

ISSN 2602-3032
e-ISSN 2602-3040

Cukurova Medical Journal

CİLT/VOLUME 46 | SAYI/NUMBER ÖZEL SAYI / SPECIAL ISSUE | 2021

XIX. Çukurova Pediatri Günleri
Kongre Bildirileri Özel Sayısı

Congress Proceedings of
XIX.th 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 46 | SAYI/NUMBER ÖZEL SAYI /
SPECIAL ISSUE | 2021
ISSN 2602-3032

Sahibi/Owner

Dekan (Dean)
Derya Gümürdülü, MD

Editor/Editör

Lut Tamam, 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

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

Önceki Editörler / Past Editors

Filiz Koç (2012-2015)

Semra Paydaş (2000-2012)

Emin Erkoçak (1993-1999)

Salih Çolakoğlu (1988-1992)

Can Özşahinoğlu (1976-1987)

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

DANIŞMA KURULU / ADVISORY BOARD

Abdullah Tüli
Ahmet Barış Güzel
Ahmet Rencüzoğulları
Ahmet Turan Evlice
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 Sivasli
Erdal Sarı
Eren Eken
Erol Akgul
Ersin Akpınar
Ersin Nazlıcan
Ertan Kara
Fatma Nur Öz
Fatmanur Aybala Koçak
Ferda Özlü
Ferdî Tanır
Fügen Yarkın
Gökhan Gürbüz
Gökhan Temiz

Gülay 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 Özülcü
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 Yeşilöglü
Necdet Aytaç
Necmi Çekin
Neslihan Önenli Mungan
Neşe Perdahlı Fiş
Neşe Yarah
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 Sızmaç
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
Ümit Özyer
Ülker Koçak
Ümit Çelik
Ümit Kocaman
Vağish Kumar L. Shanbhag
Volkan Izol
Yasemin Güneş
Yavuz Köksal
Yerik Junusbekov
Yıldırım Bayazıt
Yusuf Alper Kılıç
Yusuf Kurtuluş Duransoy
Zafer Asım Kaplanlı
Zafer Pekkolay
Zairin Noor
Zeynep Kecek



İÇİNDEKİLER / CONTENTS

PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

- 1 **Ev kazaları ve korunma** 1
Home accidents and protection
Zelîha Haytođlu
- 2 **Nöbet geçiren çocuđa yaklaşım** 4
Clinical approach to the child with seizure
Semra Saygı
- 3 **İdrar kaçırın çocuđa yaklaşım** 8
Clinical approach to the child with urinary incontinence
Babriye Atmıř
- 4 **Lizozomal depo hastalıklarının tedavisinde güncel gelişmeler** 9
Recent advances in the treatment of lysosomal storage diseases
F. Tuba Eminođlu

SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

- 5 **Karaciđer kist hidatiđinde tek merkez deneyimi** 12
Single center experience in liver hydatid cyst
İlknur Banlı-Cesur, Zerrin Özgelik, Cemal Parlakgümüř
- 6 **Okul öncesi çocuklarda marjinal çinko eksikliđi** 13
Marginal zinc deficiency in preschool children
Gülřab Dınyuler Ayçin, Tansu Sipahi, Betül Tavil, Ayten Arcasoy
- 7 **Pediatrik travma hastalarında mortaliteyi etkileyen risk faktörlerinin analizi** 19
Analysis of risk factors affecting mortality in pediatric trauma patients
Mehmet Çeleđen, Kübra Çeleđen
- 8 **Nörojen mesane tanısı ile çocuk nefrolojisi ve çocuk ürolojisi polikliniklerine başvuran hastaların sonuçlarının retrospektif deđerlendirilmesi** 20
Retrospective evaluation of children with neurogenic bladder
Günay Ekeberli, Sergin Taner
- 9 **IgA vaskülitii ile başvuran çocuk hastalarda başvuru laboratuvar parametreleri ile spesifik ve çoklu organ tutulumu arasındaki iliřkinin deđerlendirilmesi** 21
Evaluation of the relationship between admission laboratory parameters and specific and multiple organ involvement in pediatric patients presenting with IgA vasculitis
Aysel Takatak, Mehtap Çelakel, Çiđdem El
- 10 **Pediatri penceresinden kolestaza farklı bir bakıř: MPV17 mutasyonunun neden olduđu mitokondriyal hepatopatiler** 25
A different view of cholestasis from the pediatrics window: mitochondrial hepatopathies caused by the MPV17 mutation
Burcu Köřeci, Ezgi Buręađ, Esra Kara, Deniz Kor, Derya Bulut, Sebile Kılavuz, Berna řeker Yılmaz, Gökhan Tümgör, Sevcin Tuđ Bozdođan, Özlem Herđüner, Neslihan Önenli Mungan
- 11 **Lizozomal depo hastalıklarında immünite, otoimmünite ve COVID-19 enfeksiyonu: Çukurova deneyimi** 26
Immunity, autoimmunity and COVID-19 infection in lysosomal storage diseases: Çukurova experience
Sebile Kılavuz, Deniz Kor, Fatma Derya Bulut, Mabir Serbes, Dilek Özcan, Derya Altıntaş, Atıl Biřgin, Halise Neslihan Önenli Mungan
- 12 **Supraventriküler taşikardi tanılı çocukların retrospektif deđerlendirilmesi** 27
Retrospective evaluation of children with supraventricular tachycardia
Niliřer Çetimer, Alpay Çeliker
- 13 **Primer immün yetmezlik hastalarında otoimmünite ve otoinflamatuvur hastalık deneyimi** 31

	Autoimmunity and autoinflammatory disease experience in patients with primary immunodeficiency <i>Abmet Sezer, Dilek Özcan, Rabia Miray Kızla Ekinci, Sibel Balcı, Ayşe Şenay Şaşıbüseyinoğlu, Mahir Serbes, Veysel Karakulak, Derya Ufuk Altıntaş</i>	
14	Kronik böbrek yetmezliği tanısıyla izlenen ve periton diyalizi uygulanan hastaların geriye dönük değerlendirilmesi Retrospective evaluation of peritoneal dialysis patients followed-up due to chronic renal failure <i>Esra Danacı Vatansever, Serra Sürmeli Döven, Dilek Er, Ali Delibaş</i>	36
15	Mukopolisakkaridoz hastalarının klinik özellikleri: tek merkez deneyimi Clinical features of mucopolysaccharidosis patients: a single center experience <i>Berrak Bilginer Gürbüz</i>	39
16	Operatif konjenital kalp hastalarında pre-op nötrofil/lenfosit oranı operasyon sonrası sepsis riskini gösterebilir mi? Can pre-op neutrophil / lymphocyte ratio detect the risk of postoperative sepsis in operated congenital heart disease patients? <i>Mehmet Tekin, Mehmet Çelik</i>	42
17	Akut romatizmal ateş geçiren çocuk hastalarda ortalama trombosit hacmi, nötrofil ve lenfosit sayısının romatizmal kapak hastalığını öngörebilirliği Predictability of mean platelet volume, neutrophil and lymphocyte count for rheumatic valve disease in children with acute rheumatic fever <i>Hülya Akat, Fuat Laloğlu</i>	45
18	Pediyatrik solid tümörlü vakalarda enfeksiyon veya progresse hastalık durumunun tanımlanmasında serum prokalsitonin, CRP, LDH düzeyleri arasındaki korelasyonun değerlendirilmesi Evaluation of the correlation between serum procalcitonin, CRP, LDH levels in the identification of infection or progressed disease in pediatric solid tumor cases <i>Sema Büyükkapın Bay</i>	46
19	Konjenital kalp cerrahisi operasyonu uygulanmış yenidoğanlarda inotrop-solunum-böbrek skorlama sisteminin kullanımı Use of Inotrope-Respiratory-Kidney Scoring System in Newborns Undergoing Congenital Heart Surgery Operation <i>Dilek Yavuzcan Öztürk, Güllüban Tunca Şahin, Erkut Öztürk</i>	48
20	Pediyatrik nörofibromatozis tip-1: tek merkez izlem sonuçları Pediatric neurofibromatosis type-1: single center follow-up results <i>Ayşe Gonca Kaçar, Süheyla Ocağ</i>	49
21	Kronik öksürüklü çocuklarda üst hava yolu kaynaklı öksürük nedenlerinin değerlendirilmesi Evaluation of etiology of upper airway cough in children with chronic cough <i>Belgin Usta Güç, Suna Asilsoy</i>	51
22	Çocuk acile başvuran karbonmonoksit zehirlenmelerinin değerlendirilmesi Evaluation of carbon monoxide poisoning in pediatric emergency admissions <i>Aysun Tekeli, Ahmet Bolat</i>	52
23	Nonpileptik paroksizmal olayların değerlendirilmesi Evaluation of nonepileptic paroxysmal events <i>Esra Sargeçili, Habibe Koç Uçar</i>	56
24	Annelerin emzirmeyi sonlandırma nedenleri, uygulamaları ve bu süreçte karşılaştıkları sorunlar Causes, practices and problems encountered by mothers in termination of breastfeeding <i>Adnan Barutçu, Nurdan Evliyaoglu</i>	60
25	Sivas ilinde alerjik rinit tanısı ile izlenen çocuk hastalarda deri prik testi ile aeroalerjen duyarlılığının dağılımı Distribution of aeroallergen sensitivity by skin prick test in children with a diagnosis of allergic rhinitis in Sivas province <i>Mahir Serbes</i>	64

26	Farklı intravenöz lipid solüsyonu alan preterm bebeklerde serbest bilirubin düzeyleri	65
	Free bilirubin levels in preterm babies receiving different intravenous lipid solutions <i>Mehmet Satar, Hüseyin Şimşek, Ferda Özlü, Abdullah Tuli, Mustafa Mublis Alparslan, Mustafa Kurthan Mert, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş</i>	
27	COVID 19 pandemisinde anneler ve yenidoğan bebekleri: tek merkez olgu serisi	66
	Mothers and newborn babies in the COVID 19 pandemic: a single center case series <i>Şerif Hamitoğlu, Hüseyin Çağrı Bulut, Mehmet Satar, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü, Nejat Narlı, Tugay Tepe, Mustafa Özdemir, Ahmet Kurtoğlu</i>	
28	Çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniklerindeki sağlık çalışanlarının resüsitasyonda ailenin yeri hakkında görüşleri	71
	Opinions of healthcare professionals in child health and diseases clinics on the place of the family in resuscitation <i>Ökkeş Özgür Mart, Rıza Dinçer Yıldızdaş, Özden Özgür Horoz</i>	
29	COVID-19 pandemisi sürecinde yeni tanı Tip 1 diyabet hastalarında tek merkez deneyimi	72
	Single center experience in newly diagnosed Type 1 diabetes patients during the COVID-19 pandemic <i>Semine Özdemir Dilek, Can Celiloğlu, İhsan Turan, Leman Damla Kotan, Fatih Gürbüz, Bilgin Yüksel</i>	
30	Hışiltılı çocuklarda atopi için yüksek riskin erken dönemde tidal nefes analizi ile gösterilmesi: retrospektif kohort çalışma	76
	Demonstration of the high risk for atopy in wheezing children with tidal breath analysis in the early period: a retrospective cohort study <i>Ayşe Anık, Pınar Uysal</i>	
31	Pediyatrik multisistem inflamatuvar sendromunun (PIMS) değerlendirilmesi: tek merkez deneyimi	77
	Evaluation of pediatric multisystem inflammatory syndrome (PIMS): a single center experience <i>Nurbayat Yakut, Mahmut Algül, Kabraman Yakut</i>	
32	Kronik böbrek yetmezliği olan çocuklarda diyaliz modalitelerinin büyümeye etkisi	78
	The effect of dialysis modalities on growth in children with chronic renal failure <i>Emel Sarıbaş, Bahriye Atmış, Derya Cevizli, Çağla Çağlı, Aysun Karabay Bayazıt</i>	
33	Akut miyokardit tanısı alan çocukların Tp-Te intervali ve Qt dispersiyon değerlerinin sağlıklı çocuklar ile karşılaştırılması	82
	Comparison of Tp-Te interval and Qt dispersion values between children with acute myocarditis and healthy children <i>Dilek Giray, Derya Karpuz, Olgü Hallioğlu</i>	
34	Çocuk acile başvuran öz kıyım amaçlı demir zehirlenme olgularının değerlendirilmesi	87
	Evaluation of cases of iron poisoning for suicidal purposes applying to pediatric emergency <i>Utku Özer, Hayri Levent Yılmaz</i>	
35	Kronik viral hepatitli çocuklarda serum hepatosit büyüme faktörü düzeyinin hepatik fibrozis ile ilişkisi	88
	The relationship between serum hepatocyte growth factor level and hepatic fibrosis in children with chronic viral hepatitis <i>Sibel Akpınar Tekgündüz, Emver Mabir Gülcan, Servet Erdal Adal</i>	
36	Çocuklarda alport sendromunun klinik ve patolojik özelliklerinin korelasyonu	94
	Correlation of clinical and pathological features of alport syndrome in children <i>Kvılcım Eren Erdoğan, Derya Cevizli, Bahriye Atmış, Aysun Karabay Bayazıt, Güllüliz Gönülşen</i>	
37	Hodgkin lenfoma: 48 çocuk hastanın retrospektif değerlendirilmesi	97
	Hodgkin lymphoma: a retrospective evaluation of 48 pediatric patients <i>Türkan Tan, Ganiye Begül Küpeli</i>	

38	Kuşaktan kuşağa aktarılan travma: cinsel istismar	98
	Trauma transmitted from generation to generation: sexual abuse <i>Begüm Şabbudak, Özlem Gencer</i>	
39	Çocuklarda COVID-19 tanısında bilgisayarlı tomografi bulgularının Rt-Pcr testi sonuçları ile karşılaştırılması	99
	Comparison of computed tomography findings with Rt-Pcr Test results in the diagnosis of COVID-19 in children <i>Zafer Bağcı, Anni Mertler Keçeli</i>	
40	Cerrahi kapatma gerektirmeyen ventriküler septal defektli hastalarda hayatın ilk 2 yılında spontan kapanmanın büyüme parametreleri ile ilişkilendirilmesi	106
	The association of spontaneous closure with growth parameters in the first 2 years of life in patients with ventricular septal defects that do not require surgical closure <i>Celal Varan, Sibel Yavuz</i>	
41	Ewing sarkom tedavi sonuçlarımız	
	Results of ewing sarcoma treatment <i>Ayşe Özkan, İbrahim Bayram, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli</i>	
POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION		
42	Kobalamin C defekti aynı ailede farklı fenotipler; baba ve çocuk olgu sunumu	111
	Cobalamin Type C defect with different phenotypes in the same family; case report of a father and his child <i>Esra Kara, Burcu Köşeci, Ezgi Burgaç, Deniz Kor, Fatma Derya Bulut, İrem Kaplan, Atıl Bişgin, İlknur Erol, Neslihan Önenli Mungan</i>	
43	Nadir ve tedavi edilebilir bir hareket bozukluğu: glukoz taşıyıcı protein 1 (GLUT-1) eksikliği sendromu	112
	A Rare and treatable movement disorder: glucose transporter protein 1 (GLUT-1) deficiency syndrome <i>Ezgi Çay, Esra Kara, Burcu Köşeci, Ezgi Burgaç, Deniz Kor, Gülen Gül Mert, Faruk İncecik, Tuğçe Kartal, Neslihan Önenli Mungan</i>	
44	Nadirin de nadiri; çoklu kalıtsal hastalık birliktelikleri	113
	Rarest of the rare; coexistence of multiple inherited diseases <i>Ezgi Burgaç, Fatma Derya Bulut, Esra Kara, Burcu Köşeci, İrem Kaplan, Deniz Kor, Atıl Bişgin, Gülay Ceylaner, Neslihan Önenli Mungan</i>	
45	Adrenolökodistrofi tanı bir olgu sunumu ve erken tanının önemi	114
	A case report with a diagnosis of adrenoleukodystrophy and the importance of early diagnosis <i>Sonay Duran Yılmaz, Burcu Köşeci, Esra Kara, Serap Bilge, Ferhat Can Pişkin, Ezgi Burgaç, Deniz Kor, Gülen Gül Mert, Semine Özdemir Dilek, Halise Neslihan Önenli Mungan</i>	
46	Hipogliseminin ender görülen bir nedeni: glikojen depo hastalığı Tip 0	115
	A rare cause of hypoglycemia: glycogen storage disease Type 0 <i>Günay Aliyeva, Ezgi Burgaç, Burcu Köşeci, Esra Kara, İrem Kekeç Kaplan, Sebile Kılavuz, Fatma Derya Bulut, Deniz Kor, Berna Şeker Yılmaz, Halise Neslihan Önenli Mungan</i>	
47	Çocuk istismarının nadir bir manifestasyonu: akut böbrek yetmezliği	116
	A rare manifestation of child abuse: acute renal failure <i>Ayşe Erdoğan Toker, Seygin Taner</i>	
48	Nadir görülen bir olgu: Median Rafe Kisti	117
	A rare case: Median Rafe Cyst <i>Zerrin Özçelik, İlknur Banlı Cesur</i>	
49	Bilateral nöroblastom ve adrenal yetmezliği olan nadir bir vaka	119
	A rare case with bilateral neuroblastoma and adrenal insufficiency <i>Gözde Atasever Yıldırım, Şeref Selçuk Kılıç, Süreyya Soyupak, Şeyda Erdoğan, Serhan Küpeli</i>	
50	İzovalerik asidemi: Çukurova deneyimi	122
	Isovaleric acidemia: the Cukurova experience <i>İrem Kaplan, Atıl Bişgin, Berna Şeker Yılmaz, Ezgi Burgaç, Burcu Köşeci, Aysun Karabay Bayazıt, Esra Kara, Derya Bulut, Deniz Kor, Neslihan Önenli Mungan</i>	

51	Tırnakta ağrı ile gelen subungual egzozitoz olgusu A case of subungual exocytosis presenting with nail pain <i>Harun Bayrak, Ayşenur Botsalı, Buğrahan Şahin</i>	123
52	Melkersson-Rosenthal Sendromu: klasik triadlı bir olgu Melkersson-Rosenthal Syndrome: a case with classical triad <i>Emel Uzunoglu, Müjgan Arslan</i>	124
53	Yenidoğan döneminde dev kistik higroma: olgu sunumu Giant cystic hygroma in the neonatal period: a case report <i>Günay Mürşayeva, Serban Küpeli, Hasan Bilen Onan, Mehmet Satar, Nejat Narlı, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü</i>	125
54	Neonatal akut lenfoblastik lösemi Neonatal acute lymphoblastic leukemia <i>Sezgi Güven Çetin, Şerif Hamitoğlu, Ahmet Kurtuluş, Mustafa Özdemir, Tugay Tepe, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü, Mehmet Satar, Nejat Narlı, Ayşe Özkan</i>	129
55	Konjenital kalp hastalıklarında nedeni açıklanamayan solunum sıkıntısı sebebi: Laringomalazi The cause of unexplained respiratory distress in congenital heart diseases: Laryngomalacia <i>Asena Emiroğlu Taşkın, İrem Gök, Ferda Özlü, Şerif Hamitoğlu, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Özgür Sürmelioğlu</i>	131
56	Sjögren sendromlu anne bebeği: perikard effüzyonu ve perikard tamponadi gelişen neonatal lupus olgusu A baby of a mother with sjögren syndrome: a neonatal lupus case with pericardial effusion and pericardial tamponade <i>Mustafa Özdemir, Tugay Tepe, Hacer Yapıcıoğlu, Şerif Hamitoğlu, Ahmet İbrahim Kurtuluş, Ferda Özlü, Nejat Narlı, Mehmet Satar, Tolga Akbaş, Sevcan Erdem, Derya Altıntaş</i>	133
57	Dandy-walker malformasyonu ile postaksiyel polidaktili birlikteliği: yenidoğan olgu sunumu Coexistence of Dandy-Walker Malformation with postaxial polydactyly: a neonatal case report <i>Mustafa Özdemir, Tugay Tepe, Şerif Hamitoğlu, Ahmet İbrahim Kurtuluş, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü</i>	134
58	Kanama olmadan kanama bozukluğu olur mu? olgu sunumu Is there a bleeding disorder without bleeding? a case report <i>V. Hülya Üzgel, Hasan Zan, Murat Söker</i>	137
59	Kistik fibrozlu hastalarda distal intestinal obstruksiyon sendromu: çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilen iki ayrı olgu yönetimi Distal intestinal obstruction syndrome in patients with cystic fibrosis: management of two different cases in the pediatric intensive care unit <i>Merve Mısırlıoğlu, Ahmet Sezer, Özden Özgür Horoz, Dinçer Yıldızdaş, Faruk Ekinci, Selcan Türker Çolak, Dilek Özcan</i>	138
60	Nedeni bilinmeyen ateşin nadir nedeni; viseral leishmaniasis A rare cause of fever of unknown cause; visceral leishmaniasis <i>Fatma Kılınç, Ümmühan Çay, Derya Alabaz, Özlem Özgür Gündeslioğlu, Nisa Nur Tapaç, Selime Teleke Kaymaz</i>	139
61	Tedaviye yanıt vermeyen bir bronkopnomoni olgusunda yabancı cisim aspirasyonu Foreign body aspiration in a case of bronchopneumonia non-responsive to treatment <i>Ezgi Çay, İkbal Türker, Ümit Ece, Rıza Dinçer Yıldızdaş, Özden Özgür Horoz, Faruk Ekinci</i>	140
62	Renal transplantasyonlu çocuk hastada gelişen psödötümör serebri Pseudotumor cerebri in a pediatric patient with renal transplantation <i>Başak İşdaş, Sevgin Taner, Sanem Yılmaz, Ipek Kaplan Bulut, Caner Kabasakal</i>	143

63	Yaygın lenfadenopati ile başvuran ve lenfomayı taklit eden nadir bir olgu: myeloid sarkom	144
	A rare case presenting with diffuse lymphadenopathy and imitating lymphoma: myeloid sarcoma	
	<i>Ayşe Özkan, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli, İbrahim Bayram</i>	
64	Nadir bir olgu: ekstrarenal ekstrakranial rabdoid tümör	
	A rare case: extrarenal extracranial rabdoid tumor	
	<i>Ayşe Özkan, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli, İbrahim Bayram</i>	
65	Memede kitle ile başvuran hodgkin lenfoma olgusu	146
	A case of hodgkin lymphoma presenting with a mass in the breast	
	<i>Ayşe Özkan, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli, İbrahim Bayram</i>	
66	Mediastinal kitle ile başvuran ekstraskeletal ewing sarkom olgusu	147
	A case of ekstraskeletal ewing sarkom presenting with mediastinal mass	
	<i>Ayşe Özkan, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli, İbrahim Bayram</i>	
67	Hipobetalipoproteinemili bir hasta yolculuğu	148
	Diagnostic odyssey of a patient with hypobetalipoproteinemia	
	<i>Tuğçe Çabuk, Deniz Kor, Tuğçe Kartal, Gökhan Tümgör, Burcu Köşeci, Ezgi Burğaç, Esra Kara, İrem Kaplan, Derya Bulut, Neslihan Önenli Mungan</i>	
68	Akut batin bulguları ile başvuran üç Sars-Cov-2 enfeksiyonlu akut apandisit olgusu	149
	Three Sars-Cov-2 infected acute appendicitis cases presenting with acute abdomen	
	<i>Tuğçe Çabuk, Özlem Özgür Gündeslioğlu, Derya Alabaz, Ümmühan Çay, Nisa Nur Tapaç, Fatma Kılıç, Selime Teleke Kaymaz, Selcan Türker Çolak, Şeref Selçuk Kılıç, Tuğba Toyran</i>	
69	Aktive PI3 kinaz delta sendromu (APDS) Tip 1 tanılı olgu	151
	A case with the diagnosis of activated PI3 kinase delta syndrome (APDS) Type 1	
	<i>Ahmet Sezer, Dilek Özcan, Veysel Karakulak, Derya Ufuk Altıntaş</i>	
70	Spontan pnömotoraks olgusu	152
	A Case with spontaneous pneumothorax	
	<i>Aysun Tekeli, Betül Demirtaş, Bahadır Çalışkan</i>	
71	Lokal anesteziğe bağlı anjioödem olgusu	153
	Angioedema due to local anesthesia	
	<i>Aysun Tekeli, Betül Demirtaş</i>	
72	Hafif bulgularla prezente olan tip 1 osteogenezis imperfekta olgusu	154
	Type 1 osteogenesis imperfecta case presenting with mild findings	
	<i>Emel Uzunoğlu, Müjgan Arslan, Hüseyin Aydın</i>	
73	Kompleks kardiak anomali ve spina bifidanin eşlik ettiği Jarcho Levin Sendromu: yenidoğan olgu sunumu	155
	Jarcho Levin Syndrome accompanying complex cardiac anomaly and spina bifida: a neonatal case report	
	<i>Hüseyin Çağrı Bulut, Ahmet İbrahim Kurtoglu, Şerif Hamitoğlu, Mustafa Özdemir, Tugay Tepe, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü, Nejat Narlı, Mehmet Satar</i>	
74	Bulanık görme yakınması ile başvuran pediatrik malign hipertansiyon olgusu	158
	Pediatric malignant hypertension case presenting with blurred vision	
	<i>Müjgan Arslan, Mahmut Keskin, Merve Bayrak, Çiğdem Kaplan</i>	
75	Fviii/Vwf Ekstresine Karşı Anafilaksi Gelişen Çocuk Olguda Başarılı Desensitizasyon	159
	Successful Desensitization in a Child with Anaphylaxis due to Fviii / Vwf Extract	
	<i>Fatih Kaplan, Erdem Topal</i>	
76	Çocuk acil kliniğine minör nedenli başvurular neden yapılmakta?	161
	Why are applications made to the pediatric emergency clinic with minor reasons?	
	<i>Esin Yıldız Aldemir, Nevin Cambaz Kurt, Tuğçe Kurtaraner</i>	

77	Normal dış genital yapılı cinsiyet gelişim bozukluğu; 46 XY dişi fenotipli bir olgu sunumu	162
	Disorder of Sex development with normal external genital structure; a case report with a 46 XY female phenotype <i>Tugay Tepe, Mustafa Özdemir, Ahmet Kurtoğlu, Şerif Hamitoğlu, Okan Zengin, Ferda Özlü, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş</i>	
78	Yenidoğanda nadir bir stridor nedeni: çift arkus aorta	165
	A rare cause of stridor in a newborn: double arcus aorta <i>Tugay Tepe, Mustafa Özdemir, Şerif Hamitoğlu, Ahmet Kurtoğlu, Okan Zengin, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Ferda Özlü</i>	
79	Hepatit B virus ve Hepatit C virus koinfeksiyonu olan çocuk olgu sunumu	169
	A case report of a child with Hepatitis B Virus and Hepatitis C virus coinfection <i>Nisa Nur Tapaç, Fatma Kılınç, Selime Teleke Kaymaz, Ümmühan Çay, Özlem Özgür Gündeşlioğlu, Derya Alabaç</i>	
80	Tibiada subperiostal abseye sekonder derin ven trombozu ile başvuran pediatrik travma olgusu	170
	A pediatric trauma case presenting with deep vein thrombosis secondary to subperiostal abscess in tibia <i>Semra Şen Bayturan, Kadriye Sağlık</i>	
81	Konjenital nefrojenik diyabetes insipidus ve nefrotik sendrom birlikteliği	171
	Coexistence of congenital nephrogenic diabetes insipidus and nephrotic syndrome <i>Babriye Atmış, Derya Cevizli, Çağla Çağlı, Emel Sarıbaş, Aysun Karabay Bayazıt</i>	
82	Çoklu organ tutulumuyla seyreden bir kist hidatik olgusu	172
	A case of hydatid cyst with multiple organ involvement <i>Görkem Şabin, Gülnar Talibli, Nisa Nur Tapaç, Ümmühan Çay, Kadir Oktay, Derya Alabaç</i>	
83	Çocuk yoğun bakım hekimleri tarafından vasküler erişim için takılan santral venöz kateterlerin değerlendirilmesi	174
	Evaluation of central venous catheters implanted for vascular access by pediatric intensive care physicians <i>Merve Mısırlıoğlu, Dinçer Yıldızdaş, Damla Pınar Yavaş, Faruk Ekinci, Özden Özgür Horoz</i>	
84	Sistemik kolistin kullanımına bağlı poliüri ve reversible hipokalemi ile kendini gösteren edinilmiş barter sendromlu bir olgu	176
	A case with acquired barter syndrome presenting with polyuria and reversible hypokalemia due to systemic colistin use <i>Damla Pınar Yavaş, Faruk Ekinci, Özden Özgür Horoz, Özlem Özgür Gündeşlioğlu, Babriye Atmış, Dinçer Yıldızdaş</i>	
85	Özofageal disfajinin nadir bir nedeni: sigura operasyonu	177
	A rare cause of esophageal dysphagia: sigura operation <i>Didem Gülcü Taşkın, Zerrin Özçelik, İlknur Cesur Banlı, Tolga Şabin, Serdar Karakaş</i>	
86	Tekrarlayan enfeksiyonlarla seyreden çocuklarda altta yatan sendrom araştırılmalı mı?	179
	Should underlying syndrome be investigated in children with recurrent infections? <i>Berk Becerik, Derya Alabaç</i>	
87	Maligniteyi taklit eden abdominal tüberküloz olgusu	180
	A case of abdominal tuberculosis imitating malignancy <i>Selime Teleke Kaymaz, Fatma Kılınç, Nisa Nur Tapaç, Ümmühan Çay, Özlem Özgür Gündeşlioğlu, Derya Alabaç</i>	
88	Enflamatuvar bağırsak hastalığının nadir ekstraintestinal manifestasyonları	181
	Rare extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease <i>Didem Gülcü Taşkın, Banu İnce, Zerrin Özçelik</i>	

Değerli Meslektaşlarım,

19 yıldır Çukurova'nın kalbi Adana'mızda düzenlediğimiz Çukurova Pediatri Günleri'ni eğitim faaliyetlerimize devam etmek adına küresel bir salgın olan COVID-19 nedeniyle 2021'de çevrimiçi (online) olarak düzenleme kararı almış bulunmaktayız. XIX. Çukurova Pediatri Günleri'ni 19-20 Mart 2021 tarihlerinde "COVID-19 salgınında Çocuk Uzmanlığı" temasında gerçekleştireceğiz.

Toplantının birinci gününde Pediatrik EKG ile Çocuk Acil ve Yoğun Bakım Kursları olmak üzere 2 farklı kurs düzenlenecektir. Toplantının ikinci gününde bilimsel programda hem çocuk hastalarda COVID-19 hastalığından bahsedilecek hem de farklı disiplinlerden konuşmacılar bir çocuk uzmanının günlük pratikte karşılaştığı güncel sorunları ele alacaktır. Toplantımızda sözel ve elektronik poster bildirilerin sunumu da yer alacaktır. Her sene olduğu gibi bu sene de siz değerli katılımcılarımızla yararlı bir toplantı yapmayı umuyoruz.

XIX. Çukurova Pediatri Günleri'nde sizleri aramızda görmekten mutluluk duyacağız.

Saygılarımızla,

Türk Pediatri Kurumu Adana Şubesi Başkanı
Prof. Dr. Mehmet Satar



XIX. Çukurova Pediatri Günleri Başkanı
Prof. Dr. Aysun Karabay Bayazıt



XIX. ÇUKUROVA PEDIATRİ GÜNLERİ BİLİMSEL PROGRAM

PEDIATRİK EKG KURSU

Tarih: 19 Mart 2021

Kurs Başkanları: Dr. Nazan Özbarlas, Dr. Sevcan Erdem

08.50-09.00	Açılış	
09.00-09.30	Temel EKG	Dr. Sevcan Erdem
09.30-9.50	İlaç, elektrolit ve metabolik faktörlerde EKG	Dr. Alev Arslan
09.50-10.05	ARA	
10.05-10.25	Kanalopati	Dr. Nazan Özbarlas
10.25-10.40	Bradikardi ve ileti bozuklukları	Dr. Tolga Akbaş
10.40-11.05	Taşiaritmiler	Dr. Fadli Demir
11.05-11.20	ARA	
11.20-11.35	Miyokard ve perikard hastalıkları ve EKG	Dr. Alev Arslan
11.35-12.00	Kurs sonu değerlendirme	

ÇOCUK ACİL VE YOĞUN BAKIM KURSU



Tarih: 19 Mart 2021

Kurs Başkanları: Dr. Dinçer Yıldızdaş, Dr. Hayri Levent Yılmaz

13:00-13:45	Çocuk hastaya yapılandırılmış acil yaklaşım	Dr. Hayri Levent Yılmaz
13:45-14:30	Akut solunum yetmezliği ve tedavisi	Dr. Özden Özgür Horoz
14:30-14:45	ARA	
14:45-15:15	Temel yaşam desteği güncellemeleri 2020	Dr. Murat Duman
15:15-15:45	İleri yaşam desteği güncellemeleri 2020	Dr. Dinçer Yıldızdaş
15:45-16:00	ARA	
16:00-16:30	Solunum sıkıntılı hastada yatakbaşı ultrasonografi	Dr. A. Kağan Özkaya
16:30-17:00	Sepsis ve septik şok tedavisinde yenilikler	Dr. Faruk Ekinci
17:00-17:30	Akrep sokması ve yılan ısırıklarına yaklaşım	Dr. Özlem Tolu Kendir
17:30-17.45	ARA	
17.45-18.45	Sözel bildiriler - 1. Oturum Moderatörler: Dr. Serhan Küpeli, Dr. Fatih Erbey	

XIX. ÇUKUROVA PEDIATRİ GÜNLERİ BİLİMSEL PROGRAMI

Tarih: 20 Mart 2021

8.50-9.00	AÇILIŞ
9.00-10.30	1. Oturum Moderatörler: Dr. Mehmet Satar, Dr. Nejat Narlı Prematüre bebek, doğum öncesi ve doğum sırasında ve YYBÜ’de nasıl korunur? Dr. Hacer Yıldızdaş Bebeklerde uyku düzeni ve sorunları Dr. Nurdan Evliyaoglu Hışıltılı çocuğa yaklaşım Dr. Dilek Özcan
10.30-10.45	ARA
10.45-11.45	2. Oturum Moderatörler: Dr. İbrahim Bayram, Dr. Hayri Levent Yılmaz COVID-19 pandemisinde çocuklar Dr. Derya Alabaz Ev kazaları ve korunma Dr. Zeliha Haytoğlu
11.45-12.30	ÖĞLE ARASI
12.30-13.15	 UYDU SEMPOZYUMU Moderatör: Dr. Dinçer Yıldızdaş Çocuk yoğun bakımda malnütrisyon ve beslenme Dr. Gökhan Tümgör
13.15-14.15	3. Oturum Moderatörler: Dr. Bilgin Yüksel, Dr. Ümit Çelik Erken çocukluk çağında anemiler Dr. İlgen Şaşmaz Çocuklarda D vitamininin hastalıklardan korumada yeri ve önemi Dr. Şükrü Hatun
14.15-14.30	ARA
14.30-15.30	4. Oturum Moderatörler: Dr. Özlem Hergüner, Dr. Derya Ufuk Altıntaş Nöbet geçiren çocuğa yaklaşım Dr. Semra Saygı İdrar kaçıran çocuğa yaklaşım Dr. Bahriye Atmış
15.30-15.45	ARA
15.45-16.15	Moderatörler: Dr. Selda Hızel Bülbül, Dr. Neslihan Önenli Mungan Genel pediatri penceresinden lizozomal depo hastalıkları için ipuçları Dr. Özlem Ünal Uzun
16.15-16.45	 UYDU SEMPOZYUMU Moderatörler: Dr. Selda Hızel Bülbül, Dr. Neslihan Önenli Mungan Lizozomal depo hastalıklarının tedavisinde güncel gelişmeler Dr. Fatma Tuba Eminoğlu
16.45-18.30	Sözel bildirimler - 2. Oturum Moderatörler: Dr. Faruk İncecik, Dr. Ferda Özlü
18.30-18.40	Akılcı İlaç Kullanımı Dr. Fatma Derya Bulut
18.40-18.55	KAPANIŞ

BİLİMSEL SEKRETARYA



Dr. Fatma Derya Bulut (Bilimsel Sekretarya)

Tel: (532) 743 2718

E-posta: deryaozduran@yahoo.com

www.cukurovapediatrigunleri.org

ORGANİZASYON SEKRETARYASI



VENTA Organizasyon Danışmanlık Turizm San. Tic. Ltd. Şti.

(EVENTA Kongre ve Turizm)

Özlem Söylemezoğlu

Tel: 0 532 230 4505

Tel: 0 312 467 47 47

E-Posta: ozlems@eventa.com.tr

Adres: Anadolu Bulvarı No:20 N Blok No:8 Yenimahalle/ANKARA

www.eventa.com.tr



PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

Ev kazaları ve korunma

Home accidents and protection

Zeliha Haytoğlu 

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):1-3.

Kaza, önceden planlanmamış, beklenmeyen, ani olarak ortaya çıkan yaralanma, hasar, insanı/mal kaybı ile sonuçlanabilen olaylardır. Ev kazalarının en önemli özelliği, çoğunlukla önlenemez olaylar olmasıdır. Ev kazaları yaralanma, sakatlanma ve ölüme yol açabileceği için önemli bir halk sağlığı sorunu olarak ele alınmaktadır. Tüm yaralanmaların % 54'ünü ev kazaları oluşturur. Kaza nedeniyle ölümlerin % 25'i evlerde meydana gelir. 112 Acil Sağlık Hizmetleri'ne bebek ve çocuk için yapılan acil çağrılarının % 79'unu ev kazaları ve yaz döneminde yaşanan boğulmalar oluşturur.

Çocuklar ev kazalarına maruz kalma açısından risk altındadırlar. Öğrenme eğilimlerinden dolayı meraklıdırlar. Etraflarına karşı ilgileri son derece fazladır. Zamanlarının çoğunu etraflarını kurcalayarak geçirirler. Kablo, prizler, delik ve küçük aralıkları kurcalamaları kaçınılmazdır. Yabancı cisimleri ağızlarına sokmaları bir öğrenme biçimidir. Algılama yetileri sınırlıdır. Sıcak bir cismin yakacağını, kesici ve delici cisimlerin kendilerine zarar vereceğini, devirdikleri cisimlerin altında kalabileceklerini bilemezler. Hareket kabiliyetleri kısıtlıdır. El ve vücut yetenekleri erişkinlere göre daha azdır. Kafaları vücut ölçülerine göre daha büyüktür, dar alanlarda kolayca sıkışır. Yürüme döneminde sıklıkla düşerler, masa, sehpa gibi köşeli mobilyalara çarparlar. Ev kazalarının %45'i 0-6 yaş arası çocuklarda görülmektedir

Yaş gruplarına göre sıklıkla karşılaşılan kaza türlerine bakacak olursak;

0-1 yaş: Boğulma, yabancı cisim aspirasyonu, yanıklar, zehirlenme,

1-4 yaş: Kazaların en sık görüldüğü yaş gurubu, suda boğulma, düşme, zehirlenme, yanık, trafik kazası

5-9 yaş: Trafik kazası, boğulma, düşme, zehirlenme

10-14 yaş: Spor ve açık hava oyunlarından ileri gelen kazalar, trafik kazası, boğulma, düşme, zehirlenme

Kazalar yeterli önlemler alındıktan sonra önlenemez. Kazaları önlemek tedavi etmekten daha önemli ve daha kolaydır. Hangi yaş grubu için hangi önlemleri almalı ve nelere dikkat etmeliyiz?

0-6 ay için güvenlik önlemleri

Bu yaş grubunda araç içi trafik kazaları, aspirasyon ve yanık gibi kazalar sık görülmektedir. Arabada en ufak bir fren veya virajda kolayca savrulurlar. Ellerine aldıkları her şeyi ağızlarına götürerek öğrenirler. Oturdıkları yerde el ve ayaklarını kontrolsüz şekilde hareket ettirerek etraftaki sıcak bardak çaydanlık

gibi onu yakacak eşyaları kolayca devirirler.

- Bebekler asla yalnız bırakılmamalı ve bebeğin üstüne boncuk, emzik vb. şeyler takılmamalıdır.
- Çocuğun oynadığı oyuncaklar sürekli kontrol edilmeli ve eksik parça olup olmadığına bakılmalıdır. Oyuncak alırken oyuncakta kullanılan boyanın zararsız maddeler içermesine dikkat edilmelidir.
- Bebek yatağı ile karyola parmaklıkları arasında en fazla 3 cm olmalı. Parmaklıklar arası 6 cm den az olmalı.

- Bebekler sırtüstü yatırılmalı, 0-6 ay arası bebeklerin yüzüstü yatırımları boğulmalara neden olabilir.
 - Araba kazalarından kaynaklanan çoğu yaralanma ve ölüm, araç güvenlik koltuklarının kullanımı ile engellenebilir.
 - Bebeğiniz arka koltuğa arkaya bakan bir araba koltuğunda oturmalıdır.
 - Asla yolcu hava yastığı olan bir otomobilin ön koltuğuna oto koltuğu koymayın.
 - **Düşme, çarpma ve boğulmaya karşı alınacak önlemler:**
 - Özellikle çocukların 1 yaşından sonra ayakta durmaya ve yürümeye başladıklarından dolayı düşme çarpma gibi kazaların sıklığı artar. Yine herşeyi ağızlarına götürürler. Bu yaş döneminde Suya olan ilgileri artar. Düşme, suda boğulma, aspirasyon, yanma sık görülür
 - Tüm pencerelere parmaklık ve pencere kilidi kullanılmalı
 - Merdiven kapıları kullanılmalı
- Bebek yürüteçi tehlikelidir. Çocuklar onu devirip düşebilir, yere düşebilir veya merdivenlerden aşağı düşebilir. Bebek yürüteçleri, çocukların sıcak yiyecekleri veya ağır nesnelere kendilerine çekebilecekleri yerlere ulaşmalarını sağlar.
- Sandalye ve diğer mobilyalar pencereden uzak tutulmalı.
 - Bebeğin yattığı yerden düşmesini önleyecek önlem alınmalı
 - Çocukların evdeki sert köşelere çarpmalarını önleyici tedbirler alınmalı.
 - Çocuğun kontrolsüz balkona çıkmasına engel olunmalı.
 - Çatıya çıkış kapakları kilitli tutulmalı.
 - Halı ve paspasların kaymaması için bunların altına koruyucu maddeler konulmalıdır.
 - Çocuk ASLA bir küvet, su dolu kova veya yüzme havuzu veya başka bir suyun içinde veya yakınında yalnız bırakılmamalı
 - Her kullanımdan sonra su dolu kovalar boşaltılmalı
- Çamaşır makinası, fırın, dolap gibi beyaz eşyaların kapaklarını daima kapalı tutun.
 - Bebekler için kullanacağınız battaniye ve yorganın uygun boyutta ve hafif olmasına dikkat edin.
 - Çocukların evde boğulmalarını önlemek için boğaza kaçabilecek kuruyemiş, şeker, toplu iğne, boncuk, mücevher, düğme, sosis gibi şeyler ortada bırakılmamalıdır.
 - ASLA bebeğinizi ve sıcak sıvıları, örneğin kahve veya gıdaları aynı anda taşımayın.
 - Çocuğunuzu musluk suyu haşlanmalarından korumak için musluğun en sıcak sıcaklığı en fazla 45 ° C olmalı.
 - Yüzmeyi bilmesi su kenarında ya da su içinde güvende olduğu anlamına gelmez. suyun etrafındaki çocuğa bir kol uzaklıkta kalınmalı
 - Bir yüzme havuzunuz varsa, dört yüzü de en az 120cm yüksekliğinde bir çit ile çevrilmeli. çitin kapılarının kilitlendiğinden emin olunmalı. Çoğu çocuk evin dışında dolaşırken evden uzakta bir havuza düşer. Çocuğunuzu evde iken her dakika izleyemezsiniz. Çocuğunuzun evinizden çıkması ve havuzunuza düşmesi yalnızca bir dakikayı alır.
 - Bahçe veya bodrumdaki su kuyusunun üzerini çocukların açamayacağı şekilde kapatılmalı
 - Çocuklara oynamak için ip, kablo, zincir, poşet gibi malzemeler verilmemeli.

Zehirlenme ve Yanıklar için önlemler

1- 4yaş arası çocuklar her şeyi ağızına koyarak dünyalarını keşfetmeye devam ederler. Bu yaş grubunda zehirlenme düşme ve yanıklar sık görülür. Şimdi kapıları ve çekmeceleri açabilir, eşyaları alabilir ve şişeleri açabilirler Zehirlenmenin çok sık görüldüğü yaş!!!

- Çocukların her an her şeyi yiyebileceklerini düşünerek, evde zehirli bitki bulundurmayın.
- Soba zehirlenmelerine karşı önlem alın. Çocuk odalarında soba kullanmayın.
- Evde gaz kullanılıyor ise, uygun yerlere gaz detektörleri taktırın.
- Soba borularını ve bacaları yılda en az 2 kere temizletin.

- Katı yakıt kullanıyorsanız sobanızı çok doldurmayın, yatmadan önce sobanıza kesinlikle kömür atmayın.
- Sobadan kaynaklanan hava kirliliđini gidermek için evinizi havalandırın.
- LPG tüplerini çocukların ulaşamayacağı yerlerde muhafaza edin.

Çocukların ocak düğmeleri ile oynamasına izin vermeyin.

- İlaç ve kimyasal madde içeren temizlik ve kişisel bakım malzemelerini çocukların ulaşamayacağı yerlerde kilitli ecza dolaplarında saklayın.
- Bu tür maddeleri kendi kaplarında muhafaza edin.
- Böcek veya fare zehirlerini çocukların olmadığı ortamlarda kullanın. Kullandıktan sonra ortamı iyice havalandırın ve temizleyin. Kalan

malzemeyi çocukların ulaşamayacağı yerlerde saklayın

- Yanıklardan korunmak için çocuk soba yanında bırakılmamalıdır.
- Ulaşılabilecek yerlerde kaynar su dolu kap, kova, tencere, sıcak sıvılar, yemek v.b. ile fişe takılı ütü bulundurulmamalıdır.
- Masada ve ocakta tencerenin, tavanın sapı içe dönük tutulmalıdır.
- Sıcak plakaların ya da yakıcı aletlerin etrafında güvenlik önlemleri alınmalıdır.
- Çocukların temasını engellemek için sobanın etrafına koruma paneli konulmalı
- Elektrikli ev aletleri çocukların ulaşamayacağı yerlerde muhafaza edilmeli.
- Elektrik prizlerinin standartlara uygun ve kapaklı olmasına dikkat edilmeli.



PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

Nöbet geçiren çocuğa yaklaşım

Clinical approach to the child with seizure

Semra Saygı 

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):4-7.

Nöbet, beyinde sinir hücrelerinin normal olmayan elektriksel deşarjı ile ortaya çıkan ve klinikte motor hareketler, bilinç değişikliği, duyu bozukluğu ya da otomatizmalar şeklinde kendini gösteren bir durumdur. Çocuk acil servis başvurularının yaklaşık % 1-2'sini nöbet oluşturmaktadır.

Epilepsi ise beyinde çeşitli patolojik süreçlerin yol açtığı düşünülen, herhangi bir tetikleyici etmen olmaksızın iki ya da daha fazla nöbet ile karakterize bir hastalıktır. Epileptik nöbetlerin varlığı hastanın mutlaka epilepsi hastası olduğunu göstermez.

Yapılan çalışmalarda 5-10 dk'yı geçen nöbetlerin çoğunluğunun 30 dk'dan uzun sürdüğünü ve tedavideki gecikmenin yanıtı olumsuz etkilediği gösterilmiştir.

Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE): iki operasyonel zaman noktası tanımlamıştır. t1; nöbeti sonlandırmadan sorumlu mekanizmaların yetersiz kaldığı veya anormal derecede uzamış nöbete yol açan mekanizmaların baskın hale geçtiği zaman ve t2; nöronal zedelenme ve ölümün başladığı, uzun süreli kötü sonuçlara neden olabilecek zaman dilimi. Bu zaman dilimi tonik klonik nöbetler için t1: 5 dakika, t2: 30 dakika; fokal nöbetler için t1:10 dakika, t2: 60 dakika; absans nöbetler için ise t1: 10-15 dakika, t2: ??olarak belirlenmiştir. Genel uzlaşa ile günümüzde, beş dakika veya daha fazla klinik ve/veya elektrografik nöbet aktivitesinin devam etmesi ve iki nöbet arasında bilincin açılmaması status epileptikus (SE) olarak kabul edilmektedir.

SE, çocuklarda en sık görülen nörolojik acil durumlardan biridir. İnsidansı çocukluk çağında 14.5 / 100.000'dir. Bir yaşından küçük çocuklarda 51 / 100.000 iken 10 ila 15 yaş grubunda 2 / 100.000 olup yaş ile birlikte progresif olarak azalmaktadır.

Konvülsif nöbetlerin erken döneminde metabolik gereksinimleri korumak için vücutta fizyolojik olarak kan basıncı, kalp atış hızı ve glikoz seviyeleri artar, ancak nöbetin süresi uzadıkça nöbet başlangıcından yaklaşık 30 dakika sonra, telafi edici mekanizmalar aşıldığında kan basıncı, glikoz seviyesi, serebral perfüzyon ve oksijenasyon aşamalı olarak azalır.

Hayvan modellerinde, 25 dakikalık konvülsif nöbetlerden sonra neokorteks, serebellum ve hipokampusta nöronal iskemik değişikliklerin ortaya çıktığı gözlenmiştir. İnsanlarda da benzer şekilde konvülsif SE'ü takiben yapılan postmortem çalışmalarda histolojik incelemelerde hipokampus, serebral korteks, serebellum, talamus ve kaudat nükleusda nöronal hasar olduğu gösterilmiştir. Bunun klinik önemi nöbetin erken tedavisi sırasında fizyolojik değişikliklerin yönetimi ve serebral hipoksinin azaltılması, potansiyel olarak nöronal hasarın azaltılabileceği anlamına gelmesidir.

Hayvan modelleri üzerinde yapılan patofizyolojik çalışmalarda uzun süreli nöbetler sırasında nörotransmitter reseptörlerinin bileşiminde ve yüzey ifadesinde farklılıklar izlenmiştir. Nöbet başlangıcından sonra, sinaptik gama-amino bütirik asit (GABA) alt tip A reseptörlerinin yer değişmesine bağlı olarak inhibitör iletimde progresif bir azalma olurken, nöbet süresi uzadıkça NMDA ve AMPA

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Semra Saygı, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey.

reseptörleri gibi eksitator reseptörler sinapslara doğru yer değiştirdiği izlenir. Sinapslarda eksitator reseptörlerdeki bu artış ve inhibe edici reseptörlerde azalma, nöbet süresinin uzamasına ve nöbetin devam etme eğilimine katkıda bulunabilir.

Status epileptikusun etiolojisinin ve tetikleyici nedenin saptanması hem tedaviyi belirlemede hem de mortalite ve morbidite açısından son derece önemlidir. Patofizyolojinin anlaşılması ise, ilaç seçimi ve zamanlama dahil olmak üzere nöbet tedavi protokollerinin iyileştirilmesine neden olacaktır.

Tanısal değerlendirme. SE'nin potansiyel olarak tedavi edilebilir nedenlerini tespit etmek için başlangıç tedavisiyle eşzamanlı olarak veya mümkün olan en kısa sürede başlamalıdır.

NÖBET ETİYOLOJİSİ

1. Febril konvülsiyon
2. Metabolik ve nutrisyonel nedenler (Hipoglisemi, Hipokalsemi, Hipomagnesemi, Hiponatremi, hipermatremi, Üremi, Konjenital metabolik hastalıklar (piridoksin eksikliği)
3. MSS infeksiyonları
4. MSS travma (Subdural hematoma, Serebral kontüzyon ve kanama)
5. Nörokutanöz sendromlar (Tüberoskleroz, Nörofibromatozis, Sturge-Weber sendromu, Incontinentia Pigmenti)
6. Toksik etkiler
 - a) İlaçlar (aminofilin, antihistaminikler, kurflun, talyum, fenotiyazin, amfetaminler...)
 - b) Bakteriyel toksinler (tetanoz, salmonella, shigella...)
 - c) Kurşun zehirlenmesi
7. Serebral malformasyonlar (porensfali, hidrocefali, migrasyon anomalileri...)
8. Serebral sekel lezyonlar (postanoksik, posttravmatik, postinfeksiyöz...)
9. Serebral tümörler
10. SSS dejeneratif hastalıklar (gangliosidozlar...)
11. İdiyopatik

AYIRICI TANI

1. Konversiyon
2. İntoksikasyon
3. KİBAS
4. Posteriorfossa tümörleri
5. Psikiyatrik bozukluklar
6. Ensefalopati
7. İnme
8. Ekstrapiramidal bozukluklar

TEDAVİ

SE tedavisi hastanın stabilizasyonunun sağlanarak vital bulgularının normalleştirilmesi, konvülsiyonun sonlandırılması, nedenin tedavisi ve konvülsiyonun tekrarının önlenmesinden oluşur.

1. Yaşamsal Fonksiyonları Desteklenmesi (0-5 Dk)

- Lateral pozisyona alınması
- Havayolunu açıklığının sağlanması
- Solunumu ve dolaşım desteğinin sağlanması
- Biyokimyasal incelemeler için kan örneği alınması (na, k, ca, mg, kan şekeri, üre crea, ilaç düzeyi)
- Monitörizasyon (ateş, nabız, solunum, TA, SpO2, EKG)
- Parmak ucu kan şekeri bakılması
- Ateşin değerlendirilmesi
- Hızlı öykü (travma öyküsü, enfeksiyon bulguları, kullandığı ilaçlar, intrakranial patolojilere ait belirtiler)
- Kısa nörolojik ve diğer sistem muayenesi

2. Erken SE İlaç Tedavisi (İlk 15 Dk)

2.1. Damar Yolu Olmayan Hastada (hastane dışında yada damar yolu olmayan ve 3 dakika içinde açılmayan hastada)

a. Diazepam Rektal: 0,3-0,5 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek maksimum doz:

Yenidoğan: 1,25-2,5 mg

<2 yaş: 5 mg

2-12 yaş: 5-10 mg

12-18 yaş: 10-20 mg

b. Midazolam İM: 0,1-0,2 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar:

13-40 kg için: 5 mg

>40 kg için: 10 mg aşmamalıdır

Yalnız 1 kez yapılabilir

c. Midazolam Intranasal (IN)/ bukkal (IB): 0,2-0,3 mg/kg /doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar:

Yenidoğan: 0,3 mg

<6 ay: 2,5 mg

<5 yaş: 2,5-5 mg

5-10 yaş: 7,5 mg

10-18 yaş: 10 mg aşmamalıdır

2.2. Damar Yolu Açılmış Hastada

a. Midazolam İV: 0,1-0,2 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 5 mg aşmamalıdır

b. Diazepam İV: 0,2-0,3 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 10 mg aşmamalıdır

Veriliş hızı en çok 5 mg/dk

3. Uzamış SE İlaç Tedavisi (15-60 Dk)

a. Fenitoin İV: 15-20 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 1000 mg aşmamalıdır

Veriliş hızı en çok 1-2 mg/kg/dk veya 50 mg/dk olabilir

Gerekirse 5-10 mg/kg ek doz infüzyon (ölçülebiliyorsa infüzyon tamamlandıktan 15 dakika sonra kan düzeyi bakılarak)

b. NaValproat İV: 20 -30 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 3000 mg aşmamalıdır

Verilişi en kısa 30 dakikada olabilir

c. Levatirasetam İV: 30-60 mg/kg/doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 4500 mg aşmamalıdır

Veriliş hızı en çok 3-5 mg/kg/dk olabilir

d. Fenobarbital İV: 15-20 mg/kg /doz

Bir dozda verilebilecek en fazla miktar: 1000 mg aşmamalıdır

Veriliş hızı en çok 1-2 mg/kg/dk olabilir

4. Dirençli SE İlaç Tedavisi (1 saatten sonra, yoğun bakımda tedavi)

a. Midazolam İV İnfüzyon:

0,2 mg/kg bolus sonrası 1-3 µg/kg/dkinfüzyon başlanır

Her 10-15 dakikada bir 0,2 mg/kg ek bolus verilip, 1-3µg/kg/dkinfüzyon hızı artırılarak titre edilir.

EEG monitörizasyonu yoksa en fazla 16 µg/kg/dk,

EEG monitörizasyonu varsa en fazla 32 µg/kg/dk kadar çıkılabilir.

b. NaValproat İV İnfüzyon:

3-5 mg/kg/saat (2 saat boyunca devam edilebilir).

c. Topiramet NG yolla: Geniş spektrumlu bir antiepileptik ilaçtır.

8-10 mg/kg nazogastrik sonda yoluyla yükleme sonrası

5 mg/kg idame olarak kullanılabilir.

5. Halen cevap almamada ise genel anestezi ilaçları eklenir.

a. Tiopental Sodyum İV İnfüzyon:

3-5 mg/kg iv yükleme dozunu takiben

1-6 mg/kg/saat infüzyon olacak şekilde devam edilir.

Nöbet devam ediyorsa 10 dakikada bir 1 mg/kg/saat arttırılarak titre edilir.

Veya EEG'de burst süpresyon görülünceye kadar titre edilmelidir.

b. Pentobarbital

3mg/kg (0.2-0.4 mg/kg/dakika) iv yükleme

0.3-3 mg/kg/saat infüzyon

c. Ketamin İV İnfüzyonu:

1-5 mg/kg İV yükleme takiben
0,9-6 mg/kg/saat idame olarak kullanılır.

d. Lidokain İV İnfüzyonu:

1-2 mg/kg yükleme takiben
2-4 mg/kg saat idame olarak kullanılır.

e. Propofol İV İnfüzyon:

1-2 mg/kg yükleme takiben.
1-12 mg/kg/saat idame olarak kullanılır.
Propofol >4 mg/kg/saat ve >48 saat infüzyon yapılırsa yan etki riski yüksektir.

6. Diğer Tedaviler

Ketojenik Diyet

İmmünomodülasyon: Kortikosteroid,
adrenokortikotropik hormon, intravenöz
immüno globulin ve plazmaferez

Epilepsi Cerrahisi

Vagus Sinir Stimülasyonu

Hipotermi

Elektrokonvülsif Tedavi

KOMPLİKASYONLAR

Hipotansiyon-hipertansiyon

Kalp yetmezliği

Hipoglisemi/hiperglisemi

Serebral ödem

Asidoz

Kırıklar

Enfeksiyon

Hipertermi

Rabdomiyoliz

Aspirasyon ve ac ödemi

Böbrek yetmezliği

Karaciğer yetmezliği

Hipoksik veya metabolik bozukluklar

Prognoz

Status epileptikusa ait mortalite % 2-6 arasında bildirilmiştir. Altta yatan nedene, çocuğun yaşına, status tipi ve süresine göre mortalite ve morbidite sıklığı değişkendir. Ataksi koordinasyon bozukluğu, konuşma ve davranış problemleri, okul başarısında azalma görülebilir.

KAYNAKLAR

1. Kim D, Kim JM, Cho YW, Yang KI, Kim DW, Lee ST, No YJ, Seo JG, Byun JI, Kang KW, Kim KT; Drug Committee of Korean Epilepsy Society. Antiepileptic Drug Therapy for Status Epilepticus J Clin Neurol. 2021 Jan;17(1):11-19.
2. Barcia Aguilar C, Sánchez Fernández I, Loddenkemper T. Status Epilepticus-Work-Up and Management in Children. Semin Neurol. 2020 Dec;40(6):661-674.
3. Trinka E, Höfler J, Leitinger M, Brigo. Pharmacotherapy for Status Epilepticus. Drugs. 2015 Sep;75(13):1499-521.
4. Nilgün Erkek, Nilüfer Öztürk, Esra Şevketoğlu, Hasan Ağın, Ayşe Berna Anıl, Başak Nur Akyıldız, Gülser Esen, Besli, Agop Çıtak, Murat Duman, Oğuz Dursun, Gökhan Kalkan, Tanıl Kendirli, Tolga F. Koroğlu, Nilden Tuynun, Dinçer Yıldızdaş. Status epileptikus tedavi protokolü. J Pediatr Emerg Intensive Care Med 2020;7(Suppl-1):64-71
5. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, Alldredge B, Arya R, Bainbridge J, Bare M, Bleck T, Dodson WE, Garrity L, Jagoda A, Lowenstein D, Pellock J, Riviello J, Sloan E, Treiman DM. Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society..Epilepsy Curr. 2016 Jan-Feb;16(1):48-61. doi: 10.5698/1535-7597-16.1.48.
6. Abend NS, Bearden D, Helbig I, McGuire J, Narula S, Panzer JA, Topjian A, Dlugos DJ Status epilepticus and refractory status epilepticus management. Semin Pediatr Neurol. 2014 Dec;21(4):263-74
7. Hill CE, Parikh AO, Ellis C, Myers JS, Litt B. Timing is everything: Where status epilepticus treatment fails..Ann Neurol. 2017 Aug;82(2):155-165.
8. Sánchez Fernández I et al Pathophysiology of convulsive status epilepticus. Seizure. 2019.PMID:30170734
9. Singh A, Stredny CM, Loddenkemper T. Pharmacotherapy for Pediatric Convulsive Status Epilepticus..CNS Drugs. 2020 Jan;34(1):47-63. doi: 10.1007/s40263-019-00690-8.
10. Falco-Walter JJ et al Treatment of Established Status Epilepticus. J Clin Med. 2016. PMID:27120626.



PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

İdrar kaçıran çocuğa yaklaşım

Clinical approach to the child with urinary incontinence

Bahriye Atmış¹

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):8.

İdrar kaçıma çocukluk çağının en sık karşılaşılan üriner sistem problemlerinden biridir. İdrar kaçıma; nokturnal enürezis, gündüz ve gece inkontinansı, sadece gündüz inkontinans olarak sınıflandırılır. Doğuştan veya kazanılmış santral sinir sistemi defekti olmayan beş yaş üzerindeki çocuklarda geceleri uykuda istemsiz olarak idrar kaçıma enürezis olarak tanımlanır. Enürezis nokturna eğer başka bir semptom eşlik etmiyorsa monosemptomatik, gündüz idrar ile ilgili semptomlar veya başka semptomlar eşlik ediyorsa monosemptomatik olmayan enürezis nokturna olarak ikiye ayrılır. Bu sunumda çocuk hekimlerinin sık karşılaştığı bir sorun olan monosemptomatik nokturnal enürezis (MNE) anlatılacaktır. MNE bir veya birden çok faktöre bağlı olabilir. Genetik faktörler, hormonal nedenler, uyanma sorunları, psikolojik nedenler ve mesane ile ilişkili faktörlerin etyolojide rol oynadığı düşünülmektedir. Yetersiz ADH salgınımına bağlı nokturnal poliüri, gece fonksiyonel mesane kapasitesinin azalması mesane doluluğuna karşı uykudan uyanamama patofizyolojide rol oynar. Tanıda öykü alma en önemli basamaktır. Öyküde işeme alışkanlıkları, sıvı tüketimi, kabızlık olup olmadığı, uykudan uyandırılma problemi olup olmadığı ve aile öyküsü detaylı olarak öğrenilmelidir.


Fizik muayenede genital muayene, sakral muayene, nörolojik muayene ve batın muayenesi özellikle yapılmalıdır. Ayrıca işemenin gözlenmesi gereklidir. MNE olan çocuklarda yapılması gereken tek tetkik tam idrar tetkikidir. İdrar tetkikinde dansite, glukozüri, lökositüri, proteinüri ve hematüri varlığı değerlendirilmelidir. Tedavide ilk basamak davranış tedavisidir. Gündüz yeterli sıvı alıp düzenli işeme yapmak, gece uyumadan 1-2 saat önce sıvı alımını kısıtlamak, gece uyumadan mutlaka işetmek ve motivasyon için kuru ve ıslak kalktığı günleri güneş yağmur takvimine işaretletmek ilk yapılacak önerilerdir. Diğer bir farmakolojik olmayan tedavi yöntemi ise alarm tedavisidir. Alarm tedavisi genellikle uykudan uyanma problemi olan çocuklarda başlanır, etkinliği için 2-3 ay beklenir. Farmakolojik tedavi yöntemleri genellikle 7 yaş sonrasında önerilir. İlk tercih olan desmopressin idrar konsantrasyonunu artırır ve idrar miktarını azaltır. Desmopressin oral melt formu sublingual olarak 120-240 mcg olarak başlanır. Diğer farmakolojik tedaviler antikolinergikler ve trisiklik antidepressanlardır. Hastalarda tedavi planı yapılıp başlandıktan sonra mutlaka 2-4 hafta içinde kontrole çağrılmalı, tedaviye yanıt ve hasta uyumu değerlendirilmelidir.



PANEL SUNUMU / PANEL PRESENTATION

Lizozomal depo hastalıklarının tedavisinde güncel gelişmeler

Recent advances in the treatment of lysosomal storage diseases

F. Tuba Eminoğlu¹ 

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):9-11.

Lizozomlar, alyuvarlar hariç tüm hücrelerde bulunur ve hücre içi sindirimden sorumludur. Lizozomal matrikste asidik pH'ta (~5,5) aktif olan 50'den fazla hidrolitik enzimin olduğu bilinmektedir. Bu hidrolazlar ekzojen veya endojen makro molekülleri (sfingolipid, glikozaminoglikan vb.) monomerlerine parçalamakla görevlidir ve yıkılan bu ürünler sitoplazmada yeni makromolekül sentezinde kullanılır ya da hücre dışına salgıyırlar. Lizozomal matrikste ayrıca hidrolaz ve substratlar arasındaki etkileşime katılan, reaksiyonları kolaylaştıran küçük proteinler bulunur.

Lizozomal depo hastalıkları (LDH) yaklaşık 70 hastalıktan oluşan, üçü X'e bağlı olmak üzere büyük çoğunluğunun otozomal resesif kalıtım gösterdiği monogenik kalıtsal metabolik hastalıklardır. LDH'lar lizozomal hidrolaz enzim eksikliği, proteazlar, aktivatör protein eksikliği, enzim stabilitesini sağlayan protein eksikliği veya lizozomal membran taşıyıcı protein eksikliğine bağlı gelişebilir. Lizozomal fonksiyonlarda görev alan yaklaşık 1300 gendeki mutasyonlar sonucunda lizozomlarda anormal substrat birikimi görülür. Substratların lizozomlarda kademeli olarak depolanması, hücre işlev bozukluğu ve sonrasında hücre ölümüne yol açar. LDH'ları biriken maddenin biyokimyasal tipine göre mukopolisakkaridoz, sfingolipidoz, glikojenoz veya lipid depo hastalığı olarak sınıflandırılır.

LDH'larının genetik ve klinik spektrumu oldukça heterojen olup, klinik bulguların şiddeti mutant proteinin rezidüel aktivitesine bağlı olarak biriken substrat miktarıyla ilişkilidir. LDH'lar genellikle visseromegalinin eşlik ettiği nörodejeneratif

hastalıklar olarak bilinirler. Son yıllarda hastalığın patofizyolojisinin daha iyi anlaşılmasıyla beraber tedavi yöntemlerinde büyük başarılar elde edilmiştir. LDH'ındaki metabolik bozuklukları düzeltmek için enzim replasman tedavisi (ERT), substrat azaltma tedavisi (SRT), hematopoietik kök hücre transplantasyonu, farmakolojik şaperonlar (FŞ) ve gen tedavisi dahil olmak üzere bazı tedavi stratejileri geliştirilmiştir. Bu stratejilerin çoğu, biriken substratı azaltmak için kusurlu enzim veya proteinin hücresel aktivitesini artırmaya yöneliktir.

Lizozomal depo hastalıklarından sadece Mukopolisakkaridoz tip I, Metakromatik lökodistrofi, Krabbe hastalığı ve Alfa mannosidoz'da hematopoietik kök hücre nakli günümüzde kesin tedavi endikasyonu ile apılmaktadır. ERT ise ilk ve en başarılı tedavi seçeneklerinden olup rekombinant enzimlerin periyodik füzyonu esasına dayanır. Lizozomal Depo Hastalıklarından; Gaucher hastalığı, Fabry hastalığı, Pompe hastalığı, Wolman hastalığı ve Mukopolisakkaridoz tip I, II, IV, VI, VII'de enzim replasman tedavisi uygulanmaktadır. Rekombinan enzim replasman tedavisi, kan-beyin bariyerini geçememekte ve dolayısı ile santral sinir sistemi üzerine etkisi olmamaktadır. Bu nedenle intratekal ve intraventriküler enzim tedavi uygulamalarının etkinliği araştırılmaktadır. Aynı zamanda, ERT'nin bazı doku ve organda etkisi sınırlıdır. Örneğin, Gaucher hastalığında uygulanan ERT, dalak ve karaciğer boyutunu küçültmede, anemi ve trombositopeniyi düzeltmede etkili olmasına rağmen, kemiğe zayıf dağılımı nedeniyle osteonekroz, osteopeni ve kemik ağrısını önlemede etkisi sınırlıdır. Tüm bunlara ek olarak, rekombinant enzimler

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. F. Tuba Eminoğlu, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

akciğerlere neredeyse hiç ulaşmadığından, pulmoner hipertansiyon ve pulmoner fibrozis üzerine etkisizdir. Ayrıca, intravenöz yolla uygulanan rekombinant enzimlerin; kan-beyin bariyerini geçemediğinden nörolojik tutulum ile giden lizozomal depo hastalıklarında başarı sağlamadığı görülmüştür. Sonuç olarak; ERT immünojenik, oldukça pahalı ve nörolojik semptomlar ve bazı organ ve doku dağılımları açısından yetersizdir. Tüm bu sebeplerden dolayı, son yıllarda alternatif tedavi arayışları başlamıştır.

İkinci başarılı tedavi seçeneği olan SRT, biriken substratın biyosentezini katalize eden enzimin inhibisyonu prensibine dayanır. SRT, son 20 yıldır alternatif bir tedavi yaklaşımı olarak gündeme gelmiştir. Substrat reduksiyon tedavileri öncelikle sfingolipidozlar için kullanılmış, ardından MPS tedavisinde; küçük molekül ağırlıklı genistein, genisteinden elde edilen bileşikler, rhodamine B gibi bileşikler araştırılmıştır. Glukozilseramid sentaz inhibitörlerinden N-butyldexojirimycin, miglustat ve eliglustat gibi bileşiklerin glikosfingolipidozların tedavisinde etkisi değerlendirilmiştir. Bu tedavilerin oral yolla kullanılabilir olması, kan beyin bariyerini geçebilmeleri ERT tedavisine üstün yönleridir. Rezidüel enzim aktivite düzeyi ile etkinliği pareleldir.

FŞ'lar ise; mutant enzimleri seçici olarak bağlayıp stabilize edebilen, onları erken denatürasyon ve bozunmadan koruyan ve nihayetinde lizozomdaki rezidüel enzim aktivitelerini artıran küçük moleküllerdir. FŞ'ların diğer tedavi seçeneklerinin aksine iyi oral biyoyararlanımı, beyin dahil olmak üzere önemli hücre tiplerine ve dokulara geniş dağılım özelliği, immünojenik olmaması, günlük oral uygulama ile sürekli ve stabil enzim aktivitesi sağlayabilme gibi avantajları bulunmaktadır. Substrat katabolizmasının doğru bir şekilde yürütülebilmesi için rezidüel enzim aktivitesinin %10 civarında olmasının yeterli olduğu bilinmektedir. Şaperonların mutant enzim aktivitesini artırma prensibi, kan beyin bariyerini (KBB) geçebilen küçük moleküller olması ve diğer tedavilere olan üstünlükleri nedeniyle yeni araştırmaların ilgi odağı olmuş, hatta bazı LDH'larda enzim güçlendirme tedavisi olarak kullanıma girmiştir. Yakın zamanda, klinik semptomları iyileştirmede etkili olduğu kanıtlanmış ilk farmakolojik şaperon olan migalastat, Fabry hastalığı tedavisi için EMA onayı almıştır. Çeşitli LDH'da farmakolojik şaperonlar ile ilgili çok sayıda in vitro çalışma, hayvan deneyi, faz I klinik çalışma, faz II klinik çalışma, pilot çalışma devam etmektedir.

Gen tedavileri ise; fonksiyon görmeyen bir genin fonksiyonunun kompanse edilmesi amacıyla hastaya çeşitli yollarla nükleik asit verilmesini hedefleyen tedavi yöntemleridir. Gen nakilleri, rekombinan ve laboratuvarında oluşturulmuş ve çok çeşitli hücreleri infekte ederek hücrelerin genomlarına taşıdıkları tedavi amaçlı nükleik asitleri aktarma yeteneğinde olan viral vektörler ile gerçekleştirilebilir. Tedavi amaçlı nükleik asitler epizomlar içerisinde de saklanabilirler. Viral epizomlar bölünmeyen hedef hücrelerde uzun süreler saklanabilirken, genoma entegre olan vektörler ise daha çok bölünme yeteneğindeki hücreler için kullanılmaktadır. Gen tedavilerinde viral olmayan transfer yöntemleri de bulunmaktadır. Bu yöntemler arasında katyonik lipid-DNA ya da polimer-DNA kompleksleri, nanopartiküller elektroporasyon ya da hidrodinamik injeksiyon ile nakledilen yalın plazmid DNA'ları bulunmaktadır. LDH'da uygulanış yöntemlerine göre farklı gen tedavi araştırmaları yürütülmektedir. Bu araştırmalar; hematopoietik kök hücreye yönlendirilmiş gen tedavileri, sistemik ve karaciğer hedefli gen tedavisi çalışmaları, beyin (merkezi sinir sistemi-MSS) hedefli gen tedavisi, yeni nesil gen tedavisi çalışmaları gibi sıralanabilir.

KAYNAKLAR

1. Nagree MS, Scalia S, McKillop WM, Medin JA. An update on gene therapy for lysosomal storage disorders. *Expert Opin Biol Ther.* 2019;19:655-670.
2. Marques ARA, Saftig P. Lysosomal storage disorders - challenges, concepts and avenues for therapy: beyond rare diseases. *J Cell Sci.* 2019, 16;132;jcs221739. doi: 10.1242/jcs.221739.
3. Lund TC. Hematopoietic stem cell transplant for lysosomal storage diseases. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2013;11 Suppl 1:91-8.
4. Ezgu F. Inborn Errors of Metabolism. *Adv Clin Chem.* 2016;73:195-250.
5. Holley RJ, Wood SR, Bigger BW. Delivering Hematopoietic Stem Cell Gene Therapy Treatments for Neurological Lysosomal Diseases. *ACS Chem Neurosci.* 2019, 16;10:18-20.
6. Coutinho MF, Santos JI, Matos L, Alves S. Genetic Substrate Reduction Therapy: A Promising Approach for Lysosomal Storage Disorders. *Diseases.* 2016;4:33.
7. Gupta P, Pastores G. Pharmacological treatment of pediatric Gaucher disease. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2018 Dec;11(12):1183-1194.
8. Platt FM, D'Azzo A, Davidson BL, Neufeld EF, Tiff CJ. Lysosomal storage diseases. *Nat. Rev. Dis. Prim.* 2018;4(1):27.

9. Parenti, G., Andria, G. & Ballabio, A. Lysosomal Storage Diseases: From Pathophysiology to Therapy. *Annu. Rev. Med.* 2015;66:471–486.
10. Schueler, U. H. et al. Correlation between enzyme activity and substrate storage in a cell culture model system for Gaucher disease. *J. Inherit. Metab. Dis.* 2004;27:649–658.
11. Valastyan, J. S. & Lindquist, S. Mechanisms of protein-folding diseases at a glance. *Dis. Model. Mech.* 2014;7:9–14.
12. Labbadia, J. & Morimoto, R. I. The biology of proteostasis in aging and disease. *Annu. Rev. Biochem.* 2015;84:435–464.
13. Nalysnyk, L., Rotella, P., Simeone, J. C., Hamed, A. & Weinreb, N. Gaucher disease epidemiology and natural history: a comprehensive review of the literature. *Hematology.* 2017;22:65–73.
14. Biegstraaten, M. et al. Management goals for type 1 Gaucher disease: An expert consensus document from the European working group on Gaucher disease. *Blood Cells, Mol. Dis.* 2018;68:203–208.
15. Schiffmann, R. et al. Randomized, controlled trial of miglustat in Gaucher's disease type 3. *Ann. Neurol.* 2008;64: 514–522.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Karaciğer kist hidatiğinde tek merkez deneyimi

Single center experience in liver hydatid cyst

İlknur Banlı-Cesur¹, Zerrin Özçelik¹, Cemal Parlakgümüş¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):12.

Amaç: Hidatik kist hastalığı, dünyada ve ülkemizde görülen endemik paraziter bir hastalıktır. Hastanemizde karaciğer kist hidatiği nedeni ile cerrahi tedavileri yapılan hastaların demografik, klinik ve laboratuvar bulguları ile cerrahi tedavi sonuçlarını gözden geçirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2012-Nisan 2020 tarihleri arasında karaciğer kist hidatik ameliyatları yapılan 18 yaş altı hastaların kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların tanı anındaki yaşları, cinsiyetleri, uygulanan cerrahi şekli, semptomları, komplikasyonları, radyolojik tetkikleri, çoklu organ tutulumları, hastanede kalış süresi ve laboratuvar parametreleri incelendi.

Bulgular: 8 yıllık süre içerisinde 79 pediatrik hasta karaciğer kist hidatiği tanısı ile cerrahi olarak tedavi edildi. Hastaların yaş ortalaması $11,86 \pm 4,10$ yılıdır. 48(%60,8) kız, 31(%39,2) i erkekti. 7(%8,9) hastada karaciğer dışında (akciğer, dalak) organ tutulumu vardı. 49(%62) sağ, 13(%16,5) sol, 17(21,5) bilateral yerleşimliydi. 8(%10,1) hasta kist rüptürü nedeni ile başvurdu. Ultrasonografide yapılan Gharbi sınıflandırmasında en sık 32(40,5) hasta ile tip 3 kist hidatik tesbit edildi. İndirekt hemoglütinasyon testi (İHA) ortalaması $1217,95 \pm 2430,13$ di. Hastaların bakılan eozinofil yüzdesi $5,76 \pm 8,11$ di. Hastaların 74(%93,7) üne açık cerrahi(kistektomi+kapitona), 5(%6,3) ine perkütan aspirasyon, enjeksiyon, reaspirasyon (PAIR) yöntemi ile tedavi uygulandı. Kist rüptürü olan ve olmayan hastalar arasında hastanede yatış süresi açısından anlamlı farklılık saptandı ($p < 0,001$). Rüptür olmayan grupta hastanede yatış süresi median değeri 6(1-40) gün, rüptür olan grupta ise 24,5(10-42) gündü. Kist boyutu ve İHA değeri, anlamlı farklılık olmamasına rağmen rüptür olan hastalarda daha yüksekti. Tüm hastalar Albendazol ile tedavi edildi. Albendazol tedavi süresi ortalaması postoperatif $6,27 \pm 1,60$ aydı. Hastaların 14(%17,7)'ünde apse, safta fistülü ve nüks görüldü. 65(%82,3) hastada komplikasyon görülmüdü.

Sonuç: Hidatik kist ülkemizde halen yaygın bir sorundur. Belirli bir boyuta ve/veya rüptüre neden olana kadar tesbit edilemeyebilir. Rüptür, kist boyutu, sayısı veya kist tipi ile ilişkili değildir. Tedaviye kistlerin sayısına, boyutuna ve komplikasyonlara göre karar verilmelidir.

Anahtar kelimeler: Kist hidatik, Çocuk, karaciğer



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Okul öncesi çocuklarda marjinal çinko eksikliği

Marginal zinc deficiency in preschool children

Gülşah Duyuler Ayçin¹, Tansu Sipahi², Betül Taviş³, Ayten Arcasoy⁴

¹Adana Şehir Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji İmmunoloji Polikliniği, Adana, Turkey

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara, Turkey

³Memorial Ataşehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul, Turkey

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):13-18.

GİRİŞ

Tüm canlılar için esansiyel olduğu yüz yılı aşkın süredir bilinen çinkonun, insan sağlığı için önemi son yıllarda anlaşılmıştır. İnsanlarda çinko eksikliği tüm dünyada yaygındır^{1,2,3}. Eksikliğin belirtileri cins, yaşa ve eksikliğin derecesine bağlıdır. Büyüme ve gelişme geriliğine yol açan belirgin çinko eksikliği yanında tek başına eksiklik semptomları göstermeyen ancak, çocukluk döneminde büyüme hızını etkileyen bir eksiklik durumu da mevcuttur. Marjinal çinko eksikliği olarak adlandırılan bu klinik durumda klinik belirtiler nonspesifiktir ve tanıda güçlüklerle karşılaşmaktadır^{2,4,8}.

Avrupa ve ABD gibi iyi beslenen endüstriyel ülkelerde şiddetli eksiklik durumları oluşmayabilir. ABD ve Almanya' daki epidemiyolojik çalışmalar, çinko eksikliğinin latent formlarının önceden düşünüldüğünden daha fazla sıklıkta olduğunu göstermiştir.^{2,6} İnsanlarda çinko eksikliğinin belirlenmesi özellikle marjinal çinko eksikliğinde uygun bir marker olmaması nedeniyle problemlidir. Hafif çinko eksikliğinin doğrulanması, çinko ilavesi sonrasında çinkoya bağlı fonksiyonlardaki önemli değişikliklerin gösterilmesi ile olur. Marjinal çinko eksikliğinin tesbiti için laboratuara dayanan kriterler arasında günümüzde en iyi indikatörler, çinko verilmesinden önce ve sonra çinko (Zn) konsantrasyonunun ölçülmesi yanında serum alkali fosfataz (ALP) aktivitesi ve çinko

bağlama kapasitesinin (ZnBK) tayini olarak kabul edilebilir^{2,6,8}. Tahıla dayalı beslenme alışkanlığı olan ülkemizde çinko eksikliğinin sık görüldüğü düşünülmektedir^{1,2}. Çalışmamızın esas amacı, okul öncesi çocuklarda, spesifik semptom vermeyen, ancak büyüme hızını azaltan bir durum olarak karşımıza çıkan marjinal çinko eksikliğini ortaya koymak ve çinko ilavesinin büyüme üzerine olan etkisini belirlemektir. Ayrıca çinko eksikliği tesbitinde laboratuara dayalı kriterlerden Zn, ZnBK'nın, saturasyon yüzdesinin (%) ve ALP 'nin nasıl değiştiğini belirlemeyi amaçladık.

Büyüme atağı sırasında minerallere olan gereksinim artar, kas ve kemik dokularının üretimi için çinkoya olan gereksinimde artış olur. Çinko için kas (%60) ve kemik (% 30) en önemli kompartmanlardır ve total vücut çinkosunun % 90' ını içerir.^{6,9}Bugün çinko ile bağlantısı olan 300' ün üzerinde enzim varlığı gösterilmiştir.^{2,10} Çinko bağımlı enzimlerin üç çeşit fonksiyonu söz konusudur; katalitik, regülatör, strüktürel. Bu metalloenzimler; deri bütünlüğünün sağlanması, hücrel bağışıklık, kemik oluşumu doku büyümesi, nükleik asit sentezi, hormon metabolizması gibi birçok biyokimyasal süreçte katılırlar^{2,6}.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma Eylül 2000- Eylül 2001 tarihleri arasında genel pediatri polikliniğine başvuran 27 çocukta

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülşah Duyuler Ayçin, Adana Şehir Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji İmmunoloji Polikliniği, E-mail: drduyu@gmail.com

retrospektif olarak yapılmıştır. Tüm hastaların ilk gelişlerinde vücut ağırlığı, boy, persentil değerleri, Z skorları (Ortadan sapma veya standart deviasyon skoru, SDS) ölçülmüş ve dosyalara kayıt yapılmıştır.

Bu hastalardan sınırdaki gelişme geriliği gösteren 17 çocuk hasta grubunu, gelişme geriliği göstermeyen 10 çocuk kontrol grubunu oluşturmuştur. İlk muayeneden sonra serum çinko (Zn), serum çinko bağlama kapasitesi (ZnBK), satürasyon yüzdesi (%) ($Zn/ZnBK \times 100$), serum ALP değerleri için kan örnekleri alınan hastalar hasta ve kontrol grubunu oluşturdu. Hasta ve kontrol grubundaki tüm hastalara 4 gün boyunca 50 mg/ gün çinko oral olarak, yemeklerden 1-2 saat önce, tek dozda verildi. Son dozdan 24 saat sonra çalışmanın 5. Gününde hastalar tekrar değerlendirildi. Verilen çinkoyu tolere ettikleri uygun şekilde aldıkları öğrenildi ve tekrar serum Zn, ZnBk, satürasyon yüzdesi, ALP düzeyleri için kan alındı. Tüm hastalara çinko tolerans testi yapılmış oldu. Sınırdaki gelişme geriliği gösteren tüm hastalarda serum çinko düzeyleri normalden düşük bulundu. Hasta grubuna total 15 mg/ gün dozunda elementer çinko suplementasyonu 3 ay süre ile verilenler alındı. Hasta grubu 3. Ayın sonunda vücut ağırlığı, boy, persentil değerleri, Z skorları, ALP, serum Zn, ZnBK, satürasyon yüzdesi, açısından yeniden değerlendirilmiştir. Çinko eksikliği için risk grubu olarak kabul edilen okul öncesi 2-6 yaş arası çocuklar çalışmaya alınmıştır. Hastalar okul öncesi çocuklar olduğu için ebeveynlere bilgi verilerek onam alınmıştır. Hasta grubu olarak vücut ağırlığı ve boyu 3-10 persantilde olup serum çinkosu düşük olanlar çalışmaya dahil edilmiştir. Persantilleri 3-10 arasında olup serum çinkosu normal olan hastalar çalışmadan çıkarılmıştır. Marjinal çinko eksikliği tanısı sık kullanılan parametreler olan serum Zn, ZnBk, % satürasyon, ve ALP düzeyleri değerlendirilerek konulmuştur. Serum çinkosu 75 mg / dl'nin altında ve % satürasyonu 20' nin altında olan çocuklar marjinal çinko eksikliği olarak değerlendirilip çinko suplementasyonu poliklinik takiplerinde yapılan hastalar çalışmaya alınmıştır. Kollajen doku hastalığı, vaskülit gibi sistemik hastalığı olanlar, kronik karaciğer hastalığı, böbrek hastalığı, kemik hastalığı, kas hastalığı olanlar ile term dışı gebelik, SGA (gestasyon yaşına göre düşük doğum ağırlığı) olan hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir. Kontrol grubu olarak aynı yaş grubunda, persantilleri ve serum çinko düzeyleri normal olan sağlıklı çocuklar alınmıştır. Kontrol grubu oluşturulurken gelişimi normal olan 30 çocuğun serum çinko düzeylerine bakıldı bunlardan 10 çocuğun serum çinkosu normal

bulundu ve kontrol grubuna alındı. Serum çinkosu düşük olanlar çalışmadan çıkarıldı. Ayrıca çinko tedavisini düzenli kullanmayan hastalar çalışmadan çıkarılmıştır.

Vücut ağırlığı aynı kişi tarafından elektronik tartıda, boy ölçümleri yine aynı kişi tarafından ve duvara sabit boy cetveli ile yapılmıştır. Persantil değerleri; Türk çocukları için hazırlanan standart ağırlık, boy uzunluğu ve standart sapma değerleri kullanılmıştır. Z skoru; bireyin ölçülen parametresinin, toplumun normal ortalama değerinde sapma derecesini ifade eden bir terimdir. Ortadan sapma veya standart deviasyon skoru (SSS, SDS) için Z skoru terimide kullanılır. Vücut ölçümlerinin Z skoru olarak belirlenmesi, bu yöntem ile büyüme durumunun yaş ve cinsten bağımsız olarak ifade edilebilmesi ve küçük değişikliklerin gösterilmesi açısından özellikle boy büyümesi sorunu olan çocukların değerlendirilmesinde seçkin bir yöntem olarak kabul edilmektedir. Çalışma hastanemiz etik kurulu ve başhekimlik ile görüşülüp gereken izinler alınıp retrospektif olarak yapılmıştır.

İstatistiksel Yöntemler

İstatistiksel analizler, Windows için SPSS istatistik paket programı (SPSS Inc, Chicago, IL) kullanılarak yapılmıştır. Hasta ve kontrol grubunun yaş, cinsiyet, boy, kilo, persantil, Z skoru, Zn, ZnBK, % satürasyon değerleri başlangıç ve 5. gün kendi aralarında karşılaştırılmış, burada parametrik olmayan Mann-Whitney U testi kullanılmıştır. Hasta grubunun başlangıç, 5. gün ve 3. ayın sonundaki değerleri (boy, kilo, persantil, Z skoru, Zn, ZnBK, satürasyon yüzdesi, ALP) kendi aralarında karşılaştırılmış, burada da parametrik olmayan Wilcoxon Signed Ranks Testi kullanılmıştır. Tüm bu testler için p değerinin < 0,05 olması en düşük anlamlılık sınırı olarak kabul edilmiştir (p<0,05).

BULGULAR

Gruplar arasında cinsiyet ve yaş bakımından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (Tablo1) (p>0.05). Hasta grubundaki çocukların boy ve kiloları 3-10 persantil arasındaydı. Kontrol grubundaki çocuklar ise 10 persantilin üzerindediydi (Tablo 2). Hasta ve kontroller arasında boy ve ağırlık persantilleri arasında fark istatistiksel olarak anlamlı saptandı. Hasta ve kontrollerin başlangıç ve 5. gündeki parametrelerinin karşılaştırması tablo 3'de görülmektedir. Hastaların ve kontrollerin başlangıç serum Zn, ZnBK, satürasyon yüzdesi arasındaki

fark anlamlıdır($p<0,001$). Her iki grubun ALP düzeyleri arasında farklılık bulunmamıştır($p=0,78$). Hasta grubunda başlangıç Zn $62,7 \pm 9,4$ $\mu\text{g}/\text{dl}$ iken kontrol grubunda başlangıç Zn $93,5 \pm 25,3$ $\mu\text{g}/\text{dl}$ bulundu fark istatistiksel olarak anlamlıdır ($p < 0,001$). Hasta ve kontrol grubunun 5. Gündeki çinko değerleri arasında da anlamlı fark bulundu($p<0,001$). Serum ZnBK' leri değerlendirildiğinde, başlangıçta gruplar arasında fark anlamlıydı($p<0,001$). Hasta

grubunun 5. Gündeki ZnBK ile kontrol grubunun 5. günündeki ZnBK arasındaki fark anlamlı bulunmadı($p=0,56$). Satürasyon yüzdesi değerlerine bakıldığında; her iki grubun başlangıç ve 5. günde satürasyon yüzdeleri arasında anlamlı farklılık vardı ($p<0,001$). Serum ALP değerleri her iki grup arasında başlangıç ve 5. günde anlamlı bir farklılık saptanmadı ($p=0,36$).

Tablo 1. Çalışma gruplarının demografik verileri

Hasta Özellikleri	Hasta (n:17)	Kontrol (n:10)	P
Cinsiyet (E/K)	7/10	6/4	P=0,25
Yaş (yıl) \pm SD	3,95 \pm 1,4	4,0 \pm 1,6	P=0,32

Tablo 2. Çalışma gruplarının boy, ağırlık ve persantil değerleri

Hasta Özellikleri	Hasta	Kontrol	P
Boy	93,7 \pm 9,0	101,1 \pm 14,2	0,15
Ağırlık	12,8 \pm 2,3	16,1 \pm 4,3	0,25
Persantil (Boy)	1,00	3,1 \pm 1,2	<0,00
Persantil (Ağırlık)	1,00	3,2 \pm 1,0	<0,00

3-10 Persantil 1, 10-25 persantil 2, 25-50 persantil 3, 50-75 persantil 4, 75-90 persanti 1 5 ile gösterilmiştir.

Tablo 3. Hasta ve kontrol grubunun başlangıçta ve 5. gündeki parametrelerinin karşılaştırması

Değişken	Hasta Başlangıç	Kontrol Başlangıç	P*	Hasta 5. Gün	Kontrol 5. Gün	P**
Zn $\mu\text{g}/\text{dl}$	62,7 \pm 9,4	93,5 \pm 25,3	<0,001	94,3 \pm 39	135,4 \pm 52,5	<0,01
ZnBK $\mu\text{g}/\text{dl}$	442 \pm 45,4	338 \pm 45,6	<0,001	403,1 \pm 59	373,3 \pm 88,2	0,56
Satürasyon Yüzdesi %	14,4 \pm 2,8	27,6 \pm 7,9	<0,001	23,3 \pm 8,4	38 \pm 15,9	<0,01
ALP	462 \pm 142	474 \pm 128	0,781	517 \pm 155	552,8 \pm 128	0,36

Hasta grubunun başlangıçtaki ve 5. gündeki Zn, ZnBK, satürasyon yüzdeleri, ve ALP değerlerinin karşılaştırması yapıldı (Tablo 4). Hasta grubundaki

tüm vakaların başlangıç serum çinkosu $75 \mu\text{g}/\text{dl}$ 'den düşüktü. Tolerans testinden sonra serum çinkosunun 5. gündeki ortalama değeri $94,3 \pm 39 \mu\text{g}/\text{dl}$ bulundu.

Tablo 4. Hasta grubunun başlangıçtaki ve 5. gündeki parametrelerinin ortalama değerleri ve karşılaştırılması

Değişken	Hasta Başlangıç	Hasta 5. Gün	P
Zn $\mu\text{g}/\text{dl}$	62,7 \pm 9,4	94,3 \pm 39	<0,00
ZnBK $\mu\text{g}/\text{dl}$	442 \pm 45,4	403,1 \pm 59	0,68
Satürasyon Yüzdesi %	14,4 \pm 2,8	23,3 \pm 8,4	<0,00
ALP	462 \pm 142	517 \pm 155	<0,00

Aradaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($P<0,00$). Hasta grubunun başlangıç ve 5. Gündeki serum ZnBK düzeyleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı($p=0,68$). Hastaların başlangıçta test sonrası satürasyon yüzdeleri karşılaştırıldığında fark anlamlı bulundu($p<0,00$). ALP ölçümleri de başlangıç ile 5. gün arasında gözle görülür şekilde

artmış bulundu, bu artış istatistiksel olarak anlamlı idi ($p=0,000$).

Kontrol grubunun başlangıç ve 5. gündeki parametrelerinin ortalama değerleri karşılaştırıldı (Tablo 5). Kontrol grubunda da tolerans testi öncesi ve sonrası serum Zn, ZnBK, satürasyon yüzdesi ve

ALP değerleri karşılaştırıldığında serum çinko ve ALP düzeyleri arasında fark anlamlı saptandı ($p=0,01$).

ZnBK ve satürasyon yüzdeleri arasında fark bulunamadı ($p=0,682$, $P=0,862$).

Tablo 5. Kontrol grubunun grubunun başlangıçtaki ve 5. gündeki parametrelerinin ortalama değerleri ve karşılaştırılması

	Kontrol Başlangıç	Kontrol 5. Gün	P
Zn $\mu\text{g}/\text{dl}$	93,5 \pm 25,3	135,4 \pm 52,5	<0,01
ZnBK $\mu\text{g}/\text{dl}$	338 \pm 45,6	373,3 \pm 88,2	0,68
Satürasyon Yüzdesi %	27,6 \pm 7,9	38 \pm 15,9	0,86
ALP	474 \pm 128	552,8 \pm 128	<0,01

Hastaların boy ortalamaları, 93,7 \pm 9,0 cm idi. Tedaviden sonra 3 aylık periyodun sonunda 98,1 \pm 8,7 cm bulundu. Hastaların boy farkı istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hastaların başlangıç boy persantilleri 1,00 iken 3. ayın sonunda boy persantil ortalamaları 2,1 \pm 0,39 bulundu. Aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hastaların başlangıçtaki kilo ortalamaları 12,8 \pm 2,3 iken 3. ayın sonunda 14,3 \pm 2,6 bulundu aradaki fark istatistiksel açıdan anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hastaların başlangıçtaki kilo persantil ortalamaları 1,00 iken 3. ayın sonunda 2,1 \pm 0,52 bulundu, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hastaların başlangıç Z skoru değerleri ortalama -1,54 \pm 0,25 iken, 3 aylık çinko suplementasyonu

sonunda Z skoru ortalama değeri -0,88 \pm 0,33 bulundu, aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hastaların başlangıç serum çinko ortalaması 62,7 \pm 9,4 $\mu\text{g}/\text{dl}$ iken 3. ayın sonunda serum çinkosu 102,1 \pm 22,6 $\mu\text{g}/\text{dl}$ bulundu aradaki fark anlamlı bulundu ($p<0,00$). ZnBK değerleri arasında fark istatistiksel açıdan anlamlı saptanmadı ($p=0,332$). Hasta grubunun başlangıç satürasyon yüzdelerinin ortalama değerleri 14,4 \pm 2,8 iken 3. ayın sonunda 26,0 \pm 8,9 bulundu aradaki fark anlamlı bulundu ($p<0,00$). Hasta grubunun başlangıç ALP ortalamaları 464 \pm 142,8 iken 3. ayın sonunda ALP ortalamaları 477 \pm 111,3 bulundu aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı saptanmadı ($p=0,660$) (Tablo 6).

Tablo 6. Hasta grubunun başlangıç ve 3. ayın sonundaki tüm parametrelerinin karşılaştırılması

	Hasta Başlangıç	Hasta 3. Ayın sonu	P
Boy(cm)	93,7 \pm 9,0	98,1 \pm 8,7	<0,00
Boy Persantil	1,00	2,1 \pm 0,39	<0,00
Ağırlık (kg)	12,8 \pm 2,3	14,3 \pm 2,6	<0,00
Ağırlık Persantil	1,00	2,1 \pm 0,52	<0,00
Z Skor	-1,54 \pm 0,25	0,88 \pm 0,33	<0,00
Zn $\mu\text{g}/\text{dl}$	62,7 \pm 9,4	102,1 \pm 22,6	<0,00
ZnBK $\mu\text{g}/\text{dl}$	442 \pm 45	405,3 \pm 83,7	0,33
Satürasyon Yüzdesi %	14,4 \pm 2,8	26,0 \pm 8,9	<0,00
ALP	464 \pm 142,8	477 \pm 111,3	0,66

SONUÇ

Vücudun çinko eksikliği yaşlara göre değişmektedir. Erken yaşlardaki çinko eksikliği büyümeyi ve gelişmeyi gözle görülür biçimde sınırlar.^{7,8} Marginal çinko eksikliği sendromunda klinik belirtiler nonspesifiktir ve sendromun tanısında güçlüklerle

karşılaşmaktadır. Bazı araştırmacılara göre sendrom tanısında esas alınan kriterler serum çinkosu ve serum çinko bağlama kapasitesidir.^{2,6} Ülkemizde yapılan bir çalışmada 2-6 yaş arası 16 çocuğa 10 mg/ gün elemental çinko verilmiş, 12. Ayın sonunda boy gelişimi açısından çalışma grubu ile kontrol grubu karşılaştırıldığında istatistiksel olarak fark bulunmuştur ($p<0,01$). Ağırlık artışı yönünden

incelendiğinde ise iki grup arasında anlamlı fark bulunmamıştır.⁸ Çalışmamızda boy, ağırlık, persantil değerleri ve Z skoru sonuçları karşılaştırıldığında 3. ayın sonunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p<0,00$).

Belirgin çinko eksikliği semptomları göstermeyen ancak çocukluk döneminde büyüme hızını etkileyen bir eksiklik durumu olan marjinal çinko eksikliği ile ilgili çalışmalarda okul öncesi çocukların diyetinde çinkodan zengin besinlerin fazla yer almadığı ve bu nedenle günlük çinko alımının yeterli olmadığı gösterilmiştir. Okul öncesi çocukların günlük çinko alımı 4,5-5 mg/ gün bulunmuştur, bu düzey önerilen miktarların altındadır.² Bu nedenle de toplumda çinko eksikliği insidansı tahmin edilenden yüksektir. Bir çalışmada 7-11 yaş arası sağlıklı ilkököl çocuklarında yaptıkları bir araştırmada % 23,7 oranında asemptomatik çinko eksikliği saptamışlardır.⁷ Başka bir çalışmada demir eksikliği anemisi olan çocuklarda yaptıkları bir araştırmalarında bu çocukların % 45'inde çinko eksikliği olduğunu bildirmişlerdir.¹¹ Çalışmamızda kontrol grubunu oluşturmak amacıyla aldığımız 2-6 yaş arası persantilleri^{10'} un üzerinde olan 30 çocukta sadece 10' unda (% 33,3) serum çinko düzeyleri normal sınırlarda bulundu. Bu çalışmalar toplumumuzda marginal çinko eksikliğinin sanılandan çok daha yüksek olduğunu düşündürmektedir.

Çalışmamızda hastaların başlangıç boy ortalamaları 93,7 ±9,0 cm iken 3. ay sonunda 98,1±8,7 cm bulunmuştur. Ağırlık ortalamaları 12,8±2,3 kg iken 3. ayın sonunda 14,2±2,6 kg bulunmuştur. Boy persantil ortalamaları 1,00' dan 2,1±0,3'e yükselirken, ağırlık persantilleri 1,00'dan 2,1±0,5' e yükselmiştir. Hastaların Z skorları -1,54±0,25 iken 3. ay sonunda -0,88±0,33 bulunmuştur. Boy, kilo, persantil ve Z skorları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı idi ($P<0,00$). Hastalarda ağırlık, boy, persantiller ve Z skorları üzerine 3 aylık çinko tedavisinin olumlu etkileri olduğu görülmüştür. Ancak bu konuda kesin bir yorum yapabilmek için en az 6 aylık suplementasyon sonrası persantil ve Z skorlarının değerlendirilmesi gerekmektedir. Nitekim, yapılmış bir çalışmada endokrin anomalisi olmaksızın boy kısalığı olan ve hafif çinko eksikliği tesbit edilen 11 çocuk alınmış bu çocuklara 5 mg / gün dozunda çinko sülfat 6 ay boyunca verilmiştir. SD skoru ortalaması başlangıçta -2,54 iken çinko tedavisi sonrası -2,17 bulunmuş ve farkın anlamlı olduğu saptanmıştır ($p<0,05$). Kontrol grubundaki çocuklarda SD skoru arasında anlamlı farklılık

saptanmamış olup araştırmacılar tarafından çinko suplementasyonunun, çinko eksikliği olan çocuklarda büyüme hızını arttırdığı vurgulanmıştır.¹² Boy kısalığı olan çocuklarda çinko desteği ile boy kazanımında artış olduğu bildirilmektedir.¹³ Çocuklarda boy kısalığında etyolojik etmenlerin araştırıldığı bir çalışmada normal varyant boy kısalığı olgularının % 12,8' inde çinko eksikliği saptanmıştır.¹⁴ Başka bir çalışmada yaşları 4-36 ay arasında değişen gelişme geriliği gösteren çocuklara 5 ay süre ile 10 mg / gün çinko verilmiş ağırlık, boy, enfeksiyon epizotları kaydedilmiş çinko verilmeye başlandıktan sonra 1. ve 5. Aylarda IGF-1 (insulin like growth faktör-1) ölçümleri yapılmış, boy ve ağırlık artışı istatistiksel olarak 5. ayın sonunda anlamlı bulunmuştur. Ayrıca enfeksiyon epizotları azalmış ve IGF-1 düzeyleri anlamlı olarak artmıştır.¹⁵

Hastalarımızın başlangıç serum çinkoları 62,7±9,4 iken 3. ayın sonunda 102,1±22,6 bulunmuştur. Serum çinko bağlama kapasitesi 442,5±45 iken 3. ayın sonunda 405,3 ±83,7 bulunmuştur. Çinko tedavisi ile serum çinko düzeyinde artış saptanırken serum çinko bağlama kapasitelerinde düşme görülmüştür. Ancak çinko bağlama kapasiteleri arasındaki fark anlamlı saptanmamıştır ($p= 0,332$). Satürasyon yüzdesi değerleri başlangıçta 14,4 ±2,8 iken 3. ayın sonunda 26,0 ±8,9 bulunmuştur. Serum çinko ve satürasyon yüzdelerinde anlamlı artış saptanmıştır. Çinko eksikliğini saptamada satürasyon yüzdesinin çinko bağlama kapasitesine nazaran daha iyi fikir verdiği görülmüştür. Argemi ve ark. çinko durumuna açıklık getirmek amacıyla yeni bir metot olarak serum çinko bağlama kapasitesi ölçümünü getirmişlerdir. Bu yeni metoda demir bağlama kapasitesinin ölçümü prensibinde olduğu gibi test serumuna eklenen çinkonun ne kadarının proteine bağlanabileceği saptanmaktadır.¹⁶ Huzurevinde yapılan bir çalışmada 43 hastada serum çinkosu ve çinko bağlama kapasitesi ölçülmüş, % 53 gibi yüksek bir oranda çinko eksikliği saptanmıştır. Çinko suplementasyonundan sonra serum Zn ve ZnBK'nın normal düzeylere gelmesinin çinko eksikliğinin iyi bir göstergesi olduğu vurgulanmıştır.²

ALP değerleri başlangıçta 464,4 ±142,8 iken 3. Ayın sonunda 477,7 ±111,3 bulunmuştur. ALP değerlerinde ilk 5 günde anlamlı artış saptanırken 3 aylık tedavi sonunda istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır. Yapılan bir çalışmada asemptomatik çinko eksikliği olan çocuklara 3 ay çinko verilmiş ve serum çinkolarında anlamlı artış saptanmıştır. ALP değerlerinde ise ilk 45 günde anlamlı artış bulunurken

($p<0,01$), 90. Gündeki ölçümlerde artış görülmemiştir.⁷ Bir başka çalışmada hafif çinko eksikliği saptanarak 6 ay çinko verilen grubun serum çinko ve ALP düzeylerindeki artış anlamlı bulunmuştur($p<0,01$). Çalışmamızda çinko eksikliği olan çocuklara çinko verilmesi ile erken dönemde ALP enzim aktivitesinin artış göstermesi çinko eksikliğini ortaya koymada önemli bir kriter olduğu görüldü.

Sonuç olarak; tüm dünyada yaygın olduğu bilinen çinko eksikliğinin, beslenme yetersizliğinin sık görüldüğü ülkemizde de tahmin edilenden sık olduğu düşünülmektedir. Spesifik semptom vermeyen ancak büyüme hızını azaltan bir durum olan marginal çinko eksikliğini ortaya koymada çinko tolerans testinin iyi bir indikatör olduğu görülmektedir. Çinko eksikliği saptanan çocuklara çinko suplementasyonu yapılması ile büyüme hızının arttığı izlenmektedir. Bu durum çinkonun normal büyüme ve gelişme için önemini ortaya koymaktadır. Okul öncesi çocuklarda büyüme hızında yavaşlama saptanmış ancak herhengibir neden bulunamamışsa marjinal çinko eksikliği hatırd tutulmalı, çinko tolerans testi gibi basit testlerle saptanarak gerekli çinko suplementasyonu planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Neyzi, Ertuğrul T. Minerallerle ilgili bozukluklar. *Pediatric*. 2002;2:227-9.
2. Arcasoy A. Çinko ve Çinko Eksikliği. Ankara:Öncü Basımevi. 2001;1-75.
3. Akar N, Sipahi T, Söylemez T. Coffe beans pica causing iron and zinc deficiency. *Journal of Trace Elements in Experimental Medicine*. 1997;10:205-8.
4. Bostancı Z,Mark RP, Emando LM,AlanS, Brown A, Neuman C etall.Marginal zinc intake reduces the protective effect of lactation on mammary gland carcinogenesis in a DMBA-induced tumor model in mice. *Oncol rep*. 2016;35:1409-16.
5. Song Y, Elivas V, Loban A, Serimgeour AG,HoE.Marginal zinc deficiency increas oxidative DNA damage in the prostate after chronic exercise. *Free Radic Biol Med*. 2010;48:82-8.
6. Roth HP, Kinchegssner M,Diagnosis of marginal Zn Nutrituon in Humans. *Journal of Trace Elements And Electrolytes In Healt And Disease* 1999;16:2-11.
7. Kılıç İ, Özalp İ,CoşkunT, Tokatlı A, Emre S, Saldamlı İ. The Effect of Zinc-Supplemented Bread Consumption on School Children with Asymptomatic Zinc Deficiency. *J Pediatr Gastroenterol and Nutr*. 1998;26:167-71.
8. İnce E, Kemahlı S, Uysal Z. Mild Zinc Deficiency in Preschool Children. *Journal of Trace Elements in Experimental Medicine*. 1995;7:135-41.
9. Coşkun T. Çocuk Beslenmesinde Temel İlkeler. *Katkı Pediatrı Dergisi*. 1996;17:17-28.
10. Çavdar AO. Analysis of zinc (serum, plasma erythrocyte and hair zinc) and its relation to nutrition in pregnant turkish woman: A rewiev of cross-sectional and longitudinal studies. *Journal of Trace Elements in Experimental Medicine* 2000;13:63-71.
11. Sipahi T, Akar N, Dinçer N, Cin S. Plasma zinc levels in patients with iron-deficiency. *J Trop Pediatr*. 2001;47:122-3.
12. Nakamura T, Nishiyama S, Futagoishi-Suginohara Y, Matsuda I, Higashi A. Mild to moderate zinc deficiency in short children :effect of zinc supplementation on linear growth velocity. *J Pediatr*. 1993;123:65-9.
13. Sayeg Porto MA, Olivera HP, Cunda AJ, Miranda G, Guimares MM, Olivera WA. Linear growth and zinc supplementation in children with short stature. *J pediatr Endokrinol Metab*. 2000; 13:1121-8.
14. Demirel F, Bideci A, Çamurdan MO, Arga M, Cinaz P. Etiological Factors of short Stature in children. *Turk Pediatrı Arşivi* 2005;40:39-43.15.
15. Ninh NX, Thissen JP, Collette L, Gerard G, Khoi HH, Ketelslegers JM. Zinc supplementation increases growth and circulating insulin-like growth factor I (IGF-I) in growth-retarded Vietnamese children. *Am J Clin Nutr*. 1996;63:514-9.
16. Argemi J, Serrano j, Gutierrez MC, Ruiz MS, Gil A. Serum zinc binding capacity in pregnant women. *Ann Nutr Metab*. 1998; 32:121-6.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Pediyatrik travma hastalarında mortaliteyi etkileyen risk faktörlerinin analizi

Analysis of risk factors affecting mortality in pediatric trauma patients

Mehmet Çeleğen¹, Kübra Çeleğen¹

¹Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Afyonkarahisar, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):19.

Amaç: Bu çalışmanın amacı acil servisimize travma nedeniyle başvuran ve yoğun bakım ihtiyacı olan pediyatrik hastalarda mortaliteyi etkileyen risk faktörlerini değerlendirmektir

Gereç ve Yöntem: Ocak 2020 ve Aralık 2020 tarihleri arasında acil servise travma nedeniyle başvuran 178 hasta değerlendirildi. Yoğun bakım ihtiyacı olmayan ve acil serviste ölen hastalar çalışmaya dahil edilmedi. Yoğun bakıma yatan 21 multitravma hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirildi

Bulgular: Hastalar yaşayan ve ölen olarak iki gruba ayrıldı. Hastaların 14'ü (%66,6) erkek, 7'si (%33,3) kızdı. Hastaların ortalama yaşı. Ortalama yatış süreleri 9 gündü (2-28 gün). Hastaların 3'ü (%14,2) öldü. PRISM ve Travma skorları ölen hastalarda yüksek saptandı (p:0.006; p:0.005). Ölen hastaların hepsinde mekanik ventilator ihtiyacı olurken yaşayan hastaların 3 tanesi (%16.7) mekanik ventilatöre ihtiyaç duydu (p:0.015). İki grubun tansiyon değerlerinin

karşılaştırılmasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmaz iken baz açığı başvuru ve üçüncü günler arasında ölen hastalarda anlamlı oranda fazlaydı (p:0.004; p:0.011) ve laktat değerleri ikinci ve üçüncü günde ölen hastalarda anlamlı oranda yüksek tespit edildi (p:0.006; 0.006). Glaskow koma skalası tüm günlerde ölen hastalarda daha düşüktü (p:0.001)

Sonuç: Travma, pediyatrik hasta grubunda sık ölüm nedenlerinden biridir. Risk faktörleri travmaların klinik seyrini ve prognozunu belirlemede önemlidir. Pediyatrik travma hastalarında mortaliteyi etkileyen risk faktörleri ile ilgili veri azdır. Çalışmamızda PRISM ve travma skoru yüksekliği ile baz açığı fazlası ve laktat yüksekliği pediyatrik travma hastalarında mortalite için risk faktörü olarak bulundu. Acil servislerdeki tirajda özellikle baz açığı fazlası ve laktat yüksekliği mortaliteyi değerlendirmek için kullanılabilceği düşünülmektedir



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Nörojen mesane tanısı ile çocuk nefrolojisi ve çocuk ürolojisi polikliniklerine başvuran hastaların sonuçlarının retrospektif değerlendirilmesi

Retrospective evaluation of children with neurogenic bladder

Günay Ekberli¹, Sevgin Taner¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):20.

Amaç: Nörojen mesane, mesane innervasyonunun primer bozukluğu olarak tanımlanmaktadır. En sık nedeni meningo-miyelosele olmakla beraber konjenital anatomik malformasyonlar da nörojen mesane gelişimi ile sonuçlanabilmektedir. Bu çalışmada nörojen mesane tanısı ile izlenmekte olan hastaların sonuçlarının paylaşılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çocuk Nefroloji ve Çocuk Üroloji polikliniklerine Şubat 2020-Şubat 2021 tarihleri arasında "Nörojen Mesane" tanısı ile başvuru yapmış 68 hasta çalışmaya dahil edildi.

Bulgular ve Sonuç: Primer tanılar sırasıyla 54 hastada (%79,4) meningo-miyelosele, 6 hastada (%8,8) spina bifida, 3 hastada (%4,4) anorektal malformasyon, 2 hastada (%2,9) lumbosakral deformite ve 3 hastada (%4,4) diğer patolojilerdi (posterior üretral valv, tethered kord, serebral palsi). Başvuru anında ortalama yaşları $93,6 \pm 54,7$ ay idi. Üriner US incelemelerinde 28 hastada (%41,2) hidronefroz tespit edildi. Miksiyon Sistoüretrografide 18 hastada (%26,4) vezikoureteral reflü (VUR)

mevcuttu. Sintigrafik incelemede ise 21 hastada (%30,8) skar bulgusu, 15 hastada (%22) renal fonksiyon kaybı mevcuttu.

Başvuruda 24 hastada (%35,3) kronik böbrek hastalığı (KBH) saptandı.

US'de hidronefroz bulgusu olan hastalarda KBH sıklığı olmayanlara göre yüksekti ($p < 0.05$).

MSUG'de kötü mesanesi olan hastalarda KBH sıklığı %60,7; VUR saptanan hastalarda ise %72,2 idi. KBH sıklığı kötü mesane ve VUR varlığında olmayan gruba kıyasla artmış bulundu ($p < 0.05$). Düzenli izlemi olan hastalarda KBH oranı %50 (12/24 hasta) iken, düzensiz izlemi olan hastalarda bu oran %27 (12/44 hasta) olup her iki grup KBH gelişimi açısından istatistiksel olarak benzerdi ($p = 0.06$).

Düzenli ve düzensiz izlem gruplarından KBH oranlarına bakıldığında her bir hasta için düzenli poliklinik izleminin böbrek hasarının engellenmesi açısından önem taşıdığı kanısındayız.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

IgA vaskülitisi ile başvuran çocuk hastalarda başvuru laboratuvar parametreleri ile spesifik ve çoklu organ tutulumu arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

Evaluation of the relationship between admission laboratory parameters and specific and multiple organ involvement in pediatric patients presenting with IgA vasculitis

Aysel Taktak¹, Mehtap Çelaklı², Çiğdem El¹

¹Mustafa Kemal Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antakya-Hatay, Turkey

²Hatay Devlet Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antakya-Hatay, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):22-24.

GİRİŞ

IgA vaskülitisi çocukluk yaş grubunda en sık görülen sistemik vaskülitidir. IgA vaskülitisi (IgAV) özellikle küçük damarları etkileyerek tipik bulgular olan, purpurik cilt döküntüsü, eklem ağrısı ve/veya eklem yangısı, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumuna neden olur. Bununla birlikte nadiren santral sinir sistemi, akciğer, kardiyovasküler sistem, skrotal tutulum da görülebilir¹. Hastalığın tanınan cilt bulgusu, trombositopeninin eşlik etmediği, peteşi ve/veya purpura şeklinde gelişen, özellikle alt ekstremitelerin ekstansör bölgesini simetrik olarak etkileyen döküntüdür. Eklem tutulumu, benzer şekilde alt ekstremitelerin büyük eklemlerini, özellikle ayak bileği ve diz eklemi etkiler ancak nadiren üst ekstremitenin küçük eklemlerini de etkileyebilir. Genel olarak hastalarda eklem tutulumuna bağlı sekel görülmez. IgA vaskülitinin en sık etkilediği sistemlerden biri olan gastrointestinal tutulum ise sıklıkla karın ağrısı, bulantı, kusma, gaytada okult kanama şeklindedir ancak daha ciddi vakalarda aşikâr kanama, intussusepsiyon, barsak perforasyonu da görülebilir². Böbrek tutulumu semptomatik olmayan mikroskopik hematüri, nefritik/nefrotik proteinüri, ciddi vakalarda ise hızlı ilerleyen glomerulonefrit ve böbrek yetmezliğine kadar geniş bir klinik yelpazede

görülebilir. IgA vaskülitisi tanısı alan hastalarda uzun dönem prognozu etkileyen en önemli faktör böbrek tutulumudur³. Hastalığın tetikleyici faktörleri ve mekanizması henüz tam olarak netleşmemiştir. Ancak hastalık insidansının özellikle sonbahar ve kış mevsiminde artması, sıklıkla bir üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası gelişmesi, enfeksiyon etkenlerinin tetikleyici olabileceğini düşündürmektedir⁴. Bununla birlikte aşılar, böcek ısırıkları, bazı ilaç ve gıdaların da IgAV'ni tetiklediğini belirten çalışmalar mevcuttur^{5,6}. Son yıllarda yapılan çalışmalar ise IgAV hastalarında başvuruda değerlendirilen immün ve laboratuvar parametrelerin hastalığın organ tutulumu, tutulum ciddiyeti ve prognozunu belirlemede yol gösterici olup olamayacağı üzerinde durmaktadır.

Biz bu çalışmada IgA vaskülitisi tanısı alan hastaların başvuruda değerlendirilen laboratuvar parametrelerinin spesifik ve çoklu organ tutulumu ile olan ilişkisini değerlendirmeyi amaçlamaktayız.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ve Çocuk Nefrolojisi polikliniklerine Ocak 2019-Ocak 2021 tarihleri arasında başvuran IgAV hastaları geriye dönük olarak değerlendirildi. Çalışmaya alınan hastaların, yaş (yıl),

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Aysel Taktak, Mustafa Kemal Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Antakya-Hatay, Turkey

cinsiyet, kan basıncı, ilk başvurudaki beyaz küre ($10^6/uL$), lenfosit ($10^6/uL$) ve trombosit sayısı ($10^3/uL$), lenfosit/beyaz küre oranı, ortalama trombosit hacmi (fL), kan albümin (g/dL), C-reaktif protein (CRP) (mg/L), sedimentasyon (mm/sa), anti-streptolizin O (ASO) (IU/mL) ve kompleman 3 ve 4 (C3, C4) (g/L) değerleri kaydedildi. Hastalarda organ tutulumunu gösteren öykü ve fizik muayene bulguları, tam idrar tetkiki, gaytada okkult kanama (GGK)/ aşıkâr kanama ve tetikleyici faktörler kaydedildi.

IgA vaskülitisi tanısı Avrupa Romatizma Birliği (EULAR) tarafından belirlenen kriterler kabul edilerek konuldu (1). Hastalarda gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu uyumlu belirtiler (karın ağrısı, bulantı/kusma) ve/veya GGK/aşıkâr kanama görülmesi olarak kabul edildi. Eklem tutulumu ilgili eklemde artralji ve/veya yangısal bulguların bulunması olarak kabul edildi. Böbrek tutulumu, mikroskopik hematüri, nefrotik olmayan proteinüri/makroskopik hematüri ve nefrotik proteinüri olarak gruplandırıldı. Hematüri, idrar sediment örneğinde her büyük büyütme alanında beşten fazla eritrosit görülmesi olarak tanımlandı. Proteinüri, spot idrar protein/kreatinin oranının 0,2-2 mg/mg arasında olması veya 24 saatlik idrar örneğinde 4-40 mg/m²/saat protein görülmesi olarak tanımlandı. Nefrotik proteinüri ise spot idrar protein/kreatinin oranının >2 mg/mg veya 24 saatlik idrar örneğinde >40 mg/m²/saat olması olarak tanımlandı⁷. Eşlik eden kronik hastalığı olan ve dosya bilgilerinde eksiklikler olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

Çalışmanın istatistiksel analizi 'Statistical Packages for the Social Sciences (SPSS Inc. Chicago, IL, USA) 21.0 ile yapıldı. Verilerin dağılım homojenitesi Kolmogorov-Smirnov testi ile değerlendirildi. Kategorik veriler sayı ve yüzde (%) olarak, numerik değişkenler ortalama ve standart sapma, ortanca ve minimum-maksimum olarak belirtildi. Bağımsız ve normal dağılım gösteren grupların karşılaştırılması independent-t-test, normal dağılım göstermeyen grupların karşılaştırılması ise Mann-Whitney-U testi ile yapıldı. Çoklu grupların değerlendirilmesinde One-way ANOVA ve Kruskal-Wallis testlerinden uygun

olan test seçildi. Çoklu gruplarda post-hoc analizi Student-Newman-Keuls testi ile değerlendirildi. Tüm testlerde P<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Bu çalışmada 34'ü kız (%57,6), 25'i erkek (%42,6) olmak üzere 59 hasta değerlendirildi. Hastaların yaş ortalaması $8,7\pm 3,4$ yıldır. Çalışmaya alınan tüm hastaların ofis kan basıncı ölçümleri ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Tetikleyici faktör tespit edilen 19 hastanın (%32,2) tamamında IgAV bir üst solunum yolu enfeksiyonunu (ÜSYE) takiben başlamıştı. Hastalar organ tutulumları açısından değerlendirildiğinde; 24 hastada cilt ve GİS (%40,7), 14 hastada cilt ve böbrek (%23,7), 5 hastada cilt ve eklem (%8,5) tutulumu olduğu görüldü, 16 hastada (%27,1) cilt ve birden fazla organ etkilenimi tespit edildi. Böbrek tutulumu olan tüm hastalar değerlendirildiğinde, hastaların 16'sında (%59,4) mikroskopik hematüri, 8'inde (%29,6) anlamlı proteinüri ve/veya makroskopik hematüri, 3'ünde (%11,5) nefrotik proteinüri tespit edildi. Gastrointestinal tutulumu olan hastaların 16'sında (%39,1) kanamanın eşlik etmediği karın ağrısı/bulantı/kusma benzeri semptomlar görülürken, 25 hastada (%60,9) gaytada gizli kan tespit edildi. Aşıkâr kanama, intussuspeksiyon, perforasyon benzeri ciddi GİS tutulumu olan hastamız yoktu. Cilt ve tek organ etkilenimi olan gruplar kendi içerisinde karşılaştırıldığında değerlendirilen parametreler açısından gruplar arasında anlamlı fark görülmedi. Tek organ tutulumu ve birden fazla organ tutulumu olan gruplar karşılaştırıldığında, çoklu organ tutulumu görülen hastalarda beyaz küre sayısı, CRP ve sedimentasyon değerleri anlamlı olarak yüksek bulundu (sırasıyla, $p=0,002$, $p=0,000$, $p=0,015$). Benzer şekilde çoklu organ tutulumu olan hastalarda lenfosit/beyaz küre oranı anlamlı olarak düşüktü ($p=0,016$). Tek organ tutulumlu ve çoklu organ tutulumlu hastaların demografik ve laboratuvar verilerinin karşılaştırılması tablo 1'de özetlenmiştir.

Tablo 1. Tek organ tutulumlu ve çoklu organ tutulumlu hastaların demografik ve laboratuvar verilerinin karşılaştırılması

Organ Tutulumu	Tek Organ Tutulumu (n=43)			P*	Çoklu Organ Tutulumu (n=16)	
	Böbrek (n=14)	GİS (n=24)	Eklem (n=5)			P**
Cinsiyet(kız/erkek)	10/4	13/11	4/1	0,487	7/9	0,225
Yaş (yıl)	9,62±3,55	8,65±3,74	9,14±1,67	0,520	9,47±3,84	0,419
Beyazküre sayısı (10 ⁶ /uL)	11,87±5,89	13,09±6,08	10,81±6,37	0,350	16,00±6,15	0,002
Lenfosit/beyazküre	0,29±0,11	0,30±0,14	0,24±0,05	0,337	0,22±0,10	0,016
Trombosit sayısı (10 ³ /uL)	360,148±73,352	384,525±96,413	372,571±167,309	0,551	385,411±92,752	0,393
MPV (fl.)	8,86±1,48	8,91±1,35	8,67±1,84	0,842	8,85±1,73	0,379
Sedimentasyon	23,92±16,89	20,60±15,71	19,57±10,67	0,495	28,29±17,14	0,015
CRP (mg/L)	44,14±51,56	40,11±50,97	56,42±63,70	0,592	73,77±62,47	0,000
ASO (IU/mL)	381,48±953,85	247±203,85	363,14±377,37	0,958	207,25±199,11	0,145

* Tek organ tutulumlu hastaların kendi içerisinde karşılaştırılması

** Tek ve çoklu organ tutulumu olan hastaların karşılaştırılması

SONUÇ

IgA vaskülitli çoğunlukla ılımlı klinik seyri olan bir durumdur, ancak nadiren ciddi organ tutulumları görülebilir. Bu bakımdan birçok çalışma morbidite ve mortalite nedeni olan ciddi organ tutulumlarını erken belirlemek açısından klinik ve laboratuvar belirteçler üzerinde durmaktadır. Evans-Jones ve ark.⁸, IgAV tanısı alan hastalarda, trombositozun ciddi hastalık seyri ile ilişkili olduğunu, özellikle gastrointestinal kanama sıklığı ve ciddiyetinin arttığını belirtmişlerdir. Hastalık seyri ile ilişkili olarak üzerinde durulan bir diğer parametre ise ortalama trombosit hacmidir (MPV). Makay ve ark.⁹ yapmış oldukları bir çalışmada, düşük MPV değerlerini GİS kanama riski ile ilişkili bulmuştur. IgA vaskülitinde ciddi GİS tutulumu ve kanama riskini değerlendiren çalışmalar, başvuruda trombosit ve beyaz küre sayılarının yüksek olmasının, azalmış MPV ve artmış CRP değerlerinin önemli olduğunu vurgulamaktadır¹⁰. Chan ve ark.¹¹, başvuruda yüksek trombosit ve beyaz küre sayılarının böbrek tutulumu ile ilişkisi olduğunu belirtmişlerdir. Karadağ ve ark.¹² ise artmış nötrofil/lenfosit oranının böbrek tutulumuyla ilişkili olduğunu, ancak böbrek tutulumu olan ve olmayan gruplar arasında beyaz küre, trombosit sayısı ve CRP değerleri açısından anlamlı fark olmadığını belirtmişlerdir. Buna karşın Kara ve ark.¹³ 118 IgAV hastasını değerlendirdikleri bir çalışmada, böbrek tutulumu olan ve olmayan hasta gruplarını yaş, cinsiyet, akut faz reaktanları, döküntü

süresi, eklem tutulumu ve MPV değerleri açısından karşılaştırdıklarında anlamlı bir fark göstermemişlerdir. Çeşitli çalışmalardaki karşıt sonuçlar, kabul edilen organ tutulumu kriterlerinin farklılığıyla, çalışmaya alınan hasta sayılarıyla ilişkili olabilir. Çalışmamızda GİS, böbrek ve eklem tutulumu olan ve olmayan hasta gruplarını karşılaştırdığımızda demografik ve/veya değerlendirilen laboratuvar parametreleri açısından anlamlı fark görmedik. Ancak bu durum özellikle hastalarımızın hiçbirisinde ağır GİS ve böbrek tutulumu olmaması ve çalışmaya alınan hasta sayısı ile ilişkili olabilir. Çalışmamızda hafif klinik bulgularla seyretse bile birden fazla organ tutulumu olan hastalarda beyaz küre, CRP ve sedimentasyon değerlerinin tek organ tutulumlu hastalara oranla belirgin yükselmiş olduğunu ve lenfosit/beyaz küre oranının ise düşük olduğunu gördük. Çoklu organ tutulumu olan hastalarımızda beyaz kürenin artışı, lenfosit/beyaz küre oranının düşüşü, Ekinci ve ark.¹⁴ da vurguladığı şekilde IgAV'nin nötrofil baskın inflamatuvar doğasını desteklemektedir. Birden çok sistemin etkilendiği IgAV hastalarında sistem tutulumları son derece hafif de olsa artmış inflamatuvar yanıtı göstermektedir. Bu bakımdan başvuru akut faz reaktanları yüksek olan IgAV hastalarının çoklu organ tutulumu riski açısından değerlendirilmesi ve takibi önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Ozen S, Pistorio A, Susan SM et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2010;69:798-806.
2. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65:1-11.
3. Chen JY, Mao JH. Henoch-Schönlein purpura nephritis in children: Incidence, pathogenesis and management. *World J Prdiatr.* 2015;11:29-34.
4. Weiss PF, Klink AJ, Luan X, Feudtner C. Temporal association of Streptococcus, Staphylococcus, and parainfluenza pediatric hospitalizations and hospitalized cases of Henoch-Schölein purpura. *J Rheumatol.* 2010;37:2587-94.
5. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch-Schonlein purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2005;35:143-153.
6. Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract.* 2008;93:1-8.
7. Working Group of the International IgAN, the Renal Pathology Society, Cattran DC, Coppo R, Cook HT, et al. The Oxford classification of IgA nephropathy: Rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int.* 2009; 76:34-45.
8. Evans-Jones LG, Clough JV. Thrombocytosis in Henoch-Schonlein syndrome. *Clin Lab Hematol.* 1990; 12:137-39.
9. Makay B, Turkyilmaz Z, Duman M et al. Mean platelet volume in Henoch-Schonlein purpura: Relationship to gastrointestinal bleeding. *Clin Rheumatol.* 2009;28:1225-28.
10. Jaszczura M, Gora A, Grzywna-Rozenek E et al. Analysis of neutrophil to lymphocyte ratio, platelet to lymphocyte ratio and mean platelet volume to platelet count ratio in children with acute stage of immunoglobulin A vasculitis and assessment of their suitability for predicting the course of the disease. *Rheumatol Int.* 2019;39:869-78.
11. Chan H, Tang YL, Lv XH et al. Risk factors associated with renal involvement in childhood Henoch-Schönlein purpura: A meta-analysis. *PLoS One.* 2016; 11:e167346.
12. Karadağ ŞG, Çakmak F, Çil B et al. The relevance of practical laboratory markers in predicting gastrointestinal and renal involvement in children with Henoch-Schönlein Purpura. *Postgraduate Medicine.* 2020;1-6, DOI: 10.1080/00325481.2020.1807161
13. Kara MA, Kılıç BD, Büyükçelik M et al. Çocuklarda Henoch-Schonlein Purpurası: 2 yıllık tek merkez deneyimi. *Harran Üniv.Tıp Fakültesi Dergisi.* 2020;17:201-206.
14. Ekinci RMK, Balci S, Sari Gokay S et al. Do practical laboratory indices predict the outcomes of children with Henoch-Schönlein Purpura? *Postgrad Med.* 2019;131:295-98.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Pediatric penceresinden kolestaza farklı bir bakış: *MPV17* mutasyonunun neden olduğu mitokondriyal hepatopatiler

A different view of cholestasis from the pediatrics window: mitochondrial hepatopathies caused by the *MPV17* mutation

Burcu Köşeci¹, Ezgi Burgaç¹, Esra Kara¹, Deniz Kor¹, Derya Bulut², Sebile Kılavuz³, Berna Şeker Yılmaz⁴, Gökhan Tümgör⁵, Sevcan Tuğ Bozdoğan⁶, Özlem Hergüner⁷, Neslihan Önenli Mungan¹

¹Çukurova Üniversitesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, ⁵Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, ⁶Genetik Bilim Dalı, ⁷Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

²Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

³SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Van, Turkey

⁴University College London, Institute of Child Health, Genetics and Genomics Medicine Department, London

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):25.

Amaç: Karaciğerde safra yapımının bozulması/safra yollarında tıkanıklık nedeniyle safra içeriğinin, karaciğer, kan ve diğer dokularda birikmesi kolestaz olarak tanımlanır. Safra anomalileri, enfeksiyonlar, hematolojik, genetik ve metabolik nedenler kolestaz yapabilir. Kalıtsal metabolik hastalıklardan (KMH); Tirozinemi, galaktozemi, Wollmann ve safra asit sentez bozukluklarının yanı sıra onları taklit edebilen mitokondriyal hastalıkların da ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekir.

Gereç ve Yöntem: Çukurova Üniversitesi, Çocuk Metabolizma BD'nda kolestaz etiyojisinde *MPV17* mutasyonu saptanan 8 hasta değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 6'sı erkek, 2'si kızdı. %50'sinde aile öyküsü/anne-baba akrabalığı vardı. Hastaların yarısında başvuruda hepatomegali ve nörolojik bulgular varken, diğer yarısında takiplerde nöroregresyon, nöbet ve hipotoni gözlemlendi. 7 hasta başvuru sırasında 1 yaş altındayken, olgular arasında 9 yaşında bir hasta da vardı. Hastaların hepsinde kolestaza eşlik eden laktik ve %25'inde metabolik asidoz mevcuttu. AFP yüksekliği hastaların % 75'inde ciddiydi. Hastaların % 37,5'inde plazmada tirozin artışı saptandı. 2 hastada galaktozüri vardı.

Mitokondriyal hepatopati düşünülerek yapılan genetik çalışmayla olguların tümünde bir *MPV17* mutasyonu saptandı.

Sonuç: Karaciğer tutulumunun mitokondriyal hastalıkların %20'sinde olduğu tahmin edilmekle beraber, bulguların heterojenliği, başka hastalıkları taklit edebilmeleri ve tanıdaki güçlükler nedeniyle gerçek prevalans bilinmemektedir. Mitokondriyal hastalıklar, etkilenen doku/organlarda bozulmuş enerji üretimiyle multisistemik etkilenim yapan bir KMH grubudur. Bunlar arasında *MPV17* mutasyonu hepatik, nörolojik ve metabolik belirtilerle kendini gösterir. Özellikle nöroregresyon, hipotoni ve nöbet gibi nörolojik bulguların kolestazdan daha geç ortaya çıktığı hastalarda tanı atlanabilmektedir. Kolestaza ilaveten saptanan AFP yüksekliği ve laktik asidoz önemli ipuçlarıdır. Tanı koyulabilmesi destekleyici tedavi ve prenatal tanı açısından önemlidir. Bu sunumla, kolestazlı hastalarda nörolojik bulgular ve laktik asidoz varlığında mitokondriyal hastalıkların da düşünülmesi gerektiğini vurguladık.

Anahtar kelimeler: Kolestaz, Mitokondriyal DNA depleksiyon sendromu, *MPV17* mutasyonu

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Burcu Köşeci, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Lizozomal depo hastalıklarında immünite, otoimmünite ve COVID-19 enfeksiyonu: Çukurova deneyimi

Immunity, autoimmunity and COVID-19 infection in lysosomal storage diseases: Çukurova experience

Sebile Kılavuz¹, Deniz Kor², Fatma Derya Bulut³, Mahir Serbes⁴, Dilek Özcan⁵, Derya Altıntaş⁵, Atıl Bişgin⁶, Halise Neslihan Önenli Mungan²

¹SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Van, Turkey

²Çukurova Üniversitesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, ³Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, ⁴Genetik Bilim Dalı, Adana, Turkey

⁵Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

⁶Sivas Numune Hastanesi, Çocuk İmmünoloji ve Allerji Kliniği, Siva, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):26.

Amaç: COVID-19 pandemisi, hem COVID-19 hem de lizozomal depo hastalıkları(LDH) ortak immünolojik yoluyla paylaştıkları ve benzer sitokinlerin salımına neden oldukları için, bu hastalarda enfeksiyona yatkınlık ve ağır enfeksiyon riski konusunda endişe uyandırmaktadır. Buradan hareketle, Gaucher, Mukopolisakkaridoz (MPS) ve Pompe hastalarımızda immünite ve otoimmüniteyi değerlendirerek, COVID-19 sıklığı, seyri ve yatkınlık yaratan faktörleri açığa kavuşturmayı hedefledik.

Bulgular: Gaucher, MPS ve Pompe tanılarıyla takip edilip, immün yetmezlik ile otoimmünite açısından değerlendirme yapılabilen 110 hastanın güncel yaşları median±SDs:129±121,3(21-655) aydı. Otuz hasta 18 yaş üzerindediydi. Bir MPS-III hariç hepsi düzenli enzim replasman tedavisi (ERT) alıyordu. Hastaların %53,6'sında (23 Gaucher; 9 tip-III, 14 tip-I, 27 MPS; 8 tip-VI, 11 tip-IV, 1 tip-III, 2 tip-II, 5 tip-I ve 8 Pompe) otoimmünite ve/veya immün yetmezlik parametrelerinin en az birinde anormallik olduğu saptandı. Ancak, bir Graves ve bir Haşimato dışında hiçbir hastada bulgularla örtüşen klinik tablo görülmedi. Gaucher, MPS ve Pompe hastaları immünglobülin düzeyleri açısından karşılaştırıldığında, IgM ve IgA düzeyleri MPS grubunda, Gaucher ve Pompe grubuna göre anlamlı

düşük saptandı. MPS'lerde düşük IgM/A düzeyleri dışında lenfosit sayısı/subgrup anomalileri de vardı. COVID-19 enfeksiyonunu hafif semptomlarla atlatan dört hastadan ikisi Gaucher-I tanılıydı ve tetkiklerinde anormallik bulunmamıştı. Diğer ikisi MPS-VI ve II tanılıydı. MPS-II hastasında immün disfonksiyon saptanmıştı. Hastalar entübe olmadan sekelsiz taburcu oldular.

Sonuç: Hastalarımızda yüksek oranda otoimmün belirteçlerde pozitiflik ve immünitede azalma bulguları saptadık. Ancak, COVID-19 geçiren az sayıdaki olgu hastalığı hafif atlatmıştı. Hastaların düzenli ERT almalarıyla immün disfonksiyonlarının önemli oranda normalleşmesi ve bulaş korkusuyla korunmalarının bunda etkili faktörler olabileceği kanısındayız. Ancak, LDH'lar multisistemik tutulum yaptıklarından, kalp/akciğer etkilenmesiyle immün disfonksiyon birlikteliğinin; ikincil enfeksiyonlara yatkınlık oluşturarak, COVID-19'a yakalanıldığında yoğun bakım ihtiyacını arttırabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: İmmün yetmezlik, otoimmünite, COVID-19, MPS, Gaucher hastalığı, Pompe hastalığı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sebile Kılavuz, SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bölümü, Van, Turkey



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Supraventriküler taşikardi tanılı çocukların retrospektif değerlendirilmesi

Retrospective evaluation of children with supraventricular tachycardia

Nilüfer Çetiner¹, Alpay Çeliker¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):27-30.

GİRİŞ

SVT çocukluk yaş grubunda en sık görülen ritm bozukluklarından. Mekanizmalar reentry, anormal otomosite ve tetiklenen aktivitedir. Bunlar arasında en sık görülen mekanizma 'reentry'dir¹. Pediatrik yaş grubunda en sık SVT nedeni reentrant mekanizma olup 12 yaşın altındaki çocuklarda çoğunlukla aksesuar atrioventriküler bağlantı sonucu olurken daha ileri yaşlarda AVNRT'ler görülür². SVT'lerin başlaması ve sonlanması anidir. Çoğunlukla göğüs ağrısı, çarpıntı, baş dönmesi, halsizlik gibi belirtiler verir¹. SVT tanısı EKG'de yaş için belirlenen limitlerin üzerinde, dar QRS'li ritmin görülmesiyle konular. Atakların yakalanması için 24 saatlik ambulator EKG, efor testi, transtelefonik EKG ve bazı durumlarda transözefageal uyarım gerekebilir^{3,4}. SVT özellikle erken süt çocukluğu döneminde tehlikelidir ve ölümle sonuçlanabilir. Ancak erken tanı ve uygun tedavi ile prognoz iyidir².

Bu çalışmada, hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğinde SVT tanısıyla izlenen çocuklarda SVT'lerin klinik özellikleri ve tedavi yaklaşımları incelenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Hastanemiz pediatrik kardiyoloji polikliniğine 2015-2020 yılları arasında SVT tanısı ile takipli olan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelenmiş ve olguların demografik ve klinik özellikleri ile izlem sonuçları çıkarılmıştır. Tanı

konulan hastalar, elektrokardiyografi (EKG), ekokardiyografi (EKO) ve gerek görüldüğünde 24 saatlik EKG izlemi (Holter izlemi) ve elektrofizyolojik çalışma (EFC) ile değerlendirildi. Tüm hastaların SVT atağı sonrasındaki uzun süreli tedavileri ve tedaviye yanıtları değerlendirildi. Atrial fibrilasyon, atrial flutter veya multifokal atriyal taşikardi şeklinde disritmisi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR

İzlemi yapılan toplam 53 çocuk hasta değerlendirilmeye alınmıştır. Hastaların ilk tanıda yaş ortalamaları 102.20±57.18 aydı (aralık 20 gün-15 yaş). Dört (%7.5) hasta ise yenidoğan döneminde tanı almıştı. Hastaların 20'i kız hasta (%38) ve 33'ü erkek (%62) hastaydı. Kız/erkek oranı 0.60:1'di (Tablo 1). Hastaların başvuru şikayetlerinde, 37 hastada (%70) çarpıntı, 4 hastada solukluk (%7.5), 4 yenidoğan hastada huzursuzluk (%7.5), 2 hastada (%3.75) göğüs ağrısı, 2 hastada bayılma (%3.75) ve 1 hastada kusma (%1.8) vardı. Üç hasta (%5.7) nonspesifik semptomlar nedeniyle değerlendirilirken tanı almıştı. Bunlardan biri ateş nedeniyle acil serviste değerlendirilirken, ikisi ise okul taramasında saptanmıştı (Tablo 2).

Olguların yirmibir tanesi (%40) ilk kez SVT tanısı alıyordu ve atak kontrol altına alındıktan sonra proflaktik tedavi olarak 12 (%23) hastaya propranolol, 9 (%17) hastaya metoprolol tedavisi başlanmıştı. Çoklu başvurusu olan hasta sayısı ise 32

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nilüfer Çetiner, Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Turkey

(%60) idi. Bu hastalardan 2'si (%3.75) medikal tedavi almazken, 11 hasta (%20.65) propranolol, 9 hasta (%17) metoprolol, 4 hasta sotalol (%7.5), 2 hasta atenolol (%3.75), 2 hasta propafenon (%3.75), 1 hasta nadolol (%1.8) ve 1 hasta diltizem (%1.8) tedavisi almaktaydı (Tablo3).

Tüm hastaların taşikardi sırasında ve normal sinüs ritmine döndükten sonraki EKG'leri incelendi.

Yirmidört hastada (%45) WPW sendromu saptandı. Bu hastalardan 12'si medikal tedavi almaktaydı.

Hastaların yapılan Ekokardiografik incelemesinde 6 (%11) hastada yapısal kardiyak bozukluk saptandı. İki hastada (%3.75) biküspid aort kapağı ve eser derecede aort yetersizliği, 2 hastada (%3.75) sol ventrikül sistolik disfonksiyonu, 1 hastada (%1.75) mitral kapak prolapsusu vardı ve 1 hasta (%1.75) opere atriyoventriküler septal defekt tanılıydı (Tablo 4).

Tablo 1. Hastaların Demografik Özellikleri

	Ortalama±SD	Aralık
Tanı anında yaş (ay)	102.20±57.18	20 gün-15 yaş
Yenidoğan-infant döneminde tanı	4* 7.5†	
Cinsiyet		
Kız	20*	38†
Erkek	33*	62†
İzlem Süresi	30.62±19.96	1-72 ay

*:n, †: %

Tablo 2. Hastaların Tanı Anındaki Klinik Özellikleri

	n	%
Semptomatik hastalar		
Çarpıntı	37	70
Solukluk	4	7,5
Huzursuzluk	4	7,5
Bayılma	2	3,8
Göğüs ağrısı	2	3,8
Kusma	1	1,8
Aseptomatik veya nonspesifik semptomları olan hastalar		
Ateş sırasında değerlendirme	1	1,8
Okul taraması	2	3,8
Toplam	53	100

Tablo 3. Çoklu Başvurusu Olan Hastaların Medikal Tedavi Rejimleri

	n	%
Propranolol	11	20,65
Metoprolol	9	17
Sotalol	4	7,5
Atenolol	2	3,75
Propafenon	2	3,75
Nadolol	1	1,8
Diltizem	1	1,8
Toplam	30	56,25

Tablo 4. Hastaların Ekokardiografik Bulguları

	n	%
Normal	47	89
Biküspid Aort+ AY (eser)	2	3,75
LV sistolik disfonksiyon	2	3,75
Mitral Valve Prolapsusu	1	1,75
Opere AVSD	1	1,75
Toplam	53	100

AY: Aort Yetersizliği, AVSD: Atriyoventriküler Septal defect

Onsekiz hastaya (%34) 24 saat ritim holter monitörizasyonu yapıldı. Holter EKG incelemelerinde; 5 (%28) hastada supraventriküler ektopik vuru, 5 (%28) hastada dar QRS taşikardi, 5 (%28) hastada normal sonuç, 2 (%11) hastada Wolff Parkinson White sendromu ve 1 (%5) hastada ventriküler erken vuru saptandı.

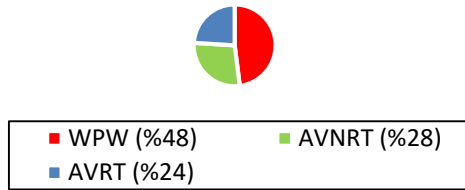
Medikal tedavi altındayken tekrarlayan SVT atakları olan ve ilk başvurusunda taşikardisiz yüzeysel EKG'de WPW sendromu olan toplam 34 hastaya elektrofizyolojik çalışma sonrası radyofrekans veya kriyoablasyon işlemi yapıldı. Elektrofizyolojik çalışma sonuçlarına göre 5 hastada (%24) AVRT, 6

hastada (%28) AVNRT ve geri kalan 23 hastada (%48) WPW sendromu (ventriküler preeksitasyon) mevcuttu (Şekil 1).

Kateter ablasyon sonrası 31 hastada (%91) işlem başarılıydı. Geri kalan 3 hastaya ise geçerli sebeplerle ablasyon işlemi yapılamadığından medikal tedavi ile izlem kararı alındı. Kriyoablasyon işlemi yapılan

10 hastadan izlemin 1. yılında SVT atakları tekrar eden 4 (%13) hastaya radyofrekans ablasyon işlemi yapılmak zorunda kaldı. Bu hastaların taşikardi mekanizmalarına bakıldığında 2'inde AVNRT, 1'nde AVRT ve 1'de ventriküler preeksitasyon mevcuttu.

Taşikardi Mekanizmaları



Şekil 1. Elektrofizyolojik çalışma sonuçlarına göre taşikardi mekanizma dağılımı

SONUÇ

SVT süt çocukluğu ve daha sonraki yaş gruplarında en sık görülen sıklıkla benign seyirli, tedaviye olumlu yanıt veren semptomatik disritmi türüdür⁶. Cinsiyet dağılımına bakıldığında genelde erkek kız oranı 1.2-3.2/1 olarak bildirilmektedir^{7,8}. Bizim incelememizde ise kız/erkek oranı 0.6/1 olarak saptandı. SVT'lerin % 60'ı sıklıkla ilk ayda başlar⁹. Bizim incelememizde ise 4 hasta (% 7.5) yenidoğan döneminde tanı aldı.

Hastalarımızın tanı yaşı ortalaması ise 102.20±57.18 aydı. SVT yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde huzursuzluk, kusma, emmede azalma gibi şikayetleriyle ortaya çıkarken daha büyük çocuklarda ise başlıca şikayet çarpıntıdır¹⁰. Bizim de çalışmamızda en sık başvuru şikayeti çarpıntıyken, yenidoğan ve infantlarda huzursuzluk ve kusma şikayeti mevcuttu. Pediatrik yaş grubunda en sık SVT nedeni reentrant mekanizma olup atakların başlaması ve sonlanması anidir. Özellikle 12 yaşın altındaki çocuklarda çoğunlukla aksesuar atrioventriküler bağlantı sonucu olurken daha ileri yaşlarda AVNRT'ler görülür². Bizim çalışmamızda, yapılan elektrofizyolojik çalışma sonuçlarına göre 5 hastada (%24) AVRT, 6 hastada (%28) AVNRT ve geri kalan 23 hastada (%48) WPW sendromu (ventriküler preeksitasyon) mevcuttu. Ataklar kontrol altına alındıktan sonra tekrarları önlemek için hastalara antiaritmik tedavi uygulanmalıdır. Tedavide en sık kullanılan ajanlar beta blokerler, verapamil, sotalol, propafenon ve amiodaron gibi ilaçlardır. Biz de ilk SVT atağıyla gelen hastalarımıza profilaktik antiaritmik tedavi olarak 12 (%23) hastaya propranolol, 9 (%17) hastaya metoprolol tedavisi başlanmıştı. SVT tanılı hastalardan antiaritmik tedaviye dirençli vakalarda ise alternatif tedavi olarak radyofrekans veya kriyo ablasyon tercih edilecek etkili yöntemlerdir. Çalışmamızda, antiaritmik tedavi almasına rağmen tekrarlayan taşikardi atakları olan 11 hastaya ve yüzeysel EKG'de WPW preeksitasyon sendromu olan ve elektrofizyolojik çalışmaya göre yüksek riskli olan 23 hastaya kateter ablasyon yapıldı. 31 hastada ablasyon işlemi başarılıydı. 10 hastaya kriyoablasyon, 21 hastaya ise radyofrekans ablasyon yapılmıştı. Kriyoablasyon işlemi yapılan 10 hastadan izlemin 1. yılında SVT atakları tekrar eden 4 (%13) hastaya radyofrekans ablasyon işlemi yapılmak zorunda kaldı. Bu hastaların izleminde taşikardi atakları tekrar etmedi.

Sonuç olarak, çocukluk çağı SVT'leri sıklıkla benign seyirli, tedaviye olumlu yanıt veren aritmiler olarak bilinse de bazen hastalarda medikal tedavi altında tekrarlayan ataklar görülebilmektedir. Bu durumda atakların önlenmesinde kateter ablasyon tercih edilebilecek güvenilir ve etkili tedavi yöntemidir.

KAYNAKLAR

1. Clapham. Cardiac Excitability and Heritable Arrhythmias. In: Nadas' Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Health. 2006:891-906.

2. Etheridge, Saarel. The infant with supraventricular tachycardia: Diagnosis and management. *Prog Pediatr Cardiol.* Elsevier Ireland Ltd. 2013;35:1–6.
3. Walsh. Clinical approach to diagnosis and acute management of tachycardias in children. In: Walsh EP, Saul JP, Triedman JK, eds. *Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults with Congenital Heart Disease* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2001:95- 113.
4. Van Hare. Supraventricular tachycardia. In: Gillette PC, Garson A, eds. *Clinical Pediatric Arrhythmias.*(2nd Ed) Philadelphia: WB Sauders.1999:97-120.
5. Ericson, Cocalis. The acute management of paroxysmal supraventricular tachycardia in children. *Pediatr Rev.* 1993;14:273.
6. Sacchetti A, Moyer V, Baricella R, eds. Primary cardiac arrhythmias in children. *Pediatr Emerg Care.* 1999;15:95.
7. Gewitz MH, Vetter VL. Cardiac Emergencies. In: Fleisher GR, Ludwig S. *Pediatric Emergency Medicine* (4th edition) Philadelphia: Lippincott Williams & Williams. 2000:659.
8. Ludomirsky A, Garson A. Supraventricular tachycardia. In: Gillette PC, Garson AG. *Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing.* Philadelphia: WB Saunders company. 1990:380.
9. Daniel Berstein. Supraventricular tachycardia. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. *Nelson Textbook of Pediatrics* (17 th Ed) Philadelphia: WB Saunders. 2004:1559-1561.
10. Chameides L. Dysrhythmias. In: Barkin RM. *Pediatric Emergency Medicine. Concepts and Clinical Practice* (2nd edition) St Louis. MosbyYear Book, 1997:156.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Primer immün yetmezlik hastalarında otoimmünite ve otoinflamatuvar hastalık deneyimi

Autoimmunity and autoinflammatory disease experience in patients with primary immunodeficiency

Ahmet Sezer¹, Dilek Özcan¹, Rabia Miray Kışla Ekinci², Sibel Balcı², Ayşe Şenay Şaşıhüseyinoğlu¹, Mahir Serbes¹, Veysel Karakulak¹, Derya Ufuk Altıntaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, ²Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):31-35.

GİRİŞ

Primer immün yetmezlik hastalıkları (PIY), tekrarlayan enfeksiyonlardan otoimmün hastalıklara kadar değişen klinik semptomlarla karakterizedir. İmmün sistemin iki paradoksal yanıtı otoimmünite ve immün yetmezlik olmakla birlikte, immün mekanizmalardaki bozukluklar aynı anda bu belirtilere neden olabilir¹. Otoimmün ve otoinflamatuvar disregülasyon, primer immün yetmezliklerin sık görülen özellikleridir. Ayrıca, ciddi veya tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olmayan hastalarda otoimmün belirtiler PIY'in ilk belirtisi olabilir². Otoimmün bulgular çok heterojendir ve hematolojik, romatolojik, dermatolojik ve gastrointestinal hastalıkları içerir³. PIY'li hastalarda otoimmünite gelişimi tam olarak aydınlatılamamıştır; ancak multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir. Hem genetik hem de çevresel etkileşimlerin patogeneizde rol oynadığı varsayılmıştır. Çalışmalar, bunun artan otoreaktif B hücrelerine ve T hücreleri regülasyonunun eksikliğinden kaynaklanabileceğini düşündürmektedir. Ek olarak, doğal immün sistem ve kronik enfeksiyona bağlı disfonksiyonel T hücre reaktivasyonunun PIY ile otoimmünite arasındaki ilişkiye dahil edildiği bildirilmiştir. Otoimmünitenin gelişmesinde rol oynayan diğer bir mekanizma, apoptotik hücrelerin veya immünokomplekslerin temizlenememesi olabilir⁴. Otoinflamatuvar belirtilerin sıklıkla primer immün yetmezlik bozukluklarının

komplikasyonları olarak görüldüğü giderek daha açık hale gelmektedir. Çalışmamızın amacı, otoimmün ve otoinflamatuvar belirtilerin klinik ve laboratuvar özelliklerini PIY'in erken tanısında dikkat çekici belirtiler olarak belirlemek için tanımlamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Hastalar

Bu çalışmada 2000-2020 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne sevk edilen PIY'li hastaların tıbbi kayıtlarını gözden geçirdik. Çalışmaya dahil edilen tüm hastalar Türkiye'nin güney bölgesinde yaşıyordu. PIY tanısı Avrupa İmmün Yetmezlikler Derneği'nin tanı kriterlerine ve / veya pozitif gen tarama sonuçlarına göre konmuştur⁵. Hastalar ayrıca Uluslararası İmmünolojik Dernekler Birliği 2019 Primer İmmün Yetmezlik Hastalıkları Komitesi Raporu'na⁶ göre farklı PIY kategorilerinde sınıflandırılmıştır. Hastaların cinsiyeti, tanı yaşı, otoimmünite ile ilişkili semptomların başlangıç yaşı, mevcut yaş, genetik mutasyonlar, laboratuvar bulguları ve sonuçları tıbbi kayıtlardan toplandı.

Otoimmün bulgular, otoimmüniteyi doğrulamak için aynı tıbbi kayıtlardan elde edildi. İnflamasyonlu hastalarda enfeksiyöz etiyoloji dışlandıktan sonra otoinflamasyon tanısı kondu. Daha sonra otoimmün belirtiler organ sistemlerine göre gruplandırıldı. Otoimmün nötropeni, otoimmün sitopeni,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ahmet Sezer, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey.

otoimmün hemolitik anemi (OİHA), immün trombositopenik purpura (ITP) hematolojik belirtilere dahil edildi. Addison hastalığı, hipoparatiroidizm, otoimmün tiroidit ve Tıp 1 Diabetes mellitus (DM) endokrinolojik belirtilere dahil edildi. Dermatolojik bulgulara Chilblain vaskülit, psoriasis, dermatit, alopesi ve vitiligo dahil edildi. Sistemik lupus eritematosus (SLE), juvenil romatoid artrit, skleroderma ve dermatomyozit romatolojik belirtilere dahil edildi. Çölyak hastalığı, crohn, otoimmün hepatit, inflamatuvar barsak hastalığı, otoimmün enteropati, gastrointestinal belirtilere, miyastenia gravis, nörolojik belirtilere dahil edildi. Allojenik hematopoietik kök hücre transplantasyonundan sonra ortaya çıkan otoimmün belirtiler çalışma analizine dahil edilmemiştir. Bu retrospektif çalışma için Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan onay alındı (Tarih: 27.11.2017, karar no: 2017-167).

İstatistiksel analiz

Tüm analizler SPSS 20.0 istatistiksel yazılım paketi (IBM SPSS Statistics) kullanılarak yapıldı. Kategorik değişkenler sayı ve yüzde olarak ifade edilirken, sürekli değişkenler ortalama ve standart sapma ve uygun olduğu yerlerde medyan ve minimum-maksimum olarak gösterilmiştir. Tüm analizler için istatistiksel anlamlılık düzeyi $p < 0,05$ olarak kabul edildi.

BULGULAR

Hastalar ve klinik bulgular

Çalışma grubu 430 PIY'li hastadan oluşmaktadır ve bu hastaların 169'u (% 39,3) kadındı. Hastaların ortalama yaşı $3,2 \pm 0,8$ yıl (min: 0, maks: 20 yıl) idi. Semptomların başlangıcındaki ortalama yaş 12 ay olarak bulundu. Çalışma döneminde 69 (% 16) hasta yaşamını yitirdi. PIY tanısı tüm hastalarda immünolojik testlerle ve hastaların % 71,1'inde genetik olarak doğrulandı. Hastaların epidemiyolojik verileri Tablo 1'de gösterilmektedir.

Tablo 1. Primer İmmün Yetmezlikli Hastaların Demografik Özellikleri

	Sayı (%)
Hasta sayısı (n,%)	433 (100)
Cinsiyet (n,%)	
Erkek	263 (60,7)
Kadın	170 (39,3)
PIY başlangıcındaki ortalama yaş (ay)	$21,47 \pm 28,23$ med: 12
Ölen hastalar (n,%)	69 (16)
Genetik tanı alan hastalar (n,%)	308 (71,1)
Otoimmün hastalık kliniği olan PIY (n,%)	
Kombine yetmezlikler	68 (15,7)
İlişkili veya sendromik özelliklere sahip KIY	101 (23,3)
Ağırlıklı olarak antikor eksiklikleri	143 (33)
İmmün disregülasyon	30 (6,9)
Fagosit defektleri	45 (10,4)
Doğal immün defektleri	24 (5,5)
Otoinflamatuvar sendromlar	22 (5,1)
Otoimmün hastalık kliniği olan tipler	
Hematolojik bozukluklar	26 (31,2)
Romatolojik bozukluklar	10 (12)
Endokrin bozuklukları	27 (32,4)
Cilt bozuklukları	17 (20,4)
Gastrointestinal bozukluklar	14 (16,8)
Nörolojik bozukluklar	2 (2,4)

* PIY: Primer immün yetmezlik, KIY: Kombine immün yetmezlik

Otoimmün bozukluklar

Altmış dokuz (% 15,9) hasta toplam 94 otoimmün belirtilerle başvurdu. Bu belirtilerin % 49'u PIY tanısından önce ortaya çıkan belirtiler arasında yer alırken; % 51'i tanı konulduktan sonra belgelenmiştir. Kırk yedi hasta (% 68) 1 otoimmün belirti geliştirdi, 18 hasta (% 26) 2 belirti geliştiren, 4 (% 6) hastada ≥ 3 otoimmün belirtiler vardı.

Otoimmün hastalıklar, PIY'lerin immün disregülasyon alt grubunda en yaygın olanıydı. İmmün disregülasyonu olan 23/30 hastada, doğal immünite kusurlu 5/24 hastada, ilişkili veya sendromik özelliklere sahip kombine immün yetmezlikli 13/101 hastada, ağırlıklı olarak antikor eksikliği olan 18/143 hastada, otoinflamatuvar bozukluklar 3/22 hastada, fagosit sayısı veya fonksiyonunun konjenital kusurları olan 1/45 hasta da otoimmün bozukluk saptandı (Tablo 2). PIY'li hastalarda saptanan otoimmün hastalıklar: Addison

hastalığı (n = 10), hipoparatiroidizm (n = 10), otoimmünenteropati (n = 9), otoimmün hemolitik anemi (n = 10), otoimmünsitopeni (n = 8), ITP (n = 8), cilt vaskülit (n = 5), JIA (n = 6), vitiligo (n = 5), Tip 1 DM (n = 5), dermatit (n = 2), crohn (n = 2), alopesi (n = 2), otoimmünhepatit (n = 2), otoimmüntiroidit (n = 2), chilblain vaskülit (n = 2), psoriasis (n = 1), myastenia gravis (n = 1), çölyak hastalığı (n = 1), SLE (n = 2), dermatomyozit (n = 1), skleroderma (n = 1), santral vaskülit (n = 1). 21 hastada birden fazla otoimmün hastalık vardı. Otoimmünhemolitik anemi, addison hastalığı ve hipoparatiroidizm, otoimmünitenin en yaygın görünümleriydi. Kandidiyazis ve ektodermaldistrofi (APECED) ile otoimmünpoliendokrinopatili 12/13 (% 92,3) hastada addison hastalığı ve / veya hipoparatiroidizm mevcuttur.

Tablo 2. PIY Hastalarında Otoimmün Bozuklukların Prevalansı

Hastalık	Toplam hasta sayısı ve yüzdesi (%)		Otoimmün belirtileri olan hastalar	
	n	%	n	%
İmmün disregülasyon hastalıkları	30	6,9	23	76,6
İntrinsik ve doğal immünite bozuklukları	24	5,5	5	20,8
İlişkili veya sendromik özelliklerle kombine immün yetmezlikler	101	23,3	13	12,9
Ağırlıklı olarak antikor eksiklikleri	143	33	18	12,6
Fagosit sayısının veya işlevinin konjenital bozuklukları	45	10,4	1	2,2
Hücrel ve humoral immüniteyi etkileyen immün yetmezlikler	68	15,7	6	8,8
Otoinflamatuvar bozukluklar	22	5,1	3	13,6

Otoinflamatuvar bozukluklar

Otoinflamasyon, Hiper Ig D Sendromu (n = 9), Aicardi-Goutieressendromu 1 (n = 6), ADA2 eksikliği (n = 3), Blau sendromu (n = 2) dahil olmak üzere PIY'li 433 hastanın 22'sinde (% 5,1) tespit edildi.

TNF reseptörü ile ilişkili periyodik sendrom (TRAPS) (n = 1) ve APLAID (n = 1). Otoinflamatuvar bozuklukların teşhisi tüm hastalarda genetik testlerle doğrulandı. Biri serebral vaskülitin eşlik ettiği Aicardi-Goutieres sendromu 1 olan iki hastada chilblain lupus gelişti.

SONUÇ

Türkiye'nin güneydoğu bölgesinde kayıtlı 60 farklı PIY'li 430 hastada retrospektif olarak otoimmün ve otoinflamatuvar belirtileri analiz ettik. Bu çalışmada, PIY'li hastaların % 14,8'inde otoimmün belirtiler vardı. Addison hastalığı ve hipoparatiroidizm, en yaygın tanımlanan otoimmün bozukluklardır. Bizim kohortumuzdaki PIY'li hastaların % 5,1'inde otoinflamatuvar bozukluklar mevcuttu.

İmmün yetmezlik ve otoimmünite birlikteliğinin en çok humoral immün yetmezliği olan kişilerde görüldüğü bildirilse de T hücre bozuklukları, kompleman eksiklikleri ve fagositik sistem disfonksiyonunda da görülmektedir. Ayrıca

literatürde bir çok primer immün yetmezlikte immüdisregülasyon ile otoimmün

belirtilerin birlikteliği bildirilmiştir⁶. APECED'in, insüline bağımlı diabetes mellitus, otoimmüntirodit, over ve testis yetmezliği gibi çeşitli otoimmün endokrinopatilerle ilişkili olduğu bildirilmektedir⁷. Ayrıca bu belirtiler, APECED'li hemen hemen tüm hastaları etkileyen adrenal yetmezlik ve paratiroidizmi içerir. APECED'li hastaların çoğunda IL-17, IL-22 ve IFN γ 'ye karşı otoantikörler da gösterilmiştir⁸. Çalışmamızda APECED'li hastaların hemen hemen tamamında literatüre uygun otoimmün belirtiler saptadık. Ek olarak, otoimmün bulgular, immün disregülasyonu olan PIY hastalarında en yüksek olduğunu saptadık.

Gelişen kronik enfeksiyon, doğal immün sistem yanıtının sürekli aktivasyonuna neden olur. Son yıllarda doğal immün sistemin otoimmünitede önemli rol oynadığı gösterilmiştir⁹. Genellikle enfeksiyonlara yatkın olan doğal immün yetmezlikler, ağırlıklı olarak otoimmünsitopeniler olmak üzere çeşitli derecelerde otoimmün belirtilerle de ortaya çıkabilir¹⁰. PIY'li hastalarda yaygın hematolojik bulgular olarak trombositopeni ve / veya hemolitik anemi bildirilmektedir¹¹. Çalışmamızda literatüre uygun olarak 20 hastada (% 31,2) otoimmünsitopeni mevcuttu. Bu sonuçlar, sitopenisi olan hastaların PIY için taranması gerektiğini göstermektedir.

İmmün sistemi baskılanmış hastalarda vitiligo, alopesi, sistemik lupus eritematoz (SLE), dermatomyozit / polimiyozit, artrit, otoimmüntiroid hastalığı, otoimmün hepatit ve inflamatuvar barsak hastalığı gibi hastalıklar da gelişebilir¹². Bazen otoimmün bulgular, immün yetmezliğin ilk belirtisi olabilir. Kompleman eksiklikleri veya selektif Ig A eksikliğinde olduğu gibi, hastalar immün yetersizlik semptomları geliştirmeden otoimmün bir bulgu ile başvurabilir^{13,14}. Çalışmamızda otoimmün hastalığı olan hastaların % 48,5'inin PIY tanısından önce otoimmün hastalık bulguları vardı. Bu durum bize özellikle çok sayıda otoimmün bulgusu olan hastalarda PIY araştırmasının gerekliliğini göstermektedir.

Otoinflamatuvar hastalıklar, doğal immün sistemin primer bozukluğundan kaynaklanır. Bu bozukluklar tekrarlayan ateş atakları, poliserozit, artrit ve kutanöz semptomlarla karakterizedir^{15,16}. Bu semptomlar ve otoimmün belirtiler bazen üst üste gelir ve tanıyı belirsizleştirir. Çalışmamızda iki hastada hem otoinflamatuvar hem de otoimmün bulgular

mevcuttu. Bu nedenle otoimmün bulguların eşlik ettiği periyodik bulguların varlığında otoinflamatuvar hastalığın varlığı araştırılmalıdır.

Sonuç olarak, otoimmün ve otoinflamatuvar belirtiler, PIY'li hastalarda nispeten yaygın bulgulardır. Sonuçlarımız, otoimmünite ve PIY arasındaki yakın ilişkiyi vurgulamaktadır. Otoimmünite, şiddetli ve tekrarlayan enfeksiyonları olan bir hastanın değerlendirilmesi sırasında altta yatan immün disregülasyon için ipucu olabilir.

KAYNAKLAR

1. Schmidt RE, Grimbacher B, Witte T. Autoimmunity and primary immunodeficiency: two sides of the same coin? *Nat Rev Rheumatol.* 2017;14:7-18.
2. Fischer A, Provot J, Jais JP, Alcais A, Mahlaoui N; members of the CEREDIH French PID study group. Autoimmune and inflammatory manifestations occur frequently in patients with primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol.* 2017;140:1388-93.
3. Agarwal S, Cunniff-Rundles C. Autoimmunity in common variable immunodeficiency. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2019;123:454-60.
4. Amaya-Uribe L, Rojas M, Azizi G, Anaya JM, Gershwin ME. Primary immunodeficiency and autoimmunity: A comprehensive review. *J Autoimmun.* 2019;99:52-72.
5. Bousfi A, Jeddane L, Picard C, Ailal F, Gaspar HB, Al-Herz W et al. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol.* 2018;38:129-43.
6. Müzes G, Sipos F. Primary immunodeficiency and autoimmune diseases. *Orv Hetil.* 2018;159:908-18.
7. Pellegrino M, Bellacchio E, Dharmo R, Frasca F, Betterle C, Fierabracci A. A Novel Homozygous Mutation of the AIRE Gene in an APECED Patient From Pakistan: Case Report and Review of the Literature. *Front Immunol.* 2018;9:1835.
8. Humbert L, Cornu M, Proust-Lemoine E, Bayry J, Wemeau JL, Vantghem MC, Sendid B. Chronic Mucocutaneous Candidiasis in Autoimmune Polyendocrine Syndrome Type 1. *Front Immunol.* 2018;9:2570.
9. Man SM, Karki R, Kanneganti TD. AIM2 inflammasome in infection, cancer, and autoimmunity: Role in DNA sensing, inflammation, and innate immunity. *Eur J Immunol.* 2016;46:269-80.
10. Croker BA, Silke J, Gerlic M. Fight or Flight - Regulation of Emergency Hematopoiesis by Pyroptosis and Necroptosis. *Curr Opin Hematol.* 2015;22:293-301.
11. Agarwal S, Cunningham-Rundles C. Autoimmunity in common variable immunodeficiency. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2019;123:454-60.

12. Amaya-Urbe L, Rojas M, Azizi G, Anaya JM, Gershwin ME. Primary immuno deficiency and autoimmunity: A comprehensive review. *J Autoimmun.* 2019;99:52-72.
13. Singh K, Chang C, Gershwin ME. Ig A deficiency and autoimmunity. *Autoimmun Rev.* 2014;13:163-77.
14. Conigliaro P, Triggianese P, Ballanti E, Perricone C, Perricone R, Chimenti MS. Complement, infection, and autoimmunity. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31:532-41.
15. Touitou I, Koné-Paut I. Autoinflammatory diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:811-29.
16. Pathak S, McDermott MF, Savic S. Autoinflammatory diseases: update on classification diagnosis and management. *J Clin Pathol.* 2017;70:1-8.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Kronik böbrek yetmezliği tanısıyla izlenen ve periton diyalizi uygulanan hastaların geriye dönük değerlendirilmesi

Retrospective evaluation of peritoneal dialysis patients followed-up due to chronic renal failure

Esra Danacı Vatansever¹, Serra Sürmeli Döven¹, Dilek Er¹, Ali Delibaşı¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):36-38.

GİRİŞ

Kronik periton diyalizi, özellikle beş yaşından küçük çocuklarda son dönem böbrek hastalığında en sık kullanılan renal replasman tedavisidir¹. Periton diyalizi hemodinamik açıdan stabil olmayan hastalarda da uygulanabilir².

Son dönem böbrek hastalığı olan çocuklarda periton diyalizi (PD)'nin etkinliğini hemodiyaliz (HD) ile karşılaştıran yeterli sayıda çalışma bulunmamaktadır. Buna rağmen çocuklarda PD'nin HD'ye göre, rezidüel böbrek fonksiyonunun daha iyi korunması, vasküler girişe ihtiyaç olmaması ve sosyal aktivitelere katılma kolaylığı gibi avantajları vardır³. Bununla birlikte enfeksiyöz veya enfeksiyöz olmayan komplikasyonlar PD'nin sonlandırılmasına neden olabilir.

Enfeksiyon, pediatrik PD'nin en önemli komplikasyonlarından biridir. Amerika Birleşik Devletleri Böbrek Veri Sistemi'nin (USRDS) 2018 Yıllık Veri Raporunda, peritonitin PD uygulanan çocuklarda hastaneye yatmanın önde gelen nedeni ve ikinci en sık ölüm nedeni olduğu bildirilmiştir⁴. Peritonit, özellikle bebeklerde olmak üzere pediatrik popülasyonda PD'nin en sık komplikasyonu olmaya devam etmektedir^{5,6}. Peritonit, özellikle tekrarlayan enfeksiyon atakları olan çocuklarda peritoneal membran fonksiyonunun kaybı ve teknik başarısızlık nedeniyle morbiditeye katkıda bulunur⁷.

Bu çalışmanın amacı, Mersin Üniversitesi Çocuk Nefroloji BD'nda takip edilen kronik periton diyalizi uygulanan kronik böbrek yetmezliği tanılı çocuk hastaların demografik özelliklerini ve tedavi sürecinde periton diyalizine bağlı gelişen komplikasyonları saptamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya 1 Ocak.2000- 1 Ocak.2020 tarihleri arasında Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD tarafından son dönem böbrek yetmezliği tanısıyla izlenen ve periton diyalizi uygulanan 70 hasta dahil edildi. Hastaların cinsiyeti, PD'nin başlangıcındaki yaşı, birincil böbrek hastalığı, kateter tipi (Tenckhoff düz veya kıvrık), kullanılan cerrahi yöntem (laparotomi, laparoskopi veya perkütan), deri altı tünel konfigürasyonu (düz veya kuğu boynu), kateter enfeksiyonu ve peritonit sayıları, kültür sonuçları kayıtlardan geriye dönük olarak elde edildi.

Peritonit, en az dört saat kalma süresinden sonra alınan peritoneal sıvı örneğinde beyaz kan hücrelerinin (WBC) >100 hücre/mm³ olması, çıkış yeri enfeksiyonu ise katater etrafının eritemli olması veya pürülan akıntı gelmesi olarak tanımlandı.

İstatiksel analiz

İstatistiksel değerlendirme için SPSS 17.0 (SPSS, Chicago, IL) kullanıldı. Kategorik değişkenler sayılar

ve yüzde olarak ifade edilirken, sürekli değişkenler ortalama ve standart sapma olarak belirtildi.

BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 70 hastanın 35'i erkek (%50), 35'i kız (%50) idi. Hastaların ilk başvuru ortalama yaşı 100,9±58.23 (0.00-204) aydı. Hastaların üçü mülteci idi. Hastaların ilk başvurudan sonraki ortalama periton diyalizine başlama süresi 24,2±0.86 (0-66) aydı. Hastaların klinik ve demografik özellikleri Tablo 1'de belirtilmiştir.

Tablo 1. Periton Diyalizi Yapılan Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

DEĞİŞKEN	n (%)
Cinsiyet	
Kız	35 (%50)
Erkek	35 (%50)
Primer Tanı	
ÇAKUT†	22 (%31,4)
Glomerülonefrit	16 (%22,8)
Kronik piyelonefrit	8 (%11,4)
Trombotik mikroanjyopati	5 (%7,1)
Nörojen mesane	3 (%4,3)
Konjenital nefrotik sendrom	2 (%2,9)
Metabolik hastalık	3 (%4,3)
Bartter sendromu	2 (%2,9)
Joubert sendromu	2 (%2,9)
Nedeni bilinmeyen	7 (%10)

†Konjenital böbrek ve üriner sistem anomalisi

Hastaların 67'sinde (%95,7) periton diyalizi ilk seçenek olarak uygulandı.

Periton diyalizi ile ilişkili enfeksiyöz olmayan komplikasyonlar tablo 2'de verilmiştir. Periton diyalizi ilişkili metabolik komplikasyonlar ise hiperglisemi (n=6, %8,6), hiperlipidemi (n=31, %44), hipoalbuminemi (n=9, %12,8) olarak saptandı. Periton diyaliz kateteri hastaların tümüne çocuk cerrahi kliniği tarafından, açık cerrahi yöntemi ile takıldı. Hastaların 64'üne (%91,4) omentektomi uygulandı. Hastaların 64'ünde (%91,4) standart çift keçeli tenkhoff katater, dördünde (%5,7) düz tenkhoff katater, ikisinde (%2,9) tek keçeli kateter kullanıldı.

Otuz dört hasta (%48,6) toplam 68 kez peritonit atağı geçirdi (1 epizod/12 hasta ayı). Hastaların dördünde (%5,7) kateter çıkış yeri enfeksiyonu saptandı. Peritonit olan hastaların periton sıvısında üreyen

mikroorganizmalar Tablo 3'te belirtilmiştir. Peritonit geçiren hastaların 24'ünde (%70,6) periton diyalizine devam edilirken, 10 hastada (%29,4) hemodiyalize geçiş yapıldı. Takipte hastaların 23'üne (%32,8) böbrek nakli uygulandı, 13'ü (%18,6) ise eksitus oldu.

Tablo 2. Periton Diyalizi ile İlişkili Enfeksiyöz

Komplikasyon	n (%)
Kanamama	4 (%5,7)
Katater çevresine sızıntı	5 (%7,1)
Dış keçenin vücut dışına çıkması	4 (%5,7)
Katater obstrüksiyonu	2 (%2,9)
Diyalizat çıkış yetersizliği	2 (%2,9)
Diyalizat vermede güçlük	1 (%1,4)
Ağrı	8 (%11,4)
Herni	7 (%10)
Hidrotoraks	1 (%1,4)
Hemoperitonyum	5 (%7,1)
Şiloperitonyum	1 (%1,4)
Enkapsüle peritoneal skleroz	2 (%2,9)

Olmayan Komplikasyonlar

Tablo 3. Peritonit Geçiren Hastaların Periton Sıvısı Kültürü Sonuçları

Etken	Üreme Sayısı
MRKNS	10 (%14,7)
Klebsiella	4 (%5,9)
Psödomonas	7 (%10,3)
E.Coli	15 (%22,1)
Candida	8 (%11,8)
Enterobacter	2 (%2,9)
Üretilemeyen	22 (%32,3)

SONUÇ

Çocuklarda periton diyalizi ile ilişkili enfeksiyöz ve enfeksiyon dışı komplikasyonlar periton diyalizinin sürdürülebilirliğini etkileyen önemli sorunlardır. Son yıllarda enfeksiyöz ve enfeksiyon dışı komplikasyon sıklığını ve risk faktörlerini değerlendiren birçok çalışma yayınlanmıştır. 2020 yılında Türkiye'den yapılan çok merkezli bir çalışmada 862 hasta-yıllık gözlem süresi içinde toplam 159 (% 57,8) hastanın 302'sinde enfeksiyon dışı komplikasyonlar yaşandığı gözlemlenmiştir. Kateter revizyon sıklığı 85,4 hasta-ay başına 1 saptanmış olup; kateter revizyonunun en sık nedeninin kateter disfonksiyonu olduğu görülmüştür⁸.

2005'te Türkiye'de periton diyalizinin enfeksiyöz komplikasyonlarının araştırıldığı bir çalışmada; 53 hastanın 41'inde (%77,4) kateterle ilişkili komplikasyonlar geliştiği, 39 hastada (%73,6) (1

epizod/18 hasta-ay) 87 peritonit atağı olduğu gözlemlenmiş⁹. Bu çalışmada ise hastaların 41'inde (%58,5) enfeksiyöz olmayan komplikasyon geliştiği ve hastaların 12'sinde (% 17,0) PD kateter revizyonunun uygulandığı saptandı. Yine Türkiye'de yapılan çok merkezli bir çalışmada enfeksiyon dışı komplikasyon oranı %57,8 ve kateter revizyon sıklığı %28 olarak bildirilmiştir⁹. Yaşları 1 gün ile 23 arasında değişen 130 çocuğu içeren bir çalışmadaki kateter revizyonu sıklığı % 17 saptanmış¹⁰. Çalışmamızda kateter revizyon oranı literatüre göre daha düşüktür. Çalışmamızda kateter disfonksiyonu (% 20) diğer birçok çalışmaya benzer şekilde en sık görülen enfeksiyon dışı komplikasyondur^{3,8}.

Hastaların 34'ü peritonit atağı geçirmişti. Peritonit etkeni olarak %41,2 oranla gram (-), %14,7 gram (+), %11,8 mantar üremesi saptandı. IPPR (Uluslararası pediatrik peritonit kaydı) verilerine göre %44'ü gram pozitif, %25'i gram negatif organizmalardan ve %2'sinin de mantarlardan kaynaklandığı bildirilmiştir. Kültür negatif peritonit sıklığı %31 bulunmuştur¹¹. Bizim hastalarımızda da literatürle uyumlu olarak kültür negatif peritonit sıklığı %31,3 olarak saptandı.

Sonuç olarak periton diyalizi çocuklarda sık tercih edilmesine rağmen peritonit başta olmak üzere çeşitli komplikasyonlara sebep olabilen bir renal replasman tedavisidir.

KAYNAKLAR

- Hattori S, Yosioka K, Honda M, Ito H; Japanese Society for Pediatric Nephrology. The 1998 report of the Japanese National Registry data on pediatric end-stage renal disease patients. *Pediatr Nephrol.* 2002 Jun;17(6):456-61. doi: 10.1007/s00467-002-0848-8. PMID: 12107812
- Washburn KK, Currier H, Salter KJ, Brandt ML. Surgical technique for peritoneal dialysis catheter placement in the pediatric patient: a North American survey. *Adv Perit Dial.* 2004;20:218-21. PMID: 15384830.
- Verrina E. Peritoneal Dialysis. In: *Pediatric Nephrology*, Avner ED HW, Niaudet P, Yoshikawa N (Eds), Springer-Verlag, Berlin Heidelberg. 2009:1785.
- 2018 USRDS Annual Data Report. www.usrds.org/adr.aspx (Accessed on September 09, 2019).
- Warady BA, Hébert D, Sullivan EK, Alexander SR, Tejani A. Renal transplantation, chronic dialysis, and chronic renal insufficiency in children and adolescents. The 1995 Annual Report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. *Pediatr Nephrol.* 1997 Feb;11(1):49-64. doi: 10.1007/s004670050232. PMID: 9035173.
- Zaritsky JJ, Hanevold C, Quigley R, Richardson T, Wong C, Ehrlich J, Lawlor J, Rodean J, Neu A, Warady BA; SCOPE Investigators. Epidemiology of peritonitis following maintenance peritoneal dialysis catheter placement during infancy: a report of the SCOPE collaborative. *Pediatr Nephrol.* 2018 Apr;33(4):713-722. doi: 10.1007/s00467-017-3839-5. Epub 2017 Nov 17. PMID: 29150711.
- Warady BA, Feneberg R, Verrina E, Flynn JT, Müller-Wiefel DE, Besbas N, Zurowska A, Aksu N, Fischbach M, Sojo E, Donmez O, Sever L, Sirin A, Alexander SR, Schaefer F; IPPR. Peritonitis in children who receive long-term peritoneal dialysis: a prospective evaluation of therapeutic guidelines. *J Am Soc Nephrol.* 2007 Jul;18(7):2172-9. doi: 10.1681/ASN.2006101158. Epub 2007 Jun 20. PMID: 17582162.
- Aksoy GK, Ekim M, Bakkaloğlu SA, Coşkun S, Delibaş A, Conkar S, Yılmaz D, Kara A, Saygılı SK, Büyükkaragöz B, Yıldırım ZY, Çomak E, Gürgöze MK, Sever L, Noyan A, Bayazıt AK, Düşünsel R. Evaluation of non-infectious complications of peritoneal dialysis in children: a multicenter study. *Pediatr Nephrol.* 2021 Feb;36(2):417-423. doi: 10.1007/s00467-020-04719-9. Epub 2020 Jul 29. PMID: 32728843.
- Dönmez O, Durmaz O, Ediz B, Cigerdelen N, Kocak S. Catheter-related complications in children on chronic peritoneal dialysis. *Adv Perit Dial.* 2005;21:200-3. PMID: 16686318.
- LaPlant MB, Saltzman DA, Segura BJ, Acton RD, Feltis BA, Hess DJ. Peritoneal dialysis catheter placement, outcomes and complications. *Pediatr Surg Int.* 2018 Nov;34(11):1239-1244. doi: 10.1007/s00383-018-4342-1. Epub 2018 Sep 10. PMID: 30203179.
- Schaefer F, Feneberg R, Aksu N, Donmez O, Sadıkoğlu B, Alexander SR, et al. Worldwide variation of dialysis-associated peritonitis in children. *Kidney Int.* 2007;72:1374-9.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Mukopolisakkoridoz hastalarının klinik özellikleri: tek merkez deneyimi

Clinical features of mucopolysaccoridosi patients: a single center experience

Berrak Bilginer Gürbüz¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):39-41.

GİRİŞ

Mukopolisakkoridozlar (MPS) kalıtsal lizozomal depo hastalığı olup, glikozaminoglikanların yıkımını sağlayan asit hidrolazların eksikliği nedeniyle hücre, doku ve organlarda fonksiyon bozukluğu ile karakterizedir¹⁻³. MPS hastalığının insidansının yaklaşık 20.000 canlı doğumda 1 olduğu tahmin edilmektedir^{4,5}. X'e bağlı kalıtılan MPS tip II haricinde, diğer tüm MPS tipleri otozomal resesif olarak kalıtılmaktadır¹. Bu bozuklukların fenotipi, hafiften şiddetliye kadar çok geniş bir yelpazede görülmektedir. Genel olarak, hastalığın ciddiyeti etkilenen hastanın genotipi ile ilgili olan rezidüel enzim miktarına bağlıdır. Az miktarda rezidü enzim aktivitesine yol açan mutasyonlar, daha hafif klinik fenotiplerle sonuçlanmaktadır^{6,7}. Ayrıca klinik fenotip, bilinmeyen genetik veya çevresel faktörler nedeniyle etkilenen kardeşler arasında dahi değişebilmektedir. MPS hastalığı, tip I II, III (A, B, C, D), IV (A, B), VI, VII ve IX olarak sınıflandırılır¹. MPS VII'nin şiddetli formları dışında, MPS'nin belirti ve semptomları genellikle doğumda mevcut değildir. Çoğu tipi yaşamın ilk birkaç yılında ortaya çıkar, ancak hafif formların bazıları (MPS I, II ve bazı MPS VII ve MPS VI vakaları) ergenlikten yetişkinliğe kadar daha geç dönemlerde de ortaya çıkabilir^{5,6}. MPS bozukluklarındaki iskelet anormalliklerinin karakteristik paterni dizostozis multipleks olarak saptanır⁶. Kaba yüz görünümü, hepatosplenomegali ve anormal kemik bulguları olan bir çocukta MPS hastalığından şüphelenilmelidir^{6,7}. Ayırt edici iskelet bulguları tanıya yardımcı olabilir. İdrar glikozaminoglikan (GAG) konsantrasyonunun

ölçülmesi, elektroforez veya kromatografi ile GAG'nin fraksiyonlanması MPS tiplerini belirleyebilir. Kesin tanı, genellikle periferik kan lökositlerinde enzim aktivitesinin ölçülmesi ve spesifik genlerin moleküler analizleri ile konulmaktadır⁷. Hastalığın tedavisine yönelik önemli yaklaşımlar, enzim replasman tedavisi (Tip I, II, IV, VI ve VII için) ve etkinliğinin en fazla MPS tip I'de olduğu kanıtlanan hematopoetik kök hücre transplantasyonudur^{8,9}.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamızda Çocuk metabolizma kliniğimizde MPS tanısı ile izlenen hastaların klinik ve biyokimyasal özelliklerini saptamak amaçlanmaktadır. Bu nedenle kliniğimizde 2018-2020 yılları arasında MPS tanısı alan toplam 23 hastanın verileri hastane otomasyon sistemi üzerinden geriye dönük olarak değerlendirildi. Başka merkezlerde tanı almış olan hastalar çalışmaya dahil edilmemiş olup, sadece kliniğimizde tanı alan MPS hastaları çalışmaya katılmıştır.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analiz için Statistical Package for the Social Sciences yazılımı (SPSS for Windows, Version 22.0, Chicago, IC, USA) kullanıldı. Sonuçlar kategorik değişkenler için frekans ve yüzde, sayısal değişkenler için ortalama ve standart sapma olarak sunuldu.

BULGULAR

Toplam 23 hastanın 9'u (%39,1) kız, 14'ü (%60,9) erkek olup, 18 hastanın (%78,3) ebeveynleri arasında

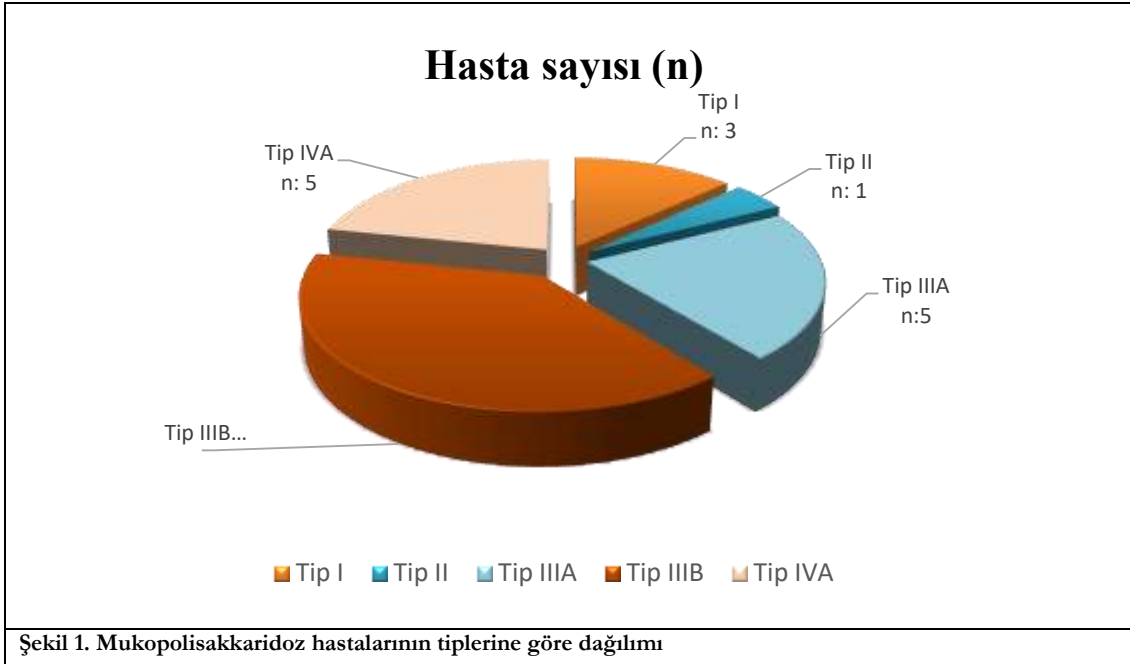
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Berrak Bilginer Gürbüz, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Adana, Turkey

akrabalık mevcuttu. Hastaların yaş ortalaması $5,72 \pm 4,16$ yıl, şikayetlerin başlama yaş ortalaması ise $1,53 \pm 1,01$ yıldır (Tablo 1). Olgular en sık gelişme geriliği nedeniyle başvurdu (%34,8). Fizik muayenelerinde hastaların %87'sinde kaba yüz görünümü, %47,8'inde boy kısalığı, %7'sinde hepatosplenomegali saptandı. Hastaların ortalama tanı yaşları $4,80 \pm 4,20$ olup, 14'ü (%60,9) MPS tip III, 5'i (%21,7) MPS tip IVA, 3'ü (%13) MPS tip I, 1'i (%4,3) MPS tip II olarak tanı aldı (Şekil 1). MPS tip

III olan 14 hastanın 9'u MPS tip IIIB, 5'i MPS Tip IIIA olarak tiplendirildi. MPS tip I tanılı 2 hasta dışındaki diğer 21 hastanın göz bulguları normal olarak değerlendirildi. Ayrıca 17 hastanın (%73,9) kemik grafilerinde dizostozis multipleks saptandı. Kardiyak değerlendirmede 12 hastanın (%52,2) ekokardiyografik incelemesi normalken, 7 hastada (%30,4) mitral yetmezlik, 4 hastada (%17,4) ise mitral ve aort yetmezliği birlikteliği mevcuttu. Yirmi üç hastanın 5'ine (%21,7) enzim replasman tedavisi başlandı.

Tablo 1. Hastaların yaş ortalamaları

	Ortalama (yıl)	Min (yıl)	Max (yıl)
Yaş	$5,72 \pm 4,16$	1,16	17,16
Şikayetlerin başlama yaşı	$1,53 \pm 1,01$	0,25	4,0
Tanı yaşı	$4,80 \pm 4,20$	0,50	17,8



SONUÇ

Kliniğimizdeki MPS hastalarının tiplerine göre dağılımına bakıldığında, literatürle uyumlu olacak şekilde en sık MPS TipIII olduğu görüldü⁷. MPS hastalarımızın klinik özellikleri değerlendirildiğinde, hastalarımızın büyük bir bölümünde kaba yüz görünümü ve gelişme geriliği mevcuttu. Bu nedenle

özellikle gelişme geriliği gibi nörolojik semptomları olan hastalarda ayrıntılı fizik muayene yapılarak, kaba yüz görünümü gibi sistemik bulguların varlığına da dikkat edilmesi önem arz etmektedir. Hastalarımızda da saptanan boy kısalığı, kardiyak ve göz bulguları da düşünüldüğünde, MPS hastalarının izleniminde multidisipliner bir yaklaşımın önemi oldukça büyüktür^{1,2,7}. Tiplerine göre MPS hastalarının klinik

özellikleri ve morfolojik görünümleri değişiklik gösterebilmektedir^{1,7} Bu nedenle, hastalığın klinik özelliklerinin iyi tanınması, erken tanı konulması ve ERT tedavi şansı olan hastalarda erken dönemde tedavinin başlanabilmesi açısından önem arz etmektedir.

Anahtar kelimeler: Mukopolisakkaridoz, lizozomal depo hastalığı, gelişme geriliği

KAYNAKLAR

1. Fecarotta S, Tarallo A, Damiano C, Minopoli N, Parenti G. Pathogenesis of Mucopolysaccharidoses, an Update. *Int J Mol Sci.* 2020;21:2515.
2. Cimaz R, La Torre F. Mucopolysaccharidoses. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16:389.
3. Jones S, Wijburg F. Mucopolysaccharidoses, oligosaccharidoses and sialic acid disorders. In: *Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment*, 6th ed., Saudubray JM, Baumgartner MR, Walter J (Eds), Springer, Berlin. 2016;577.
4. Poorthuis BJ, Wevers RA, Kleijer WJ et al. The frequency of lysosomal storage diseases in The Netherlands. *Hum Genet.* 1999;105:151-156.
5. Tomatsu S, Fujii T, Fukushi M et al. Newborn screening and diagnosis of mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab.* 2013; 110:42-53.
6. Hampe CS, Wesley J, Lund TC, Orchard PJ, Polgreen LE, Eisengart JB, McLoon LK, Cureoglu S, Schachern P, McIvor RS. Mucopolysaccharidosis Type I: Current Treatments, Limitations, and Prospects for Improvement. *Biomolecules.* 2021;11:189.
7. Suarez-Guerrero JL, Gómez Higuera PJ, Arias Flórez JS, Contreras-García GA. [Mucopolysaccharidosis: clinical features, diagnosis and management]. *Rev Chil Pediatr.* 2016;87:295-304.
8. Muenzer J. Early initiation of enzyme replacement therapy for the mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab.* 2014;111:63-72.
9. Safary A, Moghaddas-Sani H, Akbarzadeh-Khiavi M, Khabbazi A, Rafi MA, Omidi Y. Enzyme replacement combinational therapy: effective treatments for mucopolysaccharidoses. *Expert Opin Biol Ther.* 2021;11:1-17.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Opere konjenital kalp hastalarında pre-op nötrofil/lenfosit oranı operasyon sonrası sepsis riskini gösterebilir mi?

Can pre-op neutrophil / lymphocyte ratio detect the risk of postoperative sepsis in operated congenital heart disease patients?

Mehmet Tekin¹, Mehmet Çelik²

¹Başkent Üniversitesi Konya Araştırma ve Uygulama Merkezi, Pediatri Kliniği, ²Pediyatrik Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Konya, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):42-44.

GİRİŞ

Sistemik inflamasyonun özellikle kardiyovasküler hastalıklarda kritik bir role sahip olduğu bilinmektedir. Bu mekanizma, edinilmiş kalp hastalığı olan yetişkin hastalarda net bir şekilde ortaya konmuş ve sağlıklı hastalarda bile, perioperatif prognozun kritik bir göstergesi olarak vurgulanmıştır (Kim,2018:455-Musher,2019:171-Azab,2013:193).

Çeşitli inflamatuvar belirteçler arasında bulunan ve mutlak nötrofil sayısının lenfosit sayısına oranı olarak tanımlanan nötrofil-lenfosit oranı (NLO), yetişkin hastalarda koroner arter by-pass greftleme ve kapak cerrahisinde prognozu göstermede kullanılan geçerli bir biyobelirteçtir (Gibson,2017:1000-Habib,2018:171-Silberman,2018:585). Son yıllarda ise, konjenital kalp hastalıklarının cerrahi gerektiren çeşitli alt gruplarındaki mortalite ve morbidite ile NLO arasındaki ilişkiyi değerlendiren çalışmalar artış göstermeye başlamıştır (Valdano,2020:328-Xiaoqiang,2021:3-Şişli,2016:220-Savluk,2019:669). Yine de bu alandaki bilgilerimiz kısıtlıdır ve ek çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

Sepsis, enfeksiyona düzensiz konak yanıtının neden olduğu fizyolojik, biyolojik ve biyokimyasal anormalliklere sahip bir klinik sendromdur (uptodate.com,2021).

Biz de bu retrospektif çalışmamızda hastanemiz pediatrik kardiyoloji kliniğinde son 6 ayda opere edilen 1 yaş altı infantların pre-op NLO ile post-op sepsis arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi planladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu tek merkezli retrospektif gözlemsel çalışma Başkent Üniversitesi Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Pediatrik Kardiyoloji kliniğindeki vakalar üzerinde yapıldı. Son 6 ay içerisinde kardiyak cerrahi geçiren vakalar tarandı. 1 yaş altı açık kalp cerrahisi geçiren ve kardiyopulmoner bypass uygulanan, aynı zamanda pre-op 15 gün içerisinde tam kan sayımı bulunan hastalar çalışmaya dahil edildi. Pre-op şüpheli ya da kanıtlanmış enfeksiyonu bulunan, kortikosteroid kullanan ya da bilinen immünsüpresif hastalığı olan hastalar çalışmadan çıkarıldı. Hastaların sosyodemografik ve klinik verilerine medikal kayıtlarından ulaşıldı.

Çalışmamızın birincil sonucu pre-op NLO ile post-op sepsis oranı arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir. İkincil olarak mekanik ventilasyon (MV) süresi, hastane yatış süresi, post-op kardiyak arrest oranı ve post-op sepsis arasındaki ilişki değerlendirildi. Tüm veri analizleri için SPSS 25 programı kullanıldı. Ölçek değişkenlerinin tanımlayıcı istatistikleri, uygunluğuna göre ortalama \pm standart sapma (SD) veya medyan (aralık) olarak tanımlandı. Demografik ve klinik sürekli değişkenler, normal dağılıma uyan değerler

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mehmet Tekin , Başkent Üniversitesi Konya Araştırma ve Uygulama Merkezi, Pediatri Kliniği, Konya, Turkey E-mail:dr.mehmettekin@gmail.com

için 2 independent Student's t-testi ve normal dağılıma uymayan değerler için Mann-Whitney U testi kullanılarak karşılaştırıldı. Kategorik değişkenler uygunluğuna göre ki kare ya da Fisher exact test kullanılarak değerlendirildi. Tüm testler için p değerinin 0,05'in altında olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Çalışma kriterlerine uyan toplam 37 hasta tespit edildi. Tanılarına göre değerlendirildiğinde 5 hasta büyük arter transpozisyonu (%13,5), 2 hasta fallot tetralojisi (%5,4), 13 hasta hipoplastik/kesintili aortik ark (%35,1), 5 hasta komplet atrioventriküler septal defekt (%13,5), 2 hasta total anormal pulmoner

venöz dönüş anomali ve 10 hasta geniş ventriküler septal defekt (%27) idi. Hastalar post-op sepsis varlığına göre sepsis grubu (SG, n=14, %37,8) ve kontrol grubu (KG, n=23, %62,2) olarak iki gruba ayrıldı. Hastaların sosyodemografik özellikleri ve laboratuvar verileri tablo 1'de gösterilmiştir. Ameliyat ağırlığı dışında gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmamıştı. Ameliyat ağırlığı SG'da anlamlı olarak daha düşüktü (p=0,022). NLO ise SG grubunda anlamlı olarak daha yüksekti (p=0,006). Klinik veriler incelendiğinde SG'da MV süresi ve hastane yatış süresi anlamlı olarak daha yüksekti (sırasıyla p değerleri <0,001 - <0,001). Diğer parametreler arasında gruplar arasında farklılık saptanmadı (Tablo 2). Post-op sepsis ile anlamlı ilişkili olduğu saptanan dört parametre ile oluşturulan regresyon modelinde ise bu anlamlılıklar ortadan kalkıyordu.

Tablo 1. Sosyodemografik özellikler ve laboratuvar verileri

	SG (n=14)	KG (n=23)	p değeri
Cinsiyet, erkek, n (%)	11 (%78,6)	12 (%52,2)	0,166
Ameliyat yaş, gün, median (min-max)	28,5 (1-365)	89 (2-359)	0,099
Ameliyat ağırlık, gram, median (min-max)	3217,5 (2390-10000)	3960 (2040-9700)	0,022
Dismorfizm, n (%)	6 (%42,9)	5 (%21,7)	0,268
Lökosit, K/ μ L, median, (min-max)	10550 (5810-24300)	10300 (3120-21200)	0,705
Hemoglobin, g/dL, ortalama \pm SD	11,78 \pm 1,78	11,64 \pm 2,83	0,847
Albümin, g/dL, ortalama \pm SD	3,43 \pm 0,60	3,74 \pm 0,55	0,142
NLO, median, (min-max)	1,6683 (0,56-6,46)	0,5984 (0,20-5,16)	0,006

Tablo 2. Klinik veriler (SD= standart deviasyon)

	SG (n=14)	KG (n=23)	p değeri
İlk kabul entübasyon, n (%)	4 (%3,4)	5 (%5,6)	0,705
3. gün entübasyon, n (%)	13 (%92,9)	19 (%82,6)	0,630
Hastanede yatış süresi, gün, median (min-max)	171 (25-314)	18 (5-345)	<0,001
MV süresi, gün, median (min-max)	122,5 (9-194)	4 (1-229)	<0,001
Kardiyopulmoner arrest, n (%)	2 (%14,3)	3 (%13)	1,000
Mortalite, n (%)	5 (%35,7)	2 (%8,7)	0,080
Kardiyopulmoner bypass süresi, dakika, median (min-max)	127 (42-257)	88 (52-170)	0,164
Aortik cross-klemp süresi, dakika, ortalama \pm SD	78,77 \pm 42,98	60,60 \pm 23,97	0,261

SONUÇ

NLO son yıllarda üzerine farklı alanlarda birçok çalışma yapılmış, ulaşılması kolay, maliyeti ucuz bir inflamatuvar belirteç olarak kabul görmektedir. Literatür taramamızda daha önce bizim çalışmamıza benzer bir çalışmaya rastlamadık. Yenidoğan ve çocuk yoğun bakım hastalarında yapılan çalışmalarda NLO'nun sepsisi öngörebileceği bildirilmiş ve bazı cut-off değerleri elde edilmiştir (Can,2018:232-

Li,2020:720-Dursun,2018:921-Wilar,2019:223). Norwood operasyonu geçiren hipoplastik sol kalp hastalığına sahip yenidoğanlarda yapılan bir çalışmada ise NLO yüksekliğinin mortalite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (Savluk,2019:669). Bidirectional Glenn prosedürü uygulanan konjenital kalp hastaları üzerinde yapılan başka bir çalışmada yüksek NLO'nun kötü prognozla ilişkili olduğu gösterilmiştir (Valdano,2020:328). Geniş olgu sayısına sahip retrospektif bir çalışmada lenfopeninin post-op sepsis

ile, nötrofilinin de post-op uzamış hastane yatışı ile ilişkili olduğu gözlenmiştir (Jones,2018:1237). Biz de çalışmamızda açık kalp cerrahisi geçiren ve kardiyopulmoner bypass uygulanan konjenital kalp hastalarında pre-op bakılan NLO'nun operasyon sonrası sepsis gelişimini öngörebileceğini saptadık. Vaka sayımızın az olması nedeniyle cut-off değeri belirleyemedik. Yapmış olduğumuz regresyon modelinde NLO'nun anlamlılığını kaybetmiş olmasını da vaka sayısının az olması ile ilişkilendirdik. Ek olarak SG'da MV ve hastane yatış sürelerinin beklenildiği gibi KG'dan daha yüksek olduğunu saptadık. Çalışmamızın güçlü yanı bu konuda yapılmış ilk çalışma olmasıdır. Başlıca sınırlılıkları ise retrospektif olması ve düşük vaka sayısına sahip olmasıdır.

Sonuç olarak, ulaşılması kolay ve maliyeti düşük olan bu belirteçin opere konjenital kalp hastalıklarının morbidite ve mortalitesi üzerindeki öngörüsü diğer çalışmalarda olduğu gibi bizim çalışmamızda da ortaya konmuştur. Bu hasta grubunda pre-op NLO oranı yüksek olan vakaların post-op sepsis açısından daha hassas olabileceği bilinmeli ve buna yönelik önlemler alınmalıdır. Bundan sonraki çalışmalar daha geniş vaka sayısı ile prospektif olarak yapılabilir ve pre-op NLO'nun yanı sıra post-op NLO oranları ile sepsis ilişkisi de değerlendirilebilir.

KAYNAKLAR

- Kim S, Eliot M, Koestler DC, Wu WC, Kelsey KT. Association of neutrophil-to-lymphocyte ratio with mortality and cardiovascular disease in the Jackson Heart Study and modification by the Duffy antigen variant. *JAMA Cardiol.* 2018;3:455-462.
- Musher DM, Abers MS, Corrales-Medina VF. Acute infection and myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2019;380:171-176.
- Azab B, Shariff MA, Bachir R, Nabagiez JP, McGinn JT. Elevated preoperative neutrophil/lymphocyte ratio as a predictor of increased long-term survival in minimal invasive coronary artery bypass surgery compared to sternotomy. *J Cardiothorac Surg.* 2013;8:193.
- Gibson PH, Croal BL, Cuthbertson BH, Small GR, Ifezulike AI, Gibson G ve ark. Preoperative neutrophillymphocyte ratio and outcome from coronary artery bypass grafting. *Am Heart J.* 2007;154:995-1002.
- Habib M, Thawabi M, Hawatmeh A, Habib H, ElKhalili W, Shamooun F ve ark. Value of neutrophil to lymphocyte ratio as a predictor of mortality in patients undergoing aortic valve replacement. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018;8:164-172.
- Silberman S, Abu-Yunis U, Tauber R, Shavit L, Grenader T, Fink D ve ark. Neutrophil-lymphocyte ratio: prognostic impact in heart surgery. Early outcomes and late survival. *Ann Thorac Surg.* 2018;105:581-586.
- Manuel V, Miana LA, Guerreiro GP, Tenório DF, Turquetto A, Penha JG ve ark. Prognostic value of the preoperative neutrophil-lymphocyte ratio in patients undergoing the bidirectional Glenn procedure. *J Card Surg.* 2020;35:328-334.
- Yin X, Xin M, Ding S, Gao F, Wu F, Wang J ve ark. Predictive role of perioperative neutrophil to lymphocyte ratio in pediatric congenital heart disease associated with pulmonary arterial hypertension. *BMC Surg.* 2021;21:3.
- Şişli E, Yalçınbaş YK, Türkel Y, Yüksek A, Saygılı A, Saroğlu CT. Does preoperative neutrophil-lymphocyte ratio indicate postoperative morbidity after repair of tetralogy of Fallot? *Turk Gogus Kalp Dama* 2016;24:220-226.
- Savluk OF, Guzelmeric F, Yavuz Y, Ukil F, Yılmaz A, Cevirme D ve ark. Neutrophil-lymphocyte ratio as a mortality predictor for Norwood stage I operations. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;67:669-676.
- <https://www.uptodate.com/contents/sepsis-syndromes-in-adults-epidemiology-definitions-clinical-presentation-diagnosis-and-prognosis>, (27.02.2021).
- Can E, Hamilcikan Ş, Can C. The Value of Neutrophil to Lymphocyte Ratio and Platelet to Lymphocyte Ratio for Detecting Early-onset Neonatal Sepsis. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2018 May;40(4):e229-e232.
- Li T, Dong G, Zhang M, Xu Z, Hu Y, Xie B ve ark. Association of Neutrophil-Lymphocyte Ratio and the Presence of Neonatal Sepsis. *J Immunol Res.* 2020 Dec 2;2020:7650713.
- Dursun A, Ozsoylu S, Akyıldız BN. Neutrophil-to-lymphocyte ratio and mean platelet volume can be useful markers to predict sepsis in children. *Pak J Med Sci.* 2018;34:918-922.
- Wilar R. Diagnostic value of eosinopenia and neutrophil to lymphocyte ratio on early onset neonatal sepsis. *Korean J Pediatr.* 2019;62:217-223.
- Jones SM, McCracken C, Alsoufi B, Mahle WT, and Oster ME. Association of Preoperative Cell Counts With Outcomes After Operation for Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg.* 2018;106:1234-40



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Akut romatizmal ateş geçiren çocuk hastalarda ortalama trombosit hacmi, nötrofil ve lenfosit sayısının romatizmal kapak hastalığını öngörebilirliği

Predictability of mean platelet volume, neutrophil and lymphocyte count for rheumatic valve disease in children with acute rheumatic fever

Hülya Akat¹, Fuat Laloğlu²

¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Erzurum, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):45.

Amaç: Bu çalışmada trombosit indeksleri ile tam kan sayımı parametrelerinden ortalama trombosit hacmi (OTH), trombosit büyük hücre oranı (platelet-large cell ratio=PLCR), nötrofil, lenfosit ve nötrofil/lenfosit oranının, akut romatizmal ateş (ARA) tanısı alan hastalardaki durumu ve izlemde karditin devam etme olasılığını tahmin etmedeki değerinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Haziran 2015-Temmuz 2020 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde ARA tanısı alan toplam 80 hastanın kayıtları incelendi. Yirmi-dört hasta çalışma dışı bırakıldı. Kalan 56 hasta, hasta grubunu oluşturdu. Kontrol grubuna sağlıklı 35 çocuk alındı. Hasta grubunda tanıdan alınan OTH, PLCR, nötrofil sayısı, lenfosit sayısı ve nötrofil/lenfosit oranı kontrol grubu ile karşılaştırıldı.

Bulgular ve Sonuç: Toplam 46 hastada (%82) kardit, 23 hastada (%41) poliartrit, 14 hastada (%25) monoartrit, 14 hastada (%25) poliartralji ve 3 hastada (%5.3) kore saptandı. Hasta ve kontrol gruplarında elde edilen ortalama değerler sırası ile aşağıdaki gibi idi; OTH (fL) 9.4 ± 0.8 ve 9.53 ± 0.66 ($p>0,05$), PLCR (%) 20.3 ± 5.9 ve 21.2 ± 5.47 ($p=0,349$), nötrofil

($10^3/\mu\text{L}$) 7494.9 ± 3203.9 ve 3501.1 ± 1368.6 ($p=0.000$), lenfosit ($10^3/\mu\text{L}$) 2553.3 ± 866.3 ve 2797.1 ± 849.7 ($p=0,027$), nötrofil/lenfosit 3.34 ± 1.94 ve 1.41 ± 1.09 ($p=0.000$).

Karditi olan hastalardan 20'sinin bir yıldan uzun takibi vardı. Ortalama $22,8\pm 9,4$ aylık izlem sonunda yapılan değerlendirilmede 13 hastada en az bir kapakta kardit devam ederken, 7 hastada var olan kapak lezyonları düzeldi. Bu hastaların tanı sırasında alınan hemogram parametreleri karşılaştırıldığında ortalama nötrofil sayısının karditi devam eden hastalarda (7770 ± 2387), karditi düzelen hastalardan (5045 ± 2787 $10^3/\mu\text{L}$) anlamlı derecede ($p=0.037$) yüksek olduğu saptandı. Başvurudaki nötrofil değerinin izlemde $22,8\pm 9,4$ ayda karditin devam etme olasılığını göstermesi açısından sensitivitesi %83.3, spesifitesi %71.4 olarak bulundu (eşik değer 5130 $10^3/\mu\text{L}$). Sonuçlarımız ARA'lı çocuk hastalarda tanıdaki nötrofil değerinin kronik romatizmal kapak hastalığını tahmin etmede kullanılabileceğine işaret etmektedir.

Anahtar kelimeler: Akut romatizmal ateş, ortalama trombosit hacmi, nötrofil, lenfosit.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Pediyatrik solid tümörlü vakalarda enfeksiyon veya progrese hastalık durumunun tanımlanmasında serum prokalsitonin, CRP, LDH düzeyleri arasındaki korelasyonun değerlendirilmesi

Evaluation of the correlation between serum procalcitonin, CRP, LDH levels in the identification of infection or progressed disease in pediatric solid tumor cases

Sema Büyükkapu Bay¹

¹İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji Bölümü, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):46-47.

Amaç: Kanserli çocuklarda enfeksiyonlar önemli mortalite, morbidite nedeni olabileceğinden tanı ve tedavileri primer hastalık tedavisi kadar önem teşkil etmektedir. Enfeksiyonun önemli göstergesi olan ateş, neoplastik hücreler tarafından üretilen sitokinler nedeni de olabilir.

C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin (PCT) enflamatuvar reaksiyonu göstermede önemlidir ve bu enflamasyon enfeksiyon veya tümör nedeni olabilir.

Prokalsitonin, akut faz proteindir, sağlıklı bireylerde tiroid C hücrelerince üretilmektedir, normal değeri <0.05 ng/ml dir. PCT, bakteriyel enfeksiyonlar, hepatoselüler hastalık (siroz, yetmezlik, transplantasyon), akut iskemik strok, konjestif kalp yetmezliği gibi çeşitli inflamatuvar durumlarda, çeşitli doku ve hücreler tarafından üretilmektedir. Karaciğer en önemli üretim bölgesi iken diğerleri akciğer, böbrekler, adrenal gland, ince bağırsak, kandaki monosit ve granülositlerdir.

C-reaktif protein, akut faz proteindir. Temel olarak karaciğerden sekrete edilir ve normal değeri <0.3 mg/dL dir. Doku hasarı, kronik inflamatuvar hastalıklar (kardiyovasküler, sistemik inflamasyon; RA, SLE veya diğer otoimmün hastalıklar, malignite, pankreatit, bronşiolit) veya enfeksiyona yanıt olarak plazma konsantrasyonları hızla artabilir.

Laktat dehidrogenaz (LDH), her yerde bulunan bir enzimdir, karaciğer, böbrek, miyokard, iskelet kası ve

eritrositlerde yüksek konsantrasyonlarda bulunur. LDH, hücre hasarına yanıt olarak hücrelerden salınır. Serum LDH seviyesinin yükselmesi büyük tümör kütleleri ile ilişkilidir. Laktat oksijenli malign hücrelerin çoğalmasını, anjiyogenezi indükler ve bağışıklık tepkilerini inhibe eder. LDH hematolojik hastalık, melanom, solid tümörlerde prognostik faktörü temsil eder

Çalışmamızda yeni tanı veya progrese hastalar ile remisyonda kemoterapi almaktaki enfeksiyonlu hastalar arasında serum PCT (0-0.5 ng/ml), CRP (0-5mg/L), LDH (135-250 U/L) düzeyleri arasındaki korelasyonun değerlendirilmesi hedeflendi.

Gereç ve Yöntem: Kasım 2019- ocak 2021 tarihleri arasında pediyatrik hematoloji-onkoloji kliniğinde tedavi alan 18 yaş ve altı lösemi, lenfoma dışı intrakranial ve ekstrakranial kanser tanı hastalar prospektif olarak değerlendirildi. Çalışma için merkezimiz akademik kurulundan onay alındı (06.11.2019-228393). Hastalar; enfeksiyonu olmayan yeni tanı veya progrese hastalar, enfeksiyonu olan remisyonda kanserli hastalar, enfeksiyonu olmayan remisyonda kanserli hastalar olarak gruplandırıldı.

Bulgular: Toplam 99 örnek analiz edildi. Erkek: kız oranı 1,9; median yaş 12 (1-18) idi. Örneklerin %35'inde tanı Ewing sarkom, %15 osteosarkom, %13'ü rabdomyosarkom, %12 retinoblastom, %9 beyin tümörü (medulloblastom, ependimom), %5'i

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sema Büyükkapu Bay, İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Pediyatrik Hematoloji-Onkoloji Bölümü, İstanbul, Turkey

hepatoblastomdu. Hastaların %41'ini enfeksiyonu olmayan yeni tanı veya progrese hastalıklı, %35'ini enfeksiyonlu remisyonda kemoterapi alanlar ve %23'ünü de enfeksiyonu olmayan remisyonda kemoterapi almaktaki hastalar oluşturdu. PCT ($p=0.003$), CRP ($p=0.001$), LDH ($p=0.004$) düzeylerinde *progrese* hastalıklı grup ile enfeksiyonu olmayan remisyonda kemoterapi almaktaki grup arasında fark anlamlı olarak bulundu. CRP ($p=0.046$), LDH ($p=0.028$) düzeylerinde *yeni tanı* grup ile enfeksiyonu olmayan remisyonda kemoterapi almaktaki grup arasında fark anlamlı bulunurken bu iki grup arasında PCT ($p=0.609$) değerlerinde anlamlı fark bulunmadı.

PCT ($p=0.219$ ve $p=0.142$), CRP ($p=0.569$ ve $p=0.507$) düzeylerinde progrese ve yeni tanı hasta grupları ile *enfeksiyonlu* remisyonda kemoterapi almaktaki grup arasındaki fark anlamlı bulunmazken, bu gruplar arasında LDH düzeylerindeki fark anlamlı olarak saptandı ($p=0.003$).

LDH yeni tanı ($p=0.028$) ve progrese ($p=0.004$) hasta grupları ile *enfeksiyonu olmayan* remisyonda kemoterapi

almaktaki hastalar arasındaki fark anlamlı olarak saptandı.

Sonuç: PCT, CRP remisyonda olmayan kanserli hastalarda enfeksiyon teşhisine yardımcı değildir. Günlük pratikte, kanserli çocukların tedavi yönetiminde enfeksiyon ve progrese hastalık ayırıcı tanısına yönelik serum LDH düzeyi yol gösterici olarak kullanılabilir.

Anahtar Kelimeler: Kanserli çocuk, enfeksiyon, prokalsitonin, C-reaktif protein, laktat dehidrogenaz

KAYNAKLAR

1. Dong R, Wan B, Lin S, Wang M, Huang J, Wu Y, ve ark. Procalcitonin and Liver Disease: A Literature Review. J Clin Transl Hepatol. 2019;7:51-55.
2. Nehring SM, Goyal A, Bansal P, Patel BC. C Reactive Protein. 2020 Jun 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2021.
3. Jurisic V, Radenkovic S, Konjevic G. The Actual Role of LDH as Tumor Marker, Biochemical and Clinical Aspects. Adv Exp Med Biol. 2015;867:115-24.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Konjenital kalp cerrahisi operasyonu uygulanmış yenidoğanlarda inotrop-solunum-böbrek skorlama sisteminin kullanımı

Use of Inotrope-Respiratory-Kidney Scoring System in Newborns Undergoing Congenital Heart Surgery Operation

Dilek Yavuzcan Öztürk¹, Gülhan Tunca Şahin¹, Erkut Öztürk¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):48

Amaç: Pediatrik kardiyak yoğun bakımda takip edilen yenidoğan olguların operasyon sonuçlarının değerlendirilmesi için farklı skorlama sistemleri kullanılmaktadır. Bu çalışmada İnotrop-solunum-böbrek (VVR) skorununun kullanılarak yenidoğanlarda konjenital kalp cerrahisi sonuçlarını değerlendirmekteki etkisi araştırıldı.

Gereç ve Yöntem: 1 Ağustos 2020-1 Şubat 2021 tarihleri arasında prospektif olarak, konjenital kalp cerrahisi operasyonu yapılmış olan yenidoğan olgular üzerinde gerçekleştirildi. Operasyon sonrası yoğun bakıma alınan olguların başlangıç, 24. saat ve 48. saat Vazoaktif inotrop skoru (VIS) ve VVR skorları hesaplandı. Bu sonuçların uzun yoğun bakım süreci (morbidite UYS (yoğun bakım toplam kalış süresinin yüzde 25 persantilinden uzun kalma) ve hastane mortalitesine (< 30 günden önce) etkileri istatistiksel değerlendirildi.

Bulgular ve Sonuç: Çalışmada 70 olgu mevcuttu. Olguların median yaşı 6 gün (1 -28 gün) ve median ağırlık 3 kg (1.8 -4.5 kg) idi. Yüzde seksen ikisi çift ventrikül fizyolojisine sahipti. Yüzde 90 olguya tam düzeltme yapılmıştı. Median RACHS 1 2 (1-6) idi. UYS > 144 saat ve total mortalite % 14 idi.VVR 0. saat UYS c indexi= 0.74(CI :0.70-0.77), mortalite c indexi= 0.78(CI: 0.69-0.85) idi.VVR 24.saat UYS c indexi= 0.76(CI :0.71-0.79), mortalite c indexi= 0.87(CI: 0.81-0.91) idi.VVR 48.saat UYS c indexi= 0.88(CI :0.82-0.92), mortalite c indexi= 0.93(CI: 0.87-0.97) idi 48.saat VVR skoru hem UYS (odds ratio [OR] – 2.5; P = 0.001) hem de hastane mortalitesini (OR – 1.6; P = 0.001) ön görmede güçlü bir belirteçti.

Yenidoğanlarda konjenital kalp olgularında operasyon sonrası VVR skoru; erken bir zamanda klinik sonuçları öngörmede güçlü bir belirleyici olabilir.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Pediatric neurofibromatosis type-1: tek merkez izlem sonuçları

Pediatric neurofibromatosis type-1: single center follow-up results

Ayşe Gonca Kaçar¹, Süheyla Ocak¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):49-50.

Giriş ve Amaç: Nörofibromatozis Tip-1 (NF-1) çocukluk çağında en sık görülen, otozomal dominant geçişli nörokütanoz sendromdur. Farklı sistemlerde ortaya çıkan ve morbiditeye yol açan bulgular dışında, özellikle beyin ve optik yolak tümörlerine yatkınlık oluşturan bu sendrom tanısı alan multidisipliner bir yaklaşımla izlenmeleri gerekmektedir ^{1,2}. Bu çalışmada pediatrik NF-1 olgularının klinik ve prognostik özelliklerinin tanımlanması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Geriye dönük olarak 2000-2020 yılları arasında erkeğimizde tanı alan ve düzenli izlem altında olan 0-18 yaş arası NF-1 olguları belirlendi. 1987 yılında National Institute of Health (NIH) tarafından belirlenen tanı kriterlerinden en az iki bulgunun varlığı kesin tanı için yeterli kabul edildi (Tablo-1). Hastaların dosya verilerinden demografik ve klinik özellikleri, uygulanan ek tedaviler ve son durumları kaydedildi.

Tablo 1. NF -1 klinik tanı* kriterleri (NIH)²

Puberte öncesi 5 mm, puberte sonrası 15mm'den büyük 6 veya daha fazla sütlü kahve lekesi
Koltukaltı veya kasık bölgesinde çillenme
İki nörofibrom veya bir pleksiform nörofibrom
Optik yolak gliomu
Kemik lezyonu
En az iki iris hamartomu (Lisch nodülü)
NF-1 tanısı konulmuş birinci derece akraba

* En az 2 kriterin varlığında tanı konur.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilme kriterlerine uygun 52 çocuk hasta değerlendirmeye alındı. Tüm olgular

pediatrik onkoloji, pediatrik nöroloji, pediatrik endokrinoloji, ortopedi ve göz hastalıkları bölümleri tarafından düzenli aralıklarla izlenmekteydi.

Hastaların 27'si (%52) kız, 25'i (%48) erkekti. Medyan tanı yaşı 5,9 yaş (1-15,8 yaş) olarak hesaplandı. Olguların tanı anı klinik ve radyolojik bulguları Tablo-2 de özetlenmiştir. Olguların %75'inde 1. Derece, %62'sinde 2. Derece ve üzeri akrabalarında NF ilişkili malign tümör öyküsü belirtildi. On (%20) olguda optik yolak tümörleri saptandı (5 unilateral, 5 bilateral) Ek olarak iki akut lenfoblastik lösemi ve bir rabdomiyosarkom olgusu eş zamanlı NF-1 tanısı aldı. Dört olguya kemoterapi ve ek olarak bir olguya enükleasyon uygulandı.

Hastalar nörolojik olarak değerlendirildiğinde %17'sinde epilepsi vardı ve bu hastaların hepsinde kranial mr'da hamartomatöz veya hiperintens lezyonlar izlendi. Gelişim ve davranış açısından değerlendirilen hastaların %66'sında bir problem vardı ve en sık olarak yaşlarına göre mental/ motor gelişiminde gerilik (16 olgu) saptandı ve 18 olgunun duygu –durum bozukluğu nedeni ile destek tedavisi alması önerildi.

On dört hastada iskelet problemi görüldü. En sık olarak skolyoz görülmekle beraber iki hastada osteoporoz, iki hastada spinal kord anomalileri, bir hastada tibiada psödoartroz görüldü. Destek tedavileri ile izleme alındılar.

Sonuç: NF 1 multisistemik belirtilere ek olarak maligniteye yatkınlık yaratan genetik bir hastalıktır. Hastaların tamamında deri bulgularının varlığı tanısı anlamda kolaylık sağlamaktadır. Ancak yine de

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ayşe Gonca Kaçar, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Turkey

çalışmadaki ortalama tanı yaşı göz önüne alındığında erken tanı için tanı kriterlerinin farkındalığının olması gerekmektedir. Malign ve benign tümörlere ek olarak iskelet sistemi bozukluklarının neden olacağı fonksiyon kayıplarının en aza indirilmesi erken tanı ve izlem ile mümkündür. Hastalığın yönetimi için düzenli ve multidisipliner izlem önemlidir. Bu hastalar için standard bir izlem protokolünün oluşturulması ve genetik danışmanlığın sağlanması erken tanı ve tedavi açısından hayattır. Özellikle uzun dönemde nörolojik gelişim ve malignite takibi bu hasta grubunda dikkatlice yapılmalıdır.

Tablo 2. Tanı anında klinik özellikler

	Hasta sayısı n	(%)
Cafe au lait sayısı 6 veya daha fazla	50	96
Kranial MRG'de hamartomatöz veya hiperintens lezyon	39	84
1.Derece akrabada cafe au lait	39	75
Aksiller/inguinal çillenme	24	46

Lish nodülü	15	29
Ailede kanser	14	27
İskelet bulguları	14	27
Dermal nörofibrom	13	25
Gelişim ve davranış problemleri	11	21
Pleksiform nörofibrom	9	17
Optik gliom	10	17
Epilepsi	9	17
İskelet bulguları	14	27

KAYNAKLAR

1. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. *Lancet Neurol.* 2014;13:834-43.
2. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: Neurofibromatosis. *Arch Neurol Chicago.* 1988;45:575-8



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Kronik öksürüklü çocuklarda üst hava yolu kaynaklı öksürük nedenlerinin değerlendirilmesi

Evaluation of etiology of upper airway cough in children with chronic cough

Belgin Usta Güç¹, Suna Asilsoy²

¹Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Allerji Bölümü, Adana, Turkey

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji Bölümü, İzmir, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):51.

Amaç: Kronik öksürük çocukluk çağında sık karşılaşılan bir semptomdur. Türk Toraks Derneğinin 2019'daki rehberinde 8 haftadan uzun süren öksürük kronik olarak tanımlanmaktadır; en sık astım ve üst hava yolu kaynaklı öksürük sendromu (ÜHYÖS) sebep olabilmektedir. ÜHYÖS olarak tanımlanan klinik tablo; postnasal akıntı, alerjik, nonalerjik ve vazomotor rinit, sinüzite bağlı olabilir. Kronik öksürük yakınmasıyla gelen ÜHYÖS hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya, çocuk allerji polikliniğine 8hf uzun süren öksürük yakınması ile başvuran 5-16 yaş arasındaki hastalar alınmıştır. Hastaların tıbbi öyküsü, fizik incelemeleri, akciğer grafileri, spirometrik(SFT) ve atopi değerlendirilmesi kaydedilmiştir. Verilen tedavi ardından izlemde öksürüğün gerilemediği durumda hastaların değerlendirmeleri tekrar edilmiş, gerektiğinde ileri tetkikler yapılmıştır.

Bulgular: Çalışmadaki 87 hastanın yaş ortalaması 8,42(5-16) yılı; hastaların %56.3(n=49) erkek; ortalama öksürük sürelerinin 9,8hafta (8-12) olduğu gözlemlendi. Olguların ilk değerlendirilmesinde; 38'i alerjik rinit, 10 nonalerjik rinit, 39'unda sinüzit bulguları vardı. Rinit olarak değerlendirilen

olgulara(n=48) atopi tetkikleri uygulandı; hastalara nasal steroid, antihistaminik başlandı; 2 hafta sonraki kontrolde, hastaların bir kısmının tedaviye yanıt vermediği gözlemlendi; bu hastalar tekrar değerlendirildi; akciğer dinleme bulgusu olmamasına rağmen nonalerjik rinitli 4 hasta, alerjik rinitli 22 hastada SFT'de reversibilite gözlemlendi; hastaların tedavisine inhale steroid eklendiğinde yakınmaların 4haftada sona erdiği saptandı. Sinüziti olan 39 hastaya 10gün antibiyotik verildi; 19'unda yakınmaların devam ettiği; 19 hastanın 11'inde SFT'de reversibilite pozitifliği saptandı iken, 3'ünde IgA seviyesinin<5mg/dl olduğu ve diğer 5'inin öyküsü derinleştirildiğinde gastroözefagial reflü yakınmaları ve sintigrafi pozitifliği saptandı.

Sonuç: "Kronik öksürüğe" sebep olabilen ÜHYÖS tanı koyması ve yönetimi kolay bir tanı grubudur. Dikkatli bir anamnez, fizik inceleme taniya katkı sağlamaktadır. Tedaviye yanıtız durumlarda olguların tekrar değerlendirilmesi, tek hava yolu hastalığının/astım olasılığı göz önünde bulundurulması oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik öksürük, rinit, üst hava yolu kaynaklı öksürük sendromu, astım



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Çocuk acile başvuran karbonmonoksit zehirlenmelerinin değerlendirilmesi

Evaluation of carbon monoxide poisoning in pediatric emergency admissions

Aysun Tekeli¹, Ahmet Bolat²

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Acil Bilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):52-55.

Amaç: Karbonmonoksit (CO) tatsız, kokusuz ve renksiz bir gaz olup ölüme yol açabilen ciddi sağlık sorunudur. Zehirlenme, yapısında karbon taşıyan bileşiklerin tam yanmaması sonucu CO açığa çıkmasıyla oluşur. Hemoglobinin katabolizması sırasında ortaya çıktığı için her bireyde çok düşük düzeylerde (%0-5) tespit edilebilmektedir. Karbonmonoksitin oksijene göre hemoglobine (Hb) afinitesi 250 kat daha fazladır. Sonuçta, Hb daha az oksijen taşır ve doku hipoksisine yol açar. Bu durum en çok oksijene ihtiyaç duyan beyin ve kalp gibi hayati organlar başta olmak üzere birçok organda hasarlamaya yol açabilir. CO zehirlenmesinde klinik bulgular, nonspesifik olabileceği gibi beyin, kalp, karaciğer ve böbrek gibi bütün organları etkileyen oldukça geniş yelpazededir. Zehirlenmenin ağırlığı, CO'ye maruz kalma süresine, solunan havadaki CO konsantrasyonuna, maruz kalan kişinin başka bir hastalığının olup olmamasına bağlıdır. Bu çalışmada; karbonmonoksit zehirlenmesi ile çocuk acile başvuran hastaların demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar bulgularının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne 01.01.2017- 31.12.2020 arasında karbonmonoksit zehirlenmesiyle başvuran 162 olgu geriye dönük incelendi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru belirti ve bulguları, laboratuvar değerleri incelendi. Bilinç değişikliği olan ve olmayan hastalar; demografik,

klinik özellikleri ve laboratuvar değerleri açısından karşılaştırıldı.

İstatistiksel Değerlendirme: Çalışma grubundan elde edilen verilerin analizi SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) 23.0 for Windows programı ile yapıldı. Ölçümle elde edilen veri; ortalama \pm standart sapma, median (minimum-maksimum) olarak, gruplandırılmış veri ise sayı (yüzde) olarak ifade edildi. Gruplandırılmış verinin karşılaştırılmasında student-t test, ki kare testi kullanıldı. Bu karşılaştırmalarda istatistiksel olarak anlamlı fark saptanması durumunda ikili karşılaştırmalar Mann-Whitney U testi ile yapıldı. İstatistik anlamlılık düzeyi olarak $p < 0,05$ kabul edildi.

Bulgular: Çalışma süresince çocuk acil servise 162 hasta başvurmuştur. Hastaların yaş ortalaması $8,94 \pm 5,33$ yaş (min 1 ay-max 17 yaş), 81'i kız/81'i erkek hasta idi. Hastaların 17'si yabancı uyruklu idi. En sık başvuru kış mevsiminde, Aralık ve Ocak aylarında, saat 00:01-06:00 saatleri arasında gerçekleşmişti. Hastaların %53,1'i 112 ambulansı ile hastanemize acile başvurmuştu. Hastaların %66'sı şikayeti olmayan ancak aile bireylerinde CO zehirlenmesi öyküsü olduğu için şüpheli zehirlenme ile başvurmuştu. İkinci sıklıkta bulantı-kusma ve takiben baş ağrısı en sık görülen belirtilerdir. Acile başvuruda tüm hastaların bilinci açık ve sistem muayeneleri doğaldı. Hastaların demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar parametreleri Tablo 1'de verilmiştir. Altı hastanın beyaz küresi $15000/\text{mm}^3$ üstü iken hiçbirinin trombositopenisi

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Aysun Tekeli, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Çocuk Acil Bilim Dalı, Ankara, Turkey

yoktu. Üç hastanın karaciğer fonksiyon testlerinde sınırda yüksekliği tespit edilirken böbrek fonksiyon testleri normaldi. Hastaların 12'sinin troponin değerleri yüksek tespit edildi. Takipte normal sınırlara gerilediği görüldü. Tüm hastaların elektrokardiografileri normal sınırlarda idi. On beş hastanın öyküsünde bilinç değişikliği (13 hastada senkop, 2 hastada nöbet) olduğu öğrenildi. Bilinç

değişikliği olan ve olmayan hastaların özellikleri Tablo 2'de verilmiştir. Tüm hastalar monitorize edildi ve %100 oksijen tedavisi başlandı. Hastaların 30'u (%18.5) hiperbarik oksijen tedavisi aldı. Hastaların tümü çocuk acilde takip edildi ve yatış süresi ortalama 6.5 ± 4.6 saat idi. Tüm hastalar sorunsuz olarak acilden taburcu edilmiştir.

Tablo1. Karbonmonoksit Zehirlenmesine İle Başvuran Hastaların Özellikleri

n:162		%
Yaş	8.94±5.33 yaş (1 ay-17 yaş)	
Cinsiyet		
Kız	81	50
Erkek	81	50
Başvuru saati		
00:01-06:00	46	28.4
06:01-12:00	36	22.2
12:01-18:00	38	23.5
18:01-00:00	42	25.9
Başvuru şekli		
112 ambulans	86	53.1
Kendi imkanı	76	46.9
Başvuru mevsim		
Kış	94	58
İlkbahar	44	27.2
Yaz	8	4.9
Sonbahar	16	9.9
Başvuru sırasında belirti/bulgular		
Maruziyet öyküsü	107	66
Bulantı- kusma	32	19.5
Baş ağrısı	18	11.1
Bilinç değişikliği	15	9.3
Baş dönmesi	14	8.6
Öksürük	2	1.2
Halsizlik	2	1.2
Nefes darlığı	1	0.6
Laboratuvar parametreleri		
COHb (%) (mean ±SD)	13.08±10.23 (0.20-38.9)	
Ph (mean ±SD)	7.38±0.5 (7.08-7.50)	
Laktat (mmol/l) (mean ±SD)	2.42±1.42 (0.8-11.5)	
Beyaz küre/mm ³ (mean ±SD)	10010±3232/mm ³ (2200-21200)	
Hemoglobin gr/dl(mean ±SD)	13.12±1.46 (9-17.6)	
Trombosit/mm ³ (mean ±SD)	314482±8240 (181000-753000)	
Troponin-I pg/ml(mean ±SD)	11.36±22.96 (0.9-150)	
AST (U/L)(mean ±SD)	29.58±13.61 (4-114)	
ALT (U/L) (mean ±SD)	17.75±14.19 (1-108)	
BUN (mg/dl) (mean ±SD)	25.95±7.18 (8-45)	
Kreatinin (mg/dl) (mean ±SD)	0.6±0.18 (0,33-1.5)	
Tedavi (%100 Oksijen)		
Rezervuarlı geri solumasız maske ile oksijen	132	81.5
Hiperbarik oksijen	30	18.5

Tablo 2. Karbonmonoksit Zehirlenmesine Bağlı Bilinç Değişikliği Olan ve Olmayan Hastaların Özellikleri

	Bilinç değişikliği olan n:15	Bilinç değişikliği olmayan n:147	p
Yaş (yıl)	11,73±5,55	8,66±5,25	0,027
Cinsiyet	8Kız/7Erkek	73Kız/74Erkek	0,787
COHb düzeyi (%) mean ±SD	22,76±8,91	12,1±9,86	<0,001
PH mean ±SD	7,34±0,1	7,39±0,4	0,130
Laktat (mmol/l) mean ±SD	3,6±2,73	2,3±1,17	0,019
Troponin-I (pg/ml) mean ±SD	20,85±43,79	10,22±19,13	0,796
Hemoglobin (gr/dl) mean ±SD	13,67±1,47	13,06±1,45	0,141
Beyaz küre/ mm ³ , mean ±SD	9927±2984	10020±3271	0,944
Trombosit/mm ³ , mean ±SD	275400±6365	319134±8368	0,053
Yatış süresi (saat)	12, 13±5,4	5,93±4,1	<0,001

Sonuç: Karbonmonoksit zehirlenmesi dünyada ve ülkemizde sık görülen, çocuk acile zehirlenme ile başvuruların önemli nedenlerindedir. Birçok sistemi etkileyerek çeşitli semptomlara yol açabileceği gibi ölüme sebep olabilir. CO zehirlenmesi sonucu hastaneye başvuran olgularda bulantı, kusma, halsizlik, baş ağrısı gibi hafif bulgular görülmekle birlikte bilinç değişikliği, senkop ve göğüs ağrısı gibi ciddi yakınmalar da olabilmektedir. Çalışmamızda maruziyet öyküsü ile başvuru en sık olup bunu bulantı, kusma ve baş ağrısı takip etmektedir. CO zehirlenmelerinin sıklıkla kış aylarında görüldüğü bildirilmektedir. Çalışmamızda da benzer şekilde olguların en sık kış mevsiminde başvurduğu belirlendi.

Tanıda en önemli olan unsur hastalığın hikayesidir. Klinik şüphe oldukça önemlidir. CO atmosferde %0,001 oranında bulunmaktadır. Hemoglobin katabolizması sırasında ortaya çıktığı için çok düşük düzeylerde (%0-5) her bireyde tespit edilebilmektedir, hatta sigara içenlerde %10 civarına kadar yüksek çıkabileceği unutulmamalıdır. CO'nun yarı ömrü; oda

havasında spontan solumayla 4-6 saat, %100 oksijen alırken yaklaşık 1,5saat, hiperbarik oksijen (HBO) tedavisi altında 25-30 dakikadır. Eğer hasta acil servise geç getirildi ise veya acil servise gelmeden önce çok az da olsa oksijen tedavisi almış ise bu yükseklik tespit edilmeyebilir. COHb yüksekliği önemli iken düşük olması tanıyı ekarte ettirmediği gibi tedaviye gereksiniminin kalmadığını da göstermez.

Tedavide; hasta zehirlenmeye neden olan CO kaynağından hızlıca uzaklaştırılmalı ve oksijen desteği sağlanmalıdır. Hastaya 10-15 l/dk hızında %100 oksijen geri solumasız maske ile başlanmalıdır. HBO tedavisi nörolojik, kardiyak tutulumu, end organ hasarının olması, metabolik asidoz, 4 saatlik normobarik oksijen tedavisine rağmen semptomların gerilememesi veya kötüleşmesi, COHb seviyesinin % 25 üzerinde olması durumunda uygulanır.

Karbonmonoksit zehirlenmesinde doku hipoksisine ve sitotoksositeye bağlı Ph düşer, laktat ve kardiyak enzimler artar. En önemli etkilerini santral sinir sistemi ve kardiyovasküler sistem üzerinde göstermektedir.

COHb düzeyi ile klinik tablo her zaman ilişkili olmayabilir. CO zehirlenmesinde, başvuru şikayeti ve bulguların ağırlığı ile COHb düzeyi arasındaki ilişki sonuçlu olmakla birlikte, son yıllarda yapılan çalışmalar ağır hastalarda COHb düzeyinin daha yüksek olduğunu göstermiştir.

Yapılan geniş serilik bir çalışmada, COHb düzeyi ile başvuru bulguları ve mortalite arasında anlamlı bir ilişki olduğu bildirilmiştir.

CO zehirlenmelerinde, akut nörolojik etkilenmenin COHb düzeyi ile ilişkili olduğunu gösteren birçok çalışma yayınlanmıştır. Çalışmamızda da benzer şekilde COHb düzeyi bilinç değişikliği olan hastalarda daha yüksek olduğu görülmüştür. CO zehirlenmesine bağlı bilinç değişikliği gelişen hastaların yaşları daha büyük, laktat ve troponin düzeyi daha yüksek tespit edilmiş ve bu hastalar daha uzun süre acilde takip edilmiştir. Buna rağmen bilinç değişikliği olan üç hastamızın COHb düzeyi %20'nin altında idi. Her zaman COHb düzeyleri ile tanı dışlanmamalı, tedavi ve klinik seyir takibi açısından COHb düzeyi tek belirteç olarak kullanılmamalıdır.

Çalışmamızın kısıtlılığı; hastaların maruziyet süresi ve hastaneye başvuru arasındaki sürenin bilinmemesidir.

CO zehirlenmesi ile ilgili çok merkezli, geniş serili prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Hampson N, Hauff NM. Carboxyhemoglobin levels in carbon monoxide poisoning: do they correlate with the clinical picture. *Am J Emerg Med.* 2008;26:665-9.
2. Boztepe H, Yalaki Z, Bilge YD. Evaluation of neurological and cardiological findings in carbonmonoxide poisoning in children. *Türk Ped Arş.* 2014;49:314-22. 24.
3. Keleş A, Demircan A, Kurtoğlu G. Carbon monoxide poisoning: how many patients do we miss? *European Journal of Emergency Medicine.* 2008;15:154-7.
4. Damlapınar R, Arıkan FI, Sahin S, Dallar Y. Lactate level is more significant than carboxihemoglobin level in determining prognosis of carbon monoxide intoxication of childhood. *Pediatr Emerg Care.* 2016;32:377-83.
5. Rose, Jason J. et al. "Carbon monoxide poisoning: pathogenesis, management, and future directions of therapy." *American journal of respiratory and critical care medicine.* 2017;195:596-606.
6. Yurtseven, Ali, and Eylem Ulaş Saz. "Karbonmonoksit zehirlenmelerinde karboksihemoglobin düzeyleri önemsenmelidir. 2017.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Nonpileptik paroksizmal olayların değerlendirilmesi

Evaluation of nonepileptic paroxysmal events

Esra Sarıgeçili¹, Habibe Koç Uçar¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):56-59.

Amaç: Çocukluk çağında gördüğümüz birçok paroksizmal olay semptomların benzerliği nedeni ile epilepsi ile karışmaktadır. Epilepsi tanısı koyarken ayırıcı tanıda paroksizmal olayların düşünülmesi, anamnezin dikkatle alınması, nöbetin aile tarafından video kamera ile görüntülenmesi veya gerekirse video EEG monitorizasyonundan yararlanılması gerekmektedir¹.

Süt çocukluğu ve çocukluk döneminde sık görülen nonepileptik paroksizmal olayların başında; katılma nöbetleri, benign paroksizmal tortikollis, benign paroksizmal tonik yukarı bakış, benign paroksizmal vertigo ve ürperme atakları gelmektedir².

Katılma nöbetleri 6 ay-5 yaş arası çocuklarda santral otonomik regülasyon bozukluğu nedeni ile ortaya çıkan, günde bir kaç kez olabileceği gibi 3-4 ayda bir de görülebilen nonepileptik bir durumdur. Siyanotik (daha sık) ve soluk (daha nadir) tip olmak üzere iki çeşittir³. Siyanotik tip hastanın ekspiriyumda soluğu durması, siyanoz oluşması ve hemen sonra da güçsüzlük ve bilinç kaybı ortaya çıkması ile görülür. Bazı katılma nöbetleri uzun süreli olur sonrasında çocukta tonik postür gelişip, kollarda veya ellerde titreme hareketi olabilir, gözler yukarı kayar ve bu durum da epilepsi nöbeti ile kolaylıkla karıştırılabilir. Soluk tip ise çocuklarda acı verici olaylar sonrasında ani hipotoni gelişmesi, rengi solması ve bilinç kaybı oluşması ile ortaya çıkar. Nedeni vagal yanıt sonrası bradikardi gelişmesidir^{4,5}.

Bu yazıda çocukluk çağında nöbetleri taklit edebilen yaygın nonepileptik bozukluklar gözden geçirilecektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda 2020 Ocak-2021 Şubat dönemleri arasında Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Bölümüne nöbet şikayeti ile başvuran hastaların anamnezleri, video görüntüleri, laboratuvar bulguları, EEG özellikleri ve gelişim testleri değerlendirildi. Nonepileptik olduğu düşünülen durumlar çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Çalışmaya 39 nonepileptik hasta dahil edildi. 21'i (% 53) kız; 18'i (% 46) erkekti. Yaş ortalamaları 17,43±7,93 ay (min: 8-max: 36) idi (Tablo 1). Hastaların; 29'u (% 74,4) katılma nöbeti, 1'i (% 2) benign paroksizmal tortikollis, 3'ü (% 6) benign paroksizmal vertigo, 1'i (% 2) ürperme atağı, 1'i (% 2) tonik yukarı bakış, 2'si (% 4) mastürbasyon, 2'si (% 4) sandifer sendromu idi. 5 hastada (% 12) anne baba akrabalığı, 1 hastada (% 2) ailede epilepsi vardı. Katılma nöbeti olan 2 hastada (% 6,9), diğer grupta ise 5 hastada (% 50) ailede migren vardı. Katılma nöbeti olanların % 72'nin EEG'leri normal, % 27'si ise posterior kaynaklı hafif epileptiform anormallik olup; diğer grupta % 90'nın EEG'si normaldi. Katılma nöbetlerinin % 93'nün denver II gelişimsel test tarama (DGTT-II) sonucu normal olup; diğer grubun % 100'ü normaldi. Katılma nöbeti olan grubun % 44'nün demir düzeyi, % 41'nin ferritini, % 9'nun B12 değeri düşüktü. Hastaların % 92'si demir tedavisine yanıt vermiş olup % 2'si nootropil; % 2'si levitirasetama yanıt verdi. Diğer gruba ise anti reflü tedavi, demir ve b12 tedavileri başlandı (Tablo 2). Katılma nöbeti olan hastaların siyanotik ve soluk tipleri arasında DGTT-II test sonuçları arasında anlamlı fark yoktu. Her iki grupta da bir hasta hariç hepsinin DGTT-II test sonuçları normaldi (Tablo 3).

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Esra Sarıgeçili, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, Adana, Turkey

Tablo 1. Hastaların demografik verileri

	Frekans (n)	Yüzde (%)
Cinsiyet		
Kız	21	53,8
Erkek	18	46,2
Tür		
Katılma	29	74,4
Tortikollis	1	2
Vertigo	3	6
Ürperme atağı	1	2
Tonik yukarı bakış	1	2
Mastürbasyon	2	4
Sandifer	2	4
	Ort±ss	Med (Min-Maks)
Yaş	17,43±7,93	15 (5-36)

Tablo 2. Hastaların klinik verileri

	Katılma n(%)	Diğerleri n(%)	p
Cinsiyet			
Kız	14 (48,3)	7 (70)	0,290
Erkek	15 (51,7)	3 (30)	
Akrabalık			
Var	5 (17,2)	0 (0)	0,302
Yok	24 (82,8)	10 (100)	
Ailede migren			
Var	2 (6,9)	5 (50)	
Yok	27 (93,1)	5 (50)	0,007
Ailede epilepsi			
Var	1 (3,4)	0 (0)	NA
Yok	28 (96,6)	10 (100)	
Küvözde kalma			
Var	8 (27,6)	0 (0)	0,86
Yok	21 (72,4)	10 (100)	
EEG			
Normal	21 (72,4)	9 (90)	0,400
Tpo hafif	8 (27,6)	1 (10)	
Tedavi			
Demir	25 (92,6)	2 (28,6)	<0,001
Notropil	1 (3,7)	0 (0)	
Antireflü	0 (0)	1 (14,3)	
B12	0 (0)	1 (14,3)	
Lev	1 (3,7)	0 (0)	
Demir			
Normal	16 (55,2)	3 (30)	0,273
Düşük	13 (44,8)	7 (70)	
Ferritin			
Normal	17 (58,6)	7 (70)	0,711
Düşük	12 (41,4)	3 (30)	
B12			
Normal	26 (89,7)	5 (71,4)	0,244
Düşük	3 (9)	1 (14,3)	

DGTT2			
Normal	27 (93,1)	10 (100)	
Anormal	2 (6,9)	0 (0)	NA
Kişisel sosyal			
Normal	27 (93,1)	10 (100)	NA
Anormal	2 (6,9)	0 (0)	
Kaba motor			
Normal	28 (96,6)	10 (100)	NA
Anormal	1 (3,4)	0 (0)	
İnce motor			
Normal	27 (100)	10 (100)	
Anormal	0	0	
Dil			
Normal	27 (93,1)	10 (100)	NA
Anormal	2 (6,8)	0 (0)	

Tablo 3. Siyanotik ve soluk tipte katılma nöbetlerinin DGTTII test sonuçlarının kıyaslanması

	Siyanotik	Soluk	P
	n(%)	n(%)	
Dggt2			
Normal	21 (95,5)	6 (85,7)	0,431
Anormal	1 (4,5)	1 (14,3)	
KM			
Normal	21 (95,5)	7 (100)	NA
Anormal	1 (4,5)	0 (0)	
İM			
Normal	22 (100)	7 (100)	NA
Anormal	0 (0)	0 (0)	
KSS			
Normal	21 (95,5)	6 (85,7)	0,431
Anormal	1 (4,5)	1 (14,3)	
Dil			
Normal	20 (90,9)	7 (100)	0,711
Anormal	2 (9)	0 (0)	

Tartışma: Non-epileptik ve epileptik olaylarda EEG çok önemlidir. Gerçekten epilepsi hastası olduğu halde EEG'leri normal olan; ancak epilepsi yokken EEG'leri anormal olan hastalar vardır (6). Bu durumda çok iyi bir fizik muayene, anamnez, video görüntüleme yol gösterici olacaktır. Hastaların hepsi anamnez, aileden elde edilen video görüntüntüleri ve gelişim testleri ile beraber değerlendirildi. Bu sayede hastaların nörokognitif düzeylerini bozacak gereksiz yere uzun süre antiepileptik tedavi başlanması önlenmiş oldu. Bizim çalışmamızda da katılma nöbeti olarak değerlendirilen hastaların %27'sinde posterior kaynaklı hafif düzeyde epileptiform anormallik mevcuttu. Çalışmalarda katılma nöbetlerinde nefes tutma sırasında gelişen hipoksiye bağlı olarak EEG'de epileptiform deşarjların ortaya çıkabileceği belirtilmiştir (7). Çalışmamızda hastaların %92'si

demir tedavisine yanıt vermişti. Çalışmalarda da demir tedavisinin beynin oksijenlenmesini artırdığı için hem katılma nöbetlerinin sıklığını hem de süresini kısalttığı bildirilmektedir. Diğer hasta grubuna ise eksik olan vitamin seviyeleri ve antireflü tedavisi verildi. Hepsinde klinik yanıt elde edildi.

Sonuç: Paroksizmal olaylarda ayırıcı tanı iyi yapılarak tedavi gerektirmeyecek sağlıklı çocuğun boşu boşuna yıllarca antiepileptik ilaç alması önlenmiş olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Hamiwka LD, Singh N, Niosi J, Wirrell EC. Diagnostic inaccuracy in children referred with "first seizure": role for a first seizure clinic. *Epilepsia*. 2007;48:1062.



2. Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal non-epileptic events in children: a retrospective study over a period of 10 years. *J Paediatr Child Health*. 2000;36:244.
3. Lombroso CT, Lerman P. Breathholding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics*. 1967;39:563.
4. DiMario FJ Jr. Breath-holding spells in childhood. *Am J Dis Child*. 1992;146:125.
5. DiMario FJ Jr, Burleson JA. Autonomic nervous system function in severe breath-holding spells. *Pediatr Neurol*. 1993;9:268.
6. Kamaşak T., Durgut D.B., Arslan E.A., Şahin S. et.al. Adolesanlarda Epileptik Nonepileptik Olayların Ayrımında Elektroensefalografının Yeri: Bir Pediatrik Nöroloji Merkezinin Üç Yıllık Deneyimi. *Guncel pediatri JCP*. 2018;16:19-30.
7. Arhan E, Sel K, Güven A, Değerliyurt A, MUTLU A et.al. Katılma Nöbetli 220 Hastanın Geriye Dönük Değerlendirilmesi. *Türkiye Çocuk Hast Derg*. 2009;3:5-11.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Annelerin emzirmeyi sonlandırma nedenleri, uygulamaları ve bu süreçte karşılaştıkları sorunlar

Causes, practices and problems encountered by mothers in termination of breastfeeding

Adnan Barutçu¹ , Nurdan Evliyaoğlu¹ 

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):60-63.

GİRİŞ

Bebeklerin fizyolojik ve psikososyal ihtiyaçlarını karşılayan anne sütü; her zaman taze, temiz, sindirimi kolay ve bebeğe verilmeye hazır en kaliteli besindir (Atıcı, Polat, & Turhan, 2007; Miriam, 2001). Bebeklerin gelişimini destekleyen ve eşsiz bir besin kaynağı olan anne sütünün bebeklere en sağlıklı ulaşma yolu emzirmedir (İnce, Kondolot, Yalçın, & Yurdakök, 2010). Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) annelere bebeklerini ilk 6 ayda sadece anne sütüyle, devamında ek gıdalarla beraber 24. aya kadar yine anne sütüyle beslemeye devam etmeleri önerilmektedir (Infant, 2009). 2018-TNSA verilerine göre önceki 2 yılda doğan tüm çocukların %98'i bir süre emzirilmiştir (Bilim, 2019). Ülkemizde emzirme oldukça yaygın olmakla birlikte; yalnız anne sütü ile beslenme alışkanlığı istenilen düzeyde değildir. Türkiye'de 6 aydan küçük çocukların %41'i sadece anne sütü ile emzirilmekte; ortanca emzirilme süresi 0-35 aylık çocuklar için 16,7 ay iken, ortanca sadece anne sütü ile emzirilme süresi 1,8 aydır (Bilim, 2019). Anne sütü ile beslenmenin yararları sadece çocukluk çağı ile sınırlı kalmayıp, yetişkin dönemde de devam edecek sayısız olumlu etkisi vardır. Bu nedenle anne sütü ile beslenme, sağlıklı yaşamın temellerini oluşturacak en önemli etkenlerden biridir (Hellings & Howe, 2000; Karaçam & Kitiş, 2005).

Anne ve bebek arasındaki sevgi ve etkileşimin olduğu, aradaki bağın güçlendiği emzirme dönemi anneye ve bebeğe ait pek çok faktörden

etkilenebilmektedir. Farklı nedenlerle de olsa emzirmeyi sonlandırmak hem anne hem de bebek açısından zor bir süreçtir. DSÖ emzirmenin belli bir süreç içinde kademeli olarak azaltılarak ve anne sütü haricindeki diğer gıdaları içeren tamamlayıcı beslenmeye geçilmesini "sütten kesme" olarak tanımlamaktadır (Organization, 2009). Memenin tadının değiştirilmesi gibi uygulanan geleneksel bazı yöntemler, bebeğin anneden ani bir şekilde ayrılması anne ile bebek arasında kurulmuş olan bağı sarsabilecek ve olumsuz birtakım psikolojik etkiler yaratabilecektir (Tanrıku, Ersoy, & Ersoy, 2012). Bu yöntemlerin bilinmesi ve sağlık çalışanları tarafından ailelere kültürel farklılıklarına göre eğitim ve danışmanlık verilmesi çok önemlidir. Gebelik öncesi dönemden başlanarak anneler emzirme konusunda bilgilendirilmeli ve emzirmenin sonlandırılacağı süreye kadar anneler desteklenmelidir.

Çalışmamızda; annelerin emzirmeyi sonlandırma nedenleri, kullandıkları yöntemler ve bu süreçte karşılaştıkları sorunları belirlemek amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Tanımlayıcı tipte olan çalışmamız, Ocak-Şubat 2021 tarihlerinde Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD polikliniğimize başvuran, 0-60 ay arasında çocuğu olup, emzirme deneyimi olan, iletişim ve işbirliğine açık gönüllü olarak çalışmaya katılmak isteyen toplamda 92 anne ile tamamlandı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Adnan Barutçu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı, Adana, Turkey

Gönüllü olarak katılmak istemeyen, herhangi bir nedenle bebeğini hiç emzirmemiş olan anneler çalışma dışı bırakıldı. Annelere yüz-yüze görüşme yöntemiyle araştırmacılar tarafından hazırlanan anket uygulandı. Anket formunda; annelerin emzirme sürelerini, sosyodemografik özelliklerini, ailelerinin gelir durumunu, emzirmeyi neden ve nasıl sonlandırdıklarını, emzirmeyi sonlandırma sonrası bebeklerinde ne tür davranışsal değişiklikler olduğunu sorgulayan toplam 15 soru bulunmaktaydı. Tüm veriler SPSS 23.0 paket programında tanımlayıcı istatistikler (sayı, yüzde, aritmetik ortalama ve standart sapma) ile değerlendirildi.

BULGULAR

Çalışmaya alınan annelerin 42'si (%45.7) 20-30 yaş arasında, 40'ı (%43.4) 31-40 yaş arasında idi. Öğrenim durumlarına bakıldığında annelerin 35'i (%38.1) ilkökul mezunu, 21'i (%22.8) ortaokul mezunu idi. Annelerin 70'i (%76.1) herhangi bir işte çalışmıyordu. Annelerin sosyodemografik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir

Tablo 1. Annelerin sosyodemografik özellikleri

	N	%
Yaş (yıl)		
<20	3	3.3
20-30	42	45.7
31-40	40	43.4
>40	7	7.6
Öğrenim durumu		
Okuma-yazma bilmiyor	5	5.4
İlkokul mezunu	35	38.1
Ortaokul mezunu	21	22.8
Lise mezunu	17	18.5
Üniversite mezunu	14	15.2
Aylık gelir		
<2800 TL	6	6.5
2800-5000 TL	58	63.1
5000-10000 TL	24	26.1
>10000 TL	4	4.3
Çalışma durumu		
Çalışıyor	22	23.9
Çalışmıyor	70	76.1
Aile yapısı		
Çekirdek aile	68	73.9
Geniş aile	24	26.1
Toplam çocuk sayısı		
1	10	10.9
2	29	31.5
3	35	38.1
4	11	11.9
>4	7	7.6

Ortalama emzirme süresi 15.7 ± 7.3 ay olarak saptandı. Annelerin 77'sinin (%83.7) emzirmeye ilk yarım saatte başladığı, 47'sinin (%51.1) en sık olarak 13-18 ay emzirmeye devam ettiği ve bu dönemde bebeklerini süttten kestiği gözlemlendi. Annelerin 42'sinin (%45.6) yeterli süre emzirdiğini düşünerek emzirmeyi sonlandırdığı; 41'inin (%44.5) emzirmeyi birden

kestiği ve bebeklerin 68'inin (%73.9) ise emzirmeyi sonlandırdıktan sonra en sık ağlama davranışı gösterdiği belirlendi. Annelerin emzirme durumları ile ilgili özellikleri, emzirmeyi sonlandırmada uyguladıkları yöntemler ve karşılaştıkları sorunlar Tablo 2'de gösterilmiştir.

Tablo 2. Annelerin emzirme durumları ile ilgili özellikleri, emzirmeyi sonlandırmada uyguladıkları yöntemler ve karşılaştıkları sorunlar

Ortalama emzirme süresi (Ay) (Ortalama±SD)	15.7±7.3	
	N	%
Emzirmeye ilk başlama zamanı (doğumu takiben)		
İlk yarım saat içinde	77	83.7
İlk 1 saat içinde	10	10.8
İlk gün içinde	3	3.3
1. günden sonra	2	2.2
Emzirme süresi		
0-3 ay	4	4.3
4-6 ay	12	13.1
7-12 ay	21	22.8
13-18 ay	47	51.1
19-24 ay	8	8.7
Emzirmeyi bırakma sebebi*		
Yeterli süre emzirdiğini düşünmek	42	45.6
Anne sütünün artık yetersiz kaldığını düşünmek	32	34.7
Annenin çalışmaya başlaması	16	17.3
Bebek emmeyi kendi isteğiyle azalttı	9	9.8
Yeniden gebe kalmak	8	8.7
Bebegin ek gıda alımına alışmasını sağlamak	7	7.6
Annenin hastalık veya ilaç kullanma durumu	3	3.3
Bebegin hastalık durumu	2	2.2
Emzirmeyi sonlandırmada kullanılan yöntemler*		
Emzirmeyi birden tamamen kesmek	41	44.5
Emzirme sıklığını azaltarak kesmek	33	35.8
Yalancı meme (emzik) kullanmak	21	22.8
Bebegin emmeyi kendi isteğiyle azaltıp bıraktı	9	9.8
Memeye acı sürmek	6	6.5
Memeye salça sürmek	6	6.5
Memeye saç koymak	4	4.3
Meme ucunu bantla kapatmak	3	3.3
Biberona alıştırmak	1	1.1
Emzirmeyi sonlandırmada başarılı olma durumu		
Evet	66	71.7
Hayır	26	28.3
Emzirmeyi sonlandırdıktan sonra bebeklerde görülen davranış değişikliği*		
Ağlama	68	73.9
Sinirli-saldırgan davranışlarda bulunma	18	19.5
Ek gıda almında azalma	13	14.1
Ek gıda almında artma	8	8.7
İçe kapanma-küsme	9	9.8
Gece uykuya dalma ve uyku düzeninde bozulma oldu	9	9.8
Geceleri artık sık uyanmıyor, uyku süresi ve düzeni iyileşti	16	17.3
Herhangi bir değişiklik olmadı	19	20.6

*Katılımcılar birden fazla cevap işaretlemiştir.

TARTIŞMA

Yenidoğanın beslenmesi; yaşamın henüz ilk saati içerisinde olacak şekilde erken emzirmeye başlanmasını, ilk 6 ay boyunca yalnız anne sütü

verilmesini, en az iki yıl emzirmeye devam edilmesini ve altıncı aydan itibaren uygun, güvenilir ve yeterli ek gıda ile tamamlayıcı beslenmeye geçilmesini içermektedir (Infant, 2009). Anne ile bebeği arasındaki bağın kurulmasında ve anne sütünün düzenli üretiminin teşvik edilmesinde erken

emzirmeye başlanması çok önemli bir rol oynamaktadır. Bu nedenle doğum sonrası ilk bir saat içerisinde annelerin emzirmeye başlaması sağlanmalıdır. Düzenli anne sütü üretilmeden; yani emzirme öncesi herhangi bir yiyecek veya sıvı gıda ile besleme yenidoğanlar için önerilmemektedir (Bilim, 2019). TNSA-2018 verilerine göre ülkemizde ilk bir saatte emzirme oranı %71'dir (Bilim, 2019). Çalışmamızda ise ilk bir saatte emzirmeye başlama oranı TNSA-2018 verilerine göre oldukça yüksek; %94.5 olarak saptanmıştır.

Anne sütünü sonlandırma nedenleri incelendiğinde; Alsaç ve Polat'ın (Alsaç & Polat) yaptıkları çalışmada bebeğini yeterli süre emzirdiğini düşünme (%36.7), bebeğin emmek istememesi (%23.3), sütün yetmemesi (%13.1) ve tekrar gebe kalma (%6.7) yer almıştır. Yeterli sürede bebeğini emzirdiğini düşünme ve bu nedenle emzirmeyi sonlandırmanın; Dinç ve ark.'nın (Ayten, Dombaz, & Dursun) yaptıkları çalışmada %53.6 oranında olduğu gözlenmiştir. Çalışmamızda da literatüre benzer şekilde emzirmeyi en sık bırakma nedeni %46.5 oranı ile "yeterli süre emzirdiğini düşünmek" olarak saptanmıştır. Annelerin emzirmeyi sonlandırmada geleneksel yöntemlere sıkça başvurdukları bilinmektedir. Gök Uğur ve ark.'nın (GÖK UĞUR, ŞAHİN, AYDIN, & KABADAŞ, 2018) 271 annenin katılımı ile yaptıkları çalışmada, annelerin %25.5'inin geleneksel yöntemler kullanarak emzirmeyi bıraktıkları gözlenmiştir. Çalışmamızda annelerin %44.5'i emzirmeyi birden keserken; annelerin yalancı meme (emzik) kullanma (%22.8), memeye acı sürme (%6.5), memeye salça sürme (%6.5), memeye saç koyma (%4.3), memeyi bant ile kapatma (%3.3) gibi geleneksel yöntemleri uyguladıkları görüldü. Literatürde yapılmış çalışmalarda da benzer sonuçlar bulunmuştur (Alsaç & Polat; Ayten et al.).

SONUÇ

Çalışmamızın sonuçları doğrultusunda; anne sütü ve emzirme danışmanlığı açısından doğum öncesi dönemden başlanarak anneler eğitilmelidir. Doğru emzirme teknikleri öğretilmeli ve iki yaşına kadar emzirme teşvik edilmelidir. Özellikle sezaryen doğum sonrası emzirmeye başlama geciktirilmemeli, sağlık personeli bu konuda hassasiyet göstermelidir. Emzirmenin sonlandırılması sürecinde; annelerin

farkındalıklarının artırılması ve bebeklerin psikolojik olarak olumsuz etkilenebilecekleri geleneksel yöntemlerden kaçınılması açısından bilgilendirilmeleri önerilir.

KAYNAKLAR

1. Alsaç, S. Y., & Polat, S. Annelerin Emzirmeyi Sonlandırma Sürecine İlişkin Bilgi ve Uygulamaları. Florence Nightingale Hemşirelik Dergisi. 2018;26:11-20.
2. Atıcı, A., Polat, S., & Turhan, A. Anne sütü ile beslenme. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci, 2007;3:1-5.
3. Ayten, D., Dombaz, İ., & Dursun, D. 6-18 ay arası bebeği olan annelerin emzirme ve anne sütüne ilişkin geleneksel uygulamaları. Balıkesir Sağlık Bilimleri Dergisi, 2015;4:125-130.
4. Bilim, N. 2018 Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması Temel Bulgular. 2019.
5. Gök Uğur, H., Şahin, A., Aydın, D., & Kabadaş, E. Annelerin Bebeklerini Anne Sütünden Ayırırken Kullandıkları Geleneksel Yöntemlerin Belirlenmesi. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, 2018;71:217-223.
6. Hellings, P., & Howe, C. Assessment of breastfeeding knowledge of nurse practitioners and nurse-midwives. The Journal of Midwifery & Women's Health, 2000;45:264-70.
7. İnce, T., Kondolot, M., Yalçın, S. S., & Yurdakök, K. (2010). Annelerin emzirme danışmanlığı alma durumları. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 2010;53:189-197.
8. Infant, W. Young Child feeding. Model Chapter for textbooks for medical students and allied health professionals. Geneva: World Health Organization. 2009.
9. Karaçam, Z., & Kitiş, Y. What do midwives and nurses in Turkey know about nutrition in the first six months of life. Midwifery. 2005;21:61-70.
10. Miriam, H. Effect of breastfeeding on the mother. Pediatric clinics of north America, 2001;48:143-157.
11. Organization, W. H. Gaza Strip initial health needs assessment. Geneva: World Health Organization. 2009.
12. Tannıkulu, P. Ç., Ersoy, N., & Ersoy, G. 6-24 Ay arası bebeği olan annelerin emzirmeye ilişkin bilgi düzeylerinin, emzirme sürelerinin ve bunları etkileyen etmenlerin incelenmesi. Beslenme ve Diyet Dergisi, 2012;40:120-127.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Sivas ilinde alerjik rinit tanısı ile izlenen çocuk hastalarda deri prik testi ile aeroalerjen duyarlılığının dağılımı

Distribution of aeroallergen sensitivity by skin prick test in children with a diagnosis of allergic rhinitis in Sivas province

Mahir Serbes¹ 

¹Sivas Numune Hastanesi, Çocuk İmmunoloji ve Allerji Hastalıkları Bilim Dalı, Sivas, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):64.

Amaç: Çalışmamızın amacı; Sivas ilinde polikliniğimize alerjik rinit (AR) ön tanısı ile başvuran ve deri prik testi (DPT) uygulanan çocuk hastalarda aeroalerjen duyarlılığının güncel dağılımını belirlemektir.

Gereç ve Yöntem: Mart 2019-Şubat 2020 tarihleri arasında alerji polikliniğimize rinit şikayetleri ile başvuran ve DPT uygulanan 2422 hastanın DPT sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: 1 yıl boyunca polikliniğe başvuran 11440 hastanın 2422'sine (%21.1) rinit şikayetleri nedeniyle DPT uygulandı ve bu hastaların 874'ünde (%36.0) en az bir aeroalerjene karşı duyarlılık saptandı. Kızlarda deri testinde %39.2, erkeklerde %33.8 oranında pozitiflik saptandı. Yaş gruplarından en fazla 5-12 yaş arası (%40.8) pozitiflik saptandı. En sık duyarlılığın tespit edildiği aeroalerjen polenler olup (61.2%) sırasıyla; tahıl-hububat karışımı (39.0%), çayır (çimen) ot polen karışımı (38.6%), yabancı ot polen karışımı (33.6%), ağaç poleni karışımı (22.1%) içermektedir. Bunu ev tozu akarı (%54.9) ve mantar (küf) karışımı (7.7%) duyarlılığı takip etti (Tablo 1). DPT pozitif

olan hastaların 443 (%50.7)'inde sadece bir aeroalerjene karşı duyarlılık varken, 431 hastada (%49.3) birden fazla aeroalerjene, 276 hastada (31.6%) ise 3 ve daha fazla aeroalerjene karşı duyarlılık vardı. Monosensitizasyon 6 yaşından küçük veya ev tozu duyarlı AR'li hastalarda daha sık görülürken; polisensitizasyon 12 yaşından büyük veya polen duyarlı AR hastalarda daha sık görüldü. AR'li hastalar en sık şubat, temmuz ve ağustos ayında polikliniğe başvurmakta iken; aeroalerjenlerden polenlere daha çok Haziran ve Eylül; ev tozlarına Şubat; mantar (küf)'e ise yıl boyu benzer oranlarda reaksiyon saptandı (şekil 1 ve 2).

Sonuç: Sivas ilinde çocukluk çağında AR'li hastalar en sık şubat, temmuz ve ağustos ayında alerji polikliniğimize başvurup, DPT ile en sık polen alerjen duyarlılığı saptanmıştır.

Anahtar kelimeler: Alerjik rinit, deri prik testi, polenler, ev tozu, küf



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Farklı intravenöz lipid solüsyonu alan preterm bebeklerde serbest bilirubin düzeyleri

Free bilirubin levels in preterm babies receiving different intravenous lipid solutions

Mehmet Satar¹, Hüseyin Şimşek¹, Ferda Özlü¹, Abdullah Tuli²,
Mustafa Muhlis Alparslan³, Mustafa Kurthan Mert³, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, ²Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı, Adana, Turkey

³Adana Şehir Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):65.

Amaç: İntravenöz lipid solüsyonları, prematüre bebeklerde parenteral beslenmenin bir parçası olarak yaygın şekilde kullanılmaktadır. Lipid infüzyonları sırasında yüksek serbest yağ asidi (SYA) seviyelerinin potansiyel bilirubin yer değiştirici etkileri bilinmektedir. Serbest bilirubin(SB) düzeyleri, bilirubinin nörotoksosite riskini serum indirekt bilirubin seviyelerinden daha doğru bir şekilde öngörmektedir. Bu çalışmada, prematüre bebeklerde iki farklı lipid solüsyonunun serbest bilirubin ve serbest yağ asitleri seviyeleri üzerindeki etkisini karşılaştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bebekler intravenöz lipid preparatlarına göre iki gruba ayrıldı: Grup 1'deki bebeklere zeytinyağı+soya yağı içeren solüsyon, Grup 2'deki bebeklere zeytinyağı+soya yağı+balık yağı içeren solüsyon verildi. Lipit alımı 3.5 g/kg/gün

olduğunda kan örnekleri alındı ve serum SBA ve SB düzeyleri analiz edildi.

Bulgular: Ortalama serum SBA ve SB düzeyleri açısından iki grup arasında farklılık saptanmadı (sırasıyla p=0.26 ve 0.69). Grup 1 ve Grup 2'deki bebeklerin serbest SYA ve SB düzeyleri arasında anlamlı bir korelasyon bulundu (sırasıyla r = 0.74, p <0.001 ve r = 0.92, p<0.001). Bu korelasyon Grup 2'deki bebeklerde daha belirgindi.

Sonuç: Prematüre bebeklerde her iki lipid solüsyonunun de serum serbest bilirubin ve serbest yağ asidi düzeyleri üzerinde benzer etkilere sahip görülmektedir.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, parenteral beslenme, serbest bilirubin, serbest yağ asitleri.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

COVID 19 pandemisinde anneler ve yenidoğan bebekleri: tek merkez olgu serisi

Mothers and newborn babies in the COVID 19 pandemic: a single center case series

Şerif Hamitoğlu¹, Hüseyin Çağrı Bulut¹, Mehmet Satar¹, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹, Ferda Özlü¹, Nejat Narlı¹, Tuğay Tepe¹, Mustafa Özdemir¹, Ahmet Kurtoğlu¹

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):66-70.

GİRİŞ

Koronavirüs enfeksiyonu daha çok erişkinlerde görülmekle beraber çocukluk yaş grubu ve yenidoğanlarda da bildirilmektedir. Yenidoğanlarda gebeden fetüse vertikal geçiş konusu henüz aydınlatılmamış olsa da, yenidoğanlar bağışıklık sistemlerinin tam gelişmemiş olması ve sonrasında beslenme ve bakım sırasında anne veya bakım veren diğer kişilerle teması nedeniyle COVID-19 enfeksiyonu için yüksek risk altındadırlar. COVID 19 geçiren anne bebeklerinde preterm doğum öyküsünün daha sık olduğu ve seksio sezaryen ile doğumun sıklıkla tercih edildiği bildirilmektedir. Bu bebeklerde solunum sıkıntısı, öksürük, beslenme zorluğu, diare ya da nazal konjesyon gibi semptomlar da görülebilmektedir. Çalışmamızda Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemizde Nisan 2020-Ocak 2021 tarihleri arasında hastanemizde COVID 19 pozitif anneden doğan 12 bebek incelenmiş olup, bu bebeklerden birinin intrauterin dönemde eks olduğu görülmüştür. Çalışmamız intrauterin ölüm vakasına dikkat çekmeyi ve güncel veriler ışığında COVID 19 anne bebeklerinin verilerinin tartışılmasını amaçlamaktadır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada Nisan 2020-Ocak 2021 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi

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

Hastanesinde doğum yapmış COVID 19 tanılı anneler ve bebekleri retrospektif olarak incelendi. Gebelik haftası, doğum şekli ve kilosu, APGAR skorları, beslenme biçimi, yatış süresi, mekanik ventilatör ihtiyacı, laboratuvar parametreleri, 24. ve 72. Saatte alınan sürüntü örneklerinde COVID-19 PCR hastane elektronik kayıtlarından elde edilerek değerlendirildi.

BULGULAR

Doğum öncesi ya da yatışı esnasında tanı alan toplam 12 gebe değerlendirmeye alındı. Anne yaş ortalaması 31 ± 5 yıl olup, annelerin %58'i (n:7) semptomatikti ve 3 annede (%25) COVID yoğun bakım yatış öyküsü bulunmaktaydı. Doğum şekli incelendiğinde 11 gebenin (%91,6) C/S yol ile doğum yaptığı, bebeklerin ortalama doğum haftasının $37,3\pm 2,0$ (min:34-max:40) ve ortalama doğum kilosunun ise 3067 ± 725 (min:1930gr-max:4085 gr) gram olduğu görüldü. Prematürite (< 36 hafta 6 gün) oranı % 41,6 olarak hesaplandı. Prematüre doğan bebeklerin ortalama doğum haftası $35,2\pm 0,83$ (min:34-max:36) hafta idi. Annelerin hiçbirinde sigara veya madde kullanım öyküsü bulunmamaktaydı. 3 annede (%25) gestasyonel diyabet ve 3 annede (%25) ise uzamış membran rüptürü öyküsü vardı.

Bebeklerin 1. dakikadaki median APGAR skoru 7 iken, 5. dakikadaki median APGAR skoru 8 olarak hesaplandı. Bir hastanın intrauterin eks olduğu ve APGAR 0-0 olarak değerlendirildiği izlendi. Yapılan

araştırmada hastanın 39. haftaya kadar herhangi bir sağlık problemi olmadığı, yatışından 2. gün önce en son muayenesinde 3960 gram olarak ölçüldüğü ve herhangi bir problem saptanmadığı öğrenildi. Annenin başvurusundan önce COVID 19 tanısı aldığı, öksürük dışında herhangi bir semptomu olmadığı ve herhangi bir tedavi verilmediği öğrenildi. Annede intrauterin ölüme yol açabilecek ek komorbid bir hastalık ya da sigara içim ve madde kullanım öyküsü bulunmamaktaydı. Yatışında annenin CRP'si 15 mg/dl, (0-8mg/dl), Fibrinojen 507 mg/dl D-Dimer 5,6 mg/L (0-0,55mg/L) idi. Anneye sezeryan randevusu verildiği ve başvuru esnasında bebeğin intrauterin eks olduğu görüldü. Anneye doğum sonrası çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde buzlu cam görünümünün COVID 19 pnömonisi açısından tipik olarak yorumlandığı ve favipiravir tedavisi başlandı öğrenildi.

Yaşayan 11 olgunun üçü hariç hepsinin klinik yatışı mevcuttu. İlk 24 saat ve kontrol 72. saatte COVID 19 PCR testleri tüm hastalarda negatif olarak raporlandı. İzlemede 1 hastanın noninvaziv mekanik ventilatör ve 1 hastanın invaziv mekanik ventilatör ihtiyacı mevcuttu. Mekanik ventilatör ihtiyacı olan hasta, 31 haftalık gebelikten 1930 gram olarak doğan ve prenatal steroid uygulanmamış bir hasta idi. Öyküsünde annesinde COVID 19 dışında herhangi bir özellik yoktu. Doğum odasında entübe edilen ve surfaktan uygulanan hasta ağır RDS, pnömoni ön tanılarıyla yatırıldı. Hastada yaşamının ilk 18. saatinde pnömotoraks geliştiği görüldü. Yatışında alınan laboratuvar parametrelerinde WBC: 13200/mm³, Nötrofil:3100/mm³, Lenfosit 8500/mm³, Trombosit: 307000/mm³, Hg:19,3 g/dl ve Hct: %54, yaşamının 3. gününde alınan prokalsitonun değeri ise 4,56 ng/ml (0-0.5) olarak ölçüldü. Hastanın alınan tetkiklerinde COVID 19 testleri negatif olarak raporlanmış ve 11 gün mekanik ventilatörde izlendikten sonra yatışının 21. gününde sağlıklı eve taburcu edilmişti.

Hastaların 2'si (%16) hariç hepsi Formula mama ile beslenmiş, 2 hastada ise beslenme anne sütü ve formula mama karışık verilmişti. Anne sütü ile beslenmelerin tamamı sağlanmış anne sütü ile gerçekleştirilmiştir.

Bebeklerin alınan rutin kan tetkiklerinde ortalama WBC: 15490/mm³, Nötrofil: 8408/mm³, Lenfosit: 5553/mm³, Platelet: 258750/mm³ ve prokalsitonin: 1,02 ng/ml olarak raporlanmıştı. Hastaların karaciğer enzimleri normal sınırlar içinde idi. Ortalama AST:33,37/IU ve ALT:12,15/IU olarak saptanmıştı.

Yatışı yapılan ve anne yanına verilen hastaların hepsi sağlıklı taburcu edilmiş, sonrasındaki 14 günlük izlemlerinde de herhangi bir semptom gelişmemiştir. Hastalar ortalama 7,6 gün ünitemizde yatmıştır. Hastalardan bir tanesinin antenatal hidronefroz tanısının olması ve gerekli tetkiklerinin planlanması sebebiyle yatışı 8 gün sürmüş, bir başka hastamızda ise ailenin tereddütleri sebebiyle hastanın yatışı 12 güne uzamıştır.

SONUÇ

İlk olarak Aralık 2019 yılında Çin'de tanımlanan Coronavirus hastalığı (COVID 19), Mart 2020 tarihinde Dünya Sağlık Örgütü tarafından pandemi olarak kabul edilmiştir. COVID 19 virüsünün benzerlik gösterdiği SARS ve MERS virüslerinde gösterilmiş olan yüksek abortus ve ölüm oranları benzer patogeneze sahip COVID 19 enfeksiyonu geçiren gebelerin bebekleri için de endişeye sebep olmuştur¹.

Yapılan çalışmalarda vertikal geçişin olmadığı bildirilse de, virüsün bazı çalışmalarda erken dönemde yenidoğanlarda saptanması vertikal geçiş ihtimalini tamamen dışlamamaktadır^{2,3}. Ayrıca 27 çalışmanın incelendiği ve 217 bebeğin değerlendirildiği bir derlemede COVID 19 hastalıklı annelerden doğan bebeklerin büyük çoğunluğunun (210/217) testinin negatif olduğu ya da olguların asemptomatik seyrettiği bildirilse de pozitif saptanan IgM antikorları sebebiyle maternal geçişin olası olduğu belirtilmiştir⁴. Türkiye'den bildirilen ve 125 gebenin incelendiği başka bir çalışmada ise PCR pozitifliği oranı %3,3 olarak bulunmuş, fakat bunun vertikal geçiş sebebiyle mi yahut PCR testinin geç dönemde alınmasına mı bağlı olduğu konusu aydınlatılamamıştır³. Ayrıca plasental invazyonun nasıl gerçekleştiği konusu halen kesin belli değildir. Virüsün akciğerlere ACE 2 reseptörleri üzerinden Serin Proteaz TMPRSS2 enzimi yardımıyla invaze olduğu gösterilmiş, yapılan çalışmalarda 3. trimesterde ACE2 ve TMPRSS2 enziminin plasenta ve fetal membranlarda ihmal edilebilir düzeyde olduğu belirtilmiştir⁵. Çalışmamızdaki 11 bebek yaşamının ilk 24 saatinde ve kontrol 72. saat içerisinde test edilmiş, tüm bebekler negatif olarak raporlanmıştır.

Çin'de yapılan ve 33 COVID 19 pozitif anneden doğan bebeklerin incelendiği bir çalışmada doğum sonrası testi pozitif gelen bebeklerden ikisi 40 diğeri 31 gebelik haftasında olup, solunum sıkıntısı,

beslenme intoleransı, mekanik ventilatör ve antibiyotik ihtiyacı olan olgu prematüre bebektir⁶. Yine Çin’de yapılan ve 10 COVID pozitif anne bebeğinin incelendiği bir olgu serisinde 39 haftalık COVID negatif bir bebekte pnömotoraks izlenmiştir⁷. Türkiye’den bildirilen 125 COVID 19 annenin değerlendirildiği bir başka araştırmada ise 3 hastanın solunum sıkıntısı mevcut olup bunların ikisinin prematüre olduğu görülmektedir³. Mevcut literatüre paralel olarak benzer şekilde solunum sıkıntısı ile yatırıldığımız hastamız 31 haftalık olup, ağır pnömonisi mevcuttu. Hastamızın ilk 24 saat ve 72. saatlerinde alınan COVID testi negatif olarak raporlanmıştı. Hasta 10 gün ampisilin+gentamisin tedavisi almış olup, yatışının 3. gününde alınan trakeal aspirasyon kültüründe üreme olmadı. Çin’de bildirilen 6 vakalık bir seride COVID 19 anneden doğan bebeklerin sürüntü örneklerinin negatif olsa da bebeklerde COVID 19’u destekleyen bulgu olarak IgM pozitifliği saptanmıştır⁸. Vakamızda da sürüntü testi negatif sonuçlansa da kliniğin örtüşmesi sebebiyle mevcut durumun prematüriteye bağlı olabileceği gibi COVID-19 ‘a da sekonder gelişmesi de olasıdır.

1100 gebenin dahil edildiği bir metaanalizde ortalama anne yaşı 30,57 hesaplanmış olup, çalışmamız da benzer bir sonuç vermiştir⁹. Aynı metanalizde 779 gebelikten 3 ölü doğum bildirilmiş olup, birinin COVID-19 ile ilişkisiz olduğu, diğer iki vakada ise enfeksiyon etkisi dışlanamadığı belirtilmiştir⁹. Çalışmamızda takip edilen gebelerden 39.haftaya kadar sıkıntısı olmayan bir gebe ölü doğum yapmıştır. COVID 19 pandemisi süresince ölü doğum ve düşük sayılarında artış bildirilse de bu artışa kısıtlamalar esnasında sağlık hizmetlerine erişim konusunda çekinceler ve zorlukların neden olduğu düşünülmektedir^{10,11}. Oysa hastamız pandemi süresince takiplerine düzenli biçimde devam etmiş, doğumdan 2 gün önce fetüs sağlıklı değerlendirilerek kendisine ameliyat günü verilmiştir. COVID 19 ile benzerlik gösteren MERS-CoV döneminde de ölü doğumların arttığı bilinmektedir.¹² Tüm bu veriler ışığında annede gelişen enfeksiyona sekonder gelişen hipokseminin fetüse oksijen transportunu bozması ve ölü doğumlara yol açması akla gelen ilk olasılıktır. Bunun yanında COVID-19 hastalarında görülen hiperkoagülabilite göz önüne alındığında, olası plasental vaskülaritedeki bozulma ve trombotik değişikliklere sekonder bozulmuş perfüzyona bağlı fetüs kaybının olduğu varsayılabilir. Plasenta patolojisi gönderilmediğinden dolayı bu tezimizi destekleyecek kanıtımız bulunmasa da bu varsayım

son çıkan yayınlarla da desteklenmektedir. 2021 yılında yayınlanan son derlemede 32-40 hafta arası doğum yapmış 20 COVID-19 hastalıklı gebelerin plasental patolojileri incelenmiş olup 10’unda olası vasküler malperfüzyon ve fetal vasküler trombozdan bahsedilmektedir⁵.

COVID 19 anne bebeklerinde prematürite oranı yayınlanmış raporlarda değişik oranlarda bildirilmiştir. Çalışmamızda ortalama gebelik yaşı 37,3 hafta olmasına rağmen olguların %41,6’sını gebelik yaşı 37 hafta altında prematüritelere oluşmaktadır. Toro ve arkadaşlarının yaptığı metaanalizde ise ortalama gebelik haftası 37,5 hafta olup; 37 haftadan önce doğan bebeklerin oranı %23 olarak rapor edilmiştir⁹. Başka bir derlemede ise bu oran %42 olarak bildirilmiştir¹³. Çalışmamız gebelik haftası açısından güncel verilerle uyumlu olsa da prematürite oranımız yüksektir.

Tüm metanaliz ve çalışmalarda yüksek sezeryan oranı ile doğum mevcuttur. Doğum şeklinin COVID-19 riskini arttırmadığına ve uygun endikasyon haricinde cerrahi komplikasyonlardan kaçınmak için normal doğumun tercih edilebileceğine dair öneriler sıklıkla kazanmaktadır¹⁴. Buna rağmen diğer çalışmalarda da kendi bulgumuza benzer şekilde yüksek sezeryan oranlarından bahsedilmektedir. Toro ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bu oran %85 bulunmuşken, Zaignam ve arkadaşları sezeryan oranından %92 olarak bahsetmektedir^{9,13}.

Dünya Sağlık Örgütü ve Türk Neonatoloji Derneği uygun önlemlerle Sars-Cov2 ‘nin emzirmeye engel teşkil etmediğini belirtse de, anne sütü ile beslenme oranımız %16 bulunmuştur¹⁵. Ülkemizde yayınlanan en geniş olgu serisinde ise bu oran %7,2’de kalmıştır.³ Sağlık personelinin olası kontaminasyon açısından tereddütleri bu düşük oranın nedeni olabilir. Anne sütüne geçişin gösterildiği bir vaka çalışması mevcut olsa da başka bir çalışmada 9 annenin sütü incelenmiş ve viral yük saptanamamıştır⁵. Literatür incelendiğinde bu konu hakkındaki çalışmalar çelişkili olup ileri araştırmalara ihtiyaç olduğu muhakkaktır.

COVID 19 gebeliklerden doğan bebeklerde herhangi bir komplikasyon görülmesi de genellikle ilk bulgu solunum sıkıntısı olarak bildirilmektedir. Ateş, pnömotoraks ve taşikardi diğer semptomlar arasında sayılabilir. COVID 19 geçiren bebeklerde laboratuvar bulguları nonspesifiktir. Tam kan sayımı normal olabildiği gibi, mevcut tablo karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme, lökopeni, lenfopeni veya hafif

trombositopeni ile presente olabilir¹⁶. Çalışmamızda sadece ağır pnömoni, RDS ön tanılarıyla yatmış olan ve mekanik ventilatörde izlediğimiz hastamızda nötropeni vardı, diğer hastalarımızda kan sayımında özellik yoktu.

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları söz konudur. Vertikal geçişi gösterme açısından serum IgM ve IgG antikorları önemli rol oynasa da hastanemizde bu testi uygulamak mümkün olmamıştır. Bu sebeple mevcut olgularımız bu açıdan değerlendirilememiştir. Bunun yanında plasental patolojinin gönderilmemesi sebebiyle çalışmamızda intrauterin kaybedilen bebeğe dair daha fazla bilgi edinilememiştir.

Üç hastamız haricinde tüm bebekler yoğun bakımda izlenmesine rağmen diğer yatışı yapılmayan 3 bebekte de herhangi bir sıkıntı gözlenmemiştir. Onbeş hasta gebenin retrospektif tarandığı bir çalışmada hastalar 14 gün boyunca izlenmiş ve bu süreç sonunda hiçbir hastada COVID semptomu izlenmemiştir¹⁷. Bu da yoğun bakım yatışının gerçekten gerekli olup olmadığı konusunda soru işaretleri doğurmaktadır.

Sonuç olarak COVID 19 hastalığında vertikal geçiş henüz gösterilememiş olsa da gebelik esnasında ve sonrasında bebeklerin COVID semptomları açısından izlenmesi ve şüphe halinde IgG ve IgM bakılması önem arz etmektedir. Bunun yanında düşük anne sütü ile beslenme ve yüksek sezeryan doğum oranlarının tersine çevrilmesine yönelik sağlık personellerinin bilgilendirilmesini ve doğum sonrası uygun önlemlerle anneye bebeğin birlikliğinin sağlanıp emzirmenin teşvik edilmesini önermekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Ankara Aktaş H. COVID-19 and Pregnancy. South Clin Istanbul Eurasia. Published online 2020. doi:10.14744/scie.2020.00921.
2. Chen H, Guo J, Wang C et al. Clinical characteristics and intrauterine vertical transmission potential of COVID-19 infection in nine pregnant women: a retrospective review of medical records. *The Lancet*. 2020;395(10226):809-815. doi:10.1016/S0140-6736(20)30360-3.
3. on behalf of the Neo-COVID Study Group, Oncel MY, Akin IM et al. A multicenter study on epidemiological and clinical characteristics of 125 newborns born to women infected with COVID-19 by Turkish Neonatal Society. *Eur J Pediatr*. 2021;180(3):733-742. doi:10.1007/s00431-020-03767-5.
4. Shalish W, Lakshminrusimha S, Manzoni P, Keszler M, Sant'Anna GM. COVID-19 and Neonatal Respiratory Care: Current Evidence and Practical Approach. *Am J Perinatol*. 2020;37(08):780-791. doi:10.1055/s-0040-1710522.
5. Wastnedge EAN, Reynolds RM, van Boeckel SR, et al. Pregnancy and COVID-19. *Physiol Rev*. 2021;101(1):303-318. doi:10.1152/physrev.00024.2020.
6. Neonatal Early-Onset Infection With SARS-CoV-2 in 33 Neonates Born to Mothers With COVID-19 in Wuhan, China. Published online 2020:3.
7. Zhu H, Wang L, Fang C., et al. Clinical analysis of 10 neonates born to mothers with 2019-nCoV pneumonia. *Transl Pediatr*. 2020;9(1):51-60. doi:10.21037/tp.2020.02.06.
8. Zeng H, Xu C, Fan J et al. Antibodies in Infants Born to Mothers With COVID-19 Pneumonia. *JAMA*. Published online March 26, 2020. doi:10.1001/jama.2020.4861.
9. Di Toro F, Gjoka M, Di Lorenzo G et al. Impact of COVID-19 on maternal and neonatal outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Clin Microbiol Infect*. 2021;27(1):36-46. doi:10.1016/j.cmi.2020.10.007.
10. Homer CSE, Leisher SH, Aggarwal N et al. Counting stillbirths and COVID 19—there has never been a more urgent time. *Lancet Glob Health*. 2021;9(1):e10-e11. doi:10.1016/S2214-109X(20)30456-3.
11. Kc A, Gurung R, Kinney MV et al. Effect of the COVID-19 pandemic response on intrapartum care, stillbirth, and neonatal mortality outcomes in Nepal: a prospective observational study. *Lancet Glob Health*. 2020;8(10):e1273-e1281. doi:10.1016/S2214-109X(20)30345-4.
12. Payne DC, Iblan I, Alqasrawi S et al. Stillbirth During Infection With Middle East Respiratory Syndrome Coronavirus. *J Infect Dis*. 2014;209(12):1870-1872. doi:10.1093/infdis/jiu068.
13. Zaigham M, Andersson O. Maternal and perinatal outcomes with COVID-19: A systematic review of 108 pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2020;99(7):823-829. doi:10.1111/aogs.13867.
14. Favre G, Pomar L, Qi X, Nielsen-Saines K, Musso D, Baud D. Guidelines for pregnant women with suspected SARS-CoV-2 infection. *Lancet Infect Dis*. 2020;20(6):652-653. doi:10.1016/S1473-3099(20)30157-2.
15. Home care for patients with suspected or confirmed COVID-19 and management of their contacts. Accessed March 2, 2021. [https://www.who.int/publications/i/item/home-care-for-patients-with-suspected-novel-coronavirus-\(ncov\)-infection-presenting-with-mild-symptoms-and-management-of-contacts](https://www.who.int/publications/i/item/home-care-for-patients-with-suspected-novel-coronavirus-(ncov)-infection-presenting-with-mild-symptoms-and-management-of-contacts).
16. Uygur O, Oncel MY. COVID-19 Infection in The Perinatal and Neonatal Period. *J Tepecik Educ Res Hosp*. Published online 2020. doi:10.5222/terh.2020.97830.
17. Farghaly MAA, Kupferman F, Castillo F, Kim RM. Characteristics of Newborns Born to SARS-CoV-2

Positive Mothers: A Retrospective Cohort Study. Am J Perinatol. 2020;37(13):1310-1316. doi:10.1055/s-0040-1715862.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniklerindeki sağlık çalışanlarının resüsitasyonda ailenin yeri hakkında görüşleri

Opinions of healthcare professionals in child health and diseases clinics on the place of the family in resuscitation

Ökkeş Özgür Mart¹, Rıza Dinçer Yıldızdaş¹, Özden Özgür Horoz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):71.

Amaç: Yaşamı tehdit eden durumların yönetimi esnasında aileler dışarı çıkarılmaktadır. Oysa resüsitasyon sırasında ailenin çocuğun yanında olması, aile merkezli bakım yaklaşımı kapsamında ele alınmalıdır. Bu çalışmamız çocuk kliniklerinde çalışan hekim ve hemşirelerin resüsitasyonda ailenin yeri hakkındaki görüşlerini belirlemek için planlandı.

Gereç ve Yöntem: Daha önce yayınlanmış çalışmalardan faydalanılarak anket soruları oluşturuldu. Şubat 2021’de başladığımız anketimize 3 ay devam etmeyi planladık. Bir aylık değerlendirmede 486 katılımcının sonuçlarını paylaşacağız. Anketimizde tanımlayıcı 7 soru ve resüsitasyon ile ilgili 15 soru yer almaktadır.

Bulgular: Anketimize katılan sağlık çalışanlarından 174’ü (%35.8) hemşire ve 110’u (%22.6) çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanı olarak görev yapmaktadır. Katılımcıların 379’u (%78) daha önce çocuk acil ve/veya çocuk yoğun bakımda görev yapmıştır.

Çocuklarda ileri yaşam desteği eğitimi alan 406 kişi (%83.5) ve en az bir kez resüsitasyonda bulunan 392 kişi (%80.7) yer almaktadır. Resüsitasyon esnasında ailelerin bulunması ile ilgili sorumuza 470 kişi (%96.7) hayır cevabını verdi ve aileler üzerinde olumsuz etki bırakacağını düşünüyor. Resüsitasyonda ailelerin bulunması ile ilgili olumlu katkı ne olabilir sorumuzda ise ailenin çocuğu için yapılan çabaları göreceğ olması öne çıkıyor (%67.3). Olumsuz görüşlerini sordüğümüzda ise resüsitasyonun aileler üzerinde travmatik bir etki bırakabileceği (%96.9) öne çıkmaktadır.

Sonuç: Sonuç olarak sağlık çalışanları resüsitasyonda ailelerin yer almasında hem kendileri üzerinde hem de aileler üzerinde olumsuz etkileri olacağını düşünmektedir.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

COVID-19 pandemisi sürecinde yeni tanı Tip 1 diyabet hastalarında tek merkez deneyimi

Single center experience in newly diagnosed Type 1 diabetes patients during the COVID-19 pandemic

Semine Özdemir Dilek¹, Can Celiloğlu¹, İhsan Turan¹, Leman Damla Kotan¹, Fatih Gürbüz¹, Bilgin Yüksel¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):72-75.

GİRİŞ

COVID 19 pandemisi yüksek mortalite ile seyreden global bir sağlık problemidir. Sağlık merkezlerinin pandemi klinikleri olarak hizmet vermesi ve pandemi önlemleri nedeniyle asemptomatik hastaların başvuruların azalması kaynaklı birçok çok hastalığın tanısının gecikmesinde önemli bir faktör haline gelmiştir. Pandemi dönemi hasta yönetimi ile ilgili birçok kılavuz güncellenmiştir ve Uluslararası Pediatrik Diyabet ve Endokrin Derneği (ISPAD) 2020 endokrin acillerin yatırılarak tedavi etmesine yönelik önerilerini sunmuştur. Psikososyal stresin toplumda tip 1 diyabet sıklığını artırdığı bilinmektedir^{1,2}.

Bu çalışmanın amacı pandemi dönemindeki tip 1 diyabet vakalarının üzerindeki etkisini bir önceki yıl ile kıyaslanarak araştırılması ve hastalık yönetimine etkisini incelemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Endokrinoloji kliniğinde Mart 2019 –Mart 2021 yılları arasında yeni tanı almış tip 1 diyabet 73 hasta çalışmaya alındı; COVID-19 pandemisi öncesi (Mart 2019-Mart 2020) ve pandemi sürecinde (Mart 2020-Mart 2021) tanı alan hastalar iki ayrı grupta incelendi. Hastaların değerlendirmeleri retrospektif olarak

yapıldı. Hastaların diyabetik ketoasidoz (DKA) sınıflandırması; pH<7,3 hafif, pH<7,2 orta ve pH<7,1 ağır dehidratasyon olarak sınıflandırıldı. Ailede diyabet öyküleri not edildi. Tanı sırasındaki HbA1C, adacık sitoplazmik antikor (ICA), glutamiasit dekarboksilaz antikor(Anti-GAD), Hashimoto tiroiditi, Çölyak Hastalığı varlığı, yaşa göre düzeltilmiş lenfosit sayısı(ALS) ve yaşa göre düzeltilmiş nötrofil sayısı(ANS) kaydedildi. Diyabetik ketoasidoz izlem sırasında komplikasyon (hipofosfatmi, hipokalsemi, hipokalemi) gelişen hastalar kaydedildi.

İstatistiksel analiz

Verilerin istatistiksel analizinde SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) 23.0 paket programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı ve yüzde olarak, sürekli ölçümler ortalama ve standart sapma (gerekli yerlerde minimum -maksimum) olarak özetlendi. Kategorik değişkenlerin karşılaştırılmasında Pearson Chi-square ve Fisher exact testi istatistiği kullanıldı. Çalışmada yer alan parametrelerin normal dağılım gösterip göstermediğini belirlemede Shapiro-Wilk testi kullanıldı. Gruplar arasında sürekli ölçümlerin karşılaştırılmasında dağılımlar kontrol edilerek normal dağılım gösteren parametrelerde bağımsız student t-testi, normal dağılım göstermeyen parametrelerde ise Mann whitney u testleri kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önemlilik düzeyi 0.05 olarak alındı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Semine Özdemir Dilek, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Adana, Turkey

BULGULAR

Toplam (n=73) olguların n=40 (%54,8) kız ve n=33 (%45,2) erkek olgu çalışmaya alındı. Yaş ortalaması 9,61yıl; pandemi öncesi dönem (Mart 2019-Mart 2020) olguların yaş ortalaması 9,72yıl, pandemi sürecinde (Mart 2020-Mart 2021) olguların yaş ortalaması 9,55 yıl idi. Olguların HbA1C (%) ortalaması; toplam 11,8±2,7 iken pandemi dönemi öncesi 11,7±2,9, pandemi dönemi sonrası 11,8±2,7 olduğu görülmüştür.

Pandemi öncesi dönem ile pandemi dönemi boyunca görülen tip 1 diyabet olgularının yaş, cinsiyet, HbA1C düzeyi, ICA pozitifliği, Çölyak otoantikör pozitifliği, arasında anlamlı fark yoktu. Pandemi dönemi öncesi (n=29) tanı alan tip 1 diyabet olgularının tanı sırasında bir kişide idrar yolu enfeksiyonu, bir kişide pnömonisi olduğu belirlendi, ayrıca yaşa göre düzeltilmiş lenfosit ve nötrofil sayıları incelendiğinde yedi kişinin lenfopenisi, farklı beş kişinin nötrofilisi olduğu belirlendi. Pandemi süreci(n=44) tanı alan olguların beş kişide lenfopeni, bir kişide lenfositoz ve farklı dört kişide nötrofilisi olduğu belirlendi. Pandemi öncesi dönemde tanı alan olgularda orta DKA n=4(%13,6) ve ağır DKA n=2(%6,9) iken pandemi

sürecinde tanı alan olgularda orta DKA n=9(%20,5) ve ağır DKA n=5(%11,4) saptanmış olup ağır ve orta dehidratasyon kliniği ile tanı alan vakaların pandemi döneminde sayısında artış olduğu görülmüştür, ancak istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmamıştır (p=0,578). Hastaların DKA süresince izlemi sırasında komplikasyon değerlendirilmesinde beyin ödemi, akciğer ödemi gibi hiçbir hastada komplikasyon gelişmemiştir. Pandemi dönemi öncesi(n=5) iki kişide hipokalemi, üç olguda hipofosfatemi gelişmiş olup pandemi sürecinde tanı alan(n=9) olgularda beş kişide hipokalemi, dört kişide hipofosfatemi gelişimi gözlenmiştir.

Pandemi süresince tanı alan olgulardan (n=16) tanesine SARS-CoV2 PCR testi yapılmış olup ağır dehidratasyon kliniği ile gelen bir erkek olgunun 2 hafta önce SARS-CoV2 PCR pozitifliği saptandı. Orta dehidratasyon kliniği ile gelen olgunun tanıdan bir ay sonra SARS-CoV2 PCR pozitifliği saptanmıştır. Çalışmamızda COVID-19 pandemisi sonrası görülen yeni tanı tip 1 diyabet vakalarının artış görüldü, (p<0,001) Anti-GAD pozitifliği görülme sıklığı COVID-19 pandemisi sonrası grupta yer alan hastalarda daha yüksek bulundu (p=0,034; p<0,05). Klinik bulgular Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Pandemi Öncesi ve Pandemi Dönemi Tanı Alan Tip 1 Diyabet Vakaları

	Pandemi Öncesi	Pandemi Dönemi	Toplam	p
	n(%)	n(%)	n(%)	
Vaka sayısı	29	44	73	<0,001
Cinsiyet				
Kız	16 (55,2)	24 (54,5)	40 (54,8)	NA
Erkek	13 (44,8)	20 (45,5)	33 (45,2)	
Aile Öyküsü				
Yok	21 (72,4)	34 (77,3)	55 (75,3)	0,637
Var	8 (27,6)	10 (22,7)	18 (24,7)	
Yaş(yıl) (ü)	9,72 (3-17)	9,55(2,2-17)	9,61 (1-17)	0,856
Hba1c(%) (t)	11,7±2,9	11,9±2,7	11,8±2,7	0,825
ALS (t)	2494,4±1227,7	2843,1±1042,4	2704,6±1124,6	0,197
ANS (u)	4900 (2800-15000)	4600 (2200-12100)	4600 (2200-15000)	0,495
ICA				0,600
Negatif	14 (48,3)	24 (54,5)	38 (52,1)	
Pozitif	15 (51,7)	20 (45,5)	35 (47,9)	
Anti-GAD				0,034
Negatif	25 (86,2)	28 (63,6)	53 (72,6)	
Pozitif	4 (13,8)	16 (36,4)	20 (27,4)	
Çölyak Hastalığı				
Yok	27 (93,1)	40 (90,9)	67 (91,8)	0,738
Var	2 (6,9)	4 (9,1)	6 (8,2)	

Hashimato Tiroiditi				
Yok	27 (93,1)	44 (100)	71 (97,3)	0,077
Var	2 (6,9)	0 (0)	2 (2,7)	
DKA(Kan gazı ph)				
Hafif(ph<7,3)	23 (79,3)	30 (68,2)	53 (72,6)	0,578
Orta(ph<7,2)	4 (13,8)	9 (20,5)	13 (17,8)	
Ağır(ph<7,1)	2 (6,9)	5 (11,4)	7 (9,6)	
DKA(kan gazı ph)				
Hafif(ph<7,3)	23 (79,3)	30 (68,2)	53 (72,6)	0,297
Orta-ağır(ph<7,2)	6 (20,7)	14 (31,8)	20 (27,4)	
Kompikasyon				
Yok	24 (82,8)	35 (79,5)	59 (80,8)	0,733
Var	5 (17,2)	9 (20,5)	14 (19,2)	

* p<0,05, (u): Mann whitney u testi, (t): Bağımsız student t-testi

SONUÇ

Tip 1 diyabet yatkınlığını belirlemede genetik faktörler ile birlikte beslenme, toksinler, mikrobiyaya ve psikososyal distres gibi çevresel faktörlerinin etkilediği bilinmektedir³. Pandemi süreci özellikle çocukluk çağında hastalığın görülme sıklığı ve çocuklar üzerindeki etkisini ayrıntılı gösteren çok merkezli çalışmalar bulunmamaktadır. Bu nedenle sıklıkla çocuklarda COVID-19'un asemptomatik seyrettiği belirtilmektedir. Özellikle bu durumun çocuklar üzerindeki sistemik inflamatuvar yanıtının nasıl olduğuna dair kanıtlar bulunmamaktadır. Viral ajanların pankreatik beta hücre hasarlanmasına neden olduğu bilinmektedir. Son dönemde yapılan çalışmalar COVID-19 viral ajanının immün regülasyon bozukluğu sonucu ve/veya beta hücre hasarlanması sonucu tip 1 diyabet insidansını artırdığı bildirilmiştir^{4,5}. Çalışmamızda pandemi döneminde yeni tanı alan çocuklarda Anti-GAD pozitifliğinin yüksek olması COVID-19'un inflamatuvar süreç ve otoimmüniteyi tetiklediği neden olmuş olabilir. Yaptığımız çalışmada bir yıl önceki yeni tanı alan tip 1 diyabet hastasının sayısının artışında COVID-19'un asemptomatik veya hafif hastalık tablosu oluşturması tip 1 diyabet yatkınlığı olan hastalarda semptomların ortaya çıkmasına zemin hazırlamış olabilir. Bu konu ile ilgili çok merkezli, multidisipliner, ayrıntılı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çalışmamızda pandemi döneminde tanı alan tip 1 diyabet vakalarının yanında orta ve ağır dehidratasyon kliniği ile tanı alan olgularda da numerik olarak artış olduğu gözlenmiştir. Pandemi döneminde yeni tanı tip 1 diyabet sıklığında artmasında bir diğer unsur olarak bireylerin ve ailelerin çekinceleri nedeniyle

başvuruların azalmasına bağlı olarak hastaların izleminin yapılması tip 1 diyabet hasta grubunun asemptomatik hasta grubunun insidental olarak tanı almalarında gecikmelere neden olmuş olabilir. Bu durum yeni tanı olguların daha kritik (orta ve ağır DKA) durum kliniği ile tanı almalarına sebep olmuş olabilir^{6,7}.

Çalışmamızdaki limitasyonları belirtecek olursak; öncelikle çalışmamızın tek merkezli, retrospektif olması en önemli limitasyonudur. Ayrıca 3. basamak merkez olduğumuz için non-DKA olguları ve insidental tanı olan olguları çalışmaya alamadık.

Çalışmamızda sonuç olarak şunu göstermiştir ki pandemi süresince yeni tanı tip 1 diyabet sayısında artış olduğu görülmüştür. Ayrıca istatistiksel olarak anlamlı olmasa da orta ve ağır dehidrate DKA sayısında artış olduğu görülmüştür. COVID-19'un viral inflamatuvar ve otoimmün etkisinin yanı sıra pandemi önlemi nedeniyle sağlık merkezlerine başvuruların azalması bu duruma neden olmuş olabilir.

KAYNAKLAR

1. Kaufman FR, Devgan S. An increase in newly onset IDDM admissions following the Los Angeles earthquake. *Diabetes care*. 1995;18:422.
2. Lorini R, d'Annunzio G. Comment to: Zalutskaya A, Bornstein SR, Mokhort T, Garmaev D (2004) did the Chernobyl incident cause an increase in type 1 diabetes mellitus incidence in children and adolescents? *Diabetologia* 47:147-148 (Letter). *Diabetologia*. 2005;48:2193-4.
3. Sharif K, Watad A, Coplan L, Amital H, Shoenfeld Y, Afek A. Psychological stress and type 1 diabetes

- mellitus: what is the link? Expert review of clinical immunology. 2018;14:1081-8.
4. Filippi CM, von Herrath MG. Viral trigger for type 1 diabetes: pros and cons. *Diabetes*. 2008;57:2863-71.
 5. Yang L, Han Y, Nilsson-Payant BE, Gupta V, Wang P, Duan X et al. A Human Pluripotent Stem Cell-based Platform to Study SARS-CoV-2 Tropism and Model Virus Infection in Human Cells and Organoids. *Cell stem cell*. 2020;27:125-36.e7.
 6. Unsworth R, Wallace S, Oliver NS, Yeung S, Kshirsagar A, Naidu H et al. New-Onset Type 1 Diabetes in Children During COVID-19: Multicenter Regional Findings in the U.K. *Diabetes care*. 2020;43:e170-e1.
 7. Verma A, Rajput R, Verma S, Balania VKB, Jangra B. Impact of lockdown in COVID 19 on glycemic control in patients with type 1 Diabetes Mellitus. *Diabetes & metabolic syndrome*. 2020;14:1213-6.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Hışiltılı çocuklarda atopi için yüksek riskin erken dönemde tidal nefes analizi ile gösterilmesi: retrospektif kohort çalışma

Demonstration of the high risk for atopy in wheezing children with tidal breath analysis in the early period: a retrospective cohort study

Ayşe Anık¹, Pınar Uysal²

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Neonatoloji Bilim Dalı, ²Çocuk İmmünolojisi ve Allerji Bilim Dalı, Aydın, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):76.

Amaç: Toplumda çocukların yarısında en az bir hışiltı atağı görülmektedir. Hışiltılı çocukların bir kısmında ileri yaşlarda astım gelişmektedir. Atopi açısından yüksek riskli çocuklarda astım gelişme riski yüksektir. Astım için riskli çocukların erken yaşlarda belirlenmesi amacı ile tidal nefes analizi (TNA) solunum fonksiyonlarını ölçme imkanı tanıyan, (i) standardize edilmiş (ii) tekrarlanabilir, (iii) sedasyon, kooperasyon ve efor gerektirmeyen ve (iv) girişimsel olmayan bir yöntemdir. Hışiltılı çocuklarda atopi için yüksek riskli olanlar ile riski olmayanların solunum fonksiyonlarının TNA yöntemi ile karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Retrospektif kohort çalışmada doktor tanılı tekrarlayan hışiltı atakları (≥ 3 atak) nedeni ile hastanemize 2018-2020 yılları arasında başvuran ve TNA yapılmış çocuklar çalışmaya alındı. Çocuklar iki gruba ayrılarak [(i) ailesinde atopi hikayesi olanlar (yüksek riskli, n=30) ve (ii) ailesinde atopi hikayesi olmayanlar (yüksek riski olmayanlar, n=33)] demografik verileri ve solunum fonksiyonları karşılaştırıldı.

Bulgular: Yüksek riskli olan ve riski olmayan çocuklar arasında yaş, cinsiyet ve oksolojik ölçümler açısından fark saptanmadı. Yüksek riskli çocukların tPTEF, tPTEF: tE, VPTEF ve VPTEF:VE değerleri

riski olmayan çocuklara göre düşük bulundu ancak V_t/kg ve solunum sayısı açısından fark saptanmadı. Yaş ile tPTEF, tPTEF: tE, VPTEF arasında korrelasyon saptandı [sırası ile ($r= 0.448$, $p< 0.001$), ($r= 0.310$, $p= 0.014$) ve ($r= 0.709$, $p< 0.001$)]. ROC analizine göre tPTEF, tPTEF: tE, VPTEF ve VPTEF:VE atopi açısından yüksek riski öngörmeye anlamlı bulundu. Bu değerlerden tPTEF: tE oranının <26.5 olması durumunda %63.3 duyarlılık ve %63.6 özgüllük ile atopi açısından yüksek riski öngördüğü saptandı. Çok değişkenli lineer regresyon analizinde, yaş ve atopi açısından yüksek riskli olmak tPTEF: tE'yi öngörmeye risk faktörleri olarak belirlendi ($F(2,60)=6.687$, $p=0.002$).

Sonuç: Atopi için yüksek riske sahip çocuklarda riskli olmayanlara göre solunum fonksiyonları daha düşük saptandı. Hastanın yaşı ve atopi açısından yüksek riskli olması solunum fonksiyonlarındaki düşüklük için risk faktörleridir. Tidal nefes analizi erken dönemde astım açısından riskli çocukların öngörülmesi için kullanılabilecek ileri bir solunum fonksiyon testi bir yöntemdir.

Anahtar kelimeler: hışiltılı çocuk, astım, çocuk, tidal nefes analizi, solunum fonksiyonu, atopi, yüksek risk



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Pediyatrik multisistem inflamatuvar sendromunun (PIMS) değerlendirilmesi: tek merkez deneyimi

Evaluation of pediatric multisystem inflammatory syndrome (PIMS): a single center experience

Nurhayat Yakut¹, Mahmut Algül¹, Kahraman Yakut¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):77.

Amaç: COVID-19 çocuklarla daha hafif klinik seyir gösterse bile, son zamanlarda giderek artan sayıda pediyatrik multisistem inflamatuvar sendrom (PIMS) tanılı hastaların bildirilmesi dikkatleri bu yeni durum üzerine çekmektedir. Bu çalışmada, hastanemiz Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde PIMS tanısı ile izlenen çocukların klinik, laboratuvar özelliklerinin ve sonuçlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ekim-Aralık 2020 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde izlenen hastaların demografik, laboratuvar ve tedavi uygulamaları verileri prospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışma süresince yaşları ortalama 106.58 ± 59.72 ay olan 27 hasta izlendi. Hastaların 18'i erkek (%66.7), 9'u (%33.3) kız idi. En sık başvuru semptomları, tüm hastalarda ateş, hastaların %66.6'sında karın ağrısı ve %51,8'inde ishal idi. Üç hastada SARS-CoV-2 polimeraz zincir reaksiyonu ve 17 hastada seroloji pozitif saptandı. C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı, prokalsitonin ve ferritin düzeyleri hastaların hepsinde yüksekti. Lenfopeni 17 (%62,9) hastada saptandı. Tüm hastalara

ekokardiyografi yapıldı. On üç (%48.1) hastada ekokardiyografik anormallikler vardı. Sekiz hastada valvular regürjitasyon, 5 hastada sol ventrikül sistolik disfonksiyonu saptandı. Bir hastada sonrasında tamamen düzelen akut böbrek hasarı, bir hastada ise apandektomi ile tedavi edilen akut apandisit gelişti. Dört (%14.8) hastanın noninvazif mekanik ventilasyon ihtiyacı oldu. Yirmi iki hastada (%81,4) COVID-19 tanısı almış aile bireyi ile yakın temas öyküsü vardı. Ortalama yatış süresi $11 \pm 6,2$ (7-38) gündü. Hastaların hepsine intravenöz immunoglobulin verildi. Yirmidört hasta kortikosteroid, üç hasta anakinra tedavisi aldı. Tüm hastalar herhangi bir komplikasyon görülmeden taburcu edildi.

Sonuç: Sonuç olarak, farklı klinik semptomlar ve yükselmiş inflamasyon belirteçleri ile karakterize olan bu yeni hastalığın multidisipliner yaklaşımla yönetilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: COVID-19, çocuk, PIMS, hiperinflamasyon



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Kronik böbrek yetmezliği olan çocuklarda diyaliz modalitelerinin büyüme etkisi

The effect of dialysis modalities on growth in children with chronic renal failure

Emel Sarıbaş¹, Bahriye Atmı¹, Derya Cevizli¹, Çağla Çağlı¹, Aysun Karabay Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):78-81.

GİRİŞ

Büyüme geriliği çocukluk ve adolesan dönemdeki son dönem böbrek yetmezliğinin en önemli sonuçlarından biridir^{1,2}. Kronik böbrek yetmezliği (KBY) olan çocuklarda büyüme etkileyen çok sayıda faktör vardır. Renal replasman tedavileri olan diyaliz ve renal transplantasyondaki gelişmelerle yaşam süreleri uzayan KBY tanılı çocuklarda büyüme geriliği henüz çözüme kavuşturulamamış bir sorundur^{3,4}.

Kronik böbrek yetmezliğinde gelişen büyüme geriliğinin patogenezi karmaşıktır ve birçok faktör sorumlu tutulur. Hastalığın ortaya çıktığı yaş, primer hastalığın tipi, sıvı ve elektrolit bozuklukları, metabolik asidoz, hiperparatiroidizm, hipoalbuminemi, anemi ve hastaneye yatış sıklığı, anemi gibi çok sayıda etken büyüme etkiler^{5,6}.

Diyaliz modalitelerinin çocuklarda büyüme etkisinde literatür bilgisi farklı sonuçlar sağlamaktadır. Bu amaçla halen Çocuk Nefroloji bölümümüzde takip edilip KBY nedeniyle diyaliz yapılan hastalar incelendi.

GEREÇ VE YÖNTEM

Kronik böbrek yetmezliği tanısı ile diyaliz yapılan çocukların verileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar diyaliz modalitelerine göre hemodiyaliz (HD) ve periton diyalizi (PD) olarak gruplara ayrıldı. Hastaların dosyalarından demografik özellikleri, antropometrik ölçümleri, laboratuvar bulguları ve klinik takipleri değerlendirildi. Dosyalarında bulunan

kan biyokimyası sonuçlarından paratiroid hormon (PTH), bikarbonat, albümin, ferritin, hemoglobin, hemoglobin değerleri kaydedildi. Boy, kilo ve vücut kitle indeksleri standart sapma skorları (SDS) Türk çocukları için oluşturulan standartlara göre hesaplandı⁷.

Diyaliz uygulanan hastalarda diyalizin etkinliğini değerlendirmek amacıyla diyaliz üre klirensi ve hastanın rezidüel renal üre klirensinin toplamı olan total üre klirensi (Kt/V üre) kullanıldı. Kt/V, HD hastalarında aylık olarak her ayın ilk hafta ortası seansında Daugirdas formülü ($Kt/V = -\ln(R - 0.03) + [(4 - 3.5R) \times (UF / W)]$) kullanılarak hesaplandı ve ortalamaları alındı⁸. PD hastalarının haftalık Kt/Vüre hesaplamaları PD Adequest programıyla (PD Adequest; Baxter Healthcare, Deerfield, Illinois, USA) hesaplandı.

Kategorik değişkenler sayılar ve yüzde olarak ifade edilirken, sürekli değişkenler ortalama, standart sapma veya ortanca, minimum ve maksimum olarak belirtildi. Sürekli değişkenler için dağılımın normalliği Kolmogorov Smirnov testi ile doğrulandı. Student t-test normal dağılan sürekli değişkenlerde gruplar arası sayısal değişkenleri karşılaştırmak için kullanıldı. Normal dağılıma uymayan sürekli değişkenlerin iki grup arasında karşılaştırılması için Mann-Whitney U testi kullanıldı. İstatistiksel analizler SPSS 21 yazılımı kullanılarak yapıldı ve $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

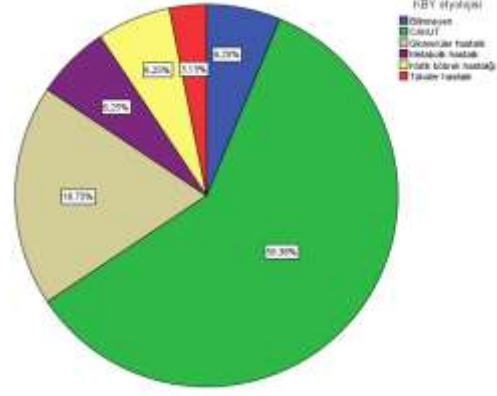
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Emel Sarıbaş, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

BULGULAR

Çalışmaya kronik böbrek yetmezliği olup diyaliz yapılan 32 çocuk alındı. Hastalarımızın 16'sı kız (%50), 16'sı erkekti (%50). Hastaların şu anki ortalama yaşı 151,5 ay (57-221), son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) yaşı ise ortalama $98,4 \pm 47,4$ aydı. KBY etiyojisi hastaların %59,4'ünde böbrek ve üriner sistemin doğuştan anormallikleri (CAKUT) idi (Şekil 1). Hastaların %50'si mülteciydi.

PD yapılanlarda boy SDS ortalaması ve kilo SDS ortalaması HD yapılanlara göre daha yüksek bulundu ancak hasta sayısı azlığına bağlı olarak istatistiksel olarak anlamlı fark gösterilemedi ($p=0,942$) (Tablo 1). Rezidü renal fonksiyonları olan hastaların boy SDS ortalamaları daha yüksek bulundu ($p=0,043$). Kt/V değerleri yüksek olan hastaların boy SDS ortalamaları daha yüksek bulundu ($p=0,043$) (Şekil 2). Hastaların ortalama bikarbonat ve parathormon değerleri ile boy SDS ortalamaları arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı. SDBY yaşı küçüldükçe HD kateter enfeksiyon sıklığı ve peritonit sıklığının arttığı

saptandı. PD yapılanlarda hipoalbuminemi HD hastalarına göre daha sık bulundu ($p=0,044$).



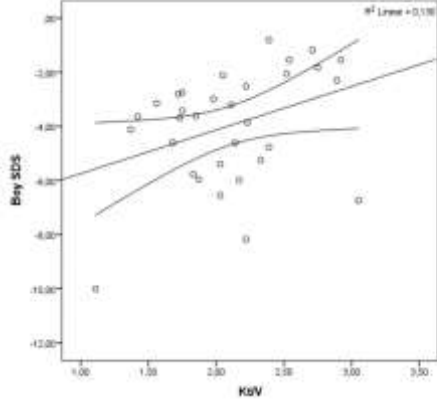
Şekil 1. Hastaların kronik böbrek yetmezliği etiyojisi

CAKUT; böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalisi

Tablo 1. Periton diyalizi ve hemodiyaliz yapılan hastaların özellikleri

	Periton diyalizi yapılan hastalar	Hemodiyaliz yapılan hastalar	<i>p</i> değeri
Boy SDS (ortalama±SS)	-3,93±2,49	-3,99±1,81	0,942
Kilo SDS (ortalama±SS)	-3,59±2,79	-4,08±1,52	0,529
BMI SDS (ortalama±SS)	-1,52±2,33	-2,12±2,05	0,452
Hemoglobin (g/dl) (ortalama±SS)	10,27±0,98	9,86±1,06	0,273
Albümin (g/L) (ortalama±SS)	34,03±3,76	37,70±2,95	0,007
HCO ₃ (ortalama±SS)	25,35±4,90	25,43±1,66	0,945
Ferritin (ng/ml) (ortalama±SS)	279,09±235,01	660,55±1007,90	0,177
Parathormon (pg/ml) (ortalama±SS)	226,13±154,89	512,09±671,76	0,096
Kt/V (ortalama±SS)	2,18±0,55	2,04±0,39	0,395

SDS, Standart sapma skoru, SS: standart sapma, BMI: Vücut kitle indeksi



Şekil 2. Hastaların ortalama boy SDS'leri ile Kt/V değerlerinin basit regresyon analizi

TARTIŞMA

Kronik böbrek hastalıkları çocukların %36'sında büyüme gelişme geriliği görülmesine sebep olmaktadır.⁹ KBY olgularında malnutrisyon gelişiminde başlıca mekanizmalar uygun olmayan enerji-protein alımı, asidoza bağlı artmış katabolizma, renal osteodistrofi, diyalizör veya kataterlere bağlı kronik inflamasyondur.^{10,11}

Pertea ve ark. tarafından yapılan ve 9-17 yaşları arasında kronik diyaliz (PD ya da hemodiyaliz) programında olan 16 çocuğun değerlendirildiği çalışmada, 4 yıllık izlem sonunda, tüm hastalarda boy kısalığı olduğu saptanmıştır. Çalışma sonucu olarak geç tanı alma, uzun süreli diyaliz uygulanması (ortalama 39,5 ay) ve gelişen malnutrisyonun büyümeyi olumsuz etkileyeceği vurgulanmıştır.¹² Bizim çalışmamızda da tüm çocukların büyüme geriliği mevcuttu, bunu yanı sıra boy ve kilo SDS ortalamaları PD yapılanlarda diğer gruba göre daha yüksek bulundu.

PD ve HD tedavileri böbrek fonksiyon bozukluğu olan ve böbrek transplantasyonu için bekleyen çocukların tedavisinde kullanılan tedavi modelleridir.^{13,14} PD'de hemodinamik stabilitenin daha kolay sağlanması, rezidüel renal fonksiyonlarının devamı, asidoz ve üremik etkinin kontrolünün daha kolay olması ve daha az diyet kısıtlaması gerektirmesi nedeniyle büyümenin hemodiyalize kıyasla daha iyi olduğu bildirilmiştir.^{13,15} Çalışmamızda da PD yapılanlarda hem boy hem kilo SDS ortalamaları HD yapılanlara göre daha iyi bulundu ancak hasta

sayımızın azlığına bağlı olarak istatistiksel fark gösterilemedi.

Beslenme durumunun değerlendirilmesinde antropometrik ölçümler arasında tartı-boy SDS pek çok çalışmada en güvenli parametre olarak bildirilmiştir.¹⁶ İlmay ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada kronik böbrek yetmezliği olan 29 çocuk değerlendirilmiş, tüm olguların boy-tartı SDS ortalaması -2SD'nin altında bulunmuş, beden kitle indeksleri de sağlıklı çocuk değerlerinden düşük bulunmuş, ancak PD ve HD grupları arasında fark görülmemiştir. Ayrıca kronik hastalığı olan çocuklarda büyüme gelişiminin değerlendirilmesinde yaşa göre boy daha anlamlı olduğu ve HD tedavisi alan çocuklarda daha belirgin düşüklük saptandığı bildirilmiştir.¹⁷ Bizim çalışmamızda beden kitle indeksi SDS ortalamaları PD yapılan çocuklarda HD yapılanlara göre daha yüksek bulunmuştur ancak istatistiksel olarak anlamlı fark gösterilememiştir.

Diyaliz yeterliliği, metabolik kontrolü ve kalori kullanımını etkileyen en önemli faktörlerdendir.¹⁸ Üre klirensi ile ilgili ölçümler diyaliz yeterliliğinin en sık kullanılan göstergelerindedir. Bu amaçla Kt/V hesaplanır. Çalışmamızda Kt/V değerleri yüksek olanların boy SDS ortalamaları daha yüksek bulundu. Periton diyalizi hastalarında daha iyi korunan rezidü renal fonksiyon, hastalarda beslenme durumu ve sonuçları için belirli bir fayda sağlar. Rezidü renal fonksiyonun diyaliz sıklığı, orta ve büyük moleküler maddelerin eliminasyonu ve PD hastalarında beslenme durumu üzerindeki etkisini gösteren çeşitli raporlar vardır.¹⁹ Bizim çalışmamızda rezidü renal fonksiyonları olan hastaların boy SDS ortalamaları daha yüksek bulundu.

SONUÇ

KBY tanıli çocuklarda büyüme geriliği önemli bir bulgudur. Çalışmamızda etkili diyalizin göstergesi olan Kt/V değeri ile rezidü renal fonksiyon varlığı büyümeyi etkileyen faktörler olarak bulundu. Bu nedenle KBY tedavisinde diyaliz yapılan çocuklarda etkin diyaliz yapmak ve rezidü renal fonksiyonların korunmasını sağlamak büyüme geriliğinin önlenmesi açısından oldukça önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Fine RN. Etiology and treatment of growth retardation in children with chronic kidney disease

- and end-stage renal disease: A historical perspective. *Pediatr Nephrol.* 2010;25:725-32.
2. Janjua HS, Mahan JD. Growth in chronic kidney disease. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2011;18:324-31.
 3. Issa N, Lankireddy S, Kukla A. Should peritoneal dialysis be the preferred therapy prekidney transplantation? *Adv Perit Dial.* 2012;28:89-93.
 4. Wesseling-Perry K, Salusky IB. Chronic kidney disease: Mineral and bone disorder in children. *Semin Nephrol.* 2013;33:169-79.
 5. Mahan JD, Warady BA. Assessment and treatment of short stature in pediatric patients with chronic kidney disease: A consensus statement. *Pediatr Nephrol.* 2006;21:917-30.
 6. Mahesh S, Kaskel F. Growth hormone axis in chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2008;23:41-8.
 7. Neyzi O, Bundak R, Gokcay G, et al. Reference values for weight, height, head circumference, and body mass index in Turkish children. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2015;7:280-93.
 8. Daugirdas JT. Second generation logarithmic estimates of single-pool variable volume Kt/V: an analysis of error. *J Am Soc Nephrol.* 1993;4:1205-13.
 9. Metin S, Kızıltan G. Çocuklarda kronik böbrek yetmezliği, beslenme ile ilgili risk faktörleri ve tıbbi beslenme tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Nephrol* 2013;8:53-63.
 10. Ayucar Ruiz de Galarreta A, Cordero Lorenzana ML, Martinez-Puga y Lopez E et al. Nutrition and chronic renal failure. *Nutr Hosp Vol.* 2000;15:101-13.
 11. Kopple JD. Therapeutic approaches to malnutrition in chronic dialysis patients: The different modalities of nutritional support. *Am J Kid Dis* 1999;33:180-5.
 12. Perța L, Diaconeasa L, Burlea M, Munteanu M, Brumariu O. Height and weight growth delay and protein-energy malnutrition in children with chronic dialysis. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 2010;114:408-13.
 13. Cano F, Azócar M, Marín V, Rodríguez E, Delucchi A, Ratner R et al. Dialysis dose, nutrition and growth among pediatric patients on peritoneal dialysis. *Rev Med Chil* 2005;133:1455-64.
 14. Fischbach M, Dheu C, Seuge L, Orfanos N. Hemodialysis and nutritional states in children: Malnutrition and cachexia. *J Renal Nutr.* 2009;19:914.
 15. Fischbach M, Terzic J, Menouer S, Dheu C, Soskin S, Helmstetter A et al. Intensified and daily hemodialysis in children might improve statural growth. *Pediatr Nephrol.* 2009;21:1746-52.
 16. Honda M, Kamiyama Y, Kawamura K et al. Growth, development and nutritional status in Japanese children under 2 years on continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol.* 1995;9:543-8.
 17. Bilge I, Sadıkoğlu B, Akdikmen Ö, Tola Y, Emre S, Şirin A, Sucu A. Kronik Böbrek Yetersizliği olan çocuklarda büyüme-gelişme ve beslenme durumunun değerlendirilmesi. *Türk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Dergisi I Official Journal of the Turkish Society of Nephrology.* 2003;12:170-6.
 18. Keshaviah P. Dialysis therapy. In *Textbook of Nephrology*, Massry SG, Glasscock RJ(editors). 3rd ed. Baltimore: Williams&Wilkins. 1995;1513-96.
 19. Suda T, Hiroshige K, Ohta T, Watanabe Y, Iwamoto M, Kanegae K, Ohtani A, Nakashima Y. The contribution of residual renal function to overall nutritional status in chronic haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant.* 2000;15:396-401.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Akut miyokardit tanısı alan çocukların Tp-Te intervali ve Qt dispersiyon değerlerinin sağlıklı çocuklar ile karşılaştırılması

Comparison of Tp-Te interval and Qt dispersion values between children with acute myocarditis and healthy children

Dilek Giray¹, Derya Karpuz², Olgu Hallioğlu²

¹SBÜ Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Van, Turkey

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Mersin, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):82-86.

INTRODUCTION

Myocarditis is inflammation of myocardial tissue due to various etiological reasons. The incidence is reported as 1 to 2 per 100,000 children.¹ The most common cause of myocarditis in children is infections, especially with viral agents. Other causes of the disease include various infectious agents, drugs, toxins (e.g., carbon monoxide, heavy metals), systemic diseases such as Kawasaki disease, collagen tissue diseases.² The clinic manifestation of the disease may be asymptomatic or may present with heart failure. In addition, chest pain, fever, tachycardia, tachypnea, exercise intolerance, arrhythmias, cardiogenic shock and sudden death are other clinical findings that can be seen.³ Diagnosis of the disease is based on serious clinical suspicion, so history and clinical examination are important. Endomyocardial biopsy is the gold standard but cannot be used routinely. Chest radiography may be abnormal, but findings are nonspecific for myocarditis. Biomarkers are used to assess, but their absence does not rule out disease. Echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging are helpful methods that show impaired valve motion and cardiac function, valvular regurgitation, effusion, and other pathologies. However, these imaging techniques are difficult to access in every pediatric clinic.

Electrocardiography is a feasible method and is almost always abnormal in children with myocarditis. The most common abnormality is sinus tachycardia, but different patients may have various arrhythmias due to an unknown immunopathological reason, the worst being ventricular arrhythmias.⁴ Myocardial repolarization abnormalities are thought to be a reason of ventricular arrhythmias. Recently myocardial repolarization indexes such as QT dispersion, Tp-Te, and Tp-Te/QT dispersion are used to predict the risk major cardiac event in various patient groups.^{5,6}

In this study, it was aimed to investigate ventricular life-threatening arrhythmias using ventricular repolarization parameters such as QT dispersion, Tp-Te, and Tp-Te/QT dispersion in children with myocarditis for the first time.

MATERIALS AND METHODS

In this study, patients who were admitted to the pediatric cardiology unit between January 2017 and October 2017 with the diagnosis of acute myocarditis were recorded retrospectively. The records of 21 patients who had the data of echocardiographic measurements, laboratory and electrocardiographic records were included in the study. A control group was consisting of 23, healthy, age- and sex-matched children with normal transthoracic echocardiographic findings. The demographic

characteristics of the patients were obtained from patient information system.

Exclusion criteria for the patient and the control groups were having any congenital cardiac disease or taking any medication causing rhythm abnormalities.

Informed consent forms were obtained from all participants. The study protocol was conducted in accordance with The Declaration of Helsinki and approved by Local Ethics Committee.

Echocardiography

Transthoracic echocardiography was performed via Vivid S5 Pro Ultrasound System (GE Medical Systems, Horten, Norway), using 3 and 6 MHz transducers in two-dimensional and M-mode. The left ventricle ejection fraction was calculated by using Simpson's biplane method.

Electrocardiography

12-lead electrocardiography with 25 mm/sec at standard leads was taken at rest with Nihon Kohden cardiofax GEM device for both groups. The QT interval was calculated from the beginning of the Q wave to the end of the T wave. If there was a U wave, the end point of the T wave was defined by using the tangent method on the descending branch of the T wave and determining the intersection with the baseline. Bazett's formula ($QTc = QT / \sqrt{RR}$ (s)) was used to correct each QT interval for the patient's heart rate simultaneously in all leads.⁷ Three QT intervals were measured for every derivation, and they averaged. QT dispersion values were obtained by subtracting the shortest QT interval from the most prolonged QT interval of any 12 electrocardiographic leads. The corrected QT dispersion values were also obtained by subtracting the shortest corrected QT interval from the longest corrected QT interval of any 12 electrocardiographic leads. Tp-Te interval was defined as the interval between the peak and the end of T wave. Precordial leads were used to calculate Tp-Te intervals.⁸

Statistical Analysis

The data processed and analyzed using the STATA MP/11 statistical package. Descriptive statistics were presented as means and their standard deviations, medians, minimum and maximum values. The normal distribution of numerical data was checked with the Shapiro Wilk test. Then, Mann Whitney-U test was used for variables that did not show the

normal distribution, and an independent t test was used for other parameters. The relationships between the parameters were determined by the Spearman's correlation analysis. Statistical significance was considered as $p < 0.05$.

RESULTS

The study included 21 patients with acute myocarditis and 23 sex and age-matched healthy children as the control group. The baseline characteristics of the patients and the controls are presented in Table 1. Serum baseline troponin level was high in all the patients at admission (min: 0.3, max 3.09; $N < 0.16$ ng/ml) and the average time for the troponin value to return to the normal reference value was 7.7 days (2-27 days). All the patients had anti-inflammatory treatment.

Conventional two-dimensional and M-mode echocardiographic parameters, including ejection fraction and shortening fraction, and end-diastolic volumes of the left ventricle, were similar for the patients and the controls ($p > 0.05$). However, end-systolic volume of the patients was significantly higher than the healthy controls (Table 2).

Mild to moderate pericardial effusion was detected on echocardiography in 23.8% (5 patients) of the patients, myocardial wall motion abnormality was present in 3 patients (14.3%), and 23.8% of the patients had additional minor cardiac pathologies (2 patients had mitral valve prolapse and mitral valve regurgitation, 4 patients had atrial septal defect).

In baseline electrocardiographic evaluation ST segment elevation and / or depression detected in 15 patients (71.4%), T wave negativity in leads V5-6 detected in 2 patients (9.5%). There was no significant difference in terms of PR interval, QRS complex, QT interval, and QTc values between patient and control groups. QT dispersion, Tp-Te interval, Tp-Te / QT and Tp-Te / QTc values were significantly high in patients (Table 3). All the repolarization parameters were significantly higher in patients with ST changes than those without. In addition, echocardiographic parameters were not different in patients with and without electrocardiographic changes.

We could not find any correlation in between QT, QTc, QT dispersion, Tp-Te interval, Tp-Te / QT and Tp-Te / QTc values and ejection fraction,

shortening fraction, end-diastolic and end-systolic volumes (Table 4).

DISCUSSION

In this study, we investigated the myocardial repolarization parameters in pediatric age group with myocarditis for the first time and showed that QT dispersion, Tp-Te interval, Tp-Te / QT and Tp-Te / QTc values were statistically increased compared to healthy controls. However, we could not show any correlation between these repolarization parameters and echocardiographic measurements in children.

The most common cardiac cause of high troponin levels in childhood is acute myocarditis. It was previously stated that the most common cause of acute myocarditis is viral infections. We did not show any other etiology causing myocarditis in our study population, and all the patients were considered as viral acute myocarditis when clinical presentation and laboratory findings were evaluated. Although, the ejection fraction was normal in the patient group, the higher end systolic volume in the patients compared to the controls suggested that patients had systolic impairment even without wall motion abnormality.

Ventricular arrhythmias, which may result in sudden cardiac death, can be seen in acute myocarditis, although the exact mechanism is not known. Possible causes of ventricular arrhythmia in acute myocarditis are myocardial ion channel dysfunction or ongoing inflammation; especially in the areas of the myocardium responsible for conduction.⁹ Electrocardiographic measurements are the best method to show the problems in the electrical conduction system of the heart non-invasively. When the myocardial repolarization time is prolonged, that is, the recovery time is prolonged, ventricular stimulation outside the normal path or abnormal automaticity of the myocardium can be seen, causing ventricular arrhythmias, leading to sudden cardiac death. Myocardial repolarization is evaluated with various parameters like QT, QTc, QT dispersion, Tp-Te interval, Tp-Te / Qt and Tp-Te / QTc.

Electrocardiographic prediction of abnormalities in the conduction system that may cause ventricular arrhythmia has been studied frequently in various patient groups in recent years.^{5,10-13} Hevia et al. correlated Tp-Te with the occurrence of life-threatening arrhythmic events in patients with Brugada syndrome. They suggested that these parameters may be useful in risk stratification in these

patients.⁸ In another study, prolongation of the Tp-Te interval was reported, and this prolongation was associated with both increased left ventricular mass and blood pressure in untreated hypertensive patients when compared to controls¹⁴.

There are also studies in the literature evaluating electrocardiographic repolarization indices in adult patients with myocarditis reporting higher Tp-Te intervals, Tp-Te/QT and Tp-Te/QTc ratios.^{5,15} In our study, we showed similar results for the first time in the children with myocarditis. In addition, we found higher QT dispersion values in patients. Moreover, we correlated these indices with echocardiographic parameters, but there was no correlation between them. There is no other study in the literature establishing such a relationship in pediatric patients to date. We found myocardial wall motion abnormality and low of

ejection fraction only in three patients. The result was thought to be due to early evaluation and early treatment of the patients. Moreover, patients did not admit to hospital with severe myocarditis, and we suppressed myocardial inflammation because we used anti-inflammatory drugs in the early stages of myocarditis. Although, myocarditis was mild or the inflammation was rapidly suppressed, we suggest that it does not change the fact that patients with acute myocarditis have increased susceptibility to ventricular arrhythmia. Moreover, in this study, it was thought that myocardial damage was more prominent in patients with ST segment elevation and / or depression, the repolarization time was prolonged, and the risk of arrhythmia was higher in this group.

In conclusion, ventricular repolarization was impaired and the risk of developing ventricular arrhythmia might be increased in children with acute myocarditis. Prolonged Tp-Te intervals, Tp-Te / QT and Tp-Te / QTc values may be helpful in predicting the arrhythmias that may develop.

Major limitation of the study is that the sample size was relatively small, making it difficult to draw definitive conclusions. Also, the Tp-Te interval and Tp-Te/QT ratio were not correlated with age, systolic/diastolic blood pressure and left ventricular mass. In addition, cardiac magnetic resonance imaging will give more detailed data on the correlation between myocardial damaged area and prolongation in repolarization time.

Table 1. Demographic and laboratory characteristics of the patient and control groups

	Patients (n=21)	Controls (n=23)	p
Age (year)	10.3±4.7	9.5±5.1	0.513
Sex (F/M)	6/15	9/14	0.516
Hemoglobin (g/dl)	12.7±1.4	13.1±1.2	0.106
WBC (10 ⁹ /l)	10.2±2.8	9.3±3.3	0.098
Troponin	0.7±1.1		
CRP (mg/dl)	34.4 (0.5-110)		
ESR (mm/h)	24.1 (1-114)		
AST	55.6 (20-136)		
ALT	48.5 (14-150)		

AST: Aspartate Transaminase; ALT: Alanine Transaminase; CRP: C-reactive protein; ESR: erythrocyte sedimentation rate; F: female; M: male; WBC: white blood cell.

Table 2. Conventional echocardiographic measures of the patient and control groups.

Parameters	Patients (n=21)	Controls (n=23)	p
IVSd	0.73±0.35	0.71±0.34	0.846
LVIDd	3.49±1.49	3.14±1.02	0.370
LVPWd	0.83±0.41	0.80±0.36	0.838
IVSs	0.88±0.39	0.85±0.33	0.796
LVIDs	2.10±1.11	1.82±0.69	0.306
LVPWs	1.26±0.61	1.19±0.56	0.712
EDV	61.57±4.77	49.42±3.23	0.064
ESV	28.1±1.9	13.43±1.10	<0.005
EF	72.42±2.43	75.26±0.92	0.321
FS	39.80±1.04	43.30±1.10	0.260

EDV: end-diastolic volume; EF: left ventricular ejection fraction; ESV: end-systolic volume; FS: left ventricular fractional shortening; IVSd: interventricular septal thickness at end diastole; IVSs: interventricular septal thickness at end systole; LVIDd: left ventricular internal diameter at end diastole; LVIDs: left ventricular internal diameter at end systole; LVPWd: left ventricular posterior wall thickness at end diastole; LVPWs: left ventricular posterior wall thickness at end systole.

Table 3. Electrocardiographic characteristics of patients and controls.

	Patients (n=21)	Controls (n=23)	p
Heart rate	102±18.2	91.4±15.7	0.068
PR (ms)	130±0.02	120±0.03	0.752
QRS complex (ms)	110±0.11	90±0.08	0.077
QT (ms)	321.7±27.6	308±31.5	0.428
QTc (ms)	392±17.4	387±21.2	0.851
QTd (ms)	50.9±8.2	41.7±6.3	<0.005
Tp-Te interval (ms)	78.2±5.8	61.1±6.9	<0.005
Tp-Te / QT	0.26±0.01	0.20±0.02	<0.005
Tp-Te / QTc	0.23±0.01	0.19±0.01	<0.005

QT: Interval of QT; QTc: Corrected QT interval; QTd: Dispersion of QT interval; PR: interval of PR interval; Tp-Te interval: T peak to Tend interval.

Table 4. Correlations between the M-mode echocardiographic parameters and electrocardiographic parameters of the patients.

		QT	QTc	QTd	Tp-Te	Tp-Te / QT	Tp-Te / QTc
EDV	r-value	0.150	0.314	0.051	0.294	0.149	0.354
	p-value	0.486	0.165	0.827	0.325	0.519	0.083
ESV	r-value	0.397	0.240	0.064	0.206	0.214	0.003
	p-value	0.075	0.307	0.783	0.370	0.351	0.990
EF	r-value	0.302	0.261	0.042	0.330	0.130	0.166
	p-value	0.184	0.252	0.857	0.144	0.574	0.472
FS	r-value	0.098	0.078	0.050	0.133	0.258	0.380
	p-value	0.671	0.738	0.831	0.566	0.260	0.871

EDV: end-diastolic volume; EF: left ventricular ejection fraction; ESV: end-systolic volume; FS: left ventricular fractional shortening; QT: Interval of QT; QTc: Corrected QT interval; QTd: Dispersion of QT interval; Tp-Te interval: T peak to Tend interval.

REFERENCES

- Arola A, Pikkarainen E, Sipilä JO, Pykäri J, Rautava P, Kytö V. Occurrence and Features of Childhood Myocarditis: A Nationwide Study in Finland. *J Am Heart Assoc.* 2017;18;6(11): e005306. doi: 10.1161/JAHA.116.005306.
- Cooper LT Jr. Myocarditis. *N Engl J Med.* 2009; 9(360):1526-1538. doi: 10.1056/NEJMra0800028. PMID: 19357408; PMCID: PMC5814110.
- Canter CE, Simpson KE. Diagnosis and treatment of myocarditis in children in the current era. *Circulation.* 2014 Jan 7;129(1):115-28. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001372. Erratum in: *Circulation.* 2016;133(3): e30. Simpson, Kathleen P [corrected to Simpson, Kathleen E]. PMID: 24396015.
- Baksi AJ, Kanaganayagam GS, Prasad SK. Arrhythmias in viral myocarditis and pericarditis. *Card Electrophysiol Clin.* 2015;7(2):269-281. doi: 10.1016/j.ccep.2015.03.009. Epub 2015 Mar 31. PMID: 26002391.
- Ucar FM, Ozturk C, Yilmaztepe MA. Evaluation of Tp-e interval, Tp-e/QT ratio and Tp-e/QTc ratio in patients with acute myocarditis. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019; 19:232. <https://doi.org/10.1186/s12872-019-1207-z>.
- Uslu A, Küp A, Demir S, Gülşen K, Çelik M, Kepez A et al. Evaluation of Acute Effect of Ventricular Tachycardia Ablation on Qt Dispersion, Tp-Te Interval and Tp-Te/Qt Ratio in Patients With Ischemic Dilated Cardiomyopathy. *Kocaeli Med J.* 2020; 9(2): 92-97. DOI: 10.5505/ktd.2020.49404.
- Garson A. How to measure the QT interval-What is normal? *Am J Cardiol.* 1993; 72:6. doi:10.1016/0002-9149(93)90034-A.
- Castro Hevia J, Antzelevitch C, Tornes Barzaga F, Dorantes Sánchez M, Dorticós Balea F, Zayas Molina R et al. Tpeak- Tend and Tpeak-Tend dispersion as risk factors for ventricular tachycardia/ventricular fibrillation in patients with the Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 47(9): 1828-1834. doi: 10.1016/j.jacc.2005.12.049.
- Pieroni M, Smaldone C, Bellocchi F. Myocarditis presenting with ventricular arrhythmias: role of electroanatomical mapping-guided endomyocardial biopsy in differential diagnosis. In: Cihakova D, editor. *Myocarditis.* InTech; 2011;365-386. <https://doi.org/10.5772/22123>.
- Bilge S, Tezel O, Acar YA, Cüce F, Karadaş Ö, Taşar M. Investigation of the Value of T peak to T end and QTc Intervals as Electrocardiographic Arrhythmia Susceptibility Markers in Acute Ischemic Stroke. *Arch Neuropsychiatry.* 2020; 57:171-176. <https://doi.org/10.29399/npa.24996>.
- Ece I, Kocoglu M, Kavurt AV, Bağrul D, Gül AEK, Koca S et al. Assessment of Cardiac Arrhythmic Risk in Children with COVID-19 Infection. *Pediatric Cardiology.* 2021; 42:264-268. <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02474-0>.
- Demiroglu M, Karadeniz C, Ozdemir R, Çoban Ş, Katipoğlu N, Yozgat Y et al. Prolonged Tp-e Interval and Tp-e/QT Ratio in Children with Mitral Valve Prolapse. *Pediatr Cardiol.* 2016; 37:1169-1174. DOI 10.1007/s00246-016-1414-7.
- Koca S, Paç FA, Kocabeyoğlu S, Zabun M, Eriş D, Sert DE et al. Tp-e interval and Tp-e/QT ratio in clinically stable pediatric heart transplant recipients. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2019;47(2):122-127. doi: 10.5543/tkda.2018.11524.
- Ferrucci, F. Canichella, A. Battistoni, Palano F, Francia P, Ciavarella MG et al. Anovel electrocardiographic T-wave measurement (Tp-Te interval) as a of heart abnormalities in hypertension: a new opportunity for first-line electrocardiographic evaluation. *J. Clin. Hypertens.* 2015;17:441-449.
- Güneş HM, Güler GB, Güler E, Demir GG, Teber MK, Kızılırmak F et al. Assessment of repolarization abnormalities in baseline electrocardiograms of patients with myocarditis. *Turk J Med Sci.* 2017; 47: 1333-1339. doi:10.3906/sag-1612-39.



Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi
Cukurova Medical Journal



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Çocuk acile başvuran öz kıyım amaçlı demir zehirlenme olgularının değerlendirilmesi

Evaluation of cases of iron poisoning for suicidal purposes applying to pediatric emergency

Utku Özer¹, Hayri Levent Yılmaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):87.

Amaç: Tüm dünyada öz kıyım nedeni ölümler özellikle 15-29 yaş aralığında ikinci sırada yer almaktadır. Çalışmamızda öz kıyım amacıyla demir ilacı olarak çocuk acile başvuran hastaların demografik, epidemiyolojik, klinik özelliklerinin değerlendirilmesi, yapılan tetkik, uygulanan tedavi ve izlem öncelikleri konusundaki deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda Çukurova Üniversitesi çocuk acil servisine 1.1.2019-31.12.2020 tarihleri arasında öz kıyım amacıyla demir ilacı içerek başvuruda bulunan hastaların dosya verileri geriye dönük incelenmiştir. Hastalara ait demografik bilgiler, laboratuvar, tedavi ve takip kayıtları incelenmiştir.

Bulgular: Çalışma süresi boyunca çocuk acil servisine öz kıyım girişimiyle 209 hasta başvurmuştur. Bu hastalar içinde 16 (%7,7) hasta öz kıyım amacıyla demir ilacı içtiği belirlenmiştir. Demir ilacı içenlerin 15'i (%93,8) kadındır. Yaş ortalaması kadınlarda 15,8 yıl, erkeklerde ise 12 yıl idi. Olguların 10'unda (%68,7) çoğul ilaç alımı mevcutken 6'sı (%31,3) sadece demir ilacı ile öz kıyım girişiminde bulunmuştur. Olguların 5'ine (%31,3) polietilen glikol ile tüm barsak yıkama

yapılmış ve 1 (%6,3) hastamıza deferoxamin verilmiştir.

Sonuç: Öz kıyım amacıyla ilaç alımı çocuk acil servisine sık başvuru nedenlerindedir. Demir eksikliğinin yaygın olması, profilaksi amacıyla süt çocuklarında ve gebelerde demir ilacı kullanımı nedeniyle evlerde sık bulunan ilaçlardan olan demir preparatları ile öz kıyım girişimleri yaygındır. Oral alımlara bağlı demir zehirlenmesinde kan demir düzeyi bağlama kapasitesini aştığında serbest radikaller ortaya çıkar. Buna bağlı lipid peroksidasyonu oluşarak hücre yıkımına sebep olur. Akut demir zehirlenmesi ile ön planda gastrointestinal ve hematolojik sistem ve karaciğeri etkileyerek ciddi komplikasyonlara ve hatta ölüme yol açmaktadır. Bu nedenle çocuk acil servislerinde çalışan hekimlerinin demir preparatları ile zehirlenmeleri konusunda daha ayrıntılı bilgi sahibi olması erken tanı ve tedavinin önceliklerinin belirlenmesinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Öz kıyım, demir zehirlenmesi, çocuk acil



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Kronik viral hepatitli çocuklarda serum hepatosit büyüme faktörü düzeyinin hepatic fibrozis ile ilişkisi

The relationship between serum hepatocyte growth factor level and hepatic fibrosis in children with chronic viral hepatitis

Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Enver Mahir Gülcan², Servet Erdal Adal³

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Turkey

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul, Turkey

³Bağcılar Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Pediatrik Endokrinoloji Kliniği, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):88-93.

GİRİŞ

Hepatit B ve C virusları ile ilişkili kronik viral hepatit tüm dünyada önemli bir sağlık sorunudur. Özellikle gelişmiş ülkelerde etkin aşılama programları ile HBV ilişkili kronik hepatit sıklığı azalmış olmasına karşın HCV için etkin bir aşının bulunmaması nedeniyle kronik HCV ilişkili karaciğer sirozu ve hepatosellüler karsinom ciddi risk oluşturmaya devam etmektedir. Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO; World Health Organization) verilerine göre 2015 yılında tüm dünyada 257.000.000 kronik B hepatiti (KBH) tanılı insan varken, aynı yıl KBH nedeniyle 887.000 kişinin hayatını kaybettiği tahmin edilmektedir¹. KBH prevalansı coğrafi bölgeye göre değişkenlik göstermekle birlikte dünya genelinde %3.5 düzeyindedir². HBV enfeksiyonunun kronikleşmesi bireyin yaşına, cinsiyetine ve immun sistemin durumuna bağlıdır. Akut HBV enfeksiyonu perinatal dönemde %90, 1-5 yaş arası çocuklarda %20-50 ve 5 yaş üzeri çocuklarda %5 kronikleşmektedir³⁻⁵. Dünyada pediatrik yaş grubunda kronik C hepatiti (KCH) prevalansının ise %0.3 düzeyinde olduğu tahmin edilmektedir⁶.

Hepatosit büyüme faktörü (hepatocyte growth factor; HGF) Kupffer, endotel ve Ito hücreleri gibi karaciğerin nonparankimal hücrelerinden salgınır⁷. Karaciğer HGF'nin kandan uzaklaştırılmasında temel

sorumlu olduğundan, karaciğer hastalıklarında hepatic klirensin azalması ya da HGF üretiminde artış nedeniyle serum HGF düzeyi artma eğilimindedir⁸. Son yıllarda HGF'nin de aralarında olduğu belirteçlerin birlikte kullanıldığı risk skorlamaları ile karaciğerde fibrozisin noninvaziv olarak öngörülebildiği gösterilmiştir⁹. Özellikle pediatrik yaş grubunda kronik viral hepatit hastalarında HGF düzeylerinin tanı anında ve tedavi sürecinde klinik parametreler ile ilişkisi konusunda veri sınırlıdır.

GEREÇ VE YÖNTEM

T.C. Sağlık Bakanlığı İstanbul Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Polikliniğine başvuran hastalardan KBH tanısı alan 25 ve KCH tanısı alan 20 hasta ile kontrol grubu olarak sağlıklı 25 çocuk çalışmaya alındı. KBH tanısı serumda HBsAg ve HBeAg'nin 6 aydan uzun süre bulunması, anti-Hbe (-), anti-HbcIgM (-), anti-HBc total (+) olması, birer ay arayla en az iki kez saptanan HBV-DNA pozitifliği (>5pg/ml) ve son 6 ay içinde yapılan karaciğer biyopsisinde KBH bulgularının saptanması ile konuldu. Bu grubu oluşturan olguların hiçbirinde hepatit C ve hepatit D enfeksiyonu, dekompanse karaciğer hastalığı, otoimmün hepatit, α 1-antitripsin eksikliği, Wilson hastalığı gibi ek bir karaciğer hastalığı

yoktu. KCH tanısı 6 ay veya daha uzun süre ALT düzeylerinin yüksek olması, HCV RNA pozitifliği ve karaciğer biyopsisinde KCH bulgularının saptanması ile koyuldu. Tüm hastalara tedavi öncesi dönemde karaciğer biyopsisi yapıldı. Tüm biyopsi materyallerinde karaciğer histopatolojisi, ilk kez Knodell ve ark. tarafından tanımlanan ve daha sonra modifiye edilen, karaciğerde izlenen fibrozis dışı nekroenflamasyon bulgularına dayanan HAI skorlama sistemi (grade) ve fibrozis skoru (stage) ile değerlendirildi¹⁰. Kronik karaciğer hastalığı olan tüm olgulardan tedavi öncesinde serum HGF düzeyleri ile ALT, AST, GGT, ALP, total bilirubin, indirekt bilirubin, direkt bilirubin, albumin ve virolojik parametrelerin ölçümleri yapıldı. Kontrol grubunu oluşturan tüm çocuklardan ise serum HGF düzeyi çalışıldı. KBH tanılı olgularda interferon tedavisi sonrası kontrol karaciğer biopsisi yapıldı, HBV DNA, ALT, AST, GGT, ALP, total bilirubin, indirekt bilirubin, direkt bilirubin, albumin ile serum HGF düzeyleri çalışıldı. HGF düzeyleri, R and D Systems firmasının Hepatocyte Growth Factor kiti ile çalışıldı.

İstatistiksel analiz

Tüm veriler ortalama \pm Standart Deviasyon (ort. \pm SD) olarak verildi. Gruplar arası değerlendirmede kategorik verilerin analizi için ki-kare testi kullanıldı.

Tablo-1. Grupların demografik özellikleri

Gruplar	Sayı (n)	Yaş (yıl) (ortalama \pm SD)	Cinsiyet (Kız/Erkek) (%)
KBH	25	7,36 \pm 3,86	11 (%44) / 14 (%56)
KCH	20	14,21 \pm 3,72	9 (%45) / 11 (%55)
Kontrol	25	10,36 \pm 3,86	11 (%44) / 14 (%56)

KBH ve KCH olgularında tedavi öncesi serum HGF düzeyleri kontrol grubuna oranla anlamlı olarak yüksek bulundu ($p < 0.05$). Ancak KBH ve KCH olguları arasında bazal serum HGF düzeyleri açısından fark saptanmadı (Tablo-2). KBH olgularında tedavi ile HGF düzeylerinin bazale göre anlamlı olarak düştüğü görüldü ($p < 0,001$) (Tablo-3). KBH olgularının tedavi öncesi ve sonrası serum HGF

Sürekli değişkenler ANOVA testi ile değerlendirildi. Gruplar arası varyansların homojenliği Levene yöntemi ile test edildi. Gruplar arası farkın anlamlılığı varyanslar homojen ise ($p > 0,05$) Tukey Testi, değil ise ($p < 0.05$) Tamhane Testi ile değerlendirildi. Korelasyon analizleri Pearson korelasyon testi ile yapıldı. $p < 0.05$ ise gruplar arasındaki farklar istatistiksel açıdan anlamlı kabul edildi. Tüm istatistiksel işlemler SPSS 10.0 for Windows programı kullanılarak bilgisayar ortamında yapıldı.

BULGULAR

Çalışmaya 45 hasta ve 25 sağlıklı kontrol olmak üzere toplam 70 çocuk dahil edildi. Katılımcıların demografik özellikleri Tablo-1'de özetlenmiştir. KBH ve KCH grubunda yer alan olgular arasında anlamlı cinsiyet farkı yokken, KBH olgularının yaş ortalamasının KCH olgularına göre daha düşük olduğu saptandı. KBH ve KCH birlikte değerlendirdiğimiz karma gruba kronik viral hepatit grubu adını verdik. Bu kronik viral hepatit grubunun yaş ortalaması 9,82 \pm 5,02 yıl (minimum:1, maksimum:20) olarak saptandı. Kronik viral hepatit ve kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet açısından anlamlı bir fark yoktu ($p > 0,05$).

düeyleri ile histolojik ve biyokimyasal parametreler arasındaki korelasyon ilişkisi Tablo-4'te gösterilmiştir. Tedavi öncesi HGF düzeyleri ile albumin değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif, tedavi sonu HGF düzeyleri ile alkalin fosfataz arasında ise anlamlı pozitif korelasyon saptandı.

Tablo 2. Grupların bazal serum HGF düzeyleri

Gruplar	Sayı (n)	Ortalama \pm SD (pg/ml)	Minimum (pg/ml)	Maksimum (pg/ml)
KBH	25	2316 \pm 1017	1095	4512
KCH	20	2290 \pm 1364	1097	6357
Kontrol	25	1352 \pm 820	322	4209

Tablo 3. KBH olgularında tedavinin serum HGF düzeyleri üzerine etkisi

Dönem	Ortalama \pm SD (pg/ml)	Minimum	Maksimum
Tedavi öncesi	2316 \pm 1017	1095	4512
Tedavi sonrası	893 \pm 437	327	2048

Tablo 4. KBH olgularının histolojik ve biyokimyasal parametrelerinin tedavi ile değişimi

Parametreler	Tedavi öncesi (r; p)	Tedavi sonrası (r; p)
ALT	r: - 0.038; p: 0.856	r: - 0,153; p: 0,519
AST	r: - 0.08; p: 0.705	r: 0,101; p: 0,673
GGT	r: - 0.059; p: 0.78	r: 0,252; p: 0,297
ALP	r: 0.295; p: 0.152	r: 0,484*; p: 0,031*
Albumin	r: - 0.398*; p: 0.049*	r: 0,292; p: 0,211
T.Bilirubin	r: - 0.267; p: 0.198	r: 0,130; p: 0,586
D.Bilirubin	r: 0.117; p: 0.579	r: 0,203; p: 0,391
PPGN	r: 0.094; p: 0.654	r: 0,035; p: 0,884
LDN	r: 0,127; p: 0,546	r: - 0,104; p: 0,663
Pİİ	r: 0,081; p: 0,701	r: 0,201; p: 0,396
HAİ	r: 0,147; p: 0,482	r: 0,039; p: 0,869
FS	r: 0,346; p: 0,091	r: 0,126; p: 0,596
HBV DNA	r: - 0,106; p: 0,613	r: 0,133; p: 0,617

*Korelasyon 0.05 düzeyinde anlamlıdır.

ALT: alanin aminotransferaz; AST: aspartat aminotransferaz; GGT: gama glutamil transpeptidaz; ALP: alkale fosfataz; PPGN: periportal güve yeniği nekrozu; LDN: Lobuler dejenerasyon ve nekroz; Pİİ: portal iltihabi infiltrasyon; HAİ: histolojik aktivite indeksi; FS: fibrozis skoru; Kronik viral hepatit olguları birlikte değerlendirildiğinde olguların tedavi öncesi serum HGF düzeyleri ile histolojik ve biyokimyasal parametreler arasındaki korelasyon

değerleri Tablo-5'te gösterilmiştir. Olguların HGF düzeyleri ile serum albumin değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif korelasyon izlendi. Öte yandan HGF düzeyleri ile alkale fosfataz (r: 0,345, p: 0,031), T. bilirubin (r: 0,389, p: 0,014), D. bilirubin (r: 0,486, p: 0,002), fibrozis skoru (r: 0,335, p: 0,037) arasında pozitif korelasyon saptandı.

Tablo 5. Kronik viral hepatit olgularında bazal HGF düzeylerinin histolojik ve biyokimyasal parametreler ile ilişkisi

Parametreler	r	p
ALT	0.074	0.653
AST	0,104	0,527
GGT	- 0,068	0,679
ALP	0,345 *	0,031 *
Albumin	- 0,389 *	0,014 *
Total.Bilirubin	0,389 *	0,014 *
Direkt Bilirubin	0,486 **	0,002 **
PPGN	0.05	0.977
LDN	- 0.021	0.898
Pİİ	0.117	0.477
HAİ	0.091	0.581
FS	0,335 *	0,037 *

*Korelasyon 0.05 düzeyinde anlamlıdır. **Korelasyon 0.01 düzeyinde anlamlıdır.

ALT: alanin aminotransferaz; AST: aspartat aminotransferaz; GGT: gama glutamil transpeptidaz; ALP: alkale fosfataz; PPGN: periportal güve yeniği nekrozu; LDN: Lobuler dejenerasyon ve nekroz; Pİİ: portal iltihabi infiltrasyon; HAİ: histolojik aktivite indeksi; FS: fibrozis skoru

SONUÇ

Çalışmamıza gastroenteroloji polikliniğimize başvuran ve daha önce ifade edilen uygunluk kriterlerini taşıyan tüm kronik B ve kronik C hepatiti olguları dahil edildi. Pediatrik yaş grubunda rastlanan kronik hepatit B olgularında ön planda maternal geçiş, kronik hepatit C hastalarında ise kan ürünleri transfüzyonları rol oynamaktadır. Öte yandan pediatrik yaş grubunda erişkinlere oranla akut hepatit B enfeksiyonunun kronikleşme riski daha yüksektir. Sayılan nedenlerle kronik hepatit B grubunda yer alan hastaların yaşları kronik C hepatiti olanlara göre anlamlı olarak düşüktü. Ancak iki grup arasında anlamlı cinsiyet farkı saptanmadı. Ancak kronik hepatit B ve C olgularının birlikte değerlendirildiği kronik viral hepatit grubu ile sağlıklı kontrol grubu katılımcılarının yaş ve cinsiyet açısından benzer olduğu izlendi. Tedavi öncesi kronik hepatit B ($p<0.05$) ve kronik hepatit C ($p<0.05$) olgularının serum HGF düzeyleri sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti. Hepatosellüler disfonksiyonda serum HGF düzeylerinin artışı erken dönemde karaciğerin HGF klirensinde azalma ve uzun dönemde ise karaciğer dokusunun rejenerasyonu için gerekli olan HGF'nin sentezinin artışı ile ilişkilidir. Siçanlarda CCl4 entoksikasyonu ve parsiyel hepatektomi sonrası serum HGF düzeylerinin 1-2 saat gibi çok kısa bir süre içinde zirve yapması karaciğerin HGF klirensinde belirleyici organ olduğunu ortaya koymaktadır¹¹. Yine siçanlarda parsiyel hepatektomi sonrası 3-6 saatte HGF mRNA artar ve 20. saatte zirve yapar^{12, 13}. Karaciğer dokusu kaybı sonrası hepatik monoamin oksidaz tarafından parçalanılan norepinefrinin serum düzeyi artar. Serum düzeyi artan norepinefrin ise EGF ve HGF'nin hepatosit üzerindeki mitojenik etkisini kuvvetlendirir¹¹. Osamu ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada akut hepatit, fulminan hepatit, subakut hepatit, kronik hepatit, karaciğer sirozu, hepatosellüler karsinom (HCC) hastalarında serum hHGF düzeyi akut karaciğer hastalığı olanlarda sağlıklı gruba göre belirgin derecede yüksek bulunması kendi verilerimiz ile uyumludur¹⁴. Aynı çalışmada fulminan hepatit hastalarında başlangıç döneminde karaciğer dokusundaki nekrozu yansıtan serum ALT düzeyi artışına HGF seviyesi artışının eşlik etmesi ve ileri dönemde karaciğer rejenerasyonu ile birlikte serum

HGF düzeylerinin normale gelmesi karaciğerin HGF klirens ve sentezindeki belirleyici rolüne işaret etmektedir.

Kronik hepatit B enfeksiyonu olan grupta yapılan tedavi öncesi ve sonrası değerlendirmede interferon (INF) tedavisiyle HGF düzeylerinde istatistiksel olarak anlamlı düşme saptanmıştır. Literatürde kronik hepatit B hastaları üzerinde yapılmış, söz konusu verimizi karşılaştırabileceğimiz bir çalışma yoktur. Bunun temel nedeni son zamanlarda hepatit B aşısının rutin aşılama programına alınması nedeniyle özellikle gelişmiş ülkelerde kronik hepatit B prevalansının azalması olabilir. Bu nedenle gelecekte de konu ile ilgili çalışmaların gelişmiş ülkelere ziyade aşılama programlarının henüz yeterince etkin ve yaygın uygulanmadığı gelişmekte olan ülkelere çıkması olasıdır. Öte yandan Mitsuhiko M. ve arkadaşları kronik hepatit C grubunda IFN tedavisi öncesi değerlere göre tedavi sonu HGF düzeyinde azalma görüldüğünü bildirmişlerdir. Yine bu çalışmada HGF düzeyi ile karaciğerde nekroinflamatuvar yanıt bakımından güçlü bir ilişki olduğu vurgulanmıştır. HGF düzeyindeki bu düşüş IFN tedavisiyle karaciğerde inflamatuvar hücrelerin infiltrasyonunun kontrol edilmesine ve böylece nekroinflamatuvar yanıtta azalmaya bağlanmış, HGF düzeyindeki bu değişimin tedavi cevabını yansıttığı belirtilmiştir¹⁵. Kendi çalışmamızda KBH olgularında tedavi sonrası HGF değerlendirmesi olmamasına karşın, söz konusu çalışmanın verileri, KBH olgularımızda elde ettiğimiz sonuçları dolaylı olarak desteklemektedir.

Çalışmamızda KBH grubunda tedavi öncesinde serum HGF düzeyi ile histolojik, biyokimyasal ve viral yük parametrelerini karşılaştırdık. Yalnızca serum HGF düzeyi ile serum albumin değeri arasında negatif korelasyon saptadık ($p<0,049$). Osamu H ve arkadaşları benzer şekilde hepatosellüler karsinom eşlik eden ve etmeyen sirozlu vakalarda serum albumini ile HGF arasında negatif korelasyon olduğunu göstermişlerdir¹⁴. KBH grubunda tedavi sonu HGF düzeyleri ile histolojik, biyokimyasal ve viral yük parametrelerini karşılaştırdığımızda HGF düzeyleri ile alkalen fosfataz arasında pozitif korelasyon izlendi. Alkalen fosfataz enzimi de karaciğer enflamasyonunun belirteçlerinden biri olduğundan KBH olgularında enflamasyon zemininde serum HGF ve alkalen fosfataz

düzeylerinin ilişkili olması beklenir. Ancak bildiğimiz kadarı ile literatürde bu hipotezimizi destekleyecek bir veri bulunmamaktadır.

Kronik viral hepatitleri tek bir grup olarak değerlendirdiğimizde tedavi öncesi HGF düzeyleri ile alkalen fosfataz, total bilirubin, direkt bilirubin ve fibrozis skoru arasında pozitif korelasyon bulunmuştur. Bu pozitif korelasyon, karaciğerin inflamasyonunu yansıtan fibrosis skoru ve artan HGF arasındaki ilişkiyle açıklanabilir. KCH olgularında tedavi sonrası karaciğer biyopsisi ve serum HGF düzeyi değerlendirmesi yapılmamıştır. KBH olgularında tedavi öncesi ve sonrası dönemde HGF düzeyleri ile karaciğer fibrozisi arasında korelasyon bulunmamasına karşın, KBH ve KCH olguları birlikte değerlendirildiğinde tanı anında karaciğer fibrozis skoru ile HGF arasında pozitif korelasyon bulunması, KBH olgularının sayısının düşük olması ile ilişkili olabilir. Bu bağlamda kronik viral hepatit hastalarımızın tümü değerlendirildiğinde tanı anındaki karaciğer fibrozis skoru ile HGF düzeyleri arasındaki pozitif korelasyon göz önüne alındığında, KCH olgularımıza da tedavi sonrası karaciğer biyopsisi ile HGF düzeyi değerlendirmesi yapmamız halinde kronik viral hepatit olgularımızda tedavi sonrası dönemde de fibrozis skoru ile HGF düzeyleri arasında anlamlı ilişki saptanması olasıdır.

Bildiğimiz kadarı ile gerek erişkin gerekse pediatrik hasta grubunda kronik viral hepatit olgularında tedaviye yanıt olarak karaciğer histopatolojisi ile serum HGF düzeylerinde meydana gelen değişiklikler arasındaki ilişkiyi konu edinen yayın sayısı sınırlıdır. Hasta grubumuzda tanı anında HGF düzeyleri ile karaciğer fibrozis skoru arasında ilişki bulunması, KBH olgularımızda tedavi sonrası serum HGF düzeylerinde anlamlı düşme izlenmesi HGF düzeyinin kronik viral hepatit olgularında tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde noninvaziv bir test olarak kullanılabilmesini konusunda ipucu vermektedir. Mevcut bulgularımızın daha geniş olgu serileri ile desteklenmesi halinde gelecekte kronik viral hepatit olgularında antiviral tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde invaziv bir işlem olan karaciğer biyopsisi yerine serum HGF düzeyinin tayini gündeme gelebilir. Yine HCC hastalarında klinik tanı ve metastaz takibinde HGF düzeyinin kullanılabilmesi ile ilgili veriler ışığında kronik viral hepatit olgularında özellikle ileri dönemde belirli periotlarda serum HGF analizi HCC süreyansında kullanılabilir¹⁶.

KAYNAKLAR

1. The World Health Organization. Hepatitis B. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/hepatitis-b> (Accessed on January 17, 2021).
2. The World Health Organization. Global Hepatitis Report, 2017. <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/255016/9789241565455-eng.pdf;jsessionid=DC3616B5BDF94FA8B6AC2FD BC71E5B51?sequence=1> (Accessed on January 17, 2021).
3. Stevens CE, Beasley RP, Tsui J et al. Vertical transmission of hepatitis B antigen in Taiwan. *N Engl J Med.* 1975;292:771-4.
4. Tassopoulos NC, Papaevangelou GJ, Sjogren MH et al. Natural history of acute hepatitis B surface antigen-positive hepatitis in Greek adults. *Gastroenterology.* 1987;92:1844-50.
5. Wasley A, Grytdal S, Gallagher K, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Surveillance for acute viral hepatitis--United States, 2006. *MMWR Surveill Summ.* 2008;57:1-24.
6. Razavi H, El-Sayed M. Updated Global Estimate of HCV Infection in the Pediatric Population. CDA Foundation, 2016. Available at: <https://cdafound.org/content/Downloads/Pediatric%20Prevalence%20161201.pdf> (Accessed on January 17, 2021).
7. Noji S, Tashiro K, Koyama E, Nohno T, Ohyama K, Taniguchi S et al. Expression of hepatocyte growth factor gene in endothelial and Kupffer cells of damaged rat livers, as revealed by in situ hybridization. *Biochem Biophys Res Commun.* 1990;173:42-7.
8. Michalopoulos GK, Zarnegar R. Hepatocyte growth factor. *Hepatology.* 1992;15:149-155.
9. El-Shahat A Toson, Gamal E Shiha, Hatem A El-Mezayen, Waleed Samir, Mohamed M El-Khininy. Noninvasive estimation of liver fibrosis in biopsy-proven hepatitis-C virüs infected patients: angiogenic fibrogenic link. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2017;29:199-207.
10. Desmet VJ, Gerber M, Hoofnagle JH. Classification of chronic hepatitis: diagnosis, grading and staging. *Hepatology.* 1994;19:1513-20.
11. Lindroos PM, Zarnegar R, Michalopoulos GK. Hepatic growth factor (hepatopoietin A) rapidly increases in plasma before DNA synthesis and liver regeneration stimulated by partial hepatectomy and carbon tetrachloride administration. *Hepatology.* 1991;13:743-50.
12. Zarnegar R, DeFrances MC, Kost Dp, Lindroos P, Michalopoulos GK. Expression of hepatocyte growth factor mRNA in regenerating rat liver after partial hepatectomy. *Biochem Biophys Res Commun.* 1991;177:559-65.

13. Kinoshita T, Hirao S, Matsumoto K, Nakamura T. Possible endocrine control by hepatocyte growth factor of liver regeneration after partial hepatectomy. *Biochem Biophys Res Commun.* 1991;177:330-35.
14. Osamu H, Akiharu W, Masami M, Toshihiro T. Clinical significance of serum hepatocyte growth factor levels in liver diseases. *Journal of Medicine.* 1993;24:35-46.
15. Mitsuhiro M, Hiroshi M, Azuma W, Suhu O, Hiroshi A, Toshihiro S, Kazuhiko N, Hiroaki Y, Miki K, Atsuo S, Naohide T, Yasuyuki A. Evaluation of serum concentrations of human hepatocyte growth factor during interferon therapy for chronic hepatitis C. *Intervirology.* 2005;48:223-29.
16. Junbo H, Li Q, Zaide W, Yunde H. Increased level of serum hepatocyte growth factor/scatter factor in liver cancer is associated with tumor metastasis. *In Vivo.* 1999;13:177-80.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Çocuklarda alport sendromunun klinik ve patolojik özelliklerinin korelasyonu

Correlation of clinical and pathological features of alport syndrome in children

Kıvılcım Eren Erdoğan¹, Derya Cevizli², Bahriye Atmış², Aysun Karabay Bayazıt², Gülfiliz Gönlüşen¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, ²Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):94-96.

GİRİŞ

Alport sendromu (AS) herediter bir hematüri sendromudur. İlk olarak bu lezyon genç erkeklerde sağrlık ile birlikte giden nefrit olarak tanımlanmıştır.¹ AS, ilerleyici böbrek yetmezliğine, oküler problemlere ve yüksek frekanslı sensörinöral işitme kaybına yol açan nadir bir tip IV kollajen oluşum bozukluğudur.² Tip IV kollajen, böbrek, koklear ve gözlerdeki ilgili bazal membranların yapısı ve işlevinde önemli bir bileşendir. Geniş bir yaş aralığı yanı sıra geniş bir klinik spektrumda bulgularla hastalar kliniğe başvurabilir. AS'li hastaların yaklaşık %70'inde progresif sensörinöral işitme kaybı görülse de bu oran genetik mutasyonun tipine göre de farklılık göstermektedir. Tip IV kollajeni kodlayan COL4A3, COL4A4 ve COL4A5 genlerindeki patojenik varyantlar AS'ye neden olur ve X'e bağlı, otozomal resesif, otozomal dominant olarak ortaya çıkabilir.³ AS, hastanın öyküsü, fizik muayenesi, ayrıntılı aile öyküsü, böbrek biyopsisi ve genetik testler yardımıyla klinik olarak teşhis edilir. Glomerüller bazal membranda, tip IV kollajenin yokluğu veya eksikliği sonuçta hematüri, proteinüri ve progresif böbrek yetmezliğine yol açar.

Alport sendromunun en belirgin böbrek bulguları özellikle elektron mikroskopi ile saptanır. Glomerül bazal membranında inceltme, kalınlaşma, dalgalanma görünümü Alport sendromu için tanı koydurucudur.

Bu çalışmada Alport sendromu tanısı böbrek biyopsisi ile kanıtlanan olgulardaki histopatolojik bulguların ayrıntılı tanımlanması, klinik verilerle bu bulguların korelasyonunu araştırmak amaçlanmaktadır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Böbrek biyopsisi ile tanısı kanıtlanmış, 2006-2020 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde tanı almış toplam 14 çocuk Alport sendrom olgusu çalışmaya dahil edilmiştir. Olguların fizik muayene bulguları, kan biyokimyasaları, idrar biyokimyasaları, aile öyküleri, işitme testleri hastaların medikal kayıtlarından elde edilmiştir. Tüm olguların biyopsi örnekleri tekrar morfolojik olarak gözden geçirilmiştir. Olguların biyopsilerinin hematoksilen ve eozin ile boyalı örnekleri yanı sıra Periodik Asit Schiff (PAS), Masson's Trikrom, Kongo Red, Kristal Viole histokimyasal boyaları incelenmiştir. Tüm olguların frozen kesitlerine indirek immünfloresan yöntemle C3, C4, C1q, IgA, IgG, IgM, Fibrinojen uygulanmıştır.

İmmünfloresan mikroskop altında bu preparatlarda boyanma olup olmaması ve boyanma şiddeti 0-3 arasında skorlanarak incelenmiştir. Elektron mikroskopik inceleme için 1 mikrometre kalınlığında Toluidin Blue kesitlerde glomerüller incelenip, elektron mikrograflarda bazal membran kalınlığına, herhangi bir brikim olup olmadığına bakılmıştır.

Olguların klinik verileri ile histopatolojik verilerin analizi yapılmıştır.

BULGULAR

Çalışmaya Alport sendromu tanısı böbrek iğne biyopsisi ile kanıtlanan toplam 14 olgu alınmıştır. Olguların 9'u erkek (%64,3) 5'i kız (%35,7) çocuktur. Tanı anındaki ortalama yaş 10,07 yıldır. En küçük yaş 3 en büyük yaş 16'dır. Sekiz olguda (%57,1) ailede kronik böbrek yetmezliği mevcuttur. Ailede böbrek yetmezliği olan olguların 6'sında birinci derecede akraba olan aile üyesinde böbrek hastalığı varken, diğer iki olguda ikinci derecede akrabalarda böbrek hastalığı mevcuttur. Kliniğe en sık başvuru nedeni makroskopik hematürüdür. Makroskopik hematüri 9 olguda saptanmış, bir olguda proteinüri tespit edilmiştir. Bir olgu aile öyküsü olduğu için tetkik edilmiş, bir olgu ise dış merkezden konsülte edilmiştir. Tanı anında %64 hastada glomerül filtrasyon hızı (GFR) 90 ml/dk/1.73m² üzerinde saptanmıştır. GFR düşüklüğü iki hastada mevcuttur.

Patolojik bulgular incelendiğinde %71 hastada en belirgin bulgu mezengial hücre artımı olarak saptanmıştır (Resim 1). İnterstisyumda fibrozis 6 olguda mevcut olup derecesi %5 ve %20 arasında değişiklik göstermektedir. Tübüler atrofi de fibrozis olgularına eşlik etmektedir. Fibrozis ve tübüler atrofi görülen 4 olguda interstisyumda mononükleer iltihap hücreleri görülmüştür. Bir olguda interstisyumda köpük hücreleri mevcuttur. 6 olguda ise herhangi bir morfolojik bulgu yoktur, kalan bir olguda kalsifikasyon izlenmiştir.

İmmünfloresan mikroskopi ile %85 olguda negatiflik saptanmıştır. Pozitif olan olgularda başka bir hastalığı düşündürmeyecek şekilde C3 ve IgM zayıf boyanması (1 pozitif) saptanmıştır.

Elektron mikroskopik olarak ise olgularda bazal membranda yer yer incelleme yer yer kalınlaşma ve tabakalanma (min:125 mikrometre-max:1000 mikrometre) dikkati çekmiştir (Resim 2).

SONUÇ

Bu çalışmada 14 Alport sendromu tanılı çocuk hastanın böbrek biyopsilerinin patolojik bulguları ile klinik bulgularının korelasyonu yapılmıştır.

En sık klinik bulgu olan hematüri çocukluk yaş grubunda akut poststreptokok glomerülonefrit başta olmak üzere tipik morfoloji, spesifik immünfloresan birikimi ve elektron mikroskopide spesifik

birikimlerle giden bir grup hastalıkta ilk bulgu olarak saptanabilir. Mikroskopik hematüri XLAS'lı erkeklerde %100 ve kızlarda %90 iken otozomal resesif AS kız ve erkeklerin tamamında görülmektedir.⁴ Bu nedenle izole hematüri şikayeti ile başvuran bir çocukta Alport sendromu ön planda düşünülmeli ve diğer klinik bulgular ile aile öyküsü sorgulanmalıdır.

Hematüri şikayeti ile başvuran bir çocuk olguda ilk planda Alport sendromu düşünülmesi için klinik eşlikçilerin sorgulanması gerekmektedir. Alport sendromunda olguların yaşları bimodal dağılım göstermektedir.^{3,4} Bu çalışmada özellikle pediatrik yaş grubu ele alınmış ancak yaş dağılımında geniş bir aralık olduğu gözlemlenmiştir.

Alport sendromunun en belirgin eşlik eden anomalisi işitme kaybıdır. Bizim çalışmamızda da işitme testleri yapılmış ve bir çocukta işitme kaybı saptanmıştır. AS'ye bağlı işitme kaybı hiçbir zaman doğuştan olarak tanımlanmamıştır ve hastalar genellikle yenidoğan işitme taramasından geçerler. Genellikle ilk olarak, geç çocukluk veya erken ergenlik döneminde odyometri ile saptanır.⁶

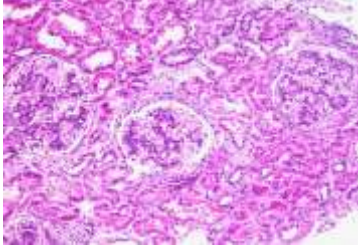
Morfolojik olarak ışık mikroskopide belirgin ya da spesifik bir bulgusu yoktur.⁵ Ancak çalışmamızda en belirgin olarak mezengial hücre artımı saptanmıştır. Mezengial hücreler örneğin IgA nefropatisinde olduğu gibi başka glomerüler hastalıklarda da çoğalma eğiliminde olabilirler. İnterstisyumda ise fibrozis, tübüler atrofi ve mononükleer iltihap hücreleri en belirgin saptanan patolojilerdir. Ancak çalışmamızda saptadığımız gibi böbrek biyopsileri tamamen normal ışık mikroskopik bulgular da içerebilir. Morfolojik bulguların tanı anındaki hasarına bağlı değişkenlik gösterir. Bu nedenle çalışmamızda iki olguda evre 2 kronik böbrek hastalığı geliştiği diğer olguların eGFR düzeylerinin >90 ml/dk/1.73m² olduğu göz önünde bulundurularak daha sıklıkla erken evrede Alport sendromu olguları mevcuttur sonucu öne sürülebilir. Erken dönem Alport sendromunun morfolojisi ile hastaların GFR hızlarında azalma olmaması da ilişkili bulunmuştur.

İmmünfloresan yöntemde literatürde nonspesifik C3, IgG ve IgM birikimleri raporlanmıştır.⁶ Bu çalışmaya alınan olgularda da nonspesifik C3 ve IgM birikimi saptanmış diğer olgular negatif bulunmuştur.

Elektron mikroskopide en önemli ipucu bazal membranın değişken kalınlığıdır. Çalışmamızda da

olgularda incelmeye, kalınlaşma ve tabakalı görünüm izlenmiştir.

Sonuçta kliniğe hematüri ile başvuran çocuklarda Alport sendromunun düşünülmesi gerektiği; ayrıca böbrek biyopsileri değerlendirilirken klinikopatolojik korelasyonun tanıda ve ayırıcı tanıda önemli ipuçları verebileceği her zaman akılda tutulmalıdır.



Resim 1. (H&E, X100) Glomerül yumaklarında mezengial sellülarite artışı izlenmektedir.



Resim 2. Elektron mikroskopi örneğinde okla işaretlenmiş bazal membranda belirgin kalınlaşma ve tabakalanma izlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Alport AC: Hereditary familial congenital haemorrhagic nephritis. Br Med J. 1927;504-506.
2. Hudson, B.G.; Tryggvason, K.; Sundaramoorthy, M.; Neilson, E.G. Alport's Syndrome, Goodpasture's Syndrome, and Type IV Collagen. N. Engl. J. Med. 2003;348:2543-56.
3. Hertz, J.M.; Thomassen, M.; Storey, H.; Flinter, F. Clinical utility gene card for: Alport syndrome—Update 2014. Eur. J. Hum. Genet. 2015;23:1269.
4. Jais JP, Knebelmann B, Giatras I et al. X-linked Alport syndrome: Natural history and genotype-phenotype correlations in girls and women belonging to 195 families: A European Community Alport Syndrome Concerted Action study. J Am Soc Nephrol. 2003;14:2603-10.
5. Schneider RG: Congenital hereditary nephritis with nerve deafness. NY State J Med. 1963;15:2644-48.
6. Zhang, X.; Zhang, Y.; Zhang, Y.; Gu, H.; Chen, Z.; Ren, L.; Lu, X.; Chen, L.; Wang, F.; Liu, Y. et al. X-linked Alport syndrome: Pathogenic variant features and further auditory genotype-phenotype correlations in males. Orphanet. J. Rare Dis. 2018;13:229.
7. Tryggvason K (ed): Molecular Pathology and Genetics of Alport Syndrome. Contrib Nephrol. Basel, Karger. 1996;117:1-28.
8. Tryggvason K (ed): Molecular Pathology and Genetics of Alport Syndrome. Contrib Nephrol. Basel, Karger. 1996;117:1-28.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Hodgkin lenfoma: 48 çocuk hastanın retrospektif değerlendirilmesi

Hodgkin lymphoma: a retrospective evaluation of 48 pediatric patients

Türkan Tan¹, Ganiye Begül Küpeli²

¹Kırşehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Kırşehir, Turkey

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):97.

Amaç: Çalışmamızda; Hodgkin lenfoma (HL) tanısıyla izlenen hastaların demografik ve klinik özelliklerini değerlendirilmesi ve sağ kalım oranlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Kasım 2012- Mart 2018 tarihleri arasında Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji kliniğinde Hodgkin lenfoma tanısıyla tedavi edilen 48 hastanın demografik ve klinik özellikleri retrospektif olarak kaydedilmiştir.

Bulgular: Ortanca tanı yaşı; 12 (yaş aralığı: 3-17 yıl), erkek/kız oranı 1,7 idi. En sık başvuru şikayeti; servikal bölgede lenf bezi şişliği (n=38; %79,1) olup, 27 (%56,2) hastada B semptomları, 5 (%10,4) hastada kitlesel hastalık mevcuttu. Patolojik incelemede; en sık nodüler sklerozan tip (n=28, %58,3) saptandı. Tedavide; GPOH protokolü (vinkristin, etoposid, doksorubisin, prednizolon, siklofosfamid, prokarbazin / dakarbazin) hastaların %71,1'ine verildi. Otuz üç hasta (%73,3) radyoterapi aldı. En sık geç yan etki olarak hipotiroidi görüldü (%20). Üç

hastada (%6,7) relaps görüldü. Eğitimine devam eden hastalar tüm hastaların %66,6'sını oluşturmaktaydı. Meslek sahibi olma oranı, 18 yaşından büyük hastalar (14 hasta) içinde %35,8 (n=5) saptandı. Hastalardan biri evliydi ve bir çocuğu vardı. Sağ kalım analizine dahil edilen 45 hastanın 44'ü son kontrolünde hastalısız remisyondaydı. Tüm hastalar için genel sağ kalım %100, olaysız sağ kalım %85,8 idi. Olaysız sağ kalım, kitlesel hastalığı olan hastalarda belirgin şekilde düşüktü (p <0,001).

Sonuç: Hodgkin lenfomalı hastaların çoğunda kür sağlanabilmektedir. Hayatta kalan bireylerde ilerleyen zamanda ortaya çıkabilecek geç etkiler, eğitimin tamamlanması, iş ve meslek sahibi olma, evlenme ve çocuk sahibi olma ile ilgili hususlarda yaşanabilecek olası sorunlar her geçen gün daha fazla önem kazanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Hodgkin lenfoma, çocuk, sağ kalım oranları



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Kuşaktan kuşağa aktarılan travma: cinsel istismar

Trauma transmitted from generation to generation: sexual abuse

Begüm Şahbudak¹, Özlem Gencer²

¹Manisa Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, Çocuk ve Genç Psikiyatri Kliniği, Manisa, Turkey

²Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):98.

Amaç: Annelerin çocukluk çağında cinsel istismar öyküsü çocukların cinsel istismarı için bağımsız risk faktörüdür. Çocukluk çağından cinsel istismar öyküsü olan bireylerin erişkin yaşamda daha sık psikiyatrik bozukluk geliştirdikleri, daha sık alkol ve madde kullanımı olduğu, kişiler arası ilişkilerde daha çok zorluk deneyimledikleri bilinmektedir. Çalışmamızda cinsel istismar öyküsü olan çocuk ve ergenler annelerinde cinsel istismar öyküsü varlığına göre iki gruba ayrılmış ve risk faktörleri açısından karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Üniversite kliniğinde takip edilen 10-18 yaş aralığında cinsel istismar mağduru çocuk ve ergen ile anneleri çalışmaya alınmıştır. Annelerin çocukluk çağında cinsel istismar(ÇÇCİ) öyküsü varlığı Çocukluk Çağı Travma Ölçeğinden elde edilmiştir. Buna göre 37 annede ÇÇCİ+ ve 23 ÇÇCİ- olarak bulunmuştur. Gruplar annelerle ilişkili Ana-Babaya Bağlanma Ölçeği, Çocukluk Çağı Travmaları

Ölçeği ve Aile Değerlendirme Ölçeği, Ana-Baba Tutum Ölçeği açısından karşılaştırılmıştır.

Bulgular: İki grup arasında Çocukluk Çağı Travmaları Ölçeği fiziksel ve duygusal istismar alt ölçekleri, Aile Değerlendirme Ölçeği problem çözme becerileri, Ana-Baba Tutum ölçeğinde ise demokratik tutumlar açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı. Bu çalışmanın bulguları ışığında cinsel istismar öyküsü nedeniyle değerlendirilen çocuklarda annelerin çocukluk çağında cinsel istismar öyküsü olmasa dahi diğer çocukluk çağı travmaları açısından değerlendirilmesinin önemli olduğu söylenebilir. Anne-çocuk ikilisine birlikte uygun psikolojik müdahaleler travmanın kuşaktan kuşağa aktarımının kırılmasında ilk basamak olabilir.

Sonuç: Sonuç olarak; çocukluk çağında istismar öyküsü olan bir çocuğa uygun müdahaleler sadece bireyi değil sonraki kuşakları da travmadan koruyucu olacaktır.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Çocuklarda COVID-19 tanısında bilgisayarlı tomografi bulgularının Rt-Pcr testi sonuçları ile karşılaştırılması

Comparison of computed tomography findings with Rt-Pcr Test results in the diagnosis of COVID-19 in children

Zafer Bağcı¹, Avni Merter Keçeli²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, ²Çocuk Radyoloji Bölümü, Konya, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):99-105.

GİRİŞ

COVID-19 hastalığı, Aralık 2019'da Çin'de ortaya çıkan ve Ocak 2020'de tanımlanmış olan SARS-KoV-2 tarafından oluşturulan akut, enfeksiyöz bir solunum sistemi hastalığıdır. Bu enfeksiyon, damlacık yoluyla, temasla veya fekal oral yolla bulaşabilir¹. Çocuklarda görülme oranı erişkinlere göre daha azdır ve daha hafif klinik seyir gösterir. Araştırmalar, altta yatan hastalığı olan çocukların daha ağır klinik bulgulara sahip olduklarını göstermektedir^{2,3}.

COVID-19 enfeksiyonu olan erişkinlerle yapılan radyolojik çalışmalar, tipik olarak periferik yerleşim ve çift taraflı multifokal alt lob baskınlığı ile birlikte buzlu cam opasitesi (BCO) ve konsolidasyon görünümünün tipik göğüs bilgisayarlı tomografi (BT) bulguları olduğunu göstermiştir⁴. COVID-19 tanısı için uygulanan reverse-transcription polymerase chain reaction (RT-PCR) testi sonuçları hastalığın erken evresinde yanlış negatif olabilir. Pediatrik hastaların klinik seyirleri genellikle hafif olduğundan ve akciğer grafisi tüm pulmoner lezyonları göstermediğinden, destek bilgi sağlamada göğüs BT incelemesi gerekli olabilir⁵. Çocuklarla yapılan daha önceki çalışmalarda, göğüs BT bulguları erişkinlerdeki bulgulara benzer ama daha hafif bulgular olarak tanımlanmıştır. Genellikle subplevral BCO'lar raporlanmış ve etrafında halo işareti olan konsolidasyonlar vakalarda %50 oranında görüldüğünden, pediatrik hastalar için tipik bulgular olarak bildirilmiştir. Bununla birlikte COVID-19

tanısında radyolojik bulguların epidemiyolojik veriler ve RT-PCR sonuçları ile birlikte değerlendirmesi önerilmiştir^{5,6}.

Bu çalışmada, COVID-19 tanısı veya ön tanısı ile pediatri kliniğinde takip edilen çocuk hastaların göğüs BT görüntülerinin bir pediatrik radyolog tarafından tekrar yorumlanması ve elde edilen bulguların RT-PCR sonuçları ile karşılaştırılması amaçlanmıştır. Elde edilen sonuçların, çocuklarda COVID-19 hastalığının erken ve doğru tanısına katkı sağlayacağı düşünülmüştür.

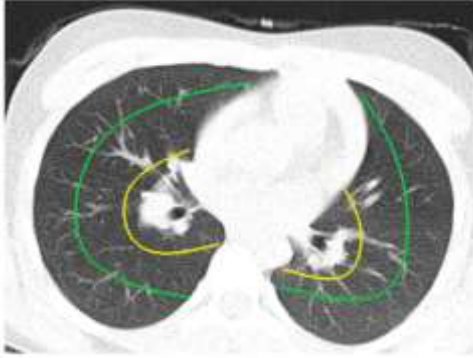
GEREÇ VE YÖNTEM

Bu retrospektif ve kesitsel çalışma için Sağlık Bilimleri Üniversitesi Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi yerel etik kurulundan 40-32 sayılı ve 07.02.2020 tarihli karar ile çalışma izni alınmıştır. Hastalara ait BT verileri, hastanenin elektronik arşiv kayıtları incelenerek elde edildi. Çalışmaya 1 Nisan-31 Temmuz 2020 tarihleri arasında COVID-19 olası tanısı ile COVID-19 Kliniği'nde yatırılarak takip edilen ve 48 saat arayla en az 2 kez yapılmış olan PCR testi negatif saptanan çocuklar ile RT-PCR testi pozitifliği ile COVID-19 tanısı konularak yatırılan veya COVID-19 olası tanısı ile yatırılarak takip edilirken RT-PCR testi pozitifliği saptanan 0-18 yaş arası kız ve erkek çocuklar dahil edildi. Hastane kayıtlarında ve/veya laboratuvar sonuçlarında eksiklik saptanan hastalar, immün yetmezliği olan hastalar,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Zafer Bağcı, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Konya, Turkey E-mail: zfrbagci@gmail.com

herhangi bir akut, kronik enfeksiyöz veya enflamatuvar hastalığa sahip olan hastalar çalışmaya alınmadı.

Hastaların sosyodemografik verileri, semptomları, klinik bulguları ve RT-PCR testi sonuçları kaydedildi. Arşivden elde edilen BT görüntüleri, tecrübeli bir pediatrik radyolog tarafından, daha önce diğer radyologlar tarafından yapılmış BT raporlarına ve RT-PCR testi sonuçlarına kör olarak tekrar yorumlandı. Tüm BT görüntüleri pulmoner lezyon varlığı, lezyon tipi, pulmoner tutulum alanları ve maksimum lob tutulum yüzdesi açısından değerlendirildi. Tüm akciğer parankim alanı, tüm aksiyal kesitlerde periferik, santral ve perihiler alanlara bölündü. Radyolojik anatomiye, merkezi ve periferik alanlar lezyonların yerleşimini tanımlamak için kullanılır. Akciğerin tüm loblarının mediasten komşuluğundan başlayarak, kosto-plevral yüzeye kadar olan alanın, kosto-plevral yüzeye yakın 1/3 alanı periferik akciğer dokusu olarak kabul edilir. Periferik akciğer alanının medial kesiminde kalan, akciğer dokusunun 2/3'ü olan akciğer dokusu merkezi akciğer dokusu olarak adlandırılır (Şekil 1).



Şekil 1. COVID-19'lu hasta ile temas öyküsü olan, ateş ve öksürük şikayetleri ile başvuran ve RT-PCR testi negatif olan 11 yaşında kız hastanın normal göğüs BT incelemesi. Çalışmada kullanılan parankimal bölge isimlendirmeleri bu olgunun aksiyal toraks BT görüntülerinde gösterilmektedir. Akciğer alanının 1/3'ünü oluşturan hilus çevresindeki alan perihiler akciğer alanı (sarı çizgi) olarak adlandırılmıştır. Yeşil ve sarı çizgiler arasındaki akciğer parankimi santral bölge olarak kabul edildi. Yeşil hattın dış kısmından kosto-plevral yüzeye uzanan alana periferik alan adı verildi.

Erişkinler için periferik akciğer dokusu kosto-plevral yüzeye yakın 3 cm kalınlıktaki alan olarak tanımlanmıştır. Ancak çocuklar için yapılmış metrik bir tanımlama bulunmamaktadır. Bu çalışmada

akciğerin 1/3 dış kesimi olan kosto-plevral yüzeye yakın alanları periferik alan; bu alan ile mediasten arasında kalan akciğerin 1/3 iç kesimi ise merkezi alan olarak tanımlandı. Ek olarak, merkezi alanın mediastene yakın kesimindeki 1/3 genişlikteki akciğer alanı perihiler alan olarak belirlendi⁷⁻⁹. Lezyonlar belirlenen bu alanlarda yerleşimlerine göre kaydedildi. Lezyonların radyolojik karakteristikleri konsolidasyon, BCO, halo işareti, vasküler dolgunluk, nodül ve fibroz şeklinde belirlenerek kaydedildi (Şekil 2-3). Maksimum lob tutulumu, hastanın BT incelemesinde en fazla lezyon alanı saptanan lobda, lezyon tipi farketmeksizin lezyon alanı toplamının ilgili lobun toplam alanına oranının yüzdelik ifadesi olarak tanımlandı. Tutulum yüzdesi %0-25, %25-50, %50-75, %75-100 olmak üzere dört tutulum derecesi ile belirlendi. Bu değerlendirme için bir ölçüm yöntemi kullanılmadı, tutulum oranı radyologun kişisel deneyimine göre belirlendi.



Şekil 2. Yorgunluk ve ateş şikayetleri ile başvuran ve RT-PCR testi pozitif saptanan 10 yaşında erkek hasta. Sol üst lobun periferik-subplevral bölgelerinde BCO (oklar) yer almaktadır.



Şekil 3. Nefes darlığı ve ateş şikayetleri ile başvuran ve RT-PCR testi pozitif saptanan 13 yaşında erkek hasta. Aksiyal BT incelemesinde her iki akciğerin üst loblarında subplevral-periferik yerleşimli (kapalı oklar) ve perimedastinal (açık ok) BCO alanları izlenmektedir.

COVID-19 olası tanısını belirlemek için, Türkiye Cumhuriyeti Sağlık Bakanlığı COVID-19 tanı kılavuzu kriterleri esas alındı¹⁰.

İstatistiksel analiz, Statistical Package for Social Sciences 18.0 for Windows (SPSS Inc., Chicago, IL, ABD) kullanılarak yapıldı. Kategorik değişkenlerin tanımlayıcı istatistikleri frekans ve yüzde olarak, normal dağılım göstermeyen sayısal veriler ise medyan ve çeyrekler arası aralık (IQR) olarak sunuldu. Yaş verilerinin normal dağılıp dağılmadığını belirlemek için Kolmogorov-Smirnov testi ve normal dağılım göstermeyen bağımsız grupları karşılaştırmak için Mann-Whitney U testi kullanıldı. Grupları

kategorik veriler açısından karşılaştırmak için ki-kare testi kullanıldı. Tüm istatistiksel analizler, %5 anlamlılık sınırı ve %95 güven aralığı ile iki yönlü bir hipotez kullanılarak gerçekleştirildi.

BULGULAR

Çalışmaya toplam 89 hasta dahil edildi. RT-PCR testi sonuçları 56 hastada pozitif, 33 hastada negatifti. İki grup arasında cinsiyet açısından anlamlı fark yoktu. Negatif ve pozitif RT-PCR testine sahip olan hastaların medyan yaşları sırasıyla 7 (IQR: 13) ve 14 (IQR: 7) idi. İki grup arasındaki yaş farkı istatistiksel olarak anlamlıydı (Tablo 1).

Tablo 1. Hasta gruplarının yaş ve cinsiyet özellikleri.

		PCR (-) n=33 (% 37)		PCR (+) n=56 (% 63)		p
Yaş (yıl)		Median		Median		0.002 ^a
		7 (IQR:13)		14 (IQR: 7)		
Cinsiyet		n	n(%)	n	n(%)	0.236 ^b
	Kız	17	19.1	36	40.4	
	Erkek	16	17.9	20	22.4	
^a Mann Whitney-U test ^b Ki-Square test IQR: Interquartile range						

Pulmoner lezyon varlığı ve konsolidasyon RT-PCR negatif grupta RT-PCR pozitif gruba göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksekti (sırasıyla p = 0.037 ve 0.001). BCO, halo işareti, vasküler dolgunluk ve

nodül / fibroz açısından iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (sırasıyla p = 0.126, 1.000, 0.707 ve 0.201; Tablo 2).

Tablo 2. Göğüs BT bulgularının PCR (+) ve PCR (-) grupları arasında lezyon varlığına ve tipine göre karşılaştırılması

		PCR (-)		PCR (+)		p
		n	%	n	%	
Pulmoner lezyon varlığı	No	5	5.6	20	22.4	0.037 ^a
	Yes	28	31.4	36	40.4	
Konsolidasyon	No	14	15.7	48	53.9	0.001 ^a
	Yes	19	21.3	8	8.9	
Buzlu cam opasitesi	No	11	12.3	28	31.4	0.126 ^a
	Yes	22	24.7	28	31.4	
Halo işareti	No	32	35.9	54	60.6	1.000 ^b
	Yes	1	1.1	2	2.2	
Vasküler dolgunluk	No	30	33.7	52	58.4	0.707 ^b
	Yes	3	3.4	4	4.5	
Nodül veya fibrozis	No	31	34.8	47	52.8	0.201 ^b
	Yes	2	2.2	9	10.1	
^a Chi-Square Tests ^b Fisher's Exact Test						

İki grup maksimum lob tutulum yüzdesine göre karşılaştırıldığında, % 0-25 lob tutulumu RT-PCR pozitif grupta RT-PCR negatif gruba göre anlamlı olarak daha yüksekti ($p = 0,001$). % 25-50 ve % 50-75'lik lob tutulumları RT-PCR negatif grupta RT-

PCR pozitif gruba göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksekti (sırasıyla $p = 0,001$ ve $0,005$). İki grup arasında % 75 ve üzeri lob tutulumu açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p = 0,5281$; Tablo 3).

Tablo 3. Göğüs BT bulgularının PCR (+) ve PCR (-) grupları arasında maksimum lob tutulum yüzdesine göre karşılaştırılması.

		PCR (-)		PCR (+)		p
		n	%	n	%	
0-25%	No	28	31.4	28	31.4	0.001 ^a
	Yes	5	5.6	28	31.4	
25-50%	No	20	22.4	52	58.4	0.001 ^b
	Yes	13	14.6	4	4.5	
50-75%	No	25	28.1	54	60.7	0.005 ^b
	Yes	8	8.9	2	2.2	
75-100	No	33	37.1	54	60.7	0.528 ^b
	Yes	0	0	2	2.2	

^aChi-Square Tests
^bFisher's Exact Test

Lezyonların lokalizasyon bölgelerine göre yapılan karşılaştırmalarda, RT-PCR testi negatif grupta santral ve perihiler tutulumlarının daha yüksek olduğu

görüldü (sırasıyla $p = 0,008$ ve $0,005$). Periferik ve yaygın tutulum açısından iki grup arasında anlamlı fark yoktu (sırasıyla $p = 0,074$ ve $1,000$; Tablo 4).

Tablo 4. Göğüs BT bulgularının PCR (+) ve PCR (-) grupları arasında akciğer tutulum bölgesine göre karşılaştırılması

		PCR (-)		PCR (+)		p
		n	%	n	%	
Santral	No	24	26.9	53	59.6	0.008 ^b
	Yes	9	10.1	3	3,4	
Periferik	No	9	10.1	26	29.2	0.074 ^a
	Yes	24	26.9	30	33.7	
Perihiler	No	25	28.0	54	60.7	0.005 ^b
	Yes	8	8.9	2	2.2	
Yaygın	No	31	34.8	52	58.4	1.000 ^b
	Yes	2	2.2	4	4.5	

^aChi-Square Tests
^bFisher's Exact Test

TARTIŞMA

Kısa bir sürede pandemi haline gelerek önemli derecede morbidite ve mortaliteye neden olan COVID-19 hastalığının erken tanısı, hastalığın kontrolü, yayılımın engellenmesi ve etkin tedavi yönünden önemlidir. Olası vakaların tanımlanmasında genellikle epidemiyolojik öykü ve klinik bulgular kullanılmaktadır¹⁰. Günümüzde tanı için kullanılan altın standart yöntem, SARS-CoV-2'ye ait viral ribonükleik asidin tespitini sağlayan RT-PCR testidir. Bu amaçla boğaz sürüntüleri, balgam, alt solunum yolu salgıları, dışkı ve kan örnekleri kullanılır. Bununla birlikte, kit kalitesi, farklı örnekleme yöntemleri ve çeşitli örnek işleme sorunları RT-PCR testinin duyarlılığını azaltır. Ayrıca testin tamamlanması için gereken süre, hastalığın erken tedavisi ve kontrolü için sorun teşkil etmektedir¹¹⁻¹⁴.

Epidemiyolojik çalışmalar ve klinik gözlemler, COVID-19'un çocuklarda ve genç erişkinlerde, erişkinlere göre daha düşük prevalansa sahip olduğunu ve hafif veya asemptomatik seyir gösterme olasılığının daha yüksek olduğunu ortaya koymuştur¹⁵. Yapılan bir çalışmada, çocukların şimdiye kadar teşhis edilmiş COVID-19 vakalarının %1-5'ini oluşturduğu, hastalığın yetişkinlerden daha hafif seyrettiği ve ölümlerin çok nadir olduğu gösterilmiştir¹⁶. Dong ve ark.¹⁷ COVID-19 tespit edilen 1-18 yaş aralığındaki 2143 çocuğun %4'ünün asemptomatik iken %90'ının hafif veya orta şiddetli semptomlara ve %5'inin ağır klinik semptomlara sahip olduğunu bildirdi. Çalışmamızda RT-PCR testinin pozitif olduğu grubun yaş ortalamasının cinsiyetten bağımsız olarak diğer gruba göre iki kat fazla olması, COVID-19'un prevalansının büyük yaştaki çocuklarda daha fazla olduğunu göstermektedir.

COVID-19 hastalığı, sistemik bir viral enfeksiyon olmakla birlikte, esas olarak solunum sistemini etkiler ve akciğer tutulumu, bu hastalıkla ilişkili en önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Enfeksiyonun ciddiyet düzeyi genellikle akciğer tutulumunun derecesine göre değişir. Çocuklarda klinik şiddet düzeyinin belirlenmesinde pulmoner tutulumla ilgili klinik ve radyolojik bulgular, özellikle semptomatik hastalar için belirleyici faktörlerden birisidir¹⁸.

Günümüzde göğüs BT, COVID-19'un teşhisi ve izlenmesinde yaygın ve rutin bir araç olarak

kullanılmaktadır. Şimdiye kadar yapılan araştırmalar COVID-19 pnömonisinin tipik göğüs BT görüntüleme özelliklerine sahip olduğunu ortaya koymuştur^{4,19}. Bununla birlikte, BCO ve bilateral tutulum gibi genellikle COVID-19 pnömonisi ile ilişkilendirilen BT bulgularının COVID-19'a özgü olmaması ve diğer viral pnömonilerde de görülebilmesi, özellikle diğer solunum yolu enfeksiyonlarının yaygın görüldüğü durumlarda tanıdaki yerini sonuçlu hale getirmektedir²⁰. Poortahmahsebi ve ark.²¹, göğüs BT taramasının tanısal değerini RT-PCR testi ile karşılaştıran 28 bilimsel makaleyi dahil ettikleri bir sistematik derlemede, göğüs BT taramasının semptomatik ve hastanede yatan hastalarda kullanılması gerektiğini bildirmişler, COVID-19 teşhisinde ilk basamak tanı aracı olarak RT-PCR testinin uygulanmasını önermişlerdir.

Göğüs BT bulguları, erişkinlerde COVID-19 hastalığı için oldukça tipik ve tanı değeri yüksektir. Bao ve ark.²² 13 erişkin çalışmasını dahil ettikleri metaanalizlerinde, BT pozitif COVID-19 oranının 89,76% olduğunu, tipik BT bulgularının BCO (83,31%), BCO ile birlikte konsolidasyon (58,42%), interlobüler septal kalınlaşma (48,46%) ve hava bronkogramları (46,46%) olduğunu tespit etmişlerdir. 1099 yetişkin hastayı değerlendiren bir başka meta-analizde duyarlılık oranı % 86,2 olarak bulunmuştur²³. Ai ve ark.²⁴ göğüs BT taramasının COVID-19 tanısındaki değerini ve tutarlılık düzeyini belirlemek üzere RT-PCR testi yapılmış 1014 erişkin hastanın BT tarama sonuçlarını karşılaştırmışlar, göğüs BT taramasının COVID-19 için tanı duyarlılığını %97 özgüllüğünü ise %25 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda, RT-PCR pozitif grupta BT taramasının duyarlılık ve özgüllük oranları sırasıyla %40,4 ve %22,4 idi ve yetişkinlere göre anlamlı derecede düşüktü. Hastalarımızın hiçbirinde interlobüler septal kalınlaşma ve bronkogram görülmedi.

COVID-19 saptanan çocuklarla ilgili yapılmış olan sistematik derleme ve metaanalizler, göğüs BT taramasının RT-PCR testi pozitif saptanan çocukların tanısındaki yerini ortaya koymuştur. Toplam 5829 pediatrik hasta içeren 48 çalışmanın dahil edildiği bir metaanalizde, RT-PCR pozitifliği saptanan olgulardaki normal göğüs BT taraması oranı %41, BCO oranı ise %36 olarak bildirilmiştir²⁵. Farklı 26 ülkeden 7780 hasta ve 131 çalışmayı içeren başka bir meta-analizde bu oranlar %18,9 ve %32,9 olarak

bildirilmiştir.²⁶. Bu çalışmalarda bildirilen en yaygın göğüs BT taraması anormallığı iki taraflı BCO'lardır. Duan ve ark. 27 COVID -19 tanılı çocuklarda göğüs BT bulgularının erişkinlere göre atipik ve hafif olduğunu bildirmiş, göğüs BT taramasının radyasyon riski nedeniyle mümkün olduğu kadar az ve düşük dozlarda uygulanmasını önermişlerdir. Bizim çalışmamızda, göğüs BT taramasında negatiflik oranı %22,4 ve BCO oranı %31,4 idi. Çalışmamızın sonuçları daha önceki çalışmalar ile uyumludur. Çocuklarla ilgili çalışmalarda göğüs BT taramasının negatiflik oranlarının erişkinlerden yüksek saptanmasının nedeni, çocuk hastaların bu hastalığı erişkinlere göre daha hafif düzeyde veya asemptomatik geçirmeleri olabilir.

Xia ve ark. 5 RT-PCR testi pozitifliği saptanan 20 pediatrik hastanın göğüs BT bulgularını incelemişler, dört (%20) hastanın göğüs BT taramasında herhangi bir anormallik bulmamışlar, 10 (%50) hastada konsolidasyon ile birlikte halo işareti, 12 (%60) hastada BCO ve 3 hastada (%15) küçük nodül saptamışlardır. Çalışmamızda RT-PCR testi pozitif çocuklardaki konsolidasyon oranı bahsedilen çalışmaya göre oldukça düşüktü ve bu oran RT-PCR testi negatif hastalarda anlamlı şekilde daha yüksekti. BCO, halo işareti ve ufak nodül oranları da düşük olmasına rağmen RT-PCR negatif hastalardan istatistiksel olarak farklı değildi. Çalışmamızın literatürdeki diğer çalışmalardan farkı, epidemiyolojik ve klinik olarak olası vaka tanımını karşılayan fakat RT-PCR testi negatif olarak saptanan hastaların göğüs BT bulgularının RT-PCR testi pozitif olan hastaların BT bulgularıyla karşılaştırılmış olmasıdır. Sonuçlarımız, BT tarama özelliklerinin erişkinlerde olduğu kadar tipik olmasa da çocuklarda RT-PCR testi pozitifliğini tahmin etmede faydalı olabileceğini göstermektedir.

SONUÇ

COVID-19 olası tanılı çocuklarda göğüs BT bulgularının RT-PCR testi pozitifliğini öngördürücü değeri yetişkinlerde olduğu kadar tipik değildir. Bunun muhtemel nedeni, çocuklarda bu hastalığın erişkinlere göre daha hafif seyretmesi ve BT bulgularının atipik olması ile açıklanabilir. Bununla birlikte, %25'e kadar olan lob tutulumu RT-PCR testi pozitif hastalar için anlamlı iken, %25-75 lob tutulumu, santral ve perihiler tutulum, konsolidasyon ve sağ orta veya linguler lob tutulumu RT-PCR testi negatif hastalar lehine yorumlanabilir. Gelecekte yapılacak benzer metodolojiye sahip ve daha fazla

olgu sayısı içeren çalışmalar, COVID-19 ön tanı çocukların göğüs BT taraması ile erken tanı ve tedavisine önemli katkılar sağlayabilir.

Çalışmanın Kısıtlılıkları

Bu çalışmanın bazı kısıtlılıkları vardır. Bunlardan birisi, negatif RT-PCR testi vakalarında diğer hastalık etkenlerinin araştırılmamış olmasıdır. Bu amaçla solunum yolu örneklerinden yapılacak RT-PCR testi ile diğer olası viral ajanların araştırılması ve bu sonuçların BT bulguları ile karşılaştırılması, klinik ve radyolojik yorumu daha da güçlendirecektir. Çalışmanın diğer kısıtlılığı ise radyolojik değerlendirmenin tek bir pediatrik radyolog tarafından yapılmış olmasıdır.

KAYNAKLAR

1. Zhu N, Zhang D, Wang W, et al. A Novel Coronavirus from Patients with Pneumonia in China, 2019. *N Engl J Med.* 2020;382:727-3.
2. WHO. Novel Coronavirus (2019-nCoV): situation report, 2. Geneva: World Health Organization;2020.
3. Hui DS, E IA, Madani TA, et al. The continuing 2019-nCoV epidemic threat of novel coronaviruses to global health - The latest 2019 novel coronavirus outbreak in Wuhan, China. *Int J Infect Dis.* 2020;91:264-6.
4. Pan Y, Guan H, Zhou S et al. Initial CT findings and temporal changes in patients with the novel coronavirus pneumonia (2019-nCoV): a study of 63 patients in Wuhan, China. *Eur Radiol.* 2020;30:3306-9.
5. Xia W, Shao J, Guo Y, Peng X, Li Z, Hu D. Clinical and CT features in pediatric patients with COVID-19 infection: Different points from adults. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:1169-74.
6. Li W, Cui H, Li K, Fang Y, Li S. Chest computed tomography in children with COVID-19 respiratory infection. *Pediatr Radiol.* 2020;50:796-9.
7. Pakdemirli E, Mandalia U, Monib S. Characteristics of Chest CT Images in Patients With COVID-19 Pneumonia in London, UK. *Cureus.* 2020;12:e10289.
8. Grippi MA, Elias JA, Fishman JA, Pack AI, Senior RM, Kotloff R. *Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders, 2-Volume Set.* McGraw Hill Professional. 2015.
9. Baaklini WA, Reinoso MA, Gorin AB, Sharafkaneh A, Manian P. Diagnostic yield of fiberoptic bronchoscopy in evaluating solitary pulmonary nodules. *Chest.* 2000;117:1049-54.
10. Republic of Turkey Ministry of Health General Directorate of Public Health SAB. COVID-19 (Sars-Cov-2 Infection) Child Patient Management And Treatment. 2020; s://COVID19.saglik.gov.tr/Eklenti/38596/0/COVI

- D-19rehbericocukhastayonetimivetedavipdf.pdf. Accessed July 20, 2020.
11. Ozdemir O, Pala A. Diagnosis, Treatment and Prevention Methods of Pediatric COVID-19 Infection. *Journal of Biotechnology and Strategic Health Research*. 2020;1:14-21.
 12. Gaunt ER, Hardie A, Claas EC, Simmonds P, Templeton KE. Epidemiology and clinical presentations of the four human coronaviruses 229E, HKU1, NL63, and OC43 detected over 3 years using a novel multiplex real-time PCR method. *Journal of clinical microbiology*. 2010;48:2940-47.
 13. Chen ZM, Fu JF, Shu Q, et al. Diagnosis and treatment recommendations for pediatric respiratory infection caused by the 2019 novel coronavirus. *World J Pediatr*. 2020;16:240-6.
 14. Tahamtan A, Ardebili A. Real-time RT-PCR in COVID-19 detection: issues affecting the results. *Expert review of molecular diagnostics*. 2020;20:453-54.
 15. Miri SM, Noorbakhsh F, Mohebbi SR, Ghaemi A. Higher prevalence of asymptomatic or mild COVID-19 in children, claims and clues. *J Med Virol*. 2020;92:2257-59.
 16. Ludvigsson JF. Systematic review of COVID-19 in children shows milder cases and a better prognosis than adults. *Acta Paediatrica*. 2020;109:1088-95.
 17. Dong Y, Mo X, Hu Y et al. Epidemiology of COVID-19 Among Children in China. *Pediatrics*. 2020;145:e20200702.
 18. Shen K-L, Yang Y-H, Jiang R-M et al. Updated diagnosis, treatment and prevention of COVID-19 in children: experts' consensus statement (condensed version of the second edition). *World J Pediatr*. 2020;16:232-9.
 19. Chung M, Bernheim A, Mei X, et al. CT Imaging Features of 2019 Novel Coronavirus (2019-nCoV). *Radiology*. 2020;295:202-7.
 20. Himoto Y, Sakata A, Kirita M et al. Diagnostic performance of chest CT to differentiate COVID-19 pneumonia in non-high-epidemic area in Japan. *Jpn J Radiol*. 2020;38:4006.
 21. Poortahmasebi V, Zandi M, Soltani S, Jazayeri SM. Clinical Performance of RT-PCR and Chest CT Scan for COVID-19 Diagnosis; a Systematic Review. *Advanced Journal of Emergency Medicine*. 2020;4(2s):e57-e57.
 22. Bao C, Liu X, Zhang H, Li Y, Liu J. Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) CT Findings: A Systematic Review and Meta-analysis. *J Am Coll Radiol*. 2020;17:701-9.
 23. Guan WJ, Ni ZY, Hu Y et al. Clinical Characteristics of Coronavirus Disease 2019 in China. *N Engl J Med*. 2020;382:1708-20.
 24. Ai T, Yang Z, Hou H et al. Correlation of Chest CT and RT-PCR Testing for Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) in China: A Report of 1014 Cases. *Radiology*. 2020;296:E32-E40.
 25. Cui X, Zhao Z, Zhang T et al. A systematic review and meta-analysis of children with coronavirus disease 2019 (COVID-19). *J Med Virol*. 2021;93:1057-69.
 26. Hoang A, Chorath K, Moreira A et al. COVID-19 in 7780 pediatric patients: A systematic review. *E Clinical Medicine*. 2020;24:100433.
 27. Duan YN, Zhu YQ, Tang LL, Qin J. CT features of novel coronavirus pneumonia (COVID-19) in children. *Eur Radiol*. 2020;30:4427-33.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Cerrahi kapatma gerektirmeyen ventriküler septal defektli hastalarda hayatın ilk 2 yılında spontan kapanmanın büyüme parametreleri ile ilişkilendirilmesi

The association of spontaneous closure with growth parameters in the first 2 years of life in patients with ventricular septal defects that do not require surgical closure

Celal Varan¹, Sibel Yavuz²

¹Adıyaman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma hastanesi Çocuk Kardiyolojisi, ²Çocuk Gastroenterolojisi, Adıyaman, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):106-109.

GİRİŞ

Ventriküler septal defekt (VSD) en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık % 20'sini izole VSD oluşturur. Ventriküler septal defektlerin büyük bir kısmı erişkin yaşa ulaşmadan kendiliğinden kapanmaktadır. Bu nedenle erişkinlerde görülme sıklığı azalır. Ventriküler septal defekt kapanma sıklığı %11-71 arasında gösterilmiştir¹. Defektin spontan kapanmasını etkileyen faktörler çeşitlidir. Defektin boyutu yeri, tan yaşı, defektin tipi spontan kapanmayı etkileyen faktörlerdendir. Spontan kapanmanın çoğu ilk 2 yaşta ortaya çıkar. Daha ileri yaşlarda spontan kapanma sıklığı azalarak devam eder. Erişkin yaşta bile spontan kapanma belgelenmiştir. Cinsiyet rolü değişkendir². Yaşa göre cinsiyetin etkisi daha azdır. Defekt çapına göre bakıldığında 4 mm den daha küçük defektlerin spontan kapanma ihtimali, daha geniş defektlere göre daha yüksektir². Defektin tipi yerleşim yerine göre müsküler ve perimembranöz olarak 2 ana gruba ayrılabilir. Çocuklarda perimembranöz defektler daha siktir, ancak müsküler defektlerin spontan kapanma ihtimali daha yüksektir^{1,2}. Kendiliğinden kapanmayan perimembranöz VSD için bağımsız prediktif faktörler 4 mm`den büyük defektlerdir³

GEREÇ VE YÖNTEM

Hasta seçimi

Aralık 2019-Ocak 2021 tarihleri arasında çocuk kardiyoloji polikliniğine başvurmuş 2 yaş altındaki infant ve yenidoğanlar retrospektif olarak değerlendirildi. Veritabanında hastalar VSD tanısıyla tarandı. İzole VSD tanısı olanlar saptandı. Soldan sağa şant <% 50, normal pulmoner arter basıncı olan asemptomatik hastaların küçük defektlerinin, cerrahi müdahale gerektirmediği ön varsayımı ile hastalar ayrıldı. Tüm fizik muayene ve ekokardiyografik bulgular kayıt altına alındı. VSD, perimembranöz ve müsküler olarak 2 ayrı grupta sınıflandırıldı. İlk başvuru ve son başvuruları tarihleri arasındaki boy, kilo, vücut kitle indeksi (VKİ), vücut kitle indeksi sds (VKİ SDS), VSD tipi ve çap parametreleri kaydedildi. Eksik parametresi olan hastalar çalışma dışında bırakıldı. Patent foramen ovale tanısı olan hastalar kardiyak hemodinamiyi etkilemeyeceğinden gruba dahil edildi. VSD kapanmasına etki eden faktörler karşılaştırıldı.

Ekokardiyografik Ölçümler

Tüm ekokardiyografik ölçümler ilk yazar tarafından Vivid 5S (General Electric Medical Systems) cihazı ve 7s kardiyak sektör probu ile yapıldı. Standart parasternal uzun eksen, kısa eksen ve dört boşluk görüntü ile birlikte subkostal görüntülerden elde

edilen ölçüm ve parametreler kaydedildi. 2D, M-mode, color flow Doppler, pulsed Doppler ve continuous-wave Doppler ekokardiyografi tüm hastalara yapıldı.

İstatistiksel Yöntem

İstatistiksel hesaplamalar SPSS 24 sürümü ile yapıldı. Ana hedef spontan kapanmadaki demografik ve ekokardiyografik değişkenlerin eldesi ve karşılaştırılması oldu. Spontan kapanmaya etki edebilecek 10 parametre incelendi (Cinsiyet, yaş, ilk başvuruda ve son başvuruda boy ve kg, VKİ, VKİ SDS, lezyon tipi ve çapı). Parametrik sayısal değerler ortalama± standart sapma ile ifade edildi. Student`'s t-test değişkenleri karşılaştırmak için kullanıldı. Kategorik değişkenler için ki kare testi (chi-square test) kullanıldı. Roc ve regresyon analizleri yapıldı. P değeri<0,05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

24 erkek, 29 kız toplam 53 hasta tespit edildi (tablo 1).

Takip süresi minimum 2, maksimum 16 ay (ortalama 8,11, ±3,75 sd) olarak kaydedildi.

Yerleşim yerine göre VSD tipleri tanımlandığında, hastaların çoğu Müsküler VSD idi (%71). Tablo 2 de detaylı gösterildi.

21 infantın VSD`'si spontan kapandı. Geriye kalan 32 infant kapanmayan grubu oluşturdu.

Ortalama kapanma ayı 6,8 ay (3,6±sd).

Kapanma grubuna göre lezyon tipleri benzer dağılım gösterdi (tablo 3).

Tablo 1. Kapanmaya Göre Gruplar -Cinsiyet dağılımı grafiği

		Cinsiyet		Toplam
		Erkek	Kadın	
Kapanmaya Göre Gruplar	Kapanmış VSD	12	9	21
	Kapanmamış VSD	12	20	32
Toplam		24	29	53

Tablo 2. VSD tipleri

	Sıklık	Yüzde (%)	Kümülatif (%)
Midmüsküler	26	49,1	49,1
Apikal Müsküler	12	22,6	71,7
İnlet	1	1,9	73,6
Perimembranöz	14	26,4	100,0
Toplam	53	100,0	

Tablo 3. Kapanmaya göre gruplar ve lezyon tipi

		Midmüsküler	Apikal Müsküler	İnlet	Perimembranöz	Toplam
Kapanmaya göre gruplar	Kapanmış VSD	11	5	1	4	21
	Kapanmamış VSD	15	7	0	10	32
Total		26	12	1	14	53

Yaş olarak da benzer bu iki grupta, ilk başvuru boy ve kiloları, takibe başlangıç ayları ve takip süreleri arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu.

Gruplar arasında cinsiyet, defekt çapı açısından istatistiksel anlamlı fark izlenmedi (ki kare ve fisher testleri).

Her 2 grup arasında vki ve VKİ SDS arasında anlamlı fark izlendi.

Korelasyon analizinde lezyon tipi ve defektin çapı ile bir bağlantı saptanmazken; VKİ ve VKİ SDS, kapanmayla korelasyon gösterdi.

Son başvuruda ağırlık ve boy, kapanmaya göre gruplar arasında önemli istatistiksel fark izlendi.

2 yönlü annova analizinde; VKİ göz önüne alındığında gruplar arasında fark yoktu.

Erkek ve kadın cinsiyet açısından fark yoktu. VSD kapanması cinsiyet etkileşimi yoktu.

VKİ SDS göz önüne alındığında kapanan grupta istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı.

Erkek ve kadın arasında fark yokken ve VSD kapanması cinsiyet etkileşimi yoktu.

Defekt çapına göre cut-off değeri 2,75 mm idi (ROC analizi).

SONUÇ

VSD en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır. Çoğu tipi izole tiptedir, ek bir defekt içermez. Genel çocuk populasyonun en sık görülen tipi perimembranöz tip iken, yenidoğan döneminde daha sık müsküler defektler ile karşılaşmaktadır^{1,4}. Bizim çalışmamızda da müsküler defektler hayatın ilk 2 yılı içerisinde %71 oranında en sık görülen defektler olmuşlardır. Defekt çapı göz önüne alındığında orta çaplı defektlere nazaran küçük defektlerin ilk 6 ayda kapanma ihtimali daha fazladır. Spontan kapanma defekt tipi göz önüne alındığında müsküler tiplerin kapanma ihtimalinin daha fazla olduğuna dair literatür bilgisi vardır^{1,4,5}. Spontan kapanma oranları %11-71 arasında değişmektedir^{1,3,4,5}. Erdem ve arkadaşlarının 799 hasta ile yaptıkları retrospektif çalışmada perimembranöz defektlerin %13.1 kendiliğinden kapanırken, müsküler VSD grubunda %42.7 olguda spontan kapanma gerçekleştiği bildirilmiştir¹. Zhao ve arkadaşlarının 2019 da yapılan çalışmasında 3 yıllık gözlemde spontan kapanma oranını % 88 olarak tespit etmişlerdir³. Eroğlu ve arkadaşlarını çalışmasında bu oran %27 idi⁴. Hsun'un çalışmasında ilk yılın sonunda kendiliğinden kapanmanın genel oranı %73 idi⁵.

Spontan kapanmaya etki eden faktörler:

VSD tanısı alan hastalar büyüme geriliği, tekrarlayan enfeksiyonlar, konjestif kalp yetmezliği gibi çeşitli faktörlerle muzdarip olabilecekleri için hangi defektin kapanabileceğini anlamaya çalışmak önemlidir. Spontan kapanmaya etki eden faktörler çeşitlidir. Defekt boyutu, yeri, tanı yaşı, cinsiyet, etnik köken, şant oranı, ventriküler septal anevrizma varlığı prognozla ilgili faktörler olarak tanımlanmıştır⁶. Aynı zamanda sol ventrikül ve atriyumun anatomik boyutları spontan kapanmanın bağımsız prediktörleri olduğu gösterilmiştir⁶. VSD'nin boyutu da, VSD'li hastalarda spontan kapanmayla bağımsız olarak ilişkili olan bir başka önemli faktör olarak kabul edilmiştir⁶.

Ancak bizim çalışmamız spontan kapanma beklenen ve cerrahi gerektirmeyen hasta grubuna odaklandığından, kapanan ve kapanmayan her 2 grupta istatistiksel anlamlı bir fark izlenmedi. VSD tipine göre kapanma beklentisi sonuçlandır¹⁻⁶. Çalışmamızda VSD tipiyle spontan kapanma ilişkilendirilmemiştir.

VSD için spontan kapanma bir durum değişkeni olarak, kusur çapı bir test değişkeni olarak tanımlandığında, durum değişkeninin değeri sifıra ayarlanır ise karakteristik ROC eğrisi elde edilebilir. İzole VSD spontan kapanmasının tahmini inceleyen bir çalışmada VSD çapı ile spontan kapanma eğrisi cut off değeri 2,55 mm olarak bildirildi⁷. Bizim çalışmamızda bu değer benzer şekilde 2,75 mm olarak hesaplandı.

VSD'nin spontan kapanmasından sorumlu mekanizmalar belirsizliğini koruyor;

Bu çalışmada, 2 yaşından küçük hastalar için spontan VSD kapanmasının potansiyel klinik ve ekokardiyografik prediktörlerini araştırdık. Kapanması beklenen hasta populasyonuna retrospektif olarak baktığımızda cinsiyet, defekt tip ve çapı benzer iken VKİ ve VKİ SDS, spontan kapanmayla korelasyon gösterdi. Son başvuruda ağırlık ve boy, kapanmaya göre gruplar arasında önemli istatistiksel fark izlendi. Büyüme ve kilo alımının hızlı olması, VSD kapanması için önemli bir faktör olarak izleniyor, ancak neden sonuç ilişkisi net değil. Kapanma için moleküler mekanizmalar bilinmiyor. Aydınlatmak için ileri klinik ve deneysel çalışmalar gereklidir.

Çalışmanın sınırlılıkları:

Takip sürelerinin kısa oluşu ve küçük örneklem genişliği (tek merkez deneyimi) hasta genel evrenini temsil etmede sınırlıdır. Daha uzun süreli ve geniş örneklem içeren ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç

Başlangıç tartıları benzer olan infantların VSD kapanmasında prediktör bir faktör olarak VKİ ve VKİ SDS parametreleri, göz önünde bulundurulması gereken önemli parametrelerdir.

KAYNAKLAR

1. Erdem S, Özbarlas N, Küçükosmanoğlu O, Poyrazoğlu H, Salih OK. İzole Ventriküler Septal Defekli 799 Çocuğun Uzun Süreli Takibi. Turk

- Kardiyol Dern Ars. 2012;40(1):22-25. doi:10.5543/tkda.2012.01679.
2. Zhang J, Ko JM, Guileyardo JM, et al. A Review of Spontaneous Closure of Ventricular Septal Defect A review of spontaneous closure of ventricular septal defect. Proc (Bayl Univ Med Cent. 2017;8280. doi:10.1080/08998280.2015.11929329.
 3. Zhao Q, Niu C, Liu F, Wu L. Spontaneous Closure Rates of Ventricular Septal Defects (6, 750 Consecutive Neonates). Am J Cardiol. 2019;124(4):613-617. doi:10.1016/j.amjcard.2019.05.022.
 4. Erog AG. Evolution of Ventricular Septal Defect with Special Reference to Spontaneous Closure Rate, Subaortic Ridge and Aortic Valve Prolapse. Pediatric cardiology. Published online 2003:31-35. doi:10.1007/s00246-002-1345-3.
 5. Lin M, Wang N, Hung K, Shen C. Spontaneous closure of ventricular septal defects in the first year of life. J formos med assoc. 2001;100:539-542..
 6. Xu Y, Liu J, Wang J, Liu M, Xu H, Yang S. Factors influencing the spontaneous closure of ventricular septal defect in infants. Int J Clin Exp Pathol. 2015;8:5614-56232015;8(5):5614-5623.
 7. Li X, Song G, Wu L et al. Prediction of spontaneous closure of isolated ventricular septal defects in utero and postnatal life. BMC Pediatr. Published online 2016. doi:10.1186/s12887-016-0735-2.



SÖZEL SUNUM / ORAL PRESENTATION

Ewing sarkom tedavi sonuçlarımız

Results of ewing sarcoma treatment

Ayşe Özkan¹, İbrahim Bayram¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi. Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):110.

Amaç: Primer kemik tümörlerinden biri olan Ewing sarkom, osteosarkomdan sonra en sık görülen kemik tümördür. Lokal agresif davranışı ve yüksek metastaz riski ile kötü prognozlu bir tümördür. Bu nedenle multidisipliner bir yaklaşımla tedavileri planlanmalıdır. Kliniğimizde Ewing sarkom tanısıyla tedavi edilen hastaların sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde Ocak 2004-Aralık 2019 tarihleri arasında Ewing sarkom tanısı alan ve tedavisi yapılan hastaların dosyaları geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların klinik özellikleri, uygulanan tedaviler ve tedavi sonuçları analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 82 hastanın 48'i erkek (% 58,5), 34'ü kız (%41,5) ve E/K 1,4 idi. 13 hasta göçmen (%15,9), 69 hasta (%84,1) Türk idi. 40 hasta Ocak 2004-Aralık 2013, 42 hasta Ocak 2014-Aralık 2019 tarihleri arasında tanı aldı. Tanı yıllarına göre genel sağkalım oranı değerlendirildiğinde, gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark

bulunamadı ($p>0,05$). Tanı anında metastazı olan 27 (%32,9) hastanın 3. ve 5. yılda genel sağkalım oranı sırasıyla %41 ve %27 idi. Tanı anında metastazı olmayan 55 hastanın (%67,1) 3. ve 5. yılda genel sağkalım oranı sırasıyla %62,5 ve %58 idi ($p<0,05$). Hastaların ortalama takip süresi $47\pm 42,9$ ay (4-166) idi. Sağkalım analizleri sonucunda, genel sağkalım oranı 3., 5. ve 10. yılda sırasıyla %54, %50 ve %45 olarak bulundu.

Sonuç: Tanı anında metastazı olan hastaların prognozu anlamlı olarak daha düşük idi. Ancak kliniğimizde takip edilen hastalarda, hem metastazı olan hem de olmayan grupta genel sağkalım oranları literatüre göre daha yüksek bulundu. Özellikle metastazı olan hastaların tedavisi daha zordur. Daha iyi sonuçlar elde etmek için yeni tedavi yaklaşımlarına ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Ewing sarkom, prognoz, sonuç.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Kobalamin C defekti aynı ailede farklı fenotipler; baba ve çocuk olgu sunumu

Cobalamin Type C defect with different phenotypes in the same family; case report of a father and his child

Esra Kara¹, Burcu Köşeci¹, Ezgi Burçaç¹, Deniz Kor¹, Fatma Derya Bulut², İrem Kaplan¹, Atıl Bişgin³, İlknur Erol⁴, Neslihan Önenli Mungan¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları ve Beslenme Bilim Dalı, ²Tıbbi Genetik ABD, Adana, Turkey

²Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları ve Beslenme, Adana, Turkey

⁴Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):111.

Amaç: Kobalamin-C defekti en sık görülen B12 metabolizma bozukluğudur. MMACHC proteininin defektif sentezi; MeCbl ve AdoCbl'nin yetersizliği, metionin sentazla metilmalonil KoA mutaz enzimlerinin işlevsizliği, homosistein ve MMA birikimiyle sonuçlanır. Erken başlangıçlı hastalarda ciddi nörolojik, oküler, hematolojik, renal, gastrointestinal ve kardiyak tutulumlar izlenirken; geç başlangıçlı hastalarda bulgular hafif olup, akut/yavaş progresif nörolojik ve davranışsal sorunlar görülebilir. Tedavide hidroksikobalamin, folinik asit, L-karnitin, betain kullanılmaktadır.

Olgular: 19 aylıkken katılma nöbeti nedeniyle yapılan tetkiklerinde B12 düşüklüğü ve homosistein yüksekliği saptanan hasta, B12 tedavisine rağmen sebat eden homosistein yüksekliği nedeniyle danışıldı. Anne-baba akrabalığı olmayan hastanın, ailesinde benzer öykü yoktu. Muayenesinde ağırlığı: 13,7kg (91.p), boyu: 92cm (99.p), baş çevresi: 51cm (95.p), sistemik ve nörolojik muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemede kan sayımı normal, B12: 1230pg/ml, homosistein: 30,3umol/l(4,3-9,9), metionin: 17nmol/l(11-35), MMA: 68 mmol/mol(0-5) saptandı. EEG, MRI, ekokardiyografi ve göz muayenesi normaldi. MMACHC geninde c.271dupA/c.440G>C birleşik heterozigot mutasyon saptanarak kobalamin-C

defekti tanısı konulan hastaya, hidroksikobalamin, folinik asit, L-karnitin, betain başlandı. Aile taramasında; annede MMACHC geninde c.271dupA mutasyonu heterozigot, babada şaşırtıcı biçimde c.440G>C mutasyonu homozigot olarak saptandı. Babanın muayenesi doğal ve yakınması yoktu. Tetkiklerinde; B12: 481pg/ml, folat: 6,3ng/ml, homosistein: 67umol/l, metionin: 27,3mcmol/l bulunarak, hidroksikobalamin, folinik asit ve betain başlandı.

Sonuç: İdrarda MMA atılım nedenlerinden birisi de B12 eksikliğidir. Nörolojik sorunlar nedeniyle araştırılan, B12 normalken metilmalonik asidüri, homosistinüri ve hiperhomosisteinemi saptanan hastaların kobalamin defektleri açısından incelenmesi gereklidir. Çünkü, etkin tedavisi olan bu hastalıkta tanı konulmayan hastalarda nörolojik, oftalmolojik, renal sorunlar ve inme/inme benzeri ataklarla yaşam süre/kalitesi ciddi oranda etkilenebilmektedir. Olgularımızı bu nedenle, ayrıca aile taramasının önemini ve aynı ailede bile fenotipik heterojeniteyi vurgulamak amaçlarıyla sunduk.

Anahtar kelimeler: Kobalamin-C defekti, B12 metabolizma bozukluğu, metilmalonik asidüri, hiperhomosisteinemi



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Nadir ve tedavi edilebilir bir hareket bozukluğu: glukoz taşıyıcı protein 1 (GLUT-1) eksikliği sendromu

A Rare and treatable movement disorder: glucose transporter protein 1 (GLUT-1) deficiency syndrome

Ezgi Çay¹, Esra Kara², Burcu Köşeci², Ezgi Burgaç², Deniz Kor², Gülen Gül Mert³, Faruk İncecik³, Tuğçe Kartal², Neslihan Önenli Mungan²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, ³Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):112.

Giriş: Glukoz taşıyıcı protein tip-1 (GLUT-1), beyine glukoz taşınmasını sağlamaktadır. Eksikliğinde kan-beyin bariyerinden astrositlerin içine glukoz geçişi bozulur ve gelişen serebral hipoglisemi bulgulara neden olur. Erken başlangıçlı tipinde dirençli nöbetler, gelişim geriliği, mikrosefali, spastisite, kompleks hareket bozuklukları gözlenirken; geç başlangıçlı tipinde epizodik koreatetoz, intermittan ataksi, distoni, tremor, dizartri ve öğrenme güçlüğü gibi bulgular izlenir. Nöbet ve hareket bozukluklarında ketojenik diyet tedavisiyle belirgin iyileşme sağlanmaktadır.

Olgu: Ataksi ve nöbet yakınmasıyla getirilen 6 yaşındaki hastanın öyküsünden, zor doğum nedeniyle 1 hafta yatırıldığı, 3 yaşında dirençli nöbetlerinin başladığı, gelişim basamaklarının ve dil gelişiminin geri olduğu ve 5 yaşında ataksik yürüyüşünün fark edildiği öğrenildi. Anne-babası akraba olan hastanın

ailesinde benzer bir öykü yoktu. Muayenesinde ağırlığı: 14.5kg (3-10 p), boyu:103 cm (3-10 p) idi. Mikrosefalisi ve dismorfik özelliği yoktu. Ataksik yürüyor ve kısa cümlelerle konuşuyordu. Bunun dışında sistemik muayenesi doğaldı. Laboratuvar incelemede, tam kan sayımı, karaciğer/böbrek fonksiyon testleri ve metabolik tetkikleri normaldi. Dirençli nöbet, hareket bozukluğu ve nöromotor geriliği olan hastada GLUT-1 eksikliği olabileceği düşünülerek planlanan BOS örneği alınmasını aile kabul etmedi. Genetik analizle SLC2A1 geninde tanımlı c.539T>A heterozigot mutasyonu saptanarak GLUT-1 eksikliği tanısı konuldu. Modifiye Atkins diyeti sonrası bir aylık takibinde nöbetleri ve ataksisinde azalma olduğu görüldü.

Anahtar kelimeler: GLUT-1 eksikliği sendromu, nöbet, hareket bozuklukları, ketojenik diyet



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Nadirin de nadiri; çoklu kalıtsal hastalık birliktelikleri

Rarest of the rare; coexistence of multiple inherited diseases

Ezgi Burgaç¹, Fatma Derya Bulut¹, Esra Kara¹, Burcu Köşeci¹, İrem Kaplan¹, Deniz Kor¹, Atıl Bişgin², Gülay Ceylaner³, Neslihan Önenli Mungan¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, ²Genetik Anabilim Dalı, ³Intergen Genetik ve Nadir Hastalıklar Tanı Merkezi. Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):113.

Amaç: Nadir hastalıkların % 80'inin kalıtsal metabolik hastalıklar (KMH) oluşturmaktadır. Bir hastada çoklu sistem tutulumu, aile öyküsü, anne-baba akrabalığı olması KMH lehine kabul edilir. Ancak, şüphelenilen KMH'nın özellikleri bir tanıyı tam olarak karşılamadığında birden fazla hastalık olasılığı akılda bulundurulmalıdır. Bu bildiride amacımız akraba evliliğinin yoğun olduğu bölgemizde tanı karmaşasına yol açan birden fazla kalıtsal hastalık birlikteliklerine dikkat çekmektir.

Gereç ve Yöntem: Çukurova Üniversitesi, Çocuk Metabolizma BD'nda takipli hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: 18 hastada iki, bir hastada üç kalıtsal hastalığın birlikteligi saptandı. 10 hastaya tüm ekzom sekanslamayla (WES) tanı konuldu. 2 Hastalık birliktelikleri; Glikojen depo hastalığı-III (GDH) ve Hemofili-B(2 hasta), Galloway-Mowat sendromu ve karbonik anhidraz eksikliği-II, GDH-III ve FMF, GDH-VI ve FMF, biotinidaz eksikliği ve konjenital miyastenik sendrom-5, Wilson hastalığı ve pontoserebellar hipoplazi-1C, GDH-Ia ve Mukopolissakaridoz-III, biotinidaz eksikliği ve G6PD eksikliği, nöroferritinopati ve FMF, 3-Metilkrotonil-KoA karboksilaz-2 eksikliği ve psödo-TORCH sendromu, fenilketonüri ve herediter

sferositoz, GLUT-1 eksikliği ve GRIN2A, MPS-III ve VonWillebrand-hafif form, Niemann-Pick C ve biotinidaz eksikliği, Stromme sendromu ve kistik fibrozis, Griscelli sendromu-2 ve diensefalik-mezensefalik bileşke displazi sendromu-1, kombine oksidatif fosforilasyon eksikliği ve mitokondriyal DNA depleyonu sendromu-12A idi. 3 Hastalık birlikteligi; Metakromatik lökodistrofi, molibdenkofaktör eksikliği ve SMA idi.

Sonuç: Klinik bulguları birbirine benzer kalıtsal hastalıkların tanı karmaşası yaratmasının yanısıra tek bir kalıtsal hastalıkla açıklanamayan belirti/bulgu öbekleri de sık karşılaşılabildiğimiz sorunlar arasındadır. Ülkemizde akraba evliliği yaygın olduğu için, birden fazla kalıtsal hastalık birliktelik oranının yüksek olduğu kanısındayız. Tek hastalıkla açıklanamayan klinik bulgular varlığında ikinci/üçüncü bir hastalığı düşünmenin gerekliliğini, seçilmiş hastalarda WES'le tanı sürecini hızlandırıp tedavi maliyetini düşürmenin ve prenatal tanı olanağı sağlayabilmenin önemini vurgulayabilmek amaçlarıyla sunduk.

Anahtar Kelimeler: Nadir hastalık, tüm exom sekanslama, kalıtsal metabolik hastalık

OLGU NO	SEMPATOMLAR	GEN	MUTASYON	TANI
1-2	Hipoglisemi, konvulziyon, hepatomegali, diş eti kanaması	<i>AGL</i>	c.1999C>T homozigot	Glikojen depo hastalığı tip III, Hemofili B
3	2 kuzende argininemi, psiko-motor retardasyon, hipotoni, mikrosefali ve normal anyon açıklı metabolik asidoz	<i>WDR73</i>	c.287G>A homozigot	Galloway-Mowat sendromu
		<i>CA2</i>	c.232+1G>A homozigot	Karbonik anhidraz eksikliği tip II
4	Hipoglisemi, hepatomegali, miyopati, karın ağrısı, artrit atakları	<i>AGL</i>	c.2270_2273delCAT T homozigot	GDH III
		<i>MEFV</i>	E148VA>T homozigot	FMF
5	Biotinidaz eksikliği tanısıyla tedavi alırken devam eden hipotoni, kardeş ölüm öyküsü			Biotinidaz eksikliği
				Konjenital miyastenik sendrom tip 5
6	Hipotoni, malnütrisyon ve psiko-mental retardasyon	<i>ATP7B</i>	p.T935M homozigot	Wilson hastalığı
		<i>EXOSC</i>	p.S272T homozigot	Pontoserebellar hipoplazi tip 1C
7	Hepatomegali, hipoglisemi, kaba yüz, psiko-motor retardasyon	<i>G6PC</i>	c.229T>C homozigot	Glikojen depo hastalığı tip1a
		<i>NAGLU</i>	c.1211G>A homozigot	Mukopolissakaridoz tip III
8	Biotinidaz eksikliği ile takipli iken dirençli anemi	<i>BTD</i>	c.470G>A homozigot	Biotinidaz eksikliği
				G6PD eksikliği
9	Polimiyozit nedeniyle romatoloji takipli iken ataksi, tremor, psiko-motor retardasyon, sol ventrikül hipertrofisi	<i>CRAT</i>	c.1339G>A homozigot	Nöroferritinopati
		<i>MEFV</i>	c.2230G>T homozigot	FMF
10	Mikrosefali, nöbet, intrakraniyal kalsifikasyonlar	<i>MCCC2</i>	c.1015G>A homozigot	3- Metilkrotonil- KoA karboksilaz 2 eksikliği
		<i>OCLN</i>	c.173_194del22 homozigot	Psödo-TORCH sendromu
11	Fenilketonüri nedeni ile takipli iken dirençli anemi	<i>PAH</i>	c.1066-11G>A c.526C>T birleşik heterozigot	Fenilketonüri
				Hereditör sferositoz
12	Dirençli nöbet, nöromotor gelişim geriliği, konuşma bozukluğu	<i>SLC2A1</i>	p.D240Afs*2 heterozigot	GLUT- 1 eksikliği
		<i>GRIN2A</i>	p.Y1267C heterozigot	GRIN2A
13	Kaba yüz, hepatomegali, tekrarlayan burun kanaması	<i>NAGLU</i>	c.733T>C homozigot	MPS Tip III
				VonWillebrand hastalığı hafif form
14	Biotinidaz eksikliği ile takipli iken hepatosplenomegali, kolestaz, trombositopeni	<i>NPC1</i>	c.145 A>T homozigot	Niemann-Pick A/B
		<i>BTD</i>	p.asp444his homozigot	Biotinidaz eksikliği
15	Motor beceri kaybı, nöbet, spastisite, mikrosefali	<i>ARSA</i>	c.317_319 del AGG homozigot	Metakromatik lökodistrofi

		<i>MOCS2</i>	c.367C>T homozigot	Molibden Kofaktör Eksikliği
		<i>SMN1</i>		SMA geninde heterozigot mutasyon
16	Kardeş ölüm öyküsü, sendromik görünüm, büyüme gelişme geriliği	<i>CENPF</i>	c.5031_5055del homozigot	Stromme sendromu
		<i>CFTR</i>	c.3846G>A homozigot	Kistik fibrozis
17	Kaba yüz görünümü, dış eti hipertrofi, nöbet	<i>RAB27 A</i>	c.551G>A	Griscelli sendromu tip 2
		<i>PCDH1 2</i>	c.2734C>T	Diensefalik-mezensefalik bileşke displazi sendromu-1
18	Büyüme-gelişme geriliği, beslenememe, dirençli metabolik asidoz, CK yüksekliği	<i>MRPS1</i>	c.322C>T homozigot	Kombine oksidatif fosforilasyon eksikliği
		<i>LC25A 4</i>	c.132G>T heterozigot	Mitokondriyal DNA depleasyonu sendromu 12A



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Adrenolökodistrofi tanılı bir olgu sunumu ve erken tanının önemi

A case report with a diagnosis of adrenoleukodystrophy and the importance of early diagnosis

Sonay Duran Yılmaz¹, Burcu Köşeci², Esra Kara², Serap Bilge³, Ferhat Can Pişkin⁴, Ezgi Burgaç², Deniz Kor², Gülen Gül Mert³, Semine Özdemir Dilek⁵, Halise Neslihan Önenli Mungan²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, ³Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, ⁴Radyoloji Anabilim Dalı, ⁵Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):114.

Giriş: Adrenolökodistrofi (ALD) X'e bağlı kalıtılan, peroksizomları en sık etkileyen, *ABCD1* genindeki mutasyonların neden olduğu bir kalıtsal metabolik hastalıktır. Doku/organlardaki uzun zincirli yağ asitleri (VLCFA) birikimi adrenal yetmezlik ve progresif nörodejenerasyon bulgularına neden olmaktadır. Çocukluk çağı ALD 3-10 yaş arasında hiperaktivite ve nöroregresyonla başlayıp, görme/işitme bozuklukları, ataksi, nöbetler ve ölüme giden ilerleyici bir seyir göstermektedir. MRG'de beyaz cevherin simetrik demiyelinizasyonu izlenir. Plazmada artmış VLCFA düzeyleri ve mutasyon analiziyle tanı doğrulanır. Tedavide, adrenal yetmezlik varsa kortikosteroid/mineralokortikoid desteği, doymamış yağ asidinden zengin, uzun zincirli yağ asidinden fakir diyet verilir. Etkin tedavi kök hücre naklidir (KİT). Karar için Loes skoru değerlendirilerek, 7'den küçük olan hastalara önerilir.

Olgu: 8 yaşındaki erkek hasta gelişme geriliğiyle getirildi. Son 2 yıldır hiperaktivite nedeniyle çocuk psikiyatride izlendiği, 7 yaşında ilk nöbetini geçiren hastanın zamanla yürümesi/konuşmasının bozulup, tuvalet terbiyesini kaybettiği öğrenildi. Muayenesinde büyüme ölçütleri yaşlılarıyla uyumluydu, tek kelimelerle konuşuyor, söyleneni tekrar ediyordu.

Ataksik yürüyordu. DTR'leri alınmadı. Laboratuvarında; plazma kortizol: 4.29 µg/dL, ACTH: 1250 pg/dL oluncu hidro kortizon başlandı. Beyin MRG'de bilateral frontoparietal, periventriküler, putaminal, internal kapsül, mezensefal ve korpus kallozumda beyaz cevher sinyal patolojileri mevcuttu. VLCFA düzeyleri yüksekti. *ABCD1* geninde c.725G>A homozigot mutasyonu saptanarak Adrenolökodistrofi tanısı konan hastanın, Loes skoru 9 oluncu KİT yapılamadı.

Sonuç: Adrenolökodistrofi, erken tanı alamadığında prognozu kötü bir metabolik hastalıktır. Hastalığın etkin tedavisi KİT'dir. Hastamız ilk semptomundan itibaren değişik disiplinlerde izlenmiş, bulgular aşikar oluncaya kadar sık görülen diğer nedenler düşünülmüş ve tanı 2 yıl gecikmiştir. Bu gecikme Loes skorunu etkileyerek KİT şansına engel olmuştur. Tanı/tedavi yolculuğu multidisipliner olması gereken bu metabolik hastalığı, nörodejeneratif/psikiyatrik süreçlerde akla gelmesini vurgulamak ve erken tanıda tedavi şansı olduğunu hatırlatmak amaçlarıyla sunduk.

Anahtar kelimeler: Adrenolökodistrofi, Kök hücre nakli, Loes skorlaması



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Hipogliseminin ender görülen bir nedeni: glikojen depo hastalığı Tip 0

A rare cause of hypoglycemia: glycogen storage disease Type 0

Günay Aliyeva¹, Ezgi Burgaç¹, Burcu Köşeci¹, Esra Kara¹, İrem Kekeç Kaplan¹,
Sebile Kılavuz³, Fatma Derya Bulut², Deniz Kor¹, Berna Şeker Yılmaz⁴,
Halise Neslihan Önenli Mungan¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

²Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

³SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Van, Turkey

⁴Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Mersin, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):115

Amaç: Glikojen depo hastalığı (GDH) 0, karaciğer glikojen sentez eksikliği sonucu gelişen otozomal resesif geçişli nadir bir kalıtsal metabolik hastalıktır. *GYS2* genindeki mutasyonlar süt/erken çocukluk döneminde ketotik hipoglisemiye neden olur. Hipoglisemi, özellikle gece beslenmesinin kesildiği süt çocukluğu döneminde ortaya çıkabilir. Asemptomatik hipogliseminin yanısıra tekrarlayan hipoglisemik nöbetler de gözlenebilir. Beslenme sonrası bulgular hafiflese de postprandiyal hiperglisemi ve laktat yüksekliği görülebilir. Tedavide amaç sık beslenme ve çığ mısır nişastası desteğiyle hipoglisemiyi önlemektir.

Olgu: 3 yaşındaki hasta burun kanamasıyla başvurduğu merkezde tesadüfen tespit edilen hipoglisemi nedeniyle getirildi. Prenatal ve postnatal öyküde özellik yoktu. Anne-babası akraba ve kardeş ölüm öyküsü olan hastanın bir yaşında afebril nöbet geçirdiği öğrenildi. Muayenesinde ağırlık: 14,6 kg (50.p), boy: 88 cm (<3.p), sistemik muayene doğal ve mental-motor gelişimi yaşıyla uyumluydu. Laboratuvar incelemede tam kan sayımı, koagülasyon, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolitleri ve lipit profili normaldi. HbA1c: %4,1, CK: 138U/L, Laktat: 1.73mmol/L olan hastanın

asidozu yoktu ve ketonu negatifti. Hastamızda hipoglisemi, HbA1c düşüklüğü ve boy kısalığı olması nedeniyle GDH düşünüldü. Hepatomegalisi olmadığı için GDH-0 düşünülerek istenen *GYS2* geninde c.736C>T/c.1645G>A birleşik heterozigot mutasyonu saptandı. Sık beslenme ve çığ mısır nişastası başlanan hastanın takiplerinde hipoglisemisi olmadı.

Sonuç: GDH-0 tüm GDH'nin %1'ini kapsamaktadır. Karaciğerde azalan glikojen sentez aktivitesi nedeniyle diğer GDH'ların aksine glikojen depolanması ve hepatomegali görülmez. Açlık hipoglisemisi ve postprandiyal laktat yüksekliğiyle karakterizedir. Genellikle ketotik hipoglisemi beklenir. Olgumuzda birçok etiyolojik neden araştırılmış fakat hepatomegali olmadığı için GDH ilk akla gelen tanı olmamıştır. Olguyla hipoglisemisi olan hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka GDH'larının düşünülmesi gerektiğini, ancak hepatomegali saptanmadığında da GDH-0'ın olası tanılardan biri olarak akılda kalmasını vurgulamak için sunduk.

Anahtar kelimeler: Glikojen depo hastalığı tip 0, hipoglisemi, glikojen sentez eksikliği



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Çocuk istismarının nadir bir manifestasyonu: akut böbrek yetmezliği

A rare manifestation of child abuse: acute renal failure

Ayşe Erdoğan Toker¹, Sevgin Taner¹

¹SBÜ Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):116.

Amaç: Çocuk istismarının en yaygın bulguları ekimoz, yara izi ve yanıklardır. Multipl yumuşak doku travması varlığında rabdomiyoliz gelişebilir. Rabdomiyolizin tipik prezantasyonu kas ağrıları, koyu renk idrar ve kas enzimlerinde artış olup, ciddi travma varlığında akut böbrek yetmezliği ve elektrolit bozuklukları gelişebilir. Bu yazıda fiziksel istismar sonrası rabdomiyoliz ve akut böbrek yetmezliği gelişen bir çocuk hastadan bahsedildi.

Olgu: 6 yaşında erkek hasta, darp sonrası sol uylukta şişlikle başvurdu. Öyküden aile içi istismara uğradığı, yemeyi reddettiği ve ebeveynlerinin madde kullanımı olduğu öğrenildi. Fizik bakıda alt dudakta hematoma, alt ekstremitelerde hematoma ve ekimoz, uyluklar arasında 10 cm çap farkı mevcuttu. Femur fraktürü nedeniyle atel uygulandı ve ortopedi servisine yatırıldı. Yatışının 48. saatinde beslenmeyen ve kusmaları başlayan hastanın tetkiklerinde anemi, karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde (üre: 246 mg/dL, kreatinin: 5 mg/dL, ürik asit:11,8) bozukluk, hiponatremi, hiperkalemi, hipokalsemi saptandı. Kan

gazı ve PTH düzeyleri normaldi. Hastanın oligürisi olup idrarda nonnefrotik düzeyde protein atılımı vardı (idrarda sediment: 8 eritrosit, 3 lökosit/HS; spot idrar protein atılımı 1,8 g/g kreatinin). Yaygın ekimozları olan hastanın rabdomiyolize yönelik tetkiklerinde; CK: 47120 U/L, miyogloblin: 649 mg/dl, LDH: 3283 U/L, mg/dL'di. Rabdomiyolize sekonder akut böbrek yetmezliği tanısı ile intravenöz alkali hidrasyon, furosemid ve yüksek kalorili diyet tedavileri başlandı. İzlemede CK, miyogloblin, LDH değerleri kademeli olarak geriledi. Yedinci gününde üre 32 mg/dL, kreatinin: 0,44 mg/dL değerleri ile taburcu edildi.

Sonuç: Yumuşak doku yaralanmasının olduğu çocuk istismarı vakalarında rabdomiyolizden şüphelenilmelidir. Rabdomiyoliz çocuklarda akut böbrek yetmezliğinin nadir nedenlerinden olmakla birlikte erken tanı ve uygun tedavi ile böbrek hasarı ve elektrolit anormalliklerinin neden olduğu komplikasyonlar önlenir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Nadir görülen bir olgu: Median Rafe Kisti

A rare case: Median Rafe Cyst

Zerrin Özçelik¹, İlknur Banlı Cesur²

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, Adana, Turkey

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):117-118.

Amaç: Medyan rafe kistleri (MRK), erkek genital organının nadir görülen kongenital lezyonudur ve üretranın ventral yönünden anüse kadar orta hat pozisyonunda herhangi bir yerde görülebilir¹. Çocuklarda semptom vermediği için MRK'nın erken yaşlarda tanı konulması gecikmektedir². Genellikle çocuğun büyümesi ile kist de büyüme eğiliminde olduğundan adolesanlarda ve yetişkinlerde semptomatik hale gelebilir³. Bu yazıda skrotumda ve orta hatta şişlik şikayeti ile polikliniğe getirilen çocukta görülen medyan rafe kist olgusunu tartışacağız.

Olgu Sunumu: Bizim olgumuz skrotal bölgede 2 yıldır şişlik öyküsü ile ilçe devlet hastanesinden hastanemize yönlendirilen 4 yaşında bir erkek çocuk. Çocuğun herhangi bir şikayeti yok. Aile özel bölgesindeki şişliklerin giderek artması üzerine doktora çocuklarını getirdiklerini söylediler. Fizik muayenesinde skrotal rafe'nin tüm hattında 3 ile 5 mm genişliğinde kanal benzeri çok sayıda beyazımsı kistler vardı (Resim 1). Penis veya perineal kist yoktu. Anorektal ve genitoüriner muayene normaldi. Lezyon ile ilişkili herhangi bir akıntı ve enfeksiyon belirtisi yoktu. Testisler ultrasonografik incelendi ve spinal lezyonlar için lumbosakral röntgen çekildi hertetik de normaldi. Hastanın asemptomatik olması ve COVID-19 önlemleri nedeni ile ameliyathanenin kısıtlı çalışmasından dolayı cerrahi müdahale olmaksızın takip planlandı. Hastanın altı aylık takibinden sonra lezyonlarda gerileme olmaması ve daha da büyümesi (kistlerin çapı 4-12 mm) nedeni ile tanı ve tedavi planını netleştirmek için genel anestezi altında muayene ve sistoskopi planlandı. Perioperatif

muayenede üretranın intakt olduğu, transüretal sistoskopide ise üriner sisteme uzanma olmadığı saptandı. Lezyonun izole basit bir kist olduğuna karar verildi. Kist eksize edildi ve çıkarılan materyal histolojik inceleme için patolojiye gönderildi.

Sonuç: Perinenin MRK, erkek genital bölgesinin ventral tarafının ortası boyunca meatustan anüse kadar herhangi bir bölgede gelişebilen genellikle sert, çoklu veya kanal benzeri su kistleri gibi görülür. Olguların çoğu çocuklukta asemptomatik olduğundan MRK'nın çocuklarda gerçek insidansı bilinmemektedir^{2,3}. Bu hastalığın nedeni tam olarak anlaşılacakla, embriyonal dönemde erkek genital organlarının embriyonik gelişiminin doğumsal kusuru olarak kabul edilir. Lezyonların embriyonik kökeni için iki teori öne sürülmüştür. Biri, üretral veya genital kıvrımların primer kapanmasından sonra epitelde embriyonik büyümenin devam etmesi. İkinci teori, genital kıvrımların tam olarak kapanmamasından dolayı epitelin kapanmaması ile ilgilidir. Bu teoriler, kistlerin histopatolojik değerlendirmesi ile doğrulanmış ve MRK için üç farklı histopatolojik patern tanımlanmıştır. Bunlar, pseudostratified columnar epitel (üretra epiteli) ile kaplı üretral tip, skuamöz tabakalı epitel ile kaplı epidermoid tip ve her iki epitelyum ile kaplı karışık tiptir. En yaygın tip üretral tip olarak bildirilmiştir^{4,5}. Bizim hastanın patolojisi epidermoid kist olarak raporlanmıştır ve epidermoid tiptir.

MRK'leri çoğunluk çocukluk çağında asemptomatiktir. Ancak çocuk büyüdükçe semptomatik hale gelir. Bu semptomlar şişlik,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Zerrin Özçelik, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, Adana, Turkey

kızarıklık, hassasiyet kistlerin travmatize olması ile iltihaplı akıntı ve ikincil enfeksiyonlardır^{4,6}. Skrotum ve perine bölgesinde lokalize olan kistler, anorektal malformasyonlarda saptanan skrotum ve perineal mekonyum incileri ile karıştırılabilir. Olgumuzda olduğu gibi dikkatli fizik muayene ile anorektal malformasyon dışlanmalı ve aileler bu kistler ile ilgili bilgilendirilmelidir. Ayrırcı tanıda molloscum contagiosum, üretral divertikül, anokütanöz fistül, syringoma ve pilonidal kistleri içerir^{2,3}. Bu lezyonlar diğer sistemik bulgularla MRK'den kolaylıkla ayırt edilebilir. Tercih edilen tedavi lezyonun basit eksizyonu ve ardından primer kapatmadır^{3,5,7}. Semptom vermeyen çocuklarda cerrahi girişim ertelenebilir. Kistlerin kendiliğinden gerilediğini bildiren olgular olduğu için, küçük ve asemptomatik kistler cerrahi eksizyon yapılmadan takip edilebilir. Bizim hastamızda COVID-19 kısıtlamalarından dolayı takip yaptık. Ancak kistleri büyüdüğünden ve görsel olarak aileyi rahatsız ettiğinden dolayı cerrahi tedavi uyguladık.

Sonuç: MRK, erkek genital organının nadir görülen doğuştan orta hat kistidir. Genellikle asemptomatik lezyonlardır ve nadiren enfekte ve ülser olurlar. Anorektal malformasyonu ayrırcı tanıda düşünmek gerekir. Bu nedenle anogenital bölgenin dikkatli fizik muayenesi yapılmalıdır. Cerrahi olarak çıkarılması ilk tedavi seçeneği olmakla birlikte, özellikle

asemptomatik küçük kistleri olan hastalar için yakın takip alternatif olabilir.

Anahtar kelimeler: Genital bölge, skrotum, kist, çocuk

KAYNAKLAR

1. Krauel L, Tarrado X, Garcia-Aparicio L et al. Median raphe cyst of perineum in children. *Urology* 2008;71:830-31.
2. Little JS Jr, Keating MA, Rink RC. Median raphe cysts of the genitalia. *J Urol*. 1992;148:1872-73.
3. Soyer T, Karabulut AA, Boybeyi Ö, Günel YD. Scrotal pearl is not always a sign of anorectal malformation: median raphe cyst. *The Turkish Journal of Pediatrics*. 2013;55:665-66.
4. Amaranathan A, Sinhasan SP, Dasiah SD. Median Raphe Cysts of the Prepuccial Skin, with Triple Histological Linings: A Case Report and Review of the Literature. *ournal of Clinical and Diagnostic Research*. 2013;7:1466-68.
5. Lopez-Candel E, Roig Alvaro J, Lopez-Candel J et al. Median raphe cysts of the perineum in childhood. *An Esp Pediatr*. 2000;52:395-7.
6. Dini M, Baroni G, Colafranceschi M. Median raphe cyst of the penis: a report of two cases with immunohistochemical investigation. *Am J Dermatopathol*. 2001;23:320-4.
7. Park CO, Chun EY, Lee JH. Median raphe cyst on the scrotum and perineum. *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:114-15.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Bilateral nöroblastom ve adrenal yetmezliği olan nadir bir vaka

A rare case with bilateral neuroblastoma and adrenal insufficiency

Gözde Atasever Yıldırım¹, Şeref Selçuk Kılıç¹, Süreyya Soyupak², Şeyda Erdoğan³, Serhan Küpeli⁴

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Radyoloji Anabilim Dalı, ³Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, ⁴Çocuk Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):119-121.

GİRİŞ

Nöral krest hücrelerinden köken alan nöroblastom çocukluk çağında en sık rastlanılan ekstrakraniyal solid tümördür. Primer tümör en sık adrenal medullada görülmektedir; ancak boyun, posterior mediastinum, paraspinal sempatik zincir de tümörün köken aldığı doku olabilir (Pederiva vd., 2007: 393). Nöroblastom çocukluk çağı kanserleri arasında yaklaşık yüzde sekiz- on insidansa sahiptir ve sıklıkla sıfır-dört yaş arasında tanı alır (Dinh vd., 2017: 108). Spontan regresyondan hızlı progresyona kadar değişen geniş bir klinik seyri olabilir. Hastanın yaşının 18 aydan büyük olması, ileri hastalık evresi, kötü Shimada patolojisi, hipodiploidi ve n-myc amplifikasyonu kötü prognostik faktörlerdir. Bilateral nöroblastomun klinik özellikleri ve sonuçları ile ilgili bilgiler hala yetersizdir. Nöroblastomlu hastalarda adrenal yetmezlik neredeyse hiç bildirilmemiştir ve biz de İngilizce literatür taramasında bildirilen böyle bir komplikasyona rastlamadık.

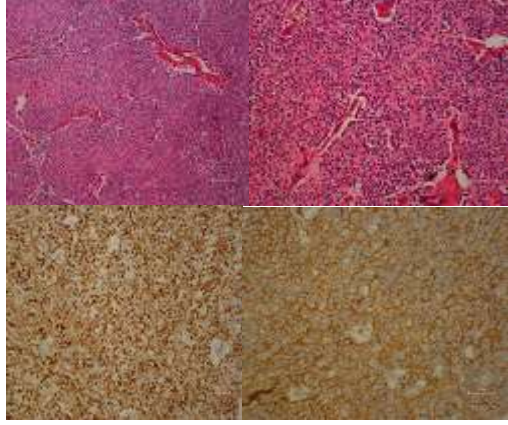
OLGU

Daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan yedi yaşında erkek hasta, hastanemiz Çocuk Onkoloji Polikliniği'ne başvurdu. Başvurusundan iki ay önce karın ağrısı nedeni ile dış merkeze başvurmuş. Ebeveynleri arasında uzak akraba ilişkisi olan hastanın soygeçmişinde kalıtsal hastalık ya da malignite öyküsü mevcut değildi. Dış merkezde yapılan ultrasonografide (USG) sağ adrenal bezde

solid kitle saptanmış. Bilgisayarlı tomografi ile görüntülemeye sol adrenal bezde 22x16 mm ve sağ adrenal bezde 42x30 mm kitlesel lezyon saptanmış ve nöroblastom ile uyumlu olabileceği düşünülmüş. Yapılan kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisinde metastaza rastlanılmamış. Sağ adrenal bezden yapılan biyopside Ki67 (%6-7) ve sinaptofizin pozitif olarak saptanmış. Pozitron emisyon tomografisinde (PET) baş-boyun ve toraks normal olarak değerlendirilmiş. Hasta ileri tetkik ve tedavi için tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın ilk VMA değeri 13.2 mg/gün (3.3-6.6 mg/gün)'dü. Hastanın dış merkezde yapılan tetkikleri yeniden incelenerek neoadjuvan kemoterapi sonrasında cerrahi rezeksiyon yapılma kararı alındı. Sisplatin, siklofosfamid ve etoposid ile vikristin, ifosfamid, adriamisin ve dakarbazin içeren orta risk kemoterapi protokolü (Türk Pediatrik Onkoloji Grubu Protokolü) dönüşümlü olarak uygulandı. Hasta radyoterapi almadı. Altı kür kemoterapinin ardından laparoskopik olarak adrenal bez koruyucu eksizyon yapıldı. Sağda total surrenalectomi, solda normal surrenal doku korunarak tümör eksizyonu yapıldı. Patolojik incelemesinde prognostik sınıflaması kötü histolojik evre olarak değerlendirilmiş olup sağ ve sol surrenal materyallerde sinaptofizin ve nöroblastom markerları pozitif saptandı. (Resim 1). Ki67 proliferasyon indeksi sağda %30 ve solda %10'du. Materyallerde n-myc amplifikasyonu negatifti. Hastanın eksizyon sonrası 30. günde bakılan VMA değeri 2 mg/gün (3.3-6.6 mg/gün)'dü. Toraks ve abdomen BT ile PET incelemesinde rekürrens ya da rezidüel tümör bulgusu

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gözde Atasever Yıldırım, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

saptanmadığından idame kemoterapi protokolüne başlandı.



Resim 1 .Patolojik inceleme

Hastanın kontrol batin görüntülemeleri ile takibine devam edilirken hiçbir semptom ya da bulgu olmamasına rağmen postoperatif sekizinci ayda USG ve BT görüntülemelerinde sol adrenal bez lojunda nüks ile uyumlu olabilecek lezyon saptandı. USG “sol surrenal lojda longitudinal planda 11.5x9 mm boyutlarında düzgün sınırlı, ovoid, hipoeoik lezyon”; BT “sol surrenal lojda milimetrik (10x7 mm) yumuşak doku ile uyumlu lezyon” olarak değerlendirildi. Çocuk cerrahisi tarafından laparoskopik olarak kitle eksizyonu yapıldı. Mikroskopik incelemesi “fokal bir odakta kalsifikasyon ve histiyositik infiltrasyon izlenmemiştir, nöroblastik odak saptanmamıştır” olarak değerlendirildi. Bu esnada hastanın postoperatif yoğun bakım takibinde 24. saatte ACTH düzeyi 1067 pg/ml (10-50 pg/ml), kortizol 5.1 µg/dl (6.7-22.6 µg/dl) olarak geldi. Adrenal yetmezlik gelişen hastaya fludrokortizon ve hidrokortizon tedavisi başlandı.

13-cis retinoik asit tedavisini 2020 Mayıs ayında tamamlayan hastanın takibine ilaçsız olarak (adrenal yetmezlik tedavisi devam etmekte) VMA düzeyi ve görüntüleme yöntemleri ile devam edilmektedir.

SONUÇ

Nöroblastom vakaları yaygın olarak unilateral görülmekte olup nadiren bilateral nöroblastom vakaları da mevcuttur. (%10'dan daha az) (Pages vd., 2009: 196). Bir çalışmada bilateral nöroblastomun ortalama tanı yaşınının 2.75 ay ve hastaların çoğunun

infant olduğu bildirilmiştir (Dinh vd., 2017: 110). Literatürde ortalama tanı yaşı üç ay olan 45 vaka bildirilmiş olup bu vakalardan bir tanesi intrauterin dönemde teşhis edilmiş. Bu vakalar arasından sadece yedisi bir yaş ve üzerinde ve altı tanesi beş yaş ve üzerinde olarak bildirilmiştir (Pages vd., 2009: 200). Bizim olgumuz ise son sekiz yıl içerisindeki kliniğimizde nöroblastom tanısıyla takip ettiğimiz 155 vaka arasındaki ilk bilateral nöroblastom vakasıdır. Bilateral nöroblastomlar, adrenal lojda neonatal dönemde ve prematürlerde görülebilir (Pederiva vd., 2007: 395). Bizim olgumuzda olduğu gibi neden yedi yaşında (bir yaş üzerinde) ortaya çıktığı bilinmemektedir. Bilateral adrenal tümör ya da multifokal primer ailesel nöroblastom, nöroblastom olgularının %20'sinde ve genellikle 18 ay altında teşhis edilirler (Johnston vd., 2007: 653). Gebeliğin üçüncü trimesterında USG ile tarama teşhis etmeyi sağlayabilmektedir ki intrauterin dönemde teşhis edilmiş bazı vakalar da bildirilmiştir (Pages vd., 2009: 199). Olguların birçoğu evre 4S olarak takip edilmekle birlikte hastaların klinik seyri çok daha karmaşıktır. Bilateral nöroblastom olarak bildirilen vakaların önemli bir kısmı metastaz ve/veya agresif klinik seyir nedeni ile kaybedilir. Bazı hastalarda total kolon aganglionozisi, VACTERL, mikrosefali, Fankoni anemisi de bildirilmiştir (Pederiva vd. 2007: 395). Bizim olgumuzda n-myc amplifikasyonu ve sendromik bir durum yoktu.

Bilateral nöroblastom, tek taraflı olan olgulara göre daha yüksek metastaz oranına sahiptir ve bir çalışmada bu oran %88,5 olarak saptanmıştır. Ayrıca çalışmalarda, bilateral nöroblastomun yüksek metastaz oranına rağmen sağ kalımın tek taraflı vakalardan daha yüksek olduğu saptanmıştır. Bu da bilateral nöroblastomlu hastaların daha çok iyi prognostik faktörlere sahip olmasına ve evre 4S olmasına bağlanmaktadır (Dinh vd., 2017: 110). Bizim olgumuzun da genel durumu iyi olup kliniğimizde takibine devam edilmektedir.

Adrenal yetmezlik nöroblastomlu vakalarda neredeyse hiç görülmemektedir. Bizim olgumuzda görülen bu komplikasyon oldukça nadir olup İngilizce literatürde daha önce hiç bildirilmiş vaka mevcut değildir. Bizim olgumuzda, ilk teşhis zamanındaki cerrahiden sonra adrenal yetmezlik gelişmemesine rağmen yaklaşık bir yıl sonra nüks şüphesi sonrası kitle eksizyonu yapıldıktan sonra adrenal yetmezlik gelişmiştir. Yaptığımız literatür taramasında bizim olgumuza benzer adrenal yetmezlik gelişmiş bir vakaya rastlamadık. Bizim

olgumuzda iki operasyon geçirmesi nedeni ile adrenal yetmelik gelişmiş olabileceğini düşünmekteyiz.

Sonuç olarak bilateral nöroblastomlu vakalar evre, tedavi ve prognozlarının belirsiz olması ile tek taraflı vakalardan ayrılmaktadır. Özellikle bilateral nöroblastom için özel tedaviler ve moleküler çalışmalar gerekmektedir. Ayrıca, özellikle bilateral nöroblastom vakalarında adrenal yetmezlik gelişimini azaltmak için agresif cerrahiden mümkün olduğunca kaçınmak gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Pederiva F, Andres A, Sastre A, Alves J, Martinez L, Tovar JA. "Bilateral Adrenal Neuroblastoma is Different", *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17:393-96.
2. Pagés PM, Dufour C, Fasola SF, Michon J, Boutard P, Gentet JC, Hartmann O. "Bilateral Adrenal Neuroblastoma", *Pediatr Blood Cancer.* 2009;52:196-202.
3. Dinh T, Truong B, Matthay KK, DuBois SG. "Comparison of Clinical Features and Outcomes in Patients With Bilateral Versus Unilateral Adrenal Neuroblastoma", *J Pediatr Hematol Oncol.* 2017;39:108-113.
4. Johnston DL, Sweenry B, Halton JM., "Bilateral Adrenal Neuroblastoma Stage V Disease" *J Pediatr Hematol Oncol.* 2007;29:652-55.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

İzovalerik asidemi: Çukurova deneyimi

Isovaleric acidemia: the Cukurova experience

İrem Kaplan¹, Atıl Bişgin², Berna Şeker Yılmaz³, Ezgi Burgaç¹, Burcu Köşeci¹,
Aysun Karabay Bayazıt⁴, Esra Kara¹, Derya Bulut⁵, Deniz Kor¹,
Neslihan Önenli Mungan¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, ²Genetik Bölümü, ⁴Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

³Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı, Mersin, Turkey

⁵Sağlık Bilimleri Üniversitesi Adana Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):122.

Amaç: İzovalerik asidemi (İVA), izovaleril-KoA dehidrogenaz eksikliği sonucu gelişen, otozomal resesif kalımlı, 1/80.000 oranında görülen bir aminoasit metabolizma bozukluğudur. Hastalıktan IVD genindeki mutasyonlar sorumludur. Akut yenidoğan ve kronik-aralıklı formu vardır. Yenidoğanda birkaç günlük beslenme sonrası kusma, hareketlerde azalma, titreme/seğirme şeklinde nöbetler, kemik iliği yetmezliği, hiperamonemi, hipo/hiperglisemi, ketoasidoz ve laktat artışı görülebilir. Kronik-aralıklı formda, katabolik süreçlerde belirginleşen kusma, letarji, nöbet ve gelişme geriliği beklenir. İzovalerik asit artışı nedeniyle karakteristik terli ayak kokusu vardır. Tanı, idrar organik asit ve açilkarnitin analiziyle konulup, genetik çalışmayla doğrulanır. Tedavide katabolizmanın engellenmesi, protein/lösin kısıtlı diyet, toksik metabolitlerin glisin ve/veya karnitinle konjuge edilerek uzaklaştırılması temel yaklaşımlardır. Erken tanı/tedaviyle normal psikomotor gelişim beklenir.

Gereç ve Yöntem: Çukurova Üniversitesi, Çocuk Metabolizma BD'nda takipli 10 hastanın genotip ve fenotipik özellikleri değerlendirildi. Bir ailede 3, bir ailede ise 2 hasta vardı. 4 hasta emme azlığı, kusma yakınmalarıyla

getirilmiş, yenidoğan sepsisi ön tanısıyla yatırıldıklarında tanı almışlardı. İki hasta İVA'lı kardeş öyküsü, bir hasta da 4 yaşında enfeksiyon kaynaklı başvurusunda anne-baba akrabalığı ve benzer tabloyla kaybedilen kardeş nedeniyle yapılan metabolik incelemelerle tanı almıştı. Hastaların tümünde anne-baba akrabalığı vardı. Genetik çalışmayla tanımlanmamış; p. A291V, c.1231G>A, p.A300V, p.R536 mutasyonları saptandı. Hiçbir hasta kaybedilmedi. Uzun izlemde, yeterli metabolik kontrol sağlanan olgularda atak sayısı az ve nöromotor gelişim iyiydi.

Sonuç: İVA'da hastaların çoğu yenidoğan döneminde özgün olmayan bulgularla başvuru sepsis tanısıyla takip edilebilmektedir. Bizim de benzer şekilde tanı alan 4 hastamız vardı. Bu nedenle, organik asidemilerde sepsisin hastalığın bir sonucu ya da ortaya çıkaran bir durum olabileceği unutulmamalıdır. İVA, sağ kalım ve normal nörometabolik gelişimin iyi olduğu bir organik asidemidir. Hastalarımızı sekelsiz uzun sağ kalımları ve 4 yeni mutasyon saptanması nedenleriyle paylaştık.

Anahtar kelimeler: İzovalerik asidemi, IVD geni, terli ayak kokusu



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Tırnakta ağrı ile gelen subungual egzozitoz olgusu

A case of subungual exocytosis presenting with nail pain

Harun Bayrak¹, Ayşenur Botsalı², Buğrahan Şahin³

¹SBÜ Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, ²Dermatoloji Kliniği, Ankara, Turkey
³Hacettepe Üniversitesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):123.

Amaç: Subungual egzozitoz genellikle ayakta birinci tırnak altında izlenen, nispeten sık görülen, ağrılı, iyi huylu bir osteokartilajinöz tümördür. Her yaşta görülebilmekle birlikte özellikle adölesan dönemde sıktır. Tanıda direk grafi ve histopatolojik inceleme altın standartken, dermatoskopi giderek artan önem kazanmaktadır. Burada tırnak batması ön tanısı ile yönlendirilen klinik, dermatoskopik ve radyolojik inceleme ile subungual ekzositoz tanısı alan bir olgunun sunumu hedeflenmiştir.

Olgu: On altı yaşında erkek hasta sağ ayak başparmağında tırnak batması, akıntı ve ağrı ile başvurdu. Yakınmaları aktif egzersiz esnasında artmaktaydı. Fizik muayenede sağ ayak 1. tırnak sağ lateral kesiminde tırnak batması mevcuttu. İncelemesinde tırnak batmasının tırnağın karşı lateralindeki elevasyona bağlı tırnak deviasyonu ile ilişkili olduğu fark edildi. Eleve bölgenin palpasyonunda hareketli olmayan kitle saptandı. Serbest uç dermatoskopik incelemesinde onikoliz ve

beyaz-sarı renkli subungual kitle görüldü. Hastanın sağ ayağına yönelik ön-arka, yan ve oblik grafler alındı. Başparmak distal falanksında yumuşak doku dorsalateralinde 1x1 cm boyutlarında, iyi sınırlı, korteks yapı seçilmeyen trabeküler kemik ile devamlılık gösteren soliter osseoz lezyon görüldü. Yerleşim ve görüntüleme özellikleri ile subungual ekzositoz olarak değerlendirildi.



Sonuç: Klinikte ayak tırnak ağrısına en sık neden olan patoloji onikokriptoz, diğer adıyla tırnak batmasıdır. Sıklıkla dar ayakkabı giyme, hiperhidroz, obezite gibi faktörlere bağlı olarak gelişir. Buna karşın verruka vulgaris ve subungual egzozitoz, piyojenik granülom, glomus tümörü, osteokondrom, fibrokeratom, keratokondrom, skuamöz hücreli karsinom gibi neoplaziler de tırnak ağrısına neden olabilmektedir. Bu olgu ile adölesan dönemde nispeten sık bir lezyon olan subungual egzozitozun demonstratif tanısı radyolojik ve dermatoskopik görüntüleri paylaşılarak bu tanıya dikkat çekilmesi hedeflenmiştir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Melkersson-Rosenthal Sendromu: klasik triadlı bir olgu

Melkersson-Rosenthal Syndrome: a case with classical triad

Emel Uzunoğlu¹ , Müjgan Arslan² 

¹Süleyman Demirel Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, ²Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Isparta, Turkey.

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):124.

Amaç: Melkersson-Rosenthal Sendromu (MRS), nadir görülen, etiyojisi iyi bilinmeyen kronik granümatöz bir hastalıktır. Orofasial ödem, tekrarlayan periferik fasiyal sinir paralizisi ve fissürlü dil triyadı ile karakterizedir. Triyadın tüm bileşenlerinin bir olguda bulunması çok nadirdir. Hastaların çoğu monoseptomatik ya da oligoseptomatik olarak başvurur. Öyküsü ve klinik özellikleri ile MRS tanısı konan bir hastamızı sunduk.

Olgu sunumu: 9 yaşında kız hasta, ağız kenarında sağa çekilme, yüzün sol yanımında şişlik, sol gözünü tam kapatamama şikayetiyle başvurdu. Hastanın bu şikayetleri iki gün önce başlamıştı. Özgeçmişinden ilk kez 3 ay önce yüzünün sağ tarafında benzer şikayetlerinin olduğu, steroid tedavisi ile düzeldiği öğrenildi. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; sol göz kaşağı tam kapatamıyor, gülerken ağız köşesi sağa

çekiliyordu. Sol nazolabial oluk silikti. Yüzün sol alt yarısında şişlik mevcuttu. Dilde fissür gözlemlendi. Otit ve mastoidit bulguları saptanmadı. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, serum biyokimyası, sedimantasyon, C-reaktif protein düzeyleri normal saptandı. Viral enfeksiyonlara yönelik yapılan serolojik incelemeler negatif bulundu. Beyin magnetik rezonans görüntülemesi normaldi. Üç ay içinde iki kez farklı tarafta tekrarlayan, orofasiyal ödemin eşlik ettiği periferik fasiyal paralizisi ve plika lingulata nedeni ile MRS tanısı konuldu. 1 mg/kg/gün oral steroid tedavisi başlandı, tedavi iki haftada azaltılarak kesildi. Klinik bulgular dört hafta içinde tamamen düzeldi.

Sonuç: Çocukluk çağında nadir görülen MRS, tekrarlayan fasiyal paralizilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Yenidoğan döneminde dev kistik higroma: olgu sunumu

Giant cystic hygroma in the neonatal period: a case report

Günay Mirzayevalı¹, Serhan Küpeli², Hasan Bilen Onan³, Mehmet Satar⁴, Nejat Narlı⁴,
Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş⁴, Ferda Özlü⁴

¹ Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik Kemik İliği Nakil Ünitesi, ³Radyoloji Anabilim Dalı, ⁴Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):125-128.

GİRİŞ

Kistik higroma genellikle prenatal dönemde saptanan, kistik lenfanjiyom olarak da adlandırılan, özellikle boyunda yerleşen lenfatik sistemden sekestrasyon, lenfatik sistemin anormal tomurcuklanması veya lenfatik sistemle juguler venöz sistem arasındaki normal bağlantının oluşmaması sonucunda gelişen, iyi huylu, konjenital bir malformasyondur¹⁻³. Kistik higromanın lokalize ve yaygın formları vardır. Kistik higromanın insidansı yaklaşık her 6000 doğumda birdir⁴. Daha sık baş ve boyun bölgesinde rastlanırken daha az sıklıkta abdomen, mediasten, meme dokusu, orbita ve ekstremitelerde görülür⁵.

Kistik higromalar sıklıkla hayatın birinci dekatında görülen nadir tümörlerdir⁶. Lenfanjiomlar genellikle, kapiller lenfanjioma (basit), kavernöz lenfanjioma ve kistik higroma (kistik lenfanjioma) şeklinde sınıflandırılır⁷. Lenfanjiomlar çevresinde olan anatomik yapıları zaman zaman invaze etmekle birlikte çok malignite potansiyeli taşımazlar. Fakat abse oluşturarak kötü klinik bulgularla karşımıza çıkabilirler.

OLGU SUNUMU

Olgumuz 39 yaşında sağlıklı baba ile 38 yaşında astımlı annenin 4. gebeliğinden yaşayan 2. bebek olarak 39 gestasyonel haftasında sezeryan ile 3350gr

ağırlığında doğan erkek bebektir. Gebeliğinin 5. ayına kadar hiçbir sorunu olmayan anne bu dönemde asetsalisilik asit ve enoksoparin kullanmış. Rutin kontrollerinde fetusun boynunda kitle saptanmış. Yine bu dönemde kalbinde parsiyel venöz dönüş anomalisi görülmesi üzerine amniyosentez yapılmış, normal sonuçlanmıştır. Annenin diğer yaşayan çocuğunda takiplerde kapanmış olan PDA ve foramen ovale varmış.

Hasta doğar doğmaz ağlamış, 1.ve 5. dakika APGAR skorları sırasıyla 9 ve 10 olarak değerlendirilmiş, boynun sağ tarafında olan yaklaşık 10-12 cm çapında geniş hacimli düzensiz kitleden dolayı solunum sıkıntısına girmemesi için nazal CPAP ile transport kuvvüzle Yeni Doğan Yoğun Bakım ünitesine getirilerek dev kistik higroma, parsiyel venöz dönüş anomalisi, atrial septal defekt, enoksoparin kullanan anne bebeği, astımlı anne bebeği, idrar yolu enfeksiyonlu anne bebeği tanıları ile yatırıldı. Genel durumu orta iyi olan hasta Nazal SIMV modunda takibe alındı. Fizik muayenesinde şuuru açık, aktif, ön fontanel 2x2 cm, normal bombelikte, cilt doğal, yarık damak ve dudak yoktu. Boyunun sağ tarafında sağ kulağı da içine alan, hareket kısıtlılığı ve solunum sıkıntısı yaratan, boyutları 10-12 cm çapında sınırları düzensiz, yumuşak kitle görüldü (Şekil 1). Solunum sisteminin muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit şekilde katılıyor, akciğer sesleri bilateral hafif kaba, ral ve ronküsü yoktu. Kalp ritmik, ek ses ve üfürümü yoktu. Batın rahat, defans veya rebandu

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

yok, organomegali yoktu. Genito üriner sistem haricen erkek görünümünde, testisler skrotumda palpe ediliyordu. Ekstremiteleri doğal, refleksleri haftası ile uyumlu alınıyordu. Gönderilen kan tahlillerinde özellik yoktu.



Şekil 1. Boyunun sağ tarafında sınırları düzensiz dev kistik higroma

Hayatının 3. gününde girişimsel radyoloji tarafından işlem yapıldı. Boyunda trakea anterioru düzeyinden lateral servikal zincire uzayan lenfanjioma yönelik USG eşliğinde 2 ayrı kateter ile sol lateral ve anteriordan giriş yapıldı. Multipl kompartmanlar izlenmekteydi septalar scaterle delinerek içerik aspire edildi kontrast verilerek skopi eşliğinde vasküler ilişkilene değerlendirildi. Vasküler ilişkilene izlenmemesi üzerine totalde 3,5 mg bleomisin sulandırılarak 2 ayrı scaterden enjekte edildi ve işlem sonlandırıldı.

İntralezyonal tedavinin 4. gününden başlayarak kitlede küçülme görüldü. Sonrasında hastanın genel durumu stabil olup, solunum sıkıntısı geriledikten sonra taburcu edildi.

4 ay sonrasında Çocuk Onkoloji polikliniğine takibe gelen hastanın kitesinde yaklaşık %70 lik küçülme görüldü ve 2. skleroterapisi planlandı.

SONUÇ

Kistik higroma olarak da adlandırılan makrokistik lenfatik malformasyon, ince bir endotel ile kaplı büyük, birbirine bağlı lenfatik kist koleksiyonlarından oluşur. Doğumda en sık servikofasiyal bölge, koltuk altı veya lateral göğüs duvarında cilt altında yerleşimli, büyük, sınırları düzensiz, yumuşak bir kitle olarak

ortaya çıkar. Kistik higroma, gebeliğin ilk üç ayında doğum öncesi tespit edilebilir ve yaklaşık %50 vakada Down sendromu, Turner sendromu ve Noonan sendromu gibi kromozomal anormalliklerle birlikte görülür. Kistik lenfanjiyom olarak da adlandırılan, kistik higroma özellikle boyunda yerleşen lenfatik sistemden sekestrasyon, lenfatik sistemin anormal tomurcuklanması veya lenfatik sistemle juguler venöz sistem arasındaki normal bağlantının oluşmaması sonucunda gelişen iyi huylu, ağrısız konjenital bir malformasyondur.1-3 Kistik higromanın lokalize ve yaygın formları vardır. Yaklaşık 1/60000 görülür.4 Daha sık baş ve boyun bölgesinde rastlanırken daha az sıklıkta abdomen, mediasten, meme dokusu, orbita, paratiroid ve ekstremitelerde görülür.5 İzole olabileceği gibi özellikle kromozomal anomalilerle birlikteliği sık olup non-immün hidrops ve oligohidramniyoz eşlik edebilir. En sık eşlik ettiği kromozomal anomali %40-80 oranında Turner sendromudur.

Kistik higromalar sıklıkla hayatın birinci dekatında görülen nadir tümörlerdir.6 Lenfanjiomlar genellikle, kapiller (basit) lenfanjioma, kavernoöz lenfanjioma ve kistik higroma (kistik lenfanjioma) (KH) şeklinde sınıflandırılır.7 Uzun yıllardır kistik lenfanjioma teriminin yerine, etyolojide karışıklığa neden olmaması için kistik higroma terimi kullanılmaktadır.8 Lenfanjiomlar çevresinde olan anatomik yapıları zaman zaman invaze etmekle birlikte çok malignite potansiyeli taşımazlar.

Fetusta lenfatik sistemin oluşumu yaklaşık 5. gebelik haftasında başlar. Boyunda lenfatik yapıların internal juguler venle birleşmesi yaklaşık 7. gebelik haftasında beklenir. Eğer bu yapılar arasındaki bağlantı 11-12. gebelik haftasına kadar oluşmaz ise kistik higroma süreci başlayabilir.9 Ancak bazı olgularda spontan gerileme bildirilmiştir. Bu tür olgularda geç de olsa lenfatiklerle juguler ven arasında bağlantının oluştuğu ve bunun sonucu kistik oluşumun gerilediği düşünülmektedir.

Lenfanjioma tanısı klinik bulguların yanında asıl olarak görüntüleme yöntemleriyle konulur. Tanıda sıklıkla kullanılan radyolojik görüntüleme yöntemleri ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntülemedir.

Olgumuza doğum sonrası yapılmış olan ultrasonografik değerlendirmede boyunda multipl kompartmanları olan kistik lezyon görüntülenmiştir. Ultrasonografi sonrası skopi eşliğinde septalar delinerek içerik aspire edilmiş, kontrast verilerek

vasküler ilişkilene dfeğerlendirilmiş, ilişkilenenin olmadığı görülmüştür. İntralezyonel bleomisin uygulanmasından sonraki 4. günden başlayarak lezyonun küçülme eğiliminde olduğunun görülmesi üzerine hastamıza ileri bir görüntüleme yapılmasına gerek duyulmamıştır. Lenfanjiomanın değerlendirilmesinde genellikle morfolojik ve klinik sınıflama yapılır. Morfolojik sınıflamaya göre makrokistik, mikrokistik ve mikst olmak üzere 3 grupta incelenir. Kistlerin boyutu 2 cm³'den büyük ise makrokistik, 2 cm³'den daha küçük ise mikrokistik, her ikisini de içeriyorsa mikst tip olarak tanımlanır. Klinik sınıflama ise kistin lokalizasyonuna ve yayılımına göre yapılır.⁹ Yerleşimine göre evre 1 tek taraflı infrahiyoid; evre 2 tek taraflı suprahiyoid; evre 3 tek taraflı suprahiyoid ve infrahiyoid; evre 4 iki taraflı suprahiyoid; evre 5 iki taraflı suprahiyoid ve infrahiyoid olarak ayrılır. Bizim olgumuzdaki lenfanjioma küçük ve büyük kistlerden oluşmaktaydı. Yerleşimi ise solda suprahiyoid ve infrahiyoid idi. Bu nedenle morfolojik olarak mikst tip, yerleşimine göre ise evre 3 olarak değerlendirildi.

Büyük boyutlu kistik higromalar larinks, trakeaya ve özefagusu bası yaparak yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı ve beslenme sorunlarına neden olabilirler. Hastamızda ciddi solunum ve yutma sıkıntısı gelişmedi. Lenfanjioma tedavisinde klasik tedavi cerrahi eksizyondur. Cerrahi yaklaşımda total cerrahi rezeksiyon tercih edilmesine rağmen, lezyonun komşuluğunda önemli yapıların bulunması nedeniyle olası komplikasyonlardan korunmak amacıyla eksizyon sıklıkla kitlenin %50-70'i arasında sınırlandırılır.¹¹ Cerrahi tedaviye alternatif olarak intralezyonel sklerozan ajanların uygulanması cerrahi komplikasyonların azalmasına neden olmuştur.⁴ Sklerozan ajan olarak daha çok bleomisin kullanılmaktadır. Bleomisin DNA sentezini inhibe ederek antineoplastik etki gösterir. Kistik higroma tedavisinde kist duvarındaki endotel tabakasının hasarına sekonder nonspesifik inflamasyon ve fibrosis yaparak etki ettiği düşünülmektedir. İntralezyonel uygulanan bleomisin tedavisinin standart bir protokolü bulunmamaktadır.¹⁰ Genellikle skleroterapiden sonra kistik lezyonun yaklaşık %45-60 oranında gerilediği bildirilmiştir. Aspirasyon ve cerrahi düzelmeler de eklendiğinde tedavide başarı oranı %80'lere çıkabilmektedir.¹² Hastamızda da bleomisin enjeksiyonu hayatının ilk haftasında ve 4 ay arayla toplam iki kez uygulanmış, sonrasında yaklaşık olarak %70 oranında bir küçülme gözlenmiştir. Ek kardiyak anomalileri de olan hasta

son tedavisinden 4 ay sonra planlanmış olan bleomisin tedavisine gelmeden önce kaybedildi.

Prenatal dönemde yapılan ultrasonografik görüntülemelerle saptanabilen kistik higromalar, postnatal dönemde hastanın ek anomalileri yoksa, cerrahi girişim yapılmadan, intralezyonel sklerozan madde enjeksiyonu ile kolaylıkla tedavi edilebilir ve başarılı sonuçlar alınabilir.¹³⁻¹⁴ Dev kistik higroma tedavisinde standart bir uygulama protokolü olmayan intralezyonel bleomisin uygulamasının etkilerini, yan etkilerini, tedavinin uzun vadeli toksisitelerini araştıran çalışmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R. Sonography in obstetrics and gynecology. 5th ed. London: Appleton – Lange. 1996;393-94.
2. Stringel G. Hemangiomas and lymphangiomas. In: Aschraft KWH, ed. Pediatric Surgery. Elsevier, Philadelphia: 1990:802-22.
3. Rahul Mansing Kadam, A Narendra Kumar, VSV Prasad, And Sudha Boda, Giant Cervico-Thoracic Cystic Hygroma in a Preterm: A Case Report, journal of neonatal serg. 2017;6:66.
4. Bhattacharyya NC, Yadav K, Mitra SK, Pathak IC. Lymphangiomas in children. Aust N Z J Surg. 1981;51:296-300.
5. Jae Chul Yoo, Youngjin Ahn, Yune Syung Lim, J Hun Hah, Tack-Kyun Kwon, Myung-Whun Sung, Kwang Hyun Kim. OK-432 sclerotherapy in head and neck lymphangiomas: long-term follow-up result. Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;140:120-3.
6. Riechelmann H, Muehlfoy G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger G. Total, subtotal and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999;125:643-8.
7. Landing BH, Farber S. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1956.
8. Sherman BE, Kendall K. A Unique Case of the Rapid Onset of Large Cystic Hygroma in the Adult. American Journal of Otolaryngology. 2001;22:206-10.
9. Charabi B, Bretlau P, Bille M, Holmelund M. Cystic hygroma of head and neck – a long-term follow-up of 44 cases. Acta Otolaryngol. 2000;543:248-50.
10. Sanlialp I et al. Sclerotherapy for lymphangioma in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003;67:795-800.
11. Ameh EA, Nmadu PT. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. Pediatr Surg Int. 2001;17:342-3.
12. Orford J, et al. Bleomycin therapy for cystic hygroma. J Pediatr Surg. 1995;30:1282-7.

13. Gallagher PG, Mahoney MS, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. *Semin Perinatol.* 1999;23:341-356.
14. Kibar AE, Çakır BC, Tiryaki T ve ark. Göğüs duvarında kistik higroma: Nadir bir yerleşim yeri. *Türk Pediatri Arşivi.* 2005;40:241-43.
15. Boardman SJ, Cochrane LA, Roebuck D, Elliott MJ, Hartley BEJ. Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136:270-6.
16. Horbach SER, Rigter IM, Smitt JHS, Reekers JA, Spuls PI, van der Horst CMAM. Intralesional Bleomycin Injections for Vascular Malformations: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Plast Reconstr Surg.* 2016;137:244-56.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Neonatal akut lenfoblastik lösemi

Neonatal acute lymphoblastic leukemia

Sezgi Güven Çetin¹, Şerif Hamitoğlu², Ahmet Kurtoğlu², Mustafa Özdemir²,
Tugay Tepe², Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş², Ferda Özlü², Mehmet Satar², Nejat Narlı²,
Ayşe Özkan³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Neonatoloji Bilim Dalı, ³Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):129-130.

GİRİŞ

Neonatal akut lenfoblastik lösemi, nadir görülmesine rağmen, yenidoğanda neoplastik hastalığa bağlı ölümlerde önde gelen nedenlerden biridir. İnsidansı her 5 milyon canlı doğumda bir olarak belirtilmektedir. Vakalarda genellikle lökositöz peteşi ekimoz hepatosplenomegali, kütanöz nodüller lezyonlar ve santral sinir sistemi tutulum bulguları görülmektedir. Hepatosplenomegali ve döküntü gibi bulgularla prezente olması sebebiyle konjenital enfeksiyonlarla karışabilir ve tanıyı doğrulamak için sitoloji yapılmalıdır. Yenidoğanlarda prognoz kötüdür ve kür sağlansa bile yüksek bir relaps oranı mevcuttur. Vakalar genellikle kanama veya enfeksiyonlardan kaybedilmektedir.

OLGU 1

Aralarında 1. dereceden akraba evliliği bulunan 28 yaş annenin 7. Gebeliğinden 4. yaşayan olarak 38+5 gestasyon haftasında normal vajinal yolla 2500 gram doğan hastanın postnatal 28. güne kadar herhangi bir şikayeti olmamış. Postnatal 28.günde karında şişlik nedeniyle dış merkeze başvuran hastanın tetkiklerinde lökositöz saptanması üzerine hasta yenidoğan yoğun bakım ünitemize kabul edildi. Yatışında yapılan fizik muayenesinde baş-boyun muayenesi normaldi, takipneikti, palpasyonla karaciğer 5 cm, dalak 4 cm ele gelmekteydi. WBC:429600/ μ L ANS:79200/ μ L HB:8gr/dl HCT:

%26.9 PLT:7000/ μ L P:16.9mg/dl Ca:3.1mg/dl Ürik Asit:34.2mg/dl BUN:60mg/dl ve LDH:2721U/L olarak raporlanması üzerine hasta trombosit süspansiyonu ve TDP ile desteklendi. Tümör Lizis Sendromu açısından ürikoliz tedavisi başlandı, alkalize mayi ile hidrate edildi. Kontrol hemogramında WBC: 167000/ μ L gelmesi üzerine hidrasyona devam edildi, lökoferez yapılmadı. Hastanın kemik iliği aspirasyonu B hücreli ALL tanısıyla uyumlu idi. Hastaya Vinkristin, Korabin ve Daunorubicin tedavileri başlandı. Hasta tedavisinin 3. ayında enfeksiyon sebebiyle kaybedildi.

OLGU 2

Akraba evliliği bulunmayan 29 yaşında sağ sağlıklı annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak 39 Gestasyon haftasında sezeryan ile 3020 gr olarak doğan kız bebeğin doğduğunda yaygın peteşileri mevcutmuş. Hastanın bakılan hemogramında lökositöz saptanması üzerine hasta yenidoğan yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Fizik muayenesinde baş-boyun muayenesi normaldi; ikterik ve soluk görünümde olan hastanın cildinde yaygın ekimotik alanlar izlenmekteydi. Palpasyonla 4 cm splenomegalisi mevcuttu. Hemogramında WBC:121900/ μ L ANS:8900/ μ L HB:8.6gr/dl HCT: %27 PLT:6000/ μ L T.BİL:10.2mg/dl D.BİL:3.5mg/dl ÜA:7.1mg/dl LDH:2502 U/L olarak raporlanan hastaya ürikoliz ve alkalize mayi

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sezgi Güven Çetin, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

başlandı. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve B hücreli ALL ile uyumlu olduğu görüldü. Tedavisi Vinkristin, Daunorubicin, L-asparajinaz ve intratekal methotreksat şeklinde başlandı. Hasta halen 46 günlük olup kliniğimizde yatmakta ve tedavisine devam edilmektedir.

SONUÇ

Akut lenfositik lösemi (ALL), yaşamın ilk ayında nadiren görülen nadir bir durumdur ve bildirilen insidansı bir milyon canlı doğumda 1-5 arasında değişmektedir. Neonatal lösemiler ALL, AML ve Juvenil Miyelomonositik Lösemi olarak prezente olabilir. AML, ALL'den daha sık görülmektedir ve daha iyi prognoza sahiptir. Konjenital lösemiler anomalilerle birliktelik gösterebilir. Bunlar arasında Down sendromu, trizomi D ve diğer kromozomal anormallikler yer sayılabilir. Her iki hastamızda da Down sendromu yoktu.

Trizomiler haricinde, 11q23 loküsündeki KMT2A genindeki mutasyonların olguların yarısından fazlasından sorumlu olduğu bildirilmektedir.

Konjenital akut lenfositik lösemnin ana bulguları arasında hepatosplenomegali (%80) ve Leukaemia cutis (%60) sayılabilir. Lenfadenopati, solunum sıkıntısı ve santral sinir sistemi tutulumu gözlenebilir de sıklığı daha azdır. Hastalarımızda karaciğer ve dalk büyüğü vardı.

Konjenital lösemnin, lökomoid reaksiyon, konjenital enfeksiyonlar, şiddetli eritroblastozis fetalis, geçici miyeloproliferatif hastalık ve neonatal nöroblastomadan ayrımının yapılması gerekmektedir

ALL kesin tanısı tam kan sayımı, periferik yayma ve kemik iliği aspirasyonu ile kesinleştirilir. Tedavi sistemik ve intratekal kemoterapiyi içermektedir. Tedavi esnasında tümör lizis sendromu açısından uyanık olunmalıdır.

Yenidoğanlarda prognoz zayıftır ve genel sağ kalım oranı %15'ten azdır. Vakalar genellikle kanama veya enfeksiyonlardan kaybedilir. Prognozu olumsuz etkileyen nedenler arasında erkek cinsiyet, KMT2A gen mutasyonu ve postnatal ilk bir haftada tanı almak sayılabilir. Agresif tedaviye rağmen remisyon olasılığı düşüktür ve relapslar yaşamın ilk iki senesinde görülür. Yenidoğanlar için nüks riski daha yüksektir ve genellikle ilk 1 yaşta hastalar kaybedilmektedir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Konjenital kalp hastalıklarında nedeni açıklanamayan solunum sıkıntısı sebebi: Laringomalazi

The cause of unexplained respiratory distress in congenital heart diseases: Laryngomalacia

Asena Emiroğlu Taşkın¹, İrem Gök¹, Ferda Özlü², Şerif Hamitoğlu², Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş², Özgür Sürmelioglu³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Neonatoloji Bilim Dalı, ³Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):131-132.

Amaç: Larinks kırıkdağının doğumsal bir anomalisi olan laringomalazi, inspirasyon sırasında supraglottik yapıların çökmesine neden olan ve hava yolu tıkanıklığına yol açan dinamik bir lezyondur. Laringomalazi, konjenital stridorun en yaygın nedenidir ve larinksin en yaygın konjenital lezyonudur. Laringomalazili bebeklerin %10'unda konjenital kalp hastalığı bildirilmiştir ve bu hastaların orta ila şiddetli hastalığa sahip olma olasılığı daha yüksektir. Solunum yolu tıkanıklığının bozulmuş kardiyovasküler fonksiyon üzerindeki etkisi hastaların semptomlarının kötüleşmesine neden olabilir. Laringomalazi ve konjenital kalp hastalığı olan bebeklerin yaklaşık %34'ünde cerrahi tedavi gereklidir. Burada kalp hastalığının eşlik ettiği ve farklı tedavi yöntemlerinden yanıt alınan 2 laringomalazili olgu sunulmuştur.

Olgu 1: 37 yaş annenin 6 gebeliğinden 3. yaşayan olarak 38+3 gestasyon haftasında APGAR 6-8 doğan hasta Ağır Fallot Tetralojisi, Pulmoner Atrezi, ASD, PDA ve IUGG ön tanılarıyla yenidoğan ünitemize yatırıldı. Yatışında yapılan fizik muayenesinde periferik siyanozu gözlenmekteydi ve dinlemekle 3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Hasta yatışının 3. gününde solunum sıkıntısının artması üzerine entübe edildi. Takiplerinde akciğer patolojisi olmamasına rağmen tekrarlayan entübasyon ihtiyacı olan hasta larinks patolojileri açısından Kulak Burun Boğaz

Kliniği'ne konsülte edildi ve laringomalazi tanısı aldı. Yatışının 32. gününde hastaya KBB tarafından diot lazer ile koterizasyon işlemi uygulandı ve işlem sonrasında hastanın solunum sıkıntısının gerilediği gözlemlendi.

Olgu 2: 24 yaş annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 38+4 gestasyon haftasında doğan hasta, Fallot Tetralojisi ön tanısıyla yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Postnatal 1. gününden itibaren solunum sıkıntısı olan hasta, doğumunun 18.gününde entübe edildi. Solunum sıkıntısında gerileme olmayan ve ekstübe edilemeyen hastanın PAAC grafisinde pnömonik infiltrasyon, atelektazi ya da konjesyon izlenmedi. Çocuk Kardiyoloji önerisiyle solunum sıkıntısı etyolojisi açısından hastaya BT anjiyografi çekildi. Normal olarak raporlandı. KBB tarafından laringoskopik muayenesi yapılan hastada ağır laringomalazi düşünülerek 2 sefer supraglottoplasti uygulandı. Mevcut tedaviden yarar görmeyen hastaya trakeostomi açılarak yatışının 5. ayında taburcu edildi.

Sonuç: Laringomalazi, bebeklerde konjenital stridorun en sık nedenidir ve tüm konjenital laringeal anomalilerinin %50-75'ini oluşturmaktadır. Semptomların şiddeti hava yolu tıkanıklığının derecesine bağlıdır. Tipik olarak görülen aralıklı ve alçak frekanslı inspiratuar stridor özellikle beslenme, ağlama, ajitasyon ve supin pozisyonunda artar. Semptomlar doğumda veya ilk haftalarda ortaya çıkar

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Asena Emiroğlu Taşkın, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

6-8. aylarda pik noktaya ulařır. Tanı esas olarak laringomalaziyi dođrulayan ve supraglottik tıkanıklığın diđer nedenlerini dıřlayan ofis tabanlı esnek laringoskopiye dayanmaktadır. Laringomalazi; gastroözofageal reflü hastalığı, nörolojik defisitler, konjenital kalp hastalığı veya genetik bozukluđun varlığı gibi çeřitli komorbiditelere eřlik edebilir. Konjenital kalp hastalarında solunum sıkıntısı geliřtiđinde ilk olarak kardiyak veya alt solunum sistemi ile ilgili patolojiler akla gelse de konjenital kalp hastalıklarında en sık rastlanan üst hava yolu obstruksiyon nedeni laringomalazi olarak

tanımlanmıřtır ve hastaların yaklaşık üçte birinin cerrahi tedavi ihtiyacı olmaktadır. Tekrarlayan siyanoz, apne, beslenme zorluđu, aspirasyon ve konservatif tedaviye rađmen semptomların gerilememesi cerrahi müdahale endikasyonlarındandır. Supraglottoplasti řu anda ağır laringomalazi için en yaygın uygulanan cerrahi yöntemdir. Karbondioksit lazer de cerrahi tedavi için uygulanan yöntemlerdendir. Konjenital kalp hastalığı ve solunum sıkıntısı olan yenidođanlarda laringomalazi gibi solunum sıkıntısı yapabilecek başka sebepler de akla gelmelidir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Sjögren sendromlu anne bebeği: perikard effüzyonu ve perikard tamponadi gelişen neonatal lupus olgusu

A baby of a mother with sjögren syndrome: a neonatal lupus case with pericardial effusion and pericardial tamponade

Mustafa Özdemir¹, Tugay Tepe¹, Hacer Yapıcıoğlu¹, Şerif Hamitoğlu¹, Ahmet İbrahim Kurtuluş¹, Ferda Özlü¹, Nejat Narlı¹, Mehmet Satar¹, Tolga Akbaş², Sevcan Erdem², Derya Altıntaş³

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, ²Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, ³Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):133.

Amaç: Neonatal lupus sendromu (NLS), Sjögren Sendromu(SS) ve diğer otoimmün hastalığı olan annelerin bebeklerinde, başta kardiyak olmak üzere çoklu sistem tutulumunun olduğu nadir bir hastalıktır. Kalp blokları, nörolojik defektler ve iskelet sisteminde gelişen kondrodizplazi bulguları geri dönüşümsüzdür. Bu nedenle hastalarda belirgin olarak tutulan sistem dışında diğer organ sistemlerinin de taranması gereklidir. Annesinde Sjögren sendromu olan ve trombositopeni ile doğan, yenidoğan döneminde konvülsiyonları ve perikard tamponadi gelişen neonatal lupus sendromlu olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Glukoz 6 Fosfat Dehidrogenaz enzim eksikliği ve Sjögren sendromu tanılı 39 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan olarak 34. haftada doğan erkek bebeğin annesinde trombositopeni ve anemi etiyolojisi araştırılırken G6PD enzim eksikliği ve anti-SSA(52 Da): 3+, anti-

SSa (60 Da):2+ tespit edildiği, asemptomatik olması nedeni ile tedavi verilmediği öğrenildi. Takiplerinde EKG’de blok izlenmedi. Myoklonik nöbetleri için çoklu antiepileptik tedavisi aldı. Kranial ve abdomen USG normaldi. Olgunun Anti-Ro ve ANA pozitif, metabolik tetkikleri normaldi. Yatışının 9. ve 19. gününde iki kez ani kardiyak arrest gelişti. İkinci kardiyak arrestinde yaygın perikard tamponadi saptandı ve acil perikardiyosentez uygulandı (Şekil 1). Sonrasında prednizolon tedavisi başlandı. İlk EEG’de epileptiform anomali varken kontrol EEG’si normaldi. 1 aylık iken taburcu oldu. Son kontrolünde 5,5 aylık olan olgunun nörolojik gelişimi normaldi.

Sonuç: Gebelik boyunca Anti-Ro/SSA ve/veya anti-La/SSB antikoru pozitif SS gibi hastalığı olan anne bebeklerinde NLS riski mutlaka akılda tutulmalı, çoklu sistemlerin tutulumu açısından intrauterin ve neonatal dönemde uygun tedavi planlanmalıdır.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Dandy-walker malformasyonu ile postaksiyel polidaktili birlikteliği: yenidoğan olgu sunumu

Coexistence of Dandy-Walker Malformation with postaxial polydactyly: a neonatal case report

Mustafa Özdemir¹, Tuğay Tepe¹, Şerif Hamitoğlu¹, Ahmet İbrahim Kurtoğlu¹,
Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹, Ferda Özlü¹

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):134-136.

GİRİŞ

Dandy-Walker spektrumu; Dandy-Walker malformasyonu (DWM), DW varyantı (inferior vermian hipoplazi) ve en hafif formu olarak kabul edilen mega sisterna magna'yı da içeren posterior fossanın kistik malformasyonlarından oluşur. Klasik DMW, dördüncü ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar hemisferler ve vermisin tam ya da kısmi agenezisi ve posterior fossa genişlemesi ile karakterizedir. Prevelansı yaklaşık 1/30000 canlı doğum olup, tüm infant hidrosefali olgularının %4-12'sinde görülür. Dandy-Walker varyantı ise arka fossada genişleme olmaksızın değişen derecelerde vermian hipoplazi/displaziyle karakterizedir (Forzano vd., 2007: 1). DMW'nun postaksiyel polidaktili ile ilişkisi ise, olası bir otozomal resesif sendrom (OMIM 220220) olarak tanımlanmıştır. Dandy-Walker malformasyonu veya Dandy-Walker varyantına santral sinir sistemi (SSS) anomalileri ve postaksiyel polidaktili gibi SSS dışı ek anomalileri yüksek oranlarda (%50-70) eşlik edip prognozu etkileyebilir. Bunlar arasında, hidrosefali, korpus kallozum agenezisi, agyri, polimikrogyri, syringomyeli, holoprosensefali ve oksipital ensefalosel gibi SSS anomalileri, konjenital kalp hastalığı, nöral tüp defektleri, yarı damak ve yarı dudak gibi ekstrakraniyal anomaliler sayılabilir (Kumar vd., 2001: 2). Ayrıca anöploidiler de (trizomi 21 ve 18 gibi) DWM ve varyantına eşlik

edebilmektedir (Forzano vd., 2007: 1). Dandy-Walker spektrumunun ayırıcı tanısında posterior fossa yerleşimli araknoid kist düşünülmelidir. Araknoid kist asimetrik sıvı koleksiyonu şeklinde olup kist sınırları yuvarlaktır. Serebellum aslen normal olup serebellar hemisferler yer değiştirmiş ya da baskılanmıştır.

DWM tanısı genellikle antenatal dönemde yapılan fetal ultrasonografi (USG) ve fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile postnatal dönemde ise kraniyal USG ve beyin tomografisi (BBT) ve MRG ile konulabilmektedir (Zimmerman vd., 2005: 3). DWM tedavisi ise sonuçlıdır ve tedavi alternatifleri; kraniyotomi ile kist fenestrasyonu ve kist eksizyonundan, endoskopik yaklaşımlara ve şant uygulamalarına kadar değişmektedir. DWM olan hidrosefali bir çocuk ya da yenidoğanda lateral ventriküle şant uygulanması kolay ve hidrosefaliyi etkin şekilde tedavi eden ilk seçenektir (Osenbach vd., 1991: 4). Mortalite oranı ve prognozu çoğu zaman DWM'dan ziyade eşlik eden anomaliler belirlemektedir. İn utero veya neonatal dönemde tanı konulan olgularda prognoz genellikle kötüdür. Yaklaşık olarak %40 ölümlerle sonuçlanmakta, canlı kalanların %75'inde ise kognitif fonksiyonlarda bozulma olmaktadır (Scher vd., 1991: 5).

Bu olgu sunumunda antenatal USG'de ve postnatal dönemde de kraniyal MRG ile DWM tanısı alan, klinik takibinde hidrosefali gelişen ve SSS dışı ek anomalisi olarak da postaksiyel polidaktili,

nefrolitiazis eşlik eden bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

31 yaşında baba ile 23 yaşında levatiresetam kullanan epilepsi tanılı annenin 1. gebeliğinden 1. Yaşayan olarak, 41. gestasyonel haftada 3085 gram olarak doğan kız bebeğin APGAR skorları 5 ve 7 idi. Doğar doğmaz ağlamayan hastaya yenidoğan ilk bakımı sonrasında canlandırma basamakları uygulandı, kalp tepesi atımı >100 ve spontan solunumu başlayan hastanın t-parça canlandırıcı ile yenidoğan yoğun bakıma transportu sağlandı. Fizik muayenesinde ağırlık 3085 gr (10-25p), boy 52 cm (25-50p), baş çevresi 37 cm (75-90p), vücut ısısı 36.4 °C, solunum sayısı 57/dk, nabız 141/dk, kan basıncı 64/35 mmHg idi. Gözlerde hipertölerizm, frontal bossing, basık burun kökü, mikrognati, sol elde metakarpal bölgeden çıkan 6. parmak ve sağ elde aynı bölgede bulunan polipoid bir parmaklı görünüm mevcuttu (Şekil 1 ve 2). Antenatal USG'de DWM ile uyumlu görünüm ve bilateral böbreklerde hiperekojen odak saptanma öyküsü de olduğu için yapılan kraniyal USG'de ventriküler sistem genişliği doğal, 4. ventrikülde kistik dilatasyon ve serebellar vermiş hipoplazik gözlemlendi. Yapılan kraniyal MRG görüntülemesinde ise vermiyan hipoplazi, 4. ventrikülde genişleme, tentorium serebelli düzeyinde normale göre süperiora konumlanma mevcut olup korpus kollozum hipoplazisi, DWM ile uyumlu olarak raporlandı. Abdomen USG'de sağ böbrekte yer yer parankimal incelmeler ve nefrokalsinozis saptanması üzerine gönderilen idrar tetkiklerinde kalsiyum/kreatinin:0,02(normal), sistin: negatif, idrar oksalat/kreatinin:126(0-288), idrar sitrat/kreatinin: normal olarak sonuçlandı. TORCH paneli negatifti. Ekokardiyografisi normal olarak saptandı. Sağ ve sol eldeki aksesuar parmaklar proksimalden bağlanarak nekroze olması sağlandı ve spontan ampute oldular. Olgunun takibinde tekrarlayan apneleri olması sonrasında diğer apne nedenleri dışlandıktan sonra apnelerinin solunum merkezinin etkilenmesine bağlı olduğu düşünüldü. Daha sonra baş çevresi >1 cm/hafta olması ve baş çevresi >97 persentil olması nedeniyle çekilen BBT'de hidrosefali saptanan hastaya beyin cerrahisi tarafından takip önerildi. Yatışının 15. gününde apnesi olmayan, oral beslenebilen olgu poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi. Hastanın daha sonraki poliklinik takiplerinde nefrokalsinozisi düzeldi, ventriküloperitoneal şant ihtiyacı olmadı.

SONUÇ

Ailesel olgular bildirilmesine rağmen, DWM'nun multipl faktörlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Olguların sadece çok az bir kısmında, kromozom anomalisi, diğer genetik sendromlar veya özellikle alkol gibi teratojenlerin etken olduğu bilinmektedir. Gelişim mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, intrauterin 7-8. haftalardaki arka beyin gelişim süreciyle ilgili olduğu düşünülmektedir (Ten Donkelaar vd., 2003: 6). DWM'nun ortak klinik bulguları, karakteristik oksiput genişlemesi, makrokranî, mental retardasyon, serebellar ataksi ve artmış intrakraniyal basınçtır (Sawaya vd., 1981: 7). Bu hastaların yaklaşık dörtte biri neonatal periyotta bulgu verir. Eşlik eden konjenital anomaliler; kraniyofasiyal, kardiyak, renal ve iskelet anomalileridir. Serebral anomaliler apneik solunum gibi ciddi respiratuvar yetmezliğe sebep olabilir (Krieger vd., 1974: 8). Bizim olgumuzda da kraniyofasiyal dismorfik bulgular mevcuttu. Postnatal ilk günlerde hidrosefalisi olmamasına rağmen takiplerinde hidrosefali gelişti ancak ventriküloperitoneal şant ihtiyacı olmadı. Ayrıca eşlik eden postaksiyel polidaktisi mevcuttu. Renal bulgu olarak nefrolitiazis vardı, ayırıcı tanı için gönderilen taş tetkikleri ise normal olarak sonuçlandı. Tekrarlayan apne ataklarının ise solunum merkezinin tutulumuna bağlı olduğu düşünüldü.

DWM ve postaksiyel polidaktinin (OMIM 220220, 2012) kombinasyonu ilk olarak Pierquin ve ark. (1989) tarafından diğer malformasyonlar olmaksızın fetüslerde tanımlandı. Cavalcanti ve Salomao da (1999) benzer özelliklere sahip akraba ebeveynlerinden doğan bir erkek bebeği tanımladılar ve otozomal resesif kalıtımın olduğunu önerdiler. Bizim olgumuzda ise ebeveynler arasında akrabalık yoktu ve daha önce ailede benzer hastalık görülmemişti.

Dandy-Walker malformasyonu ve polidaktili izole veya diğer malformasyonlarla birlikte olabilir. Ancak ayırıcı tanı genellikle sınırlıdır. Mohr sendromunda (ağız-yüz-parmak sendromu tip II), merkezi sinir sistemi özellikleri DWM'nu (OMIM 252100, 2012), hidrosefali ve / veya porenselofaliyi içerebilir. Bu bozuklukta tipik olarak ellerde preaksiyel polidaktili ve ayaklarda postaksiyel polidaktili bulunur; ayrıca lobüle dil ve alveolar yarıklar kolaylıkla ayırt edici özelliklerdir (Gurrieri vd., 2007: 9).

Ritscher-Schinzel sendromu veya 3C (kraniyo-serebello-kardiyak) sendromu (OMIM: 220210) olan

hastalarda Dandy-Walker benzeri malformasyon ve atriyoventriküler septal defekt vardır (Kosaki vd., 1997: 10). Papadopoulou ve ark. (2005) posterior embriyotokson içeren 3C sendromlu bir erkek hasta tanımlamıştır. Ancak 3C sendromlu rapor edilen hastaların hiçbirinde postaksiyel polidaktili tarif edilmemiştir.

Yakın zamanda Joubert sendromu ve ilgili bozukluklar olarak yeniden adlandırılan Joubert sendromu (OMIM: 213300), (Meckel sendromu dahil olmak üzere) 'molar diş işareti' gösteren tüm sendromları içerecek şekilde yeniden tanımlandı. Bu sendromda uzun bir orta beyin, displastik kaudal medulla ve vermiş hipoplazisi veya displazisi vardır (Cohen, 2012: 11). Bu özellikler arasında uyanma sırasında ve non-REM uykusunda meydana gelen taşipne epizodları, apne epizodları ve düzensiz sarsıntılı göz hareketleri bulunur. Bunlar bizim olgumuzda izlenmedi. Ayrıca MRG beyin görüntüleri tanı için gerekli olan molar diş işaretini göstermiyordu (Brancati vd., 2010:12).

SONUÇ

Multi-sistemik tutulumu olmasından dolayı Dandy-Walker malformasyonu ve postaksiyel polidaktili birlikteliği tanı koyulması ve takipte gelişebilecek hidrosefali gibi durumların erken saptanması için önemlidir. Bu hastaların yönetimi yenidoğanlarda mortalite ve morbidite sebebi olabileceğinden, Dandy-Walker malformasyonu ve postaksiyel polidaktili birlikteliği tanısının konulması ve yönetimi önem arz etmektedir. Yenidoğan hastalarda özellikle serebellar vermiş agenezisi veya hipoplazisi, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, posterior fossa genişlemesi ve polidaktilisi olan hastalarda bu tanı düşünülmelidir ve tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Forzano, F., Mansour, S., Ierullo, A., Homfray, T., & Thilaganathan, B. Posterior fossa malformation in fetuses: a report of 56 further cases and a review of the literature. *Prenatal diagnosis*. 2007;27:495–501.
2. Kumar, R., Jain, M. K., & Chhabra, D. K. Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2001;17:348–352.
3. Zimmerman, R. A., & Bilaniuk, L. T. Magnetic resonance evaluation of fetal ventriculomegaly-associated congenital malformations and lesions. *Seminars in fetal & neonatal medicine*. 2005;10:429–43.
4. Osenbach, R. K., & Menezes, A. H. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatric neurosurgery*. 1992;18:179–189.
5. Scher, M. S., Belfar, H., Martin, J., & Painter, M. J. Destructive brain lesions of presumed fetal onset: antepartum causes of cerebral palsy. *Pediatrics*. 1991;88:898–906.
6. Ten Donkelaar, H. J., Lammens, M., Wesseling, P., Thijssen, H. O., & Renier, W. O. (2003). Development and developmental disorders of the human cerebellum. *Journal of neurology*. 2003;250:1025–36.
7. Sawaya, R., & McLaurin, R. L. (1981). Dandy-Walker syndrome. Clinical analysis of 23 cases. *Journal of neurosurgery*. 1981;55:89–98.
8. Krieger, A. J., Detwiler, J., & Trooskin, S. (1974). Respiration in an infant with the Dandy-Walker syndrome. *Neurology*. 1974;24:1064–67.
9. Gurrieri F, Franco B, Toriello H, Neri G. Oral-facial-digital syndrome: review of diagnostic guidelines. *Am J Med Genet*. 2007;143:3314–3323.
10. Kosaki K, Curry C, Roeder E, Jones KL. Ritscher-Schinzel (3C) syndrome: documentation of the phenotype. *Am J Med Genet*. 1997;68:421–427.
11. Cohen MM Jr
12. Perspectives on asymmetry: the erickson lecture. *Am J Med Genet*. 2012;A 158A:2981–2998.
13. Brancati F, Dallapiccola B, Valente EM. Joubert syndrome and related disorders. *Orphanet J Rare Dis*. 2010;5:20 DOI: 10.1186/1750-1172-5-20.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Kanama olmadan kanama bozukluğu olur mu? olgu sunumu

Is there a bleeding disorder without bleeding? a case report

V. Hülya Üzel¹, Hasan Zan², Murat Söker¹

¹Dicle Üniversitesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, Diyarbakır, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):137.

Amaç: İlk olarak 1955 yılında, John Hageman adlı hastada görülmesi nedeniyle Hageman faktör adıyla da bilinen Faktör XII eksikliği çok nadirdir. Sıklığının milyonda bir düzeyinde olduğu tahmin edilmektedir. Otozomal resesif geçiş gösterir. Klinik olarak kanama bulgusu genellikle vermez, burun kanaması ve vücutta ekimozla başvuran çok nadir olgular da bildirilmiştir. Burada; sünnet operasyonu için hastaneye başvurusunda aptt değeri yüksek olması sonrası birimizde XII eksikliği saptanan beş aylık erkek hasta sunulmuştur.

Olgu: Yirmisekiz yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci canlı doğum olarak sezeryan ile miadında doğan erkek hastanın doğum sonrası herhangi bir şikayeti olmamış. Hastanın göbeği onbirinci günde düşmüş ve kanaması olmamış. Aşılardan sonra herhangi bir kanama bulgusu olmamış Üç aylıkken dış merkeze sünnet olmak için götürülen hastanın bakılan tetkiklerinde aktive parsiyel tromboplastin düzeyi (aptt) 69 sn saptandığı için hastanemize sevk edilmiş. Hastanın anne –babası arasında 3. derece akrabalık mevcuttu. Annenin kuzenlerinde faktör VIII eksikliği olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Tam kan ve biyokimyasal tetkikleri normal sınırlarda olan hastanın periferik yaymasında atipik hücre yoktu,

trombositler normal büyüklükte ve yeterli kümeli olarak görüldü. Hastanın koagülasyon tetkiklerinde protrombin zamanı (PT):13sn, Aptt:66,8sn, fibrinojen düzeyi:290mg/dl saptandı. Koagülasyon faktörlerinden; faktör XII (12) %8,4, diğer faktör düzeyleri normal olarak izlendi. İkinci kez bakılan kontrol faktör 12 düzeyi %13, diğer faktörler normal düzeyde saptandı. Hastanın ailesi bilgilendirilerek, kalıtsal faktör XII eksikliği tanısı konulan hasta takibe alındı.

Sonuç: FXII eksikliği; koagülasyon testlerinde bozukluk olmasına rağmen klinik olarak kanamaların gözlenmediği nadir bir durumdur. Hatta FXII eksikliğinde artmış inme, miyokard enfarktüsü ve derin ven trombozu riski olduğu ileri süren çalışmalar vardır. Eksikliğin ilk tanımlandığı kişi olan John Hageman pulmoner emboli sonucu ölmüştür. Tanı genellikle cerrahi işlem öncesi yapılan taramalar esnasında uzun bulunan aPTT'nin araştırılması ile tedadüfen konur. Cerrahi işlemler dahil herhangi bir tedavi gerektirmeyen, çok nadir görülen Faktör XII eksikliğini vurgulamak için olgumuz sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Koagülasyon, kanama, tromboz



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Kistik fibrozlu hastalarda distal intestinal obstruksiyon sendromu: çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilen iki ayrı olgu yönetimi

Distal intestinal obstruction syndrome in patients with cystic fibrosis: management of two different cases in the pediatric intensive care unit

Merve Mısırlıoğlu¹, Ahmet Sezer², Özden Özgür Horoz¹, Dinçer Yıldızdaş¹, Faruk Ekinç¹, Selcan Türker Çolak³, Dilek Özcan²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, ²Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, ³Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):138.

Amaç: Mekonyum ileus eşdeğeri olarak da tanımlanan distal intestinal obstruksiyon sendromu (DIOS), kistik fibrozisli hastalarda barsak içeriği ile ileoçekal obstruksiyon kliniğidir. Koyulaşmış intestinal sekresyonlar, pankreatik yetmezlik, sindirilmemiş gıda kalıntıları ve yapışkan gaita stazı sonucunda meydana gelmektedir. Hastalar obstruksiyonun derecesine göre çeşitli tedavi yöntemleri ile takip edilmektedir.

Olgu-1: 12 yaşında kistik fibrozis tanılı erkek hasta; 5 günlük karın ağrısı, gaita yapamama, kusma şikayetiyle başvurdu. Muayenesinde batında distansiyon, hipoaktif barsak sesleri, yaygın hassasiyet mevcuttu. Direk grafisinde hava sıvı seviyeleri mevcutken (Şekil-1); batın US'de kolona göre ince barsaklar daha belirgin ve gaitayla dolu, mekanik ileus izlendi. Mevcut bulgularla DIOS düşünülerek yatışı yapıldı. İntraabdominal hipertansiyonu olan hastanın oral alımı kapatılıp nasogastrik sondayla dekompresyon yapıldı. Tedavisine oral ve rektal n-asetilsistein ile oral parafin likid eklendi. Yatışının 5. gününde bol gaita çıkışı oldu, intraabdominal hipertansiyonu geriledi. Cerrahi ihtiyacı olmadan konservatif tedavi ile DIOS kliniği gerileyen, yatışının 7. gününde oral beslenmeyi tolere etti.

Olgu-2: 17 yaşında kistik fibrozis tanılı erkek hasta, karın ağrısı, kusma ve gaita yapamama şikayetiyle başvurdu. Muayenesinde batında distansiyon, hipoaktif barsak sesleri, özellikle sağ alt kadranda olmak üzere yaygın hassasiyet mevcuttu. Düz batın grafisi çekildi (Şekil-2). Batın BT'de kolonik anslar kollabe olup jejunal-proksimal ileal anslarda yaygın distansiyon ve feçes dansiteleri izlendi. DIOS atağındaki hastaya oral n-asetilsistein ve rektal lavman başlandı. Fekaloid kusmaları başlayıp tam obstruksiyon kliniği gerilememesi nedeniyle laparotomi yapıldı. N-asetilsisteinli lavmana devam edildi. Ameliyattan 2 gün sonra gaz-gaita çıkışı başladı; takibinde akut batın kliniği tekrarlamadı.

Sonuç: İntestinal obstruksiyonun derecesine göre DIOS'lu kistik fibrozis vakaları medikal ve/veya cerrahi yöntemlerle tedavi edilmektedir. Bu bildiri; DIOS tanılı konservatif ve cerrahi tedavi uygulanan iki ayrı kistik fibrozisli çocuktan bahsedilerek tedavi yöntemlerine dikkat çekilmek istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Konstipasyon, kistik fibrozis, distal intestinal obstruksiyon



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Nedeni bilinmeyen ateşin nadir nedeni; viseral leishmaniasis

A rare cause of fever of unknown cause; visceral leishmaniasis

Fatma Kılınç¹, Ümmühan Çay¹, Derya Alabaz¹, Özlem Özgür Gündeşlioğlu¹, Nisa Nur Tapaç¹, Selime Teleke Kaymaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):139.

Amaç: Leishmaniyasis, Leishmania'nın yirmiden fazla türünün neden olduğu vektör kaynaklı hastalıklar kompleksidir ve tatarcık sineği aracılığı ile bulaşır (1). Leishmaniya türleri zorunlu hücre içi parazitidir ve retiküloendotelial sistem boyunca yayılır. Visseral leishmaniyasiste (VL) klinik bulgular; dalak, karaciğer ve kemik iliğindeki makrofajlarda çoğalmaya bağlı olarak ateş, kilo kaybı, hepatosplenomegali, pansitopeni, hipoalbuminemi, hipergamaglobulinemi şeklindedir. Tanı; enfekte dokulardan elde edilen materyallerden invitro kültür, moleküler yöntemler ya da boyanmış preparatların ışık mikroskopunda incelenmesi yöntemleriyle konur (2). Genellikle tanıda en son düşünülen seçeneklerden birisidir.

Olgu: Daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 4 yaş, Suriyeli kız hasta 1 aydır ara ara olan ateş, karın ağrısı, eklem ağrısı, halsizlik şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde ateş 39.3°C, bilinç açık, genel durum orta, batın distandü, karaciğer midklavikuler hatta kot altı 3cm palpabil, dalak midklaviküler hatta kot altı 3cm palpabil, bilateral inguinal milimetrik boyutta lenf nodları mevcut ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hemogramında Hb: 8.4g/dL Hct: %22.9 WBC: 5000/mcL ANS: 1100/mcL ALS: 3500/mcL Plt: 121 000/mcL, CRP: 196 mg/L N (0-8 mg/L), AST: 37 U/L, ALT: 17 U/L, LDH:514 U/L, ürik asit:2.3 mg/dL INR: 1.1, albümin: 26.76 g/L idi. Bakılan TORCH, hepatit markırları, brusella, Parvo virus ve Epstein-Barr virus serolojisi negatif idi. Yapılan kemik iliği aspirasyonu

mikroskopik incelemesinde leishmaniya amastigotlar görüldü. RK 39 tetkiki pozitif saptandı. Hastaya viseral leishmaniyasis tanısı konup amfoterisin B tedavisi başlandı. Lipozomal - amfoterisin B tedavisinin ikinci gününde ateşi düştü tedavisi tamamlanarak taburcu edildi.

Sonuç: Leishmaniyasis, nedeni bilinmeyen ateş etyolojisinde mutlaka akılda bulundurulması gereken nadir hastalıklardan biridir. Bu olgumuzda Adana'da çadır şartlarında yaşayan Suriyeli göçmen bir çocukta uzamış ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati durumunda bölge şartları da göz önünde bulundurularak Viseral Leishmaniyazın akla gelmesi gerektiğini ve kemik iliğinin daha erken safhada yapılmasının önemini vurguladık. Rezervuarların denetlenmesi, önemli bir rezervuar olan köpeklere düzenli veteriner kontrolü, cibinlik kullanımı, repellent kullanımı korunmada önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Bern C. Visceral leishmaniasis: clinical manifestations and diagnosis, 2018. Delivered from: <https://www.uptodate.com/contents/visceral-leishmaniasis-clinical-manifestations-and-diagnosis>, 26 June 2021
2. Kimberlin, David W. Red Book: 2018-2021 report of the committee on infectious diseases. No. Ed. 31. American academy of pediatrics. 2018.
3. Davidson RN. Visceral leishmaniasis in clinical practice. J Infect. 1999;39:112-116.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Tedaviye yanıt vermeyen bir bronkopnomoni olgusunda yabancı cisim aspirasyonu

Foreign body aspiration in a case of bronchopneumonia non-responsive to treatment

Ezgi Çay¹, İkbal Türker², Ümit Ece³, Rıza Dinçer Yıldızdaş², Özden Özgür Horoz², Faruk Ekinci²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, ²Çocuk Yoğun Bakım BD, Adana, Turkey

³Özel Altınkoza Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):140-142.

GİRİŞ

Yabancı cisim aspirasyonları süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde sık ve hayatı tehdit edebilen bir durumdur. Yabancı cisim aspirasyonu olan hastaların %50'sinde tipik aspirasyon öyküsü bulunmayabilir. Bu çocuklarda, ilk öksürük nöbetine tanık olunmamış olabilir veya ailelerin bu semptomların önemini anlayacak kadar medikal bilgisi olmayabilir. Bazı vakalarda atipik veya uzamış solunum bulguları olabilir ve bunlar nonspesifik tedavi edilebilirler.

Kumar ve arkadaşları daha önceden sağlıklı olduğu bilinen 1 yaşındaki erkek olguda önce sağ alt lob pnömonisi ile tedavi aldığı, tedaviden 3 hafta sonra sol alt lob pnömonisi ile başvurduğunda yapılan bronkoskopide yabancı cisim aspirasyonu saptamışlar idi¹. 2009 yılında Hindistan'da yapılan retrospektif çalışmada ise tedaviye dirençli 41 pnömoni hastasından birinde yabancı cisim aspirasyonu olduğunu görmüşler².

Burada pnömoni tanısı ile tedavi verilen ve tedaviye yanıtı olmayan bir olguda yapılan bronkoskopi sonrası yabancı cisim çıkarılması sonucu klinik iyileşme görülen bir olguyu sunduk.

OLGU

Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 9 aylık kız çocuğu dış merkez Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ezgi Çay, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Adana, Turkey E-mail: eezgicay@gmail.com

solunum yetmezliği, bronkopnömoni tanıları ile kabul edilmiş idi. Fizik muayanesinde bilateral akciğer sesleri kaba bazalde yaygın ral ve ronküsü mevcutmuş. Hasta mekanik ventilatörde takip edilmiş. Sefotaksim, klaritromisin, oseltamivir tedavileri başlanmış idi. PA AC Grafisinde bilateral infiltrasyon dışında özellik olmayan hastanın, Toraks BT incelemesi 'bilateral hiler, bronkovasküler dolgunluk, sağ akciğer üst lob posterior segmentte, bilateral alt lob superior segmentlerde parahiler alanlardan plevraya uzanan hafif değişiklikler, bilateral orta ve alt zonlarda parankimde hafif dens mozaik perfüzyon alanları izlenmiş' şeklinde rapor edilmiş idi. Dış merkezdeki yatışının 9. gününde tedaviye yanıt vermeyen hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla merkezimize sevk edildi. Hasta 112 aracılığıyla 2,5 nolu tüp ile entübe olarak Çocuk Yoğun Bakım Ünitemize geldiğinde bakılan saturasyonu 45 civarında idi. Hastanın ekstübe olduğu görüldü. Pozitif basınçlı maske ile ventilasyon ile saturasyonları yükseltildi. Saturasyonu 100 olan hastaya yeniden entübasyon denendiğinde entübasyon tüpünün subglottik bölgede ilerlemediği görüldü. KBB acil olarak yatak başına trakeostomi gerekliliği açısından çağrıldı. KBB tarafından acilen ameliyathane şartlarında trakeostomi açıldı. Hastanın trakeostomi sonrası bakılan subglottik bölgede 0,5 x 1cm büyüklüğünde ceviz kabuğu çıkartılarak Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine devredildi. Trakeostomi

sonrası klinik bulguları geriledi, mekanik ventilasyon ihtiyacı kalmadı. Pnömoni tedavisi tamamlandıktan sonra trakeostomisi kapatıldı. Hasta yatışının 25. gününde taburcu edildi.

SONUÇ

Yabancı cisim aspirasyonu çocukluk yaş grubunda sıkça görülen, hava yolunun bir bölümü veya tamamının obstrüksiyonuna bağlı olarak çeşitli solunum yolu bulguları ile klinik veren çıkartılmaz ise dakikalar içinde hayatı tehdit eden bir durumdur³. Çoğunlukla 6 ay – 3 yaş arasındaki çocuklarda görülür. Aileden alınan öykü, solunum yolu bulgularının ani başlaması ile genellikle tanı konur⁴. Olgumuz 9 aylık bir kız hasta olup ailenin verdiği öyküde yabancı cisim aspirasyonuna yönelik ip uçları yoktu.

Klinik bulgular aspire edilen cismin büyüklüğüne, tipine ve lokalizasyonuna bağlı olarak değişmektedir⁵. En sık görülen bulgular; lokalize hışıltı, öksürük ve solunum seslerinde azalmadır⁶. Klinik semptomlar arasında öksürük krizi %63-97 oranında sensitivite ve spesifiteyle en anlamlı bulunmuştu. Bununla birlikte çocuklarda %13-49 oranında öksürük krizi öyküsü alınmaz. Bizim hastamızda da, öksürük ve bronkodilatator tedaviye cevap vermeyen hışıltı başlıca semptomlardı. Aspire edilen yabancı cisimler in % 75'i organik cisimlerdir ve bunların çoğu yer fıstığı, ayçiçeği çekirdeği, fındık, ot ve kemik parçalarıdır. %25 oranında inorganik cisimler görülür⁷. Bunlar da sıklık sırasına göre; toplu iğne, kalem kapağı ve plastik oyuncak parçalarıdır. Yabancı cisimler sıklık sırasına göre sağ bronkus, sol bronkus, trakeada, larinkste ve diffüz şekilde görülürler. Bizim hastamızda ise, bronkoskopi ile subglottik bölgeden çıkarılan materyal ceviz kabuğu idi. Yabancı cisim aspirasyonu tanısını desteklemede akciğer grafisi yaygın olarak kullanılmaktadır. Radyolojik bulguların sensitivitesi %63-96 arasında değişmektedir⁸. Vakaların çoğunda radyografik olarak; yabancı cismin kendisi, hava hapsine bağlı lobar veya segmental hiperlüsensi, bilateral hava hapsi, total akciğer opaklaşması, atelektazi ve parankimal konsolidasyon görülebilir⁹.

Bizim olgumuzun PA akciğer grafisinde bilateral infiltrasyon dışında özellik yoktu. Persistan bronşial obstrüksiyon ve pnömoni vakaların %9- 26'sında gelişebilir¹⁰. Nonspesifik öykü, klinik ve radyolojik

bulguları olan hastalara toraks bilgisayarlı tomografi tetkiki yapılabilir.

Tomografi yabancı cisimlerin tespitinde göğüs grafisinden daha net ve doğru sonuçlar vermektedir. Ancak bizim hastamız için, bilgisayarlı tomografi tetkikinde yabancı cisim gösterilememiştir.

Tanı konmamış ve uzun süredir bulunan yabancı cisimler asfiksi, pnömoni, atelektazi, bronşektazi¹¹ ve akciğer apselerine¹² neden olabilir. Martinot ve arkadaşları tarafından bir çalışmada tedaviye dirençli pnömoni nedeniyle bronkoskopi yapılan iki çocuk olguya yabancı cisim tanısı konulmuş idi¹³.

Aslan ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada iki hastanın tedaviye dirençli pnömoni nedeniyle bronkoskopi yapıldığı bu hastalardan birinin bizim hastamızda olduğu gibi tedavinin sekizinci gününde refrakter pnömoni nedeniyle sevk edilen 10 aylık bir hasta olduğu belirtilmiştir¹⁴.

Yabancı cisim aspirasyonunun kesin tanısı bronkoskopi sonucunda konur. Bronkoskopi endikasyonu için en önemli kriter şüphedir. Yabancı cisim aspirasyondan şüphelenmek için öykü, fizik inceleme, radyoloji ve diğer laboratuvar incelemeleri sıklıkla yeterlidir. Tüm bunlara rağmen, bizim hastamızda olduğu gibi, tedaviye yanıtız pnömonilerde, yabancı

cisim aspirasyonunun akla gelmesi, şüphelenildiği takdirde bronkoskopinin planlanması önem arz etmektedir.

Sonuç olarak tedaviye yanıtız pnömonide bronkoskopi ilk planda düşünülecek tanı yöntemlerinden biri değildir. Ancak her ne kadar ailenin verdiği öykü, görüntüleme yöntemleri ve fizik muayene bizi yabancı cisim aspirasyonuna yönlendirmese de tedaviye yanıtız akciğer enfeksiyon olan çocuk hastalarda yabancı cisim aspirasyonu mutlaka akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nasrallah E, Mansour B, Zoabi T, Dalal R, Elias N. Recurrent wandering pneumonia as an unusual presentation of foreign body aspiration. Harefuah. 2018;157:495-7.
2. Kumar M, Biswal N, Bhuvanewari V, Srinivasan S. Persistent pneumonia: Underlying cause and outcome. Indian J Pediatr. 2009;76:1223-6.
3. Marik PE. Aspiration pneumonitis and aspiration pneumonia. N Engl J Med. 2001;344:655-71.

4. Uysalol Metin., Stridor., Çocuk Acil Tıp, Karaböcüoğlu M, Yılmaz HL, Duman M. İstanbul Tıp Kitabevi, İstanbul 2012;257-9.
5. Mandell LA, Niederman MS. Aspiration Pneumonia. *N Engl J Med.* 2019;380:651-63.
6. Skoulakis CE, Doxas PG, Papadakis CE et al. Bronchoscopy for foreign body removal in children. A review and analysis of 210 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;53:143-48.
7. Pinto A, Scaglione M, Pinto F et al. *Radiol Med.* 2006;111:497-506.
8. Hoeve LJ, Rombout J, Pot DJ. Foreign body aspiration in children. The diagnostic value of signs, symptoms and preoperative examination, *Clin Otolaryngol.* 1993;18:55-57.
9. Tokar B, Ozkan R, Ilhan H. Tracheobronchial foreign bodies in children: importance of accurate history and plain chest radiography in delayed presentation. *Clin Radiol.* 2004;59:609-615.
10. Lam WW, Tam PK, Chan FL, Chan KL, Cheng W. Esophageal atresia and tracheal stenosis: use of three-dimensional CT and virtual bronchoscopy in neonates, infants, and children. *Am J Roentgenol* 2000;174:1009-1012.
11. Passali D, Lauriello M, Bellussi L, Passali GC, Passali FM, Gregori D. Foreign body inhalation in children: an update *Acta Otorhinolaryngol. Ital.* 2010;30:27-32 (Review).
12. Wang K, Harnden A, Thomson A. Easily missed? Foreign body inhalation in children. *Clin. Otolaryngol.* 2010;35:494-5.
13. Martinot, A., Closset, M., Marquette, C. H., Hue, V., Deschildre, A., Ramon, P et al. Indications for flexible versus rigid bronchoscopy in children with suspected foreign- body aspiration. *Am J Respir Crit Caremed.* 1997;155:1676-79.
14. Aslan N, Yıldızdaş D, Özden Ö, Yöntem A, Horoz ÖÖ, Kılıç S. Evaluation of foreign body aspiration cases in our pediatric intensive care unit: Single-center experience. *Turk Pediatri Ars* 2019;54:44–8.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Renal transplantasyonlu çocuk hastada gelişen psödötümör serebri

Pseudotumor cerebri in a pediatric patient with renal transplantation

Başak İşdaş¹, Sevgin Taner², Sanem Yılmaz³, İpek Kaplan Bulut², Caner Kabasakal²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, ²Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, ³Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):143

Amaç: Psödötümör serebri (PTS), intrakranial yer kaplayan oluşum veya venöz tıkanıklık olmaksızın intrakranial basınç artışıdır. Hastalar baş ağrısı, çift görme veya görme alanı problemleri ile başvururlar. Etiyolojik açıdan primer ve sekonder olmak üzere 2 gruba ayrılır. Primer psödötümör serebride kafa içi basınç artışına neden olan sebep bulunamazken; sekonder nedenler içerisinde obezite, vitamin eksiklikleri, kolajen doku ve böbrek hastalıkları, ilaçlar ve toksinler yer alır. Bu yazıda PTS tanısı almış renal transplantasyonlu bir çocuk hasta sunuldu.

Olgu: Dokuz aylıktan itibaren sistinozis tanısıyla izlenen, anneden bir yıl önce renal transplantasyon yapılmış 12 yaşında kız hasta ateş, kusma ve baş ağrısıyla başvurdu. Prednizolon, mikofenolat mofetil, takrolimus tedavileri almaktaydı. Kan basıncı normaldi. Göz dibinde bilateral papil ödem, görme alanında daralma saptandı. Laboratuvar incelemesinde hemogram ve biyokimyasal analiz normal olup böbrek fonksiyon testleri eski

bazallerindeydi. Kranial MR'da bilateral optik sinir çevresindeki BOS mesafesi artmıştı. Hastaya Lomber Ponksiyon (LP) yapıldı. BOS açılış basıncı 320 mmH₂O (RA:100-250mmH₂O) ölçüldü. Hasta psödötümör serebri olarak değerlendirildi ve 15 mg/kg/g dozda asetazolomid başlandı. Etiyolojiye yönelik gönderilen tetkikler normaldi. Tedavinin 2. ayında papilödem bulgularında yeniden artış olmasından dolayı yapılan LP'de BOS açılış basıncı 370 mmH₂O ölçüldü. Asetazolamid tedavisine karşın klinik ve BOS basıncındaki kötüleşme nedeniyle hastanın almakta olduğu prednizolon dozu artırıldı. 2 hafta sonra papil ödem gerilemeye başlayan hastanın, kontrol kranial MRG'da BOS mesafesindeki genişlemenin gerilediği görüldü. Hastanın tedavinin 3. ayında papilödem bulgusu ve baş ağrısı düzeldi.

Sonuç: PTS erken tanı ve tedavi edilmediği takdirde kalıcı görme kaybı gibi hasarlara neden olabilen bir hastalıktır. Renal transplantasyonlu çocuk hastalarda baş ağrısı ve kusma ayrıntı tanısında akla gelmelidir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Yaygın lenfadenopati ile başvuran ve lenfomayı taklit eden nadir bir olgu: myeloid sarkom

A rare case presenting with diffuse lymphadenopathy and imitating lymphoma: myeloid sarcoma

Ayşe Özkan¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹, İbrahim Bayram¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):144.

Amaç: Granülositik sarkom, myeloblastom veya kloroma olarak da adlandırılan myeloid sarkom (MS), immatür myeloid hücrelerin ekstramedüller infiltrasyonu sonucu oluşur. MS, sıklıkla AML ile eş zamanlı olarak, nadiren kemik iliği tutulumu olmadan ortaya çıkar. Bu yazıda, yaygın lenfadenopati ile başvuran ve klinik olarak lenfomayı taklit eden izole myeloid sarkom olgusunu sunmak istedik.

Olgu: 9 yaşındaki kız hasta ateş ve boyunda şişlik şikayetleri ile başvurdu. Muayenesinde, boyunda bilateral en büyüğü sağ orta servikalde 3 cm’i bulan sert fikse lenf nodları, inguinal bilateral 2 cm’i bulan lenf nodları mevcut idi. Hemogramında WBC: 4.7x10⁹/L, hemoglobin: 10,9 g/dL, trombosit: 238x10⁹/L saptanan hastanın periferik yaymasında atipik karakterde hücre görülmedi. Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi normal sınırlarda olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde mediasten geniş olarak saptandı (Şekil 1). Boyun, toraks ve tüm abdomen tomografisinde bilateral tüm servikal zincirde ve mediastende 3 cm’e ulaşan, yer yer

konglomere, bilateral inguinal 2.5 cm’e ulaşan lenf nodları ve hepatosplenomegali saptandı. Boyundan alınan eksizyonel lenf nodu biyopsisi sonucu myeloid sarkom ile uyumlu geldi. Hastaya AML kemoterapisi başlandı. Tedavisinin 10. ayında boyunda büyümüş lenf nodu ile başvurdu, bakılan kemik iliği incelemesi normal sınırlarda idi. Doku biyopsi myeloid sarkom ile uyumlu geldi. Hastaya nüks AML kemoterapisi başlandı ve tam uyumlu kardeş vericisinden kök hücre nakli planlandı.

Sonuç: MS, yumuşak dokuda myeloid hücre infiltrasyonu ile oluşan ve AML alt grubunda sınıflandırılan bir patolojidir. Atipik tutulum bölgesi ve klinik prezentasyonu ile nadir görülen bir hematolojik malignite olan MS, akılda tutulmalıdır. Agresif seyirli bu hastalığın erken tanı ve tedavisi ile daha iyi sonuçların alınması sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, myeloid sarkom.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Nadir bir olgu: ekstrarenal ekstrakranial rabdoid tümör

A rare case: extrarenal extracranial rabdoid tumor

Ayşe Özkan¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹, İbrahim Bayram¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):145.

Amaç: Ekstrarenal ekstrakraniyal rabdoid tümörler (EERT) yumuşak doku veya karaciğer gibi vücudun diğer bölgelerinde son derece nadir görülen ve oldukça agresif seyirli olan embriyonal tümörlerdir. Bu yazıda, sırtında nüks yumuşak dokuda kitlesi olan ve EERT tanısı alan 10 yaşındaki erkek hastayı sunduk.

Olgu: 10 yaşındaki erkek hasta, sırtta hızla büyüyen kitle şikayeti ile başvurdu. Başvurusundan 1 ay önce, sırtında çıkan bir kitle total olarak çıkartılmış ve patolojisi epitelooid sarkom olarak raporlanmış. Operasyondan 1 hafta sonra operasyon lojunda tekrar kitle büyümüş. Fizik muayenesinde sırtında, 5 cm ciltten kabarık kitlesi mevcut idi. Toraks ve batin BT'de sağda skapula medialinde 6,5x3,5 cm, düzgün sınırlı lezyon saptandı. Tam kan sayımı ve tümör markerları normal sınırlarda idi. Dış merkez patoloji preparatları incelendi. Tümör hücrelerinde CD99, SMA ve EMA (+) saptandı. INI-1 kaybı saptanmadı ve malign ekstrarenal rabdoid tümör olarak raporlandı. VİDE kemoterapisi başlandı. 3 kür

kemoterapi sonrasında çekilen Toraks BT'de T2-T5 vertebra düzeyinde 8x2 cm kitle mevcut idi. Refrakter olan hastanın tedavisi ICE olarak değiştirildi ve bu tedavi 6 kür verildi. Kitlenin boyutunda küçülme olmadı. Opere edilen hastanın kitlesi total olarak çıkartıldı. Patoloji sonucunda cerrahi sınırdaki tümör görülmedi. Operasyondan 2 hafta sonra hastanın sırtında, operasyon yerinin 1 cm lateralinde, 1 cm nodüler lezyon saptandı. Görüntülemelerde nüks kitle saptandı. Tedavisi VIT+Bevacizumab olarak değiştirildi. Operasyon lojuna radyoterapi verildi. Halen tedavisine devam edilmektedir.

Sonuç: EERT kötü prognozu ile nadir görülen bir malignitedir. Hastamıza literatürde önerilen cerrahi rezeksiyon, kemoterapi ve lokal radyoterapi de dahil olmak üzere tüm tedaviler uygulanmıştır ancak hastanın prognozu kötü seyretmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ekstrarenal ekstrakranial rabdoid tümör.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Memede kitle ile başvuran hodgkin lenfoma olgusu

A case of hodgkin lymphoma presenting with a mass in the breast

Ayşe Özkan¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹, İbrahim Bayram¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):146

Amaç: Hodgkin lenfomada (HL) ektranodal hastalık çok nadirdir ve tüm olguların % 15-30'unda görülür. İntratorasik bölge, en sık görülen ektranodal tutulum bölgesidir. Memede lenfoma, nadir görülmekte olup, meme lenfomalarının en sık görülen alt tipi diffüz büyük B hücreli lenfomadır. Literatürde memedeki kitleye HL tanısı konulan çok az olgu bildirilmiştir. Bu yazıda, memede kitle ile başvuran ve HL tanısı alan bir hastayı sunmak istedik.

Olgu: 16 yaşındaki kız hasta sol memede kitle şikayeti ile başvurdu. Ateş ve gece terlemesi şikayetleri de vardı. Muayenesinde sol memede, üst iç kadranda en büyüğü 2 cm olan kitleler ve sol aksillada 2 cm lenf nodu palpe edildi. Memedeki kitleden truket biyopsi alındı ve sonucu klasik hodgkin lenfoma ile uyumlu raporlandı. PET BT'de bilateral supraklavikuler 3.5 cm, sol aksillada 3.7 cm lenf nodu, sol hemitoraksta memede sol akciğere uzanan en büyüğü 1,1 cm çok sayıda F-18 FDG tutulumu olan kitleler ve iskelet

sisteminde kemik iliğine uyan alanlarda yaygın tutulum saptandı. Hasta Evre IVB HL kabul edilip, hastaya ABVD kemoterapisi başlandı. 8 kür kemoterapi sonrasında remisyonda olan hastanın tedavisi kesildi. Hasta 3.5 yıldır kemoterapisiz ve remisyonda izlenmektedir.

Sonuç: Meme kitleleri çocukluk çağında nadir görülür. Bir çoğu gerçek bir kitle olmayıp memenin gelişim bozukluğu ya da enfeksiyon gibi benign lezyonlardır. Çocuklarda memenin primer kanserleri çok nadir olup, lenfoma ve lösemi gibi hastalıkların metastatik tümörlerine daha sık rastlanılır. Hastanın detaylı öyküsü alınmalı, fizik muayenesi yapılmalı ve nadir görülen malign sebepler atlanmamalıdır. Olgumuza HL tanısı konulmuş, etkin tedavi ile tam kür sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, memede kitle.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Mediastinal kitle ile başvuran ekstraskeletal ewing sarkom olgusu

A case of extraskkeletal ewing sarcoma presenting with mediastinal mass

Ayşe Özkan¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹, İbrahim Bayram¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):147.

Amaç: Ewing sarkom, küçük yuvarlak hücre morfolojisine sahip bir grup malign neoplazm ailesinin üyesidir. Primer olarak mediastenden köken alan ekstraskeletal Ewing sarkom (EES) çok nadir görülür. Bu yazıda, posterior mediastenden kaynaklanan EES'si olan bir hasta sunulmuştur.

Olgu: 7 yaşındaki erkek olgu öksürük ve solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. Akciğer grafisinde sol plevral efüzyon saptandı. Hemogramında beyaz küre: 18,6x10⁹/L, hemoglobin: 11,3 g/dL, trombosit: 698 x10⁹/L saptanan hastanın periferik yaymasında atipik karakterde hücre görülmüdü. LDH: 779 U/L, Nöron spesifik enolaz: 255 ng/ml, 24 saatlik idrarda VWA: 7,3 mg/gün olarak yüksek bulundu. Toraks BT'de sol plevral efüzyon, sol diyafragma posteriorundan başlayıp arka mediastene uzanan kitlesel lezyon ve T8-T9 vertebra düzeyinde spinal kanala uzanan paravertebral kitle saptandı. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve rozet oluşturmuş blastik hücreler görüldü. Eş zamanlı kitleden trukut biyopsi yapılan hastaya idrarda VMA yüksekliği ve kemik iliği aspirasyonunda

nöroblastom hücrelerine benzer blastik hücre rozetleri görüldüğünden bir kür nöroblastom kemoterapisi verildi. Mediastenden yapılan trukut biyopsi sonucu; küçük yuvarlak hücreli tümör, Ewing sarkom ile uyumlu, CD99(+), nöroblastom markeri (-) olarak rapor edildi. Hastanın kemoterapisi VİDE olarak değiştirildi. 6 kür kemoterapiden sonra remisyonda olan hastanın tedavisine idame kemoterapisi ile devam ediliyor.

Sonuç: Bu olgumuzda, tanı anında rozet tarzında kemik iliği tutulumu ve nöroblastom tümör belirteçlerinin yüksek olması nedeni ile nöroblastom düşünülmüşse de, kitleden yapılan biyopsi sonucunda yine küçük yuvarlak hücreli tümör ailesinden olan Ewing sarkom tanısı konulmuştur. Ayırıcı tanıda ek incelemelerin yapılması, aynı aile grubundan olup, tedavi ve prognozları farklı hastalıkların tanısını doğru konulması açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: Ewing sarkom, nöroblastom, küçük yuvarlak hücreli tümör.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Hipobetalipoproteinemili bir hasta yolculuğu

Diagnostic odyssey of a patient with hypobetalipoproteinemia

Tuğçe Çabuk¹, Deniz Kor², Tuğçe Kartal², Gökhan Tümgör³, Burcu Köşeci², Ezgi Burgaç², Esra Kara², İrem Kaplan², Derya Bulut², Neslihan Önenli Mungan²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Metabolizma ve Beslenme Bilim Dalı, ³Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):148.

Amaç: A/Hipobetalipoproteinemi, lipit metabolizmasının otozomal resesif geçişli nadir bir kalıtsal hastalıktır. İnce barsaktaki mikrozomal trigliserid transfer proteinin işlevsel kaybına neden olan MTP gen mutasyonlarına nedeniyle gelişir. Bulguları; kilo düşüklüğü, steatore, hepatomegali, gece körlüğü, spinoserebellar ataksi, koagülopati ve miyopatidir. Olgular sıklıkla hayatın ilk yılında ishal ve kilo düşüklüğüyle getirilseler de, bazen kronik karaciğer tablosu ve şiddetli büyüme geriliği ilk başvuru bulgusu olup, tanı karmaşası yaratabilir. Tanı kolesterol ve trigliserid düzeylerinin düşük olmasıyla düşünülüp, genetik çalışmayla doğrulanır. Tedavide, yağda eriyen vitaminler, orta zincirli trigliserid ve esansiyel yağ asit desteği verilir. Erken tanı/tedaviyle komplikasyonlar önlenir.

Olgu: 5 aylık hasta büyüme geriliği ve karaciğer enzimlerinde yükseklik nedeniyle getirildi. Öyküsünde aralıklı ishal tarifleniyordu. Muayenesinde; ağırlık: 4785 gr (<5.p), boy: 64 cm (<5.p), baş çevresi: 40 cm (<5.p) idi. Malnütre görünümdeydi. Rikets bulguları ve 4 cm hepatomegali dışında sistemik incelemeleri doğaldı. Laboratuvarında; AST 116: U/L, ALT:92 U/L, trigliserid:10 mg/dL, HDL:33 mg/dL, LDL:22 mg/dL olan hastada abetalipoproteinemi düşünülerek yapılan tetkiklerde Apo-B: 3,5 mg/Dl

(66-133), Apo-A: 79 mg/Dl (104-228), vitamin-A: 25,4µg/dL, vitamin-E: 0,07 mg/dL, 25(OH)D3: 10ng/ml idi. Göz muayenesinde retinitis pigmentosa saptandı. Karın ultrasonografisinde hepatomegali dışında ilginç olarak nefrolitiazis tespit edildi. Hastada MTP geninde mutasyon saptanarak tanı doğrulandı.

Sonuç: A/Hipobetalipoproteinemi lipoprotein metabolizmasının nadir görülen bir hastalıktır. Erken yaşlarda yağlı gaita, tartı alamama/kaybı, büyüme geriliği, nörolojik bulgular ve görme bozukluğu gibi bulgulara, ileri yaşlarda ise CK, AST, ALT yüksekliğine neden olabilmektedir. Hastamız, hepatomegali, karaciğer enzim yüksekliği ve malnutrisyon etiyojisi araştırılması amacıyla gönderildiğinde, ishal öyküsü nedeniyle incelenip hipobetalipoproteinemi tanısı almış ve uygun tedaviyle ağırlık/büyümesi normale gelmiştir. Nadir görülen bu lipoprotein metabolizma bozukluğunu, farklı prezentasyonları olabileceğini ve pediatriye yüksek laboratuvar değerleri kadar düşük değerlere de dikkat çekmek amaçlarıyla sunduk.

Anahtar kelimeler: Abetalipoproteinemi, karaciğer disfonksiyonu, ishal



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Akut batın bulguları ile başvuran üç Sars-Cov-2 enfeksiyonlu akut apandisit olgusu

Three Sars-Cov-2 infected acute appendicitis cases presenting with acute abdomen

Tuğçe Çabuk¹, Özlem Özgür Gündeşlioğlu², Derya Alabaz², Ümmühan Çay², Nisa Nur Tapaç², Fatma Kılınç², Selime Teleke Kaymaz², Selcan Türker Çolak³, Şeref Selçuk Kılıç³, Tuğba Toyran⁴

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, ³Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, ⁴Patoloji Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):149-150.

Amaç: Aralık 2019'da Çin'in Wuhan kentinde ortaya çıkan 11 Mart 2020'de Dünya Sağlık Örgütü tarafından pandemi olarak kabul edilen SARS-CoV-2 virüsünün neden olduğu COVID-19 çocuklarda çok farklı belirtilere neden olabilir. COVID-19 hastalığı çocuklarda çoğunlukla hafif semptomlarla seyrederken kritik bakım gereken, mekanik ventilasyon gerektiren vakaların sayısı da oldukça fazladır. SARS-CoV2 virüsü solunum, gastrointestinal, renal, nörolojik, kardiyak, cilt gibi tüm sistemlerde tutulum yapabilmektedir. Apandisit, pediatrik yaş grubunda en yaygın abdominal cerrahi gereken acil durumdur. Apandisitte etken bakteriler genellikle barsak florasındaki aerob ve anaerobik gram negatif çomaklardır. Ancak Epstein-Barr virus, Cytomegalovirus, Adenovirus gibi viral nedenlerinde apandisitte etken olduğu bildirilmiştir. Son zamanlarda COVID-19 izleminde özellikle de COVID-19 ile ilişkili çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) tanısı alan çocuk hastalarda gastrointestinal tutulum bulguları daha sık bildirilmekte ve akut apandisit kliniği ile ayrıntı tanısının yapılması gerekmektedir. Ayrıca Akut apandisit kliniği ile başvuran hastalarda da SARS-CoV-2 pozitifliği saptanması nedeniyle bu hastalarda apandisit etiolojisinde SARS-CoV-2'nin de bir etken olabileceği düşünülmektedir. Akut apandisit tanısında hastanın öyküsünün fizik muayene bulguları ve laboratuvar sonuçları ile birleştirilmesi gerekir.

Nispeten yaygın bir durum olmasına rağmen, çocuklarda apandisit teşhisi birçok durumda zor olabilir. Biz bu yazıda, hastanemize akut batın bulguları ile başvuran COVID-19 ve akut apandisit tanısı alan 3 çocuk olguyu sunduk.

Olgu 1: 16 yaşında daha önceden bilinen hastalığı olmayan erkek hasta 6 gündür devam eden karın ağrısı, kusma şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Fizik muayenede genel durumu iyi vital bulguları stabil idi. Akciğer ve kalp sesleri doğal. Batın sağ alt kadranda hassasiyet mevcut. Batın Ultrasonu: Apendiks çapı:1.1 cm ölçüldü perfore apandisit açısından şüpheli bulundu. 20.11.2020 tarihinde ameliyat öncesi hastadan COVID testi alındı. Hastaya apendektomi yapıldı. SARS-CoV-2- PCR: Pozitif olan hasta çocuk cerrahi servisinde Çocuk Solunum Yolu servisine devir alındı. Patolojik değerlendirme sonucu akut perfore gangrenöz apandisit, periapandisit olarak raporlandı. Kan ve idrar kültürleri negatif sonuçlandı. 12 gün serviste yatırılarak takip edilen hasta 28.11.20 SARS-CoV-2-PCR: Negatif olarak taburcu edildi.

Olgu 2: 8,5 yaş bilinen hastalığı olmayan erkek hasta 2 gün önce başlayan ateş ve karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Muayenesinde sağ alt kadranda hassasiyet dışında bulgusu yoktu. USG'de apandiks duvar kalınlığı 8 mm olarak ölçüldü. Çocuk cerrahi tarafından laparoskopik apendektomi yapıldı.

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

09.01.2021'de pre-op alınan SARS-CoV-2-PCR sürüntü örneği pozitif çıkan hasta Çocuk Solunum Yolu Servisine servisine devralındı. Bilinen COVID temas öyküsü yoktu. Patoloji sonucu akut flegmonöz apandisit ve periapandisit olarak raporlandı.

Olgu 3: 5 yaş 7 aylık daha önceden bilinen hastalığı olmayan erkek hasta 3 gün önce başlayan ateş, kusma, yaygın vücut ağrısı ve karın ağrısı ile dış merkeze başvurmuşlar. Tetkiklerinde trombositopeni, lenfopeni, transaminaz yüksekliği, hiponatremi olan hasta tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenesinde dudaklarda kuruluk ve soyulma, konjonktivalar hiperemik, el ayaklarda ödem çilek dili mevcut idi. Akciğer ve kalp sesleri normal batın rahattı. 1 ay önce babaannesinin COVID-19 nedeniyle hayatını kaybettiği öğrenildi. Hastanın SARS-CoV-2-PCR: sürüntü örneği negatif fakat SARS-CoV-2 antikor testi pozitif idi. Hasta çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) tanısıyla Çocuk Solunum Yolu servisine yatırıldı. Yüksek akım O2 tedavisi başlanan hasta izlemde favipravir, IVIG, steroid, enoksaparin, anakinra ve antibiyotik tedavileri aldı. Çocuk Kardiyoloji tarafından EKO'su normal olarak değerlendirildi. Karın ağrısı olması üzerine çekilen Batın tomografisinde sağ alt kadranda batın içerisinde serbest sıvı ve mezenterik kirlenme (Perfore apandisit?) olarak raporlandı. Batın USG'de: Sağ alt kadranda mezenterik kirlenme ve batın içi serbest sıvı izlendi, apendiks görülemedi şeklinde raporlandı. Hasta çocuk cerrahiye danışıldı cerrahi girişim planlanmadı ve antibiyotik tedavisi ile izleme kararı alındı. Kontrol USG'de serbest sıvının tamamen kaybolduğu gözlemlendi, sağ alt kadranda patoloji görülmedi. 17 gün serviste yatırılarak takip edilen ve karın ağrısı tamamen gerileyen hasta oral antibiyotiklerle taburcu edildi.

Sonuç: Çocuklarda COVID-19 'da karın ağrısı %7-8, bulantı kusma %10, ishal %14 sıklıkta olmak üzere gastrointestinal yakınmaların görüldüğü bildirilmiştir ve bu yakınmalar genellikle hafif seyirlidir. Ancak MISC tanısı alan çocuklarda gastrointestinal

yakınmalar %60-100 oranında gelişmektedir ve hastaların kliniği akut apandisite benzer. Hastaların bir kısmında terminal ileit ve kolit gelişebilir. Akut apandisit fekal materyal, sindirilmemiş gıda, yabancı cisim, büyümüş lenfoid doku gibi nedenlere bağlı olarak apandiks lümeninde tıkanma olması ile lümen içerisinde bakteriyel aşırı büyüme sonucunda oluşur. Apandisitte etken bakteriler barsak florasındaki aerob ve anaerobik gram negatif çomaklardır. Virüslerin de apandisite neden olduğu bildirilmiştir. Biz Olgularımızda apendiks dokusunda virüsü gösteremediğimiz için direk SARS COV-2 ye bağlı apandisit gelişmiştir diyemeyiz. Ancak yapılan bir çalışmada SARS-CoV-2'nin, lümen obstrüksiyonuna, inflamasyona ve iskemiye yol açan apendiksi kaplayan kolonik epitelde lenfoid foliküler hiperplaziye neden olduğu bildirilmiştir.

Sonuç olarak, apandisit klinik bulguları ile COVID-19 özellikle de çocuklarda tanımlanmış çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) belirti ve bulguları benzer olup apandisit kliniği ile başvuran çocuk hastalarda SARS-CoV-2 için tetkik yapılmalıdır. Aynı zamanda MISC tanısı alan hastalarda gelişen gastrointestinal yakınmalarda apandisit açısından çocukların izlemi yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Özlem Gündeşlioğlu, Temel Pediatri Kitap.
2. Jackson RJ, Chavarria HD, Hacking SM. A case of multisystem inflammatory syndrome in children mimicking acute appendicitis in a COVID-19 pandemic area. *Cureus*. 2020;12(9):e10722. doi: 10.7759/cureus.10722.
3. Feldstein LR, Rose EB, Horwitz SM et al. Multisystem Inflammatory Syndrome in U.S. Children and Adolescents. *N Engl J Med*. 2020;383:334.
4. Stokes EK, Zambrano LD, Anderson KN et al. Coronavirus Disease 2019 Case Surveillance - United States, January 22-May 30, 2020. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2020;69:759.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Aktive PI3 kinaz delta sendromu (APDS) Tip 1 tanılı olgu

A case with the diagnosis of activated PI3 kinase delta syndrome (APDS) Type 1

Ahmet Sezer¹, Dilek Özcan¹, Veysel Karakulak¹, Derya Ufuk Altıntaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):151.

Amaç: Aktive edilmiş fosfoinositid 3-kinaz delta sendromu (APDS), fosfoinositid-3-kinaz δ (PI3K δ) yolunun aktivitesini artıran otozomal dominant mutasyonların neden olduğu, yakın zamanda tanımlanan bir primer immün yetmezliktir (PIY)(1,2). APDS klinik olarak heterojendir ve erken dönemde tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, lenfoproliferasyon, gastrointestinal belirtiler, Ebstein Barr Virus(EBV) ve sitomegalovirus(CMV) viremi otoimmünite ve artmış malignite riski ile karakterizedir (1,3). Bu vaka sunumunda APDS'nin erken tespiti için uyarıcı immünolojik ve klinik bulgulara dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu Sunumu: 11 yaşında kız hasta; ateş, halsizlik ve karında şişlik yakınması ile başvurdukları dış merkezde otoimmün hepatit, otoimmün hemolitik anemi ve multiple lenfadenopati (LAP) nedeniyle takip edilmiş. Dirençli otoimmün hemolitik anemi, ateş, halsizlik ve karındaki şişlikte artış olması nedeniyle hastanemize sevk edildi. Fizik muayenede karaciğer kot altı 4 cm ve dalak kot altı 4 cm ele geliyor; trabe kapalı, servikal, aksiller ve inguinal

bölgede en büyüğü 1,5 cm çapında multiple LAP mevcuttu. Hastanın bakılan tetkiklerinde EBVPCR:164 kopya/mL. Hastanın genetik sonucu PIK3CD Heterozigot mutasyon raporlandı Takibinde otoimmün hemolitik anemisi düzelen, multiple LAP ve hepatosplenomegalisinde regresyon görülen hasta APDS tip 1 olarak değerlendirilip yakın izleme alındı.

Sonuç: APDS yeni tanımlanmış PIK3CD'deki heterozigot mutasyona ve bu mutasyon da PI3K δ -Akt-mTOR sinyal yolunun hiperaktivitesine neden olmaktadır (1,4). Tedavi ile ilgili olarak bazı vakalarda hematopoetik kemik iliği nakli yapılmış olsada bununla ilgili tam bir fikir birliği yoktur. Hastalık ilişkili uyarıcı semptomların erken fark edilmesi, etkilenen hastaların erken teşhisine, uygun tedaviye ve daha iyi sonuçlara yol açacaktır.

Anahtar kelimeler: Aktive edilmiş fosfoinositid 3-kinaz delta sendromu, multiple lenfadenopati, otoimmünite



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Spontan pnömotoraks olgusu

A Case with spontaneous pneumothorax

Aysun Tekeli¹, Betül Demirtaş¹, Bahadır Çalışkan¹

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bölümü, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):152.

Amaç: Pnömotoraks; travmatik, spontan veya iyatrojenik nedenlere bağlı olarak visseral ve pariyetal plevra yaprakları arasında hava birikmesi olarak tarif edilir. Spontan pnömotoraks ise primer yada sekonder nedenlere bağlı olarak gelişebilmektedir. Primer pnömotoraks, klinik olarak belirgin akciğer hastalığı olmayan sağlıklı kişilerde görülür. Sekonder pnömotorakta ise bireyin altta yatan pulmoner patoloji vardır. Pediatrik yaş grubunda ender olarak görülen pnömotoraks, daha ciddi klinik seyir izleyebilmektedir. Pnömotorakta acil müdahale kardiyorespiratuar bozukluğun şiddetine, semptomların derecesine ve pnömotoraksın büyüklüğüne göre değişir.

Burada çocuk acil polikliniğimize göğüs ağrısı ile başvuran ve spontan primer pnömotoraks tanısı alan hastanın tanı, tedavi ve izlemine paylaşmayı amaçladık

Olgu: 16 yaşında erkek hasta, ani başlayan nefes alıp vermekle artan ve nefes darlığının eşik ettiği göğüs ağrısı şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Hastanın anamnezi sorgulandığında, ağrısı altı saat önce aniden başlamış ve nefes darlığı eklenmişti. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Toksik madde, ilaç maruziyeti ve travma öyküsü yoktu. Hastanın acil servisteki ilk muayenesinde genel durumu iyi-orta, bilinci açık, oryante-koopere, dispneik, arteriyel tansiyon 110/70mmhg, nabız 120

atım/dk, puls oksimetre %100 idi. Elektrokardiyogramı normaldi. Dinlemekle sol hemitoraksta solunum seslerinde azalma mevcuttu. Çekilen telekardiyografisinde sol hemitoraksta pnömotoraks tespit edildi (Resim-1). Hastaya oksijen tedavisi başlandı. Acil serviste göğüs tüpü takılarak çocuk cerrahisi tarafından takibe alındı

Sonuç: Primer spontan pnömotoraks zayıf, uzun boylu genç erkeklerde daha sık görülür. Göğüs kafesinin vertikal olarak hızla büyümesinin intra torasik basıncı etkileyerek akciğer apeksinde sub plevral bül oluşumuna yol açtığı savunulmaktadır. Nadiren ailesel yatkınlık bildirilmiştir. Olgumuz da erkek cinsiyette olup kilosu 3 persentil altı, boyu 97 persentil idi. Hastamızda sigara kullanımı ve travma öyküsü yoktu.

Ani gelişen göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile acile başvuran hastalarda akciğer patolojileri ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Hayati tehdit edebilecek komplikasyonlar açısından hasta ayrıntılı olarak değerlendirilmeli ve spontan pnömotoraks akılda tutularak postero-anterior akciğer grafisi dikkatlice incelenmelidir. Tanı ve tedavide geç kalınması halinde ölüm dahil ciddi komplikasyonlara yol açabileceği akılda tutulmalıdır.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Lokal anesteziğe bağlı anjiyoödem olgusu

Angioedema due to local anesthesia

Aysun Tekeli¹, Betül Demirtaş¹

¹Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bölümü, Ankara, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):153.

Amaç: İlaç alerjisi immünolojik temellere dayanan klinik advers reaksiyonları tanımlar. Bu advers reaksiyonlar döküntü, subfebril ateş gibi hafif semptomlarla seyredebileceği gibi solunum sıkıntısı, anjiyoödem, anaflaksi ve hatta anaflaktik şoka kadar gidebilen ağır semptomlara da neden olabilmektedir. İlaç alerjisine neden olabilen ilaçlardan birisi de lokal anestetik ilaçlar olup, içerdikleri vazokonstriktör maddeler ve sülfid bileşimleri nedeni ile ağır alerjik reaksiyonlara neden olabilmektedir.

Bu olguda lokal anestezi altında gerçekleştirilen cerrahi girişim sonrası anjiyoödem gelişen bir vaka hakkında bilgi vermek amaçlanmıştır.

Olgu: Sekiz aylık erkek hasta çocuk acil servise göz kapaklarında, kulaklarda ödem ve kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın öyküsü sorgulandığında, iki saat önce özel bir merkezde lidokain içeren lokal anestetik ilaç ile sünnet operasyonu olduğu öğrenildi. Ailesi, operasyondan yarım saat sonra gözlerde kaşıntı, bir saat sonra gözlerde ödem, iki saat sonra da kulaklarda ödem ve kızarıklık geliştiğini ifade etti. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Sürekli kullandığı bir ilaç yoktu. Hastanın başvuru anında vital bulguları stabil olup, ayrıntılı fizik muayenesinde, bilateral göz kapaklarında ve kulaklarında hiperemi ve ödem olup diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar parametrelerinde anormallik saptanmadı. Mevcut klinik bulgularla Anjiyoödem tanısı düşünülen hastaya antihistaminik ve steroid

tedavisi uygulandı. Takipte anjiyoödem kliniği gerileyen ve muayene bulguları düzelen hasta önerilerle taburcu edildi.

Sonuç: Lokal anestetik ilaçlar, kimyasal yapılarına göre amid yapılı, ester yapılı ve diğerleri olarak üç gruba ayrılırlar. Amid grubundaki lokal anestetikler nadir olarak alerjik reaksiyonlara neden olurken, ester grubundaki lokal anestetikler daha yaygın olarak alerjik ilaç reaksiyonlarına neden olabilmektedir ve gelişen alerjik etki dozdan bağımsızdır.

Lidokain klinik kullanıma ilk giren amid yapılı lokal anestetik ilaç olup, yüksek etki gücü, etkisinin hızlı başlaması, uzun sürmesi ve topikal kullanım avantajı nedeniyle lokal anesteziye en sık kullanılan ilaçlardan birisidir. Çocuklarda özellikle de operasyon öncesi güvenle kullanılmakta olup, yüksek dozda kullanıma bağlı sistemik intoksikasyona neden olabilmektedir. Anjiyoödem, çocuklarda alerjik ilaç reaksiyonlarının önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Olgumuza da anjiyoödem tanısı konuldu, antihistaminik ve steroid tedavisi ile semptomları geriledi. Bu nedenle, özellikle çocukluk yaş grubunda lokal anestetik ilaçların neden olabileceği hayatı tehdit eden alerjik reaksiyonların gelişebileceği akılda tutulmalı ve lokal anestetik ilaç uygulanan hastalar, gelişebilecek advers ilaç reaksiyonları açısından yakından takip edilmelidir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Hafif bulgularla prezente olan tip 1 osteogenezis imperfekta olgusu

Type 1 osteogenesis imperfecta case presenting with mild findings

Emel Uzunoğlu¹, Müjgan Arslan², Hüseyin Aydın³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, ²Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, ³Radyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):154.

Amaç: Osteogenezis imperfekta (OI) düşük kemik kitlesi ve artmış kemik fragilitesi ile karakterize ekstraselüler matriksin genetik bir hastalığıdır. Mavi sklera, işitme güçlüğü, kemik deformitesi, büyüme geriliği, kemik ağrıları, eklem dislokasyonları, dentinogenezis imperfekta ile seyrederek. Temel patoloji tip 1 kollajenin yapımındaki defektlerdir. Klinik tablo hiç belirti vermeyen hafif şekillerden, ölü doğumla sonuçlanan ağır kemik kırılmalarına ve deformitelere kadar geniş bir spektrum göstermekte, her yaşta karşılaşılmaktadır. Primer olarak kemik dokuyu tutmakla beraber, deri, ligament, tendon, sklera gibi organları etkileyebilmektedir. Bel ağrısı ve yürüme güçlüğü yakınması ile başvurup osteogenezis imperfekta tanısı alan hastamızı sunduk.

Olgu sunumu: 10 yaş kız hasta, 2 ay önce başlayan, sabah tutukluğunun eşlik ettiği bel ağrısı, uzun mesafe yürüyüşlerde yorulma ve zorlanma şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 3 yıl önce hafif düşme sonrası gelişen humerus kırığı öyküsü vardı. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Soy geçmişinde özellik

yoktu. Fizik muayenede; bilateral mavi sklerası mevcuttu, ekstremitelerde belirgin laksisite ve patellar instabilitesi vardı. Diğer sistem muayenesi doğaldı. Laboratuvar değerlendirmede: hemogram, CRP ve eritrosit sedimentasyon hızı, kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, 25-OH vitamin D, paratiroid hormon değerleri normaldi. Vertebra görüntülemesinde; vertebra korpusunda ödematöz değişiklikler, bikonkav görünüm, yükseklik kayıpları ve kamalaşmalar görüldü. Kemik mineral dansitesi yaşa göre düşüktü. Hastamız klinik muayene, laboratuvar ve radyolojik bulgularla Tip I osteogenezis imperfekta tanısı aldı. Fizik tedavi programına alındı, bifosfanat tedavisi başlandı.

Sonuç: Kemik ve eklem deformitesi ile başvuran hastalarda ayrıntılı anamnez alınmalı fizik muayene yapılmalı, düşük enerjili kırık hikayesi ve ailede benzer öykü varsa, klinik ve radyolojik bulgularla osteogenezis imperfekta tanısı açısından değerlendirilmelidir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Kompleks kardiak anomali ve spina bifidanin eşlik ettiği Jarcho Levin Sendromu: yenidoğan olgu sunumu

Jarcho Levin Syndrome accompanying complex cardiac anomaly and spina bifida: a neonatal case report

Hüseyin Çağrı Bulut¹, Ahmet İbrahim Kurtoğlu¹, Şerif Hamitoğlu¹, Mustafa Özdemir¹, Tugay Tepe¹, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹, Ferda Özlü¹, Nejat Narlı¹, Mehmet Satar¹

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

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):155-157.

Amaç: Jarcho-Levin Sendromu sıklıkla otozomal resesif (OR), nadiren dominant kalıtım gösteren nadir bir sendromdur¹. Prevalansı 0,25/10000 olarak bildirilmiştir². Günümüzde hastalığın 3 farklı klinik tablosu, 2 farklı fenotipinin olduğu bilinmektedir. Fenotipler; spondilotorasik displazi (STD) (OMIM 122600) ve spondilokostal disostozistir (SCD) (OMIM 277300)³⁻⁴. Jarcho-Levin sendromu genelde otozomal resesif geçişli bir hastalık olmakla birlikte SCD fenotipinde bazı vakaların ailesel olduğu, otozomal dominant kalıtıldığı konusunda yayınlar vardır⁵. Kısa gövde ve kısa göğüs kafesinin yengeç benzeri görünümü, kısa ve yassı kosta, hemivertebra, yarı vertebral, kelebek vertebral, vertebral ve kostal füzyon, kostaların sayısal anomalileri sendromun temel özelliklerini tanımlamakla birlikte, santral sinir sistemi, kardiyak, üriner ve gastrointestinal sistemler ile alakalı bir çok anomali bu sendromda görülebilmektedir⁶⁻⁷. Bu olgumuzda mevcut kosta anomalilerine; Tethered kord, sakral disgenezi, diyastometamyeli, Spina Bifida, Atriyal septal defekt (ASD), Ventriküler Septal Defekt (VSD), Patent duktus arteriozus (PDA), mitral hipoplazi ve sol ventrikül hipoplazisi eşlik eden Jarcho Levin Sendromu olgusunu sunmaktayız.

Olgu: Eşi ile akrabalığı olan 33 yaşında gestasyonel diabetes mellituslu annenin 6. gebeliğinden 4. yaşayan olarak 37 hafta 3 günlük iken normal vajinal yolla doğan kız bebek, fetal ekokardiografisinde konjenital kalp anomalisi tanımlanması ve doğum sonrası

solunum sıkıntısı olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Ailede önemli bir hastalık yoktu. Fizik muayenesinde; siyanoz ve atipik yüz görünümü, kısa boyun, düşük saç çizgisi ve yüksek damak saptandı. Bebeğin gövdesi kısa, toraks dar, batin distandü ve skolyozu vardı (Resim 1). Lumbosakral bölgede spina bifida ve anal darlık mevcuttu. Akciğer grafisinde multipl vertebra ve kosta anomalileri, kosta-vertebra eklem anomalileri ile kısa toraks yapısı saptandı (Resim 2). Ekokardiyografik incelemede mitral hipoplazi, sol ventrikül hipoplazisi, ASD, VSD, PDA, hafif aort yetmezliği tespit edildi. Beyin MR görüntülemesi normal, spinal MR görüntülemesinde torakal ve lomber segmentasyon anomalileri, tethered kord, sakral disgenezi, diyastometamyeli, spina bifida ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya fenotipik olarak Jarcho Levin Sendromu tanısı konuldu. 21 günlük iken Kalp Damar Cerrahi AD tarafından pulmoner banding operasyonu yapıldı. Uzun süreli takibinde trakeal aspirat ve idrar kültürlerinde dirençli bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar nedeniyle kombine antibiyoterapi uygulanan hastanın postoperatif sürecinde mekanik ventilasyon ile solunum desteği ihtiyacı devam etti, ekstübasyonu tolere etmedi. Tüm ekzon analizinde incelenmesi tamamlanmış olan DLL3 gen bölgesinde patolojik bir değişiklik saptanmadığı raporlandı diğer gen bölgeleri için çalışma devam etmektedir. Hastaya yatışının 160. gününde trakestomi açıldı. Yatışının 167.gününde

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. H. Çağrı Bulut, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

tekrarlayan sepsis atakları, solunum yetmezliğine bağlı nedenlerle eksitus oldu.



Resim 1: Olgunun genel görünümü



Resim 2. Yengeç şekilli kostalar, vertebra anomalileri

Sonuç: Jarcho- Levin sendromu kosta ve vertebra anomalileri ile seyreden iskeletin anormal gelişimidir. SCD, multipl vertebral segmentasyon ve formasyon defektleri ile kosta anomalilerini içeren heterojen bir radyolojik fenotipe sahiptir. Genişleme, çatallaşma ve kosta füzyonu gibi intrinsik kosta anomalileri tipik bulgulardır. Bu bulgular asimetriktir. Olgumuzda sağ tarafta daha belirgin olmak üzere yaygın kosta anomalileri mevcuttu. Bir hemitoraksta baskın olan bu malformasyonlar sıklıkla torakal omurgada ilerleyici skolyoza neden olur. Bizim vakamızın ağır vertebra ve göğüs kafesi anomalileri bulunduğundan, kliniği ağır seyrettiğinden spondilotorasik tip olduğunu düşünmekteyiz. Patogenezinden ilk trimesterdeki somitogenezin anormalliği sorumludur ve hastalarda delta-like 3, PAX1, PAX3, MESP 2, HES7, TBX6, RIPPLY2 genlerinde mutasyonlar tespit edilmiştir. Koryon villus biyopsisi yapıldığında spondilotorasik dizostozisli olgularda en çok ikinci kromozomun uzun kolunda (2q-32.1), spondilokostal dizostozisli olgularda ise en çok 19. kromozomun uzun kolunda (19q-13) DLL3 geninde homozigot veya heterozigot mutasyon tanımlanmıştır. Anne-babaları akraba olan olgular

tanımlandığı gibi, aralarında akrabalık olmayan ebeveynler de vardır⁵. Olgumuzun da anne ve babası ikinci derece kuzendi ancak ailede hastalık öyküsü yoktu. Bu nedenle olgumuzun otozomal resesif geçişli veya taze mutasyonla gelişmiş otozomal dominant geçişli olduğunu düşünmekteyiz. Olgumuzun tüm ekzon analizinde incelenmiş olan DLL3 gen bölgesinde patolojik bir değişiklik saptanmadı, diğer gen bölgeleri için çalışma devam ediyor. Jarcho-Levin sendromlu olgularda prenatal USG yapılarak pek çok anomalinin gözlenebileceği bildirilmiştir, olgumuzda da prenatal olarak ağır konjenital kalp hastalığı ve spina bifida ön tanıları konulmuştur.

Pulmoner hipoplazinin ağırlığı, yenidoğan döneminden sonra yaşam süresini belirleyen başlıca faktördür. Hayatın ilk 6 ayında spondilotorasik dizostozisli olgularda spondilokostal dizostozisli olgulara göre mortalitenin daha yüksek oranda (%45) olduğu, ölümlerin tekrarlayan pnömoniler ve pulmoner hipertansiyona ikincil gelişen solunum yetmezliğine bağlı olduğu bildirilmiştir. Jarcho-Levin sendromlu hastaların çoğunda nörolojik anormalliklerin olmaması ve zekanın normal olmasına rağmen eğer meningomyelosel eşlik ediyorsa beyin gelişimi genelde anormaldir⁸⁻⁹. Olgumuzun beyin MR görüntülemesi normal, spinal MR görüntülemesinde torakal ve lomber segmentasyon anomalileri, tethered kord, sakral disgenezi, diyastometamyeli, spina bifida saptanmıştır. Nöral tüp defekti izole bir anomali olabileceği gibi bazı sendromlara eşlik eden bir bulgu da olabilir. Nöral tüp defektleri (NTD), JarchoLevin sendromlu hastaların yaklaşık %25' inde gözlenir; gizli spina bifida ise %40' ına eşlik eder. Yapılan çalışmalarda NTD'li çocuklarda vertebral agenezi ve hemivertebra gibi vertebra anomalileri ile birlikte kostalarda şekil bozuklukları ve kostovertebral füzyon defektlerine de rastlandığı gösterilmiştir¹⁰⁻¹¹.

Konjenital kalp hastalığı, NTD ve hidrosefali ile seyreden Jarcho- Levin sendromlu hastalar nadir görülmektedir. Eğer ailesel bir gen defekti tanımlanmışsa amniyosentez veya koryonik villus biyopsisi ile alınan DNA örnekleri ile de prenatal tanı konulabilir. Literatürde her iki tipte de normal zeka düzeyleri rapor edilmiştir. Tedavi, solunum desteği, göğüs fizyoterapisi, enfeksiyonların tedavisi ve beslenme desteğini içermelidir. Beraberindeki diğer anomalilerin de ayrıca değerlendirilmesi gerekir. İlerleyen dönemlerde, göğüs kafesinin stabilizasyonu ve omurga deformitelerinin düzeltilmesini içeren bir

dizi cerrahi girişim gerekebilmektedir. Prenatal ve neonatal dönemde erken tanı konulması, uygun genetik danışmanlık ve tedavinin sağlanmasına olanak sağlar.

KAYNAKLAR

1. Jarcho S, Levin PM. Hereditary malformation of the vertebral bodies. Johns Hopkins Hosp. 1938;62:216-26.
2. Ümit Ece, Hacer Yapıcıoğlu, İkrım Kavuncu, Gülseren Bilen Yurdakul, Pelin Yıldırım, Özgü Celiloğlu. Meningomiyelose ve hidrosefali ile birliktelik gösteren Jarcho-Levin sendromlu iki olgu sunumu. Cukurova Med J. 2017;42:369-72.
3. Cornier AS, Ramirez N, Carlo S, Reiss A. Controversies surrounding Jarcho-Levin syndrome. Curr Opin Pediatr. 2003;15:614-20.
4. Solomon L, Jimenez RB, Reiner L. Spondylothoracic dysostosis: report of two cases and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1978;102:201-5.
5. Cornier AS, Staehling-Hampton K, Delventhal KM, Saga Y, Caubet JF, Sasaki N et al. Mutations in the MESP2 Gene Cause Spondylothoracic Dysostosis/ Jarcho-Levin Syndrome, Am J Hum Genet. 2008;82:1334-41.
6. Kulkarni ML, Navaz S, Vani HN, Manjunath KS, Matani D. Jarcho Levin Syndrome. Indian J Pediatr. 2006;73:245-7.
7. Gedikbasi A, Yıldırım G, Bingol B, İsmayilzade R, Celikkol O, Ceylan Y. Nöral tüp defekti ve iniensefali ile komplike olmuş Jarcho -Levin Sendromu. Jinekoloji Obstetrik Pediatri Dergisi. 2010;2:89-92.
8. Dane B, Dane C, Aksoy F, Cetin A, Yayla M. JarchoLevin syndrome presenting as neural tube defect: report of four cases and pitfalls of diagnosis. Fetal Diagn Ther. 2007;22:416-9.
9. Mortier GR, Lachman RS, Bocian M, Rimoin DL. Multiple vertebral segmentation defects: analysis of 26 new patients and review of the literature. Am J Med Genet. 1996;61:310-9.
10. Chen CP. Syndromes, Disorders and Maternal Risk Factors Associated With Syndromes, Disorders and Maternal Risk Factors Associated with Neural Tube Defects (II). Taiwan J Obstet Gynecol. 2008;47:10-7.
11. Naik PR, Lendon RG, Barson AJ. A radiological study of vertebral and rib malformations in children with myelomeningocele. Clin Radiol. 1978;29:427-30.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Bulanık görme yakınması ile başvuran pediatrik malign hipertansiyon olgusu

Pediatric malignant hypertension case presenting with blurred vision

Müjgan Arslan¹, Mahmut Keskin², Merve Bayrak³, Çiğdem Kaplan³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi, Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, ²Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ³Pediatri Anabilim Dalı, Isparta, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):158.

Amaç: Malign hipertansiyon, her yaş hasta grubunda görülebilen, yüksek tansiyon ve çoklu organ hasarının görüldüğü, genellikle renal ve endokrin hastalıklara sekonder gelişen, nadir, hayatı tehdit eden acil bir durumdur. Erken tanı ve hızlı tedaviyle çoklu organ yetmezliği önlenir. Bu yazıda göz bulguları ile başvuran bir olgumuzu sunduk.

Olgu sunumu: 13 yaşında kız hasta, her iki gözünde 3 gündür devam eden görme kaybı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünden, hafif pulmoner stenoz tanısı ile takipli olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Göz muayenesinde; sağ gözde görme keskinliği 20/800, sol gözde 20/200 saptandı. Her iki gözde optik disk ödemi, optik disk etrafında yumuşak eksüdatlar, kıymık tarzı hemorajiler, maküla ödemi ve retinal iskemik alanlar vardı. Sistemik kan basıncı 200/160 mmHg olarak ölçülen hastaya hipertansif retinopati tanısı konuldu. Fizik muayenede; bilişsel fonksiyonlarında gerileme

vardı, kalp tepe atımı 135/dakika idi, pulmoner odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürüm duyuldu, bunun dışında sistemik muayenesinde özellik yoktu. Hastaya antihipertansif tedavi başlandı. Tansiyon kontrollü olarak düşürüldü. Etiyolojiye yönelik değerlendirme yapıldı. Kraniyal görüntüleme ve elektroensefalogramında patoloji saptanmadı. Ekokardiyografide, sol ventrikülde hipertrofi saptandı. Batın görüntülemesinde, sol sürrenal bez lojunda 30*26 mm boyutunda, düzgün sınırlı, hipovasküler, böbrek parankimi ile izoekoik, heterojen kitle saptandı, feokromositoma tanısı ile tedavi ve operasyonu planlandı.

Sonuç: Papil ödem ve hemoraji gibi göz bulguları ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında malign hipertansiyon mutlaka hatırlanmalı, hayatı tehdit eden bu acil durumun, basit bir kan basıncı ölçümü sonrasında erken tanı ve tedavisi ile organ hasarı engellenmelidir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Fviii/Vwf Ekstresine Karşı Anafilaksi Gelişen Çocuk Olguda Başarılı Desensitizasyon

Successful Desensitization in a Child with Anaphylaxis due to Fviii / Vwf Extract

Fatih Kaplan¹, Erdem Topal¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):159-160.

von Willebrand hastalığı tip 3, von Willebrand faktör ve FVIII' in kan düzeyinde ve fonksiyonunda azalmaya bağlı kanamalarla seyreden bir hastalıktır. Hastalığın tedavisinde FVIII/vWF içeren faktör ekstraları kullanılır. Bu ekstralara karşı anafilaksi görülmesi nadir bir durumdur. İki yaşında VWh tip 3 nedeni ile takipli erkek hasta, FVIII/vWf ekstresi tedavisinin dördüncü alımında anafilaksi geçirmişti. Hastaya FVIII/vWf ekstresi ile yapılan deri prick testi pozitif bulundu. Hastanın bu tedaviyi sürekli alması gerektiğinden ve alternatifini olmadığından, FVIII/vWf ekstresi ile desensitizasyon yapıldı. Hastada desensitizasyon sırasında ve daha sonraki ilaç alımlarında herhangi bir alerjik reaksiyon oluşmadı. Hasta daha sonraki tedavilerini sorunsuz alabildi. Bu tür hastalar için desensitizasyon güvenli ve gerekli bir yaklaşımdır. Bu sunumda, FVIII/vWf ekstresine karşı anafilaksi gelişen çocuk hastada uygulanan başarılı desensitizasyon protokolü anlatılmıştır.

GİRİŞ

von Willebrand hastalığı (vWh), von Willebrand faktörün (vWf) kan düzeyi veya işlevinde azalma ile giden bir kanama bozukluğudur. Çeşitli alt tipleri vardır. vWh tip 3' te, vWF düzeyine ek olarak kanda FVIII seviyesi de düşük olduğundan tedavide FVIII/vWf içeren faktör ekstraları kullanılır. Nadir de olsa FVIII/vWf ekstresine bağlı anafilaksi görülebilmektedir. Bu sunumda, FVIII/vWf ekstresine (Haemate P® 500 IU) karşı anafilaksi

gelişen çocuk hastada uygulanan başarılı desensitizasyon protokolü anlatılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

İki yaşında vWh tip 3 nedeni ile takipli erkek hasta, FVIII/vWf ekstresinin dördüncü infüzyonunda anafilaksi geçirmişti. Hastanın daha önce üç kez FVIII/vWf ekstresi aldığı ancak herhangi bir reaksiyon gelişmediği öğrenildi. FVIII/vWf ekstresi ile yapılan deri prick testi pozitif bulundu. Hastanın bu tedaviyi sürekli alması gerektiğinden ve alternatifini olmadığından, FVIII/vWf ekstresi ile desensitizasyona karar verildi.

BULGULAR VE SONUÇ

Desensitizasyon için; 500 IU/ml' den 5 IU/ml' e kadar değişen konsantrasyonlarda üç farklı solüsyon (Solüsyon A, B ve C) hazırlandı. Başlangıç dozu, terapötik dozun 1/50.000'i idi. Dozlar, her 15 dakikada bir iki kat artırıldı (Tablo 1). Desensitizasyon sırasında ve sonrasında herhangi bir reaksiyon gelişmedi. Hasta daha sonraki, FVIII/vWf ekstresi infüzyonlarını güvenli bir şekilde aldı. vWh tip 3, sebep olduğu kanamalarla yaşam kalitesini bozan ve ciddi klinik durumlara neden olabilen bir hastalıktır. Bu hastalarda nadir de olsa kullanılan faktör ekstralarına karşı Ig E aracılı anafilaksi gelişebilmektedir. Desensitizasyon bu tür hastalar için güvenli ve kaçınılmaz bir yöntemdir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Fatih Kaplan, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya, Turkey

Tablo 1: Haemate P® 500 IU ile uygulanan desensitizasyon protokolü

Basamak	Konsantrasyon	İnfüzyon hızı (ml/saat)	Zaman (dk)	Basamaktaki sıvı miktarı (ml)	Basamakta uygulanan doz (IU)	Kümülatif doz (IU)	Basamaktaki kat artışı
1	1/100*	2,0	15	0,50	0,01	0,010	1
2	1/100	5,0	15	1,25	0,25	0,035	2,5
3	1/100	10,0	15	2,5	0,5	0,085	5
4	1/100	20,0	15	5	0,1	0,185	10
5	1/10**	5,0	15	1,25	0,25	0,435	25
6	1/10	10,0	15	2,5	0,5	0,935	50
7	1/10	20,0	15	5	1	1,95	100
8	1/10	40,0	15	10	2	3,935	200
9	1/1***	10,0	15	2,5	5	8,935	500
10	1/1	20,0	15	5	10	18,935	1000
11	1/1	40,0	15	10	20	38,935	2000
12	1/1	75,0	162	202,5	409,6	500	40960

A Solüsyonu:** 1/100 konsantrasyonda 5IU faktör içerir *B Solüsyonu:** 1/10 konsantrasyonda 50 IU faktör içerir
 *****C Solüsyonu:** 1/1 konsantrasyonunda 500 IU faktör içerir



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Çocuk acil kliniğine minör nedenli başvurular neden yapılmakta?

Why are applications made to the pediatric emergency clinic with minor reasons?

Esin Yıldız Aldemir¹, Nevin Cambaz Kurt¹, Tuğçe Kurtaraner¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İstanbul, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):161.

Amaç: Bu çalışma ebeveynlerin çocuk acil kliniğini minör bir hastalık sebebi ile neden tercih ettiklerini değerlendirmek amacıyla yapıldı. Ayrıca acil servise başvuru şikayetleri konusunda ebeveynlerin farkındalık durumu ve acil servisten almış oldukları hizmet ile ilgili memnuniyet durumu araştırıldı.

Gereç ve Yöntem: Çocuk Acil Kliniği'ne mesai saatleri içinde başvuran, yaşları 0-18 yıl arasında olan olgular çalışmaya alındı. Olguların annelerine çalışma için oluşturduğumuz 10 soruluk anket formu soruldu. Sonuçlar istatistiksel olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 290 hasta alındı. Hastaların %33'ü üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları, %30'u sadece öksürük, %12'si sadece ateş, %10'u ishal ve/veya kusma, %6'sı sadece karın ağrısı, %2'si baş ağrısı/baş dönmesi, %1'i göğüs ağrısı ve %1'i deri döküntüsü şikayetiyle başvurmuştu. Ebeveynlerin acile başvuru nedenleri sorgulandığında %61'i acil

olduğunu düşündüğünü için, %36'sı poliklinik randevusu alamadığı için, %3'ü evine yakın olduğu ve kısa sürede hizmet almayı düşündüğü için geldiğini ifade etmişti. Acile başvuran bu hastaların %8' i müşahadeye alınırken sadece %1'inin çocuk servisine yatış gereksinimi olmuştu. Servis yatış gereksinimi olan hastaların %88 'inde ve müşahade altına alınan hastaların ise %32' sinde kronik hastalık mevcuttu.

Sonuç: Acil kliniklerin yoğun olmasındaki en önemli nedenlerin; ailelerin hızlıca tedavi almak istemesi ve poliklinik hizmetine erişememe olduğunu saptadık. Yoğunluğu sosyokültürel seviyesi düşük olan ailelerimizin poliklinik hizmetlerini kullanma konusunda bilinçlendirilmesinin acil başvuru oranını önemli düzeyde azaltacağını düşünmekteyiz.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Normal dış genital yapıli cinsiyet gelişim bozukluğu; 46 XY dişi fenotipli bir olgu sunumu

Disorder of Sex development with normal external genital structure; a case report with a 46 XY female phenotype

Tugay Tepe¹, Mustafa Özdemir¹, Ahmet Kurtoglu¹, Şerif Hamitoğlu¹, Okan Zengin², Ferda Özlü¹, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):162-164.

GİRİŞ

Cinsiyet gelişim bozuklukları, doğumsal olarak dış genital yapı, kromozomal ve gonadal yapılar arasında uyumsuzluk olarak ifade edilir. Her ne kadar sınıflandırma konusunda karşıt görüşler olsa da Şikago sınıflamasına göre CGB; miks gonadal disgenезis, 46, XY CGB ve 46, XX CGB, 45, X /46, XY mozaizm ve ovotestiküler CGB olarak beş ana grupta değerlendirilmiştir (Lee vd., 2006: 1). CGB'nin sıklığı konusunda kesin veriler elimizde olmasa da 4500-5000' doğumda 1 olduğu tahmin edilmektedir (Warne vd., 2008: 2). 46 XY CGB' nun insidansı ise yaklaşık 20.000 canlı doğumda 1 olarak tahmin edilmektedir (Lee vd., 2006: 1).

46 XY CGB, testiküler gelişim bozuklukları, androjen sentez ve etki bozuklukları ve diğer nedenler olarak sınıflandırılır. Gonadal veya testiküler gelişim bozukluklarında daha çok gonadal gelişim üzerine etkisi olan genlerin (SRY, WT1, NR5A1, SOX9 vb) ve beraberinde farklı sistemlerin etkilendiği klinik durumlarla karşımıza çıkar. Bunun yanısıra müllerian inhibisyonunun kesintiye uğraması, androjen sentez bozuklukları, bazı konjenital adrenal hiperplazi tiplerinde ve androjen etkisinin etkilendiği durumlarda da CGB' u görülebilir (Lee vd., 2006: 1).

11p13 kromozomunda bulunan WT1 geni ürogenital ve gonadal gelişimde rol oynar Özellikle WT1 geninde oluşan mutasyonlar, parsiyel veya komplet

gonadal disgenезise, böbrek yetmezliği ve Wilms tümörü gibi klinik durumlara yol açabilir (Hammes vd., 2001: 3).

Bu yazıda intrauterin gelişme geriliği ve sendromik görünüm nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılan ve fenotipinin dişi görünümde olmasına rağmen kromozom analizinde 46 XY saptanan yenidoğan olgu literatür eşliğinde tartışıldı.

OLGU SUNUMU

29 yaşında Suriye uyruklu annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 38 gestasyonel haftasında mükerrer C/S ile doğurtulan bebek prenatal dönemde intrauterin gelişme geriliği ve konjenital kalp hastalığı şüphesi olması nedeniyle yatırıldı. Apgar skorları 1. ve 5. dakikalarda sırasıyla 8,9 idi. Anne ve babanın amca çocukları olduğu, 4 yaşında sağlıklı bir kardeşinin olduğu öğrenildi. Anne prenatal dönemde hipotiroidi nedeni ile L-tiroksin dışında herhangi bir ilaç kullanmadığını belirtti. Hastanın doğum kilosu 1935 gr (-3.5 SDS), boyu 40 cm (-4.3 SDS), baş çevresi 31 cm (-2.5 SDS) olarak saptandı. Fizik muayenesinde düşük kulağı, burun kökü basıklığı, inkomplet damak yarığı, mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürümü vardı. Ekstremitelerde her iki elde distal artrogripozis dışında ek anomali görülmedi (Resim 1). Genitoüriner sistem kız görünümde idi ve normaldi, (Resim 2). Ekokardiyografisinde küçük

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Tugay Tepe, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

perimembranöz outlet ventriküler septal defekt, küçük sekundum atriyal septal defekt, persistan sol süperior vena cava tespit edildi. Sendromik görünüm ve intrauterin gelişim geriliğine yönelik gönderilen tetkiklerden TORCH IgM negatifti, göz muayenesi doğal olarak saptandı. Yatışının 2. Günü solunum sıkıntısı gelişen hasta nazal CPAP a alındı. Neonatal pnömoni olarak kabul edilip uygun antibiyoterapi başlandı. Hasta solunum sıkıntısının ve oksijen ihtiyacının artması üzerine entübe edildi. Ancak laringeal alanın dar olmasından dolayı entübasyonu zor yapıldı. Yatışının 2. haftası konjesyon bulguları olan hastaya dekonjestif tedavi başlandı. Sendromik görünüm nedeniyle gönderilen kromozom analizi 46 XY olarak değerlendirildi. Dış genitaller haricen dışı, labium majuslarda ele gelen gonad yoktu. Hormon tetkiklerinde total testosteron <0.1 ng/ml (0,14-0,76 ng/ml), DHEA-SO4 64.1 mcg/dl (5-111 mcg/dl), östradiol 2.68 pg/ml (< 15 pg/ml), FSH 156.22 mIU/ml (0.24-14.2 mIU/ml), LH 36.11 mIU/ml (0.02-7 mIU/ml), AMH <0.01 ng/mL (0.0-7.1 ng/mL), ACTH 17.2 pg/ml (10-50 pg/ml), kortizol 5.06 mcg/dl (2.8-23 mcg/dl), 17-OH Progesteron 4.09 ng/ml (0.13-1.06 ng/ml), progesteron 0.3 ng/ml (<0.1-0.26 ng/ml), prolaktin 50.03 ng/ml (3-24 ng/ml) saptandı. Beta-HCG 6.23 mIU/mL (< 5 mIU/mL), AFP 43 IU/mL (0-6 IU/mL), CEA 3.94 ng/mL (0-3 ng/mL), NSE 19.33 ng/mL (1-15.7 ng/mL), 24 saatlik idrarda VMA 0.8 mg/gün (3.3-6.5 mg/gün) olarak bulundu. Hastaya pelvis USG yapıldı. Uterus görüldü, over veya gonad izlenmedi. Batın-Pelvik MR görüntülemeşinde yaşı ile uyumlu boyutlarda uterus saptanırken overe ve gonada rastlanmadı. Tekrarlanan idrar tetkikinde protein tespit edildi; iki kez gönderilen idrarda protein/kreatin (2.67 ve 1.28) proteinürik oranda idi. Batın USG'de böbreklerde patoloji görülmedi, enalapril tedavisi başlandı. AMH değeri çok düşük olduğu için human koryonik gonadotropin uyarı testi yapılmasına gerek duyulmadı. Hastadan 46 XY CGB' na yönelik genetik mutasyonları (SRY, DAX1, NR5A1, SRD5A2, AR, LHCGR, ZFPM2, SOX9, WT1, MAP3K1, CBX2, DHH gen mutasyonları) gönderildi.

Yatışının 100. gününde beslendikten sonra kusmaları olmaya başlayan hastanın batın ultrasonografisinde tek duvar pilor kalınlığı 8 mm (normali < 4mm) uzunluğu 20 mm (normali <16 mm) saptandı. Kontrol incelemelerinde pilor hipertrofisi bulguları devam eden hastaya piloromiyotomi yapıldı. Aynı zamanda laparoskopik olarak uterusun olduğu ancak gonadların olmadığı değerlendirildi. Hasta 110 günlük

olup ventilatörde izlenmekte, takip ve tedavisi devam etmektedir.



Resim 1. Olgunun el ve ayaklardaki dismorfik bulgularının görünümü.



Resim 2. Olgunun sendromik yüz ve normal dış genitalya görünümü.

SONUÇ

Cinsiyet gelişim bozuklukları, klinikte çok farklı fenotipik görünümle karşımıza çıkabilir. Özellikle doğum odasında iyi bir fizik muayene ve ayrıntılı anamnez ile bir kısmı tespit edilebilir. Ancak bazı olgularda genotipik olarak erkek olup fenotipik olarak dişi görünümünde, genotip olarak dişi olup fenotipik olarak erkek görünümünde olgular olabileceği unutulmamalıdır (Darendeliler vd., 2000: 4). Bu olgularda hipospadias veya hafif kliteromegali dışında bir bulgu olmayabilir. Bizim olgumuzda dış genital yapı tamamıyla normaldi.

Cinsiyet belirlenmesinin ana belirteci kromozomlar olsa da beraberinde bazı genetik faktörlerin de bulunması önemlidir. Dişi fenotip için 46, XX

kromozomu ile birlikte bazı genetik faktörlerin (DAX1 veya WNT-4 gibi sinyal moleküllerinin) bulunması gereklidir. Erkek fenotipinin gelişimi için Y kromozomu varlığı ve SRY gen bölgesinin bulunması gerekebilir. SRY gen bölgesi taşıyan X kromozomuna sahip olgularda XX-erkek, SRY bölgesi taşımayan Y kromozomlu olgularda ise XY-dişi yapıda örnekler saptanabilir (Hughes vd., 2006: 5).

Karyotipik olarak XY kromozomuna sahip CGB'lerde XY gonadal disgenezis, 3-beta-HSD eksikliği, 17-beta hidroksi dehidrogenaz eksikliği, 5 alfa redüktaz eksikliği ve Smith-Lemli-Opitz sendromu ayrıncı tanıda değerlendirilmelidir. Özellikle XY gonadal disgenezisli olgularda NR5A1, SRY, WT1, SOX9 gibi birçok gende mutasyon tanımlanmıştır. Olgumuzda hem ultrasonografi hem de MR görüntüleme gonadlar görülememiş, ayrıca cerrahi nedenle laparotomi uygulandığında gonadların olmadığı saptanmıştır. Bunun yanı sıra hormon sonuçları da göz önüne alındığında 46 XY CGB'ye neden olabilecek diğer androjen sentez ve etki bozuklukları ekarte edildi.

WT1 geni 11. Kromozomun p13 kısmında 10 exon içermektedir. Çinko parmak proteini denen bir transkripsiyon faktörünü kodlayarak gonadal ve ürogenital gelişimde önemli rol oynar (Hammes vd., 2001: 3). Ayrıca tümör supresör geni olarak çalışır. Hem Frasier Sendromu hem de Denys-Drash Sendromunda WT1 geninde mutasyonlar gösterilmiştir. (Little vd., 1997: 6). Denys-Drash Sendromu erkek psödohermafroditizm olarak değerlendirilir. Wilms tümörü ve son dönem böbrek yetmezliğine ilerleyen protein kaybettiren diffüz mezengial skleroz ile birlikte (Habib vd., 1985: 7). Olguda psödohermafroditizm ile beraber tekrarlayan ölçümlerde saptanan proteinüri Denys-Drash Sendromunu ayrıncı tanıda düşündürmektedir. Frasier sendromunda da WT1 geninin intron 9 mutasyonu gösterilmiş olup erkek psödohermafroditizm ve nefrotik sendrom raporlanmıştır (Barboux vd., 1997: 8). Olguda testistelerin saptanamaması, AMH değerinin düşük olması beraberinde böbreklerinde etkilenmesi nedeniyle WT1 gen bölgesinde bir mutasyon düşünüldü. Frasier veya Denys-Drash sendromu öncelikli olarak değerlendirilmiş olup gen mutasyon sonuçları beklenmektedir.

SONUÇ

CGB olan bazı olgularda dış genital yapının tamamen normal olabileceği akılda tutulmalıdır. Atipik genital görünümü olan ve CGB olabileceği düşünülen yenidoğanlarda öncelikle yaşamı tehdit eden bir durumun olup olmadığı belirlenmeli takibinde hormonal tetkikler, karyotip analizi ve diğer nedenlere yönelik tetkikler istenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Lee, P. A., Houk, C. P., Ahmed, S. F., Hughes, I. A., & International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*. 2006;118:e488–e500.
2. Warne, G. L., & Raza, J. Disorders of sex development (DSDs), their presentation and management in different cultures. *Reviews in endocrine & metabolic disorders*. 2008;9:227–236.
3. Hammes, A., Guo, J. K., Lutsch, G., Leheste, J. R., Landrock, D., Ziegler, U., Gubler, M. C., & Schedl, A. Two splice variants of the Wilms' tumor 1 gene have distinct functions during sex determination and nephron formation. *Cell*. 2001;106:319–29.
4. Darendeliler F., Baş F., Saka N., Kayserili H., Apak M., Karaaslan N., Bundak R., Salman T., Gönül H. : Kuşku Genitalyahlı 103 Hastanın Etiyoloji, Tanı ve Cinsel Kimlik Açısından Değerlendirilmesi. *Klinik Gelişim*. 2000;13:109-114.
5. Hughes, I. A., Houk, C., Ahmed, S. F., Lee, P. A., IWPE Consensus Group, & ESPE Consensus Group (2006). Consensus statement on management of intersex disorders. *Archives of disease in childhood*, 91(7), 554–563- Little M, Wells C: A clinical overview of WT1 gene mutations. *Hum Mutat.*;9:209-225, 1997
6. Little, M., & Wells, C. (1997). A clinical overview of WT1 gene mutations. *Human mutation*. 1997;9:209–225.
7. Habib, R., Loirat, C., Gubler, M. C., Niaudet, P., Bensman, A., Levy, M., & Broyer, M. The nephropathy associated with male pseudohermaphroditism and Wilms' tumor (Drash syndrome): a distinctive glomerular lesion--report of 10 cases. *Clinical nephrology*. 1985;24:269–278.
8. Barboux, S., Niaudet, P., Gubler, M. C., Grünfeld, J. P., Jaubert, F., Kuttann, F., Fékété, C. N., Souleyreau-Therville, N., Thibaud, E., Fellous, M., & McElreavey, K. Donor splice-site mutations in WT1 are responsible for Frasier syndrome. *Nature genetics*. 1997;17:467–470.



Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi
Cukurova Medical Journal



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Yenidoğanda nadir bir stridor nedeni: çift arkus aorta

A rare cause of stridor in a newborn: double arcus aorta

Tugay Tepe¹, Mustafa Özdemir¹, Şerif Hamitoğlu¹, Ahmet Kurtoğlu¹, Okan Zengin²,
Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş¹, Ferda Özlü¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):165-168.

GİRİŞ

Yenidoğanlarda stridor nedenleri anatomik olarak incelendiğinde larinksin supraglottik, glottik ve subglottik bölgelerinde ve trakeada olmak üzere dört bölgede sınıflandırılır. En sık stridor nedeni olarak laringomalazi (supraglottik) görülürken; webler, yarıklar (glottik), subglottik stenoz, kistler, kitleler (subglottik) larinkste stridora neden olan diğer nedenlerdir. Trakeada ise stridor nedenleri primer trakeomalazi ve sekonder trakeomalazi olarak ikiye ayrılır. Sekonder trakeomalazi nedenleri arasında en sık görüleni ise vasküler ringlerdir (VR) (Bluher and Darrow 2019).

VR aort ve ana dallarının embriyonel gelişim bozukluğuna bağlı olarak trakea ve/veya özefagusa bası sonucu oluşan durumdur. Kısmi veya tam olabilen VR'ler oluşturdukları basıya bağlı olarak gastroözefagial veya respiratuvar semptomlar ortaya çıkarırlar (Weinberg 2006).

VR'ler konjenital kardiyovasküler anomalilerinin %1'ini oluşturur (Bakker et al. 1999). İlk defa cerrahi düzeltme operasyonu Gross tarafından dokümente edilen çift arkus aorta ise vasküler ring anomalilerinin en sık görülen formudur (Gross 1945). Bu yazıda solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğü nedeniyle izlenen ve çift arkus aorta tanısı konan olgu literatür eşliğinde tartışıldı.

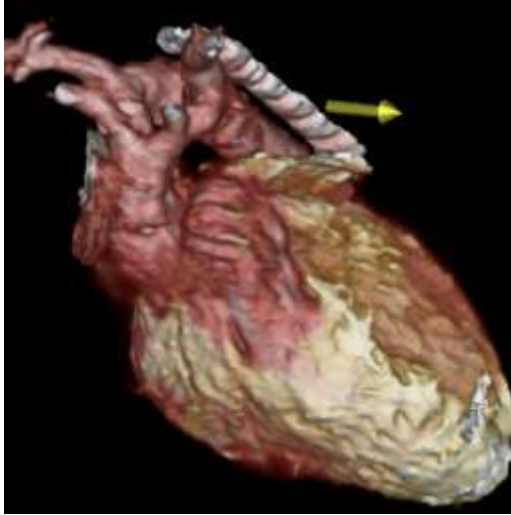
OLGU SUNUMU

Doğum sonrası solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine yenidoğan yoğunbakım ünitesine yatırılan hastanın takibinde hışıltılı solunumunun devam etmesi üzerine yapılan transtorasik ekokardiyografi görüntülemesinde çift arkus aorta saptandı. Dönem dönem solunum sıkıntısı ve beslenme güçlü olan hasta 11 günlükken hastanemize sevk edildi. Hışıltılı solunumunun doğumdan beri olduğu öğrenildi. 23 yaşında sağlıklı annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 38 gestasyonel haftasında, erkek cinsiyette, normal vajinal yol ile doğurtuldu. Anne ve babanın amca çocukları olduğu, ailede benzer öyküsü olan birey olmadığı belirtildi. Boy 51 cm (z skoru 0.73), kilo 4000 gr (z skoru 1.79) ve baş çevresi 36.5 cm (z skoru 1.40) olarak değerlendirilen hastanın fizik muayenesinde sol kolda hareket azlığı dışında ek patolojik bulgu saptanmadı. Solunum ve oksijen desteği gerekmeden oksijen saturasyonları %95 üzerinde seyretti. Kan gazı normal sınırlardaydı. Laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı. Posteroanterior akciğer grafisinde sol klavikula fraktürü saptanan hastaya takip planlandı.

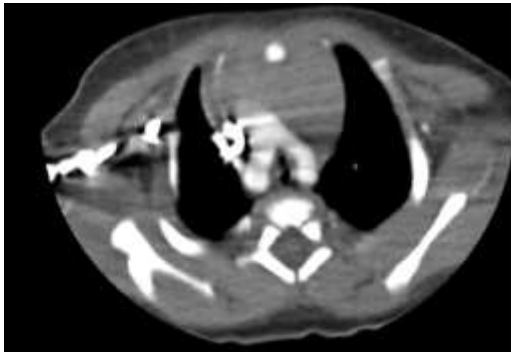
VR ön tanısı ile izlenen hastaya bilgisayarlı tomografi ile anjiyografi görüntülemesi yapıldı. Görüntüleme sonucunda sağ arkus aorta bulunmakta olup sağ carotis communis ile sağ subklavian arter dallarını vermekte; sol arkus aorta da görülmüş olup sol carotis communis ile sol subklavian arter dallarını verdiği saptandı (Resim 1). İnen aortada tekrar birleşen çift arkin arasında trakea ve özefagus olduğu olduğu,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Tugay Tepe, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

özefagusu karina düzeyinde bası olduğu görüldü (Resim 2). Olgu postnatal 25. gününde opere edildi. Operasyonda vasküler ringin sol subklaviyan arterden ayrılarak özefagusun posteriorundan sağ seyirli desenden aortaya döküldüğü görüldü. Aberran ring subklavian arterin çıkışından bağlanıp kesildi. Beraberinde duktal doku bağlanarak kesildi. Operasyon sonrası herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta operasyon sonrası 3. gününde solunum desteği gerekmeden oda havasında solumaya başladı ve 4. gününde beslenmesinin tamamını oral almaya başladı. Beslenme ile satürasyon düşüklükleri izlenmedi. Stridoru azalmakla birlikte devam eden hasta, yatışının 27. gününde olup mevcut tedavilerine devam edilmektedir.



Resim 1. 3 boyutlu BT anjiyografi görüntüsü. Sağ ve sol arkus aorta ve dalları.



Resim 2. 2 boyutlu BT anjiyografi görüntüsü. Trakea ve özefagus basısı.

TARTIŞMA

Embriyogenezisin dördüncü haftasından itibaren altı simetrik aortik damarından aortik ark oluşmaktadır. Üçüncü aortik dal common karotid arteri ve internal karotid arterin küçük bir kısmını oluşturur. Dördüncü çift aortik damar ise bilateral aortik arkların oluşumunu sağlar. Gestasyonun 5. Haftasında sağ ark regrese olur ve normal sol yerleşimli aortik ark gelişir (Priya et al. 2018).

Çift aortik ark, vasküler ring anomalilerinin en sık görülen formu olup tedavi edilmediğinde ciddi morbiditeler yanında solunum yolunu daraltarak ani ölüme bile neden olabilir. Tam vasküler ring olarak değerlendirilen çift aortik ark; dominant sağ ark (%80), dominant sol ark (%10) ve dengeli arklar (%10) olarak sınıflandırılmaktadır (Backer and Mavroudis 2000) (Valletta et al. 1997). Olgunun bilgisayarlı tomografi ile anjiyografi görüntülemesi dengeli çift arkus aorta ile uyumlu idi.

Klinik seyirde vasküler ringler asemptomatik olabileceği gibi özefagus ve trakeada oluşan bası derecesine bağlı olarak stridor, dispne, sık solunum yolu enfeksiyonu, disfaji, kusma, beslenme güçlüğü gibi durumlara da yol açabilir (Weinberg 2006) (McLaughlin et al. 1999). Alsenaidi ve arkadaşlarının çift aortik ark tanısı alan 81 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada hastaların %77'sinde stridor, %41'inde wheezing saptanmıştır (Alsenaidi et al. 2006) Olguda doğumdan itibaren başlayan hışıltılı solunum ve beslenme döneminde siyanozunun olması vasküler ring anomalisini düşündürdü bulgularındı. Görüntüleme de trakea ve özefagusun vasküler ringle çevrildiği, özefagusu karina düzeyinde bası olduğu görüldü. Operasyon sonrasında erken dönemde stridor %54, wheezing %9 görülme devam ederken geç dönemde dahi stridorun %34 hastada devam ettiği saptanmıştır (Alsenaidi et al. 2006). Olguda da operasyon sonrası stridorun tamamen gerilemediği izlendi. Ancak beslenme sırası siyanoz atakları görülmedi.

Vasküler ringler solunum yolu problemlerine yol açan nedenler arasında daha az sıklıkta görülmesinden dolayı, tanıda öncelikle şüphelenmek gerekir. Başlangıç değerlendirmesinde akciğer grafisi ve ekokardiyografi olsada komputere tomografi anjiyografi ve manyetik rezonans anjiyografi damarsal anatomiye üç boyutlu olarak gösterdiğinden daha değerlidir. Sensitiviteleri %100 e yakındır. Ayrıca operasyon içinde detaylı bilgiler sağlayabilir (Smith et al. 2015) (Muller et al. 2018). Bununla beraber fetal

ekokardiyogram ile prenatal olarak tanı konulabilmektedir (Hunter et al. 2015). Ne yazık ki olguda prenatal olarak tanı konulmamış olup postnatal dönemde ancak saptanmıştır.

Vasküler ringle birlikte renal agenezi, trakeoözefajial fistül, diyafragma evantrasyonu, imperfore anüs gibi bazı konjenital anomalilerle birlikteliği yayınlanmıştır (Valletta et al. 1997). Ancak olguda PDA dışında herhangi bir ek konjenital anomali eşlik etmemekteydi. Ayrıca vasküler ringlerin Trizomi 21 ve 22q11 delesyonları ile ilişkisi gösterilmiştir (Roofthoof et al. 2008) (McElhinney et al. 2001). Olgunun fenotipik olarak herhangi bir görünümü olmamasına karşın kromozom anomali açısından genetik tetkik gönderilmiştir.

SONUÇ

Doğumdan itibaren başlayan stridor varlığında larinks patolojileri ekarte edildikten sonra trakea patolojileri düşünülmeli ve vasküler ringler mutlaka akla gelmelidir. Prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile vasküler ring tanısı konulabilmektedir. Ancak postnatal dönemde TTE tek başına çok başarılı olmamakla birlikte, yeterli görüntüler elde edilip tanı konulsa dahi operasyon tekniklerinin planlanması açısından BT anjiyografi veya MR anjiyografi görüntülemesi de yapılması uygun olmaktadır. Operasyon sonrasında basının kaldırılmasına bağlı hastaların üçte ikisinde semptomlar tamamen ortadan kalkarken üçte birinde basının neden olduğu trakea gelişiminde malformasyona bağlı olarak semptomlar devam etmektedir. Çift arkus aorta tanısı konulup tedavi edildikten sonra çok büyük oranda hastaların şifa ile taburcu edildiği bir anomalidir.

KAYNAKLAR

1. Alsenaidi, Khalfan et al. 2006. "Management and Outcomes of Double Aortic Arch in 81 Patients." *Pediatrics* 118(5). <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17000782/> (March 1, 2021).
2. Backer, C. L., and C. Mavroudis. 2000. "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Vascular Rings, Tracheal Stenosis, Pectus Excavatum." In *Annals of Thoracic Surgery*, Elsevier Inc. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10798437/> (March 1, 2021).
3. Bakker, D. A.H., R. M.F. Berger, M. Witsenburg, and A. J.J.C. Bogers. 1999. "Vascular Rings: A Rare Cause of Common Respiratory Symptoms." *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics* 88(9): 947–52.
4. Cause of Common Respiratory Symptoms." *Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics* 88(9): 947–52. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10519334/> (March 1, 2021).
5. Bluher, Andrew E., and David H. Darrow. 2019. "Stridor in the Newborn." *Pediatric Clinics of North America* 66(2): 475–88. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30819349/> (March 1, 2021).
6. Gross, Robert E. 1945. "Surgical Relief for Tracheal Obstruction from a Vascular Ring." *New England Journal of Medicine* 233(20): 586–90. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21003928/> (March 1, 2021).
7. Hunter, L. et al. 2015. "Prenatal Echocardiographic Diagnosis of Double Aortic Arch." *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 45(4): 483–85. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24817195/> (March 1, 2021).
8. McElhinney, Doff B. et al. 2001. "Association of Chromosome 22q11 Deletion with Isolated Anomalies of Aortic Arch Laterality and Branching." *Journal of the American College of Cardiology* 37(8): 2114–19. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11419896/> (March 1, 2021).
9. McLaughlin, Robert B. et al. 1999. "Vascular Anomalies Causing Symptomatic Tracheobronchial Compression." *Laryngoscope* 109(2): 312–19. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10890785/> (March 1, 2021).
10. Muller, Cecile O. et al. 2018. "Routine Multi Detector Computed Tomography Evaluation of Tracheal Impairment Compared to Laryngo-Tracheal Endoscopy in Children with Vascular Ring." *Pediatric Surgery International* 34(8): 879–84. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29961107/> (March 1, 2021).
11. Priya, Sarv et al. 2018. "Congenital Anomalies of the Aortic Arch." *Cardiovascular Diagnosis and Therapy* 8(Suppl 1): S26–44. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29850417/> (March 1, 2021).
12. Roofthoof, Marcus T.R. et al. 2008. "Down Syndrome and Aberrant Right Subclavian Artery." *European Journal of Pediatrics* 167(9): 1033–36. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17000782/> (March 1, 2021).
13. Smith, Brandon M. et al. 2015. "Rings and Slings Revisited." *Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America* 23(1): 127–35. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25476681/> (March 1, 2021).
14. Valletta, Enrico A., Massimo Pregarz, Ivo A. Bergamo-Andreis, and Attilio L. Boner. 1997. "Tracheoesophageal Compression Due to Congenital Vascular Anomalies (Vascular Rings)." *Pediatric Pulmonology* 199724(2): 93–105. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9292900/> (March 1, 2021).

15. Weinberg, Paul. 2006. "Aortic Arch Anomalies." *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2006;8:633-43.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Hepatit B virus ve Hepatit C virus koinfeksiyonu olan çocuk olgu sunumu

A case report of a child with Hepatitis B Virus and Hepatitis C virus coinfection

Nisa Nur Tapaç¹, Fatma Kılınç¹, Selime Teleke Kaymaz¹, Ümmühan Çay¹,
Özlem Özgür Gündeşlioğlu¹, Derya Alabaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):169.

Giriş: Hepatit B virüsü (HBV) ve hepatit C virüsü (HCV) önemli küresel halk sağlığı sorunlarına yol açan kronik karaciğer hastalığının en yaygın nedenleridir. HCV/HBV koinfeksiyonlu ve her iki virüse ait vireminin olduğu hastalarda hastalığın ilerlemesi, dekompanse karaciğer hastalığı ve hepatoselüler kanser riski artması nedeniyle erken tanı ve tedavi büyük önem taşımaktadır.

Olgu: 7 yaş 11 aylık akut lenfoblastik lösemi tanısı ile tedavi gören hastanın tedavisi 7 ay önce kesilmiş ve bu dönemde bakılan karaciğer enzimlerinde yükseklik fark edilmesi üzerine hepatit markerları bakılmış. Hepatit B ve hepatit C virüsü saptanması üzerine çocuk enfeksiyona sevk edilmiş. Öyküsünden Suriye’de beş kez kan transfüzyonu aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Bakılan kan tetkiklerinde Hb: 11,5 g/dL, bk: 4600 /uL, plt: 216.000 /uL, ALT: 172 U/L, AST:164 U/L, total/direk bilirubin 0.56/0.13 mg/dL, glukoz: 88 mg/dL, HBsAg (+), anti-HBs (-), HBeAg (+), anti-Hbe (-), anti-HBc (+) anti- HCV (+), anti-HAV IgG (+), HCV-RNA 9620,000 IU/ml, HCV genotipi 1a, HBV-DNA:>170,000,000 IU/ml, AFP:3,4 IU/ml CEA:0,37 ng/ml olarak saptandı. Batın USG’de özellik yoktu. Hastaya pegile interferon alfa 2a haftada bir kez subkutan ve ribavirin başlandı. Tedavinin üçüncü ayında AST:68 U/L, ALT:48 U/L,

HBV DNA: 216 IU/ ml HCV RNA negatif. Hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Koinfeksiyonu olan hastalarda hem HCV hem de HBV replikasyonunun uzun vadeli baskılanmasında tek başına IFN’nin etkisiz olduğu gösterilmiştir. Son yıllarda IFN ve Ribavirin ile kombinasyon terapisinin pediatrik hastalarda biyokimyasal ve virolojik yanıtta önemli ölçüde etkili olduğu bulunmuştur. Bulaş yolları benzer olması nedeniyle risk grubundaki hastalarda koinfeksiyon yada süper enfeksiyon açısından HBV virüsü saptandığında HCV ve HIV taranmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Maria Pokorska Spiewak, Barbara Kowalik-Mikolajewska, Malgorzata Aniszewska, The influence of hepatitis B and C virus coinfection on liver histopathology in children, Eur J Pediatr. 2015;174:345-53.
2. Utili R, Zampino R, Bellopede P, Dual or single hepatitis B and C virus infections in childhood cancer survivors: long-term follow-up and effect of interferon treatment. Blood. 1999;94:4046-52.
3. Lackner H, Moser A, Deutsc J, Interferon-alpha and ribavirin in treating children and young adults with chronic hepatitis C after malignancy, Pediatrics. 2000;106 E53.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Tibiada subperiostal abseye sekonder derin ven trombozu ile başvuran pediatrik travma olgusu

A pediatric trauma case presenting with deep vein thrombosis secondary to subperiostal abscess in tibia

Semra Şen Bayturan¹, Kadriye Sağlık²

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Bilim Dalı, ²Pediyatri Anabilim Dalı, Manisa, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):170.

Giriş: Osteomyelit, bakterilerin kemik metafizine hematojen yayılımı ile gelişir. 21. yüzyılda toplum kaynaklı MRSA'nın artışı nedeniyle abse gibi cerrahi gerektiren komplikasyonlar daha sık görülmektedir.

Olgu: Dokuz yaş erkek hasta, 10 gün önce sağ ayak bileğini incitme sonrasında atel takılmış ve 5 gün sonra çıkarılmış. Hastanın sağ bacak önünde kızarıklık, ısı artışı nedeniyle hastaya selülit tedavisi (klindamisin/sefotaksim) verilmiş. Hastanın yakınmalarında gerileme olmaması nedeniyle hastanemiz acil servisine başvurdu. Fizik bakışında Vücut ağırlığı :50 kg (25-50 persantil, SDS:- 0,53), boy:132cm (0 persantil, SDS :-4,7), vücut ısı: 8.9°C, nabız :85 /dk, solunum sayısı: 14/dk, kan basıncı: 100/70 m/Hg, hastanın sağ tibi anteriorunda kızarıklık, ısı artışı, hassasiyet, çap farkı mevcuttu. hastanın sağ bacakta hareket kısıtlılığı mevcut ve eklemelerde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik belirtilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde Beyaz kan hücreleri 5850 h/mm³ (%60 PMN, %40 lenfomonositer), hemoglobin 9,7 g/dL, MCV :83,2 fl, trombosit: 242 h/mm³, ESH: 47 mm/saat, CRP: 0,3mg/dL saptandı. Kültürleri alınıp antibiyoterapisi vankomisin ve sefotaksim olarak düzenlendi. Ekstremitte direkt grafisinde periost reaksiyonu mevcuttu. Hastanın abse açısından yapılan USG'da selülit ve tibia orta distalinde 7 cm'lik segmentte 1.5 cm kalınlıkta yoğun içerikli koleksiyon (abse), tibia distal diafizometafizer bileşkede kortikal düzensizlik (subperiostal abse? osteomyelit?) olarak değerlendirildi. Alt ekstremitte Doppler USG sinde: vena safena magna, femur orta diafize dek trombus

saptandı. Hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Sağ alt ekstremitte MRG'da sağ kruris proksimal, distal epifizler dahil tüm medller kemikte litik lezyonlar ve heterojen kontrastlanma, posteromedialde 15 cm'lik subperiostal koleksiyon ve selülit olarak değerlendirildi. Ortopedi tarafından cerrahi drenaj uygulanan hastanın histopatolojisi piyojenik osteomyelit olarak raporlandı. İntravenöz tedavisinin 2. haftasında vücutta yaygın basmakla solan makülopapüler vasıfta döküntüleri, lökopeni (1580 h/mm³), lenfopeni (490 h/mm³) ve nötropeni (950 h/mm³) gelişti. Hastanın periferik yaymasında atipik hücre izlenmedi. Antibiyotik tedavileri değiştirildi. Lezyon yerinden alınan kültürlerde üreme saptanmadı. Kan kültürü ve abse kültüründe üreme olmadı. Abse materyalinde mikobakteri görülmedi ve kültürde üreme saptanmadı. Rose Bengal negatif. Anti HİV negatif. İmmünglobulinler yaşa göre normal aralıkta saptandı.

Sonuç: Travma sonrası osteomyelit nadir bir durumdur. Subperiostal absenin bu duruma eşlik etmesi de oldukça nadir bir durumdur. Derin ven trombozuna eşlik eden olgularda direkt grafi bulguları normal olabileceğinden ek görüntüleme ile osteomyelitın ekarte edilmesi önemlidir. Yüzeysel tromboflebit (kızarıklık, ısı artışı, ödem) uzun kemiklerin subperiostal absesi ile karışabilmektedir. Sistemik bulguların eşlik ettiği travma sonrası enfeksiyonlarda subperiostal absenin akılda tutulması önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Osteomyelit, subperiostal abse, çocuk.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Semra Bayturan, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Enfeksiyon Bilim Dalı, Manisa, Turkey



Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi
Cukurova Medical Journal



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Konjenital nefrojenik diyabetes insipidus ve nefrotik sendrom birlikteliği

Coexistence of congenital nephrogenic diabetes insipidus and nephrotic syndrome

Bahriye Atmış¹, Derya Cevizli¹, Çağla Çağlı¹, Emel Sarıbaş¹, Aysun Karabay Bayazıt¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):171.

Amaç: Konjenital nefrojenik diyabetes insipidus (NDI) toplayıcı kanallarda antidiüretik hormona yanıtızsızlık sonucu ortaya çıkan, poliüri ve polidipsi ile giden nadir kalıtsal tübüler bir hastalıktır. Nefrotik sendrom ise çocukluk çağında en sık görülen glomerüler hastalıklardan biridir. Masif proteinüri, hipoalbuminemi, ödem ve hiperlipidemi ile karakterizedir. Bu olgu sunumu ile konjenital NDI ve nefrotik sendrom birlikteliğini bildirmek istedik.

Olgu: 1.5 aylıkken kusma, dehidratasyon atakları ile başvurduğunda poliüri ve polidipsi tespit edilen erkek hastaya takiplerinde konjenital NDI tanısı konuldu. İndometazin ve hidrokortiyazid tedavileri başlandı. AVPR2 geninde tüm gen delesyonu saptandı. Takibinde 2 yaş 8 aylıkken gözlerde şişlik ve idrara az

çıkma şikayetiyle geldiğinde fizik muayenesinde periorbital ödem mevcut, bakılan tetkiklerinde hipoalbuminemi ve nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Nefrotik sendrom tanısıyla prednizolon başlandı. Tuzsuz diyet önerildi. Prednisolon sonrası ikinci haftada idrarda proteinüri düzeldi. 4.haftadan itibaren steroid dozu azaltıldı ve en düşük doza düşüldüğünde relaps oldu. Steroide bağımlı nefrotik sendrom kabul edildi ve steroid dozu arttırıldı. Nefrotik sendrom genetik panel gönderildi.

Sonuç: Sonuç olarak oldukça nadir görülen bir hastalık olan konjenital NDI tanılı çocuk hastamızda nefrotik sendrom geliştiğini ve bir çocukta hem kalıtsal tübüler bir hastalığın hem de glomerüler hastalığın gelişebileceği akılda tutulmalıdır.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Çoklu organ tutulumuyla seyreden bir kist hidatik olgusu

A case of hydatid cyst with multiple organ involvement

Görkem Şahin¹, Gülnar Talibli¹, Nisa Nur Tapaç², Ümmühan Çay², Kadir Oktay³, Derya Alabaz²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, ³Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):172-173.

GİRİŞ

Kist Hidatik, ekinokok türleri ile oluşan zoonotik bir hastalıktır. Tarım ve hayvancılığın yaygın olduğu, hijyen standartlarının düşük olduğu ülkelerde sıklıkla görülmektedir¹⁻². Ortadoğu ve Akdeniz ülkelerinde endemiktir. Türkiye de endemik olduğu ülkeler arasındadır.

Hastalığın klinik bulguları kistin büyüklüğü, bulunduğu organ ve büyüyen kistin komşu organla ilişkisine bağlı olarak geniş bir yelpazeye sahiptir. Çoğu olgu asemptomatiktir. En sık karaciğer ve akciğer tutulumu olmakla birlikte kas, beyin, böbrek, dalak ve kemik gibi organları da tutabilmektedir. Multorgan tutulumu oldukça nadirdir. Bu yazıda, multi organda kistik hidatik tutulumu olan çocuk olgu sunduk.

OLGU

Daha önceden bilinen sistemik bir hastalığı olmayan 7 yaşındaki kız hastanın ilk kez 1 yıl önce başlayan haftada 2-3 gün süren, gün içinde artıp azalma eğilimi gösteren baş ağrısı şikayeti olduğu öğrenildi. Bu dönemde geçirdiği baş ağrısı atakları sırasında 1 kez yaklaşık 30 dakika süren bilinç bulanıklığı ve dezoryante konuşmalar tarifleyen hastaya çekilen beyin tomografide 'Sol pariyetalden sol oksipitale uzanım gösteren 3.5*6 cm aksial boyutlara sahip lobüle konturlu düzgün sınırlı kist ile uyumlu

hipodens lezyon saptanmış (Resim 1). Kist hidatik şüphesiyle albendazol tedavisi başlanmış ve hastanemize sevk edilmiş. Bilinen hayvan teması olmayan hastanın tam kan sayımında beyaz küre 23,4 10³/µl, nötrofil 14,7 10³/µl, lenfosit 3,5 10³/µl, eozinofil 2,8 10³/µl, hemoglobün 9,6 g/dl, hematokrit 29,1%, platelet 543 10³/µl saptandı. kist hidatik indirekt hemaglütinasyon testi(IHA) 1/2560 pozitif saptandı. Biyokimyasal parametrelerinde patoloji saptanmadı. Yapılan diğer organ taramalarında, her iki akciğerde en büyüğü 2.8*2.9 cm'ye ulaşan, karaciğerde bilobar multipl sayıda, dalak parankiminde 3*3.2 cm'ye ulaşan, sol böbrek alt polde egzofitik yerleşimli 2.8*4 cm'ye ulaşan kistik lezyonlar saptandı (Resim 2). Yaygın lezyonlara rağmen hastanın baş ağrısı dışında şikayeti yoktu. Multi organ tutulumlu kist hidatik olarak değerlendirildi.

Çocuk cerrahi tarafından multipl yaygın kistleri olması nedeniyle operasyon planlanmadı. Hasta kraniyal kist hidatik nedeniyle beyin cerrahi tarafından operasyon planlandı.

SONUÇ

Kist hidatik hastalığı ülkemiz ve bölgemiz için halen önemli bir sağlık sorunudur. Hastalık karaciğer (%63), akciğer (%25), kaslar (%5), kemik(%3), böbrek(%2), beyin(%1), dalak(%1) gibi organları tutabilir³. Çocukluk çağında akciğer tutulumu karaciğer tutulumundan daha sık görülür⁴. Tamda

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ezgi Çay, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Adana, Turkey E-mail: eezgicay@gmail.com

ayrıntılı anamnez, fizik muayene yol göstericidir. Kist hidatik hastalığının asıl tedavisi cerrahidir⁵. Hastanın genel durumu, kistin yerleşiminden dolayı cerrahiye uygun olmaması, çok sayıda kist bulunması gibi durumlarda bir başka yaklaşım ise medikal tedavidir. Tedavide mebendazol ve albendazol gibi benzimidazoller kullanılmaktadır^{4,6}. Sonuç olarak Endemik bölgelerde şüpheli radyolojik ve klinik bulgularda kist hidatik akla getirilmelidir. KH asemptomatik seyredebileceği gibi çeşitli organ tutulumları sonucu semptomatik vakalarla karşılaşmaktadır. Gerekliğinde çoklu organ tutulumu da akılda tutulmalı, gerektiğinde ileri görüntüleme yöntemleri istenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Sayek I, Tirmaksiz MB, Dogan R. Cystic hydatid disease: current trends in diagnosis and management. *Surg Today*. 2004;34:987-96.
2. Craig PS, McManus DP, Lightowers MW, Chabalgoity JA, Garcia HH, Gavidia CM et al. Prevention and control of cystic echinococcosis. *Lancet Infect Dis*. 2007;7:385-94.
3. Amman R. Echinococcus. *Gastroenterology Clinics of North America*. 1996;25:655-89.
4. Çakır ve ark. Kist Hidatikli Olguların Değerlendirilmesi *Çocuk Enf Derg*. 2009;3:104-8 *J Pediatr Inf*. 2009;3:104-8.
5. Morro PL. Treatment of echinococcosis. <http://www.uptodate.com/contents/Treatment-of-echinococcosis>. adresinden 15 ocak s 2021 tarihinde erişilmiştir.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Çocuk yoğun bakım hekimleri tarafından vasküler erişim için takılan santral venöz kateterlerin değerlendirilmesi

Evaluation of central venous catheters implanted for vascular access by pediatric intensive care physicians

Merve Mısırlıoğlu¹, Dinçer Yıldızdaş¹, Damla Pınar Yavaş¹, Faruk Ekinci¹, Özden Özgür Horoz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):174-175.

Amaç: Santral venöz kateterizasyon; invaziv hemodinamik monitörizasyon, parenteral beslenme, kan alma, ilaç ve sıvı tedavisi, kan ve kan ürünlerinin kullanımı gibi pek çok nedenlerle yoğun bakım ünitelerinde, acil servislerde, ameliyathanelerde ve servislerde kullanılan bir yöntemdir. Uygulama alanının genişliği ve sağladığı avantajlar nedeniyle kullanımı giderek artmaktadır. Santral venöz kateterizasyon femoral, internal juguler ve subclavian vene girişim sonucu santral yol ile olmaktadır. Hastaya işlem esnasında sedasyon analjezi uygulaması yapılmaktadır. Kanama, arterial ponksiyon, pnömotoraks, hematoraks gibi komplikasyonları mevcuttur. Bu çalışmada çocuk yoğun bakım hekimleri tarafından vasküler erişim amaçlı santral venöz kateter takılma endikasyonları, kateter ilişkili komplikasyonlar, kullanım sürelerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları klinikleri tarafından yataklı servislerde takip ve tedavi edilip çocuk yoğun bakım hekimleri tarafından 1 Ocak 2015 - 31 Aralık 2020 tarihleri arasında takılan protokol numarasına göre ilk 500 kateterin takılma endikasyonları, kateter ilişkili komplikasyonlar ve kullanım süreleri retrospektif olarak dosya kayıtlarından incelenmiştir.

Bulgular: İncelenen 500 kateterin %51.6 (n=258)'si erkek hastaya takılmıştı. %72.2 (n=361) santral venöz kateter uygulanmışken, %27.8 (n=139) hemodiyaliz

kateteri takılmıştı. Hastaların yaşları ortalama 5.36 ± 4.47 yıl (min:0, maks:17); hastanede kalış süreleri 27.57 ± 21.22 gün (min:2, maks:119), kateter kullanım süresi ise 13.05 ± 6.77 gün (min:1, maks:32) idi. En fazla kateter takılan servis %33.6 (n=168) ile çocuk yoğun bakım iken, ikinci sırada %13.8 (n=69) çocuk onkoloji idi. Takılan santral venöz kateterlerin servislere göre dağılımı Tablo-1'de gösterilmektedir. Santral venöz kateterizasyon endikasyonları tablo-2'de belirtilmiştir. Kateter takılan damarlar ise sırasıyla %56.6 (n=283) internal juguler ven, %33.0 (165) femoral ven ve %10.4 (n=52) subclavian vendi. %19.4'ü ultrasonografi eşliğinde uygulanmıştı. İşlem esnasında %96.8 (n=484) komplikasyon gelişmezken; %1.4 (n=7) arter ponksiyonu, %1.0 (n=5) kateter malpozisyonu, %0.4 (n=2) ventrikuler aritmi ve %0.4 (n=2) pnömotoraks görüldü. Kateter çıkarılma nedenleri ise Tablo-3'de gösterilmektedir.

Sonuç: İnvaziv hemodinamik manitorizasyon, parenteral beslenme, kan alma, çoklu ilaç ve sıvı tedavileri, renal replasman ve plazmaferez gibi pek çok nedenle kullanılan santral venöz kateterizasyon; teknik zorlukları ve komplikasyonları olmakla birlikte çocuklardaki izlem ve tedavide sağladığı yararlar nedeniyle kullanımı giderek artan bir yöntemdir. Santral yerleşimli venöz kateterizasyon; periferik yerleşimliye göre invaziv bir işlem olması ve özellikle çocuk hastalarda ciddi komplikasyonları olması nedeniyle uygun endikasyonda, steril koşullarda ve

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Merve Mısırlıoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Turkey

deneyimli kişilerce dikkatlice uygulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, santral venöz kateterizasyon, yoğun bakım

Tablo-1: Takılan santral venöz kateterlerin servislere göre dağılımı

Servis	Sayı (%)
Çocuk Yoğun Bakım	168 (%33.6)
Çocuk Onkoloji	69 (%13.8)
Çocuk Metabolizma	51 (%10.2)
Kemik İliği Nakil Merkezi	49 (%9.8)
Çocuk Hematoloji	35 (%7.0)
Çocuk Nefroloji	30 (%6.0)
Çocuk Enfeksiyon	29 (%5.8)
Genel Çocuk	20 (%4.0)
Çocuk Gastroenteroloji	13 (%2.6)
Çocuk Alerji ve İmmünoloji	13 (%2.6)
Yeni doğan Yoğun Bakım Ünitesi	7 (%1.4)
Çocuk Endokrinoloji	7 (%1.4)
Çocuk Romatoloji	3 (%0.6)
Çocuk Kardiyoloji	3 (%0.6)
Çocuk Nöroloji	3 (%0.6)
<i>Toplam</i>	<i>500 (%100)</i>

Tablo-2: Santral venöz kateterizasyon endikasyonları

	Sayı (%)
Periferik damar yolu bulunamaması	117 (%23.4)
Çoklu ilaç, sıvı, kan ve kan ürünleri tedavisi	91 (%18.2)
Hemodiyaliz	75 (%10.2)
Ekstrakorporeal tedaviler (eritroforez, plazmaferez, lipit aferezi...)	63 (%12.6)
İnotrop ihtiyacı	48 (%9.6)
Kemik iliği nakli	47 (%9.4)
İnvaziv hemodinamik monitorizasyon	45 (%9.0)
Parenteral Nutrisyon	14 (%2.8)
<i>Toplam</i>	<i>500 (%100)</i>

Tablo-3: Kateter çıkarılma nedenleri

	Sayı (%)
İhtiyacın kalmaması	399 (%79.8)
Kateter enfeksiyonu	53 (%10.6)
Kateterin tıkanması, sızdırması, yerinden çıkması	36 (%7.2)



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Sistemik kolistin kullanımına bağlı poliüri ve reversible hipokalemi ile kendini gösteren edinilmiş barrter sendromlu bir olgu

A case with acquired barrter syndrome presenting with polyuria and reversible hypokalemia due to systemic colistin use

Damla Pınar Yavaş¹, Faruk Ekinci¹, Özden Özgür Horoz¹, Özlem Özgür Gündeşlioğlu², Bahriye Atmıs³, Dincer Yıldızdas¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, ²Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, ³Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):176.

Amaç: Kolistin, polimiksin sınıfına ait bir polipeptid antibiyotiktir. Çoklu ilaç direnci olan gram negatif bakteriyel enfeksiyonların ortaya çıkışı, intravenöz kolistin kullanımında önemli bir artışa neden olmuştur. Bartter like sendrom (BLS), farklı sınıf ilaçlarla tedavi sırasında gelişir ve hipokalemik metabolik alkaloz, hipomagnezemi, hipokalsemi, normal serum kreatinin seviyeleri ile kendini gösterir. Kolistin ilişkili nefrotoksisite literatürde geniş bir aralıkta bildirilmiş olmasına rağmen, kolistin kaynaklı BLS ile ilgili çok az sayıda vaka bildirimleri bulunmaktadır. Çocuk yoğun bakım ünitesinde, kolistin tedavisinin 3. Gününde BLS gelişen ve kesildikten sonra bulguları gerileyen 2 aylık olguyu kolistin kaynaklı tübülöpatilerin yakın izlemi amacıyla sunduk.

Olgu: Spinal musküler atrofi (SMA) tip 1 tanılı 2 aylık kız hasta solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. 12. gün takibinde endotrakeal aspirat kültüründe *Acinetobacter baumannii* kompleks (105 koloni) üremesi nedeniyle

kolistin tedavisi (5 mg/kg/gün) başlandı. Kolistin tedavisinin 3. gününde, poliüri (6 ml / kg / saat) ve hipokalemik metabolik alkaloz gelişmesi nedeni ile muhtemel sebep kolistin olduğu düşünülerek kolistin tedavisi 4. gününde kesildi. Serum kreatinin ve tansiyonları normal aralıkta olan hastanın, kolistin kesildikten iki gün sonra poliürisi dramatik olarak düzeldi. Metabolik alkalozu iki ve hipokalemi dört gün sonra geriledi.

Bulgular ve Sonuç: Serum kreatinin düzeyleri dışında tübülöpatilerde kolistin uygulamasının dozu ve sıklığı hakkında net bir bilgi yoktur. Kolistin ile tedavi sırasında poliüri, hipokalemi, metabolik alkalozun başlaması ve kesildikten sonra bulguların gerilemesi nedensel bir ilişki olduğunu desteklemektedir. Bu konuda daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmakla birlikte, kolistin tedavisi alan çocuklar BLS gelişimi açısından yakın izlenilmelidir.

Anahtar kelimeler: Kolistin, bartter like sendrom, çocuk, yoğun bakım, poliüri.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Özofageal disfajinin nadir bir nedeni: sigura operasyonu

A rare cause of esophageal dysphagia: sigura operation

Didem Gülcü Taşkın¹, Zerrin Özçelik¹, İlknur Cesur Banlı¹, Tolga Şahin²,
Serdar Karakaş²

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği Adana, Turkey

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Malatya, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):177-178.

Amaç: İdiopatik non-sirotik portal hipertansiyon, sirozun eşlik etmediği hepatik ve ekstrahepatik venlerin belirginleşmesi ile ortaya çıkan bir grup hastalıktır (1). Etiyolojik nedeni ülkeler arası farklılık gösteren (2) ve çoğu zaman nedeni belli olmayan, sıklıkla varis kanaması komplikasyonu olması nedeniyle mortalitesi yüksek bir klinik durumdur. Portosistemik şant ve devaskülarizasyon operasyonları, portal hipertansiyonun tedavide sıklıkla kullanılan cerrahi prosedürleridir (3). Bu prosedürün uzun dönem izleminde birçok komplikasyon bildirilmiştir (4). Portal hipertansiyon tedavisinde kullanılan endoskopik varis bant ligasyonu ilişkili dur, özofageal darlık görülen vaka serileri bildirilmiştir (5). Ama özofageal devaskülarizasyon sonrası özofagus alt uç darlığı nadir görülmektedir. Biz disfaji yakınması ile gelen bu olgumuzda Shigura operasyonu sonrası gelişen özofagus alt uç darlığı tanısı koyarak, yaşam kalitesini ciddi oranda etkileyen bu durumun önemini vurgulamak istedik.

Olgu: 16 yaş erkek hasta, yemek yerken göğüste ağrı, gıda takılması, yemek yiyemem şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Hastanın 3 aydır yuttuktan sonra yediklerini sindirmeden çıkardığı, yemekle ilişkili göğüste ağrı tariflediği öğrenildi. Bu süre içinde katı gıdaları tüketemediği ve 10 kg a yakın kilo kaybettiği öğrenildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu, batında operasyon skarı mevcut idi. Anamnezi sorgulandığında 3 ay önce portal hipertansiyon nedeniyle Shigura operasyonu (özofagus

transeksiyonu, özofagogastrik devaskülarizasyon, splenektomi, piloroplasti, selektif vagotomi) ve TİPS yapıldığı öğrenildi. Çekilen özofagus-mideduodenum grafisinde özofagus alt uca darlık saptandı. Gastroskopi’inde operasyon alanının komşuluğunda özofagus alt uç kısmında ring şeklinde özofagusun daraldığı görüldü. Hastaya aynı işlem sırasında özofagus balon dilatasyon işlemi uygulandı. Hasta kontrollerinde gıda alımı arttı ve katı gıda alımı başladı.

Sonuç: Bu olguda da anlatmak istediğimiz gibi iyi bir anamnez tanıya ulaşmanın en önemli yoludur. Özellikle disfajinin ilerleyici olması, kilo kaybına neden olacak kadar beslenmeyi etkilemesi önemli alarm işaretleridir. Anamnezde yutma güçlüğünün katı gıda mı yoksa sıvı gıdaya karşı mı olduğunun bilinmesi akalazyaya ve sekonder gelişen darlıkların ayırımında yardımcı olacaktır. Geçirilmiş operasyonların sorgulanması unutulmamalıdır. İyi bir anamnezden sonra tanı baryumlu özofagus mide duodenum grafisi ile rahatlıkla konulabilmektedir. Obstrüktif disfajide özofagogastroduodenoskopi yapılması hem tanı hem tedavi açısından gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Elkrief L, Ferrusquia-Acosta J, Payancé A, Moga L, Tellez L, Praktinjo M, Procopet B, Farcau O, De Lédinghen V, Yuldashev R, Tabchouri N, Barbier L, Dumortier J, Menahem B, Magaz M, Hernández-GeaV, Albillos A, Trebicka J, Spahr L, De Gottardi A,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Didem Gülcü Taşkın, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği Adana, Turkey

- Plessier A, Valla D, Rubbia-Brandt L, Toso C, Bureau C, Garcia-Pagan JC, Rautou PE; for VALDIG, an EASL consortium. Abdominal Surgery in Patients With Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension: A Multicenter Retrospective Study. *Hepatology*. 2019;70:911-924.
2. Gioia S, Nardelli S, Pasquale C, Pentassuglio I, Nicoletti V, Aprile F, Merli M, Riggio O. Natural history of patients with non cirrhotic portal hypertension: Comparison with patients with compensated cirrhosis. *Dig Liver Dis*. 2018;50:839-844.
 3. Yawu Zhang, Lingyi Zhang, Mancai Wang, Xiaoling Luo, Zheyuan Wang, Gennian Wang, Xiaohu Guo, Fengxian Wei, Youcheng Zhang. Selective Esophagogastric Devascularization in the Modified Sugiura Procedure for Patients with Cirrhotic Hemorrhagic Portal Hypertension: A Randomized Controlled Trial. *Can J Gastroenterol Hepatol*. 2020;2020: 8839098.
 4. Lingpeng Yang, Zifei Zhang, Jinli Zheng, Junjie Kong, Xianwei Yang and Wentao Wang. Long-term outcomes of oesophagogastric devascularization and splenectomy in patients with portal hypertension and liver cirrhosis. *ANZ J Surg*. 2020;90:2269-73.
 5. Kotzev A, Chernev N. Esophageal obstruction after endoscopic variceal ligation *Presse Med*. 2018;47:1013-15.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Tekrarlayan enfeksiyonlarla seyreden çocuklarda altta yatan sendrom araştırılmalı mı?

Should underlying syndrome be investigated in children with recurrent infections?

Berk Becerik¹, Derya Alabaz²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, ²Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):179.

Amaç: Beş yaşın altındaki sağlıklı çocuklar; 4-9 kez/yıl üst solunum yolu enfeksiyonu geçirebilirler. Bu enfeksiyonların Çocuk yaş grubunda belirli süreç içerisinde sık geçirilen enfeksiyonlar araştırılmalı, altta yatabilecek hastalıkların doğru tanısı konmalıdır. Bu vakamızda son 1 yıl içerisinde neredeyse her ay ateş ve öksürük epizotları geçiren hastamızın sendromik görünümü ile beraber altta yatabilecek başka bir hastalığı olabileceğini irdeledik.

Olgu Sunumu:6.5 yaş E hasta, 38.3 ateş, öksürük şikayetleriyle acile başvurdu. Hastanın öyküsünde son 1 yılda sık AC enfeksiyonu(10-11/yıl) geçirdiği dönem dönem kabızlık-ishalleri olduğu öğrenildi. Hastanın ateşleri ateş düşürücüyle düşüyormuş. Çekilen PAAC de sağ AC bazalde infiltratif görünüm mevcuttu.

-FM: Bilinç açık, S1-S2 ritmik, Batın rahattı. Sağ Ac alt zonda krepitan ral mevcuttu. Baş-boyun muayenesinde mikrosefali, mikrognati, strabismus, nistagmus, pitozis ve düşük kulak.

-LABORATUAR: WBC: 27400 ANS:22900
ALS:2500 HB:10.1 HCT: 31.1 PLT:365000
CRP:268 PCT:2.2

-ÖZGEÇMİŞ: Malalaignment VSD+PS

COVID PCR:2 kez Negatif, COVID antikor: Negatif

-SOYGEÇMİŞ:2 kardeş. Bilinen hastalık yok. COVID teması yok.

İmmün yetmezlik paneli Normal

Sonuç: Birtakım fenotipik özellikler ve klinik bulguların birlikteliği; bazı sendromik hastalıklardan şüphe etmemizi ve bu sayede hastalara, doğru tanıyı koyarak hastaların doğru tedaviyi alabilmelerini mümkün kılacaktır. Smith lemlerli opitz sendromu(SLOS) 7-dehidrokolesterolü (7DHK) kolesterole çeviren ve geni 11q13'te lokalize bir enzim olan 7DHK redüktazın doğuştan eksikliği söz konusudur. SLOS; doğumsal anomalilerle seyreden, hastaların değişken derecelerde etkilendiği bir sendromdur. Hastamızda sık akciğer enfeksiyonları olması, mental motor retardasyon, konjenital kalp hastalığı olması ve baş boyun anomalileri (mikrognati, mikrosefali, düşük kulak vb.) gibi sendromik bulguların oluşu bizi Smith Lemli Opitz sendromundan şüphelenmeye itmiştir. Hastamızın, Tıbbi Genetik Bölümüne gerekli tahlilleri gönderilmiş olup genetik sonucunun takibi yapılmaktadır. Sonuç Nisan ayında belli olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Çocuk sağlığı ve Hastalıklarında Tanı ve tedavi klavuzları
<https://www.millipediatri.org.tr/Custom/Upload/files/kilavuzlar/kilavuz-14.pdf>.
2. Kretzer FL, Hittner HM, Mehta RS. Ocular manifestations of the Smith-Lemli-Opitz syndrome. Arch Ophthalmol 1981; 99:2000-6.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Maligniteyi taklit eden abdominal tüberküloz olgusu

A case of abdominal tuberculosis imitating malignancy

Selime Teleke Kaymaz¹, Fatma Kılınç¹, Nisa Nur Tapaç¹, Ümmühan Çay¹,
Özlem Özgür Gündeşlioğlu¹, Derya Alabaz¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):180.

Amaç: Abdominal tüberküloz (TB) pediatrik TB olgularının %0.3 'ünde görülür¹. Bu yazıda maligniteyi taklit eden intraabdominal tüberküloz tanısı alan olgu sunuldu.

Olgu: 7.5 yaşında erkek hasta; karın ağrısı, kusma nedeniyle çekilen batın tomografisinde Burkitt Lenfoma? olarak raporlanmış. Malignite? ile alınan biyopsi sonucunun kronik granülomatöz inflamasyon, mikroapse olması nedeniyle tarafımıza sevk edilmiş; fizik muayenesinde genel durumu orta bilinç açık

göz kapakları ödemli, batın distandü, asit+ hepatomegali kot altı 3 cm şeklindeydi. WBC: 17000, Prokalsitonin: 9.6 ng/ml (0-0,5), CRP: 190 mg/dl (0-0,8), Sedimentasyon: 46 idi. Akciğer filminde pnömonik infiltrasyon mevcuttu. PPD 0x0 mm, açlık mide suyundan (AMS) aside rezistan bakteri (ARB), TB kültür gönderildi. Periton sıvısından ARB, TB PCR, TB kültür, ADA gönderildi. AMS ve periton sıvısındaki ARB görülmesi üzerine pulmoner ve abdominal tüberküloz tanısı ile anti-tüberküloz

tedavisi başlandı. TB kültüründe Mycobacterium tuberculosis kompleksi üredi.

Sonuç: Çocukluk çağında tüberküloz tanısı koymak zordur². Asit abdominal TB olgularında en sık izlenen klinik bulgudur^{3,4}. Malignite düşünülen hastada pulmoner ve abdominal TB tanısı koyduk.

KAYNAKLAR

1. Dinler G, Sensoy G, Helek D, Kalayci AG. Tuberculous peritonitis in children: report of nine patients and review of the literature. World J Gastroenterol. 2008;21:7235-39.
2. Perez-Velez CM, Marais BJ. Tuberculosis in children. N Engl J Med. 2012;367:348-61.
3. Şen S, Şahbudak Bal Z, Vardar F. Çocuklarda ekstrapulmoner tüberküloz hastalığının tanısı ve tedavisi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 2014;57:109-22.
4. Köse Ş, Atalay S, Sönmez U, Çelik D, Özkan A, Albayrak H. Tüberküloz peritonit: iki olgu sunumu. ANKEM. 2016;30:31-35.



POSTER SUNUMU / POSTER PRESENTATION

Enflamatuvar bağırsak hastalığının nadir ekstraintestinal manifestasyonları

Rare extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease

Didem Gülcü Taşkın¹, Banu İnce¹, Zerrin Özçelik¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2020;46(Özel Sayı 1):181.

Amaç: Eritema nodosum (EN), sık görülebilen, ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde sıklıkla sert, eritematöz nodül yada plak şeklinde görülen, akut nodüler septal pannikülitir. EN, sıklıkla lezyonun ayrıntılı değerlendirilmesi, lokalizasyonu ve tipik görünümü ile biyopsiye gerek duyulmadan tanılabilen lezyonlardır. EN, anemi nedeniyle malignite düşünülerek tetkik edilen hastada Ülseratif Kolit tanısı koyarak ayırıcı tanı Enflamatuvar Bağırsak Hastalıklarının olabileceğini vurgulamak istedik. Eritema nodozum ayırıcı tanısında enfeksiyöz nedenler, malignite sıklıkla akla gelen ayırıcı tanılar olsada önemli bir başka nedenin Enflamatuvar bağırsak hastalığı olabileceği unutulmamalıdır.

Gereç ve Yöntem: 13 yaş kız hasta, her iki ayak ön yüzlerinde ağrılı şişlik olması ve halsizlik nedeniyle hastanemize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde her iki bacak önyüzünde ağrılı, nodüler hiperemik lezyonlar mevcut idi. Belirgin anemik olması nedeniyle hematolojiye konsülte ediliyor. Hastada malignitenin dışlanması amacıyla yapılan periferik yaymada atipik hücre görülmedi. Hematolojide yapılan muayenesinde lezyonların EN ile uyumlu

olduğu ve protein düşüklüğü nedeniyle gastroenteroloji görüşü istendi. Gastroenteroloji tarafından değerlendirilen hastanın ayrıntılı şikayetleri sorgulandığında 2 aydır karın ağrısı, rektal kanama ve kolit tarzında dışkılaması olduğu öğrenildi. Hastanın hipoalbuminemi, anemi, rektal kanama ve karın ağrısı mevcut idi. Protein kaybettiren enteropati, EN birlikteliği ve kolit dışkısı olması üzerine Enflamatuvar Bağırsak Hastalığı düşünülerek gastroskopi ve kolonoskopisi yapıldı. Yapılan kolonoskopik muayenesinde pankolit bulgusu mevcut ve ülserlerden alınan biyopsi Ülseratif Kolit ile uyumlu idi.

Bulgular ve Sonuç: Bu olgu ile EBH'lıklarının nadir görülen iki farklı prezentasyon şeklini hatırlatmak istedik. EBH'lıklarında ekstraintestinal manifestasyonların görülme sıklığı giderek artmaktadır. Protein kaybettiren enteropati ve/veya EN varlığında mutlaka ayırıcı tanı enfeksiyöz nedenler, romatolojik hastalıklar, malignite dışında EBH'lerde akılda tutulmalı ve anamnez buna yönelik ayrıntılı sorgulanmalıdır.