):22-25*

### GİRİŞ

Dünyada çocukluk çağı kanserlerinin %19'unu santral sinir sistemi (SSS) tümörleri oluşturmakta ve lösemilerden sonra ikinci sıklıkta görülmektedir (1). Türkiye'de çocukluk çağı kanserlerinin %13 kadarını santral sinir sistemi (SSS) tümörleri oluşturmaktadır. SSS ve spinal kanal tümörleri, lösemilerden sonra çocuklarda en sık görülen kanser grubu olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu önemli tümörler Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ) sınıflamasına göre değerlendirilmekte ve astrositik tümörlerin bir kısmının yanı sıra, nöronal/glionöronal, embriyonal ve ependimal tümörler çocukluk çağında daha sık görülmektedir.

Gliomlar, primer pediatrik SSS tümörlerinden, nöroepitelial tümör grubu içinde yer almaktadır. Bu grup içinde astrositom, oligodendrogliom, ependimom, miks gliom, nöronal ve miks glial tümörler ve miks glial mezenşimal tümör tipleri olarak patolojik tanı alırlar. Glial tümörlerin sebebi bilinmemekte olup Nörofibromatosis tip I (NF1) (NF1 gen mutasyonu), Li-Fraumeni sendromu (TP53 gen mutasyonu) ve Turcot sendromu (adenomatoz polipozis koli gen mutasyonu) gibi bazı ailesel kanser sendromlarında görülme riski artmaktadır<sup>2</sup>.

Tektal gliom beyin sapı gliomunun bir alt tipidir. Daha çok pediatrik popülasyonda ortaya çıkan, yavaş büyümesi ve düşük dereceli olması ile karakterize nadir bir tümördür<sup>3,4</sup>. Akuaduktusun posteryorunda yerleşmiş olduğu için sıklıkla beyin-omurilik sıvısının dolaşımının engellenmesine neden

olur. Hastalar sıklıkla kafa içi basınç artışı ve hidrosefali semptomları ile gelir. Genellikle hastalık iyi huylu seyreder, fakat mortal seyrettiği de bilinir<sup>1,3</sup>.

Bu olgu sunumunda üç yıllık bir süre boyunca takibi devam eden, kontrol MR görüntülemelerinde tümör boyutu stabil ve ventrikülostomi sonrası şikayetleri gerileyen tektal gliom olgusu sunulmaktadır.

### OLGU

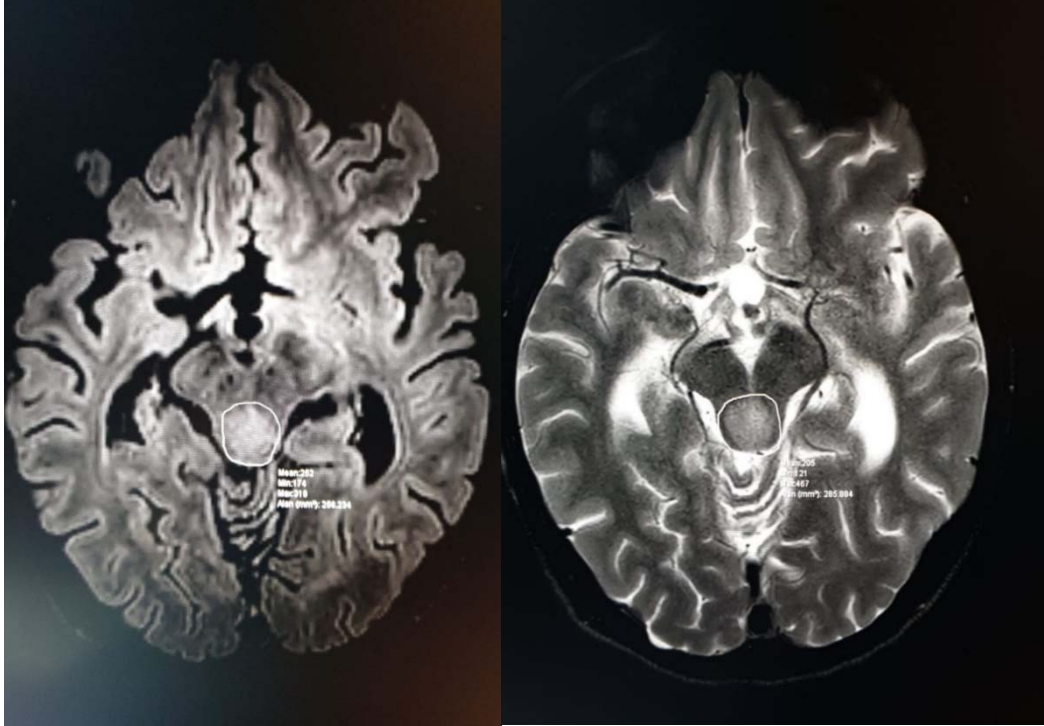
Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 13 yaşında erkek hasta baş dönmesi, kusma ve dengesizlik şikayetleri ile Nisan 2017'de hastaneye başvurdu. Muayenede genel durumu orta iyi, bilinç açık, soluk ve halsiz görünümdeydi. Pupiller izokorik, direkt ve indirekt ışık refleksleri bilateral pozitif. Oro-farenks hafif hiperemik, akciğer sesleri doğal, batın rahat, nörolojik muayenesi normaldi.

MR görüntülemesinde tektum düzeyinde belirgin kontrastlanma özelliği göstermeyen aksiyelde genişliği 13x11 mm boyutlarında hafif lobüle konturlu düzgün sınırlı kitle izlendi (Şekil 1). Akuadukt düzeyi oblitere görünümde izlenmiş olup lateral ventrikül belirgin balone ve ekspansiv görüldü. Periventriküler düzeyde kronik hidrosefali bulgularına sekonder gliotik sinyal değişiklikleri ve subependimal BOS sızıntısına sekonder sinyal kaydı izlendi. Basınçlı hidrosefalisi olduğu düşünülen hasta göz bölümüne konsültasyon için gönderildi. Fundoskopik muayenede papil staz görüldü. Kitle, akuadukt stenozu, ventriküloomegali ve papil stazi görülmesi üzerine hasta beyin cerrahi servisine

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Fikret Ferzan Giynas, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

yatırılarak BOS akım MRG çekildi. Kan tahlilleri yapıldı. Tahlil sonuçlarında WBC 6800/ $\mu$ L, ANS 3450/ $\mu$ L, Hgb 14.8g/dl, Hct % 42.3, PLT 289000/ $\mu$ L, biyokimya ve koagülasyonunda bir özellik gözlenmedi. Ameliyat öncesi hazırlıkları yapılan hasta operasyona alındı. VP şant yerleştirildi.

İşlem sonrası takiplerinde nörolojik defisiti olmadı, kontrol MR görüntülemesinde şant trasesi ve bu trase düzeyinde postop hava koleksiyonları izlendi. Basınçlı hidrosefali bulguları izlenmekte olup 3. ventrikül çapı yaklaşık 2 cm olarak ölçüldü.



Şekil 1. Tektal gliom kontrastlı MR görüntüsü.

Ameliyat sonrası şikayetleri gerileyen, genel durumu iyi ve vitaleri stabil seyreden hasta taburcu edildi. Hastanın taburcu edildikten sonra yakınması olmadı.

3 ay aralıklarla yapılan kontrol muayenelerinde ve MR görüntülemelerinde değişiklik gözlenmemiş, tektum düzeyinde izlenmiş olan düzgün sınırlı kitle stabil görünümde idi. Hidrosefali bulgularında hafif regresyon mevcut olup (3. ventrikül çapı yeni tetkikte 17 mm) basınçlı hidrosefaliye bağlı subepandimal BOS sızıntısına sekonder sinyal kaydının regrese olduğu görüldü. Sağ frontalden yerleştirilmiş VP şant kateteri izlenmemekte olup şant trasesinde bant şeklinde lökomalazik alanlar izlendi. Devam eden basınçsız hidrosefali ve stabil tektal gliom düşünülürdü.

Hastanın bir önceki kontrolünden 6 ay sonraki beyin MR görüntülemesi incelendiğinde bilateral yan ventriküllerde hafif dilate deforme görünüm stabil olup 3.ventrikül çapı 16 mm, tektal yerleşimli 14x12 mm boyutlu stabil lezyon görülmüştür. Ventrikülostomi düzeyinde akım mevcut olup bir önceki tetkikler ile arasında anlamlı fark saptanmadı.

6 ay arayla takip edilen ve tetkikleri stabil olan hasta tedavi ve takibinin planlanması için konseye çıkarıldı. Beyin cerrahisi tarafından mevcut bulgularla biyopsi veya rezeksyonun uygun olmadığı hasta ve kitle stabil olduğu sürece takip gerektiği önerildi. Çocuk onkolojisi tarafından ise iki yıldır stabil seyreden hastaya, cerrahi tedaviden yararlanamayacaksa radyoterapi ve gamma-knife açısından radyasyon

onkolojisine danışılması, operasyon olursa patoloji sonucuna göre gerekirse kemoterapi verilebileceği söylendi. Sonuç olarak konseyde hastanın lezyonunun yeri itibarı ile özellikle ışınal tedavi yöntemleri ile uygunluğun araştırılması, operasyon olursa kemoterapinin değerlendirilmesi kararı alındı. Radyasyon onkolojisine yönlendirilen hastaya stabil seyrettiği sürece 3-6 ay aralıklarla MR görüntüleme ile takip edilmesi önerildi. Mevcut lezyon için gamma knife yapılmasının düşünülmediği söylendi.

Hastanın 3 ay aralıklarla yapılan kontrol muayeneleri ve MR görüntülerinde değişiklik gözlenmemiş olup kitle boyutunun stabil seyrettiği gözlenmiştir. Halen hastanın takibi devam etmektedir.

## TARTIŞMA

Tektum çift superior ve inferior koliküllerden oluşarak mezensefalunun dorsal kısmında yerleşmiştir. Serebral akuaduktusun posteryorunda olması nedeniyle bu lokalizasyonda olan fokal tümörler BOS dolaşımını engelleyerek intrakranial basınç artışı ve hidrosefaliye yol açar<sup>5</sup>. BT ve MR görüntülemenin tıpta kullanılmadığı dönemlerde, tektal gliomlar sadece postmortem muayenelerde teşhis edilebilmekteydi. Vücuttaki en küçük lezyonlardan olan tektal gliomlar görüntüleme tekniklerinin, özellikle MRG'nin ortaya çıkmasıyla birlikte, erken evrede tanı alabilmektedir<sup>7</sup>.

Çoğu tektal tümörler intrakranial basınç artışı ve hidrosefali ile seyreden düzgün sınırlı, intrinsik fokal lezyonlardır. Fakat nadir de olsa kranial sinirlere bası yapan ve bası yaptığı lokalizasyona özgü bulgular veren tektal tümörler de görülmektedir<sup>5,8</sup>. Tektal tümörler farklı büyüme paternleri izlemektedir, çoğu kısmı sinir lifleri boyunca yakınındaki yapılara bası yapmadan uzun sürede boylamasına uzanır, diğerleri erken evrelerde ekzofitik olarak, talamus veya ponsu istila ederek daha agresif bir şekilde büyür<sup>9</sup>. Bu tümörlerin yönetim planı da farklıdır. Obstrüktif hidrosefali ile başvuran pediatrik tektal gliomun ilk tedavisi BOS dolaşımını düzenlemek için VP şant yerleştirilmesidir. Takiplerinde tümörün hızla büyümesi ve kliniğin ilerlemesi durumunda kontrollü bir şekilde biyopsi/rezeksiyon yapılabilir<sup>10</sup>. Literatürde tektal gliomların biyopsi veya rezeksiyonu sonrasında görme bozuklukları, bakış felci ve intrakranial kanamalar gibi önemli cerrahi komplikasyonlar geliştiği görülmüştür. Oluşabilecek riskler ve önemli cerrahi morbiditeler göz önüne alındığında tümör rezeksiyonundan kaçınılmalıdır<sup>10,11</sup>.

Sadece atipik radyografik görünümü olan tümörlere tedavisinin yönetimi için biyopsi/debulking önerilmektedir<sup>6,11</sup>.

Bizim hastamızda da oluşabilecek morbidite göz önüne alınarak operasyon düşünülmemiştir.

Nörogörüntüleme gliomlu hastaların tedavisinde önemli bir rol oynamaktadır. Geleneksel MR görüntüleme standart görüntüleme yöntemi olmanın yanı sıra, düşük dereceli gliomları yüksek dereceli gliomlardan güvenilir bir şekilde ayırt etmede, gliomanın önemli moleküler özelliklerini belirlemede, biyopsi için uygun bir hedef seçmede, cerrahi veya radyocerrahi için hedef alanı tanımlamada ve tümör progresyonunu olgun göstermede yeterli olmamaktadır. Bunun için son yıllarda Gadolinium veya Ferumoksiteol kontrastları kullanan dinamik kontrastlı MRG dahil perfüzyon görüntüleme, Manyetik rezonansespektroskopi, amid proton transfer görüntüleme kullanılabilmektedir<sup>12,14</sup>.

Tektal glioma yönetimi her zaman önemli bir tartışma konusu olmuştur. Kritik bir yerde bulunması cerrahi tedaviyi zorlaştırır. Stereotaktik radyocerrahi, gamma knife uygun vakalarda tercih edilen bir noninvaziv tedavi seçeneğidir<sup>13</sup>. Radyoterapi ve kemoterapi duruma göre planlanmaktadır.

Pediatrik tektal gliom kronik bir hastalık olarak düşünülmelidir, uzun süreli takip progresyonu erken tanımlamada çok önemlidir<sup>10,14</sup>.

Bizim sunmuş olduğumuz tektal gliom olgusunun ilk başvurusunda mevcut olan şikayetleri intrakranial basınç ve hidrosefaliye yönelik cerrahi tedavisinden sonra düzelmiş olup, üç yıllık takip süresinde kitlesi ve kliniği stabil seyretmesi üzerine başka tedavi önerilmemiş, takiplerine devam etmesinin önemli olduğu vurgulanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Kutluk MT, Türk Pediatri Onkoloji Grubu adına. Çocukluk Çağı Kanserlerinin Epidemiyolojisi. Klinik Gelişim Dergisi. 2007;20:5-12.
2. Hottinger AF, Khakoo Y. Neurooncology of familial cancer syndromes. J Child Neurol. 2009;24:1526-35.
3. Daglioglu E, Cataltepe O, Akalan N: Tectal gliomas in children: the implications for natural history and management strategy. Pediatr Neurosurg. 2003;38:223-231.
4. Burzynski SR, Janicki TJ, Burzynski GS, Marszalek A: Long-term survival (>13 years) in a child with recurrent diffuse intrinsic pontine glioma: a case report. J Pediatr Hemato-Oncol. 2014;36: e433-e439.







5. May P, Blaser SI, Hoffman HJ, Humphreys RP, Harwood-Nash DC: Benign intrinsic tectal 'tumors' in children. *J Neurosurg.* 1991;74:867–871.
6. Stark AM, Fritsch MJ, Claviez A et al: Management of tectal glioma in childhood. *Pediatr Neurol.* 2005;33:33–38.
7. Sun B, Wang CC, Wang J: MRI characteristics of midbrain tumors. *Neuroradiology.* 1999;411:158–162.
8. Guillamo J-S, Doz F, Delattre J-Y Brain stem gliomas. *Current Opinion in Neurology.* 2001;14:711–715.
9. Bowers D.C, Georgiades C, Aronson LJ et al: Tectal gliomas: natural history of an indolent lesion in pediatric patients. *Pediatr Neurosurg.* 2000;32:24–29.
10. Anthony P. Y. Liu<sup>1</sup>, Julie H. Harreld, Lisa M. Jacola et al Tectal glioma as a distinct diagnostic entity: a comprehensive clinical, imaging, histologic and molecular analysis. *Acta Neuropathologica Communications.* 2018;6:101-113.
11. Lapras C, Bognar L, Turjman F, Villanyi E, Mottolese C, Fischer C et al Tectal plate gliomas. Part I: microsurgery of the tectal plate gliomas. *Acta Neurochir.* 1994;126:76–83.
12. Alipi V.B, Reed R, Patrick T, Jerome J. Graber, Clinical Imaging for Diagnostic Challenges in the Management of Gliomas. *J Neuroimaging.* 2020;30:1-7.
13. Amr Mohamed Nageeb El-Shehaby & Wael Abdel Halim Reda & Khaled Mohamed Abdel Karim et al: Gamma Knife radiosurgery for low-grade tectal gliomas. *Acta Neurochir.* 2015;157:247–256.
14. Young RJ, Gupta A, Shah AD et al: Potential utility of conventional MRI signs in diagnosing pseudoprogession in glioblastoma. *Neurology.* 2011;76:1918-1924.

## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Dirençli kusma ile başvuran bir olguda hiatal herni

Hiatal hernia in a patient admitted with resistant vomiting

Ayşe Hitay Telefon<sup>1</sup>, Hasan Ali Telefon<sup>1</sup>, Zeliha Haytoğlu<sup>1</sup>, Önder Özden<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):26-27.*

### GİRİŞ

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) diyafragmanın gelişimsel bir defektidir. Karın içi organların göğüs boşluğuna girmesi sonucu oluşur<sup>1,2</sup>. İlk 1 aydan sonra tanı alan olgular geç tanı alan KDH olarak kabul edilir ve tüm diyafram hernisi olgularının %5-25'ini oluşturur. Hastaların %65'i bir yıl içinde semptom verir. En sık semptom süt çocukluğu döneminde solunum, daha büyük çocuklarda başta kusma olmak üzere gastrointestinal yakınmalardır<sup>3</sup>. 9 aydır her beslenme sonrası kusma yakınması ile başvurup konjenital diyafragma hernisi tanısı konulan 13 aylık olgumuzu, klinik ve radyolojik bulguları ile sunmayı amaçladık.

### OLGU

Antenatal ve postnatal takiplerinde sorunu olmayan 13 aylık kız hasta, dört aylıktan itibaren başlayan kusma nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Günde 10-15 defa her beslenme sonrasında yediklerini içerir tarzda kusması ve 2-3 günde bir sert kıvamda zorlanarak gaita çıkışı vardı. Dış merkezde antireflü tedavi başlanmış, fayda görmemişti. Fizik muayenesinde; kilosu 5 kg(<5p), boyu 66 cm(<5p), baş çevresi ise 40 cm(<5p) idi. Genel durumu iyi etrafa ilgiliydi. Ön fontanel 2x2 cm açık, normal bombe, Batını rahat, organomegalisi yoktu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Yapılan tetkiklerinde beyaz küre 18,200/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 10,4g/dL, hematokrit %30,7, platelet 586,000/mm<sup>3</sup> idi. Biyokimyasal testler normal sınırdı idi. Çekilen

akciğer grafisinde sağ hemitoraksta hava sıvı seviyesi veren, kistik lezyon görüldü (Resim 1). Hastaya çift kontrastlı mide-duodenum grafisi çekildi. Transvers kolonun ve midenin fundusunun parakardiyak alan içinde kontrastlandığı görüldü (Resim 2). Hasta konjenital diyafragma hernisi tanısı ile çocuk cerrahisi servisine yatırıldı. Hastada hiatal herni tespit edildi ve operasyona alınarak herni onarımı yapıldı. Postoperatif takiplerinde oral alımı iyi, kusması olmayan hasta taburcu edildi.



**Resim 1. Akciğer Grafisi**



Resim 2. Çift kontrastli mide-duodenum, distal kolon grafisi

## TARTIŞMA

KDH'li hastalar her zaman erken dönemde tanı almayabilir ve farklı yaşlarda farklı klinik tablolar ile başvurabilirler. Klinik semptomlar, diyafragmadaki

defektin büyüklüğü, karşı taraf akciğerin matürasyonu ile ilişkilidir; doğum sonrası erken dönemde ağır solunum yetmezliği ile ortaya çıkabileceği gibi, ilerleyen dönemde tekrarlayan solunum ve gastrointestinal sistem bulguları ile de kendini gösterebilir. Tekrarlayan ve tedaviye dirençli gastrointestinal semptomu olan küçük çocuklarda bu tanı da akla gelmeli ve hastalar ilk olarak akciğer grafisi çekilerek değerlendirilmelidir<sup>4,5</sup>.

## KAYNAKLAR

1. Kirton A, deVeber GA. Nelson Textbook of Pediatrics. 20th Ed., Canada: Elsevier, Inc. 2016.
2. Grisar-Granovsky S, Rabinowitz R, Ioscovich A, Elstein D, Schimmel MS. Congenital diaphragmatic hernia: review of the literature in reflection of unresolved dilemmas. Acta Paediatr. 2009;98(12):1874-81.
3. Kohn GP, Price RR, DeMeester SR, Zehetner J, Muensterer OJ, Awad Z et al. SAGES Guidelines Committee. Guidelines for the management of hiatal hernia. Surg Endosc. 2013;27(12):4409-28.
4. Aydoğdu İ. Çocuklarda Hiatal Herni ve Gastroözofageal Reflü Cerrahisi. Türkiye Klinikleri J Gen Surg-Special Topics. 2017;10(3):236-40.
5. Garvey EM, Ostlie DJ. Hiatal and Paraesophageal Hernia Repair in Pediatric Patients. Seminars in Pediatric Surgery. 2017;1-26.

## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Akciğerin nadir görülen konjenital parankimal hastalıklarından biri; pulmoner hipoplazi

One of the rare congenital parenchymal diseases of the lung: pulmonary hypoplasia

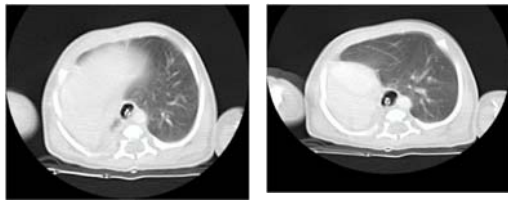
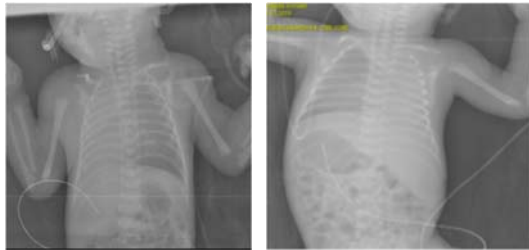
İbrahim Altun<sup>1</sup>, Ferda Özlü<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):28-29*

## GİRİŞ

Pulmoner agenezi ve hipoplazi akciğerin konjenital parankimal hastalıklarındandır. Pulmoner hipoplazi ve agenezinin sporadik olarak geliştiği düşünülmesine rağmen literatürde yayınlanan ailesel vakalar genetik geçiş ihtimalinde düşündürmektedir.



İzole olabildikleri yada bir sendromun parçası olabildikleri gibi, aynı embriyolojik kökene sahip başka anomalilerle birlikte de görülebilirler. Hastalıklardan bazıları yaşamla bağdaşmazken, birçoğu ya doğumdan hemen sonra yada ilk bir yaş

içinde bulgu verirler. Nadir bir kısmı ise erişkin dönemde tanı konulana kadar sessiz kalır.

Prenatal ultrasonografi ve Fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) teknikleri sayesinde prenatal tanısının konulabilmesi postnatal tanı koymayı kolaylaştırır. Pulmoner agenezi ve hipoplazinin solunum sıkıntısı olan term ve preterm yenidoğanların ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekir

## OLGU

27 yaşında annenin ikinci gebeliğinden ikiz eşi olarak 34 gestasyonel haftada 2035 gram doğan hasta prenatal ultrasonografik takiplerinde sağ akciğer hipoplazi tanısı ile doğdu.

Doğduktan sonra burun kanadı solunumu olan hasta nasal noninvazif mekanik ventilatör de takipe dildi. Apgar 8-9 verildi

Fizik muayene de Sağ hemitoraksta solunum sesleri duyulmadı, sol hemitoraksta solunum sesleri doğal, ek patoloji yok, fenotip normal. Postnatal PAAG'de sağ akciğerde havalanma izlenmedi. Toraks USG'de 'Sol akciğer normal izlendi', sağ akciğerde hipoplazik görünüm izlendi.'EKO'da 'hafif pulmoner hipertansiyon izlendi'. Batın USG normal olarak değerlendirildi. Toraks BT: 'Sağ akciğerde ileri hipoplazi' olarak raporlandı.

4 gün sonra head boxa alındı ve ardından oda havasında solunmaya devam etti. 1 hafta sonra kontrol EKO'da hafif pulmoner hipertansiyon izlendi, aylık iken kontrol EKO önerildi.

Takiplerinde solunum sıkıntısı olmayan, tam amenoral beslenen hasta önerilerle taburcu edildi.

İkiz eşinin Eko: normal: Batın USG: normal olarak değerlendirildi, takibinde bir problemi olmadı, taburcu edildi.

### **TARTIŞMA**

Bu olgu yenidoğan döneminde nadir görülen, solunum sıkıntısına sebep olan, ek anomalilerin eşlik

edebileceği pulmoner hipoplaziye dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

### **KAYNAKLAR**

1. Terry W Chin MD. Pediatric Pulmonary Hypoplasia, 11Aug 2017, medscape.com/article/1005696.
2. Rıza Doğan. Konjenital Akciğer Anomalileri, Journal of Clinical and Analytical Medicine.
3. Jui-Shengsu MD. Primary congenital pulmonary hypoplasia of aneonate, Journal of the Chained, 2012.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Üst havayolu obstruksiyonu sonrası negatif basınçlı pulmoner ödem gelişen çocuk olgu

Children case developing a negative pressure pulmonary edema after upper airway obstruction

İkbal Türker<sup>1</sup>, Rıza Dinçer Yıldızdaş<sup>1</sup>, Özden Özgür Horoz<sup>1</sup>, Faruk Ekinci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):30*

#### GİRİŞ

Post obstrüktif ya da negatif basınçlı akciğer ödemi, üst ve alt solunum yolu obstrüksiyonları sonrası görülebilen, acil tedavi edilmesi gereken klinik bir durumdur. Literatürde üst hava yolu obstrüksiyonlu olgularda %7-12, entübasyon uygulanan alt hava yolu obstrüksiyonlu olgularda %0,05-0,1 sıklıkta bildirilmiştir.

#### OLGU

Özgeçmişinde bilinen bir hastalığı olmayan 5,5 aylık kız hasta uyku sonrası annesi tarafından kontrol edilirken yatağında baygın şekilde burnundan kan gelirken bulunmuş. Dış merkez başvurusunda asfiksi ve travma düşünülen hastanın çekilen toraks tomografisinde pulmoner ödem görülmesi üzerine ÇÜTF çocuk yoğun bakımda takip amaçlı kabul edildi.

#### TARTIŞMA

Nonkardiyojenik akciğer ödeminin mekanizmasında, üst hava yolu tıkanıklığının neden olduğu zorlu inspirium çabasının negatif intratorasik basıncı artırmasıyla sağ kalpte preload artışı, bunun neticesi pulmoner kapiller hidrostatik basınç artışı ve alveollere sıvı transüstasyonu yer almaktadır. Tanı koymada öncelikle solunum yolu obstrüksiyonlarının klinik bulguları gözlenmelidir. Bu bulgulara eşlik eden hipoksemi, entübasyon sonrası gelen ödem sıvısı ve grafi bulguları tanıyı koymayı kolaylaştırır. Akciğer grafisinde Kerley çizgileri, peribronşial gölgelenmeler, diffüz alveoler infiltrasyonlar ve artmış opasiteler bulunabilir. Tedavi; her iki tip içinde erken tanınmayı, invaziv ya da non-invaziv ventilasyon desteğiyle sağlanan oksijen desteğini ve alta yatan hastalığın primer tedavisini gerektirir. Üst hava yolu obstrüksiyonu veya entübasyon uygulanan alt hava yolu obstrüksiyonlu olgularda mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmalıdır.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Şiddetli alobar holoprozenfali ve hidrosefalisi olan çocuk olguda leptomenenjit

Leptomenengitis in a children with a violent alobar holoprozensefal and hydrosefalia

Nimet Şaşmaz Nurdağ<sup>1</sup>, Merve Kılıç Çil<sup>2</sup>, Derya Alabaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):31*

#### GİRİŞ

Hidrosefali BOS dolanım yollarında tıkanma ya da BOS yapımı ve emilimi arasındaki dengenin bozulmasıyla, ventriküllerde genişleme ve kafa içi basıncı artmasıyla seyreden klinik tablodur. Hidrosefali konjenital ve ya edinsel nedenlere bağlıdır. Konjenital hidrosefali her 1000 canlı doğumda 1-1.5 arasında görülür. Santral sinir sistemi malformasyonları, enfeksiyonlar, intraventriküler hemorajiler, genetik defektler, travma ve teratojenler neden olabilirler.

#### OLGU

İntrauterin dönemde holoprozensefali ve hidrosefali saptananyenidoğan döneminde ventriküloperitoneal şant takılan 8 aylık kız hasta; kusma, ishal, ateş şikayetleriyle başvurduğu dış merkezde şant enfeksiyonu ile yatırılarak rezervuar ile takip edilmiş. Hipernatremi idrar dansitesinde düşüklükle diabetes insipitustanisiyle desmopressin başlanmış. Antibiyoterapiyle enfeksiyon kontrol altına alınamamış. Tarafımıza sevk edilmiş. Hastanın fizik muayenesinde baş çevresi 95p(51cm). Başını tutamıyor, oturması yok. Göz takibi mevcut. BOS değerlendirmesinde protein:401mg/dl glukoz:67, direk bakıda alan içi 19x10mm<sup>3</sup> polimorf nüveli lökosit mevcuttu. Beyin BTde; Alobar holoprozensefali, leptomeningeal tutulum, ependimit

saptandı. Rezervuar değişimi sonrası intratekal ve intravenöz antibiyoterapi başlandı. BOS kültüründe üremesi olmadı. Tedaviye rağmen protein yüksekliği devam ettiğinden rezervuar değişikliği, sonrasında eksternal ventriküler drenajla takibine devam edildi. 5 aylık antibiyoterapi ve cerrahi destekle BOS proteininin düşme eğiliminde olması, kültürlerinde üreme olmaması üzerine hastaya tekrar ventriküloperitoneal şant takılarak taburcu edildi.

#### TARTIŞMA

Hidrosefalinin patofizyolojisi altta yatan nedene, ne kadar sürede geliştiğine ve kompensatuvar mekanizmalara bağlıdır. Canlı doğanlar arasında 1:16.000 oranında görülür. En ağır formu olan alobar varyantında interhemisferik fissür, falks serebri, üçüncü ventrikül, nörohipofizin, olfaktor bulbus yoktur. Tek primitif bir ventrikül var olup talamuslar orta hatta füzyonedir. Hidrosefali dışında yüz anomalileri, renal displazi-kistler, adrenal hipoplazi, club foot, intestinal anomaliler, omfalosel, özefagus atrezisi ve kalp defektleri eşlik edebilir. Alobar holoprozensefalili bebeklerin erken dönem mortalitesi yüksek olup % 50'sinin ilk 4 ayda, % 90'ının ilk 1 yaşta kaybedildiği belirtilmektedir. Bu vaka mortalitesi yüksek olmasına rağmen erken ve efektif tedaviyle sağkalımın uzatılabileceği doğumsal anomalilere dikkat çekmek için sunulmuştur.

## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Bronşiyolite bağlı gelişen solunum sıkıntısı olan trakeostomili bir çocuk olguda Heliox tedavisi kullanımı

Use of Heliox therapy in a child case with tracheostomy with respiratory distress due to bronchiolitis

Ökkeş Özgür Mart<sup>1</sup>, R. Dinçer Yıldızdaş<sup>1</sup>, Özden Özgür Horoz<sup>1</sup>, Faruk Ekinci<sup>1</sup>, Merve Mısırlıoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana

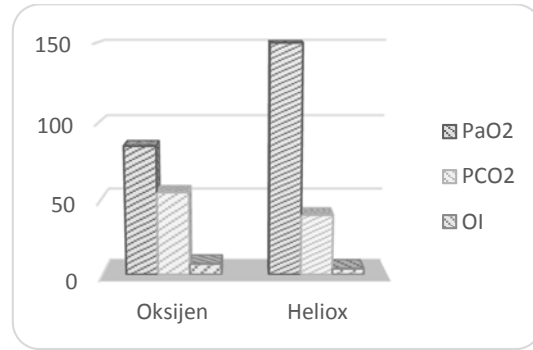
*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):32-33*

#### GİRİŞ

Akut viral bronşiyolit, hava yolu obstrüksiyonu ve türbülant gaz akışı ile ilişkilidir.<sup>1</sup> Helyum-oksijen gaz karışımı olan Heliox, yüksek dirençli hava yollarından gaz akımını arttırabilir ve solunum iş yükünü azaltabilir.<sup>2</sup> Solunum sinsityal virüsü (RSV) bronşiyoliti, infant döneminde hastaneye yatışın en önde gelen nedenlerinden biridir.<sup>3</sup> Burada, kliniğimizde solunum sıkıntısı, bronşiyolit nedenleriyle tedavi edilen trakeostomili bir olgumuzda heliox tedavisinin kullanımı sunuldu.

#### OLGU

11 aylık kız hasta, 4 aylıkken kilo alamama şikayeti nedeniyle başvurduğu dış merkezde AVSD tanısı alıyor. 6 aylıkken kalp damar cerrahisi tarafından opere ediliyor, hastada ekstübasyon sonrası arrest geliyor ve KPR uygulanıyor. Daha sonra hasta ekstübe edilemiyor ve trakeostomi açılıyor. Hasta trakeostomili spontan solunumda izlenmeye başlıyor. Hasta Aralık 2018'de ateş, solunum sıkıntısı şikayetleriyle çocuk yoğun bakıma yatırılıyor. Hasta mekanik ventilatör ile izleniyor, sedasyon-analjezi altında takip ediliyor. Salbutamol, ipratropium bromür, prednisolon, magnezyum SO<sub>4</sub> ve aminofilin tedavileri almasına rağmen hastada yeterli ventilasyon sağlanamıyor. Saturasyon %60 FiO<sub>2</sub> ile >95 sağlanabiliyor idi.



Kan gazında PaO<sub>2</sub> 85, PCO<sub>2</sub> 55 iken, oksijenizasyon indeksi 7.3 olarak hesaplanıyor. Hastanın aldığı bronkodilatör tedavilere rağmen solunum mekaniklerinde yeterli düzelme sağlanmaması nedeniyle, hastaya heliox (He %70 – O<sub>2</sub> %30) başlandı. 4 saatlik heliox tedavisi sonrasında hastanın solunum mekaniklerinde ciddi düzelmeler sağlandı. Hastanın kan gazında PaO<sub>2</sub> 150, PCO<sub>2</sub> 40 ve OI 4 oluyor. Mekanik ventilatör parametrelerinde weaning yapılıyor. Hastanın heliox tedavisi sonlandırıldı. Almakta olduğu bronkodilatör tedaviler de kademeli olarak azaltılmaya başlandı. Hasta yatışının 15. gününde trakeostomili spontan solunum ile eve taburcu edildi.

#### TARTIŞMA

Heliox'un tıbbi tedavi olarak kullanımı ilk olarak 1935 yılında Alvin Barach tarafından bildirilmiştir.<sup>4</sup>

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ökkeş Özgür Mart, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey



Helyum, oksijen ile karıştırıldığında havadan daha az yoğun bir karışım haline gelmektedir. Seliem W ve Sultam AM'nin çalışmasında RSV'ye bağlı akut bronşiyolitli hastalarda tedavinin başlangıç aşamasında heliox uygulandığında PaO<sub>2</sub>, PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> ve saturasyonda anlamlı düzeyde ve PCO<sub>2</sub> değerinde de (istatistiksel anlamlı değil) iyileşme görülmüştür.<sup>5</sup> Aynı çalışmada 12 ve 24 saatlik değerlere bakıldığında anlamlı farklılık görülmemiştir. Bizim olgumuzda diğerlerinden farklı olarak trakeostomisi olup mekanik ventilatör ile izlenen hastada heliox kullanılmıştır. Kısa süreli tedavide benzer sonuçlar elde edilmiştir.

Akut viral bronşiyolit, özellikle eşlik eden hastalıkları olan infantlar için yaygın bir sorun olmaya devam etmektedir ve etkili tedavi seçenekleri azdır. Bronkodilatörler dışındaki seçeneklerden birisi heliox tedavisidir. Heliox, tedavinin başlangıcında klinik ve solunumsal parametrelerde önemli ve hızlı iyileşme

sağlamaktadır. O nedenle ciddi bronşiyoliti olan ve mekanik ventilatördeki hastalarda, tedaviye yanıtızsızlık durumunda Heliox düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Welliver RC. Review of epidemiology and clinical risk factors for severe respiratory syncytial virus infection. *J Pediatr.* 2003;143:112–117
2. Mink S, Ziesmann M, Wood LD. Mechanisms of increased maximum expiratory flow during HeO<sub>2</sub> breathing in dogs. *J Appl Physiol Respir Environ Exerc Physiol.* 1979;47(3):490-502.
3. Hall CB. Respiratory syncytial virus and parainfluenza virus. *N Engl J Med.* 2001;344(25):1917–1928.
4. Barach AL. The therapeutic use of helium. *JAMA.* 1936;107(16):1273-1280.
5. Martínón-Torres F, Rodríguez-Núñez A, Martínón-Sánchez JM. Heliox therapy in infants with acute bronchiolitis. *Pediatrics.* 2002;109:68-73.

## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Akut miyeloid lösemnin başvuru bulgusu olarak fasial paralizi

Facial parallization as an initial finding of acute myeloid leukemia

Pınar Çay<sup>1</sup>, Sevcan Bilen<sup>1</sup>, Gamze Gökulu<sup>1</sup>, Utku Özer<sup>1</sup>, Göksel Leblebisatan<sup>2</sup>, Hayri Levent Yılmaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):34-35*

#### GİRİŞ

Çocukluk çağında periferik fasial paralizi genellikle selim bir hastalıktır. Akut otitis media, bazı sistemik hastalıklar, tümöral hastalıklar, travmalar, ameliyatlara ikincil gelişebileceği gibi idiyopatik olarak da görülebilmektedir. Çocuklarda fasial paralizi nadiren lösemnin bir bulgusu olarak ortaya çıkabilmektedir. Bu olgu sunumunda ilk başvuru yakınması periferik fasial paralizi olan ve AML (Akut miyeloid lösemi) tanısı konulan hastadan bahsedilecektir.

#### OLGU

39 yaş baba ve 36 yaş anneden G9A3Y6, 42 haftalık olarak NYVD olarak doğan 4 yaş erkek hasta sağ gözünü kapatamama, dudığında kayma olması yakınması ile çocuk acil servisimize başvurdu (Şekil 1). Özgeçmişinde kulak ağrısı, yüzünün sol kısmında kayma yakınması ile 3 ay önce dış merkez takip edilip periferik fasial paralizi tanısı ile tedavi aldığı öğrenildi. Tedaviye rağmen kulak ağrısı devam eden hastaya çekilen beyin MRI'da transvers sinüste tromboz saptanmış ve tromboz paneli gönderilmiş, MTHFR mutasyonu pozitif olarak sonuçlanmış. Dış merkezde bilateral kulak tüpü yerleştirilmiş, yakınmaları gerilemeyen hasta tarafımıza başvurmuş. Fizik muayenesinde yaşamsal bulguları stabil, sağ göz kapaklarını kapatamıyor, dudak kenarı sola çekiyor, sağ nasolabial sulkus silik ve proptozisi mevcuttu. Diğer sistemik muayenesi doğal idi. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 17,3 K/uL, monosit %24,8,

nötrofil %28,3, Hb: 11 g/d L, PLT: 279 10<sup>3</sup>/µL, CRP: 28 mg/L, biyokimyasal tetkikleri normal idi.



**Şekil 1. 4 yaş erkek hastanın fasial paralizi ve proptozisi**

Hastadan periferik yayma ve viral seroloji gönderildi. Göz ve kulak burun boğaz bölümleri ile konsülte edilen hastanın megalokornea ve grade 3 papil ödem mevcut olduğu bildirildi. Grade 4 periferik fasial paralizisi olan hastanın beyin MR ve MR venografi normal olarak raporlandı. Servise yatırılan hastanın yapılan kemik iliği aspirasyonu ve flow sitometri incelemesinde AML tanısı konularak tedavisi başlandı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Pınar Çay, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Bilim Dalı, Adana, Turkey

## TARTIŞMA

Fasial paralizi 10 yaş altında 100.000'de 2.7, 10-20 yaş arasında 100.000'de 10.1 sıklıkta görülen ve genellikle iyi seyirli bir hastalıktır. Akut periferik yüz felci nedenleri arasında travma, konjenital, metabolik, bulaşıcı ve enflamatuvar hastalıklar, vasküler anormallikler ve neoplazmlar bulunmaktadır. Lösemik hastalarda, sinir ile ilgili alandaki meninjal tutulum, timpanik kavite ve temporal kemiğin doğrudan lösemik infiltrasyonu sonucu fasial sinir zarar görür. Fasial paralizi çocuklardaki lösemilerinin bir komplikasyonu olarak görülmesine rağmen, ilk ve






tanı koydurucu semptom olarak karşılaşılmaması oldukça nadirdir. Akut periferik tip fasial paralizi ile gelen hastalarda ayrıntılı sistemik ve nörolojik muayene, tam kan sayımı ve periferik yaymanın yapılması malignensi tanısının gecikmesini engelleyerek mortalite ve morbiditeyi azaltacaktır. Fasial paralizi ile gelen çocuklarda özellikle büyüme geriliği, atipik otit media, mastoidit, ekzoftalmus gibi ek bulgular da varsa ayırıcı tanıda lösemi öncelikli olarak düşünülmeli ve ilgili konsültasyonlar istenmelidir. Bu olgu ile çocuk acil servislerine başvuru sebeplerinden biri olan periferik tip fasial paralizinin ayırıcı tanısında malignitelerin de akılda tutulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Çocuk acil servisinde yatakbaşı ultrasonografi ile tanı alan spontan pnömotoraks olgusu

A case of spontaneous pneumothorax diagnosed by bedside ultrasonography in the pediatric emergency department

Sevcan Bilen<sup>1</sup>, Gamze Gökulu<sup>1</sup>, Pınar Çay<sup>1</sup>, Büyükhanım Ahmadzada<sup>2</sup>, Hayri Levent Yılmaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):36-37*

#### GİRİŞ

Pnömotoraks, göğüs boşluğu içerisinde pariyetal ve visseral plevral yapraklar arasında serbest hava birikmesi anlamına gelmektedir. Akciğer parenkim dokusunun bütünlüğünü bozan pek çok durum buradan plevral aralığa hava sızmasına neden olabilir. Pnömotoraks travmaya bağlı, spontan veya tıbbi tedavilerin komplikasyonu olarak gelişebilir. Çocuk yaş grubunda nadir görülmektedir. Ancak ciddi solunum sıkıntısına neden olabileceği için acil müdahale edilmesi gereken bir durumdur. Çocuk acil servisimizde diğer görüntüleme yöntemlerinden önce yatak başı ultrasonografi (USG) ile tanı alan, nadir rastlanılan spontan pnömotoraks olgusu sunuldu.

#### OLGU

Onsekiz aylık erkek hasta yaklaşık beş gün önce başlayan ateş, balgamlı öksürük yakınmalarıyla dış merkeze başvurmuş. Akciğerinde enfeksiyon olduğu belirtilerek oral klaritromisin, inhaler salbutamol ve budesonid reçete edilmiş. Bu tedavileri düzenli kullanmasına rağmen nefes darlığı şiddetlenen hasta tekrar dış merkeze başvurduğunda akciğer grafisi çekilip çocuk acil servisimize yönlendirilmiş. Tarafımıza başvurusunda genel durumu orta, halsiz ve takipneik görünümdeydi, oksijen desteği olmaksızın oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>) %85 idi. Her iki akciğerinde dinlemekle yaygın ronküsü ve krepitan

ralleri olan hastanın sol akciğerinde havalanma azlığı ve akciğer seslerinin derinden geldiği saptandı. Fizik muayenesinde burun kanadı solunumu, subkostal-interkostal çekilmeleri ve cilt altında amfizem bulguları gözlemlendi. Hastaya yatak başında USG yapıldı. Çocuk acil hekiminin uyguladığı göğüs USG'de sol akciğerde pnömotoraks saptandı (Resim 1), ardından portabl röntgen cihazı ile düz grafi çekirtildi (Resim 2). Çocuk cerrahisi ekibi bilgilendirilerek acil müdahalesi geciktirilmeden yapıldı. Gerekli tüm kan tetkikleri, görüntülemeleri yapıldı. Kan tetkiklerinin sonuçları normal olarak geldi. Göğüs tüpü yerleştirildikten sonra genel durumu ve yaşamsal bulguları kontrol altına alınan hasta takibinin ve tedavisinin devamı açısından genel çocuk servisine devir edildi.

#### TARTIŞMA

Çocuklarda nadir görülen pnömotoraksın sıklığı 5-6/10.000'dir. Travmaya bağlı veya spontan olarak pnömotoraks gelişebilir. Travmatik pnömotoraks künt veya delici göğüs yaralanmalarına, girişimsel işlemlere ve mekanik ventilatör tedavisine bağlı görülebilir. Birincil spontan pnömotoraks altta yatan herhangi bir akciğer hastalığı bulunmayan, ikincil spontan pnömotoraks ise altta yatan akut veya süregelen akciğer hastalığı (astım, kistik fibrozis, amfizem, süregelen tıkaçıcı akciğer hastalığı, vb) bulunan hastalarda gelişir. Özellikle birincil spontan

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sevcan Bilen, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Adana, Turkey

pnömotoraksa neden olan etkenler arasındaki ayırım her zaman net değildir. Sıklıkla üst lobların apikal kısımlarındaki subplevral blep ve büllerin plevral boşluğa rüptürü ile nadir olarak gaz üreten bakterilerle enfeksiyon nedeniyle hava birikebilir. Fizik muayenede tkayıcı akciğer hastalıklarının hafif belirtilerinden solunum seslerinde azalma, taşikardi, artmış solunum çabası, siyanoz ve hipotansiyona kadar değişen düzeylerde bulgu ve belirtiler saptanabilir. Tanıda düz akciğer grafisi 'basınçlı pnömotoraks' olmayan hastalarda öncelikli tercihtir, bilgisayarlı tomografi (BT) ise altın standart yöntemdir. Ancak son yıllarda acil servislerde pnömotoraks tanısında yatak başı USG kullanımı pratik ve ucuz olması, radyasyon içermemesi gibi avantajları nedeniyle gün geçtikçe yaygınlaşmaktadır. Bu konuda çalışmalar daha çok erişkin hastalar ile olsa da, çocuk hastaları da kapsayan bir meta-analizde pnömotoraksın doğru tanısında akciğer USG ve düz grafi, BT ile karşılaştırılmış, USG %88 duyarlılık, %99 seçicilik gösterirken, grafi %52 duyarlılık ve %100 seçicilik göstermiştir. Altta yatan neden her ne olursa olsun özellikle akut solunum yetmezliği olan ve

yaşamsal bulguları dengede olmayan çocuk hastalarda yatak başı USG'nin pnömotoraks tanı ve tedavisinin izleminde yararlarını incelemeye yönelik çalışmaların sayısının artırılması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Ceylan D, Azapağası E, Yazıcı MU, Özgüner İF. 2018 Yılında Çocuk Yoğun Bakım Yatışı Gerektiren ve Viral Pnömoniye Bağlı Spontan Pnömotoraks Gelişen Olguların Değerlendirilmesi. *J Pediatr Inf.* 2019;13(3):150-154.
2. Coz JL, Orlandini S, Titomanlio L, Rinaldi VE. Point of care ultrasonography in the pediatric emergency department. *Italian Journal of Pediatrics.*2018;44:87.
3. Ding W, Shen Y, Yang J et al. Diagnosis of pneumothorax by radiography and ultrasonography: a meta-analysis. *Chest.* 2011;140(4):859-866.
4. Levy JA, Bachur RG. Bedside ultrasound in the pediatric emergency department. *Current Opinion in Pediatrics.* 2008, 20:235–242.
5. Mutuş HM, Şchiraltı V, Durakbaşa ÇU, Tosyalı AN, Baş A, Okur H. Çocuklarda spontan pnömotoraks. *Çocuk Cerrahisi Dergisi.* 2008;22:66-69.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Epilepsinin nadir bir nedeni Glut-1 eksikliği

A rare reason of epilepsy: Glut-1 deficiency

Yüksel Demirel<sup>1</sup>, Fatma Derya Bulut<sup>2</sup>, Sebile Kılavuz<sup>3</sup>, Deniz Kor<sup>4</sup>, İlkten Demir<sup>1</sup>, Tuğçe Kartal<sup>1</sup>, Didem Güneş<sup>1</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>4</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):38-39*

### GİRİŞ

SLC2A1 genindeki otozomal dominant kalıtılan mutasyonların neden olduğu Glikoz taşıyıcı-1 eksikliği sendromu (GLUT1ES), epilepsi, gelişimsel gecikme ve hareket bozukluğu gibi çeşitli nörolojik semptomlar ile sonuçlanan kan beyin bariyeri boyunca glikoz taşınması fonksiyonunun bozulması ile karakterize kalıtsal metabolik hastalıktır. Beynin enerji kaynağı olan glukoz azaldığı için farklı yaşlarda çeşitli nörolojik semptomlar ortaya çıkar. Klasik formda erken başlangıçlı epileptik ensefalopati, kompleks hareket bozukluğu, gelişimsel gecikme, zihinsel etkilenme olabilir. Etkilenen bireylerin çoğunda spastisite, ataksi, dizartri olabilir. Bazı hastalarda ise özellikle açlık dönemlerinde kafa karışıklığı, yorgunluk, uyuşukluk, myokloni olabilir. %90'ı epileptik, %10'dan azı ise epileptik olmayan (zihinsel etkilenme, ataksi, hareket problemleri, parkinsonizm) tiptir. Tanı alan hastalarda ilk basamak tedavide ketojenik diyet (KD) yer almaktadır. KD, beyne alternatif enerji kaynağı olarak ketonları sağlayarak nöbetleri kontrol altına almak ve nörolojik sonucu iyileştirmek için kullanılır.

### OLGU

39 yaşında annenin ilk gebeliğinden (IVF) üçüz eşi olarak zamanında sezeryan ile doğmuş. Anne-baba akrabalığı olmayan hastanın kuzeni

ALS'ymiş. Prenatal-natal ve postnatal dönemde özelliği olmayan hastanın gelişim basamakları baştan beri yaşına ve diğer iki kardeşine göre geriymiş. Yürümeye iki yaşında başlamış, kardeşlerinden farklı olarak dengesizliği mevcutmuş. İlk kez 6.5 yaşındayken yürürken dengesizlik ve sık düşme şikayetiyle başvurduğunda fizik muayenesinde; ağırlık: 23kg (25-50 p), boy: 120 cm (50-75 p) idi. Sistem muayenelerinde özellik yoktu. Ancak nörolojik olarak hafif geriydi. Okuma-yazma biliyordu ancak dersleri kardeşlerine göre kötüydü. Akıcı hızlı konuşamıyordu. Özellikle açlık dönemlerinde olan myoklonileri mevcuttu. Hastanın biyokimyasal ve metabolik tetkiklerinde anormallik saptanmadı. Çekilen beyin ve spinal MRG ve EMG'si normaldi, EEG'sinde ise önhemisferde oldukça aktif epileptik bozuklukları vardı. Hastada GLUT1ES düşünülerek yapılan LP'sinde BOS/kan şekeri oranı normal olmasına rağmen *SLC2A1* gen analizinde daha önce tanımlanmış heterozigot c.483G>T (p.Q161H) mutasyonu saptandı. GLUT1ES tanısı alan hastaya ketojenik diyet başlandı. KD ile nöbetleri kontrol altına alındı.

### TARTIŞMA

Birçok nörolojik hastalıkla benzer bulgu verdiği için GLUT1ES'li tanı alamayan çok fazla hasta olduğu düşünülmektedir. O yüzden yenidoğan döneminden itibaren görülen istemsiz hareketler, ilerleyen dönemlerde öğrenme güçlüğü, ataksi, distoni, korea

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Yüksel Demirel, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

gibi kompleks hareket bozukluklarında ve epilepsi etiyolojisinde mutlaka düşünölmelidir. Hastamızda özellikle açlık dönemlerinde artan myoklonileri uyarıcı olmuş.BOS şekeri normal olmasına rağmen genetik analiz yapılarak tanı konulmuştu. GLUT1ES düşünölen hastalarda BOS glukoz ölçümü için

mutlaka açlık dönemleri tercih edilmeli, toklukta ve travmatik ponksiyonlarda yanlış yüksek çıkabileceđi unutulmamalıdır. Ayrıca tanı konulabilen hastalarda ilk basamak tedavide ketojenik diyetin yer aldığı ve oldukça etkin olduđu unutulmamalıdır.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Nöbet etiolojisinde nadir bir kalıtsal metabolik hastalık: Canavan hastalığı

A rare hereditary metabolic disease in seizure ethiology: Canavan disease

Zeynep Erkul Başaran<sup>1</sup>, Burcu Köşeci<sup>1</sup>, Esra Kara<sup>1</sup>, Deniz Kor<sup>1</sup>, Duygu Güner Özcan<sup>1</sup>, Fatma Derya Bulut<sup>2</sup>, SebileKılavuz<sup>3</sup>, Berna Şeker Yılmaz<sup>4</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>4</sup>Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):40-41*

## GİRİŞ

Canavan hastalığı, N-asetil aspartik asitin (NAA), aspartik asit ve asetik asite hidrolizasyonunu sağlayan aspartoasilaz enzim eksikliği sonucu gelişen, miyelin biyosentezinde azalma, dismyelinizasyon, lökodistrofi ve beyin ödemiyle karakterize otozomal resesif kalıtsal, ilerleyici bir nörometabolik hastalıktır. Nadir görülen bu hastalığın sıklığı Askenazi Yahudilerinde 1/6.400- 1/13.456 arasında, diğer popülasyonlarda ise çok daha düşüktür. Yenidoğan formu en yaygın olanıdır. Hastalar genellikle doğumda sağlıklıdır. İlk bulgular 2-6 ay içerisinde ortaya çıkar. En sık başvuru bulguları; huzursuzluk, uyuşukluk, zayıf ağlama, baş kontrolünün olmaması, hipo/hipertonisite, beslenme güçlüğü ve nöbetlerdir. Makrosefali en önemli muayene bulgularındandır. Hastaların plazma, idrar ve beyin omurilik sıvısında artan NAA düzeyleri tanısal değer taşır. ASPA gen analiziyle de tanı kesinleştirilir. Etkili bir tedavisi yoktur. Hastalar genellikle hayatın ilk dekadında kaybedilirler. Hastalık yönetimi; beslenme ve hidrasyonu sürdürmeyi, hava yollarını korumayı, nöbetleri önlemeyi, kontraktür riskini en aza indirmeyi ve enfeksiyonları tedavi etmeyi amaçlamaktadır.

## OLGU

1 haftalıkken kasılma, gözlerini yukarı dikme tarzında nöbet nedeniyle dış merkeze başvuran hasta, yapılan tetkikleri sonrasında hipoglisemiye ikincil nöbet geçirdiği söylenerek taburcu edilmiş. Ancak 3 aylık olduğunda tekrar nöbet geçirmesi, ardından nöbetlerinin sıklaşması ve gövdede tüfek tetiği görünümü olması nedeniyle MSUD ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmişti. Normal vajinal yol ile zamanında 2500 gr ağırlığında doğan hastanın anne-babası arasında birinci derece akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde; ağırlık: 5900 gr (<5 p), boy: 66 cm (25 p), baş çevresi: 42 cm (10-25 p) idi. Başını tutamıyordu, göz takibi yoktu ve DTR'leri canlıydı. Laboratuvar değerlendirmede aminoasit analizi sonuçları MSUD ile uyumsuzdu. İdrar organik asit analizinde hafif düzeyde N-asetilasparkik asit artışı saptandı. Canavan hastalığı düşünülerek çekilen MRG'de derin beyaz cevhere doğru uzanım gösteren difüz sinyal patolojileri ve MRS'te Canavan hastalığı için patognomonik NAA pikleri izlendi. ASPA geninde de c.634 homozigot mutasyonu saptandı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Zeynep Erkul Başaran, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey



## **TARTIřMA**

Canavan hastalıęı nbet ve geliřim basamaklarında gecikme nedeniyle bařvuran hastalarda makrosefali de varsa dřnlmesi gereken tanılardan bir tanesidir.

Olgumuz, nadir grlen ve klinik yelpazenin geniř olduęu bu hastalıkta zgn tanının konulmasının prenatal tanı olanaęı saęlayacaęı ve tekrarlayan ocuk kayıplarını nleyeceęi iin farkındalıęı arttırmak adına sunuldu.



## POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

### Hiperfenilalanineminin nadir bir nedeni: iki olguyla dihidropteridin redüktaz eksikliği

Rare reason of hyperphenilalaninemia: two cases with dihydropteridine reductase deficiency

Zuhal Koçak<sup>1</sup>, Sebile Kılavuz<sup>2</sup>, Deniz Kor<sup>3</sup>, Derya Bulut<sup>4</sup>, Neslihan Özcan<sup>5</sup>, Sevcan Tuğ Bozdoğan<sup>6</sup>, Tuğçe Kartal<sup>3</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>3</sup>Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>6</sup>Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Van, Turkey

<sup>4</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, Adana, Turkey

<sup>5</sup>Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Hastalıkları, Şanlıurfa, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):42-43*

## GİRİŞ

Hiperfenilalaninemi (HFA) kan fenilalanin düzeyinin yüksek olması ve fenilketonların üretimi ile karakterize, fenilalaninhidroksilaz (PAH) enzim eksikliği veya zorunlu kofaktörü olan tetrahidrobiopterin (BH4) eksikliği sonucu görülen, otozomal resesif kalımlı ve ülkemizde en sık görülen bir kalıtsal metabolik hastalıktır. BH4, PAH dışında triptofan ve tirozinhidroksilazlarında kofaktördür. Bu nedenle BH4 eksikliğinde bu üç aromatik aminoasit hidroksilasyonu bozularak nörotransmitter öncüllerinin sentezi sağlanamaz. Bu nedenle BH4 eksikliği olan hastaların kliniğinde, diğer HFA'lerden farklı olarak tedaviye iyi uyum göstermelerine rağmen ilerleyici nörolojik bozulmanın olması en önemli tanısal ipucudur. BH4 sentezinde veya rejenerasyonunda yer alan enzimlerin (GCH1, PTS, PCBD1, QDPR) herhangi birindeki yetersizlik BH4 eksikliğine neden olur. Tüm HFA'ların % 1-2'sini bu grup oluşturmaktadır. Dihidropteridinredüktaz(DHPR) eksikliğinin sık görülen formu olup, QDPR gen mutasyonları sonrasında ılımlı fenilalanin yüksekliğine normal pterin düzeylerinin eşlik etmesiyle düşünülmektedir.

## OLGU 1

Üç yaşında kız hasta; yenidoğan döneminde topuk kanında fenilalanin düzeyinin yüksek saptanması üzerine polikliniğimize yönlendirilmişti. Özgeçmişinde özellik yoktu, soygeçmişinde anne-babası akrabaydı.HFA tanısı alan hastanın PAH gen analizinde mutasyon saptanmamıştı. Bir dış merkezde takiplerine devam eden diyetle kan fenilalanin düzeyi normal aralıkta seyreden hastanın ilerleyici nöromotor gerilik ve distoni gibi nörolojik bulgularının olması üzerine kliniğimize tekrar yönlendirilmişti. Fizik muayenesinde: mikrosefali, psikomotor gerilik, okülojirik spazm ile üst ve alt ekstremitelerde spastisitesi mevcuttu. BH4 eksikliği düşünülen hastanın yapılan genetik analizinde QDPR geninde tanımlı homozigot c.449A>G (p.Y150C) mutasyon saptandı. Fenilalanin kısıtlı diyetle ek olarak DHPR eksikliği için levodopa, karbidopa, 5-OH triptofan ve folinik asit tedavileri başlandı.

## OLGU 2

Olgu 1'in tanı almasından sonra aile taraması yapılmak istendiğinde, sürpriz bir şekilde ablanın 5 yaşından itibaren dış merkezde psikomotor gerilik ve parkinson tanısıyla levodopa ve benserazid

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Zuhal Koçak, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

tedavileri aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; mikrosefali, psikomotor gerilik, distoni ve spastisite vardı. Kan fenilalanin düzeyine 4 mg/dL olarak ölçüldü. *QPDR* gen analiz ile indeks olgunun ablası da DHPR eksikliği tanısını aldı. Tedavisidüzenlenen hastanın distoniyakınması geriledi.

## TARTIŞMA

Güncel olarak klasik fenilketonüri fenilalanininden kısıtlı diyet ve hafif-orta fenilketonüri diyet ve/veya BH4 desteği tedavilerini içermektedir. Ancak hastaların %1-5'inde diyetle kan fenilalanin düzeylerinin normale gelmesine rağmen ilerleyici

nörolojik problemlerin gözlenmesi BH4 sentezindeki bir bozukluğu akla getirmelidir. BH4 sentez bozuklukları hidroksilaz enzim eksikliklerine, dolayısıyla dopamin, epinefrin ve seroton gibi nörotransmitterlerin sentezlerinde sorunlara yol açmaktadır. Bu grup hiperfenilalaninemilerde bulgular katekolaminlerin eksiklikleri nedeniyle ortaya çıktığı için tedavi de bunların yerine konulmasına yönelik olmaktadır. Erken tanı konulan hastalarda tedaviye yanıt yüz güldürücüdür. Olgularımız DHPR eksikliğinin çok nadir görülmesi, aile öyküsünün önemi ve diyet tedavisine rağmen nörolojik problem gelişen HFA'lı hastalarda BH4 metabolizma bozukluklarının unutulmaması gerektiğini vurgulamak amaçlarıyla sunulmuştur.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Kritik hasta bakımında yeni teknoloji kullanımı

#### New technology use in critical patient care

Ayşe Menemencioğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):44-47*

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde yatan tüm hastalar “Kritik Hasta” olarak değerlendirilmektedir. Kritik hasta akut gelişen, acil girişimde bulunulması gereken, yaşam bulgularında yaşamı tehdit eden değişikliklerle beraber bir veya birden fazla organ/sistem yetersizliği olan ve yoğun bakım ünitesinde tedavi edilmesi gereken hastalardır.

Kritik hastaların, YBÜ’lerine alınmalarının amacı, hastanın en iyi düzeyde bakım almasını sağlamak ve prognozu iyileştirmektir. Kritik hastanın bakımı için en güvenli yer;

- Tüm infüzyonların uygun şekilde sağlandığı,
- Seri bir şekilde çalışan solunum cihazı ile aralıksız ventile edildiği,
- Tamamen izlem monitörleriyle donatılmış olan YBÜ özelliğindeki alanlardır.

Kritik hastaya yaklaşımın en önemli özelliği, zamana karşı yapılması ve önceliklerin belirlenmesidir. Değerlendirmenin hızlı yapılması hastanın “Klinik Seyri” ne olumlu katkı sağlamaktadır.

- Kritik hasta grupları;
- Taşikardi, bradikardi ve ritm bozuklukları
- Ciddi solunum yetmezlikler
- Organ yetmezlikleri
- Kafa travmaları ve beyin kanamaları
- Ani bilinç değişikliği olan veya konvülsiyon geçiren

- İntoksikasyon
- Ağır travmalar
- Büyük cerrahi girişim sonrası yakın gözlem yapılması gereken hastalardır.

Hemşirelerin hasta izleminde teknolojiyi kullanma ve elde ettiği verileri yorumlamadaki yeterliliği hasta bakımının kalitesinde önemli ve belirleyici bir rol oynamaktadır. Yoğun bakım hemşirelerinin gelişen teknolojiyi doğru ve etkin kullanılabilmesi için bilimsel, ekonomik, sosyal ve etik boyutlarını sürekli değerlendirerek, gerekli düzenlemeleri yapabilecek bilgi, beceri ve tutuma sahip olmaları gerekir. Bu sorumluluğun bilincinde olan, teknolojiyi üretip kullanabilen, teknolojiyle bütünleşen meslek üyesinin her zaman daha önde ve daha güçlü olacağı yadsınamaz bir gerçektir.

Yoğun bakım ünitesi; Bilim ve teknolojinin iç içe olduğu, birden fazla organ ve sistemi ilgilendiren, hayatı tehdit eden durumlara müdahaleyi ön plana çıkaran, temel ve ileri yaşam desteği uygulama alanlarıdır. Gelişmiş teknolojinin pratik kullanıma sokulması ve hasta monitörizasyonu; yoğun bakım ünitelerinde hasta takibi kalitesinin de belirleyicilerindedir.

Yoğun bakım hastasının monitörizasyonunda amaç; Ana değişkenleri sürekli izleyerek hastanın altta yatan hastalığının durumunu belirlemek, tanıya yardımcı olmak ve tedaviye klavuzluk etmektir. Gelişmiş ülkelerde yıllardır yaygın olarak kullanılan pek çok monitörizasyon yöntemi ve teknolojisi; son yıllarda

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ayşe Menemencioğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

yoğun bakım ünitelerimizin donanımlarında ülkemizde de kullanım alanı bulmuştur.

#### Yeni Monitörizasyon Yöntemleri

Non-İnvazif	İnvazif
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elektrokardiyografi (EKG)</li> <li>• Non-invaziv kan basıncı (NİBP)</li> <li>• Kalp hızı</li> <li>• Vücut Sıcaklık</li> <li>• Solunum Hızı</li> <li>• Oksijen saturasyonu (SpO2)</li> <li>• End-tidal karbondioksit (EtCO2)</li> <li>• Serebral Oksijen Satürasyon (NIRS)</li> <li>• Bispektral indeks (BIS)</li> <li>• Elektroensefalogram (EEG)</li> <li>• İndirek Kalorimetre Takibi</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteriyel Kan Basıncı (IABP)</li> <li>• Santral Venöz Basıncı (CVP)</li> <li>• Intrakranial Basıncı (ICP)</li> <li>• Kardiyak Output</li> <li>• Arterial Kan Gazı (pH, PCO3, HCO3)</li> <li>• İnter Abdominal Basıncı Takibi</li> <li>• Mesane Katateri veya Nazofarengial Isı probu ile vücut sıcaklığı ölçümü</li> <li>• PICCO</li> </ul>

#### End-Tidal Karbondioksit (EtCO<sub>2</sub>)

Kapnograflar kritik hastaya yapılan acil girişimlerde önemli bir komplikasyon olan özofageal entübasyonun erken saptanmasında güvenilir bir yoldur. Son yıllarda kapnografi giderek yaygınlaşarak Yoğun Bakımlarda kritik hasta monitörizasyonunda yararlanılan bir izlem aracıdır.

End-tidal CO<sub>2</sub>; kritik hastanın izleminde şok, pulmoner embolizm, akut kardiyak yetmezlik, ARDS gibi perfüzyon bozukluğuna neden olan sorunların gelişimini erken fark etmemiz için değerli bir habercidir.

Yeterli ventilasyon yaptırıldığını doğrulamak için end-tidal CO<sub>2</sub> konsantrasyonunun analizi yeni monitörizasyon tekniği içinde yerini almıştır

#### Near-infrared spektroskopisi(NIRS) Monitörizasyonu (NIRS)

700-1000nm dalga boyundaki ışınlar ile doku oksijenizasyonunu yansıtır. Noninvaziv bir yöntemdir.

- Normal değer aralığı: 50-80
- Sağ-sol < 10 olmalı
- <40 kritik!

Aynı cihaz somatik değerleri almak ve bu organların oksijenasyonunu takip etmek için de kullanılmaktadır.

- Cerebral rSO2
- Peri-renal rSO2
- Abdominal rSO2

#### Bispektral İndeks=BİS

Anestezik ilaçların sedatif ve hipnotik etkilerini değerlendirebilmek için yapılıdır. EEG analizine dayanır. EEG bulgularını sayısal değere çevirir. Alına yerleştirilen EEG elektrotları ile ölçüm yapılır.

- Hastada uyanıklık derecesi 0 ile 100 arasındadır.
- 65-85 arası → Sedasyon
- 40-65 arası → Genel anestezi
- <40 → Burst supresyon başlar

#### Elektroensefalogram (EEG)

Yoğun bakımda ne zaman EEG?

- İzah edilemeyen koma tablosu
- Non-konvulziv status öyküsü,
- Nöbet aktivitesi sona erdikten sonra hastanın düzelmesinde gecikme,
- Burst supresyon takibi,
- Post-op anestezi veya cerrahide, düzelmede gecikme durumunda EEG düşünülmelidir.

Yeni monitorizasyon yöntemleri ile hastanın sürekli monitorizasyonu sağlanabilir. Aynı zamanda görüntülü video çekimi de yapılabilmektedir.

**Çevre ısısı;** cilt ve aksilladan ölçülür. Merkez ısıdan düşüktür.

Merkez ısısı duyarlı ve güvenilirdir.

### Isı Monitorizasyonu

**Merkez Isısı;** Kanın ısısıdır. Rektal, nazofarengial, özefageal ve timpanik membran ısıları merkezi ısıyı gösterir.

<b>PULMONER ARTER KATETERLERİ</b>	Santral kan ısısının ölçümünde ( vücut iç ısısının ölçülmesinde altın standart)
<b>DİSTAL ÖZEFALİYAL ISI</b>	
<b>NAZOFARENGEAL ISI</b>	Yumuşak damağın üzerinden bir prop ile ölçülür
<b>TİMPANİK MEMBRAN ISI İZLEMİ</b>	Karotis artere ve hipotalamusa yakındır ve vücut iç ısısının ölçülmesinde girişimsel olmayan bir yöntemdir
<b>MESANE</b>	Bir ısı transduseri olan üriner kateter yardımıyla
<b>REKTAL ISI İZLEMİ</b>	
<b>AKSİLLER ISI</b>	Kolun pozisyonu 0 derece addüksiyonda ve prob aksiller arterin tam üzerinde
<b>DERİ ISISI</b>	Kristal deri termometreleri

### Isıtmalı ve Soğutmalı Blanket Sistemleri

Hipotermili hastada 41 °C ye kadar ısıtılabilir. Hipotermili hastada vücut ısısını 4 °C ye kadar düşürebilir. Ayrıca istenilen ısıda sabit tutulabilir. Hastanın rektal ısısını sürekli test etmektedir.

### İndirek Kalorimetre Takibi

İnspire edilen ve ekspire edilen gaz akımları, volümleri ve konsantrasyonlarının ölçümlerini kullanarak oksijen tüketimi ve karbondioksit üretimini hesaplayan bir tekniktir. Hastanın günlük ihtiyacı olan kalori miktarını gösterir. İndirek kalorimetre yöntemi ile enerji gereksiniminin belirlenmesi günümüzde altın standart olarak kabul edilmektedir.

### Arteriyel Kan Basıncı

Direkt olarak arter kateteri ile invaziv kan basıncı izlemi en güvenilir yöntemdir. İnvaziv kan basıncını izleyebilmek için artere kateter yerleştirilir ve basınç transduserlerine bağlanarak monitorizasyon yapılır. Bu yöntem kan basıncının her atımda izlenmesine olanak verir. Arter kateterizasyonu aynı zamanda arter kan gazları ve diğer tetkikler için kan alınmasında da kullanılır.

### Intrakranial Basınç (ICP)

Özellikle GKS  $\leq 8$  olan, anormal beyin BT bulguları olan hastalarda kafa içi basınç takibi yapılmalıdır. Normal değerler;

- 1-10 yaş arası 3-7 mmHg
- Süt çocukluğunda 1.5 – 6 mmHg
- 8 yaş ve üstü İKB'ın 20 mmHg

### İntraabdominal Basınç Takibi

**İntraabdominal basınç;** Yoğun bakımda yatan çocuk hastalarda 4-10 mmHg arasındadır.

**İntraabdominal hipertansiyon;** Çocuklarda İAB > 10mmHg

**Abdominal kompartman sendromu;** İAB >10 mmHg ve yeni veya ilerleyici bir organ etkilenmesi olması.

### Kardiyak Output (CO)

Kalbin sol ventrikülünden 1 dakikada dolaşıma pompalanan kan miktarıdır. Amaç, kalpten pompalanan kanın, beden dokularının gereksinimlerini karşılayamayacak kadar azalması ve kalp fonksiyonlarında bozukluğa yol açmasına bağlı kardiyak outputta azalma belirtilerini erken dönemde saptamaktır.

## PİCCO

PİCCO femoral, aksiler veya brakial arterde özel arteriyel termodilüsyon tekniği ve arteriyel puls kontur analizi vasıtasıyla, devamlı CO ölçümünü sağlar.

## Hemoglobin Monitorizasyonu

Noninvasif ve hastaya takılan prob yardımı ile Methemoglobin, Karboksihemoglobin, Totalhemoglobin monitorizasyonu yapılabilir.

## Düşük Perfüzyonlu Saturasyon Probu

Hipotermisi olan, periferik dolaşımı bozuk, oksijen saturasyonunu okutamadığımız hastalarda kullanılmaktadır. Alın tipi ve ayak bileği olmak üzere 2 tipi vardır.

## Rollbord Hasta Transfer Sistemleri

Üzerinde bulunan özel kumaş sayesinde hareket ettirmeden hastayı transfer etmeye olanak verir. Hasta transferi, bir veya iki kişi tarafından rahatlıkla yapılabilir.

## Hasta liftleri

- a) **Mobil liftler:** Mobil hasta lifti hareket yeteneği kısıtlı hastaların yatak, tekerlekli sandalye, tuvalet, banyo, banyo küveti gibi alanlar arasındaki taşıma işlemlerinde kullanılır.
- b) **Baş üstü liftleri:** Baş üstü liftten bahsedildiği zaman konu, bir hastayı kaldırmaya ve taşımaya imkan veren sistemin tamamıdır. Bu uygulama her an el altında olan ve kullanımı kolay olan bir sistemdir. Bu sistem ile mobilyaların yerleşiminden bağımsız olarak, hastaları maksimum güvenlikte ve minimum güç sarf ederek kaldırabilir ve taşıyabilirsiniz.
- c) **Sedyeler:** Hastaların yatay pozisyonda transferini güvenli ve kolay bir şekilde yapılmasını sağlar.
- d) **Likodijital tartı:** Liko dijital tartı hastaları hızlı ve kolay tartar. Tartı en fazla 300 kg'a kadar hasta tartabilir.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Geçmişten geleceğe Türkiye’de yenidoğan tarama programları “geçmişten günümüze”

From the past to the future newborn screening program in Turkey “from past to today”

Ayşegül Tokatlı<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Ankara, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):48-49*

Tarama “Screening” tanımlanmış popülasyonda asemptomatik hastalıkların aranmasıdır. Bu tanıma göre eğer aranacak hastalık henüz belirti bulgu vermemişse tarama her yaş grunda yapılabilir. Ancak pek çok hastalık için asemptomatik dönem sadece yenidoğan dönemdir ve yaygın olarak yenidoğan taraması olarak tarama yapılmaktadır.

Her hastalık taranamaz. Taranacak hastalıkların bazı özellikleri olması gereklidir.

Bir hastalığın belirti bulgu vermediği dönemde belirlenmesi için, yani taranması için ilk şart saptandığında tedavi edilebilir olmasıdır. Ayrıca hastalığın doğal seyrinde yaratacağı fonksiyonel bozukluğun şiddeti önemli bir karakteristiktir. Bu iki özelliği olan hastalığın taranabilmesi için tanımlanmasını sağlayacak biyolojik belirleyicinin bilinmesi gerekir.

Taranabilir hastalıkların o toplumda taranıp taranmayacağını belirleyen de popülasyonda yüksek sıklıkta izlenip izlenmediğidir.

Tarama testleri hasta olma ihtimali olanı diğerlerinden ayırmak için kullanılır, kesin tanı vermez Tarama sonuçları mutlaka diğer laboratuvar yöntemleri ile değerlendirilmelidir.

Fenilketonüri hastalığının diyetle tedavi edilebileceği Dr. Horst Bickel tarafından 1953 yılında yayınlanınca (Lancet 1953;265(6790):812-3.) hastaların etkilenmeden saptanması gerektiği düşüncesi tarama fikrinin kaynağı olmuştur.

Dr. Robert Guthrie’nin *Basillus subtilis* kullanarak 1958’de geliştirdiği test 1962 de kitlesel yenidoğan taraması için kullanılmaya başlandı. (Pediatrics 1963; 32:338-343)

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesine getirilen mental-motor geriliği (MMR) olan çocuklardan *fenilketonüri* tanısı alanların yüksek oranda olduğunun fark edilmesi ülkemizde otozomal resesif kalıtılan hastalıklara zemin hazırlayan akraba evliliklerinin yüksek sıklıkta olduğu bilgisi ile *fenilketonüri* sıklığının ülkemizde yüksek olacağı izlenimi oluşmuş ve bunun ortaya konması gereği düşünülmüş. Özürlü çocukların bakıldığı bir merkezde prevalansın belirlenmesi için çalışma yapılmış ve fenilketonüri prevalansı % 5 olarak belirlenmiş. (Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1985;2:181-6.)

Daha sonraki aşamada TÜBİTAK destekli bir proje olarak ile fenilketonüri insidansını belirlemek için 1983 yılında yeni doğanlarda pilot bir tarama başlatıldı. Türkiye’yi temsil edebilecek bir örneklem olarak 20.000 bebeğin tarandığı, o günün şartlarında Hacettepe Üniversitesi Hastanesi ile Ankara Dr. Zekai Tahir Burak Doğumevi’nde yürütülmek zorunda olan çalışmada insidans 1/3.500 olarak bulunmuştu. (**Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1985;28:257-265.**) Doğumevinin Ankara’nın göç alan semtlerine hizmet veren bir hastane olduğu, bu nedenle örneklemin Türkiye’yi temsil edebileceği akla gelse de Ankara’ya göçler doğu illerinden, yani akraba evliliği sıklığının daha yüksek olduğu bölgelerden olduğundan görülme sıklığının gerçek

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ayşe Tokatlı, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Ankara, Turkey



sıklıktan yüksek olduğu söylenebilir. Nitekim bu sıklık “Ulusal Yenidoğan Taraması” sonuçları ile hesaplanan insidansın çok üzerindedir.

Tüm harcamaların Fenilketonürlü Çocukları Tarama ve Koruma Derneği tarafından karşılanarak sürdürülmeye çalışılan tarama programı 1986 yılında Sağlık Bakanlığı işbirliği ile önce 7 il merkezinde, ardından 26 il merkezinde tarama programı uygulanmaya başlandı, 1990 yılında Tarama programı bütün il merkezlerini kapsayacak şekilde genişletildi

1993 yılında İstanbul Üniversitesi’nde İstanbul ilini, Dokuz Eylül Üniversitesi’nde İzmir ilini taramak üzere “Fenilketonürlü Tarama Merkezleri” kuruldu. 1994 yılında Tarama programı tüm ülkeyi kapsamına alacak şekilde genişletildi. Bu aşama «Ulusal Yenidoğan Fenilketonürlü Taraması»nın temellerini oluşturmuştur.

2002 yılında Cumhuriyet Üniversitesi Sivas ve 4 çevre ilin fenilketonürlü taramasını üstlendi. Ardından Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Endokrinoloji

Bölümü *konjenital hipotiroidi*, daha sonra *konjenital adrenal yetmezlik*, İstanbul Üniversitesi Pediatrik Metabolizma Bölümü *biotinidaz eksikliği* yönünden pilot taramalar başlattı.

Nihayet 25 Aralık 2006 tarihinde Sağlık Bakanlığı tarafından fenilketonürlü ve konjenital hipotiroidi taraması ile birlikte yürütülmeye başlandı

Ekim 2008 tarihinden beri biotinidaz eksikliği, Ocak 2015 tarihinden beri kistik fibrosis Ulusal Yenidoğan Taraması Kapsamındadır

Filtre kağıdına alınmış kan örneğinde fenilalanin yüksekliğinin aranması ile, fenilketonürlü TSH yüksekliğinin aranması ile konjenital hipotiroidi, düşük enzim düzeyi aranması ile biotinidaz eksikliği, immunoreaktif tripsin aranması ile kistik fibrosis taraması yapılmaktadır.

Her yıl doğması beklenen yaklaşık 1.300.000 bebeğin tamamına tarama uygulanması dileği ile.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Ne zaman çocuk hematoloji/onkolojisi konsültasyonu istemeliyiz?

When should we request a child hematology / oncology consultation?

Begül Yağcı-Küpelî<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojisi Onkolojisi Kliniği, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):50*

Günümüzde Çocuk Hematoloji/Onkolojisi bilim dalına en sık konsültasyon nedenleri arasında anemi, tam kan sayımında saptanan diğer bozukluklar, lenfadenopati, kanama ve pıhtılaşma testlerindeki anormal bulgular, splenomegali, anormal ve açıklanamayan kilo kaybı, kemik ağrıları ve kanser açısından şüphe uyandıran belirti ve bulgular yer almaktadır.

Çocukluk çağındaki anemilerin çoğu nütrisyonel eksikliklere bağlı ortaya çıkmakta olup, tamamına yakını beslenme önerileri ve replasman tedavileri ile pediatri tarafından yönetilebilir. Tam kan sayımında görülen diğer bozukluklar eritrosit sayısında artış veya azalma, lökositoz, lökopeni, trombositoz veya trombositopeni şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Bu bulguların varlığında da öncelikle daha sık neden olarak karşımıza çıkan enfeksiyonlar, ilaç kullanımı, dehidratasyon gibi nedenler akla gelmelidir.

Çocuklarda görülen lenfadenopatiler en sık genel pediatri başvuru nedenlerinden biridir. Toplum içindeki yaygın yanlış inanış nedeniyle de lenfadenopati ile başvuran çocukların ailelerinde çok ciddi bir korku ve endişe vardır. En sık olarak servikal bölgede görülür ve çoğunlukla üst solunum yolu enfeksiyonları, bozuk ağız hijyeni ve çürük dişlerle ilişkilidir. Ayrıntılı bir öykü ve dikkatli bir fizik muayene ile tanı konulması mümkündür.

Kanama eğilimi ya da koagülasyon testlerinde bozukluk ile başvuran hastalarda en önemli ayırt ettirici unsurlar detaylı tıbbi geçmişi özellikleri ve aile öyküsüdür. Kanamanın yeri ve şiddeti de ayırıcı

tanıda belirleyici olabilmektedir. Tıbbi geçmişinde veya aile öyküsünde şüpheli bulgular olmayan hastalarda laboratuvar hataları akla gelmelidir.

Dalak sağlıklı çocukların %10'unda fizik muayenede palpe edilebilir. Subkostal 2 cm'den daha büyük olarak ele gelmesi patolojik olarak kabul edilir. Çoğunlukla viral enfeksiyonlara sekonder olarak ortaya çıkmaktadır. Bir kısmı sadece radyolojik tetkiklerde tanımlanmaktadır. Bu hastalarda parankim içinde yer kaplayan lezyon yoksa tetkik gereksizdir.

Vücut ağırlığında akut veya progresif olarak isteğe bağlı olmayan azalma anormal ve açıklanamayan kilo kaybı olarak tanımlanmaktadır. Ek bulgular varlığında malign hastalıklar akla gelebilir. Adölesanlarda aileden habersiz olarak az kalori alımı veya uygunsuz diyet yöntemlerinin kullanımı da sorgulanmalıdır. Çocuklarda görülen kemik ağrılarının ayırıcı tanısında çocukluk çağıının idiyomatik nokturnal ağrıları (büyüme ağrıları) ilk akla gelen tanıdır. Spesifik bazı belirti ve bulgularla maligniteye bağlı kemik ağrılarında ayrılmaktadır.

Çocuklarda malignite düşündürülen belirti ve bulgular çocukluk çağıının daha sık olan diğer hastalıklarının bulgularıyla karışabilmektedir. Bu tür bulguların varlığında kapsamlı bir öykü ve fizik muayeneyi takiben alınacak ilk sıra laboratuvar tetkikleriyle ayırıcı tanının yapılması mümkündür. Öyküde anahtar özellik yakınmaların veya bulguların kötüleşerek sebat etmesidir. Muayenede ele gelen kitle, pupilde fark edilen beyazlık gibi çok özgün bulguların varlığında ise vakit kaybetmeden konsültasyon istenmelidir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr.Begül Yağcı-Küpelî, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Sağlık Araştırma ve Uygulama Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojisi Onkolojisi Kliniği, Adana, Turkey



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Çocuklarda ağız diş sağlığı

#### Oral and dental health in children

Cem Doğan<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):51-52*

Çocukluk çağında gözlenen diş çürüğü ve dişeti hastalıkları, dünyanın birçok ülkesinde olduğu gibi ülkemizde de en sık karşılaşılan halk sağlığı sorunudur. Çocuklarda bu hastalıkların yüksek insidansı ve prevalans hızları çoğunlukla geri dönüşümsüz olarak seyretmektedir<sup>1</sup>.

Bu hastalıkların başlangıcı ve ilerlemesi yapısal olduğu kadar davranışsal faktörler tarafından da etkilenmektedir. Davranışsal faktörler; diyet, öz bakım ve ağız hijyeninden oluşmaktadır. Diş çürüğü ve periodontal problemlerin önlenmesinin temelini günlük ağız hijyen uygulamalarını içeren diş bakımı oluşturur. Çocukların ağız sağlığı davranışı, günlük ağız hijyeni uygulamaları ile güçlü bir ilişki içindedir<sup>2</sup>.

Çocuklarda diş plağını uzaklaştırmak için etkili diş fırçalama yapmak önemlidir. Ancak bu etkinlik; yaş, fırçalama davranışı, cinsiyet, talimatlara uyma ve denetleme, fırçalama sıklığı, fırçalama süresi ve kullanılan yardımcı temizleyici ajanlar gibi çok sayıda faktörden etkilenmektedir<sup>3</sup>.

Çocuğun duygusal, sosyal ve fiziksel açıdan sağlıklı gelişimini sağlayan ve ideal bir besin kaynağı olan anne sütü, içeriğindeki şeker nedeniyle eğer önlemler alınmazsa diş çürüğüne neden olabilmektedir. Bu nedenle anne sütü ile beslenmeden sonra ağız temizliğinin yapılması gerekmektedir<sup>4</sup>. Ebeveynlere, beslenme sonrası, bebeklerinin dişlerini ve dişetlerini su, temiz nemli bir tülbent, parmak fırça ya da yumuşak bebek diş fırçası ile temizlemeleri gerektiği belirtilmelidir<sup>5</sup>. Ayrıca bebeğin sık aralıklarla beslenmemesi, sık sık biberon ve emzik kullanılmaması, emziğin bal ve pekmez gibi tatlı

besinlere batırılıp verilmemesi, şeker ve nişasta içeren gıdaların ara öğünlerde tüketilmemesi, şekerli içecekler ve ilaçların sık tüketiminden uzak durulması gerektiği vurgulanmalıdır<sup>6</sup>.

Bebeklik döneminde ağız hijyen işlemleri sadece ebeveynler tarafından yapılması gerekirken; çocuk büyüdükçe bu görev ebeveyn ve çocuk tarafından ortak olarak yürütülmelidir. Çocuk oral hijyen işlemlerini tek başına yapabilecek gelişime eriştiğinde ise diş fırçalama işlemi çocuk tarafından yapılmalıdır<sup>7</sup>. Çocuklarda ince motor becerileri (kalem tutma, ayakkabı bağcıklarını bağlayabilme, diş fırçalama gibi) 9-10 yaşlarında kazanılmaktadır<sup>8</sup>. Bu nedenle çocuklarda diş fırçalama işlemi 9 yaşına kadar aile denetiminde yapılmalı ve temizlenemeyen bölgeler ebeveynler tarafından fırçalanmalıdır<sup>9</sup>.

## KAYNAKLAR

1. Çalışkan D, Yaşar F, Tunçbilek A. AÜ TF 9-10 s0mestr 0đrencilerinin ađız ve diř sađlıđı konusunda bilgi d0zeyleri. Ankara Üniversitesi Tıp Fak0ltesi Mecmuası. 2002;55.
2. Watt RG. Strategies and approaches in oral disease prevention and health promotion. Bulletin of the World Health Organization. 2005;83:711-718.
3. Benson B, Henyon G, Grossman E. Plaque removal efficacy of two children's toothbrushes: a one-month study. The Journal of clinical dentistry. 1993;4:6-10.
4. T0rk Pedodonti Derneđi Ankara Őubesi. <http://www.tpdan.org/?sayfa/index/14>. 23 Kasım 2018.
5. T0rk Pedodonti Derneđi Ankara Őubesi. <http://www.tpdan.org/?sayfa/index/15>. 23 Kasım 2018.

Yazıřma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Cem Dođan, Çukurova Üniversitesi Diř Hekimliği Fak0ltesi, Adana, Turkey

6. Policy on Early Childhood Caries (ECC): classifications, consequences, and preventive strategies. *Pediatr Dent.* 2016;38:52-4.
7. Guideline on periodicity of examination, preventive dental services, anticipatory guidance/counseling, and oral treatment for infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent.* 2016;38:133-41.
8. Das UM, Singhal P. Tooth brushing skills for the children aged 3-11 years. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2009;27(2):104-7.
9. Segura A, Boulter S, Clark M, Gereige R, Krol DM, Mouradian W, Quinonez R, Ramos-Gomez F, Slayton R, Keels MA. Maintaining and improving the oral health of young children. *Pediatrics.* 2014;134(6):1224-9.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Güncel pediatri pratiğinde ketojenik diyet

#### Ketogenic diet in current pediatric practice

Ebru Çiçek<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):53-54*

Ketojenik diyet (KD); yüksek miktarda yağ, yeterli miktarda protein ve düşük miktarda karbonhidrat içeren bir diyet türüdür. Açlık benzeri bir tablo yaratarak, beynin temel enerji kaynağı olarak kullandığı karbonhidratlar yerine yağların ve proteinlerin kullanılması esasına göre planlanmıştır<sup>1</sup>. Glikoz taşıyıcı eksikliği-1 (GLUT-1) ve piruvat dehidrogenaz eksikliği (PDHD) gibi nörometabolik hastalıklarda ketojenik diyet önemli bir tedavi seçeneğidir. Bununla birlikte terapötik dozlarda iki antiepileptik ilaç kullanımına karşın nöbetlerin kontrol altına alınmadığı çocuklarda da ketojenik diyete başlanması önerilmektedir<sup>2</sup>. KD etkinliğinin görülebilmesi ve istenmeyen komplikasyonların önüne geçilebilmesi için uygun hasta seçimi çok önemlidir. KD tedavisine başlanmadan önce her hastadan bir haftalık besin tüketim kaydı alınmalıdır. Diyet bireye özgü olduğu için hastanın besin tüketim kaydı, antropometrik ölçümleri ve aktivite durumu ayrıntılı olarak değerlendirilerek ketojenik diyet planlanmalıdır<sup>3</sup>. KD tedavisi için önce hastanın enerji gereksinimi hesaplanır, ardından KD türüne ve besin oranlarına karar verilir ve son olarak da hastaya ve ailesine eğitim verilir. Hastanın yaşa göre ağırlık ve boyu normal aralıkta ise ve yatağa bağımlı değilse, yaşa göre tahmini enerji gereksiniminin %80-90'ı ile diyete başlanabilir. Bu hafif düzeyde kısıtlamanın temel nedeni yüksek yağlı diyetlerin, yüksek karbonhidratlı diyetlere kıyasla termik etkisinin daha düşük olmasıdır<sup>4</sup>. KD türüne karar verirken hastanın yaşı, besin tercihleri ve ailenin olanakları gibi faktörler göz önünde bulundurulmalıdır<sup>2</sup>. Günümüzde kullanılmakta olan ketojenik diyetler; klasik ketojenik diyet, orta zincirli trigliserit diyeti, modifiye atkins diyeti ve düşük glisemik indeks diyeti olmak üzere dört çeşittir. Klasik ketojenik diyet en kısıtlı ve

uygulanması zor olan ketojenik diyet türü olup, karbonhidrat alımı oldukça sınırlı, protein alımı günlük önerilen düzeyde iken enerjinin büyük bölümünün (%80-90) yağlardan sağlanması esasına dayanmaktadır<sup>5</sup>. Klasik ketojenik diyetle belirtilen sayılar, diyetdeki yağın(gr), karbonhidrat(gr) ve protein(gr) toplamının oranına işaret etmektedir. Örneğin 4:1 oranlı diyet, önerilen her 4 gram yağ için toplamda 1 gr protein ve karbonhidrat verilebileceğini ifade etmektedir<sup>6</sup>. Diyet eğitimine başlamadan önce ailenin diyetten beklentileri sorgulanmalı ve gerçekçi hedefler konulmalıdır. Aileye besinlerin içerdiği makrobesin öğeleri anlatılarak ayrıntılı diyet eğitimi verilmelidir. Ayrıca hastaların izleminde hassas mutfak terazisi ve idrarda keton ölçüm çubuğu kullanımının gerekli olduğu unutulmamalıdır.

Ketojenik diyetin en sık görülen yan etkileri; halsizlik, letarji, bulantı, kusma, kabızlık, hipoglisemi ve metabolik asidozdur. Yan etkiler mutlaka metabolizma uzmanı ve diyetisyen tarafından takip edilmeli ve uygun girişimler yapılmalıdır<sup>7</sup>. Ketojenik diyetin sonlandırılma süresi ve şekli hastanın özelliğine, uyumuna ve diyetten alınan yanıtı göre farklılık gösterebilir. Uluslararası Ketojenik Diyet Çalışma Grubu, sonlandırmadan önce diyetin en az 3 ay süreyle uygulanması gerektiğini belirtmektedir<sup>6</sup>. Nöbetlerinde %50'den fazla azalma olan hastalarda KD genellikle 2 yılın sonunda sonlandırılır. Ancak, diyetten yüksek oranda yararlanan ve nöbetlerinde tama yakın kontrol sağlanan (>%90 azalma) hastalarda, ciddi yan etkiler görülmezse daha uzun süre (6-12 yıla kadar) diyete devam edilebilir<sup>8</sup>. Glikoz transporter-1 eksikliği, piruvat dehidrogenaz eksikliği gibi nörometabolik hastalıklarda ise beynin yüksek

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ebru Çiçek, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

enerji gereksinimini karşılayabilmek için ketojenik diyete adolesan dönemin sonuna kadar devam edilmesi önerilmektedir<sup>9</sup>.

## KAYNAKLAR

1. Freeman JM, Vining EPG, Pillas D et al. The efficacy of the ketogenic diet 1998: a prospective evaluation of intervention in 150 children. *Pediatrics*. 1998;102:1358-1363.
2. Kossoff EH, Zupec-Knia BA, Amark PE. et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the international ketogenic diet study group. *Epilepsia*. 2009;50:304-317
3. Fitzsimmons G, Sewell M. Ketogenic diets. In: Shaw V (Editor) *Clinical Paediatric Dietetics*. 4th ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell. 2014:354-380.
4. Magrath G, Neal E. The classical ketogenic diet. In: Neal E(Editor) *Dietary Treatment of Epilepsy: Practical Implementation of Ketogenic Therapy*. 1st ed. Chichester, West Sussex: Wiley-Blackwell. 2012:66-77.
5. Lee PR, Kossoff EH. Dietary treatments for epilepsy: management guidelines for the general practitioner. *Epilepsy Behav*. 2011;21:115-121
6. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open*. 2018;3(2):175-192
7. Kang HC, Chung DE, Kim DW, et al. Early and late-onset complications of the ketogenic diet for intractable epilepsy. *Epilepsia*. 2004;45(9):1116-23. PMID: 15329077.
8. Groesbeck DK, Bluml RM, Kossoff EH. Long-term use of the ketogenic diet: risk factors and prevention. *J Child Neurol*. 2007;22:375-58.
9. Scholl-Burgi S, Höller A, Pichler K et al. Ketogenic diets in patients with inherited metabolic disorders. *J Inherit Metab. Dis*. 2015;38:765-73.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Çocuk hemşireliğinde aile merkezli bakımın önemi

The importance of family centered care in child nursing

Emel Yürük Balı<sup>1</sup>, Şenay Çetinkaya<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):55-60*

#### GİRİŞ

Ailenin sağlıklı olabilmesi için aileyi meydana getiren anne babaların da sağlıklı olmaları gerekir. Sağlıklı bireylerden sağlıklı aile, sağlıklı ailelerden de sağlıklı toplum meydana gelecektir. Toplumların sağlıklı olabilmesi için bu konu son derece önemlidir. Aile merkezli bakım felsefesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliğinin majör/ana felsefesini oluşturmaktadır. Bu yazıda çocuğun hastaneye yatmasının çocuk ve aile üzerine etkisi, aile merkezi bakım modeli, bu modelin gelişimi, felsefesi, ilkeleri, aile ve topluma yararı, sağlık ekibi üyeleri üzerindeki etkileri, aile merkezli bakımın uygulamasında hemşirenin rolü ele alındı.

#### 1. Çocuğun Hastaneye Yatmasının Çocuk ve Aile Üzerine Etkisi

Aile, insan türünün sürekliliğini sağlayan, ilk toplumsallaşma sürecini oluşturan, karşılıklı ilişkileri kurallara bağlayan, toplum kültürünü kuşaktan kuşağa aktaran, biyolojik, psikolojik, ekonomik, hukuksal yönleri bulunan toplumsal bir kurumdur<sup>1</sup>. Sosyal bir varlık olarak insan, yaşamı boyunca hastalık, boşanma, sevilen birinin ölümü gibi homeostazisi bozan krizli dönemler yaşar. Kriz, bir kişinin karşılaştığı sorunu var olan baş etme yöntemleri ile çözemediği zaman ortaya çıkan dengesizlik süreci olarak tanımlanabilir<sup>2,3</sup>.

Çocuk, ana-babanın yaşamına anlam veren ailenin devamını sağlayan vazgeçilmez bir parçadır. Aile üyeleri arasındaki etkileşimin niteliği, aile üyelerinin tek tek sağlıklarına etki edebildiği gibi, bir üyenin

sağlıksız olması da tüm ailede bazı sorunların ortaya çıkmasına neden olabilmektedir<sup>2,4</sup>. Aile üyelerinden birinin hastaneye yatması da durumsal bir krizdir. Hastane hem ebeveynler hem de çocuklar için stresli bir deneyimdir. Çocuk için hastalık ve buna bağlı olarak hastaneye yatma onu korkutan, rahatsız eden ve hoş olmayan yaşantıları içerir<sup>2,3,5</sup>.

Hastalık ve hastaneye yatma deneyimi özellikle yaşlı küçük çocuklar için daha güçlü stres faktörüdür. Çünkü bu çocukların baş etme güçleri sınırlıdır. Hastalığın akut ya da kronik olması, ağrı ya da hareket kısıtlılığı yapması, izolasyon gerektirmesi, çocuğun önceki hastaneye yatış ve stres deneyimleri, yatış için hazırlanma durumu, aile üyelerinin anksiyete düzeyi ve aile içi ilişkiler, çocuğun hastalık ve hastaneye yatış tepkisini etkileyen diğer faktörlerdendir. Ancak çocuklar için hastaneye yatmadaki en önemli anksiyete kaynağı, ebeveynlerden ayrılmalarıdır<sup>1,3</sup>.

Çocuğun hastaneye yatması, ailelerin hayatında önemli bir stres kaynağı oluşturmakta ve beklenmedik değişimlere sebep olmaktadır<sup>1,6</sup>. Bu zorlu süreçte ailelerin yaşam şekilleri etkilenmekte, ekonomileri zorlanmakta, aile ilişkilerinde ve rollerde değişiklikler meydana gelmektedir. Çocuğun bakım ihtiyacının artması ile birlikte, günlük yaşama ait bazı işler aksamakta, geleceğe ait planlar etkilenebilmektedir<sup>1,6,7</sup>.

Aile içinde yaşanan bu değişikliklere ek olarak hastalığın şiddeti, ağrı, hastane ortamının yabancı olması, alışık olmadıkları tıbbi araçlarla karşılaşmaları, ebeveynlerin çocuğun bakımındaki rollerinin değişmesi, çocuklarını nasıl destekleyeceklerini ve bakım verecekleri konusunda bilgi eksikliklerinin olması ve çocuğun bakımında kontrol kaybı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Şenay Çetinkaya, Çukurova Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği, Adana, Turkey

yaşamaları, ailelerde anksiyetenin artmasına neden olur<sup>2,4,8</sup>. Çocuğun hastalığı ve hastaneye yatışından dolayı çocuk ve ailede oluşan anksiyete ve önlenmesine yönelik yapılan araştırmalar sonucundan “aile merkezli bakım” kavramı ortaya çıkmıştır. Bu nedenle pediatri alanında çocuk ve ebeveynlerin anksiyetesini azaltmak ve iyileşme sürecini hızlandırmak için aile merkezli bakım yaklaşımı önerilmektedir<sup>2</sup>. Aile merkezli bakımı anlayabilmek için gelişimini ve tarihini incelemek gereklidir<sup>9,10</sup>.

## 2. Aile Merkezli Bakım Modelinin Gelişimi

20. yüzyılın başlarında aynı çatı altında birkaç kuşak birlikte yaşayan geniş ailelerdeki hastaların bakımları hemşireler tarafından evlerde yapılmaktaydı ve “Evde Bakım Modeli” doğal bir süreç olarak kabul edilmekteydi. Bu dönemde bulaşıcı hastalıkların artması ve izolasyon tekniklerinin öneminin kavranmasıyla hastaların bakımı ve hasta çocuk izlemi takibi hastanelere kaydırılarak “Hastane Bakım Modeli” oluşturulmuştur. Bu model, sağlık bakım kurallarının kontrolü altında aileleri kendi hastalarının bakımından uzaklaştırmıştır<sup>11,12</sup>.

Hemşire Florance Blake (1954) aileler ve hemşireler arasında çocukların bakım ve tedavisi ile ilgili yapılan işbirliğinin yararlı etkilerini ortaya koyan ilk araştırmacıdır. Aile merkezli bakım, bakım kavramını içinde barındırdığı için daha çok hemşireler tarafından ilgi görmüş ve konu ile ilgili birçok çalışma yapılmıştır<sup>8,12</sup>.

Çocukların hastanede bakım şeklindeki değişiklik hareketi hemşireler üzerinde derin etki yaratmıştır. Başlangıçta hemşireler kendi fikir ve düşüncelerinden ayrılarak kendi kendilerine aile merkezli bakım ile ilgili küçük araştırmalar yapmış ama Bowlby (1973) ve Robertson (1970)'un teorisine dayandığına inanmışlardır. Bazı hemşireler ailelerin varlığının hemşireler ve çocuklar arasındaki iletişimi zayıflattığını düşünerek ailelerin kalmasını desteklememişlerdir<sup>10</sup>. Zamanla, ebeveyn katılımı (parent participation), Ebeveyn bakımı (care-by-parent), bakımda ortaklık (partnership-in-care) gibi çeşitli modellerden aile merkezli bakım geliştirilmiştir. Bu model ilk ve büyük ölçüde Robertson' un misyonerliğinin sonucu olarak yavaş yavaş gelişmiş ve dünya çapında tanınır hale gelmiştir<sup>1,6,10</sup>.

Ebeveyn katılımı; çocuğa eşlik eden ebeveynin çocuğun hastaneye yatırılmasının bakım yönünü üstlenmesi anlamına gelir. Ziyaret saatlerinin serbest

birakılmasına ve ailelerin 24 saat ziyaret etmelerine izin verilmiş ve sonunda çocuğun bakımının verilmesinde aile katılımının önemi kabul edilmiştir<sup>10,11</sup>.

Ebeveyn bakımı; özellikle eve benzer üniteler inşa edilerek hasta çocukla ailelerin beraber kalmaları sağlanmıştır. Aile bakım üniteleri ve ailelerin hasta çocuk ile yaşaması ilk Amerika da 1960 yılında başlamış olup aile bakım modeli ilk 1980 de İngiltere de Cardiff'de başlamıştır. Amerika bir süre aile tarafından bakım (care-by-parent) tanıtımında bir süre öncülük etmiş olup diğer ülkeler tarafından daha yavaş kabul edilmiştir<sup>10,13</sup>.

Bakımda ortaklık (partnership-in-care) modeli ilk olarak 1990 yılında ortaya çıkmış olup İngiltere'de çalışan Yeni Zelandalı hemşire Anne Casey tarafından tasarlanmıştır. İki konuda vurgu yapmış olup bunlar;

- Hastanede çocuğun hemşirelik bakımı, hemşirenin eğitimi ve desteği ile çocuk ve aile tarafından verilebilir.
- Eğer aile yoksa bakım hemşire tarafından verilebilir. Ailenin rolü çocuğun bakımını her gün üstlenmektir. Hemşireler ise öğretir, destekler ve eğer gerekirse ailenin diğer üyelerine başvurabilir. Hemşire ile ortaklığın başarılı bir şekilde sağlanmasının en önemli kısmı, anlaşma ve etkili iletişim kullanılarak bilginin verilmesidir<sup>10</sup>.

## 3. Aile Merkezli Bakım Felsefesi

Aile merkezli bakım çocuk hemşireliği bakımının felsefesi olarak kabul edilmiştir<sup>11</sup>. Aile merkezli bakım; sağlık hizmetlerinin planlanması, bakımın verilmesi ve değerlendirilmesinin tüm yönüyle aileyi dahil eden, iletişimi ve bilgi paylaşımını destekleyen, hızlı iyileşmeyi destekleyen ve aileyi güçlendiren, ailenin yaptığı seçimlere saygı duyan, çocuk ve ailenin bağımsızlığını ve öz yeterliliğini destekleyen, sağlık bakımının bileşeni olarak sosyal, duygusal ve gelişimsel destekleri kabul eden ve sağlık bakım profesyonellerinin ve ailenin rollerini yeniden tanımlamayı hedefleyen bütüncül bakım felsefesidir<sup>12</sup>.

Aile merkezli bakım felsefesi, ailenin bakımın planlanması, uygulanması ve değerlendirilmesinde bakıma dahil edilmesi ve çocuğun bakımında sağlık personeli kadar söz sahibi olduğunun kabul edilmesini içerir<sup>1,2</sup>.

Aile merkezli bakım; çocuk ve aileyi fiziksel, duygusal, entelektüel, sosyal, kültürel ve spiritüel yönlerden bir



bütün olarak ele alan, holistik/ bütüncül bakım yaklaşımını içeren ve ayrıca her ailenin bireysel farklılıklarını da göz önünde bulunduran bir kavramdır (10,11). Bu yaklaşımda amaç; çocuk-aile arasındaki bağları güçlendirmek, ailenin çocuğun bakımına katılımını sağlamak ve çocuğun normal yaşamını sürdürmektir<sup>1</sup>.

#### 4. Aile Merkezli Bakım Kavramının İlkeleri

Shields (2004) aktarımına göre; Evans (1994) aile merkezli bakım felsefesinin temel kavramlarını; katılım, kontrol ve uzlaşma şeklinde tanımlarken, Thomsen (1999) aile merkezli bakım felsefesinin temel kavramlarını dürüstlük, saygı, eğitim, destek, sağlık ekibi ve ebeveynler arasında bağlılık olarak tanımlamaktadır<sup>14,15</sup>.

Amerika Birleşik Devletleri'ndeki Aile Merkezi Bakım Enstitüsü; aile merkezli bakımın, sekiz kavramı içerdiğini bunların; saygı, destek, kuvvet, esneklik, işbirliği, bilgi, yetki ve seçenek olduğunu belirtmektedir<sup>15-17</sup>.

Aile merkezli bakım, hastane ortamında ebeveynlerin ve çocukların gereksinimlerini ve beklentilerini en iyi şekilde karşılayan bakım yaklaşımıdır<sup>5</sup>. Aile merkezli bakım ilkeleri;

1. Ailenin, çocuğun yaşamındaki sürekliliğini ve önemini kabul etmek,
2. Aile ve sağlık personeli arasındaki işbirliğini sağlık bakımının her düzeyinde kolaylaştırmak,
3. Ebeveynlerle çocuğa ilişkin bilgileri sürekli ve eksiksiz olarak paylaşmak,
4. Ailelerin ırk, etnik, kültürel ve sosyoekonomik farklılıklarını kabul etmek ve bu farklılıklara saygı göstermek,
5. Ailelerin güçlü yönlerini ve bireyselliğini tanımak ve farklı baş etme yöntemlerine saygı göstermek,
6. Ailelerin birbirini desteklemesini ve iletişim ağını kolaylaştırmak ve desteklemek,
7. Sağlık politika ve programlarını ailelerin gereksinimlerini karşılayacak şekilde düzenlemek,
8. Bebeklerin, çocukların, adölesanların ve ailelerin gelişimsel gereksinimlerini anlamak ve bunları sağlık bakım sistemi ile bütünlendirmek<sup>1,2,5,15,16,17</sup>.

#### 5. Aile Merkezli Bakımın Ebeveynler ve Çocuk İçin Yararları

Aile merkezli bakım uygulaması çocuk, aile ve sağlık ekibi üyeleri yönünden pek çok olumlu sonuçlara yol açmaktadır.

##### 5.1. Ebeveyn İçin Yararları

Aile merkezli bakım; çocuğun yetiştirilmesinde ailenin rolünü kabul eden ve saygı duyan, aile bireylerinin güçlerini ve seçimlerini destekleyen, çocuğun hastalık ve iyileşme süreci boyunca normal yaşam örüntülerini geliştiren bir bakım modelidir<sup>24</sup>.

Aile merkezli bakım, ebeveyn ve sağlık çalışanı arasında etkin bir iletişimin olmasını gerektirir. Ebeveyn ve sağlık personeli arasındaki iletişim arttıkça, onlar ve biz ayrımı azalır ve karşılıklı güven duygusu gelişir. Ayrıca ebeveynin hastanede yatan çocuğun bakımına katılması, çocuğun bakımında kaybettiği kontrol duygusunu yeniden yaşamasını sağlar ve ebeveyn ile sağlık çalışanı arasındaki iletişimi güçlendirir<sup>1,2</sup>.

Çocuğun durumu konusunda bilgilendirilen, çocuğun bakımına ve karar verme sürecine katılan annelerin anksiyete düzeyleri daha düşüktür<sup>1,5,6</sup>. Ayrıca aile merkezli bakımda ebeveyn, bakımın her sürecine katıldığı için bakımın ve eğitimin sürekliliği sağlanabilmektedir. Ebeveynin 24 saat çocuğuyla birlikte kalabilmesi ebeveynin sağlık eğitimi için hemşirelere fırsat sağlar. Ayrıca yapılan çalışmalarda, ebeveynin çocuğunun bakımına katılımı arttıkça, ebeveynin verilen sağlık eğitiminin daha etkili olduğu belirlenmiştir<sup>2</sup>.

##### 5.2. Çocuklar İçin Yararları

Çocukların alışık oldukları güven verici ortamdan uzaklaşmaları, belirsiz ve tehlikelerle dolu bir ortama girmeleri kaygı yaşamalarına neden olur. Çocukların kaygılarını artıran diğer nedenler ise; fiziksel yönden zarar görme, invaziv girişimler, ameliyat, ölüm, ağrı ve kontrol kaybı yaşamalarıdır. Ancak çocuklar için hastaneye yatmadaki en önemli stres kaynağı, ebeveynlerden ayrılmalarıdır. Çocuğa gerekli duygusal desteği sağlamak için primer bakım veren kişilerle hastaneye yattığında da ilişkisinin devam ettirilmesi önemlidir. Çocuğun hastaneye yatma nedeniyle yaşadığı travmanın neden olduğu duygusal stresi azaltır<sup>1,2,18,19</sup>.

Hastanede annenin varlığı ve bakıma katılımı, çocuğun sosyal, psikolojik ve fiziksel sağlığını olumlu yönde etkiler. Prematüre bebeği olan anne ile bebek

arasında olumlu anne-bebek ilişkisinin başlatılması, temel güven duygusunun oluşturulmasında aile merkezli bakımın yeri önemlidir. Ebeveynlerin varlığı, aylık anksiyetesini azaltarak çocuğun güven duygusunu artırır<sup>1,2</sup>.

Hastanede yapılan işlemler sırasında ebeveynleri ile birlikte olan çocukların işleme uyum gösterdiği ve daha az sorun yaşadığı belirlenmiştir. Hastaneye uyumunu kolaylaştırarak oluşabilecek davranışsal sorunları azaltır. Ebeveynleri yanında kalan çocuklarda çapraz enfeksiyon sıklığında ve postoperatif dönemde komplikasyonlarda azalma ve ameliyat sonrası iyileşmenin daha hızlı olduğu saptanmıştır<sup>2,19</sup>.

Ebeveynleri aktif olarak bakıma katılan çocukların, katılmaya oranla daha az ağrı ve uyku problemi yaşadıkları belirlenmiştir. Ebeveyni bakıma katılan çocuklarda taburcu olduktan sonra görülen olumsuz davranış değişikliklerinin azaldığı belirlenmiştir<sup>1</sup>.

Ebeveynin çocuğun bakımına katılması, çocuğun hastane ortamında evdeki rutinlerinin aksamadan devam ettirilmesini, çocuğun aile üyeleri ile iletişiminin devam etmesini sağlar. Bu da çocuğun hastaneye yatmaya ilişkin anksiyetesini azaltarak iyileşme sürecini hızlandırır. Taburculuk sonrası çocuğun bakımında ebeveynin yeterliliğini kolaylaştırır<sup>1</sup>.

### 5.3. Sağlık Ekibi Üyeleri Üzerindeki Etkileri

1. Çocuğun sağlığını ve gelişimini desteklemede aileyle işbirliği oluşturur.
2. Ailelerin güçlerini ve bakım verme kapasitelerinin daha iyi anlaşılmasını sağlar.
3. Sağlıklı elde edilen veri ve işbirliği temeline dayanan bakım planı oluşturma, uygulama ve değerlendirmeyi sağlar.
4. Sağlık ekibi üyeleri arasında sağlıklı bir iletişim sağlar.
5. Sağlık bakım kaynaklarının, zamanın daha verimli ve etkin olarak kullanımını sağlar ve bakımın maliyetini azaltır.
6. Profesyonel memnuniyeti arttıran bir uygulama çevresi sağlar.
7. Gelecekte sağlık ekibi üyelerinin eğitiminde güçlendirilmiş bir öğrenme çevresi sağlar.
8. Sağlık bakım alanında rekabete dayalı ortam oluşturur<sup>1,2,18,19,20</sup>.

Aile merkezli bakım; ailenin bakımını planlamayı, uygulamayı ve bu kapsamda aileyi cesaretlendirmeyi içeren bir hasta bakım modelidir. Bu modelin literatürde geniş bir şekilde tartışılmasına ve bazı kurumlar tarafından benimsenmesine rağmen; uygulamakta zorluklar yaşanan bir modeldir<sup>5</sup>.

## 6. Aile Merkezli Bakımın Uygulanmasında Hemşirenin Rolü

Doğumdan itibaren çocuk sürekli olarak ailenin inançları, değerleri, gelenekleri, tutumları ve uygulamalarından etkilenir. Hemşirenin, çocuğu doğru şekilde değerlendirebilmesi ve çocuğun gereksinimlerine uygun bakım planlayabilmesi için aileden çocukla ilgili gerekli bilgileri alması, ailenin bilgi ve uygulamalarını göz önünde bulundurması önemlidir. Pediatri hemşireliğinde aile, bakımın primer ünitesi olarak görülür. Ailenin çocuğa sağladığı destek, onun sağlık sorununa ve hemşirelik bakımına tepkilerini belirleyen önemli bir faktördür. Aile ile çocuk arasındaki sevgiye dayalı güçlü ve destekleyici ilişki çocuk için en önemli destek kaynağıdır. Bu nedenle ailenin, çocuğun bakımının her aşamasına dahil edilmesi gereklidir<sup>3</sup>.

Aileler de insanlar gibi birbirinden oldukça farklı olabilirler. Hemşirelerin rollerinden biri bu farklılığı anlamaktır. Hemşireler bir bireyin yaşamındaki sosyal, kültürel, ekonomik ve ruhsal yönlerin farklı etkilerini anlamakla yükümlüdür. Ailelerin sosyoekonomik durumu çocuğun alacağı bakımın kalitesini etkiler. Hemşireler aile ve hastanın gereksinimlerini karşılayacak bakımın oluşmasına yardımcı olmalıdır<sup>1,5,6</sup>.

Çocuğun bakımıyla ilgili kararlar alınmadan önce, ebeveynler bilgilendirilmelidirler. Hemşirenin rolü aile ve sağlık bakım ekibi arasında tam ve yansız bilgi paylaşımını sağlamaktır. Aileler çocuklarının durumu ve işlemler konusunda düzenli olarak bilgilendirilmelidirler. Ebeveynleri bilgilendirmek ve onların işlemlere katılımını sağlamak, onların ve çocuğun stresini önemli derecede azaltacaktır<sup>1,9</sup>.

Hemşirenin üzerine düşen en önemli görev aileyi desteklemektir. Desteğin iki ana bileşeni vardır, bunlar etkinleştirme ve güçlendirmedir. Etkinleştirme; aile için olanak sağlayarak onların sahip oldukları becerileri görmelerine fırsat verip, yeni beceriler edinmelerini sağlamaktır. Güçlendirme; sağlık ekibinin ailelerin kendi yaşamları üzerinde bir kontrol hissi yaratmalarının sağlanmasıdır<sup>1,10</sup>.

Ebeveynlerin hastanede çocuğun bakımına katılmaları için desteklenmeleri önemlidir. Ancak hemşire, ebeveynlerin çocuğun bakımına katılmalarını desteklerken onların bakıma katılmaya hazır oluş düzeylerini değerlendirmelidir. Ebeveynlerin hastanede çocuğun bakımına katılmaları sürecinde, verilen bakımı denetlemeli ve ebeveynlere destek olmalıdır. Bu nedenle aile merkezli bakım uygulamaları, hemşirelerin eğitim ve danışmanlık rollerini daha çok kullanmalarını gerektirir<sup>1</sup>.

Araştırmalara göre çocuk ve aile için yararları belirlenen aile merkezli bakımın uygulanabilmesi için, sağlık ve hastane politikalarında düzenlemeler yapılması gereklidir. Hemşireler, hastanede ebeveynlerin çocuklarıyla beraber kalabilmeleri yönünde sağlık ve hastane politikalarının oluşturulmasında aktif rol almalıdırlar<sup>1,6</sup>.

Hemşirenin diğer bir rolü de çocuk ve ailenin haklarını savunmaktır. Hemşire, ebeveynleri çocuklarının tanısı, tedavisi ve bakımı hakkında bilgi almaya ve soru sormaya cesaretlendirmelidir. Hemşirenin, ebeveynleri bilgilendirirken onlarla açık iletişim kurması ve ulaşılabilir olması son derece önemlidir. Ayrıca hemşirenin ebeveynleri çocuğun bakımı konusunda eğitim verme sorumluluğu vardır. Bu eğitimin çocuk hastaneden taburcu oluncaya kadar devam etmesi gerekir<sup>1,3,18</sup>.

Çocuğun bakımında ailenin yeri çok önemlidir. Çocuğa hizmeti sunan her sağlık çalışanı aile merkezli bakımı benimseyerek hem çocuk hem de ailenin gereksinim ve isteklerini göz önüne almak zorundadır<sup>1</sup>.

Aile merkezli bakım, ebeveyn ile hemşire arasındaki ilişki, saygı ve işbirliğine dayalı bir anlayış içermektedir. Ailenin normalizasyon sürecini destekleyen, ailenin haklarına saygı duyan, iletişime açık, dürüst iletişim kurabilen, çocuğun günlük bakım gereksinimlerinde aileyi bakım planına katabilen hemşireler, ebeveynlerle destekleyici, güvenilir, dürüst bir etkileşime girmektedir. Bu yaklaşımda hemşire ve ebeveyn arasında kurulan olumlu ilişki çocuğa yansımakta ve çocuğa sunulan bakımın kalitesi artmaktadır<sup>5</sup>.

## SONUÇ

Hemşireliğin özgün işlevlerinden olan bakım verme davranışı, bireyi kapsadığı gibi ailesini de kapsamaktadır. Aile merkezli bakım, ailenin özgür

iradesi, karar verme kapasitesini, kontrolünü ve öz yeterliliğini geliştirmeyi sağlayan bakımdır. Hemşireler, hemşireliğin primer görevlerinden olan bakım verme davranışını, bakımın öğelerinden yukarıda belirtilen hemşirelik girişim ve aktivitelerini kullanarak, aile merkezli bakım anlayışıyla aileye kaliteli bakım sunmuş olur.

Günümüzde pediatriye aile merkezli bakım uygulaması, ailelerin bakımda rol almasıyla yaşanan rol stresi ve aile-sağlık ekibi üyelerinin rollerinin paylaşılmasındaki yaşanan güçlüklerin giderilmesi, aile-sağlık ekibi arasındaki ilişkide güç dengesinin kurulması, hastane politikalarının yeniden düzenlenmesi, politikaların uygulanmasındaki tutarsızlıkların giderilmesi, hastane içi uygun fizik ortamın sağlanması, yeterli sağlık personeli ve donanımın sağlanması ile mümkün olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Z. Conk, Z. Başbakkal, F. Yardımcı. Çocuk Sağlığına Genel Bakış. Pediatri Hemşireliği. Ankara: Akademisyen Kitapevi. 2013;41-45.
2. Oktay H. Bir Üniversite Hastanesinin Çocuk Servislerinde Verilen Bakımın Aile Merkezli Bakım Yönünden İncelenmesi Ve Anne Görüşlerinin Belirlenmesi. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Dergisi. 2009,11-24.
3. Çavuşoğlu H. Çocuk Sağlığı Hemşireliği. Genişletilmiş 11. Baskı, Cilt1, Ankara: Sistem Ofset Basımevi. 2013;51-53
4. Kuzlu T, Kalıncı N, Topan A. Üniversite Hastanesinde Çocuklara Verilen Bakımın Aile Merkezli Bakım Yönünden İncelenmesi. Fırat Sağlık Hizmetleri Dergisi. 2011;6(16):1-17.
5. Doğan B. Hastanede Yatan Çocuğun Bakımına Ebeveynlerin Katılımı Konusunda Hemşirelerin, Doktorların ve Ebeveynlerin Görüşleri ve Beklentileri. Yüksek Lisans Tezi, Başkent Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı, Ankara. 2010.
6. Başbkal Z, Sönmez S, Celasin N, Esenay F. 3-6 Yaş grubu çocuğun akut bir hastalık nedeniyle hastaneye yatışa karşı davranışsal tepkilerinin belirlenmesi. Uluslararası İnsan Bilimleri Dergisi.2010;7(1);457-468.
7. Erdam L, Bozkurt G, İnal S. Annelerin Çocuklarının Hastaneye Yatışından Etkilenme Durumlarının Araştırılması. Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi. 2006;9(3);36-43.
8. Kennedy C, Kools S, Kong SKF, Chen L, Franck L, Wong TK S. Behavioural, emotional and family functioning of hospitalized children in China and Hong Kong. International Council of Nurses, International Nursing Review. 2004;51:34-46.

9. Shields L. A Review of the Literature From Developed and Developing Countries Relating To The Effects of Hospitalization on Children and Parents. International Council of Nurses, International Nursing Review. 2001;48:29-37.
10. Jolley J, Shields L. The Evolution of Family- Centred Care. Journal of Pediatric Nursing. 2009;24(2):164-170.
11. Horison T. Family- Centered Pediatric Nursing Care: State of The Science. Journal of Pediatric Nursing. 2010;25:335-343.
12. Cooley C.W, Mcallister WJ. Putting Family- Centered Care Into Practice. JDBP. 1999;20(2):120- 122.
13. Cleveland BG. Family- Centered Care. JSPN, 2006;11(1):72-76.
14. Evans MA. An Investigation Into The Feasibility of Parental Participation In The Nursing Care Of Their Children. Journal of Advanced Nursing. 1994;20(3):477-82.
15. Shields L, Tanner A. Pilot Study of a Tool to Investigate Perceptions of Family-Centered Care in Different Care Settings. Pediatric Nursing. 2004;30(3):189-197.
16. Shields L, Pratt J, Hunter J. Family- Centered Care for Children In Hospital. The Cochrane Collaboration, John Wiley& Sons Ltd. 2008;1-26.
17. Shields L. Family-Centered Care in the Perioperative Area: An International Perspective. Aorn Journal. 2007;85(5):893-901.
18. Törüner E, Büyükgönenç L. Çocuk Sağlığı Temel Hemşirelik Yaklaşımları. Ankara: Göktuğ Yayıncılık. 2012;1:33.
19. Kua D.Z, Houtrow A.J, Arongo P, Kuhlthau K.A, Simmons J.M, Neff J.M. Family-Centered Care: Current Applications and Future Directions in Pediatric Health Care. Matern Child Health J, 2012;16:297-305 DOI 10,1007/s10995-011-0751-7.
20. İşler A, Conk Z. Pediatride Aile Merkezli Bakım. Ege Pediatri Bülteni. 2006;13(3):187-193.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Şok bulguları olan çocuğa yaklaşım

Approach to a child with shock findings

Faruk Ekinci<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):61-63*

Dolaşım sistemindeki işlev bozukluğu sonucu dokuların gereksinimi olan oksijen ve diğer besin madde gereksinimlerinin sağlanamadığı duruma şok denir. Şokta bütün dokuların perfüzyonu bozuktur. Şokun birçok nedeni olmasına rağmen tüm şok tiplerinde patofizyolojide ortak nokta hücre metabolizmasının ve bunun sonucunda enerji üretiminin bozulmasıdır. Şokun bir diğer tanımı da hücrelerin gereksinimi olan yeterli enerjinin karşılanamaması, yani akut enerji yetersizliğidir.

Dokulara oksijen sunumu; 1 dakikada dokulara sunulan oksijen miktarını tanımlar. Dokulara oksijen sunumunu (DO<sub>2</sub>) belirleyen 3 faktör vardır; 1) hemoglobin düzeyi (Hb), 2) kalp debisi (KD), 3) oksihemoglobin düzeyi (SaO<sub>2</sub>). Kanda oksijenin büyük bölümü hemoglobine bağlı olarak taşınır. Çok az miktar oksijen kanda çözülür. Bir gram hemoglobin normal vücut sıcaklığında 1.34 ml oksijen taşıyabilir.

$$DO_2 (DO_2 \text{ mL O}_2/\text{dk}) = (1.34 \times Hb \times SaO_2 + 0.003 \times PaO_2) \times KD$$

DO<sub>2</sub>=Oksijen sunumu

KD = Kalp debisi

SaO<sub>2</sub>= Arter oksijen saturasyonu

PaO<sub>2</sub> = Arter oksijen basıncı

$$CaO_2 = 1.34 \text{ mL O}_2/\text{g} \times Hb (\text{g}/100\text{ml}) \times SaO_2 + (0.003 \times PaO_2)$$

Ca O<sub>2</sub> = Arter oksijen miktarı

$$DO_2 = CaO_2 (\text{mL O}_2/100 \text{ ml kan}) \times KD (\text{L}/\text{dk}) \times 10$$

Kalbin pompalama işlevinin göstergesi olan kalp debisi (KD) kalp atım hacmi ve kalp tepe atımına bağlıdır. Kalp atım hacmini belirleyen üç önemli faktör vardır: önyük, ardyük ve miyokardın kasılma gücüdür. Önyük; diyastol sonunda ventrikülde bulunan kan hacmine denir ve kalbe dönen kan hacmini yansıtır. Frank Starling Yasası'na göre sol

ventriküldeki diyastol sonu kan hacmi kalp debisini yansıtır. Ardyük, sistol sırasındaki ventrikül duvarının direncini yansıtır. Bunu iki faktör belirler, periferik damar tonusu ve intratorasik basıncıdaki değişiklik. Kalp kasılması ve önyük sabit tutulduğunda ardyük arttığında kalp debisi azalır. Normalde periferik damar tonusu ardyüğü belirleyen en önemli etkidir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Faruk Ekinci, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

Sistemik damar direncinin artması ardyükü artıracağından kalbin iş yükü artacak ve kalp debisi azalacaktır.

### Patofizyoloji

- Aerobik metabolizmadan anerobik metabolizmaya bir kayma olması
- Hücre düzeyinde;
  - Membranında iyon pompa fonksiyon bozukluğu
  - İntrasellüler ödem,
  - İçeriğin ekstrasellüler alana kaçışı,
  - pH regülasyonunda yetersizlik
  - Hücre ölümü
- End-organ hasarı,
- Çoklu organ yetmezliği
- Kardiyak arrest
- Ölüm

### Sınıflama

#### Etiyolojiye göre

- Hipovolemik şok
- Kardiyojenik şok
- Obstrüktif şok
- Distribütif şok

#### Fizyolojik duruma göre

- Kompanse şok (erken şok) (Reversibl şok)
- Dekompanse şok (hipotansif şok)
- İrreversibl şok (terminal dönem)

**Kompanse şok:** Nöroendokrin sistem cevabı (taşikardi, takipne, SVR artması, kalbin kontraktilesinin artması) ile organ perfüzyonunun devam ettiği aşamadır. Tansiyon normaldir. Zamanında yeterli müdahale yapılmazsa bir sonraki aşamaya ilerler

**Dekompanse şok:** Kompansasyon mekanizmaları hayati organların perfüzyonunu sağlamakta yetersiz

hale gelmiştir. Resusitasyon zamanında ve agresif yapılırsa geriye dönüş olabilir

**İrreversible şok:** İleri derecede vazokonstriksiyon ve kalp debisi düşüklüğü doku perfüzyonunu ve hücre membran işlevlerini bozacak aşamaya gelmiştir. Organizmada geriye dönüşü olmayan hasarlar sonucu çoklu organ yetmezlikleri, gelişir. Sonuçta kardiyak arrest ve ölüm gerçekleşir.

### Hipovolemik şok

Çocuklarda en sık görülen şok tipidir. En sık olarak kusma ve ishalin eşlik ettiği gastroenterit durumlarında görülür. Damar içi volümün azalması sonucu doku perfüzyonunun yeteri kadar etkin sağlanamaması nedeni ile oluşan şok tipidir. Diğer görüldüğü durumlar: Kanama (hemorajik şok), yetersiz sıvı alımı, osmotik diürez (hiperglisemi, DKA), üçüncü boşluğa sıvı kaçışı (sepsis, pankreatit, peritonit, invajinasyon, apandisit, intestinal obstrüksiyon durumları), yanık, sıcak çarpması, diüretikler, endokrin nedenler (diabetes insipidus, DM, hipotiroidi, adrenal yetmezlik) ve relatif hipovoleminin görüldüğü sepsis ve anafilaksi gibi durumlardır.

### Kardiyojenik şok

Myokard yetmezliğe bağlı kalp atım hacminin düşmesi sonucu oksijen sunumunun bozulduğu duruma kardiyojenik şok denir. Doğuştan kalp hastalıkları, kardiyomiyopatiler, aritmiler kardiyojenik şoka neden olurlar. Sıvı hacmi normal veya artmış olmasına rağmen miyokard işlev bozukluğu nedeniyle kalp debisi düşmüştür.

### Obstrüktif Şok

Obstrüktif şok, mekanik obstrüksiyona bağlı kan akımının engellenmesi sonucu ortaya çıkan tabloya denir. Kan akımı engellendiği için kalbe kan dönüşü veya kalpten periferik kan atımı engellenir. Pnömotoraks, kalp tamponadı, pulmoner emboli, ağır aort stenozu, ciddi aort koartasyonu obstrüktif şoka neden olur. Obstrüktif şokta tedaviler çoğunlukla cerrahidir ve altta yatan nedene göre değişkenlik göstermektedir.

### Distribütif şok (vazojenik şok)

Damar içi volümün dağılımında sorun olması ile oluşan şok tipidir. Kas-iskelet sistemi ve ciltte

vasodilatasyon ile fazla kanlanma mevcut iken mezenterik alan ve renal alan gibi bölgelerde dolaşım yetersizliği mevcuttur. Anafilaktik şok, septik şok ve nörojenik şok bu gruptadır.

#### **Klinik-kompanse şok**

- Taşikardi (en tipik ve erken bulgu, ama non-spesifik)
- Hafif takipne
- İrritabilite, anksiyete, huzursuzluk, hafif letarji, apati
- KDZ uzaması (3-4 sn)
- Serin, soluk, nemli cilt, mukozalar hafif kuru
- Deri turgor tonus azalmış
- Periferik nabızları santrale göre azalması
- İdrar miktarı normal/hafif azalmış
- Tansiyon ve nabızda ortostatik değişiklikler
- Normotansiyon, dar nabız basıncı

#### **Klinik-dekompanse şok**

- SSS: Bilinç kaybı, koma, konvülziyon
- Renal: Oligüri, anüri

- GİS: distansiyon, sıvı birikimi, ödem
- Ateş veya hipotermi
- Taşikardi, aritmi
- Takipne
- Metabolik asidoz ve solunumsal alkaloz
- Cutis marmoratus, solukluk, siyanoz
- KDZ>3-4 sn
- Ekstremiteler soğuk
- Santral ve periferik nabızlar zayıf
- Laktik asidoz
- Hipotansiyon

#### **Tedavide amaç;**


- Perfüzyonu düzelterek dokulara O<sub>2</sub> ve metabolik ihtiyaçların sunumunu sağlamak
- Organ disfonksiyonunu önlemek
- Kardiyak arrestin önüne geçmek



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Yenidoğan sarılıklarına yaklaşım

Approach to newborn jaundice

Ferda Özlü<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):64*

Sarılık yenidoğan bebeklerin en sık görülen bulgularından biridir. Sarılık vücutta sıklıkla indirekt bilirubinin yükselmesi (hiperbilirubinemi) sonucu deri ve skleraların sarı renkte görülmesidir. Genellikle selim, geçici, fizyolojik bir durum olarak kabul edilirse de yenidoğanların küçük bir bölümünde bilirubin

düzeyi patolojik seviyelere çıkarak geri dönüşümsüz ciddi beyin hasarı için tehdit oluşturabilir. Zamanında tanı konup tedavi edilmesi akut bilirubin ensefalopatisini ve kernikterusu önleyebilir. Burada sarılıklı bir yenidoğanda ayırıcı tanı ve yaklaşım anlatılacaktır.





## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Sürekli şeker monitorizasyon sistemi

#### Continuous sugar monitorization system

Gülcan Delidağ<sup>1</sup> 

1Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):65-66*

Diyabet yönetiminde insülin, beslenme ve egzersiz tedavisinin arasındaki dengenin sürdürülmesinde en iyi gösterge glikoz ölçümüdür. Glikoz ölçümünün yararları, sürekli cilt altı glukoz ölçüm sistemleri yarar ve engelleri, kan glukoz ölçüm cihazlarında doğruluk ve doğruluğu etkileyen faktörler, yeni nesil glukoz ölçüm veri kayıt sistemleri, ideal ölçüm cihazının özellikleri, ölçüm sıklığı ve ölçüm sıklığını etkileyen faktörler bilmek gereklidir<sup>1,2</sup>. Glikoz Monitorizasyonu Sık kan glikozu takibi; optimum insülin tedavisi için çok önemlidir ve hiperglisemi, hipoglisemi ataklarını yakalayıp uygun müdahale etme olanağı sağlar İnsülin ihtiyacının belirlenmesini ve dozların ayarlanmasını sağlar Glikoz monitorizasyonunun aile bireyleri ya da bakım verenler tarafından günde en az 4-6 defa olacak şekilde yapılması gereklidir. Özellikle glisemik kontrolün sağlanamadığı ve yeni tanı almış bebeklerde kan glikozu ölçüm sıklığı önemlidir<sup>1,3</sup>. Parmak ucu ölçümlerinde kapiller, sürekli glikoz monitorizasyonunda interstisyel alandaki glukoz belirlenmektedir. İki ölçüm birbirinden bir miktar farklılık gösterebilir. İnterstisyel alana kan şekeri düşüşleri daha geç yansiyabilir. Tüm bu nedenlerle sürekli glikoz monitorizasyon cihazı kullanan hastaların aralıklı parmak ucu kan şekeri takibi yapması gereklidir<sup>4</sup>. Kan glukoz ölçümünün evde izlenmesi fikri 1978’ler de konferanslarda yeni yeni konuşulurken, artık günümüzde kullanıcı hatasını en aza indiren, hızlı, kolay ve az kanla doğru sonuç veren cihazlar mevcuttur. Bu cihazların yanısıra sürekli glukoz ölçümünü sağlayan ve diyabet yönetiminde bir çok açıdan yararlar sağlayan yeni sistemler de üretilmiştir. Diyabet hastaları glikoz ölçümü için iki sistem tipi arasında seçim yapabilir duruma gelmiştir.

Bunlar kılcal kan içindeki glikozu ölçen kan glukoz ölçüm sistemleri ve cilt altı interstisyel sıvı içindeki glikozu ölçen sürekli glikoz ölçüm (SGMS) sistemleridir<sup>8</sup>. Her iki sistemde farklı işlevler sunsa da, temel amaç kullanıcıların gelişmiş glikoz kontrolü elde etmelerine yardımcı olmaktır<sup>8</sup>. Sürekli glukoz ölçüm sistemleri, interstisyel sıvıdaki anlık glukozu ve glukozun değişim yönünü 24 saat boyunca telefon ya da bir cihaz yardımıyla takip edebilmeyi sağlamak amacıyla üretilmiştir. Subkutan dokuya yerleştirilen sensör, aldığı glukoz verisini bluetooth yardımıyla izlem cihazına iletir. Sistem glukoz değerine göre kullanıcıyı uyarır. Glukoz değerinin optimal değerlerden sapması halinde aileye mesaj ile bilgi verilir ayrıca sağlık çalışanına da internet kanalı ile veri akışı sağlanır. Diyabet ekibine gerekli veri sağlayan bu sistemler, glukoz kontrolünü iyileştirmede yardımcı araç olarak önerilir<sup>6,7,9</sup>. SGMS’nin kullanıldığı tip 1 diyabetliler ile yapılmış çalışmalarda hipoglisemide geçen sürenin azaldığı görülmüştür. Sürekli glukoz ölçüm sistemleri ile tip 1 diyabette metabolik kontrol parametreleri olan glisemik değişkenlik ve HbA1c’ nin azaldığı, hedef aralıkta geçen sürenin arttığı gözlenmiştir<sup>7,10</sup>. Sürekli glikoz ölçüm sistemlerinin faydaları, cihazın kullanımının sürekliliğine bağlıdır<sup>7</sup>.

**Sürekli Ciltaltı Glukoz Takip Sistemi (SCGTS) nedir ve nasıl çalışır?** Cilt altı doku sıvısından gün boyu glukoz ölçümü yapan ve monitorize eden sistemlerdir. Ölçüm yapan sensör, veri aktaran transmitter ve bir okuyucudan oluşmuştur. Günde 288-720 ölçüm yaparlar. İki tip SCGTS vardır. Çoğu SCGTS (Real-time CGM) gerçek zamanlı anlık glukoz ölçümü yaparak okuyucu üzerinde sürekli gösterir, hipoglisemik ve hiperglisemik durumları

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülcan Delidağ, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Adana, Turkey

alarm vererek anlık olarak bildirir. Ülkemizde olan modellerin bir çoğunda günde 2 kez kapiller kan şekeri ölçümü ile kalibre edilmesi gereklidir. Diğer tip sistemde ise (Flash) (Intermittently viewed CGM) okuyucu sensörün üzerine yaklaştırılarak tarandığı an ile birlikte daha önceki 8 saatlik glukoz ölçümlerini tarandıkça aralıklı olarak gösterir, bu modeli kalibrasyon gerektirmez, ancak taranmadıkça hipoglisemi ve hiperglisemi alarmını otomatik olarak vermez. Endikasyonlar Yoğun insülin tedavisi alanlarda; sık hipoglisemi yaşayanlarda, aşırı glukoz değişkenliği yaşayanlarda; glukoz seyrini etkileyen değişken/yoğun günlük aktivite varlığında; daha iyi kan glisemik kontrol hedefleyenlerde; glukoz kontrolünü etkileyen davranışları öğrenmek için; SCGTS'ni kullanmaya istekli olanlarda kullanımı önerilmektedir. Ayrıca hamilelerde veya hamilelik planlayan diyabetlilerde de henüz onaylanmış bir sistem olmasa da çalışmalar glukoz kontrolü için yararlı olabileceğini göstermektedir. Parmaktanölçümler ile kaçınılmış olabilecek glisemik değişkenliklerin tümünü ortaya çıkararak resmin bütününe görmemizi sağlar. İlaçlar ve aktiviteler glukoz değerlerini nasıl etkiliyor incelememizi sağlar Etkin tedavi dozları ayarlamak için olanak sağlar. Kan glukozunun hızlı değişimi, cihazlarının kalibrasyonu, hiperglisemi ve hipoglisemi gibi durumlarda kan glukozunun halen kapiller olarak kontrol ediliyor olması ve maliyetinin yüksek olması bu sistemlerin dezavantajı olarak söylenebilir.

## KAYNAKLAR

1. Knapp S, Manroa P, Doshi K. Self-monitoring of blood glucose: Advice for providers and patients. *Cleveland Clinic journal of medicine*. 2016;83(5):355-60. Epub 2016/05/12. doi: 10.3949/ccjm.83a.14147. PubMed PMID: 27168511.
2. Wascher TC, Stechemesser L. [Blood glucose self monitoring]. *Wiener klinische Wochenschrift*. 2016;128 Suppl 2: S137-40. Epub 2016/04/08. doi: 10.1007/s00508-015-0927-z. PubMed PMID: 27052233.
3. Institute for Q, Efficiency in Health C. IQWiG Executive Summaries of Final Reports. Continuous Interstitial Glucose Monitoring (CGM) with Real-Time Measurement Devices in Insulin-Dependent Diabetes Mellitus. Cologne, Germany: Institute for Quality and Efficiency in Health Care (IQWiG) Copyright (c) 2015 by the Institute for Quality and Efficiency in Healthcare (IQWiG). 2015.
4. Deneysel ve Klinik Tıp Dergisi - Journal of Experimental and Clinical Medicine. 2012;29:S2-S6 5.
5. Nathan DM, Cleary PA, Backlund JY, Genuth SM, Lachin JM, Orchard TJ et al. Diabetes Control and Complications Trial/ Epidemiology of Diabetes Interventions and Complications (DCCT/ EDIC) study Research Group: Intensive diabetes treatment and cardiovascular disease in patients with type 1 diabetes. *N Engl J Med*. 2005;353:2643-2653
6. American Diabetes Association. 13. Children and Adolescents: Standards of Medical Care in Diabetes-2019. *Diabetes Care*. 2019 Jan;42(Suppl 1): S148-S164. doi: 10.2337/ dc19-S013. Review. PubMed PMID: 30559239.
7. DiMeglio LA, Acerini CL, Codner E, Craig ME, Hofer SE, Pillay K, Maahs DM. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Glycemic control targets and glucose monitoring for children, adolescents, and young adults with diabetes. *Pediatr Diabetes*. 2018 Oct;19 Suppl 27:105-114. doi: 10.1111/peidi.12737. PubMed PMID: 30058221.
8. Freckmann G, Pleus S, Grady M, Setford S, Levy B. Measures of Accuracy for Continuous Glucose Monitoring and Blood Glucose Monitoring Devices. *J Diabetes Sci Technol*. 2019 May;13(3):575-583. doi: 10.1177/1932296818812062. Epub 2018 Nov 19. PubMed PMID: 30453761; PubMed Central PMCID: PMC6501529.
9. Battelino T, Danne T, Bergenstal RM, Amiel SA, Beck R, Biester T et al. Clinical Targets for Continuous Glucose Monitoring Data Interpretation: Recommendations From the International Consensus on Time in Range. *Diabetes Care*. 2019 Aug;42(8):1593-1603. doi: 10.2337/dci19-0028. Epub 2019 Jun 8. Review. PubMed PMID: 31177185.
10. Kovatchev BP, Patek SD, Ortiz EA, Breton MD. Assessing sensor accuracy for non-adjunct use of continuous glucose monitoring. *Diabetes Technol Ther*. 2015 Mar;17(3):177-86. doi: 10.1089/dia.2014.0272. Epub 2014 Dec 1. PubMed PMID: 25436913; PubMed Central PMCID: PMC4346608.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Status epileptikus ve tedavisi

Status epilepticus and treatment

Gülen Gül Mert<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):67-69*

### GİRİŞ

Çocuk acil servis başvurularının %1.5'ini nöbetler oluşturmaktadır. Bu hastaların %6-7'si ise status epileptikus (SE) tablosunda gelir. Epilepsili çocukların, %10-20'sinde en az bir SE atağı mevcuttur. İlk kez SE'la başvuran çocukların %40'dan fazlasında nörolojik anormallik mevcuttur. Erken ve uygun şekilde tedavi edilmediği takdirde SE mortalite (yaklaşık %3-9) ve morbiditeye yol açabilir.

### TANIM

Klasik tanım (1993) "Epileptik tek bir nöbetin 30 dakikadan uzun sürmesi veya nöbetler arasında bilinç açılmadan tekrarlayan nöbetler "olarak yapılmıştır. Jeneralize tonik klonik nöbetlerin 5 dakikadan kısa bir sürede durmasıyla tanım tekrar gözden geçirilmiştir. Bir nöbet 5 dakikada durmadıysa kendiliğinden durma şansı düşüktür ve biran önce uygun tedavi başlanmazsa dirençli olma ihtimali giderek artar. Bu nedenle genel uzlaşıyla; 5 dakikadan uzun süren nöbetler SE olarak kabul edilmekte ve buna göre tedavi başlanması gerekmektedir.

### SE EVRELERİ

Sürekli nöbet geçirilen ilk 30 dakikalık dönem erken SE, ilk ve ikinci sıra antiepileptik verilmesine rağmen süren ya da 1 saatten uzun süren nöbet dirençli SE ve 24 saatten uzun süre çoklu antiepileptiklere rağmen süren nöbet süper dirençli SE olarak kabul edilmektedir.

### Sınıflandırma

#### 1-Nöbet tipine göre

##### Konvülfif

**Jeneralize SE** (Jeneralize Tonik Klonik, Myoklonik)

**Fokal SE** (Epilepsi parsialis kontinüa, aura kontinüa, hemiparezi ile hemikonvülfif SE)

##### Nonkonvülfif

Nöbetin EEG kanıtı ile birlikte bilişsel ya da davranışsal değişiklik oluşturduğu durumlardır.

#### 2-Etiyolojiye Göre Sınıflandırma

**İdiyopatik SE:** İdiyopatik epileptik olup, gelişimi normal çocuklarda görülen (%16-39).

**Febril SE:** Epileptik olmayan, santral sinir sisteminde akut bir hasar veya enfeksiyon olmayan çocuklarda görülen (%30).

**Kronik statik santral sinir sistemi bozukluğu zemininde SE:** Santral sinir sistemi (SSS) gelişimsel anomali, MMR, serebral palsi gibi zeminde epileptik olanlarda görülen (%14-23).

**Akut semptomatik SE:** SSS'nin doğrudan veya dolaylı olarak etkilendiği bir akut nedene bağlı olarak görülen, mortalitesi yüksek (%23-40).

### PATOFIZYOLOJİ

Kronik nöbetlerin status epileptikusa dönüşmesine neden olan biyokimyasal ve fizyopatolojik mekanizmalar tam olarak bilinmemektedir. En

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülen Gül Mert, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim/ Bilim Dalı, Adana, Turkey

önemli neden inhibitör mekanizmaların yetersizliğidir. GABA, primer inhibitör nörotransmitterdir. Ancak aşırı miktarda artmış GABA uyarısı GABA A ve GABA B reseptörlerinin her ikisi üzerinde de aktivite artışına yol açar. Presinaptik yerleşimli GABA B reseptörleri, GABA A reseptörlerini feedback mekanizmayla inhibe ederek paradoksal olarak nöbetlerin artmasına neden olurlar. Glutamat eksitator nörotransmitterdir. N-metil-D-aspartat (NMDA) reseptörü de dahil olmak üzere depolarizasyonla aktive edilen birçok nöronal reseptöre bağlanır. Ayrıca sodyum ve kalsiyumun hücre içine girmesi için kanal reseptörlerini aktive eder. SE'de sinaptik yüzeyde NMDA ve AMPA reseptör subunitleri artar. Bu aşırı nörotransmisyon sonucunda daha fazla nöronal hasar oluşur.

### SE yönetim ve tedavi

Uygun ve zamanında yapılan tedavi SE ilişkili morbidite ve mortaliteyi azaltmaktadır. SE tedavisinde amaç klinik ve elektriksel nöbet aktivitesinin hızla sonlandırılmasıdır. İlk 20 dakikada başlanan tedavi ile nöbetlerin %70-85'i sonlanır. Tedavi ne kadar erken başlanırsa antiepileptik ilaçların etkinliği o kadar fazladır. Hastane öncesi tedavinin nöbet süresini kısalttığı ve acilde nöbet tekrarını azalttığı gösterilmiştir.

### Yaşamsal fonksiyonları destekle (0-5 dk)

- Havayolunu aç
- Solunumu kontrol et
- Monitörize et (ateş, nabız, solunum)
- Parmak ucu kan şekeri bak
- Ateşini değerlendir.

### 1-Erken SE ilaç tedavisi (ilk 15dk)

Hastane öncesi benzodiazepin verilmişse 2.doz İV benzodiazepin verilir. İV yol yok ise, bukkal/intranasal/im/rektal tekrar edilir.

Diazepam İV 0.3 mg /kg / rektal 0.5-0.75 mg/kg

Midazolam bukkal/intranasal 0.2-0.3 mg/kg/doz İV 0.1-0.2 mg/kg/doz veya Lorazepam İV 0.1mg/kg (5-10 dk sonra bir kez daha tekrarlanabilir).

### 2. İkinci basamak tedavi (Uzamış SE tedavisi) (15-60 DK)

15 dakikadan sonra hala devam eden nöbette ikinci sıra ilaçların iv infüzyonu yapılmalıdır. Uzamış SE tedavisinde ilaçların birbirine üstünlüğünü gösteren

kanıt yoktur. İkinci sıra ilaçlardan herhangi biri tek doz verilir (Fenitoin iv, Na Valproat iv, Levetirasetam iv, Fenobarbital iv)

### 3. Basamak /Direnci SE (1 saatten sonra Yoğun Bakımda Tedavi)

İki doz benzodiazepin ve ikinci sıra ilaçlardan birine rağmen 60dk'dan sonra nöbet devam ediyorsa dirençli SE olarak tanımlanır. Hastalar yoğun bakımda izlenmelidir ve antiepileptik ilaçlar **sürekli infüzyon** şeklinde kullanılarak **koma indüksiyonu** yapılmalıdır. Daha önce başlanan ilaçlar idame edilmelidir ve etkin kan düzeyleri sağlandığı kontrol edilmelidir.

Midazolam IV infüzyon; 0.1-0.3mg/kg bolus, her 10-15dakikada bir 0.2mg/kg ek bolus verilir 1-3 µg/kg/dk infüzyon hızı artırılarak tedavi edilir.

Na Valproat IV infüzyon: 3-5 mg/kg/saat (2 saat boyunca devam edilir)

Topiramet NG yolla: 8-10 mg/kg nasogastrik sonda yoluyla yükleme, 5mg/kg idame.

Tiopental sodyum IV infüzyon; 3-5mg/kg iv yükleme dozunu takiben EEG'de burst-supresyon sağlanıncaya kadar 3-5 mg/kg/saat infüzyon

Pentobarbital; 10-20 mg/kg bolus, 0.5-3 mg/kg/saat infüzyon, EEG'de burst-supresyona sağlanıncaya kadar devam edilir.

### 4. Basamak Süper Direnci SE (24 saatten sonra Yoğun Bakımda Tedavi)

Bu tedavilere rağmen 24 saatten sonra, hala nöbet devam ediyorsa; süper dirençli SE adı verilir ve dördüncü sıra ilaçlar kullanılır. Daha önce başlanmış olan ilaçları idame edilmelidir.

Devam edilen ilaçlar için etkin kan düzeyleri sağlandığı kontrol edilmelidir.

**Ketamin IV infüzyon;** 1-5 mg/kg iv yükleme takiben, 0.9 – 6 mg/kg/saat idame olarak kullanılır.

Ketamin N-methyl D-aspartate (NMDA)-tip glutamat reseptör antagonistidir. NMDA aracılı eksitotoksik hasarı azaltarak nöroprotektif etki yapar. Ketaminin erken evrede nöbet kontrolü iyi olmamasına rağmen, geç dönemde nöbet kontrolü sağlar.

**Lidokain IV infüzyon:** 1-2mg/kg yükleme takiben, 2-4mg/kg/saat idame olarak kullanılır.

Hızlı etkilidir, aritmi riski olanlarda kullanılmalıdır.

**Propofol IV infüzyon;** 1-2mg/kg yükleme dozunu takiben, 1-12mg/kg/saat idame olarak kullanılır. Propofol >4mg/kg/saat ve > 48 saat infüzyon yapılırsa yan etki riski yüksektir. Kardiyak yetmezlik, rabdomyoliz, metabolik asidoz, renal yetmezlik gelişimi açısından dikkatle izlenmelidir.

#### Diğer Tedaviler

- -Ketojenik diyet
- -İmmunomodülasyon
- -Epilepsi cerrahisi
- -Vagus Sinir Stimulasyonu
- -Elektrokonvulsif Tedavi

#### Prognoz

Mortalite ve morbidite büyük bir oranda altta yatan nedene, çocuğun yaşına statusun tipine ve statusun süresine ve tedavinin etkinliğine bağlıdır. Akut beyin zedelenmesi ve ciddi sistemik hastalıklar kötü prognozun habercisidirler. Morbidite oranı yaklaşık %11 – 30 olarak, mortalite oranı % 2.3- 7.0 olarak bildirilmiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Gaínza-Lein M, Sánchez Fernández I, Jackson M, et al. Association of Time to Treatment With Short-term Outcomes for Pediatric Patients With Refractory Convulsive Status Epilepticus. *JAMA Neurol.* 2018;75:410-17.
2. Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC. Incidence, cause, and short-term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population-based study. *Lancet Neurol.* 2008;7:696–703.
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;16:48–61.
4. Kurz JE, Goldstein J. Status epilepticus in the Pediatric emergency department, *Clin Pediatr Emerg Med.* 2015;16:37-47.
5. Dalziel SR, Borland ML, Furyk J, Bonisch M, Neutze J, Donath S et al. Levetiracetam versus phenytoin for second-line treatment of convulsive status epilepticus in children (ConSEPT): an open-label, multicentre, randomised controlled trial. *Lancet.* 2019;393:2135.
6. Burman RJ, Ackermann S, Shapson-Coe A, Ndong A, Buys H, Wilmshurst JM. A comparison of parenteral phenobarbital vs. parenteral phenytoin as second-line management for pediatric convulsive status epilepticus in a resource-limited setting. *Front Neurol.* 2019;10:506-10.
7. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus *Epilepsia.* 2015;56:1515–1523.
8. Wilkes R, Tasker R.C. Pediatric Intensive Care Treatment of Uncontrolled Status Epilepticus. *Crit Care Clin.* 2013;29:239–257.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### **Pedriatrik tanılamada hemşirenin rolü**

Nurse's role in pediatric diagnosis

Hacer Çetin<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):70*

Çocuklarda pediatrik tanılama sırasında çocuğun ailesi yanında kalmalıdır. Hastaya acil müdahale gereken durumlarda hasta ailesi dışarıya kibarca çıkarılabilir. Yaşam riski taşıyan durumlara önce acil girişimler yapılmalı sonra hastanın /bireyin tanılaması yapılmalıdır.

Pedriatrik tanımadan önce çocukla iletişim başlatılarak ortamdaki yabancı olduğu araç gerecin tanımadığı aletlerin kullanılmasını başka birinde ya da oyuncuğu

kullanılarak yaptığı işlem çocuğa açıklanmalıdır. Daha sonra FM neye başlanmalıdır. FM bazı bölümleri anne/bakıcı/ baba kucağında yapılabilir. FM çocuk tamamen soyulmalıdır. Adölesenların giysilerini çıkartmak istememesi anlayışla karşılanmalıdır. Giysilerinin üzerinden muayene edilebilir. Ancak cinsel gelişimle ilgili genetik, kronik ya da gecikmeyle ilgili sorunlarda tüm vücudun muayenesine gereksinim olduğu hasta ve ailesine uygun dille açıklanmalıdır.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Primer immün yetmezlik ve malignite

#### Primary immunodeficiency and malignancy

İbrahim Bayram<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):71-74*

Kanserin ortaya çıkması multifaktöriyel olup, kalıtım ve çevresel faktörler önemlidir. Çevresel faktörler: Virüsler, Radyasyon, UV, Elektro-manyetik alanlar, Beslenme ve diğer alışkanlıklara (Sigara-Alkol) ilave olarak, Kimyasal Maddelere kadar birçok faktör kanser oluşumunda suçlanmaktadır.

ABD’de yapılan araştırmalarda; 0-14 yaş arası çocuklarda kanser tanısı alan çocukların yıllık insidansı 15.8/100.000 dir. 15-19 yaş arasında ise bu oran 21.7/100 bin dir. ABD’de 2010 yılında 15 yaşından küçük çocuklar arasında yaklaşık 1300 kansere bağlı ölüm olmuştur. 15-19 yaş grubunda kansere bağlı yaklaşık 600 ölüm olduğu bildirilmektedir.

İmmün sistem; hücresel ve humöral olarak; vücut savunmasında rol alan, mikroorganizmalara karşı mücadele eden ve koruyan, allerjik ve otoimmün hastalıklarda görev alan, kanser oluşumu önleyen, pasif immünizasyon ile geliştirilebilen, kısaca vücudun bağışıklık sistemidir.

Bu sistemde görev yapan hücresel ve humoral olarak görev alan moleküllerdeki eksiklik immün yetmezliktir. Genetik kalıtılan ve doğuştan olanlar primer immün yetmezlik, Sonradan kazanılanlara da (Radyasyon, Kimyasal maddeler, HIV virusu vb), (Kemik İliği Nakli, Organ Nakli) sekonder immün yetmezlik olarak adlandırılmaktadır.

Primer İmmün Yetmezlikler (PID): **1**Kombine İmmün Yetmezlikler, **2**Sendromik Kombine İmmün Yetmezlikler, **3**Primer Antikor Eksiklikleri, **4**İmmün Disregülasyon Hastalıkları, **5**Fagositik Bozukluklar, **6**Doğal İmmün Sistem Bozuklukları,

**7**Otoinflamatuvar Hastalıklar, **8**Kompleman Eksiklikleri, **9**Fenokopik Primer İmmün Yetmezlikler olarak sınıflandırılmaktadır.

İmmün yetmezliğe sahip bir çocukta enfeksiyon hastalıklarına yatkınlık mevcuttur. Viral ve bakteriyel ajanla sık karşılaşma ve bunun sonucunda hastaneye yatış, antibiyotik kullanımı olur.

- Bazı viral hastalıklar sonucunda kansere eğilim ortaya çıktığı görülmektedir.
- EBV (Lenfoproliferatif hastalıklar (KİT ve Organ Nakli), Lenfoma, Lösemi, Nazofarink Ca),
- HIV (Human Immundeficiency Virus)
- Human Herpes Virus-8 (Kaposi sarkomu), Primer Efüzyon Lenfoması
- Human Papilloma Virus (Cilt ve GÜS epitelyal kanserleri)
- Hepatit B-C (Karaciğer Kanseri)

Viral patojenler arasında sinerji görülmektedir. Bu hastalıklar immün yetmezliği olan hastalarda sık enfeksiyon nedenidir.

1970’lerde, Minnesota Üniversitesindeki İmmün yetmezliği Kayıtlarında, artmış kanser riski olduğu gözlenmiştir. Kanserli immün yetmezlik olgularının %30 AT, %24’ü CVID ve %16 WAS, %8 şiddetli kombine immün yetmezlik, %4 X’e bağlı agamaglobulinemi, %3’ü hiper IgM oluşturduğunu görmüşlerdir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. İbrahim Bayram, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

1990-2008 yılları arasında Avustralya kayıtlarında PID hastaların kanser relative riskinin 1,6 kat artırdığını, NHL için bu riskin 8,82, lösemi için 5,36 kat arttığını bildirmektedirler. Ayrıca, mide adenokanseri, (erkeklerde) timoma, (kadınlarda) ise meme kanserinin normal popülasyondan yüksek olduğunu saptamışlardır. Japonya'daki bir çalışmada, 2500 PID'li hastanın %2.5 oranında malin hastalık olduğu bildirilmiştir.

DNA onarım bozukluğu; ① Ataxia Telenjektazi, ② Nijmegen Sendromu, ③ Bloom Sendromu, ④ Werner Sendromu bulunur.

**Ataxia Telenjektazi:** 1/40.000-100.000 arasında görülür. Otozomal Resesif geçişli, Progresif serebellar ataksi, okülökütanöz telenjektaziler, immünyetmezlikli hastalardır. Ayrıca; okülomotor apraksi, koreateto, distoni ve nöromusküler bulgular zamanla gözlenebilen diğer nörolojik özelliklerdir. T ve B hücre immün reseptör genlerinde yeniden düzenleme neticesinde DNA onarımı ve hasar onarım yolağı çalışmaz. Radyasyon hipersensitivitesi, malignansiye yatkınlık ile karakterizedir. Lenfoid tümörler (hem lenfomalar hem de lösemiler) bu hastalarda gözlenen başlıca malignite tipleri olmasına rağmen, deri, gastrointestinal sistem, genitoüriner sistem, santral sinir sistemi tümörü ve meme kanserini içeren epitel kanseri oranlarının, normalden artmış olduğu bilinmektedir.

**Nijmegen Sendromu:** O-R geçişli, 1/200.000 oranında görülür. T-B hücre immün defektler, radyosensivite, kromozomal instabilite, Lenfoid, epitelyal kanser ve sarkomlara yatkınlık vardır. Ayrıca, mikrosefali, büyüme geriliği ve kuş benzeri yüz görünümü vardır. NBS1 protein geninde mutasyon vardır. Bu protein DNA çift iplikcik kopmalarını algılamaktadır.

**Bloom sendromu:** O-R geçişli olup, BLM genindeki mutasyonlar sonucunda ortaya çıkar. 1/48.000 oranında görülür. Başlıca Aşkenazi Yahudilerinde saptanır. DNA replikasyonu sırasında ortaya çıkan anormallikleri tamir eder. Bu hastalıkta büyüme geriliği, progeria, kronik AC hastalığı, yetersiz doğurganlık, yüzde güneşe bağlı eritem ortaya çıkar. Bu hastalarda kolon adenomları, epidermal kanserler ve AML'ye artmış eğilim bildirilmiştir.

**Werner Sendromu:** O-R geçişli, 1/20.000 oranında görülür. Helikaz/Ekzonüklez proteini kodlayan WRN geninde mutasyon sonucunda Progeria özelliklerine sahip hastalık ortaya çıkar. Artmış genomik instabilite, Troid Ca, melenomlar,

menenjioma, yumuşak doku sarkomları, lösemi, lenfoma ve osteosarkomaya yatkınlık yaşla birlikte artmaktadır.

## İmmün Disregülasyona bağlı PID ve Kanser

**X'e bağlı Lenfoproliferatif Sendrom:** 1-3/1.000.000 Erkek popülasyonu etkilenir. EBV enfeksiyonu, Disgamağlobulinemi ve Lenfoma görülür. Lenfosit aktivasyonunu uyarıcı proteini kodlayan SH2D1A genindeki mutasyon ve X'e bağlı Apoptozis inhibitör proteini kodlayan XIAP gen mutasyonu tanımlanmıştır. Bunun sonucunda NK, T ve B hücre fonksiyonu bozulur. EBV ile ilişkili Hemafagostik Lenfohistiostozis ortaya çıkar. Hastalığın başlangıcında Lenfoproliferatif hastalık, sonrasında ise hipogamağlobulinemi ve ciddi sitopeni, fulminan hepatit-yetmezlik, meningoensefalit, inatçı pansitopeni, hatta myokardit eşlik eder. XLP sendromun yaklaşık %30'unda Lenfoma görülmektedir. B hücreli grup kemoterapiye yanıt verirken, diğer tipleri **değişkendir**.

**Otoimmün Lenfoproliferatif sendrom:** Klinik olarak LAP, pansitopeni, ve splenomegali ile kendini gösteren ve ilk olarak FAS, FASLG ve CASP10 genlerinde mutasyonlar tanımlandı. Daha sonra ise; NRAS ve KRAS genlerindeki mutasyonlar, CASPASE-8 eksiklik sendromu, Ölüm bölgesi eksikliği olan FAS ilişkili protein, Protein Kinaz C delta eksiklikleri de bu gruba dahil edildi. Bu grupta; dolaşımda yaşlanmış (CD3+, fakat CD4- ve CD8-) T hücrelerinin artmış oranda bulunduğu, kronik multifokal LAP, splenomegali, ve otoimmün hemolitik anemi/immünsitopenisi olan hastalık tanımlandı. Hastaların çoğu steroid tedavisine yanıt verir ve yaşla otoimmün problemler azalmakta olsa da, 40-50 kat artmış Lenfoma riski vardır. NHL ve HD gelişen hastalar ve yaşlanan lenfositler; rituxumab ve sulfadoksin/primetamin tedavisine yanıt verebilir.

**Şiddetli kombine immün yetmezlikler (SCID'ler):** 1/66.000 yenidoğan insidansı vardır. Hayatı tehdit edici enfeksiyonlara eğilimlidirler. T ve B hücre bozukluğu ile karakterize genetik sendromlardır.

Genel olarak; B hücre yapma yeteneğini koruyan SCID'li hastalar,

(a) X-e bağlı gama zinciri genindeki çoklu mutasyonlar sonucunda işlev kaybının meydana geldiği interlökin reseptörlerine sahip olan tipinde, B



hücreleri sayıları yeterli fakat, T hücre gelişimini bloke eder.

(b) Pürin nükleosid fosforilaz eksikliği olan alt tipinde ise T hücrelerinin genişlemesinin ve fonksiyonunun, B hücreleri üzerinde daha az etki olan, hücre içi toksik etki gösteren metabolitlerin birikimi sonucunda T hücre artışı ve fonksiyonu bozulur.

(c) Omenn Sendromu; RAG1 genlerindeki mutasyonlar neden olur. B ve T hücre gelişimini ciddi ölçüde sınırlar. Ayrıca, T-hücre sitotoksik fonksiyonlarını baskılandıkça, Ancak, aksine, tip 2 sitokin üretimi artışı sonucunda, belirgin B hücre proliferasyonu yapan, T helper işlevi artar. Adenosin deaminaz eksikliği olan SCID'li hastaların çoğunda, B hücreleri bulunmasa da, NHL vakaları bildirilmiştir. Allojenik hematopoetik kök hücre nakli ile tedavi genellikle NHL için yapılır.

### Antikor Eksiklikleri ve Kanser

Common variable immün Yetmezliği olan Çocuklar: 1/50.000 prevalansa sahiptir. B hücre farklılaşma bozukluğu ve immünglobulin eksikliği olup, erişkin ve çocuklarda semtom ve bulgular benzerdir. Lenfoma ve çocuklarda nadir, erişkinde daha sık görülen, Gastrik Lenfoma (MALT) yüksek oranda olup, Helikobakter Pylori kolaylaştırıcı rol oynar. 16 yaş altında %2.5, daha büyük Yaygın değişken immün yetmezliği olanlarda ise %8.5 kanser riski vardır. Helikobakter Pylori tedavisi ve mide kanseri-MALTOMA'da cerrahi rezeksiyonla iyi sonuçlar alınmaktadır.

**X'e bağlı Agamaglobulinemi (Bruton Hastalığı):** 1-2/100000 erkekte insidanslıdır. Hastaların X kromozomunda Bruton Trozin Kinaz(BTK) geninde mutasyonlar tanımlanmıştır. B hücre içi sinyal iletimi ve B hücre gelişimi bozulur. Tekrar eden sinopulmoner ve gastrointestinal enfeksiyonlar, panhipogamaglobulinemi ve B hücre yokluğu saptanır. Bunlarda yüksek oranda adenokarsinom rapor edilmiştir.

**IgA eksikliği:** 1-4/1200 insadansa sahip olup en sık rastlanan tiptir. 4 yaşından büyük bir çocukta normal Ig M ve G varken, IgA seviyesi düşüktür. Daha küçük yaşlarda bireysel farklılık olmaktadır. IgA eksikliği olan hastalarda Lenfoma, mide kanseri ve epitelyal tümörler için artmış risk vardır. Eksiklik H. Pylory enfeksiyonuna karşı yetersizlik oluşturmaktadır.

**X'e bağlı hiper IgM sendromu:** CD40 Ligand eksikliği olarak ta bilinir. 1/1.030.000 oranında

görülür. CD40 ligandı açıp kapama düğmesi gibidir, B hücre sinyal yetersizliği oluşur. antijen sunan monositlerde CD40 Ligand eksikliği, cevap yetersizliği oluşturur, yani, Tip-I hücre ilişkili cevap yetersizliği (NK hücreler dahil) meydana gelir. IgM aşırı artar. Bu hastalarda EBV enfeksiyonuna bağlı Hodgkin's Lenfoma yanı sıra adenokarsinom ve non-Hodgkin's lenfoma riski artmıştır. Tedavide kemoterapi, Kemik İliği Nakli ve Karaciğer Nakli faydalı olabilir.

### Nadir İmmün eksiklikler

**MAGT1 eksikliği:** X' bağlı T hücrelerinde magnezyum transport yetersizliğine bağlı olarak, T hücrelerinde aktivasyonu azalır. Bu hastalarda EBV ilişkili Lenfoma riski artmıştır.

**DOCK8 eksikliği:** Otozomal resesif bir hastalık olup, hiper IgE sendromuna neden olur. Epitelyal karsinom ve deri lenfoması için risk teşkil eder.

**ITK eksikliği:** Otozomal resesif geçişli olup, T ve B hücreleri azalmış ve/veya spesifik immünglobulinleri azalmıştır.EBV duyarlı Hodgkin's Lenfoma riski artmıştır.

### KAYNAKLAR

1. Shapiro RS. Malignancies in the setting of primary immunodeficiency: implications for hematologists/oncologists. *Am J Hematol.* 2011;86:48–55.
2. Vajdic CM, Mao L, van Leeuwen MT et al. Are antibody deficiency disorders associated with a narrower range of cancers than other forms of immunodeficiency? *Blood.* 2010;116(8):1228–1234.
3. Imai K, Morio T, Zhu Y et al. Clinical course of patients with WASP gene mutations. *Blood.* 2004;103(2):456–464.
4. Gladkowska-Dura M, Dzierzanowska-Fangrat K, Dura WT et al. Unique morphological spectrum of lymphomas in Nijmegen breakage syndrome (NBS) patients with high frequency of consecutive lymphoma formation. *J Pathol.* 2008;216(3):337–344.
5. Ambrose M, Gatti RA. Pathogenesis of ataxia-telangiectasia: the next generation of ATM functions. *Blood.* 2013;121(20):4036–4045.
6. Cremona CA, Behrens A. ATM signalling and cancer. *Oncogene.* 2013;33(26):3351–3360.
7. Tran H, Nourse J, Hall S, et al. Immunodeficiency-associated lymphomas. *Blood Rev.* 2008;22(5):261–281.
8. Karalis A, Tischkowitz M, Millington GW. Dermatological manifestations of inherited cancer

- syndromes in children. *Br J Dermatol*. 2011;164(2):245–256.
9. Seif AE. Pediatric leukemia predisposition syndromes: clues to understanding leukemogenesis. *Cancer Genet*. 2011;204(5):227–244.
  10. Wang Z, Xu Y, Tang J, et al. A polymorphism in Werner syndrome gene is associated with breast cancer susceptibility in Chinese women. *Breast Cancer Res Treat*. 2009;118(1):169–175.
  11. Rezaei N, Hedayat M, Aghamohammadi A et al. Primary immunodeficiency diseases associated with increased susceptibility to viral infections and malignancies. *J Allergy Clin Immunol*. 2011;127(6):1329–1341 e1322; quiz 1342–1323.
  12. Detre C, Yigit B, Keszei M et al. SAP modulates B cell functions in a genetic background-dependent manner. *Immunol Lett*. 2013;153(1–2):15–21.
  13. Cannons JL, Tangye SG, Schwartzberg PL. SLAM family receptors and SAP adaptors in immunity. *Ann Rev Immunol*. 2011;29:665–705.
  14. Veillette A, Perez-Quintero LA, Latour S. X-linked lymphoproliferative syndromes and related autosomal recessive disorders. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2013;13(6):614–622.
  15. Yang X, Wada T, Imadome K, et al. Characterization of Epstein-Barr virus (EBV)-infected cells in EBV-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis in two patients with X-linked lymphoproliferative syndrome type 1 and type 2. *Herpesviridae*. 2012;3(1):1.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Pediatric palyatif bakım

Pediatric palyative care

Mustafa Kara<sup>1</sup>, Şenay Çetinkaya<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Afşin Sağlık Yüksekokulu Hemşirelik Bölümü, Kahramanmaraş, Turkey

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Ana Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):75-76*

#### PEDIATRİK PALYATIF BAKIMIN TANIMI VE AMACI

Pediatric palyatif bakım, sağlığı tehdit eden durumlarda hastalara ve ailelerine hastalığın tanınması ya da teşhis anından başlayarak hastalık boyunca, ölüm anında ve ötesinde sağlanan aktif ve tam bakım yaklaşımıdır. Pediatric palyatif bakım, semptomların yönetimi, mola verme, hizmetlerin koordinasyonu, yaşam sonu bakımının verilmesi ve yas desteği verilmesini içerir<sup>1,2</sup>.

Palyatif bakım uygulamaları son yıllarda kronik hastalıkların ve kalıcı sorun yaşayan bireylerin artmasıyla birlikte, sağlık profesyonellerinin ilgisinin de bu bakımlara artmasıyla birlikte son yıllarda gelişmiştir<sup>3</sup>.

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), palyatif bakımın insan bakımının en önemli parçası olduğunu belirtmiştir. Hiçbir şeyin insanın fiziksel, psikolojik, sosyal veya ruhsal acılarını hafifletmekten daha fazla insan merkezli olmadığını belirtmiştir<sup>4</sup>.

DSÖ'ye göre palyatif bakım:

- Ağrı ve diğer üzücü semptomlardan kurtulma sağlar,
- Hayatı teyit eder ve ölmeyi normal bir süreç olarak görür,
- Ölümü hızlandırmak ya da ertelemek istemez,
- Hasta bakımının psikolojik ve ruhsal yönlerini bütünleştirir,

- Hastaların ölüme kadar mümkün olduğunca aktif yaşamasına yardımcı olacak bir destek sistemi sunar,
- Hastanın hastalığı sırasında ve kayıplarda ailenin üstesinden gelmesine yardımcı olacak bir destek sistemi sunar,
- Yaşam kalitesini artırabilir ve hastalığın seyrini olumlu yönde etkileyebilir.

Çocuklara özel palyatif bakım yetişkinlerinkine benzese de özel bir alanı temsil eder. DSÖ palyatif bakım için ilkeler ne ise kronik hastalıklarda da o olduğunu belirtmiştir:

- Çocuklar için palyatif bakım, çocuğun bedeni, zihni ve ruhunun aktif genel bakımını ve aileye destek verilmesini içerir.
- Tanı konulduğunda başlar ve çocuğun hastalığa yönelik tedavi alıp almadığına bakılmaksızın devam eder.
- Sağlık hizmetini veren kişiler, çocuğun fiziksel, psikolojik ve sosyal sıkıntılarını değerlendirmeli ve hafifletmelidir.
- Etkili palyatif bakım, aileyi içeren ve toplum kaynaklarını kullanan multidisipliner bir yaklaşım gerektirir.
- Palyatif bakım, üçüncül bakım tesislerinde, toplum sağlığı merkezinde ve hatta çocuk evlerinde bile sağlanabilir<sup>5</sup>.

Hayatı tehdit eden ve sınırlayan 4 geniş grup vardır:

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mustafa Kara, Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi, Afşin Sağlık Yüksekokulu Hemşirelik Bölümü, Kahramanmaraş, Turkey

- Tedavi imkanı vardır ancak yetersizdir. Bu durumlarda palyatif bakım gerekebilir (kanser, bazı yetmezlikler).
- Erken ölümün kaçınılmaz olduğu durumlarda yaşamı uzatmayı ve günlük yaşam aktivitelerini devam ettirmeyi amaçlayan bakımdır (kistik fibrozis, kas distrofileri).
- Küratif tedavinin olmadığı, palyatif bakım ile tedavinin sürdüğü durumlar (batten hastalığı, mukopolisakkaridozis).
- Komplikasyonlara yatkın, erken ölüm olasılığına yol açan ciddi sakatlığa yol açan ancak geri dönüşümsüz ve ilerleyici olmayan durumlar (ciddi serebral palsi, beyin ve spinal kord yaralanmalarını izleyen çoklu yetersizlikler<sup>6</sup>).

Pediyatrik palyatif bakım, fiziksel, duygusal, sosyal ve spiritüel yönleri içeren bütüncül bir bakım yöntemidir. Çocukta palyatif bakım konstipasyon, yorgunluk, dispne, ağrı, iştahsızlık, bulantı-kusma, anksiyete, depresyon, konfüzyon gibi bulguların ve yalnızlık, izolasyon gibi durumların ortadan kaldırılmasını ya da giderilmesini sağlar<sup>3</sup>.

Palyatif bakımın sadece yaşamının sonuna gelmiş ya da terminal dönemdeki çocuklara verilmesi doğru bir yaklaşım değildir. Çünkü bu durum, palyatif bakımdan faydalanabilecek durumdaki diğer kişilerin de faydalanmasını engellemektedir. Oysa bakımın erken vermeye başlanması çocuğa verilen bakımı ve ailelerini hastalık karşısında güçlendirilebilecek<sup>3</sup>.

## YETİŞKİNLER İLE ÇOCUKLARA VERİLEN PALYATIF BAKIM ARASINDAKİ FARK

Çocuklar ile erişkinler arasındaki palyatif bakım biraz farklıdır. Hedefler aynı olsa da tedavi ve bakım değişiklik gösterebilir. Çocuklarda erişkinlerden farklı olarak bakım konusunda özel bakım almak gerekir. Ayrıca çocuklarda palyatif bakım çocuğun ailesini, okulunu ve arkadaşlarını da kapsayan bir süreçtir. Hedef hem çocuğun hem de ailenin yaşam kalitesini artırmaktır. Çocuklarda palyatif bakım fiziksel, duygusal, sosyal ve manevi yönleri içeren aktif, bütüncül yaklaşımdır. Çocuğun fiziksel, duygusal ve

bilişsel gelişimi sürdüğünden tedaviye vereceği tepkiyi değerlendirmek oldukça güçtür<sup>3,7</sup>.

## PALYATIF BAKIM VE HEMŞİRE

Palyatif bakımı verebilecek olan hemşirenin çocuğun fiziksel, psikososyal ve sosyal gereksinimlerini tanıması ve gereksinimlerine uygun bakım verebilmesi önemli bir noktadır<sup>7</sup>. Hemşire, çocuğun ve ailesinin en iyi hayatı yaşamasından ve çocuğun yapmak istediklerini yapabilmelerini sağlamaktan sorumludur<sup>8</sup>.

Hemşire, çocuk ve ailesine yaşamının son anında ağrı ve acısız bir yaşam sunmalıdır ve çocuğun son anlarında hasta için elinden gelenin en iyisini yapmalıdır. Çünkü her çocuk yaşamını sonlandırırken huzur içinde sonlandırma hakkına sahiptir<sup>9</sup>.

## KAYNAKLAR

1. Spicer S, MacDonald ME, Davies D, Vadeboncoeur C, Siden H. Introducing a lexicon of terms for paediatric palliative care. *Paediatr Child Health*. 2015;20:155-56.
2. Widger K, Davies D, Rapoport A, Vadeboncoeur C, Liben S, Sarpal A et al. Pediatric palliative care in Canada in 2012: a cross-sectional descriptive study. *Cmaj Open*. 2016;4(4):562-69.
3. Algier L. Çocuklarda palyatif bakım. *Journal of Ankara University Faculty of Medicine*. 2005;58(3):132-36.
4. <https://www.who.int/health-topics/palliative-care> Son Erişim tarihi: 25.12.2019.
5. <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/> Son Erişim tarihi: 25.12.2019.
6. Chambers L, Dodd W, McCulloch R, McNamara-Goodger K, Thompson A, Widdas D. Essential information. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. 2009:7-15.
7. Kostak MA, Akan M. Terminal dönemdeki çocuğun palyatif bakımı. *Türk Onkoloji Dergisi*. 2011;26(4):182-92.
8. Sourkes B, Frankel L, Brown M, Contro N, Benitz W, Case C, et al. Food, toys, and love: pediatric palliative care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2005;35(9):350-86.
9. Elçigil A. Pediyatrik Palyatif Bakım Hemşiresinin Karşılaşabileceği Etik İkilemler. *Türkiye Klinikleri J Med Ethics*. 2011;19(3):196-204.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Akılcı ilaç kullanımı

Using medicine with care

Özlem Özgür Gündeşlioğlu<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):77*

Kişilerin hastalığına ve bireysel özelliklerine göre; Uygun ilacı, Uygun sürede, Uygun dozda, En düşük maliyetle kolayca sağlayabilmeleri olarak tanımlanmaktadır. İlaç kullanımında özensiz davranılması (uygulama yolu, süre, doz..), İlaçların gereksiz ve aşırı kullanımı, Gerektiği halde çoklu ilaç kullanımı, İlaçların su yerine başka içeceklerle alınması, Süresi geçmiş ilaçların kullanılması, Hekim önerisi dışında uygunsuz kişisel tedavilere başvurulması akılcı olmayan ilaç kullanıma örneklerdir. Akılcı olmayan ilaç kullanımı hastaların tedaviye uyumunun azalmasına, İlaç etkileşimlerine bağlı istenmeyen sonuçlara, Bazı ilaçlara karşı direnç gelişmesine, Hastalıkların tekrarlamasına ya da uzamasına, Yan etki görülme sıklığının artmasına, Tedavi maliyetlerinin artmasına neden olur.

Akılcı ilaç kullanımında sorumlu taraflar:

- Hekim
- Eczacı
- Hemşire
- Diğer sağlık personeli

- Hasta/ hasta yakını
- Üretici
- Düzenleyici Otorite
- Diğer (Medya, Akademi vb.)


Antibiyotiklerin yanlış nedenlerle veya doğru olmayan biçimde kullanılması, bakterilerin sonraki ilaç tedavilerine karşı direnç göstermesine neden olabilir. Antibiyotik direnci, bakterilerin herhangi bir antibiyotik varlığına rağmen üreyebilmesi ve enfeksiyon yapabilmesidir. Antibiyotiklere karşı direnç geliştiğinde, bakterilerin neden olduğu enfeksiyonların tedavisinde bu antibiyotikler etkili olamaz. Bu durum, yalnızca antibiyotik uygun olmayan biçimde kullanan kişi açısından değil, sonradan dirençli bakteriye yakalanma riski olan herkes için tehlike oluşturmaktadır. Antibiyotik dozunun yetersiz veya aşırı olmasının yanı sıra doz aralıklarının uygunsuz olmasının da antibiyotik direncine yol açar. Dünya Sağlık Örgütü, toplumları büyük tehlikelerin beklediği konusunda uyarıda bulunmakta ve antibiyotik direncinin artık küresel bir tehdit oluşturduğunu bildirmektedir.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### **Olgular ile büyümenin değerlendirilmesi ve boy kısalığına yaklaşım**

Evaluation of growth with cases and approach to short stature

Samim Özen<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrin ve Diyabet Bilim Dalı, İzmir, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):78-79*

Çocuk sağlığı ve hastalıkları ile ilgilenen hekimlere boy kısalığı nedeni ile başvuru sık karşılaşılan bir şikayettir. Boy kısalığı nedeni ile başvuran olgularda birçok olası neden göz önüne alınmalı ve ayrıntılı tanı yapılmalıdır. Boy kısalığı ve yetersiz büyümenin değerlendirilmesi ve ayrıntılı tanısı şekil 1’de verilmiştir. En basit olarak, boy kısalığı; bireyin içinde bulunduğu toplumda boyunun 3 persentilin veya -2 standart deviasyon altında olmasıdır. Hipotalamo-hipofizer aksı, beslenmeyi ve büyüme plağındaki kondrojenizi etkileyen herhangi bir neden büyüme hızını etkiler.

Sürekli büyüyen varlık olan çocuklarda büyüme hızı yaşlara göre değişkenlik gösterir ve yıllık büyüme hızının düşük olması da altta yatan nedenler açısından araştırmayı gerektirir. Boy kısalığı olan bir olgunun değerlendirmesinde öykü ve fizik muayene ilk basamaktır. Olguların prenatal, natal, sistemik hastalık ve beslenme öyküsü yakından sorgulanmalıdır. Özellikle yenidoğan dönemindeki hipoglisemi, kolestaz, erkek çocuklarda inmemiş testis ve mikropenis çoklu hipofiz hormon eksikliğini gösterir. Boy kısalığı ile başvuran olguların önceki boy ölçümlerinin değerlendirilmesi izlem açısından çok önemlidir. İlk değerlendirmeden sonra olguların büyüme hızı ve boy persentiline göre olası ön tanımlar oluşturulur. Büyüme hızı ve boy persentili normal olgular belirli aralıklarla takip edilir. Büyüme hızı ve boy persentili düşük ise patolojik boy kısalığı, boy persentili düşük olup büyüme hızı normale yakın ise patolojik olmayan boy kısalığı düşünülür. Boy persentili düşük olup büyüme hızı normale yakın olgularda aile öyküsü, kemik yaşının takvim yaşına göre geri olup olmaması ve hedef boy dikkate alınarak değerlendirme yapılır. Boy kısalığının en sık görülen tipleri ailevi ve yapısal boy kısalığıdır. Büyüme hızı ve

boy persentili düşük olgularda ilk olarak değerlendirilmesi gereken konu vücut oranıdır. Bu oranı için kullanılan üst/alt oranı (baştan simfizis pubis, simfizis pubis taban oranı) ve kulaç mesafesindeki bozulmalar orantısız boy kısalığını gösterir. Bu olgularda kemik displazileri, tedavi edilmemiş rikets, vertebral ışınlama gibi nedenler düşünülmelidir. Sendromik özelliklere sahip ve dismorfik yüz bulgusu olan olgularda sıklıkla boy kısalığı nedeni ile başvurular. Bunların içinde en sık bilineni Turner sendromu olup kız çocuklarda boy kısalığı dışında, yele boyun, ense saç çizgisinde düşüklük, kübitüs valgus, kalbin sol tarafını ve aortu ilgilendiren anomaliler gibi bir çok bulgu ile karakterizedir. Orantılı yani vücut oranları değişmemiş olgularda öncelikle beslenme yetersizliği, sistemik hastalıklar, gastrointestinal sorunlar (çölyak ve inflamatuvar barsak hastalıkları) ve hormonal nedenler düşünülmelidir. Hormonal değerlendirmede ilk test ve daima sT4 (serbest T4) ve TSH ölçümü olmalıdır. Eğer sT4 düşük ve TSH yüksek ise primer hipotiroidi, sT4 düşük ancak TSH hafif artmış veya normal ise santral hipotiroidi düşünülür. Bazal büyüme hormonunun sirkadiyen ritmi nedeni ile tek başına ölçümü önerilmez. Büyüme hormonu eksikliğini değerlendirilmesinde IGF-1 ve onun taşıyıcı olan IGFBP3 düzeyleri incelenmelidir. Yaşa göre değerlendirilen bu değerlerde düşüklük olması durumunda altta yatan beslenme bozukluğu, karaciğer hastalığı gibi bir neden yok ise büyüme hormonu eksikliği düşünülmelidir. Boy kısalığı ile beraber, yıllık büyüme hızı düşük, kemik yaşı geri olan ve altta yatan başka nedenin bulunmadığı olgularda IGF-1 ve IGFBP3 düşük olması durumunda ise büyüme hormonu uyarı testleri yapılmalıdır. Eksiklik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Samim Özen, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrin ve Diyabet Bilim Dalı, Adana, Turkey

sadece tek büyüme hormonunda olabildiği gibi çoklu hipofiz hormon eksikliği gözlenebilir.

#### KAYNAKLAR

1. Nicol L, Allen DB, Czernichow P, Zeitler P. Normal growth and growth disorders. In: Kappy M, Allen DB, Geffner M, eds. Pediatric practice: endocrinology. New York: McGraw-Hill. 2010.
2. Allen DB, Cuttler L. Clinical practice. Short stature in childhood-challenges and choices. N Engl J Med. 2013;28;368(13):1220-1228.
3. Günöz H. Büyüme Bozuklukları. İçinde: Cinaz P, Darendeliler P, Akıncı A ve arkadaşları (ed). Çocuk Endokrinolojisi. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi. 2014.
4. Rogol AD, Hayden GF. Etiologies and early diagnosis of short stature and growth failure in children and adolescents. J Pediatr. 2014 May;164(5 Suppl):S1-14.e6.
5. Cohen P, Rogol AD, Deal CL et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of children with idiopathic short stature: a summary of the Growth Hormone Research Society, the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society, and the European Society for Paediatric Endocrinology Workshop. J Clin Endocrinol Metab. 2008;93:4210-4217.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Akut alerjik reaksiyonlarda güncel bakım

Current care in acute allergic reactions

Serap Eyer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):80-81*

#### ALERJİ NEDİR?

Basitçe tanımlamak gerekirse alerji, bağışıklık sistemimizin bir çalışma arızası veya aşırı aktivitesidir. Bu durum birçok organ ve sistemi etkileyerek, kişinin yaşam kalitesini bozar. Son yıllarda ülkemizde ve tüm dünyada alerjik hastalıkların sıklığında bir artış gözlenmektedir. Dünya Sağlık Örgütü yayınlığı, yaşam kalitesine olan olumsuz etkileri ve sosyoekonomik yükleri nedeni ile alerjik hastalıkları öncelikli küresel sağlık sorunları kapsamında görmektedir.

Soluyarak, yutarak veya deri teması yoluyla maruz kalındığında (polen, besin, güneş..vb) vücudumuzun gösterdiği tepkiye alerjik reaksiyon, tepkiye sebep olan maddelere ise alerjen denir. Alerji her yaş grubu ve cinsiyette ortaya çıkabilir. Tüm yaş gruplarında anaflaksinin en sık nedenleri, besin, ilaç ve böcek sokmalarıdır. Çocuklarda ise en fazla görülen besin alerjisidir. Çocuklarda alerjiye sebep olan besinler;

- Süt
- yumurta
- buğday
- fıstık-fındık vb. ağaç yemişleri
- balık
- kabuklu deniz ürünleri (karides, yengeç, ıstakoz vb.)
- susam

#### ALERJİK REAKSİYON BELİRTİLERİ

- Gözlerde kaşıntı, sulanma ve kızarıklık
- Burunda kaşıntı, akma
- Deride kızarıklıklar, kabarıklıklar ve kaşıntı
- Yorgun ve/veya hasta hissetme
- Öksürük
- Hırıltılı solunum
- Nefes almada güçlük
- Bulantı, kusma, diyare ve karında kramp şeklinde ağrılar

#### ANAFLAKSİ NEDİR?

Sorumlu alerjene maruz kalımdan sonra dakikialar içerisinde başlayan, yaşamı tehdit edici, sistemik bir aşırı duyarlılık reaksiyonu olan bir tablodur. Herhangi bir alerjen ile karşılaşmanın ardından iki yada daha fazla sistemi etkileyen belirti ve bulguların varlığında anaflaksi düşünülmelidir. Yani anaflaksi ciddi bir alerjik reaksiyondur. Semptomlar tüm vücutta izlenir:

- Vücutta karıncalanma, kızarıklık, kaşıntı, ürtiker
- Soluk almada güçlük
- Boğazda daralma, disfoni, stridor
- Siyanoz
- Bulantı, kusma, diyare, karın ağrısı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Serap Eyer, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Turkey



- Taşikardi, aritmi, çarpıntı
- Ölüm hissi
- Hipotansiyon
- Ağzda metalik tat
- Huzursuzluk, baş ağrısı, baş dönmesi
- Süt çocuğu veya küçük çocuklarda ani davranış değişikliği (Örn; irritabilite, oyunu bırakma, anneye yapışma)
- Solunum arresti, şok, kardiyak arrest

### **ALERJİK REAKSİYONLARDA GÜNCEL BAKIM**

Hastane dışında gelişen ve en sık görülen başlıca alerji, besin alerjisidir. Bu nedenle;

İlk 4-6 ay anne sütü ile beslemenin önemi çok büyüktür. Bebeklerin anne sütü almaları desteklenmelidir.

Ev dışında alerjene maruz kalınabileceği için kapsamlı eğitim çok önemlidir.

Alerjenlerin saptanabilmesi ve alerjik hastalıkların önlenmesi için alerji uzmanına yönlendirilmelidir.

Alerjiden korunmak için alerjene maruziyetin azaltılması gerektiği öğretilmelidir. (Ev tozu alerjisi varsa yaşadığı ortamlarda ev tozu ile ilgili önlemler alınmalıdır.)

Alerjen besinden korunma açısından hastaya, ebeveynlerine, hasta yakınlarına ve öğretmenlere eğitim verilmelidir.

Güvenli ve riskli gıdalar, alerjik reaksiyon belirtileri, yaşına uygun bir şekilde çocuğa, ailesine ve yakınlarına öğretilmelidir.

Öğrencilerin alerjik durumu ile ilgili okullar haberdar edilmelidir.

Alerji ani gelişebilen ve yaşamı tehdit eden bir reaksiyon olduğu için hastalar üzerinde belirteç (bileklik, kolye) taşınmalıdır. Belirteç üzerine alerjinin çeşidi, acil durumda aranacak kişinin telefonu ve yapılacaklar vb. yazılmalıdır.

Risk altındaki çocukların, ebeveynlerinin, yakınlarının ve öğretmenlerinin ADRENALİN OTO ENJEKTÖR'ün kullanımı konusunda eğitilmeleri çok büyük önem taşır.

Hasta ve ailelerinin karşılatığı anksiyete ve korku dinlendirilmelidir.

Acil Durum Eylem Planı (ANAFLAKSİ EYLEM PLANI) na uyumalıdır.

### **ANAFLAKSİ EYLEM PLANI**

Hastaya uygun pozisyon verilmelidir. Düz bir şekilde yatırınız, ayakta tutmayınız, yürütmeyiniz ve oturtmayınız.

Alerjeni uzaklaştırınız (Arı sokmuşsa iğneyi çıkarınız, ağız içinde besin kalıntılarını temizleyiniz)

Uyluğun ön-yan tarafından kas içine Adrenalin Oto Enjektörü uygulayınız

Acil tıbbi yardım isteyiniz (112 arayınız)

Yardım gelinceye kadar hastanın yanından ayrılmayınız, hastanın ailesini arayınız.

Hasta 5 dk. İçerisinde düzelmezse ikinci adrenalin dozunu tekrarlayınız.

Egzersiz tetiklediği anaflaksi, duyarlı olduğu besinlerin tüketiminden sonra gelişebilir. Hemen aktivite sonlandırılıp Adrenalin Oto Enjektör uygulanmalıdır.

Solunum semptomları olan hastalar en az 6-8 saat, hipotansiyon gelişen hastalar en az 12-24 saat yakın izlenmelidir.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Kalp yetmezliğinde hemşirelik bakımı

Nursing care in heart failure

Serap Karabulut<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Dr Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyolojisi Hemşiresi, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):82-84*

#### KONJESTİF KALP YETERSİZLİĞİ

Konjestif kalp yetersizliği (KKY), kalbin dokuların metabolik gereksinimini karşılayacak miktardakını perifere pompalayamaması sonucu oluşan sistemik ve pulmoner konjesyon ile karakterize klinik bir durumdur.

#### KONJESTİF KALP YETMEZLİĞİ BULGULARI

Üç grup altında özetlenebilir.

- Miyokard Performans Bozukluğunu Gösteren Bulgular
  - Kardiomegali
  - Taşikardi
  - Gallop ritmi
  - Periferik arteriyel nabızlarda zayıflama
  - Büyüme- gelişme geriliği - Terleme
- Pulmoner Konjesyonuna (Sol Kalp Yetmezliği) İlişkin Bulgular
  - Taşipne
  - Efor dispnesi
  - Hışiltılı solunum(vizing)
  - Staz ralleri
  - Öksürük
  - Siyanoz

- Sistemik Venöz Konjesyona (Sağ Kalp Yetmezliği) İşaret Eden Bulgular

- Hepatomegali
- Boyun venlerinde dolgunluk
- Periferik ödem

#### GENEL KLİNİK BULGULAR

- Çabuk yorulma
- Beslenme güçlüğü
- Taşikardi
- Dispne
- Gelişme geriliği
- Sık ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu

#### ÇOCUKLARDA KALP YETERSİZLİĞİNDE TEDAVİNİN AMAÇLARI

- Ön yükü düzeltmek
- Ard yükü azaltmak
- Konraktiliteyi artırmak
- Kalp hızını düzeltmek
- Aritmiyi azaltmaktır

**Çocuklarda modifiye ross kalp yetersizliği sınıflaması**

Klas I	Asemptomatik
Klas II	İnfanlarda beslenme sırasında hafif takipne veya terleme Daha büyük çocuklarda egzersiz ile dispne
Klas III	İnfanlarda beslenme sırasında belirgin takipne veya terleme Uzamış beslenme süresi (zor beslenme) ve gelişme geriliği Daha büyük çocuklarda egzersiz ile belirgin dispne
Klas IV	Dinlenme sırasında takipne, retraksiyon, terleme, inleme

**HEMŞİRELİK BAKIMI**

Çocuğun durumunun değerlendirilmesi yaşam bulgularının sık izlemi kardiyovasküler, pulmoner, beslenme ve sıvı-elektrolit durumunun değerlendirilmesini içerir.

Erken tanımlanan yetmezlik bulguları gerekli tedavi ve bakıma daha erken başlanmasını sağlayacağı için önemlidir

- Azalmış Kalp Debisi
- Konjonktiva tırnak yatakları ve yanak mukozasında solukluk
- Düzensiz nabız ritmi
- Bradikardi
- Genel güçsüzlük, halsizlik

**HEMŞİRELİK MÜDAHALELERİ**

- **Anormal kalp ve akc sesi açısından değerlendirme**

Amaç: sol kalp kaynaklı aşırı sıvı yükünde ıslak akc

- **Kan basıncı ve nabız mōnitörizasyonu yapılmalıdır**

Amaç: eşlik eden hipertansiyon veya hipotansiyon tanımlanması

- Mental durum ve bilinç değerlendirilmesi

Amaç hipoksinin neden olduğu konfüzyon, letarji, bozulmuş bilinç takibi

- Vücut ısı ve periferik nabız değerlendirilmesi

Amaç: doku perfüzyon ve oksijenasyonunda azalma nedeniyle ısı düşer, nabız yüzeyleşir

- Laboratuvar sonuçları ve tanısal testlerin takibi

Amaç: hastalığın derecesinin ve tedaviye yanıtının takibi

- Oksijen saturasyonu ve arteriyel kan gazı takibi

Amaç: periferik doku perfüzyonu ve oksijenasyonunun değerlendirilmesi

- Hastanın semptomlarına, oksijen saturasyonuna ve arteriyel kan gazına göre oksijen verilmesi

Amaç: gaz değişimi için daha fazla oksijen sağlanması, hipoksinin ve egzersiz intoleransının önlenmesi

- Sıvı replasmanı ve elektrolit inbalansının düzenlenmesi

Amaç: dengesiz sıvı ve elektrolit düzeyleri nedeniyle kalp debisinin azalma riskinin önlenmesi

- Order edildiği şekilde kalp glikozidlerinin uygulanması ve toksisite açısından takibi

Amaç: digoksin tōropatik aralığı dardır

- Dinlenme sürelerini arttır, aktiviteleri kısıtla

Amaç: kardiyak iş yükünü azaltmak, myokard oksijen tüketimini minimize etmek

- Yüksek Fowler pozisyonunda yatırmak

Amaç: en iyi göğüs ekspansiyonunu sağları akc kapasitesini arttırır

- Hastaya ve hasta yakınına hastalığın patofizyolojisini ve ilaçlarını anlatmak

Amaç: tedaviye uyumu arttırmak

- Her iki 2 saatte bir pozisyon değiştirilmelidir

Amaç: yatak yarasının önlenmesi

- Yeterli yatak istirahatının ve uykunun sağlanması

Amaç: vücudun rahatlamasını sağlamak

- Hasta yakınına hastayı yalnız bırakmaması tembihlenmeli

Amaç: hasta güvenliğini sağlamak ve yaralanmalara neden olabilecek düşme riskini azaltmak

- Uyum sağlamasına yardımcı olmak

Amaç: hastanın güvenini sağlamak, kooperasyonunu arttırmak

- Vital bulguları monitörize etmek ve kaydetmek

Amaç: bazal verileri bilmek

- Hastanın genel durumunu değerlendirmek

Amaç: tedavide hangi yaklaşımın kullanılacağını belirlemek

- Her 4 saat ara ile aldığı/çıkarıldığı takip edilmelidir

Amaç: AÇT dengesi sıvı dengesini yansıtır

- Günlük tartı yapılmalı ve bir önceki tartısıyla karşılaştırılmalıdır

Amaç: vücut tartısı sıvı dengesi ve aşırı sıvı yükünü yansıtır

- Solunum sesleri 2 saat ara ile dinlenir, ral duyulduğunda Dr a haber verilir, sekresyon oluşumu takip edilir

Amaç: artmış pulmoner kapiller hidrostatik basıncı onkotik basınçtan fazla ise sıvının alveolar septumdan alveol içine geçmesine neden olur, ral duyulur. Pembe renkli sekresyon akciğer ödemi geliştiği bulgusudur

- Periferik ödem gelişimi açısından takip edilmeli, hasta dispneik ise ayakları fazla kaldırılmamalıdır

Amaç: Düşmüş sistemik KB aldosteronu uyarır, renal tubuler Na emilimini artırır. Tuzdan fakir beslenme Na birikimini ve de sıvı retansiyonunu önler. Sıvı alımı kısıtlanabilir

- Tuzdan fakir diyet ve/veya sıvı kısıtlanması takip edilmelidir

Amaç: dehidratasyon nedeniyle susuzluk hissi olur. Ağız bakımı, dudakları ıslatma şeklinde sıvı alımı kısıtlanabilir

- Boyun venlerinde distansiyon varlığı veya ascite gelişimi takip edilmeli

Amaç: sıvı yüklenmesi takibi

- Diüretik sonrası idrar çıkış takip edilmeli

Amaç: diüretik yanıtı takip edilir

- İdrar sondası ile takip gerekebilir

Amaç: aşırı sıvı yükünde diürezis yakın takip etmek

## OLGU SUNUMU

- 8 aylık E hasta solunum sıkıntısı
- Öyküde, dilate kardiyomyopati nedeniyle dış merkezde takipli
- Furosemid, Kaptopril, Digoksin alıyor
- 2 gündür kuru öksürük, oral alamama, huzursuzluk
- Fizik muayene

- 7 kg (<3p) , şuur konfüze, ağırlı uyararla elini çekiyor
- Kalp taşikardik, 3/6 sistolik üfürüm, S3 galop
- Takipneik, subkostal çekilmesi var, ral +
- Periferik nabızlar filiform
- Kapiller geri dolun zamanı >5sn
- 3 cm hepatomegali

## HASTA YÖNETİMİ

- Daha uygun oksijenasyon ve yorulmaması için sedasyon ve mekanik ventilatörde izlem
- Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu nedeniyle + inotrop desteği ( Adrenalin inf, Milrinon inf)
- Akciğer ödemi, ön yük artışı nedeniyle Furosemid inf
- Yakın AÇT takibi, vital bulgu takibi
- Baş 40 -45 derece yatırılması
- Beslenmeye ara verilmesi, kısıtlı mayı takibi
- Yakın mönitörizasyon için santral kateter, arteriyel tansiyon takılması, CVP takibi
- Bez tartımı şeklinde idrar çıkış takibi





## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Sık karşılaşılan zehirlenmelere yaklaşım

#### Approach to frequent poisoning

Sinem Sarı Gökay<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):85*

Zehirlenen bir çocuğa yaklaşımda hava yolu-solunum-dolaşım desteği, zehirlenme etkeninin araştırılması ve şiddetinin belirlenmesi, dekontaminasyon tedavisi, destek ve antidot tedavisi aynı anda yürütülmelidir. Zehirlenme etkeniyle ilgili yapılması gereken bilgileri almak için 114 Ulusal Zehir Danışma Merkezi(UZEM) aranmalıdır. Aynı zamanda belirli klinik bulguların görüldüğü toksidrom sendromlarını tanımak, zehirlenme etkeninin hangi grup ilaç olduğu ve tedavisinde neler yapabileceğimiz ile ilgili bizi yönlendirmektedir. Düşük dozda bile ölümcül olabilen antiaritmikler, kalsiyum kanal ve beta bloker ilaçlar, trisiklik antidepresan ve antipsikotikler, salisilat, kolşisin ve teofilin gibi ilaçlarla olan zehirlenmelerde daha dikkatli olunmalıdır. Çocuklarda sık görülen zehirlenmelerden parasetamol zehirlenmesi 6 yaş altı 200mg/kg, 6 yaş üstü 150 mg/kg üzeri toksik doz olup bulantı, kusma gibi semptomlardan hepatik ensefalopatiye ilerleyebilen ölümle seyredabilen sonuçlara neden olabilmektedir. İlaç düzeyine bakılabiliyorsa ilaç alımının 4. saatinde ilaç düzeyi Rumack Matthew nomogramında toksik aralıktaysa ya da toksik dozda alım ve ilaç düzeyi bakılamıyorsa, laboratuarda hepatotoksitesite ile ilgili bulgular varsa N-asetilsistein tedavisine başlanmalıdır. Demir zehirlenmelerinde 20 mg/kg'dan fazla alınan elementer demir miktarı toksiktir. Klinikte karın ağrısı, bulantı, kusma gibi basit gastrointestinal semptomlardan hipovolemik şoka ilerleyebilmek mortal seyredebilir. Tedavide mide yıkama yapılır,

aktif kömür vermeye gerek yoktur, çekilen ayakta direkt batın grafisinde demir preparatları görülüyorsa golytely solüsyonu ile tüm barsak yıkama yapılmalıdır. Antidotu desferoksamindir. Şok kliniği mevcutsa, bakılan 4. saat demir düzeyi 500 µg/dl' nin üzerinde ya da ayakta direkt batın grafisinde demir tabletleri mevcutken demir düzeyi 350 µg/dl' nin üzerinde ise desferoksamin 15 mg/kg/saat infüzyon şeklinde başlanmalıdır. Trisiklik antidepresan zehirlenmeleri görülmeye sıklığı güvenli kapaklar nedeniyle azalmakla birlikte devam etmektedir. Önemi düşük dozda ölümcül olabilmesidir ve antidotu sodyum bikarbonattır. Aritmi, EKG' de QT ve QRS uzaması, aVr' de r 3 mm üzerinde olması, nöbet, dirençli asidoz, hipotansiyon mevcutsa antidot tedavisi başlanmalıdır. Kalsiyum kanal ve beta bloker ilaçlarla olan zehirlenmelerde antidot olarak kalsiyum, glukagon, insülin-glukoz tedavide kullanılmakta dirençli olgularda katekolamin, lipid tedavisi, hemodiyafiltrasyon, mekanik destek, pace maker, ECMO tedavisi uygulanabilmektedir. Lipid tedavisi erişkinlerde daha sık kullanılmakla birlikte çocuklarda vaka sunumları mevcuttur. Literatürde 17 yaşında bupropin ve lamotrigine alımı sonrası 70 dakika resüsite edilip 100 cc % 20' lik lipid sonrası nabızı dönen hasta bulunmaktadır. Çocuklarda zehirlenmelerde erken tanı ve tedavi önemli olmakla birlikte zehirlenmeleri önlemek çocuklarımızı korumak için dikkat edilmesi gereken en büyük faktördür.



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Çocuk sağlığı ve hastalıkları hemşireliğinde inovasyonun önemi

The importance of innovation in child health and disease nursing

Şenay Çetinkaya<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):86-87*

Küresel ölçekteki ekonomik ve siyasi gelişmeler 2030 yılına doğru kurumları ve şirketleri değişime zorlamaktadır. Gelişmiş ülkelerde yaşanan gelişmeler, şirketlerin, uzun vadede, rekabet güçlerini koruyabilmelerinin ve varlıklarını sürdürebilmelerinin tek yolunun, enformasyon teknolojileri başta olmak üzere bilgi temelli alanlarda, bilgi ve teknoloji yoğun özgün ürünler vermektir göstermektedir<sup>1</sup>.

2011 yılından bu yana, Avrupa Birliği'nin (AB) ortalama inovasyon performansı yüzde 8.8 oranında artmıştır. AB'nin performansı ABD'yi ilk kez aştı ve Brezilya, Hindistan, Rusya ve Güney Afrika'da kayda değer bir liderlik gösterdi. Ancak Çin, AB'nin inovasyon performans artış hızının 3 katını yakalıyor ve Kanada, Avustralya, Japonya, AB üzerinde bir performans liderliğini sürdürüyor<sup>2</sup>.

İnovasyon (yenileşim), ürünleri, hizmetleri, iş yapma şekillerini, dağıtım ve pazarlama faaliyetlerini kapsayan çok yönlü bir kavramdır<sup>3</sup>. ICN, sağlıkta inovasyonu; bireysel, örgütsel ve toplumsal olarak, sağlığın geliştirilmesi, hastalıkların önlenmesi ve daha kaliteli hasta bakımı gibi uygulanabilir ve başarılıdır bir sonuca dönüştürülme süreci olarak tanımlamıştır<sup>4</sup>.

Hemşirelikte inovasyon, hasta gereksiniminin giderilmesi, hizmet maliyetlerinin azaltılması ve hemşirelikte verimliliğin artırılmasına yönelik yeni düşüncelerin, yöntemlerin ve araçların geliştirilmesini sağlayan uygulamaları içermektedir<sup>5,6</sup>.

Teknolojinin gelişmesi, hastalık türlerindeki değişim ve artış, sağlık bakım hizmetlerindeki taleplerin değişmesi ve toplumun beklentisinin artması hemşirelikte değişim ve yenilikleri zorunlu kılmaktadır. Sağlığın geliştirilmesi, korunması, tedavi,

bakımı ve rehabilitasyonu gibi temel insan gereksinimlerinin karşılanmasında her düzeyde rol alan hemşirelik mesleği, varlığını sürdürebilmek, bakım kalitesini arttırmak, hasta çıktılarını iyileştirmek ve maliyet etkili bakım sağlamak için kendini yenilemek durumundadır<sup>7,8</sup>.

Sağlıklı olmak ve sağlık bakım gereksinimlerinin karşılanması temel insan haklarından biridir. Sağlığın korunmasında ve geliştirilmesinde önemli rolleri olan hemşirelerin de yenilik ve gelişmelere paralel olarak kendini yenilemeleri gerekmektedir. İnovatif uygulamalar hemşirelik bakım kalitesinin geliştirilmesi, bakım maliyetlerinin azaltılması, kanıta dayalı hemşirelik uygulamalarının ve hemşirelikte bilimsel bilgi birikiminin artırılmasında önemli bir yere sahiptir. Hemşirelik literatüründe birçok inovatif uygulamaya rastlanmaktadır<sup>7</sup>.

İnovasyon, hemşirelik bakımında kalitenin geliştirilmesi ve sürdürülmesinde yaşamsal bir önem taşımaktadır. Hemşirelerin inovatif düşünme ve geliştirme süreçlerinin klinikle entegre bir şekilde uygulanmasının kaliteli bakım verilmesi, hastalıkların erken teşhisi, risk faktörlerinin belirlenip önlenmesi, hastaneye geri dönüşlerin azalması ve hasta çıktılarının iyileşmesi gibi olumlu sonuçlar getirecektir<sup>3,7</sup>.

Hemşirelerin inovatif bakış açısıyla düşünmeleri ve bunları uygulamaya koymaları, hemşirelikte inovasyonun yaygınlaştırılmasında temel etmen olmaktadır. Bu nedenle hemşirelikte inovasyon uygulamalarının artırılması ve geliştirilmesi için etkili inovasyon kültürünün oluşturulması gerekmektedir. İnovasyon kültürünün yerleştirilmesine yönelik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Şenay Çetinkaya, Çukurova Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Adana, Turkey

eğitimlerin ve uygulamaların yapılması, yaratıcı düşüncenin geliştirilmesine olanak sağlayacaktır<sup>9,10</sup>.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği özel bir alan olduğundan aynı zamanda geniş bir alanı kapsadığından bu alanda inovasyon son derece önemlidir. Şu ana kadar 5 patent başvurum bulunmaktadır. Bunlardan ilki olan “*Bebeklerin Ağlamasını Önceden Tespit Edip, Beyaz Gürültü Dinleterek Sakinleşmelerini Sağlayan Cihaz*” isimli patent başvurumun Avrupa Patent Tescili onaylandı. Bu patent başvurumla Türk Patent Kurumu’ndan aldığım stant davetiyle katıldığım 3. Uluslararası İstanbul Buluş Fuarı’nda ikincilik ödülü olan gümüş madalyayı (2018 yılı) kazandım.

Aldığım davet üzere katıldığım Doktorclub Awards 2019’da ilk kez katılımı olan ve ilk kez verilen Yılın Yenilikçi Hemşiresi Kategorisinde birincilik ödülü kazandığım patent başvurum ise “Prematüre Bebekler için Besleme Ünitesi” dir. Doktor ve diş hekimlerinin üyeliği ile kurulan Doktorclub Awardsın 2019 yılında layık görüldüğüm ödülün resmi süreci şöyledir: 20478 Doktor ve diş hekimlerinin üye olduğu Doktorclub Awards 2019 ödül törenine, 19 dalda başvuru sayısı 187’ye ulaşmıştır. Anadolu’nun 7 bölgesinden ve 34 farklı ilden başvuru olmuştur. Her biri kendi alanlarının önemli isimleri olan değerli jüri üyelerinin yaptıkları titiz ve dikkatli değerlendirmeler sonucu 19 dalda finale kalanlar belirlenmiştir. Finale kalan adayları, Doktorclub üyesi 10631 doktor ve diş hekimleri değerlendirmiş ve birinciler belirlenmiştir.

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi İş Birlikteliği ile 8 Mart Dünya Kadınlar Gününde Sağlık Sektörünün Kadınlarının buluşacağı 8 Mart Dünya Kadınlar Günü’nde aldığım davet üzerine yine İstanbul’da İstanbul Üniversitesi Ord. Prof. Dr. Cemil Bilsel Salonu’nda bulanacağımı gururla duyururum<sup>11</sup>. Atatürkçü, çağdaş Türk kadını olarak çalışmalarına devam edip, bu konuda gençlere lider olmaktan mutluyum.

## KAYNAKLAR

1. Ersöz F. Avrupa inovasyon göstergeleri (EIS) ışığında Türkiye’nin konumu. *itüdergisi/b sosyal bilimler* 3-16 Aralık 200;6(1):3-16.
2. [https://ec.europa.eu/growth/industry/innovation/facts-figures/scoreboards\\_en](https://ec.europa.eu/growth/industry/innovation/facts-figures/scoreboards_en) (Erişim 25.02.2020).
3. Sarioğlu, A. Bireysel Yenilikçilik Ölçeğinin Hemşirelikte Geçerlilik ve Güvenirliği. Yüksek Lisans Tezi. Atatürk Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelikte Yönetim Anabilim Dalı Yüksek Lisans Tezi. Danışman: Serap Altuntaş. Erzurum. 2014. 90 sayfa.
4. [www.icn.ch](http://www.icn.ch)
5. Li-Ying J. Paunova M. Egerod I. Knowledge sharing behaviour and intensive care nurse innovation: The moderating role of control of care quality. *Journal of Nursing Management*, 2016; 24 (7): 943-953. <https://doi.org/10.1111/jonm.1240>.
6. Clifton J. M Roberts L. A. Innovation in faculty practice: A college of nursing and juvenile justice collaboration. *Journal of Professional Nursing*, 2016;32(2):94-99. <https://doi.org/10.1016/j.profnurs.2015.10.007>.(Erişim 22.05.2017).
7. Kartal H. Kantek F. Hemşirelikte İnovasyon Örnekleri. *Sağlık ve Hemşirelik Yönetimi Dergisi*. 2018;1(5):57-63. Doi:10.5222/SHYD.2018.057.
8. Şengün, H. Sağlık hizmetleri sunumunda inovasyon. *Med Bull Haseki*. 2016;54:194-198. Doi: 10.4274/haseki.3057.
9. Abbott, M. B. Shaw, P. Virtual nursing avatars: Nurse roles and evolving concepts of care. *OJIN: The Online Journal Of Issues In Nursing*, 2016;21:3. [www.nursingworld.org](http://www.nursingworld.org).
10. Gibson, R. Kelly, B. Stoking Your İnnovation Bonfire: A Road Map To A Sustainable Culture as Ingenuity and Purpose, New Jersey, Wiley and Sons Inc 2010; (1):188.
11. <https://doktorclub.com/kadinizgucluyuz.php> (Erişim 25.02.2020).



## PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

### Pediatride güvenli ilaç uygulaması

The safety of drug therapy in children

Yusuf Karataş<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Farmakovijilans İrtibat Noktası Sorumlusu, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):88-94*

### GİRİŞ

Yenidoğan, bebeklik ve çocukluk hızlı bir büyüme ve gelişme dönemidir. Bu nedenle çocukların farmakokinetik ve farmakodinamik ve fizyolojik özelliklerinin kendine has yönleri ilgili sağlık çalışanları için özgün bilgi ve uzmanlık gerektirir. Çocuklarda ilaçların akılcı olmayan kullanımı (ilaç hataları vb) ve ilaçların güvenliliği dünya çapında bir sorundur. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), akılcı ilaç kullanımı (AİK) konusunda herkesçe kabul gören bir tanımlamada bulunmuştur.

AİK, hastaların hastalıkları ve kendi bireysel özelliklerine göre belirlenen doğru ilacın, doğru miktarda, doğru uygulama yoluyla, doğru zamanlamayla, doğru kayıtlı, yeterli bilgilendirme yapılarak ve maliyet uygunluğu da dikkate alınarak kullanılması ilkelerinin bütünü olarak tanımlanmıştır. AİK sürecinde, ülkemizdeki mevcut sağlık sistemi içinde, saydığımız bu görevleri yerine getirecek olan kişiler sırasıyla hekimler, eczacılar, hemşireler, sağlık diyetisyenleri, sağlık teknisyenleri, hasta bakıcılar ve diğer sağlık çalışanlarıdır. Ayrıca ilaçlara karşı direnç gelişimini önlemek, tedavi başarısını artırmak ve maliyet kaybını azaltmak gibi pek çok yönü ile hastayı, AİK hasta yakınlarını ve toplumu da yakından ilgilendirir<sup>1-3</sup>.

### Akılcı ilaç kullanımında sorumluluk sahibi sağlık çalışanları

**a. Hekimler;** AİK'in hayata geçirilmesinde birinci derecede sorumlu kişilerdir. Hekimlerin AİK'teki rolü hastanın tedavisinin düzenlenmesiyle başlar. Hekim bu süreçte şu basamakları izler: 1- Hastanın problemini dikkatlice tanımlar; yani "tanıyı/teşhisi" koyar, 2- Tedavinin amaçlarını belirler, 3- Değişik seçenekler içinden etkinliği kanıtlanmış ve güvenilir bir tedavi seçer, 4- Gereken hastalar için uygun bir reçete yazar ve ilaç dışı tedavileri (diyet, beslenme vb) düzenler, 5- Hastayı tedavisi ile ilgili ayrıntılı olarak bilgilendirerek tedaviye başlar ve takiben sürecin yönetimini üstlenir. Bu işlemler sırasında başta hemşireler olmak üzere diğer sağlık çalışanlarıyla yakın işbirliği içerisinde çalışır. Uygulamada onların yardımıyla hekim süreci daha başarılı yürütme şansını yakalar. Örneğin tedavi sırasında ilaç uygulaması ve bu işlemin bilgilendirmesinde, tedavi sonrası olası advres etkilerin tespitinde vb. pek çok konuda hemşirelerden önemli destek alabilirler<sup>1,4</sup>.

**b. Eczacılar;** Reçetenin karşılanması ve hasta/hasta yakına ilacın sunumu sırasında yürütüleni eczacılık uygulamaları AİK kapsamında değerlendirilir. Çocuk hastalara ait reçetelerdeki ilaçlarının karşılanmasında hasta yakınına (çoğu kez ebeveyn) reçete sahibi hastanın bilgileri eczacı tarafından doğrulanır, reçetedeki bilgi ve talimatlar çerçevesinde ilaç sunumu ve gerekli bilgi/talimat/uyarılar yapılır. Birçok çocuk ilaç içmeyi sevmez ve çocukların yaş kilo ve bireysel ilaç ihtiyaçları da doğal olarak



farklıdır. Çocuk hastalar için bazı durumlarda sadece o çocuğa özel ilaç, değişik aromalarla, bireyselleştirilmiş güçlü ve dozaj formlarını sağlayan pediatrik ilaçları eczanelerde hazırlamak mümkündür. Bölünmüş veya ezilmiş tabletleri toz halinde laktöz ile öğütürerek, dondurma, çikolata sosu ya da meyve suları ile karıştırıp çocuğa vermek kimi zaman uygulama kolaylığı sağladığı düşünülse de bunların önemli farmakokinetik sorunlar ve etkileşme sorunları yapıp yapmadığının iyi bilinmesi gerekir. Pediatrik dozlarda bazen piyasada bulunmayan hayati ilaçları pediatrik majistral formülasyonlar şeklinde o çocuğa özel olarak hazırlaması gerekebilir. Tüm bu durumlarda hastane eczacısı-klinik eczacı çocuk hemşiresi ile işbirliği yaparak AİK'a katkı sağlayabilir<sup>5,6</sup>.

**c. Hemşireler;** Pediatrik uygulama öncesi ilacın muhafaza edilmesinde ve hazırlanmasında, ilacın uygulanmasında, işlem sonrası izleminde ilaçların daha akılcı ve güvenli kullanımında çok önemli yere sahiptir. Hemşirenin istemin alınması, ilaçların temini, hazırlanması ve hastaya uygulanması ve sonrasında izleminde sorumluluğu büyüktür. Hemşire kaynaklı akılcı olmayan ilaç uygulamaları; yasal olmayan isteme göre ilacın verilmesi, hekim istemi olmadan ilacın verilmesi, ilacın okunmuş ve görünüş benzerliği sonucunda yanlış ilacın verilmesi, ilaç dozunun yanlış hesaplanması ya da yanlış dozda ilaç verilmesi, ilaç kutusu veya paketi üzerindeki bilgilere dikkat edilmemesi ve ilaç uygulamasının unutulması şeklinde olabilmektedir<sup>3,7,8</sup>.

**d. Sağlık Diyetisyenleri;** Hastaları iyileştirmek ve sağlık standartlarını yükseltmek amacıyla, hem sosyal hem psikolojik durumlarını değerlendirerek, hastalık durumuna özel diyetler sunan, yiyeceklerin sağlığa uygun bir şekilde pişirilip sunulması konusunda çalışan bireyi ve toplumu sağlıklı beslenme konusunda bilgilendiren meslek elemanıdır. Bunlara ilave olarak diyetisyenler, majistral veya jenerik ilaçlara katılan ve dayanıklılık vermeye yarayan ekşiyan maddelerin (şeker, propilen glükol, etanol,

sorbitol, karmoisin (E122), sodyum benzoat (E218) vb.) akılcı kullanımı konusunda katkıda bulunabilirler. Örneğin; alerjik reaksiyon gibi veya şeker bulunan preparatlarda diabetik çocuklarda dikkatli olunması gibi<sup>9-11</sup>.

### Farmakovijilans ile ilgili kavramlar ve tarihçesi

Pediatrik farmakovijilans (ilaç güvenliği); İlaçların, istenmeyen (advers-yan) etkilerinin izlenmesi, tanımlanması, değerlendirilmesi, önlenmesi ve bu etkilerin gerçekten ilacın alınması ile nedensel ilişkisinin olup olmadığını araştırarak sağlık alanıdır. Pediatrik güvenli ilaç uygulaması yani ilaç güvenliği DSÖ'nün tanımı ile pediatrik farmakovijilans olarak belirtilmektedir. Çocukların dahil edildiği klinik çalışmaların eksikliği, endikasyon dışı ilaç kullanımı (off-label use) ve/veya standart dozlarının üzerinde ilaç kullanımı sonucu genellikle olduğundan daha fazla advers ilaç reaksiyonları (AİR) ortaya çıkabilmektedir. Bu vb nedenlerle çocuklarla ilgili olarak AİR'lerin bildirimleri özel önem taşımaktadır<sup>2,12,13</sup>.

Advers ilaç reaksiyonu (AİR); İnsanlarda bir ilacın zararlı ve amaçlanmayan etkisini ifade etmektedir. Bu tanıma, ilacın ruhsat şartları içerisinde veya dışında kullanım (doz aşımı, endikasyon dışı kullanım, kötüye kullanım, suistimal ve ilaç kullanım hataları), mesleki maruziyetten kaynaklanan advers reaksiyonlar da dahildir.

Bazı AİR'leri aşağıda belirtildiği gibi bilinen farmakolojik etkilerin artışına bağlı olarak sıklıkla dozla ilgili olduğu için tahmin edilebilir (örn. yan etkiler, sekonder etkiler, etkileşimler (ilaç veya bitki) veya toksisite), diğerleri ise şu anda mevcut bilgiye dayanarak tahmin edilemez ve dozla ilişkisi daha azdır (örn; idiosenkreatik reaksiyonlar, alerjik reaksiyonlar veya intolerans)<sup>12</sup>

### Advers İlaç Reaksiyonlarının Sınıflandırılması<sup>12</sup>

Tip A (augmented)	İlacın farmakolojik etkilerinin artışından kaynaklanan ve genellikle doza bağlı olarak ortaya çıkan ve geri dönüşümlü advers etkilerdir. Advers etkilerin %80'nini oluşturur (örn. opioidlere bağlı solunum depresyonu, insüline bağlı hipoglisemi).
Tip B (bizarre)	Farmakolojik olarak öngörülebilir değildir. Doza bağlı olmayan, geri dönüşümlü olmayan ve daha ciddi advers etkilerdir (örn. penisiline bağlı anafilaksi, kloramfenikole bağlı aplastik anemi).
Tip C (chronic)	Bazı hastalıklarda ilaçların uzun süre (aylar ve yıllarca) kullanılması sonucu ortaya çıkar (örn. Nonsteroid antiinflatuvar ilaçların uzun süre maruz kalan hastalarda interstisyel nefritin gelişmesi).

Tip D (delayed)	Bu tip reaksiyonlar ilacın kullanımının üzerinden belirli bir zaman geçtikten sonra ortaya çıkan advers etkilerdir. Gecikmiş olarak meydana gelmeleri nedeniyle teşhis edilebilmeleri güçtür (Örn. nöroleptiklerle görülen tardif diskinezi).
Tip E (end of use)	Bu tip reaksiyonlar ilaç kullanımının sonlanması (ilacın çekilmesi) ile ilişkilidir (ör. Benzodiazepinlerle görülen çekilme ve yoksunluk sendromu).
Tip F (failure)	Bu tip reaksiyonlar tedavinin başarısızlığı ile ilgilidir.
Tip G (genetic/genomic)	Bu tip reaksiyonlar ise genetik kökenli advers etkileri kapsamaktadır.

## Pedriatrik farmakovijilansın dünü ve bugünü

Dünyada ilk defa M.Ö. 4000 yıllarında Sümerler, afyonun öforik etkisini fark ederek kayıt altına almışlardır. 1600'lü yılların sonlarında Ergo alkaloidlerinin advers etkileri tanımlanmış ve bazı Avrupa ülkelerinde kullanımı yasaklanmıştır. Bu ise tarihteki ilk ilaç yasağıdır. 1848 yılında Almanya'da kloroforma bağlı ölüm bildirilmiş ve 1906 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde (ABD) Federal Gıda, İlaç ve Kozmetik Yasası yürürlüğe girmiştir. 1937 yılında dietilen glikol içeren 'sülfanilamid' eliksirinin 1 hafta içerisinde 353 hastada kullanımı sonucu 34'ü çocuk olmak üzere 107 kişi renal yetmezlik sonucu ölmüştür. 1954'te "stalinon" stafilkok enfeksiyonunda kullanılan bu molekül sonucu 102 ölüm bildirilmiştir. Daha sonra 1961'de 'talidomid faciası' meydana gelmiştir ve 12000'den fazla teratojenik (fokomeli vb) etki rapor edilmiştir. 1968 yılında DSÖ ilaç yan etkilerinin izlenmesiyle ilgili olarak İsveç Uppsala'da örgütlenme yapmıştır. 1992 yılında 'Avrupa ve Uluslararası Farmakovijilans Derneği' kurulmuştur. 1985 yılında Türkiye İlaç Advers Etkilerini İzleme ve Değerlendirme Merkezi (TADMER) kurulmuştur. 30 Haziran 2005 Beşeri Tıbbi Ürün Güvenliğinin İzlenmesi ve Değerlendirmesi Hakkında Yönetmeliğin Yürürlüğe girişi ismi Türkiye Farmakovijilans Merkezi (TUFAM) olarak değiştirilmiştir. TUFAM, Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu'na bağlı olarak faaliyetlerini sürdürmektedir<sup>12-14</sup>.

Günümüzde ise altı yaşın altındaki çocuklarda yapılan bir çalışmada 772 hastanın 156'sında AİR tespit edilmiş ve sistemik antibiyotik kullananlarda daha yüksek olduğu ortaya çıkmıştır<sup>15</sup>. Antibiyotiklerin yüksek bulunduğu diğer iki çalışmada ise sırası ile beta laktamlar (ampisilin, amoksisilin, seftriakson ve sefotaksim), aminoglikozidler (amikasin), kinolonlar, makrolidler olarak ve diğer ilaçların, fenitoin, diazepam, çinko preparatları, hidrokortizon olduğu bildirilmiştir<sup>16,17,18</sup>. Çocuklarda endikasyon dışı ve ruhsatsız ilaç kullanımı, AİR'ler için potansiyel bir risk

faktörü olduğu söylenen bir çalışmada 936 pediatrik yatan hastalara uygulanan endikasyon dışı ve ruhsatsız ilaçların AİR riskini anlamlı derecede ilişkili olduğunu bildirmişlerdir<sup>19</sup>. Üçüncü basamak eğitim ve araştırma hastanesinden farmakovijilans merkezine bildirilen AİR'lerinin % 4 oranında çocuklarda görüldüğü rapor edilmiş ve en sık pentavalent aşular, enjektabl demir alerjisi olduğu tespit edilmiştir<sup>20</sup>.

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Farmakovijilans İrtibat Noktasına pediatrikten gönderilen 8 adet advers etki bildirim formları değerlendirildiğinde; vankomisine bağlı beş adet (alerjik reaksiyon, BUN ve Kreatinin yüksekliği, akut böbrek yetmezliği), asiklovire bağlı iki adet, (ürtiker lezyonları ve akut böbrek yetmezliği) ve deksametazona bağlı bir adet (ciltte ürtiker ve solunum sıkıntısı belirtileri) bildirim rapor edilmiştir. Bu formlar (bildirimler) TUFAM'a gönderilmiştir.

## Eksipiyanların farmakovijilansı

Eksipiyan (ilaç katkı maddesi): İlaçların verilmesinde ya da uygulanmasında kullanılan, hasta tarafından kolay alınmasını, iyi absorpsiyonunu ve dozunun iyi ayarlanmasına yardımcı olan ve uzun süre dayanıklılık vermeye yarayan maddelerdir. Eksipiyan maddelerin de bazen istenmeyen etkileri görülebilmektedir. Örneğin 1930'ların başlarında, sülfonamid eliksirinin pediatrik kullanımında ekşi tadını gidermek için tatlandırıcı olarak kullanılan dietilen glikol birçok çocuğun bu bileşene bağlı böbrek yetmezliğinden dolayı ölmesine yol açmıştır. Özellikle pediatrik ilaç formlarında eksipiyanların kullanımında dikkat edilmesi gerekenler: Farmasötik form, eksipiyanın güvenlik profili, ilacın, dolayısıyla eksipiyanın kullanım süresi, potansiyel alerji ve hassasiyet, güvenlik bilgisinin yetersiz olduğu yeni eksipiyanlara dikkat edilmesidir. Sonuç olarak çocuklara uygulanan jenerik ilaçların etken maddeleri aynı olmasına karşın eksipiyan maddeleri farklı olabilmektedir.

Örneğin; koruyucu olarak kullanılan benzil alkol bebeklerde ciddi toksik etkilere neden olurken eksipiyan olarak yüksek oranda kullanılan sorbitol

diyareye yol açabilir. Fenitoin, fenobarbital, digoksin, diazepam, vitamin D ve hidrazalin gibi bir çok enjeksiyonluk preparatta kullanılan propilen glkol bebeklerde hiperosmolariteye neden olabilir. Pediatrie güvenli ilaç uygulamasında ekspiyan farmakovijilansı, toksikolojisi açısından çok dikkat edilmelidir<sup>6,9,21</sup>.

Çocuklarda erişkinlerden üç kat daha fazla gözlenebilen AİR'lerin nedenleri Tablo 2'de görülmektedir<sup>3,5,7,22</sup>.

<ul style="list-style-type: none"> <li>- reçeteleme/istem hatası,</li> <li>- yanlış hasta,</li> <li>- yanlış ilaç,</li> <li>- yanlış doz,</li> <li>- yanlış dozaj formu,</li> <li>- doz atlama hatası,</li> <li>- yanlış hazırlama,</li> <li>- yanlış teknik,</li> <li>- yanlış yol,</li> <li>- yanlış oran,</li> <li>- yanlış zaman,</li> <li>- yanlış süre,</li> <li>- ilacın izlenmemesi,</li> <li>- bozulmuş ilacın yapılması,</li> <li>- uygunsuz hasta davranışı gibi farklı şekilde görülebildiği,</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- hatalı sözel-yazılı iletişim,</li> <li>- benzer isimli ilaçlarda karışıklık,</li> <li>- kutu ve renk karışıklığı,</li> <li>- insan faktörü (bilgi eksikliği, performans yetersizliği,</li> <li>- doz ve infüzyon hızının yanlış hesaplanması,</li> <li>- ilaçları taşınmasında ve ilaç hazırlanmasında hata,</li> <li>- stres, yorgunluk, uykusuzluk,</li> <li>- ambalaj tasarımının uygun olmaması,</li> <li>- ilaçların farmasötik formlarındaki karışıklık: flakon, süspansiyon, supozituar, tablet karışıklığı,</li> <li>- pediatri hemşiresine düşen hasta sayısı ve iş yükü gibi nedenler,</li> <li>- çocuklarda erişkinlerden üç kat daha fazla olduğu</li> <li>- hasta ve hasta yakını bilgilendirme eksikliği,</li> </ul>
----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

### Pediatrie güvenli ilaç uygulaması

Pediatrie güvenli ilaç hazırlama ve uygulamaları hemşirenin sorumluluğu ile birlikte, hemşirelerin farmakoloji ile ilgili bilgi ve becerilerini güncellemeleriyle sağlanabilir. Diğer hasta gruplarının kullandıklarına kıyasla pediatrie kullanılan ilaçların endikasyon / pozoloji / uyarı vb. kritik konularda daha çok eksiklikleri bulunmaktadır. Örneğin, piyasada bulunan birçok ilaç çocuklarda kullanılmasına rağmen, bunların sadece dörtte biri Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi (FDA) tarafından pediatrik popülasyonda görülen hastalıklarda kullanılması için onaylanmıştır. Bu ve benzeri koşullar, çocuklarda ilaç kullanımının sağlık çalışanlarına neden daha fazla gereksinim duyduğunun gerekçelerini oluşturmaktadır.

Çocukların ilaç kullanımında belirleyici unsurların başında çocuğun yaşı gelmektedir. Bu bakımdan kritik yaş grupları şunlardır;

**Preterm yenidoğan grubu:** Gestasyonel yaşı 38 haftadan az olanlar.

**Yenidoğan grubu:** 0-4 haftalık bebekler

**Süt çocuğu grubu:** 1 ay-24 ay

**Çocuk grubu:** 2 yaş - <12 yaş

**Adölesan grubu:** 12 yaş- <18 yaş

Doğası gereği ilaç uygulama ve ilaca karşı oluşan cevapta çocuğun erken yaş grubunda yer alması, hassasiyeti artırır ve durumu daha kritikleştirir. Bu nedenle ilaç kullanımı konusunda sağlık çalışanları ve hasta yakınları için daha fazla bilgi, çaba ve dikkat gerektirir.

Çocuklara farmakokinetik farklılıklar nedeniyle ilaç tedavisinde özel uygulamalara ihtiyaç duyarlar. Farmakokinetik farklılıkları (vücut büyüklüğü; ağırlık, boy, vücut yüzey alanı, vücut bileşimi; kas, yağ, su oranları, doku ve organ fonksiyonları; kan beyin bariyeri başta karaciğer ve böbrek olmak üzere organ fonksiyonları) göz önünde bulundurularak dozlar bireyselleştirilmiş olarak uygulanmalıdır. Erişkin dozlarından yola çıkılarak oluşturulan formüller yerine vücut ağırlığa göre ilaç dozunun hesaplanmasına ilaveten çocuk dozunun hesabında en az hataya yol açan ve en tercih edilen yöntem vücut yüzey alanının metrekaresi başına yaklaşımıyla hesaplanan doz olarak belirtilmiştir<sup>3,6,21,23,24</sup>. Çocuklarda AİK ile ilgili hemşireyi ilgilendiren "doğrular" Tablo 3'te ayrıntılı olarak görülmektedir. Bunlar, "doğru hasta, doğru ilaç, doğru doz, doğru

doz aralığı, doğru uygulama yolu, doğru etki, doğru farmasötik form, doğru kayıt” adımlarını izlenmektedir.

Doğru hasta;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hastanın kimlik bilgileri, isim bileziği vb. yollarla kontrol edilir. Günümüzde yatan hastalar için hastane otomasyon sistemlerinde bilgisayar ekranından bu işlemlere ait bilgilerin edinilmesi ve kontrolleri daha kolay yürütülebilmektedir.</li> </ul>
Doğru ilaç;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- İlaç istemi adı-soyadı, protokol numarası iyice kontrol edilerek alınır,</li> <li>- Alınan ilacın hastanın endikasyonu ile uyumluluğu kontrol edilir,</li> <li>- Jenerik ilaç bilgisi kontrol edilir,</li> <li>- Hastanın kullandığı başka ilaç varsa ilaç-ilaç etkileşmesi veya ilaç-besin/bitkisel ürün etkileşmesi kontrol edilir,</li> <li>- İlaçların son kullanma tarihine bakılır,</li> <li>- İlaç alerjisi varlığı kontrol edilir,</li> <li>- Okunuşu, yazılışı ve ambalaj görünümü benzer ilaçlara dikkat edilir,</li> <li>- İlaç kullanılmadan önce adı ve dozu üç kez kontrol edilir,</li> <li>- Yüksek riskli ilaçların iki kişi tarafından hesaplanarak kontrol edilmesi sağlanır.</li> <li>- İlacın farmasötik formunun doğruluğu ve hastaya uygunluğu kontrol edilir,</li> </ul>
Doğru doz;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Yazılan dozun güvenli doz aralığında olup olmadığı kontrol edilir,</li> <li>- İlaçların ne ile sulandırılacağı, ezilip ezilmeyeceği bilgisine sahip olunur,</li> <li>- İlaçların saklama koşulları (ısı, nem, güneş ışığı gibi) dikkat edilir,i</li> <li>- İlaç uygulama saatinden hemen önce hazırlanmasına dikkat edilir,</li> <li>- Farklı hastaların ilaçları aynı anda aynı kişi tarafından hazırlanmamasına dikkat edilir,</li> <li>- Hazırlanma ve uygulama özelliklerini belirlemek için ilacın kısa ürün bilgisi/prospektüsü kontrol edilir,</li> <li>- Ticari olarak uygun dozaj formu yoksa stabilitesi (kimyasal, fiziksel, mikrobiyolojik, terapötik, toksikolojik) uygun dozaj formunun hazırlanmasına dikkat edilir,</li> <li>- Hastaya verilmesi gereken miktar ile birlikte günlük doza da (mg/kg olarak) dikkat edilir. Böylece doz kontrolü kolaylaşır.</li> </ul>
Doğru doz aralığı;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- İlaçlar için doz aralığı, etki ve AİR gelişimi açısından oldukça belirleyicidir. Yeterli dikkat edilmemesi, sıklıkla ilaç kullanımı hatalarının kaynağıdır.</li> <li>- Antibiyotiklerin aynı saatlerde ve tamamen bitinceye kadar kullanılması iyileşme, direnç açılarından önemlidir.</li> <li>- İlaçlar mutlaka saatinde alınmalıdır aksi takdirde etkinliği azalabilir</li> </ul>
Doğru uygulama yolu;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- -Hasta için en uygun uygulama yolu hekim isteminde belirtilmiş olup, bu işlem ile ilgili kontroller istem ve kısa ürün bilgileri kapsamında dikkatle yapılır,</li> <li>- İlacın uygulanacağı yola göre uygun bölgenin tam tespiti yapılır,</li> <li>- Çocukların cildi erişkinlere göre daha geçirgendir. Cilde sürülerek kullanılan merhem, krem vb. ilaçlar kullanılırken daha kolay emilebilirlik bakımından dikkatli olunmalıdır.</li> <li>- -Çocuklarda göz damlalarının kullanımı özel dikkat gerektirir. Bu uygulama sırasında usulüne tam olarak uyulmaması durumunda, sadece göze etki etmesi beklenen bir ilacın gereksiz yere emilerek sistemik sorunlara yol açabilir</li> <li>- İnhaler ilaçların nasıl kullanılacağı bilgilendirmesine özel önem verilir,</li> <li>- Anneler tedavi amacıyla verilen ilaçlarla diğer ilaçların ve besinlerin etkileşimi konusunda uyarılır</li> </ul>
Doğru bilgilendirme;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- İlacın etkileri hasta yakınına anlatılır,</li> <li>- İlacın yan etkileri hasta yakınına anlatılır,</li> <li>- İlacın nasıl kullanılacağı (örn. toz halindeki ilacın sulandırma yöntemini) hasta yakınına anlatılır,</li> <li>- Tedavi boyunca hasta veya yakınları ile periyodik olarak görüşülmesi sağlanır,</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Emziren anneler kendi kullandığı ilaçları varsa, bunların bir miktar süte geçerek bebeğe ulaşabileceği konusunda yeterli bilgilendirme sağlanır (Bu işlem sırasında bilgi eksikliğine bağlı yanlış/abartılı yorumlara kaçılmamasına özen gösterilmeli, doğru bilgilendirme ve yönlendirmelerde bulunulmalıdır).</li> </ul>
Doğru kayıt;	<ul style="list-style-type: none"> <li>- İlacın etkileri takip edilir,</li> <li>- Yan etkileri/advers etkisi takip edilir</li> <li>- İlaça bağlı yan etki gelişirse, kaydı tutulur ve derhal hekime haber verilir,</li> <li>- Advers etki gözlenmesi durumunda farmakovijilans irtibat noktalarıyla bilgi paylaşımı ya da diğer yollarla AİR bildiriminde bulunulur</li> <li>- İlaç, doz veya dozaj aralığıyla ilgili değişikliklerinin kaydı tutulur.</li> </ul>

## SONUÇ VE ÖNERİLER

Endikasyon dışı ve ruhsatsız ilaçları, AİR riskini azaltmak için reçete yazanların ve uygulama yapanların sürekli tetikte olmasını gerektirir.

Pediyatrik popülasyonda morbidite ve mortaliteyi azaltmak ve/veya önlemek için pediatrideki tüm sağlık çalışanlarının, AİR'lerin kendiliğinden raporlanması konusundaki farkındalığı artırıcı eğitimlerin verilmesi gerekir.

AİR'lerin kendiliğinden raporlanmasını arttırmak için hemşirelerin ve diğer sağlık çalışanlarının süreç yönetimine katkısını artıracak çeşitli farmakovijilans farkındalık programlarına gereksinim duyulmaktadır.

Pediyatrik popülasyon için AİR saptama, değerlendirme ve izleme yöntemleri güçlendirilmelidir. Çocuklarda ilaçların güvenliğinin izlenmesinde farmakovijilansın rolü, daha yeni ve daha nadir AİR'lerin saptanmasında değerlendirilmelidir.

Hastanelerde ve diğer sağlık merkezlerinde akılcı antibiyotik kullanımı başta olmak üzere yaygın tedavilere ilişkin akılcı farmakoterapi ilkelerini barındıran kılavuzlarının hazırlanması teşvik edilmelidir.

AİR riskini azaltmak için tedaviyi düzenleyenlerin ve uygulamayı yapanların sürekli tetikte olması gerekir.

Özellikle küçük çocuklarda tedaviye uyumu arttırmak için, ilacın etkinliğinin yanı sıra tadı güzel ve mümkünse doz aralığı uzun ilaçların seçilebilmesine olanak sağlanmalıdır.

Sonuç olarak pediatriye ilaçların akılcı ve güvenli kullanılması için gözetilecek hususların çoğunda hemşirelere önemli sorumluluklar ve işlevler düşmektedir. Bu çerçevede yukarıda değinilen konulara gereken özenin gösterilmesi, daha kaliteli sağlık hizmeti sunumuna yardımcı olacağı gibi aynı zamanda ilaç kullanımı kaynaklı sorunların yaşanmasını da en aza indirebilecektir.

## Teşekkür(ler) / Acknowledgement(s)

**Dr. Ahmet Akıcı ve Arş.Gör. Zakir Khan'a yardımları için teşekkür ederim.**

## KAYNAKLAR

1. <http://www.tki.gov.tr/Dosyalar/Dosya/akilcilackul.pdf>. Erişim tarihi; 30.12.2019.
2. Bouquet E, Star K, Jonville-Béra AP, Durrieu G, Therapies, Pediatric pharmacology/Drugs and children/ Pharmacovigilance in pediatrics, 2018;73(2):171-180.
3. Çiftçi B, Aksoy M. Çocuklarda Akılcı İlaç Kullanımı ve Hemşirelerin Sorumlulukları. GÜSBİD 2017; 6(3): 191-194.
4. Akıcı A. Akılcı Tedavi Sürecinde Hekimlere Yol Gösterecek Pratik Yaklaşımlar. Turkish Family Physician. 2013;4(2):1-7.
5. <http://eczacininesi.com/index.php?yon=majistral&id=165> Erişim tarihi; 06.01.2020.
6. [http://www.eczaakademi.org/images/upld2/ecza\\_akademi/makale/20110113033750cocuklarda\\_ilac\\_kullanimi.pdf](http://www.eczaakademi.org/images/upld2/ecza_akademi/makale/20110113033750cocuklarda_ilac_kullanimi.pdf) Erişim tarihi; 06.01.2020.
7. Çetinkaya Ş, Tengir T. Pediatri hemşireliğinde ilaç yönetimi. Atatürk Üniv. Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi 2006;9(1):86-97.
8. Aygün D, Cengiz H. İlaç uygulama hataları ve hemşirenin sorumluluğu Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2011;45(3):110-114
9. <https://www.ilacabak.com> Erişim tarihi; 06.01.2020.
10. <http://www.tdd.org.tr/> Erişim tarihi; 30.12.2019.
11. <https://www.guvenlicocuk.org.tr/meslekler/diyetisyen> Erişim tarihi; 30.12.2019.
12. <https://www.titck.gov.tr/faaliyetalanlari/ilac/18> Erişim tarihi; 30.12.2019.
13. Black C, Tagiyeva-Milne N, Helms P. & Moir D. Pharmacovigilance in Children: a Systematic Review. Br J Clin Pharmacol. 2015, 80:4:844-854.
14. <https://www.intechopen.com/books/pharmacovigilance/pharmacovigilance-in-pediatric-population> Erişim tarihi; 02.01.2020.
15. Allegaert K and N van den Anker J Adverse drug reactions in neonates and infants: a population-

- tailored approach is needed *Br J Clin Pharmacol.* 2015 Oct; 80(4):788–795.
16. De las Salas R, Díaz-Agudelo D, Burgos-Flórez FJ, Vaca C, Serrano-Meriño DV. Adverse drug reactions in hospitalized Colombian children. *Colombia Médica.* 2016; 47(3):142-7.
  17. Thakare VS, Kavitha VD, Langade D. Prospective observational study to evaluate adverse drug reactions pattern in a tertiary level teaching hospital. *National Journal of Physiology, Pharmacy and Pharmacology,* 2019 (9):5:1-5.
  18. Dhar et al./ Pattern of adverse drug reactions to antibiotics commonly prescribed in department of medicine and pediatrics in a tertiary care teaching hospital, Ghaziabad *Journal of Applied Pharmaceutical Science.* 2015;5(04):078-082.
  19. Bellis et al. BMC Medicine Adverse drug reactions and off-label and unlicensed medicines in children: a nested case-control study of inpatients in a pediatric hospital 2013, 11:238.
  20. Sindhu AR, Sebastian M, Parva, Panicker PR, Muthusamy S, Nallasamy NW, A study on adverse drug reactions in hospitalized pediatric patients in a Tertiary Care Hospital. *Journal of Applied Pharmaceutical Science* 2019;9(09):072-076.
  21. <https://www.slideshare.net/BurdeSuheylaSUNAR/farmastik-yardmc-maddelerin-toksisitesi> Erişim tarihi; 06.01.2020.
  22. Gök D, Sarı HY. Pediatrikde ilaç hataları ve hata bildirimleri *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi* 2016;6(3):165-173.
  23. Karataş Y ve Yıldızdaş H.Y. Yenidoğanlarda ve Çocuklarda Farmakokinetik ve Farmakodinamik Özellikler. *Pediyatrik Anestezi.* Edi. Özcengiz D ve Barış S. 2014:121-27.
  24. <https://slideplayer.biz.tr/slide/8337552/> Erişim tarihi 30.12.2019.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Kronik karın ağrısıyla başvuran çocuklarda, özefagogastroduodenoskopi bulgularıyla birlikte peptik ülser sıklığının değerlendirilmesi

Evaluation of the frequency of peptic ulcer in children presenting with chronic abdominal pain with esophagogastroduodenoscopy findings

Asuman Nur Karhan<sup>1</sup>, Yusuf Usta<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):95-96*

#### GİRİŞ

Peptik ülser hastalığı (PUD), gastrointestinal sistemin mide asidi ve peptik aktiviteye maruz kalan bölgelerinde, genellikle duodenum ve midede ortaya çıkan, kenarları belirgin ve sıklıkla yuvarlak, mükölaris mukozaya kadar uzanan doku kaybıdır. Hastalık, mide ve duodenal mukozanın koruyucu ve agresif faktörleri arasındaki dengenin bozulması sonucunda gelişir ve bozukluğun derecesine bağlı olarak inflamasyon, gastrit veya ülser oluşur. Oluşumunda etkili diğer faktörler ise, psikolojik stres, ailevi yatkınlık, *H. pylori*'dir. Primer peptik ülser sıklıkla duodenumda görülür ve bu nedenle duodenal ülser adıyla anılmaktadır; çoğunlukla tektir ve komplikasyon gelişme olasılığı oldukça düşük olup, kronik seyirlidir. Genellikle sayıları birden fazla olan sekonder ülserler ise her yaşta görülebilir; akut, gürtülü bir seyir gösterir. Akut stres, ilaç kullanımı (NSAİD) ve cerrahi girişimler en önemli etkenlerdendir. Bu ülserler sıklıkla hem mide hem duodenumda ortaya çıkabilirler, aile öyküsü içermezler ve *H. pylori* negatiftir. Kronik karın ağrısı ise çocukluk çağında oldukça sık rastlanılan bir semptomdur ve organik patolojilerin dışlanması, gereksiz tetkik ve tedavilerin önlenmesi yanında, karın ağrısının fonksiyonel olarak sınıflanabilmesi açısından da oldukça önemlidir. Peptik ülser hastalığının, kronik karın ağrısıyla başvuran çocuklardaki gerçek prevalansı net olarak bilinmemekte ve farklı çalışmalarda farklı oranlar bildirilmektedir. Çalışmamızın amacı, kronik karın

ağrısı ile başvuran çocuklarda, özefagogastroduodenoskopinin tanıdaki yeri, PUD insidansının belirlenmesi ve saptanan ülserlerin, demografik özellikler ve *H. pylori* başta olmak üzere diğer değişkenlerle ilişkisinin değerlendirilmesidir.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamız geriye dönük bir arşiv çalışmasıdır. Nisan 2007-Haziran 2015 tarihleri arasında, kronik karın ağrısıyla Çocuk Gastroenteroloji Polikliniği'ne başvuran, <18 yaş, 800 hastanın verilerine hastane arşiv sisteminden ulaşıldı. Peptik ülser için bilinen risk faktörü pozitif olanlar (sepsis, NSAİD kullanımı vs) ve kronik ek bir hastalığı olanlar dışlanarak çalışmaya alınmadı. Yaş, cinsiyet, laboratuvar sonuçları, endoskopik bulguları ve patoloji sonuçları kaydedildi. Veriler sayı, yüzde, ortalama ve standart sapma ile sunuldu ve verilerin karşılaştırılmasında ki-kare ve t testi kullanıldı.

#### BULGULAR

Çalışmaya alınan 800 hastanın ortalama yaşı 12.9 ± 3.9 yıldır (minimum 3 –maksimum 18 yaş). 800 hastanın 388'i kadın (%48.5) ve 412'si (%51.5) erkekti. Başvuru şikayetleri incelendiğinde, en az 2 aydır devam eden karın ağrısına ek olarak, 114 (%32.8) hastada göğüste yanma, 90 (%25.9) hastada bulantı ve/veya kusma, 57 (%16.4) hastada ağızda kötü tat, 26 (%7.5) hastada ağızda koku, 25 (%7.2) hastada kilo alımında gerilik, 10 (%2.9) hastada

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Asuman Nur Karahan, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim, Mersin, Turkey

iştahsızlık, 6 (%1.7) hastada kilo kaybı, 3 (%0.9) hastada yutma güçlüğü olduğu belirlendi. 800 hastanın 84'ünde (%10.5) ülser pozitif ve bunların 78'inin (%9.7) duodenal yerleşimli, 6'sının (%0.7) ise gastrik yerleşimli olduğu belirlendi. H pylori enfeksiyonu 451 (%56) hastada pozitif, ve bu hastaların 57'sinde (%12.6) ülser olduğu belirlendi. Hastaların endoskopik bulguları incelendiğinde ise 322 (%40.2) hastada noduler gastrit, 84 (%10.5) peptik ülser, 14 (%1.7) hastada özefajit olduğu kalan hastaların ise endoskopilerinin normal olduğu belirlendi. Endoskopik görünümü normal saptanan 188 (%23.5) hastada ise, histopatolojik incelemede inflamasyon saptandı. Ülser sıklığı ve H pylori enfeksiyonu enfeksiyonu arasında ilişki değerlendirildiğinde ise iki bulgu arasında güçlü bir pozitif korelasyon olduğu ( $r=0.03$ ) belirlendi. H pylori enfeksiyonunun duodenal ülserli hastalarda insidansının gastrik ülserlere göre daha yüksek olduğu ancak farkın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı

saptandı ( $p=0.08$ ). Ülser sıklığı ile cinsiyet arasında herhangi bir ilişki olmadığı belirlendi. Ülser negatif ve pozitif gruplar yaş açısından değerlendirildiğinde, farkın istatistiksel olarak anlamlı olduğu ve yaştaki her bir yıllık yükselmede ülser sıklığının 1.1 kat arttığı belirlendi ( $p=0.04$ , OR=1.1).

## SONUÇ

Son yıllarda, endoskopik görüntülemenin pediatrik hastalarda kullanımının yaygınlaşmasıyla birlikte, gastrointestinal patolojilerin sıklığında belirgin bir artış gözlenmiştir. Çalışmamız da göstermektedir ki, kronik karın ağrısı olan çocuklarda, tüm tetkikler normal olduğunda planlanacak bir üst gastrointestinal sistem endoskopisi semptomun nedeninin organik mi yoksa fonksiyonel mi olduğunun belirlenmesinde oldukça yol gösterici olacaktır.





## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Çocuklarda yeni gelişen yürüme zorlukları kanserin ilk belirtisi olabilir

Newly developed walking difficulties in children may be the first symptom of cancer

Ayşe Özkan<sup>1</sup>, Begül Yağcı Küpeli<sup>1</sup>, Leman Tekin Olgun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, <sup>2</sup>Pediatrik Nöroloji Kliniği, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):97*

## GİRİŞ

Daha önce sağlıklı olan bir çocukta akut- subakut süreçte gelişen yürüme bozukluğu çocuklarda sık görülen bir semptom olup sıklıkla nörolojik, ortopedik, romatolojik ve enfeksiyöz hastalıklar ile ilişkilendirilir. Ancak yürüme bozukluğu nadir de olsa onkolojik hastalıklar ile de ilişkili olmaktadır. Çocukluk çağı kanserleri, nadir görülen ancak önemli bir sağlık sorunu olup çocuklarda sağ kalımın yüksek, beklenen yaşam süresinin uzun olması, erken tanıyı ve etkin bir tedaviyi gerektirir. Ancak kanser belirtilerinin çocukluk çağının sık görülen diğer hastalıklarında da görülmesi erken tanıyı zorlaştırabilir. Kliniğimize yürümede bozulma şikayeti ile gelen ve sonrasında kanser tanısı alan olguları değerlendirerek, çocukluk çağı kanserlerinde akut gelişen yürüme bozukluğu semptomuna dikkat çekmek istedik.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Eylül 2014-Eylül 2019 tarihleri arasında hastanemiz pediatrik hematoloji onkoloji kliniğine başvuran ve kanser tanısı alan hastaların dosya bilgileri incelenerek başvuru yakınıması yürümede bozulma olan hastalar

ve klinik özellikleri geriye dönük olarak değerlendirildi.

## BULGULAR

22'si erkek, 18'i kız olmak üzere 40 hasta yürümede bozulma şikayeti ile kliniğimize başvurmuş olup hastaların ortalama yaşı  $97,42 \pm 23,41$  ay idi. Bu hastaların 17'si yürüyememe, 14'ü dengesiz yürüme ve 9'u yürümede zorlanma ve ağrı şikayeti ile başvurmuş idi. Yakınma süresi ortalama 2 ay idi. Hastaların 26'sı santral sinir sistemi tümörü, 14'ü diğer kanserlerdi. Diğer kanserlerin 4'ü akut lenfoblastik lösemi, 3'ü ewing sarkom, 3'ü nöroblastom, 2'si germ hücreli tümör, 1'i histiositöz ve 1'i mezenkimal tümördü.

## SONUÇ

Kanser, çocukluk çağının sık karşılaşılan hastalıklarında görülebilen belirti ve bulgularla ortaya çıkabilir. Yürümede bozulma çocukluk çağında birçok nedene bağlı olarak oluşabilir. Özellikle akut-subakut başlangıçlı yürüme bozukluğu ile başvuran bir çocuk hastada travma, enfeksiyöz ya da enflamatuar nedenler ve nörolojik bozukluklar yanında onkolojik hastalıklar da düşünülmelidir.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Nefrotik sendrom tanılı çocukların son beş yılda hastaneye yatış endikasyonları ve prognozları

Indications and prognosis for hospitalization of children with nephrotic syndrome in the last five years

Bahriye Atmış<sup>1</sup>, Derya Cevizli<sup>1</sup>, Aysun Karabay Bayazıt<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):98-99*

#### GİRİŞ

Nefrotik sendrom çocuklarda en sık rastlanan glomerüler hastalıktır. Steroid tedavisine yanıtına göre prognozu değişir. Nefrotik sendrom seçilmiş vakalarda biyopsi gerekliliği, steroide dirençli vakalarda intravenöz uygulanan diğer immünsüpresif tedaviler ve çeşitli komplikasyonlar (enfeksiyon, akut böbrek hasarı, ağır ödem, tromboz) ile hastaneye yatış gerektirmektedir. Bu çalışma ile kliniğimizde nefrotik sendrom tanısıyla takip edilen çocuklarda hastaneye yatış nedenlerinin belirlenmesi, klinik özelliklerinin incelenmesi ve prognozlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Servisine nefrotik sendrom tanısıyla 2015-2019 yılları arasında yatan hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların dosyaları retrospektif olarak demografik özellikleri, yatış endikasyonları, klinik durumları, laboratuvar sonuçları ve prognozları açısından incelendi.

#### BULGULAR

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji servisine nefrotik sendrom tanısıyla 2015-2019 yılları arasında toplam 117 çocuk 299 kez yatırıldı. Bu hastaların 58'i (%49.6) kız, 59'u (%50.4) erkekti. Yatış anında hastaların ortalama yaşı  $9.85 \pm 5.22$  (1-18) yıldı. Hastaların ortalama yatış sayısı  $2.57 \pm 2.41$  (1-14) idi.

Hastaların ortalama yatış günü  $9.98 \pm 16.91$  (1-122) gündü. 2015 yılında 66 yatış (%22), 2016 yılında 58 yatış (%19.4), 2017 yılında 43 yatış (%14.4), 2018 yılında 44 yatış (%14.7) ve 2019 yılında ise 88 yatış (%29.5) yapıldı. En sık yatış nedenleri ritüksimab infüzyonu (%24.7), böbrek biyopsisi (%22.1), pulse metilprednisolon (%12.7), ağır ödem (%12.4) ve enfeksiyonlar (%11) idi.

Hastalar en sık kış mevsiminde (%30.3) yatırılmıştı. Hastaların %47'si bir kez hastaneye yatırılmıştı, dört veya daha fazla kez hastaneye yatış yapılan hastaların oranı %23.1'di. Hastaların 15'i (%12.8)'i Suriyeli mülteciydi. Hastaların 87'sinin (%74.3) böbrek biyopsisi yapılmıştı, biyopsi yapılan hastalar arasında saptanan en sık patolojik tanı minimal lezyon hastalığı (%40.2) idi. Diğer patolojik tanıları sırasıyla fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) (%22.9), membranoproliferatif glomerülonerit (MPGN) (%19.6), membranöz glomerülonerit (%12.7), dens deponit hastalığı (DDD) (%3.4) ve C1q nefropatisi (%1.2) idi. 117 hastanın 103'ü takibine devam etti.

Takibe devam eden hastaların %51.4'ü remisyondaydı, %23.3'ünde devam eden proteinüri mevcuttu, %10.6'sına hemodiyaliz yapılmaktaydı, %5.8'inde tekrarlayan relaps mevcuttu, %3.8'ine periton diyalizi yapılmaktaydı ve %2.8'ine renal transplantasyon yapılmıştı. Renal replasman tedavisi FSGS tanılı 20 hastanın 13'üne (%65), MPGN tanılı 17 hastanın 3'üne (%17.6) ve DDD tanılı 3 hastanın birine (%33.3) yapıldı. Yatış sayısı ve günü, kızlar ve erkekler arasında anlamlı farklılık göstermiyordu.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Bahriye Atmış, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Takibe devam eden 103 hastadan 5 yaş ve altında olan 32 hastanın 7'sinde renal replasman tedavisi ihtiyacı olurken, 5 yaş üstü 71 hastanın 11'inin renal replasman tedavisi ihtiyacı oldu, iki grup arasında renal replasman tedavisi ihtiyacı açısından anlamlı bir fark bulunmadı ( $p=0.418$ ).

## **SONUÇ**

Hastanemiz bölgemizde bir referans hastanesi olduğundan kliniğimizde çok sayıda nefrotik sendrom tanılı çocuk hasta takip edilmektedir. Nefrotik sendromlu çocuk hastaların prognozu çoğunlukla iyi olsa da hayati tehdit edici komplikasyonlar ile hastaneye yatış görülmektedir ve son yıllarda hastaneye yatış sıklığı artmaktadır.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Yeni açılan çocuk metabolizma polikliniğindeki hasta profillerinin değerlendirilmesi

Evaluation of patient profiles in the newly opened child metabolism clinic

Berrak Bilginer Gürbüz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):100-101*

#### GİRİŞ

Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesine yeni açılan Çocuk Metabolizma polikliniğinde başvuran ve izleme alınan hastaların özelliklerini ve sonuçlarını değerlendirmek amacıyla bu çalışma yapılmıştır.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Yeni açılan Çocuk Metabolizma polikliniğimize ilk altı ayda ve ilk defa başvuran hastaların demografik özellikleri, şikayetleri ve konulan tanılarının dağılımları dosya verilerinden kaydedilmiştir. Başka merkezlerde tanı almış ve sevk edilen hastalar çalışmaya alınmamıştır.

#### BULGULAR

217 kız(%43,1), 286 erkek (%56,9) olmak üzere toplam 503 hasta değerlendirildi. Hastaların %74,8'i(n:376) Türk kökenli iken,%25,2'si (n:127) Suriye vatandaşıydı. En sık %54,1 (n:272) oranıyla pediatri polikliniğinden, 2.sıklıkta %25 ile (n:146) çocuk nöroloji polikliniklerinden ünitemize hasta sevk edilmiştir. Hastaların ortalama yaşları  $5,83 \pm 5,17$  yıl (min:0,41,max:36 yıl) olup, başvuru yaşları ortalama  $4,91 \pm 5,07$  yıl(min:0,04, max:35,2 yıl) idi. Hastaların en sık gönderilme nedeni %25,8 (n:130) oranıyla büyüme geriliği şikayeti olup, sırasıyla bunu gelişme geriliği (%14,7) ve hiperlipidemi(%10,9) takip etti. Hastaların şikayetlerinin başlama yaşı ortalama  $1,99 \pm 3,0$  iken, tespit edilen tanı anında ortalama

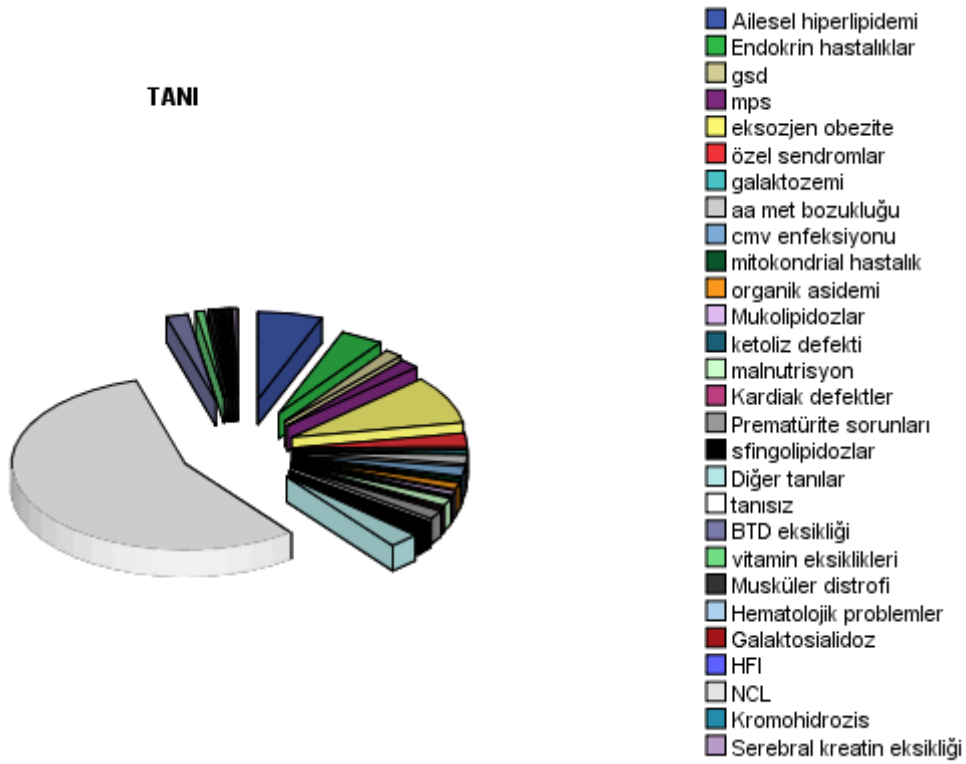
yaşları  $6,25 \pm 7,79$  yıldır. Vakaların %55,9'u herhangi bir spesifik tanı alamazken, tanı konulabilen olgularda en sık tanı eksojen obeziteydi. Diğer sık nedenler sırasıyla ailesel hiperlipidemi (%6) ve endokrin hastalıklar (%4) idi.

Metabolik hastalıklar açısından değerlendirildiğinde; tanı konabilen 214 hastanın,9'una mukopolisakkaridoz,9'una sfingolipidoz, 8'ine glikojen depo hastalığı,8'ine aminoasit metabolizma bozuklukları, 6'sına organik asidemi, 4'üne mukopolisakkaridoz tip 3, 3'üne galaktozemi,2'sine kolesterol ester depo hastalığı, 2'sine serebral kreatin eksikliği ve 1'ine galaktosialidoz tanısı konuldu. Ayrıca 13 vaka spesifik bir genetik sendrom tanısı aldı. Toplam 297 (%58) hasta izlemde kalmaya devam etti.

#### SONUÇ

Çalışmamızda da görüldüğü üzere, Metabolizma polikliniğine sadece metabolik hastalık tanısı alabilecek olguların dışında hastalar da sevk edilebilmektedir. Özellikle büyük oranda sevk edilen büyüme geriliği hastalarının çoğunda spesifik bir metabolik hastalık tanısı olmayıp, sadece beslenmelerinin düzenlenmesi açısından izleme alınmışlardır. Çalışmamızdaki olguların yaklaşık yarısı tanı almamış olup, takiple ileriye dönük tanı alma oranının artacağı düşünüldüğünden, izlemin önemi vurgulanmıştır.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Berrak Bilginer Gürbüz, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey



Şekil 1.Hastaların tanıların dağılımı.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

# İnfanıl pompe hastalığında yüksek doz enzim replasman tedavisi ile ventilatör bağımsız sağ kalım ve kardiyak değerlendirme

The evaluation of survival and cardiac with high-dose enzyme replacement therapy in ventilator independent infantile pompe disease

Caner Hacıoğlu<sup>1</sup>, Fadli Demir<sup>1</sup>, Sevcan Erdem<sup>1</sup>, Sibel Başaran<sup>2</sup>, Deniz Kor<sup>1</sup>, Berna Şeker Yılmaz<sup>1</sup>, Fatma Derya Bulut<sup>1</sup>, Sebile Kılavuz<sup>1</sup>, Esra Kara<sup>1</sup>, Burcu Köşeci<sup>1</sup>, Dilek Öztoprak Hacıoğlu<sup>3</sup>, Nazan Özbarlas<sup>1</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>3</sup>Adana Yüreğir İlçe Sağlık Müdürlüğü, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):102-103*

## GİRİŞ

Pompe Hastalığı, asit alfa-glukozidaz (GAA, asit maltaz) enzim eksikliği nedeniyle ortaya çıkan ve ilk tanımlanan lizozomal depo hastalığıdır. GAA eksikliği tüm dokularda lizozomlar içerisinde glikojen birikmesine yol açar. Pompe Hastalığı'nın klinik belirtileri arasında hipotoni, solunum sıkıntısı ve hipertrofik kardiyomiopati bulunmaktadır.

Tanı; enzim düzey tayini ve genetik analiz ile konulmaktadır. Erken (İnfanıl) başlangıçlı, juvenil ve geç başlangıçlı tiplere ayrılmaktadır. İnfantil pompe hastalığı da bulguların başlama yaşına, kardiyak hipertrofinin derecesine ve sol ventrikül çıkışında obstrüksiyon olup olmasına göre değerlendirilerek klasik ve nonklasik olarak ikiye ayrılmaktadır.

İnfanıl pompe hastalığı enzim replasman tedavisi (ERT) öncesi mortalitesi çok yüksek olan ve genellikle ilk yaş içinde önce mekanik ventilasyon ihtiyacı yaratıp, ardından mortaliteye neden olan bir hastalıktır. Standart ERT dozu 20 mg/kg/2 haftadır. ERT sonrası dönemde erken tedavi başlananlarda kardiyak bulgularda iyileşme sağlandığı bildirilse de, halen sağ kalımın az olduğu bir kalıtsal metabolik hastalıktır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Kliniğimizde takip edilen, mekanik ventilatörden bağımsız yaşayan ve yüksek doz enzim replasman tedavisi alan 24 pompe tanılı hastanın tamamına ulaşılarak, tanı sırasında ve ERT sonrası ekokardiyografi(EKO), elektrokardiyogram(EKG) ve holter EKG ile kardiyak bulgulardaki değişim değerlendirildi.

## BULGULAR

Hastaların % 58'i kız, % 42'si erkekti. Ebeveynlerinin % 82'sinin arasında akrabalık vardı. Hastaların % 25'inin kendinden önce pompe hastalığı tanısı almış bir yakını varken, % 21'inin ailesinde nedeni bilinmeyen çocuk ölümü öyküsü vardı. Hastaların % 37,5'i klasik, % 62,5'i non-klasik infantil pompe hastalığı olarak ayrıldı. Semptomların başlama yaşı ortalama 63,8 (min:1-max: 450) ay idi. Hastalar 40 mg/kg/2 hafta şeklinde enzim replasman tedavisini ortalama 63,3 (min: 12-max: 123) ay aldılar. Hastaların güncel yaşları ortalama 67,8 (min: 18-max: 123) aydı. Başvuru sırasında kardiyak sorunlara ek olarak hastalarımızın % 58'inde hipotoni ve % 21'inde alt solunum yolu enfeksiyonu bulguları vardı. Hipertrofik kardiyomiopati hastaların % 100'ünde

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Caner Hacıoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

vardı. Ek olarak holter-EKG ile hastaların % 29'unda ritim sorunları olduđu görüldü. ERT sonrasında interventriküler septum ve sol ventrikül arka duvar kalınlıkları anlamlı olarak azaldı (sırasıyla  $p=0,001$ ,  $p=0,002$ ). Hastaların ejeksiyon fraksiyonu ve kısalma fraksiyonunda tedavi sonrasında anlamlı farklılık saptanmadı (sırasıyla  $p=0,802$ ,  $p=0,806$ ).

## TARTIŞMA

Literatürde ortalama yaşam süresi ortalama 49,5 (min: 6-max: 162) ay olarak verilmektedir. Hastalara standart olarak 2 haftada bir 20 mg/kg doz şeklinde

ERT verilmekte, eđer tedaviye yanıt yeterli deđilse ise 20 mg/kg/hafta şeklinde önerilmektedir. Merkezimizde toplam infantil pompe tanılı 41 hasta olup, sađ olan 25 hastadan (% 61) sadece 1 tanesi ventilatör bađımlıdır. 24 hasta düzenli olarak 40 mg/kg/2 hafta veya 20 mg/kg/hafta şeklinde enzim replasman tedavisi almaktadır. Bu 24 hastanın güncel yaşı ortalama 67,8 (min: 18-max: 123) aydır. Sonuç olarak bu sunumla immünmodölatör tedavi almadan, yüksek doz ve sık ERT uygulaması ile ventilatör bađımsız sađkalım ve normal kardiyak fonksiyonlara erişim oranının en yüksek olduđu tek merkez verilerimizi paylaşarak infantil pompe hastalığı tedavisinde yeni bir bakış açısı kazandırmak istedik.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Hipogonadotropik hipogonadizmlı çocuklarda vücut kitle indeksinin incelenmesi

Investigation of body mass index in children with hypogonadotropic hypogonadism

Leman Damla Kotan<sup>1</sup>, Semine Özdemir Dilek<sup>1</sup>, Bilgin Yüksel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):104*

#### GİRİŞ

Hipogonadotropik Hipogonadizm (HH) pubertal gelişimi önleyen ve infertiliteye neden olan nadir bir hastalıktır. Obezite veya zayıflık gibi, kabul edilebilir değerlerin dışında kalan total vücut yağ miktarı, birçok hastalıkla olduğu gibi HH ile de ilişkilidir. Vücut Kitle İndeksi (VKİ) ölçümünün temel alındığı taramalar yaş ve cinsiyete göre spesifik persantil eğrileri ile değerlendirilmektedir. Çalışmamızda, HH tanılı çocuklarda VKİ'nin araştırılmasını ve bu hastalıkta normal kilo dışında kalan grubun prevalansını belirlenmesi amaçlanmıştır.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Polikliniğinde HH tanısı almış 100 hasta VKİ incelenmesi açısından retrospektif olarak değerlendirmeye alınmıştır. VKİ kg/m<sup>2</sup> değerleri, yaş ve cinsiyete göre düzenlenmiş Neyzi kriterlerince persantil (p) ve Standart Deviasyon Sapma (SDS) skoru hesaplanarak yapılmıştır.

#### BULGULAR

Yapılan değerlendirmesi sonrası 100 hastadan (K:30,

E:70) 26'sında (K:10, E:16) VKİ <5p, 46'sında (K:14, E:32) ≥5-85p, 17'sinde (K:2, E:15) ≥85-95p ve 11'inde (K:4, E:7) ≥95p olarak hesaplanmıştır. Ayrıca 11 hastada (K:2, E:9) koku fonksiyonunun bozuk (Kallmann sendromu, KS), 89 hastada (K:28, E:61) normal olduğu (normosmik HH) tespit edilmiştir.

#### TARTIŞMA

Bu çalışmada, HH tanısı almış 100 hasta VKİ özellikleri açısından değerlendirilmiştir. Elde edilen veriler sonucu hastaların yarısından fazlasının (%54) normal kilo sınırlarının dışında olduğu (%26 <5p, %28 ≥85p) görülmüştür. Dünya Sağlık Örgütü Avrupa'da çocuk ve adölesanların neredeyse %20'sinin fazla kilolu ve bunların üçte birinin obez olduğunu belirtmiştir. Total kohortumuzda ve spesifik olarak KS grubumuzda yaklaşık her üç hastadan birini kapsayan ciddi bir oranda ≥85p VKİ değerinin (aşırı kilolu ve obez), sosyokültürel etkileşim dolayısıyla artmış olabileceği gibi hastalığa spesifik genetik temelden de kaynaklanabileceği düşünülmüştür. Dolayısıyla alanında yapılacak olan araştırmaların artması, hem alt yapının ortaya çıkarılmasını sağlayacak hem de birbiri ile ilişkili hastalıklar için çözüm önerilerini beraberinde getirecektir.





## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Primer hiperoksalüri Tip-I'de erken dönemde başarılı bir karaciğer nakli

A successful liver transplant in early period in primary hyperoxalury Type-I

Deniz Kor<sup>1</sup>, Bahriye Atmış<sup>2</sup>, Sebile Kılavuz<sup>3</sup>, Derya Cevizli<sup>2</sup>, Derya Bulut<sup>4</sup>,  
Aysun Karabay Bayazıt<sup>2</sup>, Gökhan Tümgör<sup>5</sup>, Çiğdem Arıkan<sup>6</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, <sup>5</sup>Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Van, Turkey

<sup>4</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Turkey

<sup>6</sup>Koç Üniversitesi Hastanesi, Organ Nakil Merkezi, İstanbul, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):105-106*

## GİRİŞ

Primer hiperoksalüri (PH) glikosilat metabolizmasındaki kusurlardan kaynaklanan, oksalatın endojen aşırı üretimine yol açan ve otozomal resesif geçişli bir peroksizomal hastalıktır. Üç tipi vardır. Her üç tipinde de idrarda oksalat atılımındaki artış nedeniyle tekrarlayan ürolitiazis ve progresif nefrokalsinoz görülür. Karaciğere spesifik enzim olan alanin: glioksilat amino transferaz (AGAT) eksikliğinde PH Tip-I görülür. Prevelansı 1-3/1.000.000'dur.

Oksalatın sistemik birikimi sonucu sıklıkla tekrarlayan böbrek taşı, nefrokalsinozis ve son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) gidış görülür. Daha nadir olarak da kalp, göz, cilt, kemik, kan damarları, endokrin sistem ve sinir sistemi tutulumu gözlenebilir. SDBY'nin erken müdahale ile önlenmesi nedeniyle erken tanı çok önemlidir. Primer hiperoksalüri tedavi seçenekleri arasında oksalat atılımını azaltmak amacıyla piridoksin tedavisi kullanılabilir. Ancak günümüzde en etkili tedavi karaciğer naklidir. PH tip-I'de böbrek yetmezliği gelişmeden önceki dönemlerde izole karaciğer, geliştikten sonra ise combine karaciğer ve böbrek naklitercih edilen yöntemdir. Burada erken dönemde nefrokalsinozis ve böbrek yetmezliği gelişen ancak hızla karaciğer nakli yapılması sonucu böbrek

bulguları düzelen bir primer hiperoksalüri olgusu sunuldu.

## OLGU

Bir aylık erkek hasta yenidoğan tarama programında fenilalanin yüksekliği saptanması üzerine başvurmıştı. Anne babası birinci derece kuzen akraba olan hastanın bir kardeşinin böbrek taşı sonrası böbrek yetmezliği nedeniyle kaybedildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı: 4800gr (50-75p), boyu:53 cm (25-50p), baş çevresi: 42cm (50-75p) idi ve sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemede FA: 3.14 mg/dL saptandığı için takibe alınan hastanın erken dönemde nefrokalsinozis ve böbrek yetmezliği nedeniyle ölen bir kardeşi olduğu için yapılan USG'de nefrokalsinozis saptanması üzerine etiyojijye yönelik idrar oksalat düzeyi bakıldı. İdrar oksalatı 1155 mmol/mol k (0-288) gelince, PH Tip-I düşünülen hastada AGXT geninde homozigot p. Val324Glyfs\*7 mutasyonu saptandı. Tedavi olarak 20mg/kg/gün dozunda piridoksin başlandı. Serum kreatin düzeyinin 1.86 mg/dL olması üzerine hastaya kombine karaciğer-böbrek nakli yapılması planlandı. 3 aylıkken önce karaciğer nakli yapıldı. Şaşırtıcı şekilde nakil sonrası böbrek fonksiyonları tamamen düzelen hastanın bir yıllık takibinde böbrek fonksiyonları normal seyretti.

## **TARTIŞMA**

Olgumuzun çarpıcı özellikleri; İki kalıtsal metabolik hastalığın birlikteliği, farklı bir sebeple gelmiş olmasına rağmen ayrıntılı anamnez ile çok erken dönemde ciddi komplikasyonlara neden olabilecek

bir kalıtsal metabolik hastalığın tanısını alabilmesi ve zamanında yapılan karaciğer nakli ile böbrek yetmezliğinden kurtulmuş olmasıdır. Ayrıca bu olgu paylaşımı ile PH Tıp-I tedavisinde karaciğer naklinin kalıcı ve kesin bir tedavi yöntemi olduğu vurgulanmak istenmiştir.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Güncel pediatri pratiğinde ketojenik diyet uygulamaları: Çukurova Üniversitesi deneyimi

Cetogenic diet applications in current pediatric practice: the experience of Çukurova University

Ebru Çiçek<sup>1</sup>, Tuğçe Kartal<sup>1</sup>, Deniz Kor<sup>1</sup>, Derya Bulut<sup>2</sup>, Sebile Klavuz<sup>3</sup>, Berna Şeker Yılmaz<sup>4</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>1</sup>, Özlem Hergüner<sup>5</sup>, Şakir Altunbaşak<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>5</sup>Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Turkey.

<sup>3</sup>SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Van, Turkey

<sup>4</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):107*

#### GİRİŞ

Ketojenik diyet (KD); yüksek miktarda yağ, yeterli miktarda protein ve düşük miktarda karbonhidrat içeren bir diyet türüdür. Günümüzde giderek artan alanda bir tedavi yöntemi olarak uygulanmaya başlansa da, esas etki alanını kalıtsal metabolik hastalıklar ve dirençli epilepsiler oluşturmaktadır. Biz de Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Çocuk Nöroloji Bilim Dallarında takip edilen ve mevcut tedavilerine ek olarak ketojenik diyet tedavisi de uygulanan hastaların değerlendirilmesini yaptık.

#### BULGULAR

Ketojenik diyet 2016 yılından itibaren merkezimizde bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır. Bu tarihten günümüze kadar glikojen depo hastalığı tip3, dirençli epilepsi, GLUT-1 eksikliği, Pompe, Gangliosidosis ve Sandhoff Hastalığı tanılarıyla takip edilen 34 hastaya ketojenik diyet tedavisi verilmiştir. Hastaların tanı dağılımlarına baktığımızda; %50'sinde dirençli epilepsi, %32,4'ünde glikojen depo hastalığı tip3 ve %17,6'sında diğer metabolik bozuklukların

olduğu görülmüştür. Hastaların % 67,6'sına klasik ketojenik diyet ve % 32,4'üne modifiye Atkins diyeti uygulanmıştır.

Modifiye Atkins diyeti klasik KD'ye göre daha az kısıtlama gerektirdiği için daha büyük yaş gruplarında özellikle de adölesan döneminde uygulanması daha kolay bir ketojenik diyet türüdür. Modifiye Atkins diyeti kullanılan hastaların % 90,9'u 7 yaş ve üzerindedir. Ketojenik diyet başlanılan hastaların %55,8'inin halen diyet tedavileri devam etmektedir. Tedaviyi bırakan olguların % 16,8'inde hedeflenen cevaplar alınmadığı ve %20,6'sında diyetle uyum sağlayamadıkları için KD sonlandırılmıştır. Hastaların %5,92'ünde ise olumlu sonuçlar elde edilerek tedavi tamamlanmıştır.

#### TARTIŞMA

Ketojenik diyetin başarılı olabilmesi için uygun hasta ve diyet seçimi, hastanın yeterli ölçüde bilgilendirilmesi, düzenli diyet kaydının alınması ve izlem kriterlerine uygun sık monitorizasyonunda metabolizma uzmanı ve diyet uzmanının birlikte çalışabilmesi çok önemlidir.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Famlyal hipokalsiürük hiperkalsemili olgularımız

Our cases with familial hypocalcyuric hypercalcemia

Eda Mengen<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Ankara, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):108*

### GİRİŞ

Ailesel hipokalsiürük hiperkalsemi (FHH), nadir görülen CASR genindeki heterozigot fonksiyon kaybının neden olduğu otozomal dominant olarak kalıtılan bir hastalıktır. FHH prevalansının 1:78 000 olduğu tahmin edilmektedir. Etkilenen bireylerde hafif veya orta derecede yükselmiş serum kalsiyum konsantrasyonları, düşük idrar kalsiyum atılımı ve uygun olmayan şekilde normal veya hafif derecede yükselmiş paratiroid hormon (PTH) konsantrasyonları ile karakterizedir.

### GEREÇ VE YÖNTEM

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Polikliniğinde 2016-2019 yılları arasında, FHH nedeni ile takip edilen hastaların tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir.

### BULGULAR

Olgularımız, 17 ay ile 17 yaş 3 ay arasında, beşi kız olmak üzere toplam altı hasta idi. Olgularımızın tamamı

asemptomatik ve insidental olarak tanı aldı. Hastalarımızın labaratuvar değerlendirilmesinde; serum kalsiyum düzeyleri ortalaması 11,3 mg/dL (10,9-11,7), serum PTH düzeyleri ortalaması 37,8 pg/mL (30,8-55,1), serum 25(OH) vitamin D düzeyleri ortalaması 20,49 ng/ml (17,24-23). Hastalarımızın tamamının serum albumin, fosfor, magnezyum, alkalin fosfataz ve tiroid fonksiyon testleri normal idi. Yine tüm olgularımızın idrar kalsiyum kreatinin klirensi 0.01'den daha düşüktü. Hastalarımızın 6'sının CASR geninin mutasyon incelemeleri yapılmış olup, 4 olguda daha önceden bilinen heterozigot mutasyon, 2 olgumuzda daha önce tanımlanmamış farklı iki mutasyon saptandı.

### TARTIŞMA

CASR genindeki heterozigot inaktive edici mutasyonların hafif, sıklıkla asemptomatik fenotipi nedeniyle benign hiperkalsemi olarak da adlandırılan ailesel hipokalsiürük hiperkalsemiye neden olduğu bilinmektedir. Sonuç olarak hafif kalsiyum ve PTH yüksekliği olan hastalar tedavi gerektirmezler. Hiperkalsemi tanısalla yaklaşımda FHH akılda tutmak ve primer hiperparatiroidi ayırıcı tanısında düşünmek gereksiz cerrahinin önüne geçecektir.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### İnflüenza ilişkili ensefalopati: klinik ve görüntüleme özellikleri

Influenza-related encephalopathy: clinical and imaging properties

Habibe Koç Uçar<sup>1</sup>, İlknur Tolunay<sup>1</sup>, Cengiz Havalı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, <sup>2</sup>Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Adana, Turkey  
<sup>3</sup>Yükses İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Bursa, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):109*

#### GİRİŞ

İnflüenza ilişkili ensefalopati(İİE) , genellikle küçük çocuklarda görülen geniş klinik yelpazede influenza ilişkili bir komplikasyondur. İİE'nin en şiddetli kategorisi, ağır nörolojik sekeller ve ölümcül sonuçlar ile karakterize akut nekrotizan ensefalopati(ANE)'dir. Biz burada İİE'leri klinik ve görüntüleme bulgularıyla sunuyoruz. Bu çalışma ile İİE ve ANE konusunda görüntüleme bulguları eşliğinde farkındalık oluşturma amaçlandı.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Kasım 2019 ve Aralık 2020 tarihleri arasında Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk hastahkları kliniğinde takip ve tedavi edilmiş olan İİE tanılı 10 olgu çalışmaya alındı. Hastalar ANE gelişen ve gelişmeyen olarak iki farklı gruba ayrıldı, her bir grup 5'er hastadan oluşmaktaydı. Hastaların laboratuvar bulguları (oligoklonal band-herpes-EBV-parvovirus-mycoplazma-clamidya-brucella-lyme.), BOS incelemesi, etyolojiye yönelik olarak nazal sürüntü ve Manyetik-rezonans-görüntüleme(MRG) bulguları incelendi.

#### BULGULAR

Tüm hastalar benzer klinikte, birkaç gündür olan ateş ve viral semptomlar ardından bilinç değişikliği, uykuya meyil, ataksi, yürüyememe ve nöbetler gibi, değişen nörolojik bulgular ile başvurmuştu. ANE gelişen hastaların ortak özellikleri akraba ebeveyninden doğmuş olmalarıydı. Tüm hastalarda nazal-sürüntü İnflüenza testi pozitifdi. ANE olan grupta BOS

protein ve KCFT (Karaciğer fonksiyon testleri) yüksekti. Etiyolojiye yönelik bakılan diğer testler negatifti. Çocuklardan hiçbirine influenza aşısı yapılmamıştı. Tüm hastalara ensefalit tedavisi ile influenza-antiviral tedavi; ANE gelişen grupta ek olarak yüksek doz kortikosteroidler ve intravenöz immunglobulin(IVIG) tedavisi verildi. Ayrıca bir hastaya plazmaferez uygulandı. Beyin MRG; bilateral talamusta, kaudat başı ve putamenlerde nekrotik özellikte bilateral hiperintens sinyaller göstermekteydi. Ayrıca, üç hastada serebellar-beyinsapı lezyonları mevcuttu. ANE gelişmeyen grupta ise MRG bulguları normaldi. ANE gelişen grupta değişen nörolojik sekellere rağmen, ANE gelişmeyen grupta tedavinin 2. gününde bilincin normale geldiği, bir hafta içinde nörolojik olarak sekelsiz oldukları görüldü.

#### TARTIŞMA

İnflüenza mevsimi boyunca, solunum yolu hastalığı ile ilişkili nörolojik komplikasyon öyküsü olan çocukların yakından izlenmesi, akut solunum yolu hastalığının başlangıcı ile antiviral tedavinin başlatılması ve influenza-testi endikedir. Başvuru anında yapılan nörolojik muayene ve beyin görüntüleme bulguları ANE'nin karakteristik bulguları ile uyumlu olan hastalarda, İİE olasılığı akla getirilmelidir. Diffüzyon-sekansları içeren MRG tanısız duyarlılığı arttırmaktadır. Ayrıca yıllık influenza aşısının özellikle altta yatan hastalığı olan veya İİE yatkınlığa neden olan akrabalık gibi faktörlere sahip olan hastalarda hayati öneme sahip olduğunu düşünüyoruz.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### **Diyabetik ketoasidoz tanısı ile çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenen hastaların değerlendirilmesi**

Evaluation of patients followed up in the pediatric intensive care unit with the diagnosis of diabetic ketoacidosis

İlknur Tolunay<sup>1</sup>, Ulaş Özdemir<sup>1</sup>, Emine Demet Akbaş<sup>1</sup>, Orkun Tolunay<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):110*

#### **GİRİŞ**

Çocuk yoğun bakım ünitesinde diyabetik ketoasidoz (DKA) tanısı ile izlenen hastaların başvuru anındaki klinik ve laboratuvar bulguları ile klinik izlem ve prognozlarını literatüre sunmak amaçlanmıştır.

#### **GEREÇ VE YÖNTEM**

Retrospektif olarak planlanan bu çalışmaya 18.Eylül.2017 ve 18.Ağustos.2019 tarihleri arasında Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk yoğun bakım ünitesinde DKA tanısı ile izlenmiş olan hastalar dahil edilmiştir. Hastaların demografik verileri, eski ve yeni tanı diyabet hastalarında DKA derecesi, laboratuvar sonuçları, klinik izlem ve prognoza ait bilgiler bilgisayar verilerinden ve hemşire gözlemlerinden elde edilmiştir.

#### **BULGULAR**

Çalışmaya 149 hasta dahil edilmiştir. Hastaların %51,7'si yeni tanı, %48,3'ü eski tanı DKA idi. Yeni tanı DKA hastalarının (%45,5) 61-120 ay grubunda olduğu, en sık şikayetin (%59,7) poliüri ve/veya polidipsi olduğu, hastalarda %79,2 hiponatremi gözlemlendiği, hastaların %93,5'inde potasyum normal

olduğu, hastaların %41,6 hafif DKA tablosunda başvurduğu ve hastaların %54,5'inde komplikasyon gözlenmediği, %26 hastada hipofosfateminin en sık komplikasyon olduğu gözlenmiştir. Eski tanı DKA olan hastaların en sık (%76,4) 121-126 ay grubunda olduğu, en sık şikayetin (%31,9) kusma ve karın ağrısı olduğu, hastaların %69,4 hiponatremi gözlemlendiği hastaların %94,4'ünde potasyum normal olduğu, hastaların %38,9 hafif DKA tablosunda başvurduğu ve hastaların %70,8'inde komplikasyon gözlenmediği, %18,1 hastada hipofosfateminin en sık komplikasyon olduğu gözlenmiştir. Gruplar arasında yaş, başvuru şikayeti ve insülin infüzyon süresi arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmış olup başvuru anında kan şekeri düzeyi, HbA1c, hiponatremi, DKA derecesi, komplikasyon ve cinsiyet açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır.

#### **TARTIŞMA**

Diyabet insülin sekresyonunda ve/veya etkisinde bozukluk nedeniyle ortaya çıkan kan şekeri yüksekliği ile karakterize karbonhidrat, protein ve yağ metabolizma bozukluğudur. Diyabetik ketoasidoz, Tip 1 diyabet hastalığı olan çocuklarda önemli bir mortalite ve morbidite nedeni olup ünitemizde olduğu gibi DKA rehberlerinin kullanılması mortalite ve morbiditeyi azaltmaktadır.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Adana'daki çocuk yoğun bakım ünitelerinde yatan hastalarda nutrisyonel değerlendirme

Nutritional evaluation in patients in pediatric intensive care units in Adana

Merve Mısırlıoğlu<sup>1</sup>, R. Dinçer Yıldızdaş<sup>1</sup>, Ahmet Yöntem<sup>1</sup>, Faruk Ekinci<sup>1</sup>,  
Özden Özgür Horoz<sup>1</sup>, İlknur Tolunay<sup>2</sup>, Yasemin Özkale<sup>3</sup>, Murat Özkale<sup>4</sup>,  
Gökhan Tümgör<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, <sup>5</sup>Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>2</sup>Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Adana, Turkey

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Adana, Turkey

<sup>4</sup>Adana Seyhan Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):111-113*

## GİRİŞ

Yoğun bakımda yatan çocuklarda malnutrisyon gelişimi; enfeksiyonlara yatkınlık, yara iyileşmesinde gecikme, gastrointestinal fonksiyonlarda bozulma, hastanede ve mekanik ventilasyonda kalış sürelerinde uzama gibi bir dizi morbidite ve mortalitede artışı ile ilişkilidir. Amerikan parenteral-enteral beslenme cemiyeti(ASPEN) yoğun bakım ünitesine kabul edilen tüm çocukların nutrisyon durumu açısından taranmasını ve özellikle malnutrisyon açısından yüksek riskli olanların belirlenmesini önermektedir. Bu çalışmada Adana yöresindeki çocuk yoğun bakım ünitelerinde yatan hastaların beslenme durumları değerlendirilerek; çocuk nutrisyon değerlendirilme takibi ile malnutrisyon riski ve müdahale gereksiniminin erken tespitinin saptanması amaçlanmıştır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Prospektif olarak planlanan çalışmamızda Adana'da bulunan dört çocuk yoğun bakım ünitesinde belirlenen iki ayrı günde yatmakta olan 1 ay-18 yaş arası tüm hasta verileri toplanmıştır. Çocuk yoğun bakım ünitesinde yatmakta olan hastaların

antropometrik verileri, malnutrisyon dereceleri, yatış nedenleri, yatış süreleri, tedavi süresi, beslenme durumları, alması gereken ve aldığı kaloriler değerlendirilmiştir. 24 saatten kısa ve 6 aydan uzun süredir kalan hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.

## BULGULAR

Adana'daki dört çocuk yoğun bakım ünitesinde yatan toplam 111 hasta çalışmaya dahil edilmiştir.Hastaların %66.7 (n=74) erkekti ve yaş ortalaması 55.96±63,25 (min 2-max 275) aydı.Yatış süresi 12.74±18.28 (min 2 -max 130)gündü.Hastaların diğer demografik özellikleri tablo 1'de gösterilmiştir.Hastaların %50.5 (n=56) mekanik ventilatör desteği alırken; %8.1 (n=9) inotrop desteği almaktaydı; %36.0 (n=40) STRONGkids skoru ile değerlendirilmekteydi.

Hastaların beslenme durumları değerlendirilmesi tablo 2'de; yatış ve çalışma günündeki ölçümleri tablo 3'de ve farklı hesaplama yöntemlerine göre aldığı ve alması gereken kalori miktarları tablo 4'de gösterilmektedir.Yatış ve çalışma günündeki nutrisyon durumları karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır.Hastalar ortalama 50,15±28,01 (min 5- max 144) kkal/kg/gün enerji almaktadır.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Merve Mısırlıoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

## TARTIŞMA

Yoğun bakım ünitesine yatan kritik hasta çocuklarda hastalık sürecinde metabolik ihtiyacın artması, kalori alımının yetersiz olması, eş zamanlı ilaç kullanımları gibi etkenler malnutrisyon gelişme riskini arttırmaktadır. Bu nedenle yoğun bakıma kabul edilen hastalarda beslenme durumlarının değerlendirilerek malnutrisyon gelişimi erken tespiti ile gerekli müdahale açısından yakın takip edilmelidir.

	Ortanca (min-maks)
Enteral beslenmeye başlanma günü (n=94)	2,46 ± 1,65 2,00 (1 - 10)
Enteral beslenemediği gün sayısı (n=83)	2,43 ± 1,93 2,00 (1 - 11)
TPN kullanımı gün sayısı	4,60 ± 3,05 3,00 (3-10)
STRONGKids skoru sonucu	2,69 ± 1,14 3,00 (0 - 5)
Birinci hafta sonunda hedef kaloriye ulaşılma (n=57) n(%)	36 (%64,3)
Birinci hafta sonunda aldığı kalori /hedef kalori x100 (n=57)	91,91 ± 43,86 86,00 (13-243)

**Tablo 1. Hasta özellikleri**

<b>Yatış tanısı n (%)</b>	
Solunum sistemi hastalıkları	32 (%28,8)
Nöromusküler hastalıklar	27 (%24,3)
Enfeksiyon hastalıkları	12 (%10,8)
Gastrointestinal hastalıklar	8 (%7,2)
Metabolik hastalıklar	7 (%6,3)
Diğer tanılar	25 (%22,6)
<b>Beslenme durumu n (%)</b>	
Orogastrik/Nasogastrik sonda	50 (%45,0)
Oral	26 (%23,4)
Gastrostomi	11 (%9,9)
Parenteral	1 (%0,9)
Beslenmiyor	23 (%20,7)
<b>STRONGKids risk n (%)</b>	
Düşük risk	14 (%12,6)
Orta risk	66 (%59,5)
Yüksek risk	31 (%27,9)
<b>Diyetisyen değerlendirmesi n (%)</b>	
Düzenli	19 (%17,1)
Gerekli hallerde	32 (%28,8)
Hayır	60 (%54,1)
<b>Kullanılan kalorimetre hesabı n (%)</b>	
Schofield	21 (%18,9)
WHO	88 (79,3)
İndirek kalorimetre	2 (%1,8)
	<b>Ortalama- Standart Sapma</b>

**Tablo 2. Hastaların beslenme ve malnutrisyon değerlendirmeleri**

<b>VKİ göre beslenme durumu n (%)</b>	
Morbid obez	6 (%5,4)
Obez	13 (%11,7)
Aşırı kilolu	11 (%9,9)
Normal	40 (%36,0)
Zayıf	8 (%7,2)
Ciddi zayıf	33 (%29,7)
<b>Boya göre ağırlık n (%)</b>	
Şişman	14 (%12,6)
Aşırı kilolu	12 (%10,8)
Normal	31 (%27,9)
Hafif malnutrisyon	19 (%17,1)
Orta malnutrisyon	19 (%17,1)
Ağır malnutrisyon	16 (%14,4)
<b>Yaşa göre ağırlık n (%)</b>	
Normal	39 (%35,1)
Hafif malnutrisyon	26 (%23,4)
Orta malnutrisyon	27 (%24,3)
Ağır malnutrisyon	19 (%17,1)
<b>Yaşa göre boy (Waterlow) n (%)</b>	
Normal	52 (%46,8)
Hafif malnutrisyon	21 (%18,9)
Orta malnutrisyon	15 (%13,5)
Ağır malnutrisyon	23 (%20,7)

**Tablo 3. Hastaların yatış ve çalışma günündeki ölçümleri**

	Yatış	Çalışma günü
Vücut ağırlığı	16,79 ±16,31 10,20 (3,6-85)	16,62 ±15,69 11,75 (3,7-85)
Vücut Ağırlığı Z skoru	-2,25 ± 3,15 -1,64 (-14,26 - 2,51)	-2,15 ± 3,11 -0,81 (-14,26 - 3,56)
Boy	93,02 ±32,62 78,00 (50-177)	93,06±32,64 78,00 (50 - 177)
Boy Z skoru	-1,52 ±2,40 -1,51 (-6,31 - 4,67)	-1,52 ±2,40 -1,51 (-6,31 - 4,67)
VKİ	16,32 ± 4,93 15,87 (8,35-40,97)	16,83±5,26 16,59 (6,05 - 28,49)
VKİ Z skoru	-1,67 ±3,88 -0,66 (-12,78 - 4,34)	-1,64± 4,00 0,66 (-16,41 - 4,69)



**Tablo 4. Hastaların farklı hesaplama yöntemlerine göre aldığı ve alması gereken kalori miktarları**

	<b>Schofield Ortalama- SS Ortanca (min-maks)</b>	<b>WHO Ortalama- SS Ortanca (min-maks)</b>	<b>Harris Benedict Ortalama- SS Ortanca (min-maks)</b>
Alması gereken kalori (Kcal)	711,88±411,13 624,00 (189 – 2168)	713,14±416,41 633,00 (171 – 2138)	660,44 ±397,95 510,00 (206 – 2010)
Aldığı kalori / Hedef kalori x100	95,08±46,04 97,00 (13 – 243)	95,79±47,48 97,00 (13 – 252)	102,52±49,54 100,00 (15 – 259)



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Herediter otoenflamatuvar hastalıklarda Çukurova deneyimi

Çukurova experience in hereditary autoinflammatory diseases

Rabia Miray Kışla Ekinçil<sup>1</sup>, Sibel Balcı<sup>1</sup>, İbrahim Boga<sup>2</sup>, Mustafa Yılmaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):114*

#### GİRİŞ

Herediter Otoenflamatuvar hastalıklar, erken başlangıçlı sistemik enflamasyon ve tutulan sisteme özgü bulgular ile seyreden, nadir hastalıklardır. Genetik etyoloji, enflamasyon, sitokin reseptör ve yolakları, enzimler ve proteozomda bulunan moleküllerdeki anormallikleri kapsamaktadır. Enflamatuvar sitokinlerin aşırı artmış sekresyonu ile oluşan bulgular, enfeksiyöz hastalıklar ile karışabileceğinden dolayı tanısal açıdan zorluk yaşanmaktadır. Bu çalışmada, kliniğimizde son üç yılda tanısı konulan monogenik otoenflamatuvar hastalıkların dağılımını ve genel özelliklerini incelemeyi amaçladık.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Ağustos 2016-Eylül 2019 tarihleri arasında Çocuk Romatoloji polikliniğinde monogenik otoenflamatuvar hastalık tanısı konulan ve takiplerine devam eden hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların tanıları hedef genin yeni nesil dizi sekanslama yöntemi ile doğrulanmıştır. Hastalara ait demografik ve klinik özellikler, hasta dosyalarından geriye yönelik kaydedilmiş ve farklı hastalık grupları arasında karşılaştırılmıştır.

#### BULGULAR

Çalışmaya hereditör otoenflamatuvar hastalık tanılı 207 hasta dahil edildi. Hastaların %51,2'si (n=106) kız, %48,8'i (n=101) erkekti. Ortalama semptom başlama yaşı 4,6±4,4 yıl (minimum 0-prenatal

başlangıçlı, maksimum 17,1 yıl) ve ortalama tanı yaşı 4,1±4 yıl (minimum 10 aylık, maksimum 24,6 yıl) idi. Ortanca tanıda gecikme süresi 2,3 yıl (minimum 6 ay, maksimum 18,3 yıl) idi. Hastaların %65,7'sinde (n=136) bulgular 5 yaşından önce başlamış, %60,8'inde (n=126) tanı 10 yaş altında konulabilmişti.

Hastalarda sık görülen bulgular; yüksek ateş (%86,9), karın ağrısı (%87,4), eklem ağrısı (%65,2), artrit (%20,8), ishal (%17,9), döküntü (%16,4), oral aft (%8,2), faringotonsillit (%7,2), göğüs ağrısı (%7,2), splenomegali (%5,3), miyalji (%4,3), proteinuri (%1,4) ve iskemik inme (%1) idi. Hastaların tanıları ayrıntılandığında; 181 vakada (%87,4) Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), 16 vakada (%7,7) Hiperimmünooglobulin D Sendromu (HIDS), 7 vakada (%3,4) Adenozin deaminaz 2 (ADA2) eksikliği, 2 vakada (%1) TNF reseptör ilişkili periyodik sendrom (TRAPS) ve bir vakada (%0,5) STING ilişkili infantın vaskülit (SAVI) tanısı doğrulandı.

#### TARTIŞMA

Tüm dünyada olduğu gibi AAA, en sık görülen hereditör otoenflamatuvar hastalıktır. Klinik bulgular ve demografik özellikler hastalıklar arası farklılıklar göstermektedir. Tanıda gecikme özellikle AAA dışı, tedavisi mümkün diğer otoenflamatuvar hastalıkların yaşam kalitesini etkileyen önemli bir sorundur, bu nedenle klinisyenlerin bu konuda farkındalığının artması gerekmektedir. .



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### **Bir üniversite hastanesine başvuran annelerin antibiyotikler hakkındaki bilgi düzeyleri ve tutumları**

Knowledge levels and attitude of mothers admitted to the university hospital

Özlem Özgür Gündeşlioğlu<sup>1</sup>, Yüksel Demirel<sup>2</sup>, Zeliha Haytoğlu<sup>2</sup>, Merve Kılıç Çil<sup>1</sup>, Emir Çevik<sup>2</sup>, Derya Alabaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):115*

#### **GİRİŞ**

Antibiyotikler hakkındaki yetersiz bilgi hem sağlık çalışanları hem de ebeveynler tarafından antibiyotiklerin yanlış kullanımına yol açan en önemli nedendir. Biz bu çalışmada 3. Basamak üniversite hastanesine başvuran annelerin antibiyotikler hakkındaki bilgi düzeylerini ve çocukları için antibiyotik kullanımına ilişkin tutumlarını değerlendirmeyi amaçladık.

#### **GEREÇ VE YÖNTEM**

Bu çalışmaya aralık 2019 ve ocak 2020 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon ve Genel Çocuk Polikliniğine başvuran 0-18 yaş arası çocuğu olan yazılı ve sözlü onamı alınan anneler dahil edildi. Annelerle yüz yüze görüşüldü ve önceden hazırlanmış anketteki soruların anneler tarafından cevaplanması sağlandı.

#### **BULGULAR**

Çalışmaya katılmayı kabul eden 0-18 yaş aralığında çocuğu olan 300 anne çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen annelerin yaş ortalaması 36 ±8

idi. Çalışmaya dahil edilen annelerin %6.3'ünün okuma yazma bilmediği, %21.8'inin yüksekokul mezunu olduğu saptandı. Annelerin %46.3'ü antibiyotikler hakkında bilgi sahibi olduğunu belirtirken, %7.7'si fikir belirtmemiş, %46'sı antibiyotikler hakkında bilgisi olmadığını belirtmiştir. Çalışmaya dahil edilen annelerin %65'i enjeksiyon ve serum ile verilen antibiyotiklerin daha etkili olduğunu belirtmiştir. Annelerin %4.3'ünün kendi başına antibiyotik başladığı saptandı. Antibiyotik yazılmadığında %15.3 annenin antibiyotik talep ettiği ve çalışma sırasında %27.7 oranında evlerinde kullanılmayan antibiyotik bulundurduğu saptandı.

#### **TARTIŞMA**

Çocukluk çağı antibiyotiklerin en sık kullanıldığı dönemdir. Ülkemizde özellikle üst solunum yolu enfeksiyonlarında yüksek oranlarda antibiyotik kullanımı bildirilmektedir. Bu çalışmada annelerin %46'sı antibiyotikler hakkında bilgisi olmadığını belirtmiştir. Akılcı antibiyotik kullanımında hem doktorların hem de ebeveynlerin eğitimi esastır. Yeterli bilgilendirme ile annelerin antibiyotik taleplerinin azalacağını ve antibiyotiklerin uygun kullanımının artacağını düşünmekteyiz.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Çocuklarda derin boyun enfeksiyonları: üçüncü basamak hastanesi verileri

Deep neck infections in children; third step hospital data

Özlem Tezol<sup>1</sup>, Mehmet Alakaya<sup>1</sup>, Necdet Kuyucu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):116-117*

#### GİRİŞ

Derin boyun enfeksiyonları (DBE) boyun bölgesinin fasya tabakaları arasında kalan potansiyel boşluklarda gelişen enfeksiyonlardır. Sıklıkla mandibuler dişler, tonsiller, parotis bezi, derin servikal lenf nodları, orta kulak veya sinüslerdeki bir septik odakta gelişirler. Selülit, miyozit gibi erken bulgulardan flegmon, apse gibi ilerlemiş DBE'ye doğru bir seyir izlenebilir. Antibiyotik devri ile birlikte derin servikal boşluklarda enfeksiyon gelişme sıklığı azalmıştır, ancak geç tanı, hızlı progresyon ve hayatı tehdit edici komplikasyonlar nedeniyle DBE halen kritik önem taşımaktadır. Bu tanımlayıcı çalışmanın amacı hastalarımızın klinik ve laboratuvar özelliklerine dayanarak yedi yıllık DBE verilerimizi sunmaktır.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

DBE tanısıyla Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğinde Ocak 2010 – Ocak 2017 tarihleri arasında yatırılarak izlenen 58 hastanın anamnez ve fizik muayene bulguları, laboratuvar ve görüntüleme sonuçları, medikal ve cerrahi tedavileri, klinik seyirleri geriye dönük olarak incelendi.

#### BULGULAR

Hastaların 30'u (%51,7) erkekti, yaş ortalaması 5,6±4,9 yıldır. En sık başvuru yakınması ve fizik muayene bulgusu boyunda şişlik (%96,5); en sık ikinci başvuru yakınması ateş (%79), muayene bulgusu boyunda hareket kısıtlılığı (%48) olarak belirlendi. C-

reaktif protein yüksekliği %93, lökositoz %89, sedim yüksekliği %72 oranında saptandı. Başvuru anında genel durum ve klinik bulgulara dayanarak ciddi DBE düşünülmeyen (=selülit aşaması) hastalara ultrasonografik görüntüleme yapıldığı (n=26), ciddi DBE düşünülen (=apse) hastalara bilgisayarlı tomografi (BT) çekildiği (n=28), BT cihazı arızalı ise manyetik rezonans görüntüleme yapıldığı (n=4) belirlendi. Apse izlenen hastalarda en sık parafarengeal yerleşim (%75) saptandı. Ultrasonografi bulgularına göre en sık submandibüler bölgenin (%46) tutulduğu görüldü. DBE gelişiminde en sık iki etyolojik neden olarak akut tonsillofarenjit (%34) ve odontojenik nedenler (%10) saptandı, hastaların %51'inde etyoloji bulunamadı. Hastaların ortalama hastanede kalış süresinin 9,7±5,9 gün olduğu; %55'inin iv. ampisilin sulbaktam, %44,8'inin iv. klindamisin tedavisi aldığı görüldü. Yirmi iki (%38) hastanın medikal tedavi ile iyileştiği, 36 (%62) hastaya medikal tedavi yanında cerrahi drenaj uygulandığı, drenaj örneğinde üreme olan hasta sayısının 18 olduğu belirlendi. Drenaj örneklerinde en sık S. aureus üremesi (%66) saptandı. Havayolu obstruksiyonu ve mediastinit olmak üzere 2 hastada (%3,4) komplikasyon geliştiği, mortalite görülmediği saptandı.

#### TARTIŞMA

Boyunda şişlik-ağrı ve ateş yakınmaları olan çocuklarda DBE akla getirilmelidir ve tonsiller, dental muayene dikkatli yapılmalıdır. Ciddi DBE şüphesi varlığında kontrastlı BT çekilmelidir ve apse saptanan

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Özlem Tezol, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim, Mersin, Turkey

hastalar için cerrahi drenaj kararında geç kalınmamalıdır. Havayolu açıklığını tehdit eden DBE çocuk hastalarda önemli morbidite ve mortalite nedeni olabilir. Erken tanı, uygun antibiyoterapi ve gerektiğinde cerrahi drenaj ile mortalite önlenebilir.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Glutarik asidüri Tip 1: 41 hasta ile Çukurova Üniversitesi deneyimi

Glutaric aciduria Type 1: Çukurova University experience with 41 patients

Sebile Kılavuz<sup>1</sup>, Fatma Derya Bulut<sup>2</sup>, Deniz Kor<sup>2</sup>, Berna Şeker Yılmaz<sup>2</sup>,  
Neslihan Özcan<sup>3</sup>, Hasan Bilen Onan<sup>4</sup>, Gülay Ceylaner<sup>5</sup>, Neslihan Önenli Mungan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Van, Turkey

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi Çocuk Metabolizma Ve Beslenme Bilim Dalı, <sup>3</sup>Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, <sup>4</sup>Radyoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

<sup>5</sup>İntergen Genetik Laboratuvarı, Ankara, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):118*

## GİRİŞ

Glutarik Asidüri tip 1 (GA-1) glutaril-ko A dehidrogenaz eksikliğinden kaynaklanan bir kalıtsal metabolik hastalıktır. GA-1 tanılı çocuklar yaşamın ilk 6 yılında enfeksiyon, aşı, travma ve cerrahi gibi katabolizmayı tetikleyen durumlar sonrası ciddi distoni, konuşma ve motor bozukluklar ile başvurabilirler. Hastalığın seyri ilk atak yaşı, tedaviye başlanma zamanı ve genetik faktörlere bağlı olarak değişkenlik göstermektedir.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Kırk bir hastanın (17K, 24E) dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların ilk başvuru ve fizik muayene bulguları, laboratuvar ve radyolojik özellikleri kayıt edildi.

## BULGULAR

GA-1 tanısı alan 41 hastanın 10'u kardeşi. Ortalama tanı yaşları  $14,8 \pm 13,9$  (15 gün-72 ay) ve güncel yaşları  $57,2 \pm 43,3$  (10-151) aydı. Tanıları mutasyon analizleri ile doğrulandı ve 17 farklı mutasyon tespit edildi. Hastaneye ilk başvuru nedenleri; nöbet (17 hasta; %41,46), nöromotor retardasyon (9 hasta; %21,9), makrosefali (7 hasta; %17), hipotoni (4 hasta; %9,7)

ve kafa travmasını takiben nöromotor regresyon (3 hasta; %7,3) idi. Metabolik incelemede; Glutarik asit, 3-OH glutarik asit ve glutarilkarnitin (C5DC) düzeyleri yüksek ve serbest karnitin düzeyleri düşük olarak saptandı. Tanı anındaki MRG bulguları frontotemporal atrofi, beyaz cevher değişikliği, serebral kistler, gecikmiş miyelinizasyon, subdural hematoma ve globus

pallidus tutulumuydu. Hastalara düşük lizin içeren diyet, karnitin desteği ve katabolik süreçte yüksek enerji içeren diyet tedavileri başlandı. *GCDH* geninde altı novel mutasyon saptandı. Son kontrolde hastaların %80'inde aksiyel hipotoni, % 83'ünde periferik spastisite, %68'inde distoni ve %68'inde nöbet vardı.

## TARTIŞMA

Bu çalışmayla GA-1 tanısı alan geniş hasta serimizi sunmayı amaçladık. Ayrıca Ülkemizde uygulanan yenidoğan tarama (YT) programında GA-1'in olmamasının ve metabolik hastalıklar konusundaki farkındalığın düşük olmasının tanıda gecikmeye yol açarak hastalarımızda hafiften ciddiye değişen şekilde nörolojik sekele yol açtığını vurgulayarak GA-1'nin YT programına dahil edilmesini önermek istedik.

**Anahtar kelimeler:** Glutarik asidüri, yenidoğan tarama programı, mental motor retardasyon.



## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Çocuklarda hipertansiyon evresiyle D vitamini düzeyi arasındaki ilişki

Relationship between the phase of hypertension and vitamin D level in children

Serra Sürmeli Döven<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Mersin, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):119-120*

#### GİRİŞ

Çocuklarda obezite ve beslenme bozukluklarının artışı sonucu esansiyel hipertansiyon (HT) daha sık görülmektedir. Bazı çalışmalarda D vitamini eksikliğinin HT için bir risk faktörü olabileceği bildirilmiştir<sup>1,2</sup>. Ancak D vitamini seviyesiyle HT derecesi arasındaki ilişki literatürde bildirilmemiştir. Bu çalışmanın amacı HT tanısı konulan hastaların D vitamini düzeylerinin belirlenmesi ve HT evresiyle D vitamini düzeyi arasında ilişki olup olmadığının araştırılmasıdır.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

01/Aralık/2018- 01/Kasım/2019 tarihleri arasında Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji Polikliniği'ne başvuran ve primer HT tanısı konulan 104 çocuk hasta çalışmaya alındı. Sekonder HT'si olan (Renal arter stenozu, Aort koarktasyonu) hastalar çalışma dışı bırakıldı. HT tanısı 24 saatlik ambulatuvar kan basıncı monitorizasyonu yöntemiyle kan basıncının ortalama değerleri alınarak ve Amerikan Pediatri Akademisi Rehberi'nin (2017) tanı ölçütlerine göre konuldu. Hastalara ait klinik bulgular ve D vitamini düzeyleri kayıtlardan elde edildi. 13 yaşından küçük çocuklarda, Evre 1 HT, hastaların boy ve yaşına göre kan basıncı değerlerinin 95 persentil ile 95 persentil+12 mmHg arasında olması, Evre 2 HT ise 95 persentil+12 mmHg ve üzeri olarak tanımlandı. 13 yaşından büyük çocuklarda Evre 1 HT kan basıncı değerlerinin 130-139/80-89 mmHg arasında olması, Evre 2 HT kan basıncının 140/90 mmHg ve üzeri olarak tanımlandı. Evre 1 HT'si olan

hastalar Evre 2 HT'si olanlarla D vitamini düzeyleri açısından karşılaştırıldı.

#### BULGULAR

HT tanısıyla izlenen hastaların 60'ı (%57,7) kız, 44'i (%42,3) erkek olup yaş ortalaması 13,80±2,5 (8-17) yaştı. Hastaların %51,4'ü (n=54) baş ağrısı şikayetiyle başvururken, %26,7'si (n=28) herhangi bir şikayeti yok iken rutin kontroller sırasında kan basıncı yüksekliği tespit edilmişti. Diğer başvuru şikayetleri göğüs ağrısı, baş dönmesi, nefes darlığı, çarpıntı, burun kanaması ve yorgunluktu. Obezite 51 hastada (%48,6), hiperinsülinemi 13 hastada (%12,3), hiperkolesterolemi 9 hastada (%8,6), hipertrigliseridemi 18 hastada (%17,1), hemogloblin A1c anormallliği 5 (%4,8) hastada saptandı. Evre 1 HT, 77 (%74), evre 2 HT 27 (%26) hastada mevcuttu. Sol ventrikül hipertrofisi, hastaların % 11,6'sında (5/43), hipertansif retinopati (HTRP) hastaların %11,1'inde (7/63) tespit edildi. Hastaların (n=104) %83,7'sinde (n=87) D Vitamini düzeyi düşük bulundu (<20ng/ml). D Vitamini düzeylerinin ortalaması 14,8± 6,4 idi. Evre 2 HT'li hastaların D vitamini ortalaması (12,3±3,7), evre 1 HT'li hastalarla (15,4±6,6) kıyaslandığında anlamlı olarak düşüktü (P=0,003).

#### TARTIŞMA

Hipertansiyonun gelişmesinde Renin Anjiyotensin Aldosteron Sistemi (RAAS)'nin aşırı aktivitesi önemli bir faktördür<sup>3</sup>. Vitamin D'nin RAAS üzerinde etkisi olduğu çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir<sup>4,5</sup>. Vitamin D düzeyi düşük olanlarda Anjiyotensin II (AII)

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Serra Sürmeli Döven, Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Mersin, Turkey

düzeinin daha yüksek olduğu saptanmıştır<sup>4</sup>. Lie ve ark. Vitamin D eksikliğinde AII ile birlikte renin gen ekspresyonunda da artış olduğunu göstermiştir<sup>5</sup>. Vitamin D ayrıca proinflamatuvar mediatörler olan TNF $\alpha$ , IL-6, and MCP-1 salınımını azaltarak anti-inflamatuvar etkiyle HT'nin azaltılmasında rol oynar<sup>6</sup>. Çalışmamızda da HT'si olan çocuklarda D Vitamini düzeyinin sıklıkla düşük saptanması literatürü destekler niteliktedir. D vitamini seviyesinin azalması, AII düzeyini ve inflamasyonu artırarak HT'nin şiddetini artırmada etkili olabilir.

Hipertansiyonu olan çocuklarda D vitamini düşüklüğü sıklıkla görülmektedir. D vitamini düzeyiyle HT evresi arasında anlamlı ilişki saptanmıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Ramon A. Durazo-Arvizu, Reyna L. Pacheco-Dominguez, Christopher T. Sempos, Holly Kramer, Andrew N. Hoofnagle, Amber Pirzada, Richard S. Cooper and Martha L. Daviglius. The Association between Cardiovascular Disease Risk Factors and 25-Hydroxyvitamin D and Related Analytes among Hispanic/Latino Adults: A Pilot Study. *Nutrients*. 2019;11:1959.
2. Hossein Faraji, Sanaz Jamshidi, Sara Beigrezaei, and Gholamreza Askari. Dietary Intake of Vitamin D and Its Relation with Blood Pressure in the Elderly Population. *Int J Prev Med*. 2019;10:40.
3. Te Riet L, van Esch JH, Roks AJ, van den Meiracker AH, Danser AH. Hypertension: renin-angiotensin-aldosterone system alterations. *Circ Res*. 2015;116:960–975.
4. Forman JP, Williams JS, Fisher ND. Plasma 25-hydroxyvitamin D and regulation of the renin-angiotensin system in humans. *Hypertension*. 2010;55:1283–1288. [
5. Li YC, Kong J, Wei M et al. 1,25-Dihydroxyvitamin D(3) is a negative endocrine regulator of the renin-angiotensin system. *J Clin Invest*. 2002;110:229–238.
6. Yin K, Agrawal DK. Vitamin D and inflammatory diseases. *J Inflamm Res*. 2014;7:69–87.





## SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

### Sol renal ven tuzaklanma sendromları: anterior ve posterior nutcracker sendromu

Left renal ven trapping syndrome: anterior and posterior nutcracker syndrome

Sevgin Taner<sup>1</sup>, Zeynep Büşra Albayram<sup>2</sup>, İpek Kaplan Bulut<sup>1</sup>, Sema Yıldırım Aslan<sup>1</sup>,  
Caner Kabasakal<sup>1</sup>, Ahmet Keskinoglu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, <sup>2</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Turkey

*Cukurova Medical Journal 2020;45(Özel Sayı 1):121*

#### GİRİŞ VE AMAÇ

Nutcracker sendromu, sol renal venin tuzaklanma sendromudur. Sol renal venin aort ve superior mezenterik arter (SMA) arasında tuzaklanması anterior nutcracker sendromu, aort ve vertebralar arasında tuzaklanması ise posterior nutcracker sendromu olarak tanımlanır.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda nutcracker sendromu tanısı olan 19 hasta çalışmaya dahil edildi.

#### BULGULAR

Anterior nutcracker sendromu tanılı 15 hasta, posterior nutcracker sendromu tanılı dört hasta olmak üzere toplam 19 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 11'i (%58) kız, 8'i (%42) erkek olup ortalama izlem süreleri  $32 \pm 24$  ay; ortalama tanı yaşları  $11 \pm 4$  yılı. Sekiz hasta (%42,1) proteinüri, dört hasta (%21,1) makroskopik hematüri, dört hasta (%21,1) karın ağrısı ile başvurdu. Üç hasta (%15,8) ise varikozel sonrası değerlendirilmede nutcracker sendromu tanısı almıştı. Yapılan idrar tetkikinde hastaların altısında mikroskopik hematüri, 11'inde

proteinüri saptandı. Proteinüri hastalardan birinde proteinüri nefrotik düzeyde, 10 hastada non-nefrotik düzeyde idi. Nefrotik düzeyde proteinüri olan hasta ayrıntılı değerlendirildiğinde sistemik lupus eritematozus tanısı aldı. Sekiz erkek hastanın 4'ünde (%50) varikozel mevcuttu. Hastaların 16'sında renal doppler ultrason, 3 hastaya bilgisayarlı tomografi incelemesi sonucu tanı konuldu. Renal doppler ultrason incelemesinde hastaların sol renal ven ortalama pik akım oranı (aortomezentrik/ hiler)  $7 \pm 2,4$  idi. Proteinüri olan hastalar ile olmayanların ve semptomatik ve non-semptomatik hastaların ortalama pik akım oranları benzerdi ( $p=0,401$ ;  $p=0,125$ ). Hastaların VKİ ortalamaları  $16,8 \pm 2,4$   $\text{kg/m}^2$  olup, 13'ünün (%68,4) vücut kitle indeksi (VKİ) 18.5'in altında idi. İzlem süresince altı hastada aralıklı karın ağrısı, iki hastada tekrarlayan makroskopik hematüri saptandı.

#### SONUÇ

Nutcracker sendromu bir mikroskopik hematüri nedeni olduğu gibi sıklıkla non-nefrotik düzeyde proteinüri de eşlik edebilir. Renal doppler ultrasonda aortomezentrik ve hiler bölge arasındaki pik akım oranının 5 kat ve üstünde olması tanısaldır. Sendrom, sıklıkla VKİ ile korelasyon gösterir. Düşük VKİ olan hematüri ve/veya proteinüri hastalarda ayırıcı tanıda nutcracker sendromu düşünülmelidir.