



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023

ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

*“Pediatride Bütüncül ve  
Kanıt Dayalı Yaklaşımlar”*

**KONUŞMACI ÖZETLERİ  
ve BİLDİRİ KİTABI**



[www.marmarapediatri2023.org](http://www.marmarapediatri2023.org)



ORGANİZASYON SEKRETERYASI  
Topkon Kongre ve Etkinlik Hizmetleri  
Zuhtu Paşa Mah. Rifatbey Sok. No: 24  
34724 Kalamış-Kadıköy / İstanbul  
Tel: +90 216 330 90 20 • Faks: +90 216 330 90 05  
E-mail: marmarapediatri2023@topkon.com



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



Değerli Meslektaşlarımız,

Marmara Pediatri Derneği'nin düzenleyeceği, 10. Marmara Pediatri Kongresi'nin 7-9 Nisan 2023 tarihleri arasında Elite World Asia-İstanbul otelinde canlı yapılacağını bildirmekten büyük mutluluk duymaktayız.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarında bütüncül ve kanıta dayalı yaklaşımların tartışılacağı kongremizde, alanında geniş bilgi ve tecrübeye sahip değerli öğretim üyelerimiz deneyimlerini bizlerle paylaşacaktır.

Geçtiğimiz yıllarda başarılı şekilde gerçekleştirdiğimiz dijital kongrelerimizin ardından, bu sene pandemi sonrası ilk canlı kongremizin bilimsel içerik olarak son derece tatmin edici geçeceğine inanmaktayız. Bu büyük buluşmanın sizlerin katkılarıyla değerlendirileceği bilinci ile sizleri davet ediyor, destek ve katkılarınız için şimdiden teşekkür ediyoruz.

En içten sevgi ve saygılarımızla,

**10. Marmara Pediatri Kongresi Başkanları**

**Prof. Dr. Engin TUTAR**

**Prof. Dr. Serap DEMİRCİOĞLU TURAN**

**Marmara Pediatri Derneği Başkanı**

**Prof. Dr. Figen AKALIN**



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve  
Kanıtı Dayalı Yaklaşımlar”

## KURULLAR

### KONGRE DÜZENLEME KURULU

#### KONGRE BAŞKANLARI

Serap DEMİRCİOĞLU TURAN  
Engin TUTAR

#### KONGRE BİLİMSEL SEKRETARYA

Elif EROLU  
Gülten ÖZTÜRK

#### KONGRE DÜZENLEME KURULU

Serap DEMİRCİOĞLU TURAN  
Engin TUTAR  
Ela ERDEM ERALP  
Elif EROLU  
Gülten ÖZTÜRK  
Oğuzhan DELİCAN

### MARMARA PEDIATRİ DERNEĞİ YÖNETİM KURULU

#### Başkan

Figen AKALIN

#### Başkan Yardımcısı

Perran BORAN

#### Genel Sekreter

Elif KARAKOÇ AYDINER

#### Sayman

Bülent KARADAĞ

#### Üye

İbrahim GÖKÇE

### BİLİMSEL KURUL

Figen AKALIN  
Bilge ŞAHİN AKKELLE  
Harika ALPAY  
Emel Ekşi ALP  
Elif KARAKOÇ AYDINER  
Safa BARIŞ  
Hatice Ezgi BARIŞ  
Abdullah BERKET  
Hülya Selva BİLGEN  
Perran BORAN  
Berna ŞAYLAN ÇEVİK  
Oğuzhan DELİCAN  
Ömer DOGRU

Nurşah EKER  
H.Nursel ELÇİOĞLU  
Ela ERDEM ERALP  
Elif EROLU  
İbrahim GÖKÇE  
Yasemin GÖKDEMİR  
Tülay GÜRAN  
Belma HALILOĞLU  
Bircu ÖZTÜRK HIŞMI  
Bülent KARADAĞ  
Selen KARAGÖZLÜ  
Eda KEPENEKLİ  
Ahmet KOÇ

Aslı MEMİŞOĞLU  
Hülya ÖZDEMİR  
Eren ÖZEK  
Ahmet Oğuzhan ÖZEN  
Gülten ÖZTÜRK  
Deniz ERTEM ŞAHİNOĞLU  
Serap DEMİRCİOĞLU TURAN  
Engin TUTAR  
A.Gülnur TOKUÇ  
Dilşad TÜRKDOĞAN  
Nilüfer YALINDAĞ ÖZTÜRK  
Olca ÜNVER  
Nurdan YILDIZ



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatride Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

7 NİSAN 2023, CUMA

### KURSLAR

#### 1. PEDIATRİK KARDİYAK ACİLLER KURSU

Kurs Sorumluları: Figen Akalın, Elif Erolu

08:30-09:00	AÇILIŞ	
09:00-09:30	Acile Başvuran Akut Göğüs Ağrısı	Eviç Zeynep Akgün
09:30-10:00	Yenidoğanda Acil Müdahale Gerektiren Kalp Hastalıkları	Elif Erolu
10:00-10:30	ARA	
10:30-11:00	Hipoksik Spell Tanı ve Tedavisi	Selen Karagözlü
11:00-11:30	Akut Kalp Yetmezliği	Ayşe İnci Yıldırım
11:30-12:00	Tartışma - Olgu Sunumu	
12:00-13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:00-13:30	Senkop	Nilüfer Çetiner
13:30-14:00	Supraventriküler Taşikardilerin Acil Tanı ve Tedavisi	Yakup Ergül
14:00-14:30	ARA	
14:30-15:00	Ventriküler Taşikardilerin Acil Tanı ve Tedavisi	Osman Küçükosmanoğlu
15:00-15:30	Bradikardilere Acil Yaklaşım	Mehmet Karacan
15:30-16:00	Tartışma - Olgu Sunumu	
16:00-16:30	KAPANIŞ	



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

7 NİSAN 2023, CUMA

### KURSLAR

#### 2. YENİDOĞANDA GÜNCEL TARTIŞMALAR KURSU

Kurs Başkanı: Eren Özek

08:50-09:00	AÇILIŞ	
08:30-11:00	Oturum Başkanları:	Hülya Bilgen, Hülya Özdemir
09:00-09:30	Pretermde Akciğer Koruyucu Stratejiler	Merih Çetinkaya
09:30-10:00	BPD’de Postnatal Steroid Kullanımı: Son Çalışmalar, Son Öneriler	Tuğba Gürsoy
10:00-10:30	ARA	
10:30-11:00	Akciğer Ultrasonu: Skorlama Klinik Yaklaşımı Nasıl Yönlendirilir?	Gonca Vardar
11:00-12:00	Yuvarlak Masa Tartışması	Hülya Bilgen, Merih Çetinkaya, Tuğba Gürsoy, Hülya Özdemir
12:00-13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:00-15:30	Oturum Başkanları:	Merih Çetinkaya, Aslı Memişoğlu
13:00-13:30	Hipotermi Tedavisi: Endikasyonlar, Nasıl Uygulanır, Takip Protokolleri	Handan Hakyemez Toptan
13:30-14:00	Hipotermide Sınırdaki Endikasyonlar: Kanıt Var mı?	Sinem Gülcan Kersin
14:00-14:30	ARA	
14:30-15:00	Preterm Beynin Nöro Görüntülemesi: Kime, Ne Zaman, Öneriler Ne Diyor?	Fahri Ovalı
15:00-15:30	Yuvarlak Masa Tartışması	Fahri Ovalı, Merih Çetinkaya, Aslı Memişoğlu



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## BİLİMSEL PROGRAM

7 NİSAN 2023, CUMA

### KURSLAR

#### 3. YENİDOĞAN TARAMA PROGRAMI GÜNCEL DURUM ve YAKLAŞIM

08:30-08:40	AÇILIŞ	Abdullah Bereket
08:40-09:05	Yenidoğan Tarama Programları - Prensipler	Pınar Ay
09:05-09:30	Topuk Kanından Laboratuvara	Goncağül Haklar
09:30-10:00	Fenilketonüri Tarama Programı	Burcu Hişmi
10:00-10:30	ARA	
10:30-11:00	Konjenital Hipotiroidi Tarama Programı	Zehra Yavaş Abalı
11:00-11:30	Biyotidinaz Tarama Programı	Mehmet Cihan Balcı
11:30-12:00	Kistik Fibrozis Tarama Programı	Fazilet Karakoç
12:00-13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:00-13:30	Konjenital Adrenal Hiperplazi Tarama Programı	Büşra Gürpınar Tosun
13:30-14:00	Spinal Musküler Atrofi Tarama Programı	Gülten Öztürk
14:00-14:30	ARA	
14:30-15:00	İşitme Tarama Programı	Ayça Çıprut
15:00-15:30	Yenidoğan Tarama Programlarında Güncel Durum	Rahşan Çınar, Elif Yürüker
15:30-16:00	Çocuk Sağlığı izleminde Muayene ile Yapılan Taramalar	Bahar Kural
16:00-16:15	Dilek - Temenni - Öneriler	
16:15-16:30	KAPANIŞ	





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

7 NİSAN 2023, CUMA

### KURSLAR

#### 4. GÜNCEL AŞILAMA ÖNERİLERİ

08:30-08:40	AÇILIŞ	Eda Kepenekli Kadayıfçı
	Oturum 1 - Başkanlar:	Ayper Somer, Nurhayat Yakut
08:40-09:10	Genel Bağışıklama Prensipleri	Nazan Dalgıç
09:10-09:30	Vaka Örnekleri ile Aşı Sonrası İstenmeyen Etkiler	Ayper Somer
09:30-09:55	Aşı Yanıtsızlığı	Eda Kepenekli Kadayıfçı
09:55-10:05	Sorular-Tartışma	
10:00-10:30	ARA	
10:30-12:00	Oturum 2 - Başkanlar:	Nalan Karabayır, Ayşe Karaaslan
10:30-11:10	Riskli Grup Aşılmasında Marmara Protokolü	Ezgi Barış
11:10-11:50	Ulusal Bağışıklama Takviminde Henüz Yer Almayan Aşılı Takvime Nasıl Yerleştirilelim? I. Bölüm	Sevliya Demir
	Ulusal Bağışıklama Takviminde Henüz Yer Almayan Aşılı Takvime Nasıl Yerleştirilelim? II. Bölüm	Gülşen Akkoç
11:50-12:00	Sorular-Tartışma	
12:00-13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

7 NİSAN 2023, CUMA

### KURSLAR

#### 5. ENTERAL ve PARENTERAL BESLENMEDE İLKELER KURSU

	Oturum Başkanları:	<i>Deniz Ertem, Bilge Şahin Akkelle</i>
<b>08:50-09:00</b>	AÇILIŞ	<i>Deniz Ertem</i>
<b>09:00-09:30</b>	Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi	<i>Engin Tutar</i>
<b>09:30-10:00</b>	Enteral Beslenmede Temel İlkeler: Tanımı - Uygulama Yolları - Endikasyonları	<i>Aykut Bayrak</i>
<b>10:00-10:30</b>	<b>ARA</b>	
<b>10:30-11:00</b>	İnteraktif Olgu Sunumu: Enteral Beslenmeyi Nasıl Uygulayalım?	<i>Biröl Öztürk</i>
<b>11:00-11:30</b>	Enteral Beslenme Ürünleri	<i>Günsel Kutluk</i>
<b>11:30-12:00</b>	Sorular - Tartışma	
<b>12:00-13:00</b>	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>	
<b>13:00-14:00</b>	İnteraktif Olgu Sunumları: Hangi Enteral Beslenme Ürünü Tercih Edelim?	
<b>13:00-13:30</b>	Olgu 1	<i>Bilge Şahin Akkelle</i>
<b>13:30-14:00</b>	Olgu 2	<i>Biröl Öztürk</i>
<b>14:00-14:30</b>	<b>ARA</b>	
<b>14:30-15:00</b>	Parenteral Beslenmede Temel İlkeler	<i>Zerrin Önal</i>
<b>15:00-15:30</b>	İnteraktif Olgu Sunumu TPN Hazırlanması ve Uygulanması	<i>Bilge Şahin Akkelle</i>
<b>15:30-16:00</b>	Sorular - Tartışma	





Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## BİLİMSEL PROGRAM

8 NİSAN 2023, CUMARTESİ

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON A - 10. Marmara Pediatri Kongresi 1. Gün

08:30-09:00	<b>AÇILIŞ TÖRENİ</b>
09:00-10:30	<b>AÇILIŞ KONFERANSI</b> Oturum Başkanları: <i>Figen Akalın, Elif Aydın Karakoç</i>  09:00-09:45 Tıp Alanında İnsan Bilimleri ve Sanat, Resimler ve Ressamlar Pediatristlere Neler Söyler? <i>Şefik Görkey</i>  09:45-10:30 Afetin Ardından Koruyucu ve Önleyici Çocuk Ruh Sağlığı <i>Ayşe Rodopman Arman</i>
10:30-10:45	<b>ARA</b>
10:45-11:45	<b>PANEL: ÇOCUK GÖĞÜS HASTALIKLARI</b> Son Rehberler Eşliğinde Pediatrik Astıma Yaklaşım Oturum Başkanları: <i>Elif Dağlı, Ayten Pamukçu</i>  Çocuklarda Astım Tanısı ve Kliniği <i>Emine Atağ</i> Akut Astım Atağı Tedavisi <i>Zeynep Seda Uyan</i> Astım Tedavisi ve Ağır Astım <i>Bülent Karadağ</i>
11:45-12:30	<b>UYDU SEMPOZYUMU: Ağır Eozinofilik Astımda Anti IL-5 Tedavisi &amp; Biyolojik Tedaviye Dair Merak Edilenler</b> Oturum Başkanı: <i>Bülent Karadağ</i> <i>Fazilet Karakoç</i>
12:30-13:30	<b>ÖĞLE YEMEĞİ / POSTER SUNUMLAR</b>
13:30-14:15	<b>SEMPOZYUM</b> Oturum Başkanları: <i>Fahri Ovalı, Yüksel Yılmaz</i>  Boy Kısaldığı Tedavisinde Yeni Ufuklar <i>Saygın Abalı</i>  <b>PANEL: ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ</b> Gastroözofageal Reflü Hastalığında Bütüncül Yaklaşım Oturum Başkanları: <i>Deniz Ertem, Ender Pehlivanoğlu</i>
14:15-15:15	Pediatric Gastroözofageal Reflü Hastalığı ve Özofageal Semptomatoloji <i>Gökhan Baysoy</i> Gastroözofageal Reflü Hastalığında Özofagus Dışı Semptomatoloji <i>Çiğdem Arıkan</i> Gastroözofageal Reflü Hastalığında Tanısal Yöntemler: Hangi Hastada, Hangi Yöntem? <i>Engin Tutar</i> Gastroözofageal Reflü Hastalığında Tedavi; Cerrahi Ne Zaman? <i>Bilge Şahin Akkelle</i>
15:15-15:30	<b>ARA</b>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

8 NİSAN 2023, CUMARTESİ

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON A - 10. Marmara Pediatri Kongresi 1. Gün

15:30-16:30

**PANEL: ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİ VE DİYABET**  
**Çocukluk Çağı Obezitesinde Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar**  
**Oturum Başkanları:** *Firdevs Baş, Tülay Güran*

**Çocukluk Çağı Obesitesinin Tanı ve Yönetiminde Pediatristin Rolü**  
*Abdullah Bereket*  
**Çocukluk Çağı Obezitesinde Güncel Tedavi Yaklaşımları**  
*Zeynep Atay*

16:30-17:15

**PANEL: YENİDOĞAN**  
**Oturum Başkanları:** *Eren Özek, Hülya Bilgen*

**Yenidoğanda Hipotansiyon**  
*Aslı Memişoğlu*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

8 NİSAN 2023, CUMARTESİ

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON B - 10. Marmara Pediatri Kongresi 1. Gün

10:45-11:45	<p><b>PANEL: SOSYAL PEDIATRİ</b> <b>Çocuklukta Davranışsal Uyku Sorunları ve Depresyon: Çocuk Hekimleri Olarak Ne Kadar Farkındayız? Neler Yapabiliriz?</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Gülbin Gökçay, Emel Gür</i></p> <p><b>Davranışsal İnsomni, Perinatal Depresyonda Sağlıklı Düşünmek</b> <i>Perran Boran</i></p> <p><b>Çocukluk Çağı Depresyonu</b> <i>Nicel Yıldız Silahlı</i></p>
12:30-13:30	<p><b>ÖĞLE YEMEĞİ</b></p>
13:30-14:15	<p><b>SEMPOZYUM</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Dilşad Türkoğan, Engin Tutar</i></p> <p><b>Pediyatrik Nörotransmitter Bozukluklarında Doğru Tanı Güçlüğü</b> <i>Gülten Öztürk</i></p>
14:15-15:15	<p><b>PANEL: ÇOCUK GENETİK</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Beyhan Tüysüz, Nursel Elçioğlu</i></p> <p><b>Gelişimsel Beyin Hastalıklarının Genetiği ve Modellenmesi</b> <i>Kaya Bilgüvar</i></p> <p><b>Otizm Spektrum Bozukluklarında Etiyolojiden Tedaviye Genetik Gelişmeler</b> <i>Hande Kaymakçalan</i></p>
15:15-15:30	<p><b>ARA</b></p>
15:30-16:30	<p><b>PANEL: ÇOCUK ROMATOLOJİ</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Nuray Aktay Ayaz, Kenan Barut</i></p> <p><b>Monogenik Otoinflamatuvar Hastalıklar ve PFAPA Sendromu: Güncel Yaklaşım ve Tedavi Seçenekleri</b> <i>Özgür Kasapçopur</i></p> <p><b>Jüvenil İdiopatik Artrit Yönetiminde Multidisipliner Yaklaşım</b> <i>Oya Köker Turan</i></p> <p><b>Çocukluk Çağı Sistemik Lupus Eritematozus: Güncel Tanısal Yaklaşım</b> <i>Sezgin Şahin</i></p>
16:30-17:15	<p><b>PANEL: ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Eda Kepenekli, Nevin Hatipoğlu</i></p> <p><b>Kimde, Ne Zaman Konjenital Enfeksiyon Düşünelim?</b> <i>Canan Caymaz</i></p>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

8 NİSAN 2023, CUMARTESİ

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON C - 10. Marmara Pediatri Kongresi 1. Gün

10:45-11:45	<b>PANEL: ÇOCUK CERRAHİSİ</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Tolga Dağlı, Halil Tuğtepe</i>  <b>Parapnömonik Efüzyon</b> <i>Gürsü Kıyan</i> <b>Çocuklarda Over Patolojileri</b> <i>Kıvılcım Cerit</i> <b>Çocuklarda Mesane Fonksiyon Bozuklukları</b> <i>Ahsen Karagözlü Akgül</i>
11:45-12:45	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>
12:30-13:30	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>
14:15-15:15	<b>PANEL: ÇOCUK KULAK BURUN BOĞAZ HASTALIKLARI</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Çağatay Oysu, Ali Cemal Yumuşakhuyulu</i>  <b>Çocuklarda Ses Kısıklığı</b> <i>Necati Enver</i> <b>Çocuklarda İşitme Azlığı</b> <i>Yavuz Gündoğdu</i> <b>Çocuklarda Burun Akıntısı ve Burun Tıkanıklığı</b> <i>Orhan Asya</i>
15:15-15:30	<b>ARA</b>
15:30-16:30	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>
16:30-17:15	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

9 NİSAN 2023, PAZAR

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON A - 10. Marmara Pediatri Kongresi 2. Gün

09:00-10:00	<p><b>PANEL: ÇOCUK YOĞUN BAKIM</b> <b>Çocuk Yoğun Bakım Hastalarında Kanıta Dayalı Yaklaşımlar</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Nilüfer Yalındağ Öztürk, Agop Çıtak</p> <p><b>Sepsis ve Septik Şok</b> Muhterem Duyu</p> <p><b>PARDS (Pediatrik Akut Solunum Yetmezliği Sendromu)</b> Filiz Yetimakman Erdoğan</p> <p><b>Ağır Kafa Travması</b> Feyza Girgin İnceköy</p>
10:00-10:15	<b>ARA</b>
10:15-11:15	<p><b>PANEL: ÇOCUK NÖROLOJİ</b> <b>Çocuk Nörolojisinde Genetik Yaklaşım ve Tamamlayıcı Tedaviler</b> <b>Oturum Başkanları:</b> Dilşad Türkdöğen, Olcay Ünver</p> <p><b>Febril Nöbetlerde Genetik ve Kişiyeye Özel Tedaviler</b> Olcay Ünver</p> <p><b>Nöromusküler Hastalıklarda Genetik Tanı ve Kişiyeye Özel Tedaviler</b> Haluk Topaloğlu</p> <p><b>Nörolojide Genetik Testlere Giriş</b> Pınar Ata</p>
11:15-12:00	<p><b>SEMPZYUM: ÇOCUKLARDA BACAK DEFORMİTELERİNE YAKLAŞIM</b> <b>Oturum Başkanı:</b> Serap Demircioğlu Turan</p> <p><b>Ortopedik Yaklaşım</b> Ahmet Hamdi Akgülle</p> <p><b>Endokrinolojik Yaklaşım</b> Mehmet Eltan</p>
12:00-13:00	<b>ÖĞLE YEMEĞİ / POSTER SUNUMLAR</b>
13:00-13:45	<p><b>SÖYLEŞİ</b> <b>Oturum Başkanı:</b> Engin Tutar</p> <p><b>Geze Yaza Bi'Dünya Sohbetleri</b> Goncagül Haklar</p>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

9 NİSAN 2023, PAZAR

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON A - 10. Marmara Pediatri Kongresi 2. Gün

13:45-14:45	<p><b>PANEL: ÇOCUK KARDİYOLOJİSİ</b> <b>Kardiyoloji Konsültasyonundan Ne Bekliyoruz?</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Funda Öztunç, Figen Akalın</i></p> <p><b>Kardiyoloji oturumu:</b> <b>Ateşli Çocukta Kardiyoloji Konsültasyonu</b> <i>Reyhan Dedeoğlu</i> <b>İlaç Kullanımı Öncesi Kardiyoloji Konsültasyonu</b> <i>Kazım Öztarhan</i> <b>Cerrahi Öncesi Kardiyoloji Konsültasyonu</b> <i>Özlem Sarısoy</i> <b>Troponin Ne Zaman Bakılmalı, Önemi Nedir?</b> <i>Elif Erolu</i></p>
14:45-15:00	<b>ARA</b>
15:00-16:00	<p><b>PANEL: ÇOCUK ALERJİ</b> <b>Alerji İmmünolojide Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Ahmet Oğuzhan Özen, Safa Barış</i></p> <p><b>Besin Alerjisi Tanı ve Tedavisinde Kanıta Dayalı Yaklaşımlar: Sık Yapılan Hatalar</b> <i>Metin Aydoğan</i> <b>Primer İmmün Yetmezliklere Bütüncül Yaklaşımda Pediatristin Rolü</b> <i>Çiğdem Aydoğmuş</i></p>
16:00-17:00	<b>KAPANIŞ</b>





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

9 NİSAN 2023, PAZAR

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON B - 10. Marmara Pediatri Kongresi 2. Gün

09:00-10:00	<p><b>PANEL: ÇOCUK METABOLİZMA</b> <b>Pediatri Polikliniğinde Kalıtsal Metabolik Hastalık İpuçları</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Gül den Gökçay, Burcu Öztürk Hişmi</i></p> <p><b>Klinik İpuçları</b> <i>Tanyel Zübarioğlu</i></p> <p><b>Biyokimyasal İpuçları</b> <i>Yılmaz Yıldız</i></p>
10:00-10:15	<b>ARA</b>
10:15-11:15	<p><b>PANEL: ÇOCUK NEFROLOJİSİ</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Harika Alpay, Ferah Sönmez</i></p> <p><b>VUR'da Güncel Durum</b> <i>İbrahim Gökçe</i></p> <p><b>Çocukluk Çağı Hipertansiyon Yönetiminde Zorluklar</b> <i>Neslihan Çiçek</i></p>
11:15-12:15	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>
12:00-13:00	<b>ÖĞLE YEMEĞİ / POSTER SUNUMLAR</b>
13:45-14:45	<p><b>PANEL: ÇOCUK HEMATOLOJİ - ONKOLOJİ</b> <b>Nutrisyonel Anemilere Bütüncül Yaklaşım</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Ayşe Gülnur Tokuç, Ahmet Koç</i></p> <p><b>Demir Eksikliği Anemisi</b> <i>Rabia Emel Şenay</i></p> <p><b>Folik Asit Eksikliği</b> <i>Birsen Baysal</i></p> <p><b>Vitamin B12 Eksikliği</b> <i>Burcu Tufan Taş</i></p>
14:45-15:00	<b>ARA</b>
15:00-16:00	<p><b>PANEL: ÇOCUK ACİL</b> <b>Yüksek Ateş ile Çocuk Acile Getirilen Hasta</b> <b>Oturum Başkanları:</b> <i>Metin Uysalol, Emel Ekşi Alp</i></p> <p><b>Laboratuvar Tetkikleri: Kime, Hangi Tetkikleri Yapalım?</b> <i>Metin Uysalol</i></p> <p><b>Tedavi Öncelikleri Nelerdir?</b> <i>Emel Ekşi Alp</i></p> <p><b>İzlemi Nasıl Olmalı?</b> <i>Gülser Esen Besli</i></p>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLİMSEL PROGRAM

9 NİSAN 2023, PAZAR

### BİLİMSEL PROGRAM

#### SALON C - 10. Marmara Pediatri Kongresi 2. Gün

09:00-10:00	<p><b>PANEL: ÇOCUK BEYİN CERRAHİSİ</b> Beyin ve Sinir Cerrahisi Bakış Açısından Konjenital ve Gelişimsel Santral Sinir Sistemi Anomalileri Oturum Başkanı: <i>Adnan Dağçınar</i></p> <p><b>Kranial Anomaliler</b> <i>Adnan Dağçınar</i></p> <p><b>Açık Spinal Disrafizm</b> <i>Onur Erdoğan</i></p> <p><b>Kapalı Spinal Disrafizm</b> <i>Mustafa Sakar</i></p>
10:00-10:15	<b>ARA</b>
10:15-11:15	<p><b>PANEL: ÇOCUK ORTOPEDİSİ</b> Oturum Başkanları: <i>Hasan Hilmi Muratlı</i></p> <p><b>Gelişimsel Kalça Displazisi</b> <i>Murat Kaya</i></p> <p><b>Çocuklarda Pes Planus ve Sık Görülen Ayak Problemleri</b> <i>Ahmet Hamdi Akgülle</i></p> <p><b>Çocukluk Çağı Kemik ve Eklem Enfeksiyonları</b> <i>Evrin Şirin</i></p>
11:15-12:15	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>
12:00-13:00	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>
13:00-14:00	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>
14:00-15:00	<b>SÖZLÜ SUNUMLAR</b>



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## KONUŞMACI ÖZETLERİ

### KONJENİTAL BEYİN ANOMALİLERİ

**Prof. Dr. Adnan Dağçınar**

*Marmara Ü. Tıp F. Beyin ve Sinir Cerrahisi AD*

Konjenital beyin anomalileri, bebeklik ve çocukluk çağında karşılaştığımız doğumsal bireyin ileriki yaşamını da etkileyen problemlerdir.

Beyin gelişiminin çeşitli safhalarında pek çok nedenle ortaya çıkabilen bu anomalileri kabaca prosensefalon , mid brain ve hind brain anomalileri olarak ayırabiliriz.

Bunların içinde özellikle kommisural anomaliler, nöronal göç ve differensiasyon anomalileri, serebellar ve beyin sapı anomalileriyle konjenital kistik lezyonlar ve kalvarial anomaliler klinik olarak göze çarpmaktadır. Başlıca konular korpus kallozum disgenезisi, kortikal heterotopiler ve nöronal göç anomalileri, serebellar hipoplaziler, Dandy Walker Malformasyonu, Joubert sendromu, benign intrakranial kistler Chiari Malformasyonlarıdır.

Bu konuşmada bu anomalilerle ilgili örnek olgular tartışılarak hastalıkların tanımı, radyolojik teşhisi ve klinik tablolarıyla ilgili bilgi verilmeye çalışılacaktır.

#### KAYNAKLAR

1. Barkovich AJ, Rayboud C. Congenital malformations brain and the skull. Pediatric Neuroimaging 6. Baskı 564-858, Walter-Kluwers ,2019
2. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Congenital and developmental cerebral disorders. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery 3. Baskı, 101-299, Thieme,2015



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## YENİDOĞANDA HİPOTANSİYON

Aslı Memişoğlu

Marmara Üniversitesi-Neonatoloji Bilim Dalı

Hipotansiyon, yenidoğanda hemodinamik yetersizlik sonucunda ortaya çıkan bulgulardan sadece biridir. Erken postnatal geçiş dönemine adaptasyonun sağlanamaması, sepsis, konjenital kalp anomalileri, hemodinamik olarak anlamlı patent duktus arteriosus, nekrotizan enterokolit gibi sistemik enflamatuar hastalıklar, persistan pulmoner hipertansiyon ve dehidrasyon gibi çeşitli klinik durumlar sonucunda hemodinamik bozukluk ortaya çıkabilir. Sonuçta oluşan düzensiz sistemik ve serebral kan akışının, nörogelişimsel sonuç ve sağkalım üzerinde olumsuz etkiye sahip olduğu kabul edilmektedir. Normal yenidoğanın fizyolojisinin, hastalık patofizyolojisinin ve kullanılan vazoaktif ilaçların özelliklerinin anlaşılması, bakım kalitesini ve sakatlık olmadan sağkalımda iyileşmeyi artırabilir.

Tarihsel olarak, yenidoğanda hemodinamik bozukluk için tedavi gereksinimine karar verirken, büyük ölçüde pulmoner veya sistemik dolaşımın (örneğin, kan basıncı) yeterliliğinin kaba ölçümlerine göre karar verilmektedir. Günümüzde çığır açan klinik çalışmalar yoluyla yenidoğan bakımında önemli ilerlemeler kaydedilmesine rağmen, yenidoğan hipotansiyonu ve şok tablosunun yönetimi üst düzey kanıtlar olmaksızın genellikle klinisyenin deneyimine ve eğitimine göre yapılmaktadır. Ancak son yıllarda neonatologların hedeflenmiş neonatal fonksiyonel ekokardiyografi (TNE) uygulamalarını öğrenme hevesleri sayesinde, seri hemodinamik değerlendirme yapılabilmekte ve bu yöntem tedavi yönetimine dahil edilmektedir. Çağdaş yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde hemodinamisi bozulmuş hipotansif yenidoğanların izleminde, geleneksel izleme yöntemlerine (kan basıncı ve kalp hızı ölçümü, kapiller dolma zamanı, idrar çıkışı ve laktat gibi yaygın hemodinamik ölçümler) ek olarak fonksiyonel ekokardiyografi, perfüzyon indeksi (PI), kızılötesine yakın spektroskopisi (NIRS) ile doku oksijenasyonunun değerlendirilmesi gibi yöntemler de kullanılmaktadır. Bu sunumda, yenidoğan hipotansiyonu tedavisi, altta yatan hemodinamik bozulmanın patofizyolojisi özetlenerek, hemodinamik bozulmanın altındaki nedene ve duruma yönelik en uygun yönetim planı önerilmektedir.

### Önerilen Kaynaklar:

1. Giesinger RE, McNamara PJ. Hemodynamic instability in the critically ill neonate: An approach to cardiovascular support based on disease pathophysiology. Semin Perinatol. 2016 Apr;40(3):174-88. doi: 10.1053/j.semperi.2015.12.005. Epub 2016 Jan 14. PMID: 26778235.
2. Elsayed Y, Abdul Wahab MG. A new physiologic-based integrated algorithm in the management of neonatal hemodynamic instability. Eur J Pediatr. 2022 Mar;181(3):1277-1291. doi: 10.1007/s00431-021-04307-5. Epub 2021 Nov 8. PMID: 34748080.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## FOLİK ASİT EKSİKLİĞİ

Uzm. Dr. Birsen Baysal

*Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi*

*Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bölümü*

Adını yaprak anlamına gelen “ folium” dan alan folik asit, suda eriyen B grubu vitamindir. Folat, özellikle yeşil yapraklı sebzelerde, karaciğer gibi besinlerde bulunan doğal formdur. Folik asit ise zenginleştirilmiş gıdalarda ve takviyelerde bulunan folatın sentezlenmiş türevidir ve biyoyararlanımı folattan yüksektir. Folat jejunumdan emilir ve karaciğerde inaktif formu olan 5-metiltetrahidrofolat (5-metil THFA) formuna dönüştürülür. Serumda bulunan 5-metil THFA, hücrelerde biyolojik olarak aktif form olan THFA'a demetile olur. Folat, DNA/RNA sentezi ve metilasyonu, redoks ve tetrahidrobiopterin metabolizması gibi çok çeşitli temel metabolik olaylar için gereklidir. Vücutta yaklaşık 1-20 mg folat deposu vardır ve %50'si karaciğerde depolanır. Günlük ihtiyaç; erişkinlerde 200 - 400 mcg, çocuklarda yaşa göre değişmekle birlikte 0-1 yaş için 50 mcg, 1-12 yaş için 50-200 mcg'dır. Hamilelik ve emzirme dönemlerinde bu ihtiyaç artar. Diyetle yetersiz alım, folat emilim bozukluğuna neden olan gartrointestinal sistem patolojileri, folat antagonisti olan veya emilimini engelleyen ilaç kullanımı, folat emilimi ve metabolizmasında gerekli olan enzimlerin konjenital eksiklikleri, kronik hemolitik hastalıklar veya prematurite, adölesan dönem gibi hızlı gelişimin olduğu dönemlerde folat ihtiyacında artışa bağlı olarak folik asit eksikliği görülür. Ayrıca vitamin B12 eksikliği, alkolizm ve diyaliz de folik asit eksikliğine neden olur. Megaloblastik anemi, pansitopeni, glossit, stomatit, karın ağrısı, ishal ve nöropsikiyatrik bozukluklar gibi klinik bulgulara neden olur. Gebelikte folat eksikliğinin nöral tüp defektlerine neden olabileceği unutulmamalıdır. Folik asit düşüklüğü ile birlikte homosistein yüksekliği, beraberinde vitamin b12 düzeylerinin normal olması laboratuvar olarak tanıyı koydurur. Tedavi için gerekli olan folik asit dozu, altta yatan patolojiye bağlıdır. Günde 1-5 mg folik asit alımıyla çoğu hastada iyi yanıt alınır. Ayrıca, eksikliğine neden olan patolojileri de tedavi etmek gerekir.

### Referanslar:

1. Merrell BJ, McMurry JP. Folic acid. 2022 Dec 21. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-.
2. Depuis Z, Gatineau-Sailliant S, Ketelslegers O, Minon JM, Seghaye MC, Vasbien M, Dresse MF. Pancytopenia Due to Vitamin B12 and Folic Acid Deficiency-A Case Report. *Pediatr Rep* . 2022 Mar 3;14(1):106-114. doi: 10.3390/pediatric14010016.
3. Chandra J, Dewan P, Kumar P, Mahajan A, Singh P, Dhingra B, Radhakrishnan N, Sharma R, Manglani M, Rawat AK, Gupta P, Gomber S, Bhat S, Gaikwad P, Elizabeth KE, Bansal D, Dubey AP, Shah N, Kini P, Trehan A, Datta K, Basavraja GV, Saxena V, Kumar RR. Diagnosis, Treatment and Prevention of Nutritional Anemia in Children: Recommendations of the Joint Committee of Pediatric Hematology-Oncology Chapter and Pediatric and Adolescent Nutrition Society of the Indian Academy of Pediatrics. *Indian Pediatr*. 2022 Oct 15;59(10):782-801



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## NUTRİSYONEL ANEMİLERE BÜTÜNCÜL YAKLAŞIM VİTAMİN B12 EKSİKLİĞİ

**Burcu Tufan Taş**

*Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji*

İnsanlar B12 vitaminini ihtiyaçlarını hayvansal gıdalardan karşılarlar. Karaciğer, kırmızı et, deniz ürünleri B12 vitamininden oldukça zengindir.<sup>1</sup> Yiyecekten alınan B12 vitamini proteine bağlıdır, midede asit ve pepsinle proteinden ayrılır. Tükrük ve gastrik sekresyonlardaki haptokorrine bağlanır. Haptokorrin-B12 vitamini kompleksindeki B12 vitamini pankreatik proteazlarla serbestleşir. Proksimal ileumda intrinsik faktöre (İF) bağlanır, ileum mukoza hücreleri üzerindeki kubilin-amnionless (CUBAM) reseptör kompleksine bağlanarak hücreye alınır. Portal dolaşımda transkobalamine bağlanır. Dokularda adenzokobalamin ve metilkobalamine dönüştürülür.<sup>2</sup> Aşamaların her birindeki bozukluklar eksiklik geliştirir. Çocukluk çağında günlük ihtiyaç 0.4-2.4 µg arasındadır.<sup>1</sup>

Besinsel eksiklik, edinsel, doğuştan absorpsiyon, taşınma, metabolizmada bozukluğa yol açan durumlar eksikliğe yol açabilir. Doğumda deponun eksikliği, diyetin fakir olması, vejeteryan beslenme, çölyak, chron's hastalığı, İF yokluğu, Immerslund-Grasbeck Sendromu (İGS), enfeksiyon, aklohidri, proton pompa inhibitörlerinin uzun süreli kullanımı, ileal, gastrik rezeksiyonlar, genetik metabolizmadaki bozukluklar eksiklik nedenlerdir.<sup>2</sup>

Süt çocuklarında tartı alamama, ağırlık kaybı, iştahsızlık, irritabilite, tremor, güçsüzlük, solukluk, kusma, kronik ishal, büyüklerde halsizlik, çabuk yorulma, ikter, dilde acıma-yanma hissi, unutkanlık, mental durumda bozulma, okul başarısında azalma görülebilir.<sup>3</sup> Nörolojik bozukluklar hematolojik bozukluklar olmadan da ortaya çıkabilir.<sup>1,3</sup>

Solukluk, atrofik glossit, büyüme, gelişme geriliği, dilde papillalarda atrofi görülebilir. Makro-ovalositik anemi, RDW artışı, nötropeni, trombositopeni, periferik kan yaymasında makrositoz, anizositoz, poiklositoz, nötrofillerde hipersegmentasyon görülebilir. Kemik iliği incelemesi genellikle gerekmez. LDH, bilirübin, demir düzeyleri yüksek, haptoglobin düzeyi düşüktür.<sup>1,2</sup>

B12 vitamini düzeyi 200 pg/mL'nin altı eksiklik kabul edilir.<sup>2</sup> Metilmalonik asit, homosistein düzeyleri yüksek, persistan proteinüri İGS bulgusu olabilir.

Tedavide siyanokobalamin veya hidrokobalamin 100 mikrogram-1 mg i.m haftada 1-2 defa olmak üzere 5-10 kez önerilir. Nörolojik bozukluğu olmayanlarda 1-2 mg/gün dozunda 3-6 ay ağızdan da verilebilir. Tedaviye hızlı hematolojik cevap alınır, tedavinin 3-4. günlerinde retikülositoz başlar, Hb 3-4 günde ortalama 1 gr/dL yükselir. Çevreye ilgisizlik, dikkatsizlik, dalgalılık gibi bulgular 48-72 saatte düzelir. Gelişme geriliğinin düzelmesi aylar sürebilir. Kalıcı nörolojik hasar olabilir.<sup>1</sup>

### Kaynaklar

Koç A. Megaloblastik Anemiler. Yurdakök M, editör. Yurdakök Pediatri. 1. Baskı. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri; 2017. p.3298-3307.

1. Carmel R, Watkins D, Rosenblatt DS. Megaloblastic Anemia. In: Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, LookAT, Lux SE, Nathan DG, eds. Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood. 8th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015. p.308-34.
2. Türk Hematoloji Derneği B12 Vitamin Eksikliği Tanı ve Tedavi Kılavuzu, 2011; Bölüm 1: p.3-10.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## KONJENİTAL ADRENAL HİPERPLAZİ TARAMA PROGRAMI

Büşra Gürpınar Tosun

Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji

**Giriş:** Adrenal steroidogenez adrenal bezde bir takım enzimler ve bunlara yardımcı olan kofaktörlerin etkisi kolesterolün mitokondri membranından içeri alınması ardından zona glomerulosa da aldosteron, zona fasikulatada kortizol ve zona retikulariste cinsiyet steroidlerinin sentezlenme basamaklarını içerir (1). Bu enzimlerden birinin genetik eksikliği konjenital adrenal hiperplaziler hastalık grubunu oluşturur. OR kalıtlıdır. En sık 21 hidroksilaz enzim eksikliği görülür (%90-95)(2). İki klinik formu vardır: Birinci klasik formun insidansı 1/10.000-15.000 olup klinik erken başlangıçlı tuz kaybı krizi (özellikle postnatal 2. haftadan sonra emme, kusma, dehidratasyon, hipoglisemi, tuz kaybı bulguları başlar), kızlarda ambigü genitalya, hiperpigmentasyon, pre- ve postnatal virilizasyon bulgularıdır (3-5).

**KAH Taramanın Amacı:** Adrenal krize bağlı morbidite ve mortaliteyi azaltmak, tuz kaybı olmayan erkek bebek, ağır virilizasyon gösteren kız olguların erken tanı koymak.

**KAH Tarama Yöntem:** KAH için yenidoğan taraması artık dünyada artan sayıda ülkede yapılsa da protokoller ve rapor edilen sonuçlar farklı (6). Günümüzde toplam 10 milyondan fazla bebek dünyada taranmıştır (7). 21-hidroksilaz eksikliği sıklığının ülkemizde saptanması, tarama stratejisinin belirlenmesi, etkinlik analizinin yapılması amacıyla Sağlık Bakanlığı, Türkiye Halk Sağlığı Kurumu, Çocuk ve Ergen Sağlığı Daire Başkanlığının, Çocuk Endokrinoloji Derneğimizle işbirliği 3 Mart - 15 Temmuz 2017 tarihleri arasında pilot tarama başlatıldı. (Konya, Kayseri, Samsun, Adana). Ocak 2022 itibari ile yaygın ulusal tarama başlatıldı. Mevcut taramada hastane yatışı olacak çok ağır premature (<32 GH) ve düşük tartılı bebekler (<1500 gr) taramaya alınmıyor. Postnatal 72. saatten sonra alınan tek topuk kanında iki basamaklı tarama testi yapılıyor. Birinci basamakta immunoassay ile 17-OHP düzeyi çalışılıyor. Term normal tartılı bebekte 10 ng/mL ve üzeri, preterm düşük doğum ağırlıklı bebekte 15 ng/mL ve üzeri değer sonuçlanırsa aynı örnekte ikinci basamakta LC-MS/MS yöntemi ile steroid hormonlar çalışıyor. İkinci basamakta 21-hidroksikortizol+17OHP/ kortizole oranı 1 ve üzerinde olan (8) ve 11-deoksikortizol 10 ng/mL üzerinde olan bebekler Çocuk Endokrinoloji kliniklerine KAH şüphesi ile yönlendiriliyor.

**Sonuç:** KAH taramasında amaç klasik 21-Hidroksilaz eksikliğine tanı koymaktır. Türkiye’de 2022 yılında ulusallaşan taramada postnatal 3. günden sonra alınan tek numunede, iki basamak steroid hormon analizi çalışılmaktadır. Şüpheli bebekler Çocuk Endokrin Hekimi tarafından aynı gün değerlendiriliyor. Tarama yöntemi geliştirmek için çalışmalar devam etmektedir.

1. Kirkgoz T, Guran T. Primary adrenal insufficiency in children: Diagnosis and management. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2018;32(4):397-424.
2. Webb EA, Krone N. Current and novel approaches to children and young people with congenital adrenal hyperplasia and adrenal insufficiency. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2015;29(3):449-68.
3. Güran T. Latest Insights on the Etiology and Management of Primary Adrenal Insufficiency in Children. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2017;9(Suppl 2):9-22.
4. Miller WL. Congenital Adrenal Hyperplasia: Time to Replace 17OHP with 21-Deoxycortisol. Horm Res Paediatr. 2019;91(6):416-20.
5. Miller WL, Auchus RJ. The molecular biology, biochemistry, and physiology of human steroidogenesis and its disorders. Endocr Rev. 2011;32(1):81-151.
6. Therrell BL, Padilla CD, Loeber JG, Kneisser I, Saadallah A, Borrajo GJ, et al. Current status of newborn screening worldwide: 2015. Semin Perinatol. 2015;39(3):171-87.
7. Claahsen-van der Grinten HL, Speiser PW, Ahmed SF, Arlt W, Auchus RJ, Falhammar H, et al. Congenital Adrenal Hyperplasia-Current Insights in Pathophysiology, Diagnostics, and Management. Endocr Rev. 2022;43(1):91-159.
8. Janzen N, Peter M, Sander S, Steuerwald U, Terhardt M, Holtkamp U, et al. Newborn screening for congenital adrenal hyperplasia: additional steroid profile using liquid chromatography-tandem mass spectrometry. J Clin Endocrinol Metab. 2007;92(7):2581-9.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Troponin ne zaman bakılmalı, önemi nedir?

Doç. Dr. Elif Erolu

Kardiyak troponinler (cTnI veya cTnT) miyokardiyal hasar için tercih edilen biyobelirteç olarak bildirmiştir. Çocuklarda troponin düzeyleri başta göğüs ağrısı yakınması ile başvuran çocuklar olmak üzere çocuk hekimlerinin giderek artan sıklıkta kullandığı bir biyobelirteç olmuştur. Sıklıkla troponin idüzeyi göğüs ağrısı nedeniyle istenmektedir. Ancak çocukluk çağında göğüs ağrısının nedeni nadiren kardiyak nedenler ile ilişkilidir ve bu hastaların çoğunda da troponin düzeyi normaldir. Bununla birlikte çok farklı etiyolojik nedenlerle çocuklarda miyokard hasarı gelişebilir ve troponin düzeyleri yükselebilir.

Troponin, çizgili kas ve kalp kası kasılması sırasında miyozin başlarının aktin filamentleri ile kalsiyuma bağımlı etkileşimlerini düzenleyen üç proteinden oluşan bir komplekstir; troponin I (inhibitör), troponin C (Ca bağlayıcı), troponin T (tropomiyozin bağlayıcı). Kardiyak troponin T ve I farklı genler tarafından kodlandıkları için iskelet kasındaki troponinlerden farklıdır. Bu nedenle kardiyak troponin olarak adlandırılırlar. Troponin C'yi kodlayan gen, çizgili kasta bulunan troponin izoformu ile aynı olduğu için kardiyak özgüllüğü yoktur. Troponin T, 4 farklı izoenzim içerir ve bunlardan bazıları fetal iskelet kasında ve hastalıklı çizgili kasta (musküler distrofi, kronik miyozit) bulunur. Fetal yaşamda, troponin I'nin 2 izoformu vardır; Yetişkin cTnI ve yetişkin iskelet TnI'sine benzer bir izoform. Yetişkin iskelet TnI'sine benzer form, sağlıklı bebeklerde 9 ayda, doğuştan kalp kusurları olan çocuklarda 2 yılda tamamen cTnI ile değiştirir.

Böbrek yetmezliği cTnT düzeylerini yanlış bir şekilde yükseltebilir veya düzeyin yüksek kalma süresini uzatabilir. Musküler distrofi ve miyozit, iskelet kasında kardiyak troponinlerin ekspresyonuna yol açabilir. Troponin yüksekliğine, miyokardın oksijen talebi ve kaynağı arasındaki uyumsuzluk, miyokardın direkt hasarı, kalp tutulumuna neden olan kalp dışı hastalıklar neden olabilir. Çalışmalar, troponin yüksekliğini predikte eden göstergeler olarak öyküde kardiyak kökenli göğüs ağrısı, ekg'de ST segment, T dalga değişikliği olduğunu göstermiştir. Miyokardit troponin yüksekliğinin nedenleri arasında başı çeken bir durumdur. Troponin yükselmesi kardiyak disfonksiyon veya aritmiler ile ilişkilendirilmemiştir, fakat çok yüksek troponin seviyeleri ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) kullanımı ve mortalite ile ilişkilendirilmiştir. Miyokardit, akut koroner sendrom, koroner arter anomalilerinde troponin yüksektir ve ayırıcı tanıda koroner anjiyografi, koroner BT anjiyografi ve kardiyak MRI'dan faydalanılır. Miyokardiyal köprüleşme, hipertrofik kardiyomiyopatisi olmayan çocukluk çağındaki anjina benzeri ağrı için nadir fakat önemli bir ayırıcı tanıdır. Sıklıkla hipertrofik KMP ile görülse de nadir olarak izole görülebilir. Miyokardiyal köprüleşme, çocukluk çağında senkop, anjina benzeri ağrı ve yüksek Troponin T değerleri için nadir fakat olası bir ayırıcı tanı gibi görünmektedir. Sepsis, MISC gibi hastalıklarda troponin prognostik bir belirteç olarak kullanılır. Troponin yüksekliği saptandığında miyokardiyal iskemi akılda bulundurulduğu kadar, bu iskemiye neden olabilecek kalp dışı nedenlerin de göz önünde bulundurulması gerekir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## YÜKSEK ATEŞ İLE ÇOCUK ACİLE GETİRİLEN HASTA TEDAVİ ÖNCELİKLERİ NELERDİR?

Dr. Emel EKŞİ ALP

*Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı*

Ateş, belirli bir uyarana yanıt olarak, vücut sıcaklığının merkezi sinir sisteminin kontrolü altında olağan değerlerinin üzerine çıkmasıdır. Endojen veya ekzojen pirojenler, hipotalamik ayar noktasının yükselmesine neden olur ve fizyolojik bir yanıt olarak ateş yükselir. Enfeksiyöz ajanlar, mikrobiyal toksinler, doku hasarı, doku iskemisi ve hipoksi pirojenik sitokinlerin üretimini artırarak ateşin patofizyolojisinde rol oynar. Dolaşımda artan IL-1, IL-6, TNF- $\alpha$  ve interferonlar prostaglandin E2 yapımını indükler ve hipotalamik ayar noktasını yükseltir. Vazokonstriksiyon ve titreme gibi fizyolojik değişiklikler sonucu ateş yükselir. Uzun süre yüksek ateşin bazal metabolizma hızında artış, oksijen tüketimi ve karbonidiyoksit üretiminde artış gibi olumsuz etkileri vardır.

Rektal sıcaklığın  $\geq 38$  °C olması ateş olarak tanımlanır. Olağan vücut sıcaklığı 36,6-37,9°C arasında dalgalı bir seyir gösterir. Ölçülen sıcaklık değeri yaş, aktivite düzeyi, ölçümün günün hangi zaman diliminde yapıldığına göre farklılık gösterir. Ateş her ne kadar rektal ölçüm ile tanımlanmış olsa da pratikte aksiller, oral, timpanik ve cilt (alın) ölçümleri ateş ölçümünde kullanılan bölgelerdir. En uygun ölçüm yeri olarak rehberler arasında farklılıklar mevcuttur. Amerikan Pediatri Akademisi 4 yaş altında rektal, daha büyüklerde oral ölçüm yapılmasını; İngiliz kılavuzları ise 4 haftanın altında aksiller, 4 hafta – 5 yaş arasında ise aksiller veya timpanik ölçümü önermektedir. Ateş değerlendirilirken ateşe neden olan etiyoloji tedavi önceliğini oluşturur. Ateşin tedavisinde hedef normotermi değil, genel iyilik halinin sağlanmasıdır. Ateş tedavisinde farmakolojik ve non-farmakolojik uygulamalar yer alır. Farmakolojik tedavide ilk sırada oral parasetamol tercih edilir. Oral ibuprofen, özellikle antipiretik etkiye ek olarak anti-inflamatuvar etki isteniyorsa, parasetamole alternatiftir. Doz karışıklığı ve artmış toksisite olasılığı nedeniyle, parasetamol ile ibuprofen kombinasyonu veya dönüşümlü kullanımı önerilmemektedir. Oral alabilen hastalarda sıvı alımının desteklenmesi artmış insensibl kayıpların yerine konması ve artmış metabolik ihtiyaçların giderilmesine destek olur. İki yaşın üzerinde, oral alamayan veya oral beslenmesi sakıncalı hastalarda intravenöz parasetamol kullanılabilir. Fakat doz uygulama hatalarına intravenöz parasetamol uygulanmasında daha sık rastlanabileceğinden parenteral antipiretik kullanımına dikkat edilmelidir.

### Kaynaklar

1. Nield LS, Kamat D. Chapter 201 Fever. Nelson Textbook of Pediatrics 21st edition, ed. Kliegman RM, Geme JW. 2020 Elsevier Inc, pages 1386-8.
2. Paul SP, Kini PK, Tibrewal SR, Heaton PA. NICE guideline review: fever in under 5s: assessment and initial management (NG143). Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2022 Jun;107(3):212-216. doi: 10.1136/archdischild-2021-321718.
3. Wong T, Stang AS, Ganshorn H, et al. Combined and alternating paracetamol and ibuprofen therapy for febrile children. Cochrane Database Syst Rev 2013; :CD009572.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## RİSK GRUBU AŞILAMASINDA MARMARA PROTOKOLÜ

Dr. Öğr. Üyesi Hatice Ezgi Barış

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

Çocukluk çağı aşılama ile ilgili gelişmeler tüm dünyada çocuk ölümlerinin azaltılmasında önemli rol oynamıştır.<sup>1</sup> Her ülke, kendi epidemiyolojik verilerine göre hazırladığı bir bağışıklama programını yürütmektedir. Bununla birlikte risk grubundaki çocukların aşılması ile ilgili görüş birliğine varılmış bir protokol bulunmamakta ve ülkeden ülkeye göre değişen önerilerin olduğu gözlenmektedir. Risk gruplarını, primer immün yetmezlikler ve sekonder immün yetmezlikler olarak ikiye ayırmak mümkündür. Sekonder immün yetmezlikler arasında, maligniteler, kemoterapi, solid organ ya da hematopoetik kök hücre nakli, biyolojik ajan kullanımı, steroid kullanımı veya kronik hastalıklar gibi sebepler sayılabilir.<sup>2</sup> Türkiye’de, Halk Sağlığı Kurumu tarafından yayınlanan risk grubu aşılama ile ilgili genelge, klinisyenlere yol gösterici olmakla birlikte, çocuklar açısından bakıldığında belirsizlikler göze çarpmış, üniversite hastanemiz bünyesinde bulunan bağışıklama polikliniğinde uygulanmak üzere standart protokollerin hazırlanması ihtiyacı doğmuştur.<sup>3</sup> Bağışıklama polikliniğimize risk grubu aşılması nedeni ile 2018-2021 yılları arasında yönlendirilen 479 çocuğun, 298’i (%62,2) alerji nedeniyle, 181’i diğer riskli durumlar nedeniyle aşılanmıştır (en sık sebepler: kemoterapi sonrası: %55,2, kök hücre nakli sonrası: %8,3, solid organ nakli öncesi: %5,5, hematopoetik kök hücre nakli sonrası: %3,9). Kemoterapi sonrası aşılama için başvuran hastaların, serolojik yanıtı göre, aşı ile önlenemez hastalıklara karşı %45-74 oranında korunmasız gözüktüğü saptanmıştır. Rehberlerin ülkeden ülkeye göre değişmesi ve risk grubu aşılması ile ilgili ülkemizde üzerinde görüş birliğine varılmış bir rehber olmaması nedeniyle, merkezimizde standart uygulama yapabilmek amacıyla, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları ve Sosyal Pediatri bilim dallarının katılımıyla ortak toplantılar düzenlenerek bazı risk grupları için aşılama protokolleri oluşturulmuştur:

1. Kemoterapi gören çocuklarda bağışıklama
2. Kemik iliği nakli sonrası bağışıklama
3. Solid organ nakli öncesi ve sonrası bağışıklama
4. Primer immün yetmezliklerde aşılama
5. Kronik hastalıklarda aşılama (renal, karaciğer, akciğer, metabolik, kalp, malign olmayan hematolojik hastalıklar)

Sonuç olarak, risk grubu aşılması yapan merkezlerin deneyimlerini ve yaklaşımlarını bildirmesi, risk grubundaki çocuklar için standart bir ulusal yaklaşım benimsenmesinde önemli olabilir.

### Kaynaklar:

1. Perin J, Mulick A, Yeung D, Villavicencio F, Lopez G, Strong KL, Prieto-Merino D, Cousens S, Black RE, Liu L. Global, regional, and national causes of under-5 mortality in 2000-19: an updated systematic analysis with implications for the Sustainable Development Goals. Lancet Child Adolesc Health. 2022;6(2):106-15.
2. Rubin LG, Levin MJ, Ljungman P, Davies EG, Avery R, Tomblyn M, et al. 2013 IDSA clinical practice guideline for vaccination of the immunocompromised host. Clin Infect Dis 2014; 58 :1–57 .
3. <https://dosyasb.saglik.gov.tr/Eklenti/1117,gbp genelge2008pdf.pdf?0>. (accessed on 07.02.2023)



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## AKCİĞER ULTRASONOGRAFİSİ: SKORLAMA KLİNİK YAKLAŞIMI NASIL YÖNLENDİRİR?

Gonca Vardar

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji

Akciğer ultrasonografisinin (AUS) neonatal respiratuar hastalıklarda kullanımı son yıllarda artış göstermiştir. Yenidoğan yoğun bakımda AUS portable ultrasonografi kullanılarak, genellikle lineer, yüksek frekanslı  $>(10\text{MHz})$  prob ile supin pozisyonda yapılır. Prob kostalara vertikal olarak konur. AUS ile subkutan doku, kostalar, plevra direkt, akciğerin kayma hareketi (lung sliding) ile ise akciğerler indirekt olarak izlenir. AUS yapılırken en az 2 kosta gölgesi ve 1 interkostal aralık görüntülenmelidir.

Akciğer ultrasonunda görüntüler:

**A çizgileri:** Plevranın hava ile dolu olan akciğerdeki yansımalarıdır. Horizontal, hiperekoik ve eşit aralıklı çizgilerdir. Akustik gölgeleme, anekoik olarak izlenen kostalarla A çizgilerinde kesintiye sebep olur.

**B çizgileri:** İnterstisyel ödemin veya akciğer parankimindeki interlober septal kalınlaşmalardan yansıyan artefaktlardır. Vertikal çizgiler olup ekran boyunca izlenirler ve akciğerin kayma hareketi ile birlikte hareket ederler.

**Plevra çizgisi:** Hiperekoik horizontal bir çizgi olarak viseral ve parietal plevrayı içine alır. Yarasa işareti olarak iki kosta arasında izlenir. Normalde ince ve düzenlidir. Respiratuar patolojilerde kalın ve düzensiz izlenir.

**Lung sliding:** Solunum hareketi ile viseral ve parietal plevranın kayma hareketidir. İzlenemediği durumda intraplevral boşlukta oluşabilecek patolojiler; pnömotoraks, tam atelektazi veya ağır hiperinflamasyon akla gelmelidir.

Neonatolojide AUS kullanımı (1):

- Respiratuar distress sendromu (RDS)
- Yenidoğanın geçici takipnesi
- Mekonyum aspirasyon sendromu
- Pnömotoraks/Pnömomediastinum
- Pnömoni
- Konjenital malformasyonlar
- Pulmoner hemoraji
- Atelektazi

### Akciğer Ultrasonografi Skoru Nasıl Hesaplanır?

Her akciğer üst-ön, alt ön, lateral olarak 3 alana bölünür. Her akciğer alanındaki görüntü 0 ile 3 arasında skorlanır.

A pattern (Sadece A çizgilerinin varlığı) (0), B pattern ( $\geq 3\text{B}$  çizgisi) (1), yoğun B pattern (Kalabalık ve karmaşık B çizgileri ve/veya subplevral alana sınırlı konsolidasyonlar (2), dağınık konsolidasyonlar (3) puan olarak değerlendirilir. Total skor minimum 0, maksimum 18 olarak hesaplanabilir.





Tıp Fakültesi

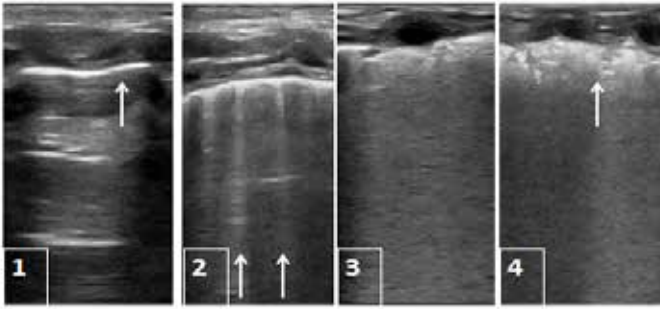


# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”



## USG'de görüntüler ve skorlar

Sonuç olarak akciğer ultrasonografisi ucuz, yatak başında yapılabilen, radyasyon içermeyen, tekrarlanabilir özelliği olan bir tanı metodudur. Neonatal RDS tanısı, surfaktan ihtiyacı ve non-invaziv ventilasyon başarısızlığını göstermede akciğer ultrasonografisi skora sistemi yüksek sensitivite ve spesifiteye sahiptir (2).

## Kaynaklar

1. Ruoss JL, Bazacliu C, Cacho N, De Luca D. Lung Ultrasound in the Neonatal Intensive Care Unit: Does It Impact Clinical Care? Children (Basel). 2021;8(12):1098. doi: 10.3390/children8121098.
2. Vardar G, Karadag N, Karatekin G. The Role of Lung Ultrasound as an Early Diagnostic Tool for Need of Surfactant Therapy in Preterm Infants with Respiratory Distress Syndrome. Am J Perinatol. 2021;38:1547-1556.doi: 10.1055/s-0040-1714207)





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## HİPOKSİK İSKEMİK ENSEFALOPATİ VE HİPOTERMİ TEDAVİSİ

Dr. Handan Hakyemez Toptan

Neonatal ensefalopati (NE), 35. gebelik haftası ve sonrasında doğan bebeklerde erken yenidoğan döneminde ortaya çıkan, bilinç bozukluğu ya da nöbetler, solunumun başlatılmasında ve sürdürülmesinde zorluk, refleks ve tonus kaybı gibi bozulmuş nörolojik işlevler ile kendini gösteren klinik bir sendromdur. Neonatal ensefalopati metabolik, enfeksiyo, ilaçlar, neonatal stroke gibi pek çok nedene bağlı gelişebilir ancak tartışmasız olarak hipoksik-iskemik beyin hasarına bağlı olduğunda hipoksik-iskemik ensefalopati (HİE) terimini kullanmak uygundur. HİE tanımı beyine oksijen sağlanmasında (hipoksi), ve kan akışında (iskemi) kesinti olarak tanımlanır. Hipoksik-iskemik ensefalopati (HİE) NE'nin bir alt grubudur ve zamanında doğan bebeklerde en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Neonatal ensefalopati 1000 canlı doğumda 3, HİE 1000 canlı doğumda 1,5 oranında görülmektedir. Hipoksik iskemik beyin hasarı %20 gebelik sırasında, %30 doğum sırasında, %35 gebelik ve doğum sırasında ve %10 yenidoğan döneminde oluşur.

### PATOFİZYOLOJİ

Perinatal asfiksünün patofizyolojisinde primer olay, plasentada yetersiz gaz değişimi veya postnatal olaylar nedeniyle ventilasyonun bozulmasıdır. Fetüse plasenta aracılığı ile giden oksijen kesildiğinde dakikalar içerisinde anaerobik glikoliz başlar, laktik asit üretilir ve metabolik asidoz gelişir. Asfiksiyi izleyen erken dönemde kalp debisi ve kan basıncı arttırılarak beyin ve diğer hayati organların kanlanması sağlanmaya çalışılır. Azalmış beyin kan akımı varlığında beyin damarları genişler ve otoregülasyon mekanizmasıyla beyin kan akımı korunmaya çalışılır. Serebrovasküler otoregülasyonun bozulması sonucu gelişen birincil ve ikincil enerji yetmezliği beyin hasarından sorumlu tutulmaktadır. Hipoksik iskemik olay sonrası nöron ölümü erken (birinci) ve geç (ikinci) olmak üzere ikiye ayrılır. Enerji yetmezliği nedeniyle sodyum potasyum ATPase pompası çalışmaz, sonuç olarak hücre içinde sodyum, klor ve su birikir, sitotoksik ödem olur. Hipoksiye bağlı artan glutamat düzeyleri N-metil-D-aspartat (NMDA) almaçlarını uyararak hücre içi kalsiyumu arttırır, böylelikle kalsiyum bağımlı nitrik oksit sentaz enzimi aktive olarak nitrik oksit (NO) sentezini arttırır. Ayrıca artan hücre içi kalsiyum iyonu lipaz, proteaz, endonükleaz ve fosfolipaz C gibi enzimleri de aktive ederek hücre içi organellerin zarlarının parçalanmasına neden olur ve serbest radikaller ortaya çıkar. Nitrik oksit, süperoksit ile tepkimeye girer ve peroksinitrit oluşur. Peroksinitrit ve diğer serbest oksijen radikalleri doymamış yağ asitlerinin peroksidasyonunu ve mitokondriyal nitrozilasyonu uyarır. Beyin arteriyollerinin endoteli serbest radikallerin ana kaynağıdır ve ksantin oksidaz etkinliği ile beyin arteriyollerinin endotelinden serbest radikaller salınır. Ayrıca aktive nötrofillerde, mikrogliya ve intranöronal yapılarda da serbest radikaller üretilir. Canlandırma sırasında reperfüzyon bağlı beyin arteriyollerinin endotelinden salınan serbest radikaller kan beyin bariyerinde sızıntıya, trombosit aktive edici faktörün ortaya çıkmasına ve nötrofil birikimine neden olarak hücre hasarına katkıda bulunur. Hipoksi sonucu serbest demirden Fenton tepkimesi ile oluşan serbest radikaller de sinir hasarını şiddetlendirir. Hipoksi sonrası artan sitokinlerin oluşturduğu inflamasyonun da sinir hasarına yol açtığı düşünülmektedir. Böylece birincil sinir hasarı oluşur. Canlandırma sonrası reperfüzyon sonucu 30-60 dakika içerisinde sitotoksik ödem ve eksitotoksik aminoasit birikimi ve beyin oksidatif mekanizması düzelir, bu dönem latent faz olarak adlandırılır ve yaklaşık 6 saat sürer. Hipoksik iskemik olaydan 6-8 saat sonra fosfokreatinin ve ATP daha da azalır, mitokondriyal yetmezlik sonucu ikincil enerji yetmezliği gelişir, kaspaz 3 salınır, DNA parçalanır ve apoptoz ile hücre ölümü gerçekleşir. Serbest radikaller, sitokinler ve endojen büyüme faktörleri asfiksi sonrası apoptozisi başlatan etmenler olarak değerlendirilir. Mitokondriyal yetmezlik gelişmeden, terapötik pencerede yani ilk 6 saat içinde hipotermi tedavisinin başlanması geri dönüşümsüz hasarların önlenmesi açısından önemlidir. İkincil enerji yetmezliği genellikle 6. saatten sonra başlar ve 72 saat ya da daha uzun süre devam eder.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Klinik

Doğum öncesi, doğum sırası ya da sonrasında HİE için risk etmeni bulunan yenidoğanlarda umbilikal kordon kanında bakılan pH <7.00 olması fetal asidemiye, baz açığının 12-16 mmol/L olması hipoksemiye ve baz açığı >16 mmol/L ise ciddi hipoksemiye düşündürür. APGAR skorunun 10. dakikada 5'in altında olması, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) HİE ile uyumlu beyin hasarının görülmesi ve çoklu organ yetmezliği ya da etkilenimin varlığı HİE için tanı kriterleridir. Hipoksik iskemik ensefalopati tanılı yenidoğanlar HİE ciddiyetine göre hafif- evre 1, orta- evre 2 ve ağır-evre 3 olmak üzere üç gruba ayrılırlar. Gruplandırma için Sarnat & Sarnat ve Thompson puanlama sistemleri geliştirilmiştir. (Tablo1-2) Bu evrelemeler kullanılarak uzun dönem sonuçlarla ilgili ön görüde bulunulabilir.

## Laboratuvar

Hipoksik iskemik ensefalopati tanılı yenidoğanlarda nörogelişimsel sonuçları ön görmeye kullanılabilecek pek çok belirteç üzerinde çalışılmıştır. Ancak bu belirteçlerin günümüzde prognozu ön görmeye kısıtlı değere sahip oldukları görülmüştür. Bu belirteçlerden bazıları umbilikal kord gazı, erken laktat düzeyleri, laktat dehidrojenaz, kreatinkinaz, ürik asit, karaciğer enzimleridir. Hipotermi sekonder beyin hasarını önlediği terapötik pencere kısadır. Tedavi aralığı ilk 6 saat olmasından dolayı ne kadar erken tanı ve erken hipotermi o kadar iyi sonuçtur.

## Görüntüleme Yöntemleri

**Kraniyal ultrasonografi:** Yapısal beyin anormalliklerini ve intrakraniyal kanama olup olmadığını hızla, yatak başında değerlendirmede faydalıdır. Yaşamın ilk haftası içerisinde tekrarlayan ultrasonografik değerlendirmeler ile hipoksi-iskemiye ikincil gelişen talamus ve bazal ganglionlardaki değişiklikler saptanabilir.

**Beyin tomografisi:** Sadece travmatik doğum sonrası ekstra-aksiyel kanamadan şüphe edildiğinde kanamayı saptamada faydalı bir görüntüleme yöntemidir. HİE tanısında MRG tercih edilmelidir, BT'nin HİE tanısında yeri yoktur.

**Manyetik rezonans görüntüleme (MRG):** En uygun görüntüleme tekniğidir. Hem ensefalopatinin nedenini saptamada hem de etkilenmenin derecesini ön görmekte etkilidir.

**Difüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntüleme:** Yaşamın ilk haftasında (24-96 saat) beyin damarlarında difüzyon kısıtlılığının gösterilmesi HİE ciddiyetini değerlendirmede önemlidir. Ancak yaşamın birinci haftasından sonra difüzyon kısıtlılığı düzelir ve difüzyon ağırlıklı MRG'nin prognozu ön görmekteki değeri azalır.

**Amlitud entegre edilmiş elektroensefalografi (aEEG):** Amlitud entegre elektroensefalografi (aEEG) tek kanallı EEG'den amplitüd kaydını alır. Amlitud entegre elektroensefalografi yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde yatak başı uygulanabilen kullanışlı bir tanı aracıdır. Ensefalopatinin ciddiyetini, subklinik nöbetleri saptamada ve de prognozu ön görmekte yardımcıdır. Normal voltaj aktivitesi aEEG'de alt amplitüdün 5 µV, üst amplitüdün 10 µV üzerinde olması olarak tanımlanır. Sürekli normal voltaj aktivitesinde alt amplitüd 7-10 µV ve üst amplitüd 10-25 µV arasında değişir. İlk 36 saatte aEEG'de uyku uyanıklık döngüsünün görülmesi HİE'li hastalarda iyi prognozu gösterir. Sürekli olmayan normal voltaj aktivitesi ise alt amplitüdün her zaman 5 µV altında ve üst amplitüdün 10 µV üzerinde olduğu sürekli olmayan zemin aktivitesi gösterir. Burst supresyon olarak tanımlanan durumda alt amplitüdün 0-2 µV değiştiği ve >25 µV amplitüdü burstlerin olduğu sürekli olmayan bir zemin aktivitesi vardır. Kötü prognozu gösterir. Sürekli aşırı düşük voltajda ise alt amplitüd 5 µV üst amplitüd ise 10 µV altında aktivite gösterir. Aktivitenin olmadığı, düz çizgi (izoelektrik çizgi) 5 µV altında inaktif zemin olarak tanımlanır. En kötü prognozu gösterir. aEEG ve EEG'nin normal olması ya da hafif bozuk olması uzun dönemde nörolojik gelişimin iyi olacağını düşündürürken, ciddi bozukluklar kötü nörolojik sonuçlarla ilişkilidir. Yenidoğanlarda nöbetler beyin hasarına yol açacağından aEEG'de saptanan subklinik nöbetler mutlaka tedavi edilmelidir. aEEG, HİE'li hastaların tanı, tedavi ve takibinde bizler için yol gösterici önemli bir tanı aracıdır ve HİE tanısı ile hasta takibi yapılan donanımlı merkezlerde bulunması önerilmektedir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## TEDAVİ

**Doğum salonu yaklaşımı:** Neonatal resüsitasyon programı önerileri doğrultusunda riskli bir yenidoğanın doğumu öncesi öncelikle ekip ön toplantısı yapılmalıdır. Hipoksik doğan bir yenidoğanın canlandırmasında anahtar noktalar hayati organlara yeterli oksijenizasyon ve perfüzyonun sağlanmasıdır. Resusitasyon sırasında hipertermi engellenmelidir, HİE gelişiminden şüphe edildiğinde canlandırmaya radyant ısıtıcı kapatılarak devam edilmelidir. Pasif hipotermi doğum odasında başlanmalıdır. Hiperoksi serbest radikal oluşumuna neden olarak reperfüzyon hasarını arttıracığından canlandırma sırasında hedef saturasyon değerlerine göre mümkün olan en düşük oksijen düzeyleri kullanılmalıdır. Karbondioksit düzeyleri beyin kan akımını etkilediği için yakın takip edilmeli, hipokapni ve hiperkapniden kaçınılmalıdır. Hipoglisemi beyin hasarının şiddetlenmesine yol açacağından kan şekeri yakın izlenmeli, hipoglisemi gelişimi engellenmelidir. Hipoksiye bağlı gelişen akut tübüler nekroz ve buna bağlı akut böbrek yetmezliğine ya da uygunsuz antidiüretik sendrom gelişimine bağlı bu hastalarda hacim yüklenmesi olabilir, akciğer ödemi gelişebilir. Bu nedenle canlandırma sırasında hacim genişleticiler dikkatli kullanılmalıdır. Donanımın yeterli olmadığı merkezlerde orta- ağır HİE tanısı koyulduğunda bebeğin ilk stabilizasyonu sağlandıktan sonra terapötik hipotermi tedavisinin uygulanabileceği donanımlı bir merkezde izlenmesi önerilir. Hastanın sevk edilemediği ve edilemeyeceği durumlarda ise doğum odasında başlanan pasif hipotermi hastanede sürdürülebilir. Neonatal transport sırasında da başlangıç rektal ısı kayıt edilir ve her 15 dakikada bir ölçülür. Nakil sırasında 33-34°C arasında bir rektal sıcaklık sağlayacak biçimde soğutma tedavisi pasif olarak uygulanır.

## Sistemik yönetim

Hipoksik iskemik olay sonrası dalma refleksi ile beyin kan akımı korunmaya çalışılırken kalp, böbrekler ve karaciğere giden kan akımının azalması sonucu bu organlarda hasar gelişebilir. Hipoksik hastalar solunum yetmezliği nedeniyle mekanik ventilatör gereksinimi duyabilir. Bu destek sırasında hipokarbi ve hiperoksiden kaçınmak gerekir. Hastalarda oliguri, hematüri, proteinüri, myoglobinüri, poliüri ve renal yetmezlik gelişebilir. Sıvı tedavisi kreatinin ve elektrolit değerlerine göre planlanmalıdır. Sıvı kısıtlaması yalnızca renal tübüler hasar ve uygunsuz ADH sendromu gelişen yenidoğanlarda uygulanmalıdır. Metabolik denge yine bu hastalarımızda çok önemlidir. Hipo/hiperglisemi, hipokalsemi, hiponatremi, hipomagnezemi, laktik asidoz görülebilir. İzlemde kan şekeri, kalsiyum, magnezyum, laktat, elektrolitler kan ve idrar osmolaritesi bakılmalıdır. Beyin hasarını azaltmak için hipoglisemi engellenmeli, nöbetler durdurulmalıdır. Miyokard kasılmasının bozulması sonucu kalp debisi azalır, hipotansiyon gelişir, beyin ve diğer organların kanlanması daha da bozulur. Miyokardiyal iskemi sonucu akut kardiyak genişleme, aritmiler gelişebilir. Persistan pulmoner hipertansiyon (PPHT) da asfiksi sonucu gelişebilecek önemli bir komplikasyondur. Hipotansiyon ve PPHT tedavileri düzenlenmeli ve tedaviye yanıt yakından izlenmelidir. Karaciğer enzimlerinde yükselme ve nekrotizan enterokolit bu olgularda karşılaştığımız diğer sorunlardır. Koagülasyon bozukluğu, kemik iliği hasarına ikincil trombositopeni, yaygın damar içi pıhtılaşma bozukluğu asfiksinin komplikasyonlarından ve gerekli destek tedaviler verilmelidir. Konvülsiyonlar antiepileptik tedaviler ile kontrol altına alınır. Birinci tercih fenobarbitaldir. Hipoksik hastalarda gerek hipotermi tedavisi sırasında gerekse hipoksinin tetiklediği koagülasyon bozukluğu nedeniyle trombositopeni, tromboz, normoblast sayısında artış görülebilir. Dissemine intravasküler koagülabilite gelişebilir. HİE'li hastalarda bu nedenle tam kan sayımı ve periferik yayma yapılmalıdır. Koagülasyon profili bakılmalıdır. Ek vitamin K ve taze donmuş plazma (TDP) desteği gerektirebilirler.

## Hipotermi tedavisi

Günümüzde terapötik hipotermi HİE'li yenidoğanlarda ölüm ve nörolojik sekel oranlarını azaltan standart bir tedavi yöntemidir. Selektif baş soğutma ve tüm vücut soğutması olarak iki çeşittir. Hipotermi tedavisinde daha çok tüm vücut soğutma ile ilgili veri mevcuttur. Bu nedenle daha çok tercih edilmektedir. Terapötik hipoterminin beyin metabolizmasını yavaşlatarak beyin hasarını azalttığı gösterilmiştir. Amaç sekonder enerji yetmezliği fazı başlangıcından önce hastayı soğutmaktır. Bu süre çalışmalarda genellikle ilk 6 saat olarak kabul edilmektedir. Terapötik hipotermi



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



nörotransmitterlerin salınımını, Caspase-3 aktivasyonunu, serbest oksijen radikalleri azaltarak, apoptotik yolların inhibisyonunu sağlayarak nöroprotektif etki gösterir.

Hipotermi tedavisine 72 saat devam edilmesi, ısıtmanın saatte 0.5°C'den hızlı olmaması önerilir. Isıtılırken nöbet geçiren yenidoğanların hipotermi tedavisinin 96 saate uzatılması düşünülebilir. Hipotermi tedavisine bağlı en sık görülen yan etkiler sinüs bradikardisi ve trombositopenidir.

Günümüz bilgileri ışığında 35 gestasyon haftasından büyük Evre 2-3 HİE'lerin soğutulması önerilirken, Evre 1 HİE olan bebeklerin soğutulması rutinde önerilemez. Soğutma cihazı olmayan merkezlerde evre 2-3 HİE'li hastalar en kısa sürede sevk edilmeli ve sevk edilene kadar pasif hipotermi (vücut ısısı en iyi şekilde takip edilerek rektal ısı  $34 \pm 0,5$  aralığında tutulmalı) başlanmalıdır.

Hipotermi tedavisi dışlama kriterleri SAT' a göre GH<34 hf olmak, postnatal ilk 6 saatten büyük olmak, majör konjenital veya kromozomal anomaliler, ağır kafa travması ve yaygın intrakraniyal kanama varlığı, ciddi intrauterin büyüme geriliği (Coolcap için DA <1800 gr, tüm vc. Hipotermi için <2000 gr) olarak belirtilmektedir.

Tedavi öncesi aileden hipotermi tedavi sürecini risk ve yararlarını içeren ayrı bir rıza belgesi alınması da çok önem arz etmektedir. Öncelikle aileye empatik yaklaşımla bebeğin tanısı, yapılacak girişim ve tedaviler anlatılmalı, tedavi yapılmayan ve yapılan bebeklerin uzun dönem sonuçları ve yapılacak işlemlerin yan etkileri konusunda aileye yeterli bilgi sağlanmalıdır.

Hipotermi komplikasyonları arasında

A. Kardiyovasküler ve respiratuvar

- Aritmi: Kardiyak depolarizasyonu azaltır ve bradikardi
- Hipotansiyon: Kardiyak outputta azalma
- Pulmoner Hipertansiyon: Pulmoner vasküler direncin artışı

B) Dermatolojik

- Cilt hasarlanması: Kan akımında azalma, direk cilt hasarı
- Subkutan yağ nekrozu: hiperkalsemi eşlik edebilir

C) Hematolojik

- Hipotermi ilişkili trombositopeni: Artmış PLT yıkımı, DİK
- Koagülopati: Ciddi kanama

D) Metabolik

- Metabolik asidoz



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



- Bozulmuş glikoz metabolizması: hiperglisemi
- ilaç metabolizması: Karaciğer ve renal hasara bağlı
- Enfeksiyonlar: immünsüpresif etki olarak sayılmaktadır

## Yeni tedaviler

Hipotermi tedavisinin HİE'de etkinliği kanıtlanmıştır ancak hipotermi tedavisine rağmen ölüm ve nörolojik sekel oranlarının yüksek olması nedeni ile beyin hücrelerinde hasarı önlemeye yönelik yeni tedaviler araştırılmaktadır (7,14,15). Bunlarında arasında Magnezyum sülfat (MgSO<sub>4</sub>), allopürinol, topiramet,eritropoetin (epo), xenon melatonin, Topiramet,BH<sub>4</sub>, nNOS inhibitör, N-asetilsistein, Adenozin A<sub>2a</sub> reseptör antagonistleri yer almaktadır. Umut veren kök hücre tedavisi ile ilgili çalışmalar da devam etmektedir.

## PROGNOZ

Tüm tedavilere rağmen HİE'de yüksek ölüm orta-ağır nörogelişimsel sorunlar önemini korumakta ve %40-55 arasında bildirilmektedir. Prognoz genel olarak zamanlama, süre, derinlik üzerinde araştırmaları halen devam eden, HİE'de etkinliği kanıtlanmış tek tedavi olan terapötik hipotermi tedavisinin optimal kullanımına bağlıdır.

## SONUÇ

Hipoksik iskemik ensefalopati tüm dünyada yenidoğanlarda önemli bir hastalık ve ölüm sebebi olmaya devam etmektedir. Hipoksik iskemik ensefalopatinin önlenmesi, önlenemediği durumlarda uygun şekilde tedavi edilmesine yönelik çok sayıda çalışma yapılmaktadır. Günümüzde teröpatik hipotermi dışında HİE'de etkinliği kanıtlanmış bir tedavi bulunmamaktadır. Ancak tedavinin süresi, derinliği ve tedavide kullanılacak adjuvant nöroprotektif ilaçlar ile ilgili çalışmalar devam etmektedir. Asfiksiden geçen yenidoğanların izlemi multidisipliner bir ekiple meşakkatli uzun bir izlem gerektirir.

## KAYNAKLAR

Executive summary: Neonatal encephalopathy and neurologic outcome, second edition. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Neonatal Encephalopathy. Obstet Gynecol. 2014; 123:896-901.  
Jacobs SE, Berg M, Hunt R, Tarnow-Mordi WO, Inder TE, Davis PG. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. Cochrane Database Syst Rev. 2013;(1):CD003311.

lee Ac, Kozuki N, Blencowe H, vos T, Bahalim A, Darmstadt GI, et al. Intrapartum related neonatal encephalopathy incidence and impairment at regional and global levels for 2010 with trends from 1990. pediatr Res. 2013;74(1):50-72.

<https://www.uptodate.com/contents/etiology and pathogenesis of neonatal encephalopathy>

Wu Y. Brain injury in newborn babies: we can't afford to get it wrong. Ann Neurol. 2012;72(2):151-2. doi: 10.1002/ana.23673.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



Groenendaal F, De Vries LS. Hypoxic- Ischemic Encephalopathy. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh AC, editors. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine. 11th Ed. Philadelphia; 2020. p 989-1014.

Akısü M, Kumral A, Canpolat E. Türk Neonatoloji Derneği Neonatal Ensefalopati Tanı ve Tedavi Rehberi 2018. p 1-39.

Cowan, F., et. al. Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy The Lancet, 2003;vol 361:736-742.

Wachtel EV, Verma S, Mally PV. Update on the current management of newborns with neonatal encephalopathy. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2019 Jul 29;100636.

Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electroencephalographic study. Arch Neurol. 1976; 33(10):696-705.

Dixon BJ, Reis C, Ho WM, Tang J, Zhang JH. Neuroprotective Strategies after Neonatal Hypoxic Ischemic Encephalopathy. Int J Mol Sci. 2015 Sep 15;16(9):22368-401.

Thompson CM, Puterman AS, Linley LL, Hann FM, van der Elst CW, Molteno CD, Malan AF. The value of a scoring system for hypoxic ischaemic encephalopathy in predicting neurodevelopmental outcome. Acta Paediatr. 1997; 86: 757-61.

Murray DM. Biomarkers in neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy-Review of the literature to date and future directions for research. Handb Clin Neurol. 2019;162:281-93.

Giesinger RE, Bailey LJ, Deshpande P, McNamara PJ. Hypoxic-Ischemic Encephalopathy and Therapeutic Hypothermia: The Hemodynamic Perspective. J Pediatr. 2017;180:22-30.e2

Goswami I, Guillot M, Tam EWY. Predictors of Long-Term Neurodevelopmental Outcome of Hypoxic-Ischemic Encephalopathy Treated with Therapeutic Hypothermia. Semin Neurol. 2020. doi: 10.1055/s-

Wassink G, Davidson JO, Dhillon SK, Zhou K, Bennet L, Thoresen M, Gunn AJ. Therapeutic Hypothermia in Neonatal Hypoxic-Ischemic Encephalopathy. Curr Neurol Neurosci Rep. 2019 Jan 14;19(2):2. doi: 10.1007/s11910-019-0916-0. Review.

Saliba E. Should we extend the indications for therapeutic hypothermia? Acta Paediatr. 2015;104(2):114-115.

Ahn SY, Park WS, Sung SI, Chang YS. Mesenchymal stem cell therapy for intractable neonatal disorders. Pediatr Neonatol. 2021

Mathew JL, Kaur N, Dsouza JM. Therapeutic hypothermia in neonatal hypoxic encephalopathy: A systematic review and meta-analysis. J Glob Health. 2022

Serrenho, I.; Rosado, M.; Dinis, A.; M. Cardoso, C.; Grãos, M.; Manadas, B.; Baltazar, G. Stem Cell Therapy for Neonatal Hypoxic-Ischemic Encephalopathy: A Systematic Review of Preclinical Studies. Int. J. Mol. Sci. 2021.

Danladi, J.; Sabir, H. Perinatal Infection: A Major Contributor to Efficacy of Cooling in Newborns Following Birth Asphyxia. Int. J. Mol. Sci. 2021.





Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

Tablo 1. Sarnat & Sarnat sınıflaması

Bulgu	Evre 1	Evre 2	Evre 3
Bilinç düzeyi	Hiperalert	Letarjik	Stupor, koma
Kas tonusu	Normal	Hipo fonik	Gevşek
Postür	Normal	Fleksiyon	Deserebre
Tendon refleksleri/ klonus	Hiperaktif	Hiperaktif	Alınamaz
Miyoklonus	Var	Var	Yok
Moro refleksi	Canlı	Zayıf	Alınamaz
Pupiller	Midriyatik	Miyotik	Anizokorik
Nöbetler	Yok	Sık	Deserebrasyon
EEG bulgular	Normal	Düşük voltajdan nöbet aktivitesine kadar değişken	Burst süpresyonu, izoelektik aktivite
Süre	24 saatten az	1-14 gün	Birkaç gün- hafta
Sonuç	İyi	Değişken	Ölüm ya da ağır sekel

Tablo 2. Thompson skoru

Belirti	0	1	2	3	1. Gün	2.Gün	3.Gün
Tonus	Normal	Hipertonik	Hipotonik	Gevşek			
Bilinç	Normal	Hiperalert	Letarjik	Komatöz			
Nöbet	Yok	Günde 3'ten az	Günde 2'den fazla				
Postür	Normal	Fisting/ çevirme	Distal fleksiyon	Deserebre			
Moro	Normal	Kısmi	Yok				
Yakalama	Normal	Azalmış	Yok				
Emme	Normal	Azalmış	Yok				
Solunum	Normal	Hiperventilasyon	Apne	Solunum desteği			
Fontanel	Normal	Gergin	Bombe				
Toplam skor							



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## VEZİKÖRETERAL REFLÜ

İbrahim Gökçe

Vezikoüreteral reflü (VUR), üreterin mesane içine giriş yerinin yetersizliği sonucu idrarın mesaneden üreterlere ve renal toplayıcı sisteme geriye kaçışını ifade eder. Vezikoüreteral reflü bakterilerin mesaneden üst üriner sisteme taşınmasını sağlayarak piyelonefrite yol açabilir. Piyelonefrit sırasında oluşan yangı bir veya her iki böbrekte renal parenkimal hasar (RPS) olarak adlandırılan kalıcı zedelenmeye neden olabilir. Günümüzde RPS tanısı için kullanılan yöntem statik kortikal renal sintigrafidir, teknesyum-99m-dimerkaptosüksinik asit kullanılarak yapılır. Vezikoüreteral reflünün tanısında altın standart voiding sistoüretrografidir. VUR tedavisinde öncelik varsa alta yatan mesane bağırsak disfonksiyonunun düzeltilmesidir. Profilaksi tartışmalı da olsa özellikle skar gelişim riski yüksek hastalarda önerilmektedir, birinci tercih edilen ajan nitrofurantoidir. Seçili vakalarda cerrahi düşünülmelidir. Vezikoüreteral reflünün uzun dönem komplikasyonu nefropatidir. Reflü nefropatisi (RN), VUR'a ikincil olarak gelişen RPS oluşumu ve böbrek fonksiyonlarında bozulmayı ifade eder.

### KAYNAKLAR

1. Gökçe, İ., H. Alpay, “Renal parenkimal skar ve reflü nefropatisi”, Türk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Dergisi, 2012;21; 15-21.
2. Kaefer M, Curan M, Treves ST, Bauer S, Hendren WH, Peters CA, Atala A, Diamond D, Retik A: Sibling vesicoureteral reflux in multiple gestation births. Pediatrics 2000; 105: 800-804.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## ÇOCUKLARDA BACAK DEFORMİTELERİNE ENDOKRİN YAKLAŞIM

Mehmet Eltan

*Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Endokrinoloji ve Diyabet, İstanbul*

Alt ekstremitenin normal fizyolojik gelişiminin doğru anlaşılması, patolojik problemin tanısında esastır. Fizyolojik eğrilikten farklı olarak, patolojik nedenler genellikle zamanla düzelmez ve medikal veya cerrahi tedavi gerektirebilir.

Raşitizm, anormal serum kalsiyum ve fosfat seviyeleri ile ilişkili olarak büyüme plağında encondral kalsifikasyonun bozulmasıdır. Normal gelişim sürecinde osteoblast ve osteositler apoptoza uğrayan terminal hipertrofik kondrositlerin yerini alır ve hidrokisapatit kristallerinin oluşumu ile mineralizasyon gerçekleşir. Hipertrofik kondrositlerin apoptoza uğramaması bu gelişim basamağını sekteye uğratar ve, osteoblast ve osteositler kondrositlerin yerini alamaz. Aynı zamanda, apoptoza uğramayan kondrositler kondrosit proliferasyonunu da engelleyerek büyümeyi durdurur ve de büyüme plağında organizasyon bozulur. Ayrıca, mineralizasyonu azalmış yeni kemik doku-osteoid birikimi ile de osteomalazi gelişir. Erken süt çocukluğu döneminde hipotoni, kraniotabes, eklemlerde genişleme, oksipital düzleşme görülebilirken geç süt çocukluğu döneminde diş çıkmasında gecikme, yürümede gecikme, kemik ağrısı ve kırıklar, göğüs deformitesi, raşitik rozariler, Harrison oluğu ve kaput quadratum en sık semptom ve bulgulardır. Metafiz sınırında düzensizlik, fırçalaşma ile birlikte kadehleşme ve büyüme plağında genişleme görülür Yürümeye başladıktan sonra genu varum ve genu valgum gibi bacak deformiteleri belirgin hale gelir. Kalsiyopeni, fosfopeni ve mineralizasyon bozukluğuna bağlı olarak gelişebilir.

Nutrisyonel D vitamini eksikliği en sık görülen raşitizm nedenidir. Azalmış intestinal kalsiyum emilimi ile birlikte gelişen hipokalsemiye sekonder hiperparatiroidi ve hipofosfatemi tablodan sorumludur.

Fosfopenik raşitizm bozulmuş renal fosfat geri emilimi veya azalmış gastrointestinal fosfat emilimine bağlı olarak gelişebilir. X'e bağlı dominant hipofosfatemik raşitizm (XLHR) en sık görülen kalıtsal hipofosfatemik raşitizm (KHR) nedenidir. PHEX (MIM\*300550) genindeki fonksiyon kaybı ile giden mutasyonlar sonucunda fosfatürik etki ile serum fosfatını düzenleyen fibroblast growth factor 23 (FGF-23) artışı temel sorumlu mekanizmadır. Tedavide oral fosfor ve kalsitriolden oluşan konvansiyonel tedavi dışında 2018 yılında onay alan ve hedefe yönelik bir tedavi olan anti FGF-23 monoklonal antikoru Burosumab kullanılabilir. FGF-23 sinyalizasyonunun inhibe ederek etki gösterir. Konvansiyonel tedaviye dirençli olan veya komplikasyon gözlenen hastalar ile kompliyansı kötü hastalarda tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

### Kaynaklar:

1-Schoenecker PL, Rich MM, Gordon JE. The lower extremity. In: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, 7th ed, Weinstein SL, Flynn JM (Eds), Wolters Kluwer Health, Philadelphia 2014. p.1261.

2- Carpenter TO, Shaw NJ, Portale AA, Ward LM, Abrams SA, Pettifor JM. Rickets. Nat Rev Dis Primers. 2017 Dec 21;3:17101.

3- Eltan M, Alavanda C, Yavas Abali Z, et al. Etiological analysis of hypophosphatemia:A single-center experience. 60th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE). Horm Res Paediatr 2022;95(suppl 2):1-616.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## ÇOCUKLUK ÇAĞI HİPERTANSİYON YÖNETİMİNDE ZORLUKLAR

**Dr. Neslihan Çiçek**

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi*

*Çocuk Nefroloji Bilim Dalı*

Hipertansiyon tüm dünyada erişkinleri ve çocukları etkileyen, kardiovasküler, serebral ve böbrek hastalıkları için risk faktörü olan önemli bir sağlık sorunudur. Erişkin dönemde ortaya çıkan tansiyon yüksekliğinin temellerinin çocuklukta atıldığı düşünülmektedir. Çocukluk çağında hipertansiyonun tanısında yaş, cinsiyet ve boya göre belirlenmiş persantiller kullanılır. Hipertansiyon etyolojisi yaşa göre değişkenlik gösterir ve tedaviyi düzenlemekte etyolojiyi doğru belirlemek önemlidir. Hipertansif acil durumları tanımak ve zamanında müdahale etmek gerekir. Çocukluk çağı hipertansiyonunun değerlendirilmesi ve tedavisinde bazı zorluklarla karşılaşılabilir.

**Anahtar kelimeler:** hipertansiyon, çocuk

### **Kaynaklar**

1. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM et al. Subcommittee on Screening and Management of High Blood Pressure in Children. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. 2017;140.
2. Kapur G, Baracco R: Evaluation of hypertension in children, Curr Hypertens Rep 2013;15(5): 433–443.
3. Gökner N, Çalışkan S. New guidelines for the diagnosis, evaluation, and treatment of pediatric hypertension. Turk Ars. Ped. 2020;55: 11–22.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Çocukluk Çağı Depresyonu

**Dr. Öğr. Üyesi Nicel Yıldız Silahlı**

*Pediatric and Forensic Medicine Specialist*

*Marmara University Health Sciences Faculty of Medicine Social Pediatrics Doctoral Program (PhD StD)*

*Istanbul Medipol University Pediatrics ABD*

*Adli Tıp Kurumu 7. Adli Tıp İhtisas Kurulu Pediatric Reportörü*

Depresyon yaygın ve global bir sorun olarak Dünya Sağlık Örgütü tarafından yaşam kalitesini tehdit eden ilk on hastalıktan biri olarak tanımlanmıştır. Küresel hastalık yükü indeksine göre depresyon ve intihara bağlı ölümler gün geçtikçe artmaktadır (1-4). Hastalık yükü çocukluktan ergenliğe doğru belirgin olarak artış göstermektedir (1-4). Ergenlik öncesi %2 iken ergenlerde %3 e kadar çıktığı ve tedavi edilmediğinde %10 hastada kronikleştiği bilinmektedir (3). Ülkemizde 2018 yılında yapılan 5842 ilkököl öğrencisinin (7-10 yaş) katıldığı çalışmada; duygulanım bozukluğu %2.5; major depresif bozukluk prevalansı ise %1.6 olarak bildirilirken sadece depresif semptomların tarandığı çalışmalarda bu oran belirgin olarak artmaktadır (6,7). Ergen ruh sağlığının korunması özellikle kişinin erişkin dönemde psikososyal iyilik halinin sağlanmasında ana unsurlardan biri olarak tanımlanmaktadır (9-11). Psikososyal olgunluğun tamamlandığı ergenlik ruhsal açıdan karmaşık bir dönemdir. Depresif belirtiler çoğunlukla fark edilmemekle birlikte; iştahsızlık, uyku bozukluğu, kendine güvende azalma, konsantrasyon bozukluğu, karar vermede zorluk davranış bozuklukları, irritabilite ile kendini gösterebilmektedir (3,4). Bu nedenle olası risklerin tespit edilerek ruhsal iyilik halinin sürdürülmesi ve koruyucu programların geliştirilmesi önem arz etmektedir (9-11). Yapılan çalışmalar 12-18 yaş arasında çocuklarda depresyonun taranabilir durum olduğunu göstermektedir (19-11). Birinci basamak sağlık hizmetlerinde ergenlerin depresyon için taranması önerilmesine rağmen tarama oranlarının düşük olduğu gözlenmektedir (8). Amerikan Pediatri Akademisi'nin 2017 yılında güncellenen çocuk sağlığı izlem rehberinde, depresyonun 12 yaşından itibaren ergenlik boyunca rutin çocuk sağlığı muayenelerinde taranması önerilmektedir (8-11). Türkiye'de ise bu yönde uygulamalar henüz başlatılmamış olup depresyon tarama yöntemlerinden ziyade bireysel başvurular ile saptanmaktadır. Depresyonun erken tanısının tedavi üzerine olumlu etkileri mevcuttur. Bunun yanında DSÖ çocukların ve ergenlerin bilişsel, sosyal ve problem çözme becerilerini geliştirmeye yönelik okul programlarının, depresyonun önlenmesinde etkili toplum stratejilerinden biri olduğunu belirtmektedir (3,4,11). Çocuklarda depresif bozukluk ve semptomların tespit edilebilmesi için birçok tarama yöntemi geliştirilmiş, birinci basamakta kullanılmak üzere kılavuzlar oluşturulmuştur (9-11). Tarama programları ile depresyonun erkenden tanınması; tedavi ile çocuğun işlevselliğine, okul başarısına, sosyal ilişkilerine ve aile düzenine zarar gelmesi önlenebilecektir. Sonuç olarak mevcut durumun tespiti ve ergen ruh sağlığının iyileştirilmesine yönelik koruyucu programlar geliştirilmesi ile tarama programlarının yaygınlaştırılarak riskli bireylerin ruhsal iyilik halinin sağlanması gerekmektedir.

### Kaynaklar

1. Ayşen S. Çocuklar için Depresyon Değerlendirme Ölçeği-Gözden Geçirilmiş formunun Türkçe uyarlamasının Türk Populasyonundaki ergenlerde psikometrik özellikleri. Uzm Tezi. 2012;
2. Forman-Hoffman V, McClure E, McKeeman J, Wood CT, Middleton JC, Skinner AC, et al. Screening for major depressive disorder in children and adolescents: A systematic review for the U.S. preventive services task force. Vol 164, Annals of Internal Medicine. 2016. bl 342-9.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



3. World Health Organization (WHO) (2017). World Health Day 2017 j April 7th. "Depression: let's talk" says WHO, as depression tops list of causes of ill health. Downloaded in July 2017 from [http://www2.paho.org/hq/index.php?option=com\\_content&view=full](http://www2.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=full).
4. Wang YP, Lederman LP, Andrade LH, Gorenstein C. Symptomatic expression of depression among Jewish adolescents: Effects of gender and age. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 2008;43(1):79–86.
5. Ronald C Kessler PW. Epidemiology of depression RC Kessler, PS Wang - , 2009 - books.google.com. 2nd ed. 2009.
6. Tatar A, Bildik T, Astar M. Çocuklar için Epidemiyolojik Çalışmalar Merkezi Çalışmalar Depresyon Ölçeği' nin Türkçe' ye Çevirisi ve Prikometrik Özelliklerinin İncelenmesi. 2016;12(3):57–66.
7. Karacetin G, Arman AR, Fis NP, Demirci E, Ozmen S, Hesapcioglu ST, et al. Prevalence of Childhood Affective disorders in Turkey: An epidemiological study. *J Affect Disord.* 2018;238:513–21.
8. Zuckerbrot RA, Maxon L, Pagar D, Davies M, Fisher PW, Shaffer D. Adolescent Depression Screening in Primary Care: Feasibility and Acceptability. *Pediatrics* [Internet]. 01 Januarie 2007;119(1):101–8. Available at: <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/doi/10.1542/peds.2005-2965>
9. Birmaher B, Ryan ND, Williamson DE, Brent DA, Kaufman J, Dahl RE, et al. Childhood and adolescent depression: A review of the past 10 years. Part I. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* [Internet]. 1996;35(11):1427–39. Available at: <http://dx.doi.org/10.1097/00004583-199612000-00008>
10. Garaigordobil M, Jaureguizar J, Bernarás E. Evaluation of the effects of a childhood depression prevention program. *J Psychol* [Internet]. 2018;0(0):1–14. Available at: <https://doi.org/10.1080/00223980.2018.1502741>
11. Siu AL. Screening for Depression in Children and Adolescents : US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. 2016;137(3).





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## SENKOP

Nilüfer Çetiner

**Tanım:** Senkop, spontan düzelen postural tonus kaybıyla ilişkili ani, kısa süreli bir bilinç kaybıdır. Çocukların yaklaşık %15’i adolesan dönemin bitiminden önce bir senkop epizodu yaşar.

**Etyoloji:** Senkop, altta yatan nedene göre sınıflandırılabilen bir semptomdur: otonomik (örn. vazovagal [nörokardiyojenik], durumsal ve ortostatik sendromlar), kardiyak, metabolik veya senkopu taklit eden durumlar olarak sınıflandırılır. Çocuklarda ve ergenlerde senkop olaylarının etiyojisi çoğunlukla iyi huylu olsa da, senkop ani ölüm potansiyeli olan daha ciddi (genellikle kardiyak nedenli) bir hastalığın sonucu olarak da ortaya çıkabilir.

**Klinik Değerlendirme:** Senkoplu çocuğun acil değerlendirmesi, algoritmik bir yaklaşımla sağlanır. Amaç, hayatı tehdit eden durumların yanı sıra ciddi yaralanma riskiyle ilişkili koşulları belirlemektir. Senkop için kardiyak bir etiyojinin belirlenmesi özellikle önemlidir. Çoğu çocukta kardiyak senkopu, dikkatli bir öykü (ayrıntılı bir aile öyküsü dahil), fizik muayene ve elektrokardiyogram (EKG) düşündürür. Bu hastalar, bir pediatrik kardiyolog ile acil konsültasyonu veya sevki gerektirir. Diğer yandan ilk değerlendirmede EKG normal olup öykü veya fizik muayenedeki bulgular nedeniyle daha kapsamlı bir kardiyak değerlendirme (örn. EKG monitörizasyonu, ekokardiyografi veya stres testi) gerektirebilecek pediatrik hastalar bir pediatrik kardiyoloğa sevk edilmelidir. Acil ekokardiyografi, öyküde, fizik muayenede veya EKG’de patolojik bulgularının varlığı nedeniyle kardiyak etiyojiden kuvvetle şüphelenilen hastalara ayrılmalıdır.

**Tedavi:** Pediatrik senkopun uygun yönetimi, altta yatan nedenin uygun şekilde tanınmasını ve tedavi edilmesini gerektirir. Bu nedenlerden biri olan ve sık görülen vazovagal (nörokardiyojenik) senkopu olan çocuklar ve ergenler için önerilenler arasında; oral su alımını günde yaklaşık 30 ila 50 mL/kg’a çıkarmak, tuzlu atıştırmalıklar eklemek, kafeinli içeceklerden kaçınmak ve uzun süre ayakta dururken bacaklarda venöz göllenmeyi önlemek için bazı teknikler uygulamaktır. Davranış değişikliklerine rağmen senkop devam ederse, tıbbi tedavi kullanılabilir ve genellikle bu bir beta-bloker veya fludrokortizon tedavisini içerir. Kardiyak senkop için tedavi altta yatan nedene yöneliktir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## PEDİATRİK KRONİK RİNOSİNÜZİT VE ADENOİDİT Yrd. Doç. Dr. Orhan Asya

*Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*

Pediyatrik kronik rinosinüzit (KRS) burun ve paranasal sinüslerin mukozal inflamasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Burun tıkanıklığı, anterior veya postnazal burun akıntısı, öksürük, yüzde ağrı veya basınç semptomlarından en az iki tanesinin aralıksız 12 hafta veya daha uzun süre devam ettiği durumlarda KRS tanısı düşünülebilir. Üç aylık aralıksız semptomları olan hastalarda tanının kesinleştirilmesi için nazal endoskopi veya paranasal sinüs tomografi (PNS BT) ile tanıya gidilmelidir. Radyasyon maruziyeti açısından endoskopik sinüs cerrahisi düşünülmemen hastalarda tek başına nazal endoskopi ile tanıya gidilmeli; tomografi endoskopik sinüs cerrahisi planlanacak hastalarda cerrahiye yardımcı olması açısından istenmelidir.

Pediyatrik hastalarda KRS ile kronik adenoidit ve adenoid hipertrofisini semptomatolojik olarak birbirinden ayırt etmek oldukça zordur. Bu iki hastalığında semptomları neredeyse aynıdır, hatta nazal endoskopik bulguları da birbirine oldukça yakındır. Temel ayırıcı tanıda PNS BT oldukça faydalı olmakla beraber; her iki hastalığın tedavi şekli son aşamaya kadar ortak olduğundan PNS BT endoskopik sinüs cerrahisi planlanan olgularda çekilmesi daha uygun olacaktır.

Pediyatrik KRS ve adenoidit arasındaki temel farklar: (1) Pediyatrik KRS de nazal endoskopide adenoid hipertrofisi olsa bile koana düzeyinde total obstrüksiyon beklenmezken, adenoiditte total veya totale yakın obstrüksiyon beklenir; (2) Adenoiditte PNS BT de sinüslerde parsiyel havalanma kaybı ve mukozal kalınlaşma daha sınırlıyken, KRS de sinüslerde yaygın havalanma kaybı ve ostium blokajı ön plandadır. .

Pediyatrik KRS ve adenoidit durumunda temel tedavi nazal steroid, saline ile nazal irrigasyon ve atopisi olan hastalarda lökotrien reseptör antagonistidir. Antibiyotik adenoiditte önerilmez, KRS de ise ilk planda verilmez; maksimum tedaviye rağmen düzelmeyen hastalarda verilir. Her iki hastalıkta da maksimum medikal tedavi ile düzelmeyen hastalarda ilk seçenek cerrahi tedavi adenoidektomi ve cerrahi esnasında bol nazal irrigasyondur. Tek başına adenoidektomi KRS'li hastaların % 70'inde semptom kontrolü sağlamaktadır. Adenoidektomiye yanıtız KRS durumunda hasta PNS BT ile değerlendirilip, uygun olması halinde minimal invaziv endoskopik sinüs cerrahisi planlanabilir.

### Kaynaklar:

1. Flint, Paul W., et al. *Cummings otolaryngology-head and neck surgery*. Section 4 infections and inflammation; chapter 196 pediatric chronic rhinosinusitis. Elsevier Health Sciences, 2014.
2. Fokkens, Wytske, et al. "EPOS2020: development strategy and goals for the latest European Position Paper on Rhinosinusitis." *Rhinology* 57.3 (2019): 162-168.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## JÜVENİL İDİOPATİK ARTRİT YÖNETİMİNDE MULTİDİSİPLİNER YAKLAŞIM

Doç. Dr. Oya Köker Turan

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

Jüvenil idiyomatik artrit (JİA), çocukluk çağının en sık görülen kronik inflamatuvar romatizmal hastalığıdır. Tekil hastalıktan ziyade, 16 yaşından önce başlayan, nedeni bilinmeyen, geniş klinik dağılım sergileyen ve farklı prognostik özelliklere sahip yedi heterojen alt tipi (oligoartiküler JİA, romatoid faktör (RF) negatif poliartiküler JİA, RF pozitif poliartiküler JİA, sistemik başlangıçlı JİA, entezit ilişkili artrit, jüvenil psöriatik artrit ve sınıflandırılmayan JİA) kapsayan hastalık topluluğudur. Ortak klinik bulgu, en az 6 hafta süren artritın eşlik etmesi ve diğer olası sebeplerin dışlanması gerekliliğidir. Etiyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. Genetik olarak duyarlı bireylerin, bilinmeyen bir çevresel tetikleyiciye maruz kalması sonucu, kendi antijenlerine karşı geliştirdikleri kontrolsüz ve zararlı immün yanıt neticesinde ortaya çıktığı varsayılmaktadır. Dolayısıyla genetik ve çevresel faktörler ve immünolojik mekanizmaların etkileşimi söz konusudur. Yaklaşımda birinci basamak; tedavi hedeflerinin belirlenmesidir. Yangısal sürecin kontrol altına alınması, semptom ve bulguların hafifletilmesi, eklem sekellerinin ve komplikasyonların önüne geçilmesi ve hastanın yaşam kalitesinin artırılması önceliklidir. Hastalığın yönetiminde güncel tanı ve tedavi rehberleri esas alınarak etkin tedavi planlanırken, bireysel farklılıklar, ebeveyn ve hasta uyumu ve tedavi güvenilirliği dikkate alınmalıdır. Eklem tutulumunun yanı sıra, eklem dışı bulguların varlığı göz önünde bulundurulduğunda çocuk romatoloji, fizik tedavi, göz, ortopedi ve psikiyatri bilim dallarından hekimlerin aktif katılımlarıyla çok disiplinli bir yaklaşım önem arz eder.

### Kaynaklar:

1. Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, He X, Maldonado-Cocco J, Orozco-Alcala J, Priour AM, Suarez-Almazor ME, Woo P. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol. 2004;31(2):390-392.
2. Barut K, Adrovic A, Şahin S, Kasapçopur Ö. Juvenile Idiopathic Arthritis. Balkan Med J. 2017;34(2):90-101.
3. Köker O, Ayaz NA. Jüvenil idiyomatik artrit tedavi ve izlemi. In: Sözeri B, ed. Türkiye Klinikleri. Ankara:16-26.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## CERRAHİ ÖNCESİ KARDİYOLOJİ KONSÜLTASYONU

**Dr. Özlem Sarısoy**

*Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği*

Çocuklarda cerrahi öncesi en sık istenen yan dal konsültasyonu (%40) çocuk kardiyoloji konsültasyonudur ve en sık olmasının ana nedenlerinden birisi de üfürümdür.

Tüm anestezi ajanlar normal kardiyovasküler sistemi olumsuz etkileyebilir, bu nedenle kapsamlı kardiyovasküler değerlendirme, ameliyat öncesi hazırlığın kritik bir parçası olmalıdır.

- Sinüs düğümü, iletim sistemi ve miyokard kontraktilitesi anesteziyle baskılanabilir.
- Damar tonusu üzerindeki anestetik etkiler, hem ön yükü hem de art yükü değiştirebilir
- Pulmoner vazokonstriksiyonu azaltır.
- Ventilasyon-perfüzyon uyumunu bozarak hipoksemi riski oluşturabilir.
- Halotan benzeri anestezi ajanlar alatta yatan iletim bozukluğu olmayan hastalarda bile aritmiye neden olabilir, ayrıca tüm inhalasyon anestezi ajanları vazodilatasyon ve miyokard depresyonu yapabilir.
- Alttaki yatan kalp hastalığının varlığı (örn. konjestif kalp yetmezliği, aritmiler ve intrakardiyak şantlar) anesteziye özgü riskleri artırır.

Uygun preoperatif değerlendirme; ayrıntılı bir fizik muayene, kan basıncı ve oksijen satürasyonu ölçümü, elektrokardiyogram, akciğer grafisi veya telekardiyogramı içerir. Herhangi bir kardiyak anormallikten şüpheleniliyorsa, pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirme ve preoperatif ekokardiyografi gerekir.

Kardiyoloji konsültasyonu istenmesi önerilen durumlar:

Öyküde;

- Kardiyolojik bir sorun olduğunu düşündüren öyküye sahip ve öncesinde kardiyolojik muayene yapılmamış hasta
- Kötü egzersiz toleransı veya beslenirken intolerans
- Siyanotik epizodlar

Fizik muayenede;

- Üfürüm duyulması
- Periferik nabız anormalliği
- Siyanoz, solukluk, zayıf kapiller geri dolunma, femoral nabız alınmaması veya zayıf alınması
- Başka sistemlerde konjenital anomali varlığı

EKG değişiklikleri;

- Yaşa uygun olmayan kalp hızı (taşikardi veya bradikardi)
- Ritm bozukluğu
- Hipertrofi bulguları
- ST-T değişiklikleri
- Uzun QT mesafesi

### KAYNAKLAR

1. Karakaş NM. Perspective of Pediatrician Preoperative Evaluation of Pediatrician. Balıkesir Medikal Journal 2020; 4:1-12
2. Maxwell LG, Deshpande JK, Wetzel RC. Preoperative evaluation of children. Pediatric Clinics Of North America 1994;4; 93-110
3. Evaluation and Management of Heart Murmurs in Children. Frank JE, Jacobo KM. American Family Physician 2011; 84:793-800



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## YENİDOĞAN TARAMA PROGRAMLARI – PRENSİPLER

Prof. Dr. Pınar Ay

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı

Yenidoğana yönelik Ulusal Tarama Programlarının (UTP) oluşturulması ve izlenmesinde bilimsel yöntemlerin kullanılması önemlidir. Wilson ve Jungner, 1968 yılında UTP'lerin hastalık, tarama testi, tedavi ve maliyet ile ilgili ana başlıkları içeren on temel ölçütü değerlendirilmesi gerektiğini belirtmişlerdir (1). Bu ölçütlere göre; taranacak hastalığın önemli bir halk sağlığı sorunu olması, tanınabilir latent bir döneminin olması ve doğal seyrinin anlaşılabilir olması gereklidir. Tarama testi toplum tarafından kabul edilmiş olmalı, geçerliliği (duyarlılık, özgüllük ve prediktif değerleri) yüksek olmalı ve tüm topluma süregelen olarak sunulmalıdır. Ayrıca hastalığın geçerli bir tedavisinin olması, tedaviye kimlerin alınacağı net olması, tanı/tedavi merkezlerinin ulaşılabilir olması ve program maliyetinin sağlık hizmetleri içinde dengeli olması gerekli koşullar arasında yer almaktadır (1). Ancak yıllar içinde bu ölçütlere ek olarak bazı yeni değerlendirmelerin de yapılması gerektiği anlaşılmıştır. UTP'nin; altyapısının yeterli olması, sağlık hizmetleri içinde entegrasyonunun sağlanmış olması, hem sağlık çalışanları hem de toplum açısından klinik, sosyal ve etik açıdan kabul edilebilir olması, yarar ve olası zararlarının bilimsel kanıtlarla ortaya konmuş olması, ekonomik analizinin yapılmış ve performansının nasıl değerlendirileceğinin belirlenmiş olması değerlendirilecek yeni kriterler arasında yer almaktadır (2). Ancak farklı ülkelerde yenidoğana yönelik UTP'ler incelendiğinde; bu ölçütlerin yeterince değerlendirilmediği anlaşılmaktadır.

UTP'leri uygulamaya koymadan önce karar analizinin yapılması önerilmektedir. Karar analizi, mevcut tüm bilimsel çalışmalarının incelenmesi, çalışmaların kanıt düzeyinin dikkate alınması ve kanıtların - belirsizlik düzeyleri de dikkate alınarak - sentezlenmesini içerir. Böylece UTP'nin yarar ve olası zararları ölçülebilir şekilde ortaya konmuş olur. Ayrıca pek çok hastalık arasından hangilerinin UTP'ye dahil edileceğine önceliklendirme yapılarak karar verilmelidir (3).

UTP'nin uygulamaya koyulduktan sonra performansı süregelen olarak izlenmelidir. Bu izlemde; test pozitif olguların tanı/tedavi hizmetlerine ne sürede ulaştıkları, tanı/tedavi hizmetlerine erişim açısından ülke içinde eşitsizliklerin var olup olmadığı, yanlış negatif olguların oranı ve bu olguların tanı/tedavisinin ne kadar geciktiği, erken tanı/tedavi hizmetleri ile yaşam kalitesinin ne kadar arttığı ve erken ölümlerin ne düzeyde engellenebildiği değerlendirilmelidir.

### Kaynaklar:

1. Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Geneva: WHO; 1968. Available from: <http://www.who.int/bulletin/volumes/86/4/07-050112BP.pdf>
2. Dobrow MJ, Hagens V, Chafe R, Sullivan T, Rabeneck L. Consolidated principles for screening based on a systematic review and consensus process. CMAJ. 2018 Apr 9;190(14):E422-E429. doi: 10.1503/cmaj.171154. PMID: 29632037; PMCID: PMC5893317.
3. Burlina A, Jones SA, Chakrapani A, Church HJ, Heales S, Wu THY, Morton G, Roberts P, Sluys EF, Cheillan D. A New Approach to Objectively Evaluate Inherited Metabolic Diseases for Inclusion on Newborn Screening Programmes. Int J Neonatal Screen. 2022 Mar 25;8(2):25. doi: 10.3390/ijns8020025. PMID: 35466196; PMCID: PMC9036245.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## BOY KISALIĞI TEDAVİSİNDE YENİ UFUKLAR

Dr. Saygın Abalı

Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Tıp Fakültesi; Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinolojisi BD

Boy kısalığı, çocuklarda birçok sağlık sorununun ilk belirtisi olabilir. Tedavi boy kısalığının etiyojisine göre değişmektedir. Günümüzde büyüme hormonu (BH) tedavisi tüm dünyada yaygın bir tedavi olarak kullanılmaktadır. BH tedavisi, BH eksikliği olan çocuklarda fizyolojik bir yerine koyma tedavisidir. Ancak, BH eksikliği olmayan boy kısalığı ile giden hastalıklarda da başarılı bir şekilde kullanılmaktadır. Turner sendromu (TS), gestasyon yaşına göre küçük (SGA) doğan ve kısa boylu çocuklar, Prader Willi sendromu (PWS), SHOX eksikliği, kronik böbrek hastalığı (KBH) ve Noonan sendromu bu hastalıklar arasında sayılabilir.

BH tedavisinin kullanım alanları artmakla birlikte, kemik ve kıkırdak dokunun proliferasyonu ve farklılaşması ile ilişkili iskeletin genetik hastalıkları olarak adlandırılan boy kısalıklarının birçoğunda BH'nin yararının olmadığı gösterilmiştir. Bu grup hastalıklarda hastalıkların patofizyolojisine yönelik tedavi araştırmaları sürmektedir. Akondroplazi (OMIM#100800), bu çalışmaların olumlu sonuç verdiği ilk hastalıktır.

Akondroplazi, orantısız ağır boy kısalığının en sık nedenidir. Fibroblast büyüme faktörü reseptörü 3 geninin (fibroblast growth factor receptor 3, *FGFR3*) heterozigot fonksiyon kazandırıcı mutasyonları sonucu ortaya çıkar. Anormal FGF sinyal yolağı, akondroplazide encondral ossifikasyonda bozulmaya yol açar. FGF inhibisyonuna yol açan ajanların kullanılabilmesine yönelik çalışmalar devam etmektedir. Bu grupta, *FGFR3* reseptörünü veya FGF ligandını hedef alan, *FGFR3*'ün tirozin kinaz aktivitesini inhibe eden ajanlar yer almaktadır. FGF aptamer (APT-F2P), *FGF2*'nin reseptörlerine (*FGF1-4*) bağlanmasını bloke eder. Recifercept, *soluble FGFR3* proteindir ve bir *decoy* (tuzak) reseptör olarak rol oynayıp FGF'nin mutant *FGFR3* yerine kendisine bağlanmasını sağlar. Anti*FGFR3* antikor vofatamab ve *FGFR1-3* selektif tirozin kinaz inhibitörü infigratinib de tedavi seçeneği olma yolunda

C-natriüretik peptid (CNP) ve reseptörü olan natriüretik peptid reseptör B (NPR-B) kemik büyümesinde önemli rol oynar. NPR-B'yi kodlayan *NPR2*'de *loss-of-function* mutasyonların akromezomelik displazi yaptığı, *NPR2*'nin aktive edici mutasyonlarının da uzun boy ile ilişkisi bilinmektedir. CNP sinyal yolu büyümeyi arttırıcı etkisini MAPK yolağını inhibe ederek gösterir. MAPK yolağı da *FGFR3* yolağı ile ilişkili olduğu için artmış CNP'nin *FGFR3* yolağını da inhibe ettiği hayvan modellerinde gösterilmiştir. Bu mekanizmadan yola çıkılarak nötral endopeptidaz dirençli CNP analogu olan vosoritid geliştirilmiştir. Vosoritid, iki yaş sonrası akondroplazili çocuklarda Avrupa ve Amerika Birleşik Devletleri'nde kullanım onayı almıştır. Ülkemizde de vosoritide tedavisi alan vakalar bulunmaktadır. Bir başka CNP analogu olan uzun etkili *TransCon CNP* ve diğer uzun etkili CNP analogları ile ilgili çalışmalar da başlanmıştır.

CNP analoglarının akondroplazi dışında kullanım endikasyonlarına yönelik çalışmalar devam etmektedir. Bunlar arasında ilk sırada akondroplazi ile aynı mekanizma sonucu gelişen, hastalığın hafif şekli olarak nitelenebilen hipokondroplazi yer almaktadır. MAPK yolağı üzerinden boy kısalığı yaptığı bilinen rasopati grubu hastalıklarda da kullanımı ile ilgili klinik çalışmalar devam etmektedir.

Intrinsik yollar üzerinde etkinliği olan bu tedavilerin BH veya büyümeyi modifiye edici diğer tedavilerle birlikte kullanımı da daha iyi sonuçlar alınabileceğini düşündürmektedir.

Tüm bu tedavilere ek olarak, CRISPR/Cas9 teknolojisinin kullanımı ile mutasyonun düzeltilmesi de hayvan modellerinde çalışılmaktadır.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Kaynaklar

1. Darcan Ş. Büyüme hormonu eksikliği ve tedavisi. Darendeliler F, Darcan Ş, Editörler. Büyüme Hormonu Tedavisi: Kanıta Dayalı Yaklaşım. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.1-8.
2. Yavaş Abalı Z, Darendeliler F, Neyzi O. A critical appraisal of growth hormone therapy in growth hormone deficiency and Turner syndrome patients in Turkey. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2016;8: 490-495.
3. Abalı S, Bereket A. SHOX eksikliği ve SHOX eksikliğinde büyüme hormonu kullanımı. Darendeliler F, Darcan Ş, Editörler. Büyüme Hormonu Tedavisi: Kanıta Dayalı Yaklaşım. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.37-47.
4. Hoover-Fong J, Cheung MS, Fano V, Hagenas L, Hecht JT, Ireland P, Irving M, Mohnike K, Offiah AC, Okenfuss E, Ozono K, Raggio C, Tofts L, Kelly D, Shediak R, Pan W, Savarirayan R. Lifetime impact of achondroplasia: Current evidence and perspectives on the natural history. *Bone*. 2021; 146:115872.
5. Legeai-Mallet L, Savarirayan R. Novel therapeutic approaches for the treatment of achondroplasia. *Bone*. 2020; 141:115579.
6. Savarirayan R, Tofts L, Irving M, Wilcox W, Bacino CA, Hoover-Fong J, Ullot Font R, Harmatz P, Rutsch F, Bober MB, Polgreen LE, Ginebreda I, Mohnike K, Charrow J, Hoernschemeyer D, Ozono K, Alanay Y, Arundel P, Kagami S, Yasui N, White KK, Saal HM, Leiva-Gea A, Luna-González F, Mochizuki H, Basel D, Porco DM, Jayaram K, Fischeleva E, Huntsman-Labed A, Day J. Once-daily, subcutaneous vosoritide therapy in children with achondroplasia: a randomised, double-blind, phase 3, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet*. 2020; 396:684-692.
7. Savarirayan R, Tofts L, Irving M, Wilcox WR, Bacino CA, Hoover-Fong J, Font RU, Harmatz P, Rutsch F, Bober MB, Polgreen LE, Ginebreda I, Mohnike K, Charrow J, Hoernschemeyer D, Ozono K, Alanay Y, Arundel P, Kotani Y, Yasui N, White KK, Saal HM, Leiva-Gea A, Luna-González F, Mochizuki H, Basel D, Porco DM, Jayaram K, Fischeleva E, Huntsman-Labed A, Day JRS. Safe and persistent growth-promoting effects of vosoritide in children with achondroplasia: 2-year results from an open-label, phase 3 extension study. *Genet Med*. 2021;23:2443-2447.
8. Inoue SI, Morozumi N, Yoshikiyo K, Maeda H, Aoki Y. C-type natriuretic peptide improves growth retardation in a mouse model of cardio-facio-cutaneous syndrome. *Hum Mol Genet*. 2019;28:74-83.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## HİPOTERMİDE SINIRDAKİ ENDİKASYONLAR:

### KANIT VAR MI?

**Uzm. Dr. Sinem Gülcan Kersin**

*Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi*

Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE), sıklığı 1-3/1000 canlı doğum olup yılda iki milyon bebeği etkileyen önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Terapötik hipoterminin (TH) orta ve ağır HİE'de, 18.ayda mortalite ve nörogelişimsel bozuklukları azaltarak tedavinin temelini oluşturduğu kanıtlanmıştır.

Evre 1 olarak değerlendirilen hafif olgularda ya da TH'nin uygulanma kriterlerinde 36.gebelik haftasından büyük bebekler yer alıp 34.gebelik haftasından önce doğarlarda da uygulanmaması önerilmektedirken, 34-35 gebelik haftasındaki olgularda ya da HİE'den etkilenmiş fakat hayatın ilk 6 saatinde olmayan olgularda ne yapılacağına dair veriler net değildir.

Günümüzde hafif olgularda erken dönemde Sarnat ve Sarnat skorlamasındaki nörolojik bulguların subjektif olması, hafif ve orta ensefalopatiyi ayırt etmede zorluk, kranial görüntülemelerinde anormal bulguların var olduğunun saptanması; geç dönemde de ince motor, gelişimsel, dil, dikkat, hafıza, sosyal, davranışsal problemlerinin olması, etkilenmemiş akranlarıyla benzer okul başarılarının olmaması ve davalar bu gruptaki olgulara TH uygulanıp uygulanmaması sorusunu gündeme getirmiştir.

HİE'de kanıtlanmış tek tedavi seçeneği olan TH'nin, doğum haftası 34-35 olan seçilmiş bebeklerde aile onamı da alınarak dikkatle kullanılabileceği fikri yaygınlaşmaya başlamıştır. Net olmayan bu "gri" bölgedeki bebeklere dair yaklaşım ve tartışmaların olduğu bu sunumda, randomize kontrollü çalışmaların yetersiz olması nedeniyle kesin bir kanıya varılamamış olup, kanıtlar yetersiz olsa da arada kalınan seçilmiş olgularda konsültan hekim tarafından TH kararı alınabilir.

### Kaynaklar:

1. van Handel M, de Sonnevile L, de Vries LS, Jongmans MJ, Swaab H. Specific memory impairment following neonatal encephalopathy in term-born children. Dev Neuropsychol. 2012;37:30-50.
2. Saw CL, Rakshasbhuvankar A, Rao S, Bulsara M, Patole S. Current Practice of Therapeutic Hypothermia for Mild Hypoxic Ischemic Encephalopathy. J Child Neurol. 2019;34:402-409.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## ÇOCUKLARDA İŞİTME AZLIĞI

Dr. Öğr. Gör. Yavuz Gündoğdu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB-BBC ABD

Her 1000 canlı doğumda 1 ila 6 arasında çocuk işitme kaybı ile doğmaktadır.<sup>1</sup> İşitme kaybı kongenital olabileceği gibi travma, enfeksiyon, tümör ve ototoksik ilaç kullanımı gibi edinsel olarak da ortaya çıkabilmektedir. Çocukluk çağında işitme kaybı görülme oranları %6'ya kadar çıkmaktadır.<sup>2</sup> İşitme kaybı, işitme yollarında ve primer işitme korteksinde atrofiye neden olurken işitme rehabilitasyonu yapılmayan olgularda diğer duyu yolları aktive edilerek bu durum kompanse edilmeye çalışılır. Ayrıca çocuğun konuşma ve dil gelişimini, sosyal gelişimini sekteye uğratar ve akademik başarısını düşürür.

Ülkemizde ulusal yenidoğan işitme tarama programı yürütülmektedir. Bebek hastaneden çıkmadan ilk 72 saat içerisinde tarama testleri yapılmaktadır. Tarama programı ile bebeklerin ilk bir ay içerisinde tarama testlerinin tamamlanması, işitme kayıplı bebeklerde ilk üç ay içerisinde tanı testlerinin yapılması ve ilk altı ay içerisinde işitme rehabilitasyonun başlanması amaçlanmaktadır.

Günümüzde ileri ve çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan bireylerin duysal nöral implantlar (koklear implant/ beyin sapı implantı) sayesinde işitmesi restore edilebilmektedir. Ancak nöral plastisitenin yüksek olduğu yaşamın erken dönemlerinde (ilk 1,5 yıl) işitme rehabilitasyonu alan bireyler almayan bireylere göre konuşma ve dil gelişim basamaklarında daha ileride olduğu saptanmıştır. İşitme rehabilitasyonunun gecikmesi ayrıca çocuğun yaşitlarını yakalama süresini uzatmakta ve akademik başarısını azaltmaktadır. Bu nedenle işitme kaybının erken dönemde yakalanması ve uygun tedavi metodu ile tedavi edilmesi hayati öneme sahiptir.

Konuşma ve dil gelişim basamaklarında gecikmesi olan, işitme taramasından geçse dahi kulak anomalisi (Aurikula hipoplazisi, dış kulak yolu atrezisi ve kulak kepçesi etrafında skin tag gibi) olan hastalarda işitme kaybı olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu olgular erken tanı ve tedavi için mutlaka kulak burun boğaz hastalıkları hekimine yönlendirilmelidir.

### Referanslar

1. Gifford, K. A., Holmes, M. G., & Bernstein, H. H. (2009). Hearing loss in children. *Pediatr Rev*, 30(6), 207-215.
2. Torrente, M. C., Tamblay, N., Herrada, J., & Maass, J. C. (2023). Hearing loss in school-aged children. *Acta Oto-Laryngologica*, 1-3.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Pediatri Polikliniğinde Kalıtsal Metabolik Hastalıkların Biyokimyasal İpuçları

Yılmaz Yıldız

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

“Biyokimyasal bir yolaktaki birincil bozukluğun etiyopatogenezde kilit rol oynadığı, iyi tanımlanmış bir genetik nedeni ve kalıtım örüntüsü olan hastalıklar,” olarak tanımlanabilen kalıtsal metabolik hastalıkların sayısı, 2021 yılında yapılan sınıflamaya göre 1500’e yaklaşmıştır. Tüm organlarda ve sistemlerde çeşitli belirti ve bulgulara yol açabilen bu hastalıkların bu zengin çeşitliliği içerisinde hepsinin tanısı için kullanılabilir bir klinik ya da laboratuvar yaklaşım şablonu ne yazık ki bulunmamaktadır. Çeşitli klinik ipuçlarından yararlanarak kalıtsal metabolik hastalık şüphesi oluştuğunda, akut belirtilerle acil servise başvuran bir hastada rutin serum biyokimyası ve tam kan tetkiklerine ek olarak glukoz, amonyak, kan gazları, laktat, keton tahlilleri, acil tedavi edilmesi gereken birçok metabolik hastalığın taranmasına yardımcı olur. Gelişim geriliği, zihinsel yetersizlik, epilepsi gibi çeşitli nörolojik bulgular varlığında klinik olarak bir ön tanı oluşturulamıyorsa amino asit, organik asit, açilkarnitin, homosistein, glikozaminoglikan, kreatin ve guanidinoasetat, seruloplazmin ve bakır düzeylerinin ölçümü, tedavi edilebilir kalıtsal metabolik hastalıkların taranması için ilk basamakta kullanılabilir. Bu tetkiklerin birçoğu, açıklanamayan kas, karaciğer, kalp gibi doku ya da organ işlev bozukluklarında da metabolik hastalıkların araştırılması için kullanılmaktadır. Saptanan anormallikler, konunun uzmanı kişilerle birlikte, klinik özellikler de göz önünde bulundurularak yorumlanmalıdır. Pürin-pirimidinler, çok uzun zincirli yağ asitleri, N-glikan profillemeye, porfirin ve protoporfirinler, biyojenik aminler, ve bunlar gibi daha birçok başka karmaşık tetkik, klinik endikasyon varlığında uzman yönlendirmesine göre yapılabilir. Ancak, pediatri polikliniğinde her gün istenen ve yorumlanan bazı “rutin” biyokimya incelemeleri arasında da kalıtsal metabolik hastalıklar için ipuçları yakalanabilir. Örneğin; serum ürik asit düşüklüğü (ksantin oksidaz, molibden kofaktör eksiklikleri) ve yüksekliği (Lesch-Nyhan sendromu, glikojen depo hastalığı tip 1), alkalin fosfataz düşüklüğü (hipofosfatazya) ve yüksekliği (hiperfosfatazya), hipokolesterolemi (Smith-Lemli-Opitz sendromu ve lipoprotein metabolizması bozuklukları), üre düşüklüğü (üre döngüsü bozuklukları), kreatinin düşüklüğü (kreatin sentez bozuklukları), siyah renk idrar (alkaptonüri) ve plazma glikoprotein düzeylerindeki yaygın bozukluklar (konjenital glikozilasyon bozuklukları), özgül olmamakla birlikte kalıtsal metabolik hastalıkları işaret edebilir. Açıklanamayan, “tuhaf” laboratuvar bulgularında kalıtsal metabolik hastalıklar akla gelmelidir.

### KAYNAKLAR

1. Ferreira CR, Rahman S, Keller M, Zschocke J; ICIMD Advisory Group. An international classification of inherited metabolic disorders (ICIMD). *J Inherit Metab Dis*. 2021 Jan;44(1):164-177.
2. Hoytema van Konijnenburg EMM, Wortmann SB, Koelewijn MJ, Tseng LA, Houben R, Stöckler-Ipsiroglu S, Ferreira CR, van Karnebeek CDM. Treatable inherited metabolic disorders causing intellectual disability: 2021 review and digital app. *Orphanet J Rare Dis*. 2021 Apr 12;16(1):170.
3. Saudubray JM, Garcia-Cazorla À. Inborn Errors of Metabolism Overview: Pathophysiology, Manifestations, Evaluation, and Management. *Pediatr Clin North Am*. 2018 Apr;65(2):179-208.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## KONJENİTAL HİPOTİROİDİ TARAMA PROGRAMI

Zehra Yavaş Abalı

Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi

Konjenital hipotiroidi (KH), tiroid bezinin gelişimsel veya işlevsel bozukluklarına bağlı (primer hipotiroidi) veya hipotalamus-hipofiz-tiroid eksenindeki bozukluklarına bağlı (santral hipotiroidi) gelişebilen tiroid hormonlarının (tiroksin (T4) ve triiyodotironin (T3)) doğuştan yetersizliği durumudur. Sıklığı ülkeler arası farklılık gösterir ve genel olarak 1/3000 olarak bildirilmektedir. Primer hipotiroidi hastalığın en sık görülen formudur. Primer konjenital hipotiroidi geçici veya kalıcı olabilir. Hastalık sıklıkla izole olmakla birlikte sendromik formları da bulunmaktadır. Tanı ve tedavisinde gecikme, santral sinir sisteminde ciddi hasara yol açarak zihinsel yetersizliğe neden olur.

Hastalığın sık görülmesi, belirgin belirti ve bulguların geç ortaya çıkması, duyarlı bir tarama yönteminin ve etkin bir tedavisinin olması nedeniyle 1970'lerden itibaren taranan hastalıklar arasında yer almaktadır. Ülkemizde 1990'lı yıllardan itibaren pilot tarama uygulamaları olmakla birlikte, tüm yenidoğanlarda tarama Ulusal Yenidoğan Tarama Programı kapsamında 25.12.2006 tarihinde başlamıştır.

Ülkemizde, KH taraması tiroid stimulan hormon (TSH) ölçümü ile gerçekleştirilmektedir. Bu nedenle taranan hastalık primer hipotiroididir. Doğumdan sonra fizyolojik artmış TSH salgısı olması nedeni ile yalancı pozitif sonuçların azaltılması için "kuru kan" örneğinin ideal olarak 3-5. günler arasında alınması gereklidir. Ancak, tüm yenidoğanların taranması için sağlık kurumlarında doğan bebeklerin bu kurumdan ayrıldığı aşamada kan örneği alınmaya çalışılmalıdır. Birinci basamak hizmetlerinden faydalanmak üzere başvuran her yenidoğan bebekte daha önce hastanede topuk kanı alınıp alınmadığı sorgulanmalıdır. Daha önce tarama için örnek alınmadıysa veya postnatal 24.saatten önce alındıysa mutlaka tekrar örnek alınmalıdır.

Preterm veya kritik hastalığı olan yenidoğanlarda yoğun bakım ünitesine yatışı sırasında tarama örneği alınabilir. Ancak, bu olgularda yalancı negatiflik olabileceği için (hasta ötiroid sendromu, iyot maruziyeti, transfüzyon, dopamin kullanımı gibi) taburculuk öncesi TSH değerinin tekrar kontrol edilmesi önerilmektedir.

Tarama sonucu anormal olan olgularda venöz serbest T4 (sT4) ve TSH ile tanı hemen doğrulanmalıdır. KH'de venöz sT4 düşük ise tedaviye acilen başlanmalıdır. Tedavide L-tiroksin kullanılmakta olup, T4 düşük olgularda başlangıç dozu için 10-15 µg/kg/doz önerilmektedir. Tedavi ile en kısa sürede TSH'nın normal düzeye getirilmesi hedeflenmektedir. Tedaviye uyum hastalığın prognozunda çok önemlidir.

KH tanısı konulduktan sonra etiolojinin saptanması için ek tetkikler yapılabilir. Bu tetkikler planlanırken tedavi asla geciktirilmemelidir.

### Kaynaklar

1. Wassner AJ, Brown RS. Congenital hypothyroidism: recent advances. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes. 2015;22:407-12.
2. Effects of neonatal screening for hypothyroidism: prevention of mental retardation by treatment before clinical manifestations. New England congenital hypothyroidism collaborative. Lancet. 1981;2:1095-8.
3. Stoupa A, Kariyawasam D, Nguyen Quoc A, Polak M, Carré A. Approach to the Patient With Congenital Hypothyroidism. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism. 2022;107:3418-27.
4. Deladoëy J, Ruel J, Giguère Y, Van Vliet G. Is the incidence of congenital hypothyroidism really increasing? A 20-year retrospective population-based study in Québec. J Clin Endocrinol Metab. 2011;96:2422-9.
5. van Trotsenburg P, Stoupa A, Léger J, Rohrer T, Peters C, Fugazzola L, et al. Congenital Hypothyroidism: A 2020-2021 Consensus Guidelines Update-An ENDO-European Reference Network Initiative Endorsed by the European Society for Pediatric Endocrinology and the European Society for Endocrinology. Thyroid. 2021;31:387-419.
6. Yordam N, Calikoğlu AS, Hatun S, Kandemir N, Oğuz H, Teziç T, et al. Screening for congenital hypothyroidism in Turkey. Eur J Pediatr. 1995;154:614-6.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## ÇOCUKLUK ÇAĞI OBEZİTESİNDE GÜNCEL TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

**Prof. Dr. Zeynep Atay**

*İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi*

*Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Endokrinoloji BD*

Çocuklarda obezite tedavisinde hedeflerimizi kısa dönemde enerji alımını azaltmak, enerji harcamasını arttırmak, kilo alımını azaltmak, vücut kompozisyonunu, fiziksel fonksiyonu ve hayat kalitesini iyileştirmek, komplikasyonları önlemek; uzun dönemde de obezite ilişkili komorbiditeleri azaltmak olarak sıralayabiliriz. Bunun için öncelikli olarak aile temelli davranışsal stratejiler uygulanarak yaşam tarzı değişikliği yapılması gereklidir. Kilo verilmesine odaklanılmadan, sağlıklı ve dengeli beslenme, düzenli fiziksel aktivite ve düzenli uyku alışkanlığını kazandırmak çok önemlidir. Seçilmiş olgularda farmakolojik tedavi ve bariatrik cerrahi tedavisi uygulanabilir. Yaşam tarzı değişikliği, hem medikal hem de cerrahi tedaviye eşlik etmelidir.

Farmakolojik tedavi; VKI (Vücut Kitle İndeksi)  $\geq 95$ .p (persentil) veya VKI  $\geq 30$  kg/m<sup>2</sup> ve obezite ilişkili en az bir komorbiditesi bulunan olgularda ve dokümente edilmiş başarısız yaşam tarzı değişikliği girişimi varlığında uygulanabilir. VKI 95.p'in  $\geq$  %120'si veya VKI  $\geq 35$  kg/m<sup>2</sup> olan olgularda komorbidite olmaksızın da yaşam tarzı değişikliği girişimi başarısızlığında medikal tedavi kullanılabilir. Tedavi ile VKI'nde %5 ve üzeri azalma klinik olarak anlamlı kabul edilmektedir.

Orlistat, Phentermine, Phentermine/Topramat kombinasyonu ve Liraglutide çocukluk çağı obezitesinde kullanımı FDA onayı almış ilaçlardır. Kullanımları etkinlik, güvenilirlik, maliyet ve uzun dönem sonuçları konusunda yeterli veri olmaması nedeniyle sınırlıdır. Tüm farmakolojik tedavilerin sonucunda VKI'nde ortalama 1.3 kg/m<sup>2</sup> azalma sağlandığı saptanmıştır.

Bariatrik cerrahi; VKI 95.p'in  $\geq$  %120'si veya VKI  $\geq 35$  kg/m<sup>2</sup> ve en az bir obezite ilişkili komorbiditesi bulunan veya komorbidite olmaksızın VKI 95.p'in  $\geq$  %140'si veya VKI  $\geq 40$  kg/m<sup>2</sup> olan seçilmiş olgularda uygulanabilir. Vertikal Sleeve Gastrektomi ve Roux-en-Y Gastrik Bypass en sık kullanılan ve adolesan dönemde kullanımı onay almış cerrahi yöntemlerdir. Her ikisinde de VKI'nde azalma % 30 civarındadır. Etkinlikleri benzer olsa da, daha az komplike olması nedeniyle sleeve gastrektomi tercih edilmektedir. Postoperatif nutrisyonel eksiklikler uzun dönemde en önemli sorunu oluşturmaktadır. Hastaların %10-15'i uzun dönem takiplerde preoperatif VKI'lerine geri dönmektedirler.

### KAYNAKLAR

1. Calcaterra V, Rossi V, Mari A, Casini F, Bergamaschi F, Zuccotti GV, Fabiano V. Medical treatment of weight loss in children and adolescents with obesity. Pharmacol Res. 2022 Nov;185:106471. doi: 10.1016/j.phrs.2022.106471.
2. Styne DM, Arslanian SA, Connor EL, Farooqi IS, Murad MH, Silverstein JH, Yanovski JA. Pediatric Obesity- Assessment, Treatment, and Prevention: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2017 Mar 1;102(3):709-757. doi: 10.1210/jc.2016-2573.
3. Inge TH, Coley RY, Bazzano LA, Xanthakos SA, McTigue K, Arterburn D, Williams N, Wellman R, Coleman KJ, Courcoulas A, Desai NK, Anau J, Pardee R, Toh S, Janning C, Cook A, Sturtevant J, Horgan C, Zebrick AJ, Michalsky M; PCORnet Bariatric Study Collaborative. Comparative effectiveness of bariatric procedures among adolescents: the PCORnet bariatric study. Surg Obes Relat Dis. 2018 Sep;14(9):1374-1386. doi: 10.1016/j.soard.2018.04.002.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## BİLDİRİ ÖDÜLLERİ

### Prof. Dr. Ali Ertuğrul Ödülü

#### Ferenci Skorlamasının İndeks ve Kardeş Taramasıyla Tanı Alan Wilson Olgularında Değerlendirilmesi

Raziye Selçik, Bilge Şahin Akkelle, Şenol Demir, Esra Polat, Engin Tutar, Deniz Ertem

### Prof. Dr. Işıl Barlan Ödülü

#### Monogenik İnflamatuvar Bağırsak Hastalıklarına İmmünolojik ve Genomik Yaklaşım

Ezgi Yalçın Güngören, Asena Pınar Sefer, Salim Can, Birkan Özer, Sevgi Bilgiç Eltan, Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Deniz Ertem, Elif Karakoç Aydıner, Safa Barış, Ahmet Oğuzhan Özen

### Prof. Dr. Müjdat Başaran Ödülü

#### Duchenne Müsküler Distrofi Tanılı Hastalara Ait Demografik, Solunumsal Veriler ile Polisomnografi-Kapnografiverilerinin Karşılaştırılması

Mine Kalyoncu, Yasemin Gökdemir, Cansu Yılmaz Yeğit, Mürüvvet Yanaz, Aynur Gulieva, Merve Selçuk, Şeyda Karabulut, Neval Metin Çakar, Almala Pınar Ergenekon, Ela Erdem Eralp, Gülten Öztürk, Olcay Ünver, Dilşad Türkdoğan, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ

### Doç. Dr. Suat Biçer Ödülü

#### Çocukluk Çağı Kanserlerinde Epstein-Barr Virüs Enfeksiyonunun Rolü

Seda Aras, Nurşah Eker, Barış Yılmaz, Ayşe Gülnur Tokuç

### Prof. Dr. Tolga Köroğlu Ödülü

#### Çocukluk Çağı Tiroid Kanserlerinin Retrospektif İncelenmesi

Pınar Şahin, Büşra Gürpınar Tosun, Ali Cemal Yumuşakhuylu, Serap Turan

### En İyi Poster Sunumu Ödülü

#### Bilier Atrezi Sonuçlarımız

Kıvılcım Karadeniz Cerit, Özge Kılıç Bayar, Muhammed Jafarov, Bilge Şahin Akkelle, Gürsu Kıyan



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## SÖZLÜ SUNUMLAR

[SS-001]

**Otizmli çocukların bakımverenlerinin içselleştirilmiş damgalanmalarının, ebeveyn streslerinin ve depresif belirtilerinin çocuklarının otizm şiddeti ile ilişkisinin ön analizi**

Dilara Demirpençe Seçinti

SBÜ Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Amaç:** Otizm tekrarlayıcı davranışlar, kısıtlı ilgi alanı ve sosyal alanda zorluklarla karakterize ömür boyu devam eden, 68 çocuktan birinde görülme ihtimali olan nörogelişimsel bir bozukluktur. Otizmli çocukların bakımverenleri otizm belirtilerinin şiddetiyle ve onun getirdiği ek psikiyatrik ve nörolojik rahatsızlıklar nedeniyle stresli bir ebeveynlik deneyimlemekte; ayrıca çocuklarının bu farklılığı nedeniyle toplum içinde damgalanmış ve depresif hissetmektedir. Çalışmamızdaki amacımız otizmli çocuklarının annelerinin depresyon belirtilerinin, ebeveynlik streslerinin ve içselleştirilmiş damgalanmalarının otizmin şiddeti arasında ilişki olduğunu göstermektir. **Gereç-Yöntem:** Çalışmamızda 4-15 yaş arasında 46 otizm tanılı çocuğun annesine Sosyodemografik Veri Formu, Beck Depresyon Envanteri, Ebeveynlerin Ruhsal Hastalıkların İçselleştirilmiş Damgalanma Ölçeği (ERHİDO), Ebeveyn Stres İndeksi ve otizmi şiddetini ölçen Otizm Davranış Kontrol Listesi (ABC) verilmiştir. Çalışmamızda önce Pearson korelasyon analizi yapılmış, sonrasında da otizm şiddetini gösteren ABC ölçeğinin toplam puanı bağımsız değişken olarak girilmiş ve diğer değişkenler bağımlı değişkenler olarak girilmiş ve basit lineer regresyon analizi yapılmıştır. **Bulgular:** Çalışmadaki çocukların yaş ortalaması  $7.79 \pm 3.51$  iken, annelerin yaş ortalaması  $36.81 \pm 6.73$ 'dir. Çalışma örneklemindeki çocukların tanı aldıkları zaman dilimi  $4.45 \pm 2.91$  yıl öncesindedir. Çalışmamızda otizm şiddeti ile sırasıyla ERHİDO ölçeğindeki içselleştirilmiş damgalanma puanı ( $r(46) = .41, p < 0.01$ ), ESI'daki toplam stres puanı ( $r(46) = .46, p < 0.01$ ) ve BDE'deki depresif belirtiler şiddeti ( $r(46) = .32, p < 0.1$ ) ile orta düzeyde korele olduğu çıkmıştır. Basit lineer regresyon analizinde otizm şiddetinin annenin içselleştirilmiş damgalanması ( $F(1,44) = 8.842, p = 0.05, R^2 = 0.167$ ), ebeveyn stres şiddeti ( $F(1,44) = 12.055, p = 0.001, R^2 = 0.197$ ) ve depresif belirtiler şiddeti ( $F(1,44) = 4.958, p = 0.03, R^2 = 0.081$ ) için belirleyici olduğu gösterilmiştir. **Sonuç:** Otizmli çocukların otistik belirtilerinin şiddetinin artmış olması, bakımverenlerinde daha fazla olumsuz duygu hissetmesine yol açmaktadır. Bakımverenlerin hissettiği bu olumsuz duygular çocukların daha fazla özel eğitim alma şansının artmasıyla, otizm tanılı bireylerin damgalanmasının azaltılmasına yönelik toplum temelli eğitimlerle, otizmli çocukların bakımverenlere yönelik bireysel ve grup temelli desteklerin verilebilmesiyle önlenabilir.

**Anahtar Kelimeler:** otizm, damgalanma, depresyon, bakımveren



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-003]

## Lambdoid sütün sinostozlarında endoskopik sütünrektomi ve düzeltici kask tedavisinin etkinliği

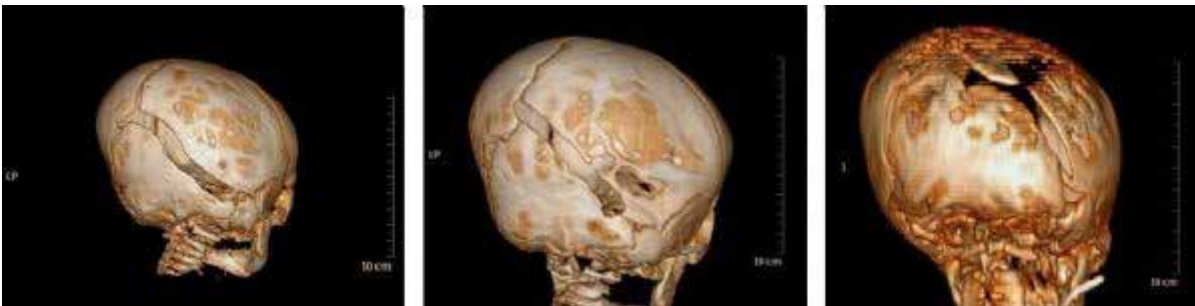
Mustafa Sakar

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Gerçek lambdoid sinostoz (GLS) 1/40.000 oran ile en nadir kraniosinostoz tipidir. Nadir olmasından ötürü, uzun dönem estetik ve nörogelişimsel etkilerinin ortaya konulması oldukça zor olmakla birlikte, diğer kraniosinostoz tipleri ve deformasyonel plagiosefaliler üzerinde yapılan çalışmalar nörogelişimsel defisitler ve ciddi kranial asimetri bulgularına işaret etmekte ve cerrahi tedavinin endike olduğunu düşündürmektedir. Bu çalışmada endoskopik sütünrektomi ve postoperatif aktif doğrultucu kask tedavisi uygulanmış 3 hastanın demografik, radyolojik ve cerrahi bulguları ile orta-uzun dönem sonuçları bildirilmiştir. **Olgu:** Hastalar Ocak 2018, Aralık 2020 döneminde ameliyat edildi. Hastaların hepsi erkekti ve hepsi sağ taraflı GLS idi (Resim 1). Yaşları sırası ile 3.1, 3.4 ve 4.3 aydı (ortalama 3,56). Cerrahi süresi 50, 70 ve 75 dakika (ortalama 65), postoperatif yatış süresi sırası ile 1,1 ve 2 gündü. Hiçbir hastada kan transfüzyonu yapılmadı. Cerrahi sırasında veya sonrasında komplikasyon yaşanmadı. Postoperatif birinci hafta sonunda yara iyileşmesini takiben kask tedavisi başlanan hastalarda, kask kullanım süresi 42, 44 ve 52 hafta idi. Hastaların ortalama 32,3 aylık takipleri sonunda (sırası ile 38, 31 ve 28 ay), volumetrik (posterior hemisfer hacimlerinin birbirine oranı, sağ posterior hacim/sol posterior hacim) ve lineer (CVAI, cranial vault asymmetry index) asimetri indekslerinde düzelme görüldü. (Tablo 1) **Sonuç:** Kalvaryal remodelleme uzun yıllardır kullanılan klasik düzeltme tekniğidir ve GLS'lar için de yaygın olarak kullanılmaktadır. Öte yandan endoskopik sütünrektomi diğer sinostoz tipleri için yaygın şekilde kullanılmış ve araştırılmış olmakla birlikte, sınırlı sayıda GLS olgusu bildirilmiştir. Bildirilen olgular genellikle tüm sinostoz tiplerini içeren çalışmalarda sayı olarak verilmiş ve olguların sonuçları detaylandırılmamıştır. Bu çalışmada elde edilen sonuçlar endoskopik sütünrektomi ve kas uygulamasının GLS olgularında kranial asimetriyi etkin bir şekilde düzelttiğini göstermektedir. Cerrahi morbiditenin düşüklüğü, hastanede kalış süresinin kısa oluşu ve kan transfüzyonu ihtiyacının azalması (olmaması) tekniğin avantajlarını oluştururken, uzun süreli kask kullanımı gerekliliği dezavantajdır. Nörogelişimsel etkilerinin ortaya konulması için daha geniş kapsamlı ve daha uzun takip süreli çalışmalar gereklidir.

**Anahtar Kelimeler:** lambdoid sinostoz, posterior plagiosefali, endoskopik sütünrektomi, postoperatif kask tedavisi

### Resim 1



Hastalarda postoperatif kontrol bilgisayarlı beyin tomografisinde, cerrahi ile oluşturulmuş sağ taraflı sütünrektomi defektleri izlenmektedir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

**Tablo 1. Demografik, radyolojik ve cerrahi bulgular**

	Yaş	Cinsiyet	Taraf	Cerrahi süre	Yatış süresi	Transfüzyon	Kask kullanım süresi	Preoperatif volumetrik değerlendirme (PR/PL)	Postoperatif volumetrik değerlendirme (PR/PL)	Preoperatif cranial vault asymmetry index	Postoperatif cranial vault asymmetry index
Hasta 1	3.1 ay	E	sağ	50 dakika	1 gün	yok	42 hafta	0,870	0,963	2,13	0,40
Hasta 2	3.4 ay	E	sağ	70 dakika	1 gün	yok	44 hafta	0,886	0,952	6,76	1,23
Hasta 3	4.3 ay	E	sağ	75 dakika	2 gün	yok	52 hafta	0,892	0,944	2,71	0,50



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-004]

## Yenidoğan Sarılığı Öyküsü Olan Çocukların Denver-II Sonuçları

Özlem Tezol, Khatuna Makharoblidze

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Mersin

**Amaç:** Yenidoğan sarılığı olan olgularda bilirubin nörotoksitesisi uzun dönemde nörogelişimsel sekellere yol açabilir. Bu çalışmada, indirekt hiperbilirubinemi nedeniyle yenidoğan ünitesinde yatma öyküsü olan çocukların Denver Gelişimsel Tarama Testi II sonuçlarının incelenmesi amaçlandı. **Gereç-Yöntem:** Bu tanımlayıcı çalışmada, Ocak 2013–Aralık 2019 tarihleri arasında gelişimsel izlem polikliniğine başvurmuş 28 çocuğun Denver-II sonuçları geriye dönük olarak incelendi. Miadında sağlıklı doğmuş, sarılık dışında perinatal risk faktörü olmayan ve neonatal indirekt hiperbilirubinemi nedeniyle fototerapi veya kan değişimi ± fototerapi uygulanmış çocuklar dahil edildi. Prematür veya postmatür çocuklar, çoğul doğumlar, genetik bozukluğu veya doğumsal hastalığı olan çocuklar dışlandı. Çalışma Helsinki Bildirgesi Prensipleri'ne uygun olarak yürütüldü. Veriler sayı/yüzde ile değerlendirildi. **Bulgular:** 28 çocuğun [17 erkek, 11 kız, ortanca (en küçük-en büyük) yaş 5.0 (1.3-51) ay] 17'sine (%60.7) fototerapi, 11'ine (%39.3) kan değişimi ± fototerapi uygulanmış idi. Yaşa göre boy ve ağırlık z-skorları ile boya göre ağırlık z-skoru ortalama±SD değerleri sırasıyla  $-1.2\pm 1.7$ ,  $-1.0\pm 1.5$  ve  $-0.8\pm 1.7$  idi. Denver-II skoru 2 çocukta (%7.1) normal, 14 çocukta (%50) anormal ve 12 çocukta şüpheli (%42.9) idi. Kişisel-sosyal alanda 21 çocuk (%75), ince motor alanda 17 çocuk (%60.7), dil alanında 20 çocuk (%71.4) ve kaba motor alanda 3 çocuk (%10.7) normal skora sahip idi. 14 çocuk (%50) gelişimsel izleme devam etmiş [izlemde uygulanan Denver-II test sayısı ortancası 1.5 (1-9)] ve bu çocukların ilk ve son Denver-II testleri arasında geçen ortalama süre 6.3 (2-65.8) ay idi. Son Denver-II'nin yapıldığı ortalama yaş 15.4 (3.3-70) ay ve son Denver-II skoru normal olan çocuk sayısı 2, anormal olan çocuk sayısı 9, şüpheli olan çocuk sayısı 3 idi. En son hastane başvurusuna ait kayıtlara göre 14 çocukta (%50) nörolojik sekel gelişmiş idi. Tedaviye göre gruplama yapıldığında, fototerapi ve kan değişimi ± fototerapi grupları yaş, cinsiyet, Denver-II sonuçları, gelişimsel izlem ve prognoz açısından istatistiksel farklılık göstermedi ( $p>0.05$ ). **Sonuç:** Yenidoğan döneminde patolojik sarılık öyküsü olan çocuklar gelişimsel sorunlar açısından izlenmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Denver II, nörogelişim, yenidoğan sarılığı



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



**Tablo 1. Tanımlayıcı özellikler ve Denver-II sonuçları**

	Yenidoğan sarılığı öyküsü, tüm grup (n=28)	Fototerapi uygulanmış grup (n=17)	Kan Değişimi ± Fototerapi uygulanmış grup (n=11)	p*
Yaş, ay	5.0 (1.3-51)	7.0 (1.3-27)	4.0 (1.5-51)	0.540
Cinsiyet, erkek	17 (60.7)	10 (58.8)	7 (63.6)	0.799
Denver-II				
Normal	2 (7.1)	1 (5.9)	1 (9.1)	
Anormal	14 (50.0)	7 (41.2)	7 (63.6)	0.352
Şüpheli	12 (42.9)	9 (52.9)	3 (27.3)	
Kişisel-Sosyal alan				
Normal	21 (75.0)	14 (82.3)	7 (63.6)	
Anormal	4 (14.3)	1 (5.9)	3 (27.3)	0.306
Şüpheli	3 (10.7)	2 (11.8)	1 (9.1)	
İnce Motor alan				
Normal	17 (60.7)	13 (76.5)	4 (36.4)	
Anormal	5 (17.9)	1 (5.9)	4 (36.4)	0.055
Şüpheli	6 (21.4)	3 (17.6)	3 (27.3)	
Dil alanı				
Normal	20 (71.4)	13 (76.4)	7 (63.6)	
Anormal	5 (17.9)	2 (11.8)	3 (27.3)	0.707
Şüpheli	3 (10.7)	2 (11.8)	1 (9.1)	
Kaba Motor alan				
Normal	3 (10.7)	2 (11.8)	1 (9.1)	
Anormal	10 (35.7)	5 (29.4)	5 (45.5)	0.745
Şüpheli	15 (53.6)	10 (58.8)	5 (45.5)	
Gelişimsel izlem				
Var	14 (50.0)	6 (35.3)	8 (72.7)	0.050
Yok	14 (50.0)	11 (64.7)	3 (37.3)	
Gelişimsel izlemde uygulanan Denver-II test sayısı	1.5 (1-9)	1 (1-4)	2 (1-9)	0.054
Prognoz				
Sağ ve sağlıklı	14 (50.0)	9 (52.9)	5 (45.5)	0.699
Nörolojik sekel	14 (50.0)	8 (47.1)	6 (54.5)	

Veriler: n (%) veya ortanca (en küçük-en büyük). \*Fototerapi ve Kan Değişimi ± Fototerapi uygulanmış grupların karşılaştırılması, Ki-kare veya Mann-Whitney U testi.

**Tablo 2. Gelişimsel izlem özellikleri**

İlk Denver-II sonucu	Normal (n=2)	Anormal (n=14)	Şüpheli (n=12)	Toplam (n=28)
Gelişimsel izlem				
Yok	2 (100.0)	4 (28.6)	8 (66.7)	14 (50.0)
Var	0 (0)	10 (71.4)	4 (33.3)	14 (50.0)
Son Denver-II sonucu				
Normal	-	0	2/4	2/14
Anormal	-	9/10	0	9/14
Şüpheli	-	1/10	2/4	3/14

Veriler: n (%).





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-005]

## Çoğul Gebelik Sonucu Doğan Bebeklerin Tek Merkezli 5 Yıllık İzlem Verilerinin Retrospektif Değerlendirilmesi ve Denver-2 Tarama Testi Sonuçları

Emine Genç<sup>1</sup>, Şükrü Küçüköğüt<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Neonatoloji Bilim Dalı

**Amaç:** Yardımcı üreme tekniği(YÜT) kullanımının sıklıklaşmasıyla dünyada çoğul gebelik sonucu doğan bebeklerin sayısı artmaktadır.Çoğul gebelik sonucu doğan bebeklerin uzun dönemde nörobilişsel gelişimlerini Denver-2 tarama testi ile değerlendirip, bu sonuçlara etki eden faktörleri saptamaya çalıştık. **Gereç-Yöntem:** Hastanemizde 5 yıllık süreçte çoğul gebelik sonucu canlı doğan bebeklerin ve annelerin verileri retrospektif olarak toplandı.Taburculuk sonrası problemlerinin öğrenilmesi ve Denver-2 uygulanması için çalışma kapsamında viziti yapıldı.Tanımlayıcı istatistikler, Ki-Kare, Kolmogorov-Smirnov, Student t-testi, Mann Whitney-U, Tek Yönlü Varyans Analizi, Kruskal Wallis Varyans Analizi, Bonferoni düzeltilmeli Mann Whitney-U ve Multivariate Analizi kullanıldı. **Bulgular:** 5 yıllık süreçte çoğul gebelik sonucu 470 canlı bebek doğmuştu.Ortalama gestasyonel yaş 33,4±3,5(23-40) hafta; Ortalama doğum ağırlığı 2021±649g(520-4040) bulundu.Yoğun bakıma en sık yatış nedeni prematüriteydi; 410 bebeğin yatış ihtiyacı olmuştu.Spontan gebelik bebeği 237(%50,4); YÜT sonucu doğan bebek 233(%49,6) idi.YÜT sonucu doğanlarda prematürite ve şiddeti artmakta idi(p=0,00); preterm(O.R:2.29) ve erken preterm(O.R;2,48) doğum için artmış risk faktörü vardı(p<0,05).Neonatal ölüm hızı %61; bebek ölüm hızı %70 bulundu.151(%32) hastanın viziti ve Denver-2 testi yapıldı.Hastaların 16'sı(%10,6) 2 yaş ve altı, 78'i(%51,6) 2 yaş-5 yaş arası(60 ay dahil), 57'si(%37,8) 5 yaş üstüydü.Tüm alanlarda yaşıtları ile uyumlu becerileri kazanabilmiş 84 hasta(%55) vardı, 67(%45) hastanın en az bir gelişimsel basamakta gecikmesi vardı. En sık gecikme ince motor alandıydı(43, %28), hastaların 21'inde(%14) ince motor alan dışında en az bir alanda daha gecikme mevcuttu. Dil alanında gecikme tespit edilen 30(%20), kişisel sosyal alanda gerilik tespit edilen 17(%11) ve kaba motor alanda gerilik tespit edilen 16(%11) hasta vardı. **Sonuç:** Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı olanlarda anormal DENVER oranı artmakla beraber anormal Denver oranı istatistiksel anlamlı bulunan tüm değişkenler multivariate analiz ile değerlendirildiğinde sadece ROP olanlarda ve mekanik ventilasyon ihtiyacı olanlardaki anormal Denver oranlarında bulunan artmış O.R. anlamlı bulundu.Bu iki parametre prematürlerde sık olması nedeniyle uzun dönem nörogelişimsel sonuçlar için prematüreliliğin önlenmesi en önemli yöntem gibi gözükmektedir.YÜT sonucu doğanlarda artmış prematürite oranları nedeniyle prematüritenin önlenmesi daha da önem kazanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Çoğul Gebelik, İkiz, Denver, YÜT(yardımcı üreme tekniği)



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## Anormal Denver sonucu ve normal Denver sonucu olanların morbiditelerinin lojistik regresyon ile analizi

Tablo 3,39: Anormal Denver sonucu ve normal Denver sonucu olanların morbiditelerinin lojistik regresyon ile analizi



Klinik özellikler	Anormal Denver	Normal Denver	Odds ratio	95 CI	p
1500 g altı doğum(%)	98,5	98,8	1,258	0,077- 20,487	0,872
32 hafta altı doğum(%)	62,7	15,5	2,198	0,986- 4,901	0,054
Apgar < 8 olması(%)	42,5	20,5	2,861	1,389- 5,894	0,004
Yoğun bakım ≥7 gün ihtiyacı(%)	49,2	23,8	1,130	1,281- 9,601	0,015
Mekanik ventilatör ihtiyacı(%)	46,2	20,3	3,394	1,657- 6,951	0,001
İKK(%)	10,4	1,2	9,683	1,161- 80,790	0,036
Şurfaktan gereksinimi*(%)	17,9	6,0	3,447	1,149- 10,342	0,027
RDS(%)	13,4	11,9	1,148	0,438- 3,011	0,779
BPD(%)	6,0	2,3	2,603	0,462- 14,667	0,278
ROP(%)	31,3	6,0	7,213	2,547- 20,424	0,000
YÜT kullanımı(%)	50,7	46,4	1,189	0,625- 2,261	0,598

\*Surfaktan gereksinimi olanların hepsi 1 kez surfaktan gereksinimi olanlardır.



Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## Spontan/Yardımcı Üreme Tekniği odds ratio

Tablo 3.20: Spontan/Yardımcı Üreme Tekniği odds ratio

Klinik özellikler ve eşlik eden morbiditeler	Üreme tekniği		Odds ratio (YÜT/Spontan)	95 CI
	YÜT	Spontan		
Prematüre <u>doğum</u> (%)	90,5	80,5	2,298*	1,348-3,915
<u>DDA</u> (%)	76,9	73,4	1,208	0,799-1,828
<u>BPD</u> (%)	3,3	1,2	0,361	0,095-1,378
<u>RDS</u> (%)	<u>%11,6</u>	9,8	0,826	0,464-1,471
<u>ROP</u> (%)	15,3	10,2	0,627	0,365-1,708
Yenidoğan yoğun bakım <u>ihtiyacı</u> (%)	86,4	82,9	0,767	0,467-1,258
Anormal <u>Denver</u> (%)	<u>%46,6</u>	42,3	0,841	0,442-1,600
<u>ITTS</u> (%)	1,7	4,1	0,397	0,123-1,282
<u>EMR</u> (%)	19,5	20,7	0,926	0,595-1,443
Ventilatör <u>ihtiyacı</u> (%)	38,0	30,1	0,701	0,481-1,022
<u>IKK</u> (%)	5,8	3,7	0,618	0,263-1,457
Erken <u>prematürite</u> (<32 hafta)(%)	37,2	19,2	2,489*	1,591-3,896

(\*: p<0,05)



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## [SS-006] (TAM METİN)

### 6 Aylık Bebeklerde Demir Eksikliği Anemisi Sıklığı ve Demir Profilaksisi

Melda Berber Hamamcı<sup>1</sup>, Tansu Sipahi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji B.D.,Ankara

<sup>2</sup>Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji B.D.,Ankara

**Amaç:** Demir eksikliği anemisi(DEA) önemli sağlık sorunlarından. DEA sosyoekonomik yönden geri bölgelerde ve süt çocuklarında sık görülmektedir. DEA prevalansında; sosyoekonomik düzey, anne sütü, demirden zenginleştirilmiş mama gibi nedenlerden değişiklikler saptanabilmektedir. Ülkemizin farklı bölgelerinde farklı prevalans görülmektedir. Bu çalışmayla Ankara ili hastanemiz yerleşim bölgesinde doğumdan itibaren sadece anne sütü almış, sağlıklı 6 aylık bebeklerde demir eksikliği(DE) ve DEA'nin sıklığını saptamayı, demir profilaksisi verilmemiş aynı bebeklerde 1 yaşında demir eksikliği gelişip gelişmediğini test etmeyi amaçladık.

**Gereç-Yöntem:** 2009- 2013 tarihlerinde izlenen anne sütü alan, demir desteği almayan, aylık kontrolleri yapılan sağlıklı 560 bebek alınmıştır. Olguların 6. ayda kan tetkiklerine bakılmıştır. Bebeklerden DE/DEA saptanmamış, demir desteğide verilmeyenlere 1 yaşında demir durumlarını tekrar değerlendirmek amacıyla kan parametrelerine bakılmıştır. Değerler 6. aydaki kanlarıyla karşılaştırılarak, demir desteği almamasına rağmen ek gıdalar ve anne sütüyle beslenme sonucunda kan değerlerindeki değişiklikler gösterilmiştir. Veriler istatistiksel olarak analiz edilmiştir.

**Bulgular:** 560 bebeğin 6. aydaki hematolojik parametrelerine göre, %6,8 DE, %9,3 DEA saptanmıştır. DE/DEA saptanmayıp, profilaksi başlanmayanların 43'ünde 1 yaşında demir durumlarını tekrar değerlendirmek amacıyla hematolojik parametrelere bakılmıştır. Bebeklerin 6 ay ve 1 yaş kanları istatistiksel karşılaştırılmıştır. Hb,Hct, serum demiri(SD), serum demir bağlama kapasitesi(SDBK), ferritinde anlamlı farklılık bulunmamıştır. MCV, transferrin saturasyonu(TS) 1 yaşında anlamlı yüksek bulunmuştur. İlk 6 ay anne sütü, 6. aydan sonra anne sütü ve yeterli ek gıda alan 43 vakada demir profilaksisi başlanmamasına rağmen 1. yaşında alınan hematolojik parametrelerden tam kan sayımı, SD, SDBK, TS'da yükselme saptanmış fakat istatistiksel farklılık saptanmamıştır. Ferritindeki azalmaysa istatistiksel anlamlı bulunmamıştır

**Sonuç:** Demir profilaksisi verilirken, DEA prevalansının değişiklik gösterebileceğini dikkate almak gerektiğinin önemli olduğu kanısındayız. Çalışmalara göre demir profilaksisinin gereksiz verilmesinin yan etkileri vardır. Bu durum çocukların nörobilişsel, motor fonksiyonlarını olumsuz etkileyebilmektedir. Bu etkilerden koruyabilmek için, ilk altı ay sadece anne sütüyle beslenen, altıncı aydan sonra anne sütüyle beraber yeterli ek gıda alan bebeklerin belli aralıklarla demir durumunun tespiti için hematolojik parametrelerine bakılmasının faydalı olabileceğini düşünmekteyiz

**Anahtar Kelimeler:** Demir eksikliği anemisi, demir profilaksisi, infant

## GİRİŞ

Çocukluk çağında en sık görülen anemi demir eksikliği anemisidir ve demir eksikliği anemisi (DEA) dünyada en sık karşılaşılan nütrisyonel anemilerdendir (1). Dünya genelinde nüfusun %30'unda demir eksikliği (DE) görülürken, bu oran gelişmiş ülkelerde %8'dir. Dünya çocuk nüfusunda demir eksikliği gelişmiş ülkelerde %13, gelişmekte olan ülkelerde %51'dir. Ülkemizin bazı bölgelerinde 4 yaş altı nüfusun %48'inde demir eksikliği olduğu bilinmektedir (2).

Önemli sağlık sorunlarından birisi olan DEA ile ilgili dünyada birçok çalışma yapılmış olmasına rağmen, ülkemizde yeterli ve geniş kapsamlı çalışma sayısı azdır. Yapılan çalışmalarda DEA'nin sosyoekonomik yönden geri kalmış bölgelerde ve özellikle süt çocuklarında daha sık olduğu görülmektedir (1, 3, 4). DEA'si prevalansında; sosyoekonomik düzey, anne sütü ile beslenme süresi, inek sütünün beslenmeye eklendiği ay ve demirden zenginleştirilmiş mamaların kullanım sıklığı gibi nedenlere bağlı olarak ülkeler arasında değişiklikler saptanabilmektedir (1). Ülkemizde de farklı bölgelerde farklı prevalans değerleri olduğu görülmektedir (5-8).



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



Dünya Sağlık Örgütü ve Amerikan Pediatri Akademisi DEA'nin fazla olan gelişmekte olan ülkelerde bebeklere 4 aylıktan itibaren demir desteği önermektedir (9,10). Fakat diğer elementlerin aksine, fazla demir insan vücudundan atılmayıp depolanmaktadır. Bu durum ise demirin vücutta istenmeyen etkilere yol açmasına neden olmaktadır. Demir depoları yeterli infantlara verilen fazla demir serbest radikallerin oluşumuna; büyümede, kognitif gelişimde ve nöro bilişsel fonksiyonlarda gerilemeye neden olabilmektedir (11-14). Son yapılan çalışmalar uyarınca; demir desteği, demir eksikliği olan bebeklere verildiğinde büyümede artışa yol açarken demir depoları yeterli olan bebeklere verildiğinde büyüme üzerine negatif etki gösterebilmektedir. Bu bebeklerin takiplerinde kilo alımının düşük olduğu ve gelişimlerinin durakladığı saptanmıştır (15). Enfeksiyon hastalıklarında da demirin çok önemli rolü vardır. Bütün patojenlerin (bakteri, virüs, protozoa) yaşamları için demir gerekli bir elementtir. Enfeksiyon sırasında mikroorganizmalar da demiri kullandığı için enfeksiyon geçirmekte olan çocuklarda demir alımına ara verilmektedir. Bu nedenle depoları yeterli olan bebeklerde demir desteği enfeksiyon riskini artırmaktadır (16).

Son zamanlarda yapılan çalışmalar, demir fazlalığının beyin gelişimi üzerine negatif etkisi olduğunu göstermektedir. Besinle yüksek miktarda demir alan farelerde yapılan deneylerde, Parkinson benzeri ilerleyici beyin dejenerasyonun geliştiği görülmüştür (17). Tüm bu yan etkilerinden dolayı demir deposu yeterli bebeklerde ek demir desteğinin yapıp yapılmamasının gerekliliği tartışılmaktadır.

Bu çalışma ile, Ankara ili hastanemiz yerleşim bölgesinde doğumdan itibaren sadece anne sütü almış, sağlıklı 6 aylık bebeklerde demir eksikliği ve demir eksikliği anemisinin sıklığını saptamayı, demir profilaksisi verilmemiş olan aynı bebeklerde 1 yaşında demir eksikliği gelişip gelişmediğini tespit etmeyi amaçladık. Bunun sonucunda ülkemizde sosyoekonomik düzeyi iyi olan bölgelerde gerçekten demir profilaksisinin gerekli olup olmadığının tartışılması gerektiğini önerdik.

## GEREK VE YÖNTEM

Bu çalışmada Temmuz 2009-Ocak 2013 tarihleri arası poliklinikte izlenen, sadece anne sütü alan, demir desteği başlanmamış olan, aylık düzenli kontrolleri yapılan sağlıklı 560 bebeğin; 6. ayda tam kan sayımı, serum demiri, serum demir bağlama kapasitesi, transferrin satürasyonu ve ferritin değerlerine bakılmıştır.

Altıncı ayda demir eksikliği ve demir eksikliği anemisi saptanmayan, demir profilaksisi başlanmamış olan bebeklerin bir grubunda 1 yaşında kanları alınmış ve demir parametreleri yeniden değerlendirilmiştir. Demir eksikliği anemisi tanısı sık kullanılan hemoglobin, MCV, serum demiri, serum demir bağlama kapasitesi, transferrin satürasyonu ve ferritin gibi laboratuvar parametreleri ile konulmuştur. Hb değeri yaşa göre -2 SD altında, transferrin satürasyonu %16'nın altında, ferritin 12 ng/ml'nin altında olan hastalar demir eksikliği anemisi olarak kabul edilmiştir.

Çalışmada elde edilen bulgular istatistiksel analizler için SPSS (Statistical Package for Social Sciences) Windows 15.0 programı kullanılmıştır. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiklerden sayı, yüzde, ortalama, standart sapma, minimum, maksimum ve %95 güven aralığı (alt ve üst sınır) kullanılmıştır. 6 ay ve 1 yaş kan değerlerinin karşılaştırılmasında, normal dağılım gösterenler değişkenler için parametrik testlerden bağımlı t test istatistiği, normal dağılım göstermeyenlerde ise Wilcoxon testi kullanılmıştır. p değeri 0,05'den küçük olanlar anlamlı olarak değerlendirilmiştir. Etik kurul onamı alınmıştır.

## BULGULAR

Çalışma grubunu oluşturan 560 bebeğin 280'i (%50) erkek, 280'i (%50) kız bebekten oluşmuştur. Altıncı ayda araştırılan hematolojik parametrelere göre %6.8'inde (n=38) demir eksikliği %9.3'ünde (n=52) demir eksikliği anemisi saptanmıştır. Bunların 65'i (%72.22) erkek, 25'i (%27.78) kızdır. Bebeklerin 470'inde (%83.93) demir eksikliği ve/veya anemisi saptanmamış ve demir profilaksisi başlanmamıştır. 470 bebeğin 215'i (%45.75'i) erkek, 255'i (%54.25) kızdır. Demir eksikliği veya demir eksikliği anemisi saptanmamış ve profilaksisi başlanmamış bebeklerin 43'ünden 1. yaşında da aynı hematolojik parametrelere bakılmış ve her iki grup istatistiksel olarak karşılaştırılmıştır.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Olgulardan alınan 6. ay kan değer ortalamaları Tablo 1 de özetlenmiştir. 560 olgunun 90'ında (%16.1) demir eksikliği (%6.8) veya demir eksikliği anemisi (%9.3) saptanmıştır. Bu 90 olgudan, 6. ayda alınan kan değerleri Tablo 2'de görülmektedir. 560 olgunun 470'inde (%83.93) demir eksikliği saptanmamış ve demir tedavisi verilmemiştir. Bu olguların 6. ayında alınan kan değerler ortalamaları Tablo 3' de gösterilmektedir.

**Tablo 1:** Tüm Vakalardaki 6 Aylık Hematolojik Parametreleri Ortalaması ve Güven Aralıkları

Hematolojik Değerler n = 560	X± SD	%95 güven aralığı (CI) Alt Sınır / Üst Sınır
Hemoglobin (g/dl)	11,77 ± 0,93	11,69 / 11,85
Hematokrit (%)	34,73±2,56	34,52 / 34,94
MCV (fl)	75,17±3,86	74,85 / 75,49
Demir (µg/ dl)	51,75±20,11	48,36 / 55,15
SDBK (µg/ dl)	343,33±71,86	331,19 / 355,47
TS (%)	16,02±7,7	14,72 / 17,32
Ferritin (ng/ml)	37,27±29,6	34,75 / 39, 78

**Tablo 2:** Demir Tedavisi Başlanan 6 Aylık Vakaları Kan Değerleri Ortalaması ve Güven Aralıkları

Hematolojik Değerler n= 90	X± SD	%95 güven aralığı (CI) Alt Sınır / Üst Sınır
Hemoglobin (g/dl)	10,71±0,94	10,51 / 10,91
Hematokrit (%)	32,21±2,55	31,68 / 32,75
MCV (fl)	71,29±4,17	70,42 / 72,17
Demir (µg/ dl)	31,65±12,19	27,52 / 35,77
SDBK (µg/ dl)	399,94±71,47	375,76 / 424,12
TS (%)	8,13±3,75	6,87 / 9,41
Ferritin (ng/ml)	12,1±11,46	9,7 / 14,5

**Tablo 3:** Demir Tedavisi Almayan 6 Aylık Vakaların Kan Değerleri Ortalaması ve Güven Aralıkları

Hematolojik Değerler n = 470	X± SD	%95 güven aralığı (CI) Alt Sınır / Üst Sınır
Hemoglobin (g/dl)	11,97± 0,78	11,90 / 12,04
Hematokrit (%)	35,21± 2,27	35,01 / 35,42
MCV (fl)	75,91± 3,32	75,61 / 76,21
Demir (µg/ dl)	58,92± 17,33	55,5 / 62,34
SDBK (µg/ dl)	323,15± 60,58	311,19 / 335,1
TS (%)	18,83± 6,73	17,49 / 20,16
Ferritin (ng/ml)	42,35± 29,54	39,60 / 45,11





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Demir desteği almayan 470 olgunun 43'ünden (%9.2) 1 yaşında da kan parametrelerine bakılarak 6 ay ve 1 yaş değerleri karşılaştırılmıştır. Bu olguların 6 ay ve 1 yaş kan parametreleri ortalamaları ve istatistiksel karşılaştırılması Tablo 4'de görülmektedir. Tabloda görüldüğü gibi 6 ay kan parametrelerine göre, 1 yaşında Hb, Hct, MCV, SD, SDBK, TS değerlerinde artma saptanmıştır. Serum ferritin 6. ayda  $40.35 \pm 26.73$  ng/ml (32.13- 48.58), 1 yaşında  $35.61 \pm 19.34$  ng/ml (29.26-41.97) bulunmuş ancak bu iki değer arasındaki farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ( $p > 0.05$ ) İlk 6 ay sadece anne sütü, 6. Aydan sonra anne sütü ve yeterli ek gıda alan bu 43 vakada demir profilaksisi başlanmamasına rağmen 1. yaşında alınan hematolojik parametrelerden tam kan sayımı, serum demiri, serum demir bağlama kapasitesi ve transferrin saturasyonunda yükselme saptanmıştır. Ferritindeki azalma ise istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır ( $p > 0.05$ ) (Tablo 4)

**Tablo 4.** Demir Tedavisi Almayan Vakaların 6. ay ve 1 yaş Kan Değerleri Ortalaması ve İstatistiksel Karşılaştırılması

Hematolojik Değerler n= 43	Demir Tedavisi Almayan Bebeklerin 6 aydaki Değerleri		Demir Tedavisi Almayan Bebeklerin 1 yaştaki Değerleri		İstatistiksel Karşılaştırma p
	X± SD	%95 güven aralığı (CI) Alt Sınır /Üst Sınır	X± SD	%95 güven aralığı (CI) Alt Sınır / Üst Sınır	
Hemoglobin (g/dl)	11,86 ± 0,69	11,65 / 12,07	12,01± 0,9	11,74 / 12,29	0,538
Hematokrit (%)	34,91±1,95	34,31 /35,51	35,68± 2,19	35,01 /36,36	0,671
MCV (fl)	75,71±3,80	74,54 /76,88	76,18± 4,53	74,79 /77,57	0,000
Demir (µg/ dl)	56,83 ±14,15	49,56 /64,11	63,38± 24,53	48,55/ 78,21	0,392
SDBK (µg/ dl)	322,37±67	287,92 / 356, 81	373,31± 91,73	317,88/428,74	0,325
TS (%)	18,55 ±4,19	16,4 /20,71	19,04± 7,91	14,27 /23,82	0,05
Ferritin (ng/ml)	40.35 ± 26.73	32.13 / 48.58	35.61± 19.34	29.26/41.97	0.081

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Demir dünyada bol bulunan bir element olmasına rağmen demir eksikliği anemisi (DEA), çocukluk çağının en sık rastlanılan anemilerindedir (1). Demir eksikliği anemisi prevalansında; sosyoekonomik düzey, anne sütü ile beslenme süresi, inek sütünün beslenmeye eklendiği ay ve demirden zenginleştirilmiş mamaların kullanım sıklığı gibi nedenlere bağlı olarak ülkeler arasında değişiklikler saptanabilmektedir (1). Ülkemizde de farklı bölgelerde farklı prevalans olduğu görülmektedir (5-8). Manisa ilinde 0-14 yaş grubunda yapılan bir çalışmada çocukların %44'ünde anemi bulunduğu, bunların %17.8'inde demir eksikliği anemisi olduğu saptanmıştır. Bu çalışmada yaş gruplarına göre 2-6 ay arasındaki bebeklerin %7.5'inde, 7-24 ay arasındaki bebeklerin %31.7'sinde ise demir eksikliği anemisi saptanmıştır (6). İstanbul'un çeşitli semtlerinde oturan sağlıklı çocuk ve adolesanlarda anemi prevalansı %44.3 olarak bulunmuştur. En yüksek prevalans %75.1 ile 6 ay-2 yaş grubu çocuklarda saptanmış olup, diğer yaş gruplarında yaklaşık %30 civarında bulunmuştur (7). Ankara ilinde Başkent üniversitesinde yapılan bir başka çalışmada ise sadece anne sütü ile beslenen 115 bebeğin 6. ayında demir parametrelerine bakılmış %12'sinde demir eksikliği anemisi saptanmıştır (18).



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



Male ve arkadaşlarının yaptığı, 2001 yılında yayınlanan Avrupa'nın 11 değişik bölgesini kapsayan, 1 yaşındaki 488 infantın oluşturduğu çalışmada demir eksikliği prevalansı %7.2, demir eksikliği anemisi prevalansı %2.3 bulunmuştur. Aynı çalışmada sosyoekonomik durumu kötü olan bölgelerde demir eksikliği anemisinin prevalansı %5.1 iken, sosyoekonomik durumun iyi olduğu bölgelerde prevalansın sıfır olduğu görülmüştür. Sosyoekonomik durum ile demir eksikliği anemisi prevalansı arasında güçlü bir ilişki saptanmış, sosyoekonomik durumun iyi olduğu bölgelerde prevalans daha düşük bulunmuştur (19).

Çalışma grubumuzda 6 aylık 560 bebekte demir eksikliği prevalansı araştırılmış, demir eksikliği %6.8, demir eksikliği anemisi ise %9.3 olarak bulunmuştur. Çalışma grubumuzu aylık düzenli doktor kontrolüne gelebilen bebeklerin oluşturması, hastanemizin sosyoekonomik durumu daha iyi olan ailelerin bulunduğu bölgede olması nedeniyle anemi prevalansı Türkiye genelinden daha düşük çıkmış olabilir diye düşünmekteyiz.

Literatürde yayınlanmış farklı çalışmalarda; yaşamın ilk 6 ayında sadece anne sütü ile beslenen term bebekler için demir kaynağı yeterli olduğunu, bu bebeklerde demir eksikliği ve demir eksikliği anemisi gelişmesi engellendiğini belirtmişlerdir. Bundan dolayı bu dönemde demirden zenginleştirilmiş gıdalar ve ek demir desteğine ihtiyaç yok gibi görülmektedir. Bizim çalışmamızda da 6. ayında alınan kan değerleri ortalaması Tablo 1 de gösterilmiştir. Bu değerler bize zamanında doğmuş ve ilk 6 ayda sadece anne sütüyle beslenmiş bebeklerde, aneminin daha az sıklıkta görülebileceğini düşündürmektedir. (20-22)

2012 yılında Lozoff ve arkadaşları 6-12 aylar arasında demir içeriği yüksek mamalarla beslenen çocukların, 10 yaşına geldiklerinde nöro-bilişsel fonksiyonlarının azaldığını bildirmiştir. Bu çalışmada 6-12 aylık dönemde demir içeriği yüksek (12.7 mg/l) ve demir içeriği düşük (2.3 mg/l) mamalarla beslenen toplam 835 bebek 10 yıl sonra tekrar çağrılmıştır. Ulaşılabilen çocukların nörobilişsel fonksiyonları, motor gelişimleri, kognitif gelişimleri, hafızaları, okumaaritmetik yetenekleri, visual-motor becerileri değerlendirilmiştir. Altıncı ayda hemogloblin düzeyi düşük olan (10,5 g/dl) çocukların, demirden zengin mama ile beslendiklerinde boyutsal hafıza ve visual motor beceri katsayılarının arttığı görülmüştür. Hemogloblin düzeyi 12.8 g/dl'nin üzerinde olan çocuklarda ise demir içeriği yüksek mamalarla beslenmenin boyutsal hafıza ve visual motor beceride azalmaya yol açtığı bildirilmiştir. Bu çocuklarda visual ve motor beceride -2 SD ve 15 puan gerileme saptanmıştır. Sonuç olarak bu makalede hemogloblin değerleri normal ve yüksek olan bebeklere verilen demir desteğinin uzun dönem nöro-bilişsel fonksiyonlarda zayıflamaya neden olduğu vurgulanmıştır. Halbuki düşük hemogloblin seviyesinde verilen demir desteğinde bu negatif etki görülmemektedir. Araştırmada, infanta demir desteği başlamadan önce, hemogloblin seviyesinin erken bebeklik (6. ay) döneminde değerlendirilmesi önerilmektedir. (14)

Çalışmamızda infantların 6. ayında kan parametreleri değerlendirilmiş demir depoları yeterli olanlara demir profilaksisi başlanmamıştır. Bu bebeklerin 1. yaşında da kontrol kanları alınarak demir durumları yeniden değerlendirilmiştir. Çalışmamızda 6. ay ve 1. yaşında kan parametrelerine bakılabilen bebeklerin 6. aydaki değerleri ve aynı olguların 1 yaş değerlerine bakılmıştır. (Tablo 4). Bu değerlendirmedeki amaç, profilaksi başlanmayan bebeklerin, 6. aydan sonra ortaya çıkabilecek demir eksikliğini gözden kaçırmamaktır. Bu bebeklerin 1 yaşındaki kan değerlerinin ortalamaları 6. ayındaki değerlerle karşılaştırıldığında Hb, Hct, SD, SDBK ve ferritin değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır. Transferrin saturasyonu ve MCV değerleri ise 1 yaşında anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (p<0,05). Bu bebekler 6 ay sadece anne sütü alıp, 6. ayda ek gıdaya [Fe+2 den zengin (kırmızı et)] başlanan bebeklerdir. Sadece anne sütü ile beslenen, 6. ayında ek gıdaya başlanan, demir depoları yeterli olan bebeklere, gereksiz demir desteği vermek ilerleyen dönemlerde nöro-bilişsel fonksiyonlarda gerilemeye neden olabileceğinden, hematolojik parametrelere bakarak demir desteğine karar vermenin daha yararlı olduğu kanısındayız. Bu nedenle ülke genelinde çeşitli bölgelerde daha geniş grupları içeren çalışmalar planlanmalıdır.



Tıp Fakültesi



“Pediatride Bütüncül ve  
Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

Sonuç olarak demir profilaksisi verilirken, demir eksikliği anemisi prevalansının bölgelere göre değişiklik gösterebileceğini dikkate almak gerektiğinin önemli olduğu kanısındayız. Çünkü son zamanlarda yapılan çalışmalara göre demir profilaksisinin gereksiz verilmesinin yan etkileri vardır ve bu durum çocukların gelecekte nörobilişsel ve motor fonksiyonlarını olumsuz etkileyebilmektedir (14 -17, 23). Bu olumsuz etkilerden bebekleri koruyabilmek için, ilk altı ay sadece anne sütü ile beslenen, altıncı aydan sonra anne sütü ile beraber yeterli ve dengeli ek gıda alan bebeklerin belli aralıklarla demir durumunun tespiti için hematolojik parametrelerine bakılmasının faydalı olabileceğini düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Orkin, H. (2009). *Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood* (7th ed., pp. 521-70). Elsevier Health Sciences.
2. Anak, S. (2011). *Pediyatrik Hematoloji, Demir Metabolizması ve Hastalıkları* (1st ed., pp. 213-48). İstanbul Tıp Kitapevleri
3. Kliegman Robert, S. (2012). *Nelson Textbook of Pediatrics* (3rd ed, pp. 1648-58). Philadelphia PA.
4. Hoffbrand , A. (2011). *Postgraduate Haematology* (6th ed., pp. 26-46). Wiley -Blackwell.
5. Erduran, E. (2010). Türkiye' de Demir Eksikliği Anemisi ve Güncel Yaklaşım. *XXXVI Ulusal Hematoloji Kongresi Bildiri Kitabı*, 75-7.
6. Eren, E. (2006). *Çocuklarda yaş gruplarına ve cinslerine göre anemi ve demir eksikliği anemisi sıklığının incelenmesi* [Uzmanlık tezi].47-50
7. Çetin, E. (1999). İstanbul'da Yaşayan Çocuk ve Adölesanlarda Anemi Prevalansı ve Anemilerin Morfolojik Dağılımı: Çocukların Yaş, Cinsiyet ve Beslenme Durumu İle Anne-Babaların Ekonomik ve Öğrenim Durumunun Anemi Prevalansı Üzerine Etkileri. *Türk Pediyatri Arşivi*, 34.
8. Vatandaş, N. (2007). Hayatın ilk yılında demir profleksisi ve anemi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2007;50: 12-5, 12-15.*
9. Baker, R. (2007). Diagnosis and prevention of iron deficiency and irondeficiency anemia in infants and young children (0-3 years of age). *Pediatrics*, 12-15.
10. WHO. A Guide for Programme Managers. (2001). *Iron Deficiency Anaemia, Assessment, Prevention and Control.*
11. Dewey, K. (2002). Iron supplementation affects growth and morbidity of breast-fed infants: Results of a randomized trial in Sweden and Honduras. *J Nutr*, 3249-55.
12. Sazawal, S. (2006). Effects of routine prophylactic supplementation with iron and folic acid on admission to hospital and mortality in preschool children in a high malaria transmission setting: Community-based, randomised, placebo-controlled tria. *Lancet*, 133-43.
13. Lozoff , B. (2008). Poorer Development Outcome at 10 years with 12 mg /l Iron Fortified Formula in Infancy. Honolulu, *Pediatric Academic Societies.*
14. Lozoff , B. (2013). Iron-fortified vs low-iron infant formula: Developmental outcome at 10 years. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine.*, 2008-2015.
15. Iannotti, L. (2006). Iron supplementation in early childhood: Health benefits and risks. *The American Journal of Clinical Nutrition*, 1261-76.
16. Doherty, C. (2007). Host-pathogen interactions: The role of iron. *J Nutr.*, 1341-4..
17. Kaur, D. (2007). Increased murine neonatal iron intake results in Parkinson-like neurodegeneration with age. *Neurobiology of Aging*, 907-13.
18. Vatandaş, N. (2007). Altı aylık çocuklarda beslenme şekli ile hemoglobin düzeyi ilişkisi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*, 221-5.
19. Male, C. (2001). Prevalence of iron deficiency in 12-mo-old infants from 11 European areas and influence of dietary factors on iron status (Euro-Growth study). *Acta Paediatr*, 907-13.
20. Lonnerdal , B. (1994). Iron, zinc, copper and selenium status of breast-fed infants and infants fed trace element fortified milk-based infant formula. *Acta Paediatr*, 367-73.
21. Duncan , B. (1985). Iron and the exclusively breast-fed infant from birth to six months. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 421-5.
22. Raj, S. (2008). A prospective study of iron status in exclusively breastfed term infants up to 6 months of age. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.*
23. Domellof , M. (2011). Benefits and harms of iron supplementation in iron-deficient and iron-sufficient children. *Nestle Nutrition Workshop Series Paediatric Programme.*, 62-5.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-009]

## Akut romatizmal ateş tanılı hastalarda antiinflamatuvar tedavide kullanılan asetilsalisilik asit ve naproksen sodyum etkinliğinin retrospektif olarak karşılaştırılması

Ayça Kayıkcı, Özgür Kızılca

Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları A.B.D., Tekirdağ

Amaç: Akut Romatizmal Ateş tedavisinde kullanılan Asetilsalisilik Asit (ASA) ve Naproksen Sodyum (NpS) tedavilerinin etkinliğini ve güvenilirliğini karşılaştırmaktır.

Yöntemler: Ocak 2016-Aralık 2018 tarihleri arasında Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji polikliniğinden takipli 2015 Jones Kriterlerine göre, ARA tanısı konulmuş 5-17 yaş arası (ortalama  $11,82 \pm 2,79$ , K/E oranı:1,3) 65 hasta dosyası geriye dönük değerlendirildi. Bu hastaların anti-inflamatuvar tedavisinde kullanılan ASA ve NpS tedavi etkinliği, tanı öncesi ve sonrası dönemde klinik, laboratuvar ve Ekokardiyografi verileri karşılaştırılarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda ASA ve NpS verilen iki grupta da yaş, kilo, boy açısından anlamlı farklılık bulunmadı ( $p > 0,05$ ). Anti-inflamatuvar tedavide hastaların %52,5 NpS ve %47,5 ASA almıştır. İki grup arasında artrit/artralji tedavi etkinliği ve süresi karşılaştırıldığında anlamlı farklılık yoktu ( $p > 0,05$ ). Ekokardiyografide ensiksaptanan kapak tutulumları %76'ı mitral yetmezlik ve %38 oranında aort yetmezliği idi. Çalışmamızda, hastalarımıza rutin yapılan Ekokardiyografilerinde kardiyak tutulum gösteren hastaların, kapak tutulumlarındaki iyileşmenin ve kontrollerde bakılan akut faz reaktanlarındaki gerilemenin, NpS ve ASA kullanan hastalarda da benzer olduğu belirlendi ( $p > 0,05$ ). ASA tedavisi verilen 28 olgunun %50'sinde salisilata bağlı yan etki gözlemlendi. 10 olguda (%35) hipertransaminezemi, 4 olguda (%14) kulak çınlaması tespit edildi. NpS verilen 4 olguda (%12) (burun kanaması, baş ağrısı, deri döküntüsü, hipertransaminezemi) düşük bir oranda yan etki profili izlendi.

Sonuç: ARA tanılı hastalar üzerinde yaptığımız retrospektif çalışmamızda NpS'un ARA tedavisinde ASA kadar etkili olduğu sonucuna vardık. NpS kullanımının daha kolay olması ve daha az yan etki profili ile karşılaştığımız; bir diğer yandan tedavide daha iyi dozlama, daha iyi hasta uyumu, nadir görülen hepatik toksisite gibi karşılaştığımız avantaj/dezavantajlarının üzerinde durmak istedik. Çalışmamız sonucunda NpS ARA tedavisinde ASA'ya güvenli ve etkili bir alternatif olduğunu düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Romatizmal Ateş, Asetil salisilik Asit, Naproksen Sodyum

### NSAİİ kullanımı öncesi ve sonrası mitral kapak tutulum derecesi

	tedavi öncesi	tedavi öncesi	tedavi sonrası	tedavi sonrası	
	NpS (%)	ASA (%)	NpS (%)	ASA (%)	P değeri
normal	8 (%13,60)	5 (%8,50)	10 (%18,90)	13 (%24,50)	
hafif	13 (%22,00)	13 (%22,00)	11 (%45,80)	13 (%54,20)	>0.05
orta	3 (%5,10)	6 (%10,20)	3 (%5,70)	2 (%3,80)	
ağır	7 (%11,90)	4 (%6,80)	1 (%1,90)	0 (%0,00)	
toplam	31 (%52,50)	28 (%47,50)	25 (%47,20)	28 (%52,80)	



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatride Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## NSAİİ'lerin akut faz reaktanları üzerine etkisinin karşılaştırılması

		Hasta Sayısı	Ortalama±Standart Deviasyon	P değeri
ASO	NpS	30	899,30±795,423	0,844
	ASA	28	936,67±631,294	
CRP-1	NpS	31	76,24±69,23	0,117
	ASA	28	105,67±72,59	
CRP-2	NpS	31	21,56±19,95	0,238
	ASA	28	28,41±24,09	
CRP-3	NpS	29	4,37±4,54	0,512
	ASA	26	5,29±5,75	
ESH-1	NpS	31	88,74±37,46	0,372
	ASA	28	79,96±37,39	
ESH-2	NpS	31	47,06±24,49	0,246
	ASA	28	39,67±23,79	
ESH-3	NpS	29	22,24±10,28	0,398
	ASA	25	18,92±17,84	
ASO: Anti-streptolizin-o,		CRP: C reaktif protein	ESH: Eritrosit Sedimentasyon Hızı.	





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-011]

## Hipoplastik sol kalp hastalarında çift ventrikül anatomisine geçiş: 4 vakalılık deneyim

Mehmet Biçer

Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi, İstanbul

**Amaç:** Hipoplastik sol kalp hastalarının çift ventrikül anatomisine çevrilmesi, tedavi stratejisi belirlemek anlamında tartışması sürmekte olan bir konudur. Bu hasta spektrumunun bir ucunda tek ventrikül palyasyonuna yönlendirilecek hastalar mevcut iken, diğer tarafında ise normal bir hayat beklentisi öngörülen çift ventrikül tamir yollarına gidebilecek hastalar bulunmaktadır. Bu bağlamda tedavi seçeneklerinde bu ayrımın yapılması çok büyük önem taşımaktadır. Bu bildiride, çift ventrikül tamiri uygulanmış sınırdaki hipoplastik sol kalp tanılı 4 vakanın takibini sunmayı amaçlıyoruz.

**Yöntem:** Aralık 2018-Şubat 2022 tarihleri arasında iki ayrı merkezde tek cerrah tarafından çift ventrikül tedavi yoluna yönlendirilip opere edilen 4 hastanın sonuçları retrospektif olarak derlenmiştir. Preoperatif ve post-operatif en son gerçekleştirilen ekokardiyografik parametreler ve Z-skorları değerlendirmeye alınmıştır.

**Bulgular:** Preoperatif aortik, mitral, sol ventrikül end-sistolik ve diastolik çapları ve Z-skorları için median(IQR(3-1)) değerleri sırasıyla: 4.55(5.25-3.4),Z(-3.05(-2.59-(-5.50))), 8.1(8.72-7.1)Z(-2.5(-1.99-(-367))),8.8(10.9-7)Z(-2.2(-0.24-(-5.38))), 14.3(16.9-11.25)Z(-2.64(-0.72-(-5.38))) idi. Post-operatif değerler ise sırasıyla 10(11-6.97)Z(-1.79(-1.31-(-2.94))), 14.5(16.75-11.87)Z(-1.44(1.21-(-1.74))), 15.5(19-12.75)Z(-1.81(0.52-(-2.56))), 27(28.5-22.5)Z(-1.67(0.04-(-2.33))) idi. Bir hastamızda endokardiyal fibroelastozis saptandı. Vaka 1 ilk ameliyatından sonra herhangi bir operasyon olmadı. Vaka 2 ilk post-operatif 3.5 yıl sonra subaortik stenoz nedeniyle tekrar opere oldu. Vaka 3'e ilk ameliyatından 1.5 yıl sonra norwood stage 2, bundan 1 sene sonra ise biventriküler dönüştürme operasyonu uygulandı. Hasta, post-operatif 6. ayda hasta kardiyak olmayan nedenlerle kaybedildi. Vaka 4'e ilk operasyonu sonrası 9. ayında norwood 2 operasyonu uygulandı. Hastaya Rastelli tipi operasyon ile biventriküler dönüştürme operasyonu planlanmaktadır.

**Sonuç:** Beklenen yaşam süreleri ve hayat boyu morbiditeleri göz önüne alındığında tek ventrikül palyasyon tedavisine gidecek hastaların mümkün olduğunca çift ventrikül yoluna yönlendirilmeleri önem taşımaktadır. Operasyon sonrası yoğun ve ayrıntılı takip gerektiren bu tip hastalar için kişisel çabalardan çok, organize bir takip programı oluşturulmalıdır. Bu tecrübemizden yola çıkarak tedavi kararı açısından cerrahi ve kardiyolojik anlamda daha zorlayıcı olan çift ventrikül dönüştürme operasyonlarının beklenen yaşam süresi ve morbidite açısından daha iyi sonuçlar verdiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Sınırdaki hipoplastik sol kalp, biventriküler tamir, tek ventrikül palyasyonu

### preoperatif değerlendirme

	Cinsiyet	Kilo	Boy	Tanı	İlk operasyon tarihi / yaş(gün)	İlk operasyon	Ecmo
Vaka 1	E	3.6	50	MS,AS,AAH,AK,ASD	11/2018(24)	AAR,AKT,ASDd	-
Vaka 2	E	3.4	48	MS,AS,AAH,AK	11/2018(27)	AAR,AKT,ASDd	-
Vaka 3	E	4.2	53	MS,AS,AAH,AK,VSD	10/2019(10)	Norwood,ASDd	-
Vaka 4	K	3.2	50	MS,AA,AAH,AK,VSD	02/2022(5)	Norwood	+

MS: Mitral Stenoz AS: Aort Stenozu AA: Aortik Atrezi AK: Aorta Koarktasyonu AAH: Arcus Aorta Hipoplazisi AAR: Aortik Arkus Rekonstrüksiyonu AKT: Aort Koarktasyon Tamiri ASD: Atriyal Septal Defekt ASDd: ASD Daraltma





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



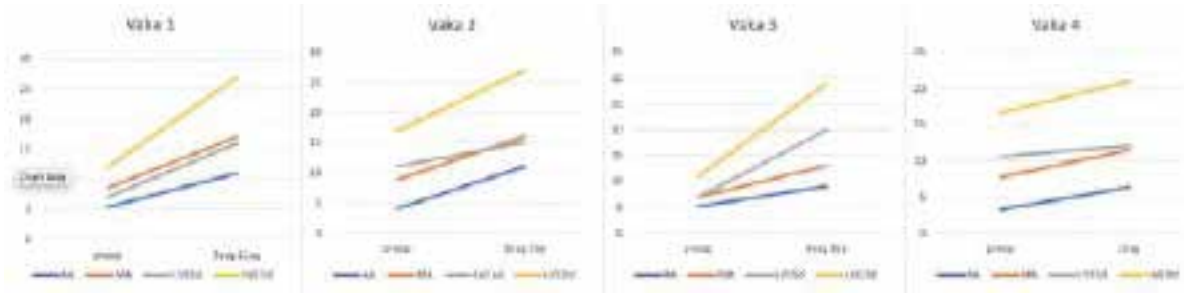
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## preoperatif ve post-operatif ekokardiyografik değerlendirme

*	AA(preop)	MA(preop)	LVESd(preop)	LVEDd(preop)	Postoperatif son ekokardiyografi zamanı	AA(post-op)	MA (post-op)	LVESd (post-op)	LVEDd (post-op)	EFE
Vaka 1	5.3(-2.55)	8.5(-2.27)	7(-3.92)	12(-4.37)	3yaş 11ay	11(-1.25)	17(-1.19)	16(-2.04)	27(-2.15)	-
Vaka 2	4(-2.71)	8.8(-1.9)	11(-0.17)	17(-0.66)	3yaş 7ay	11(-1.52)	16(-1.76)	15(-2.74)	27(-2.4)	-
Vaka 3	5.1(-3.4)	6.9(-3.96)	7(-4.3)	11(-5.72)	3yaş 3ay	9(-2.06)	13(-2.02)	20(1.23)	29(0.46)	-
Vaka 4	3.2(-6.2)	7.7(-2.8)	10.6(-0.48)	16.6(-0.91)	10ay	6.3(-3.24)	11.5(-1.69)	12(-1.59)	21(-1.2)	+

AA: Aortik Annulus MA: Mitral Annulus LVESd: Sol Ventrikül End-Sistolik Çap LVEDd: Sol Ventrikül End-Diastolik Çap EFE: Endokardiyal Fibroelastozis \*Değerler mm olarak ifade edilmiştir. Parantez içerisindeki değerler ise Z skorlarıdır.

## ekokardiyografik değişimlerin grafik görüntüsü



AA: Aortik Annulus MA: Mitral Annulus LVESd: Sol Ventrikül End-Sistolik Çap LVEDd: Sol Ventrikül End-Diastolik Çap



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-012]

## Güncel Bilgiler Işığında CHAPLE Hastalığının Doğal Öyküsü, Epidemiyolojik Özellikleri ve Tedavi Yanıtlarının Değerlendirilmesi

Emine Selva Aydoğdu, Şımanur Cevahir, Merve Selçuk, Asena Pınar Sefer, Melek Yorgun Altunbaş, Nurhan Kasap, Sevgi Eltan, Dilek Başer, Gamze Akgün, Safa Barış, Elif Aydın, Ahmet Oğuzhan Özen  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Bu çalışmada CHAPLE hastalığının dünya kohortunu sunarak hastalığın doğal öyküsünü, epidemiyolojik özelliklerini ve tedavi seçeneklerini değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem:** Dokuz ülkeden primer protein kaybettiren enteropati (PKE) tanısı almış 115 hasta incelendi. Periferik kan örneklerinde akım sitometri yöntemiyle CD55 ifadesi çalışıldı. CD55 ifadesi düşük olanlar CHAPLE grubunu, normal olanlar ise CHAPLE-dışı PKE grubunu oluşturdu. CHAPLE grubundan CD55 tüm gen sekanslaması yapıldı, klinik özellikleri, kan parametreleri ve geleneksel tedavilerle antikompleman tedavilere yanıtları incelendi.

**Bulgular:** Bu çalışmada 42'si yayımlanmamış 66 CHAPLE hastasının verileri incelendi. 11 yeni patojenik mutasyon saptandı. Hipoproteinemi çoğu hastada ilk 10 yaşta ortaya çıkıyordu, erişkin döneme kadar semptom göstermeyen veya tamamen asemptomatik olgular mevcuttu. Dünya kohortunda CHAPLE kaba ölüm oranı %13.7'ydi (11/80). Ölen olgular 2 ila 40 yaş arasındaydı, bu da ölümün her yaşta olabileceğini gösteriyordu. Ölen olgulardan dokuzu antikompleman tedavi alamamıştı. Ekulizumab tedavisi altında ölen iki hastada PKE iyileşmişti; ölüm nedeni birinde karaciğer kanseri, diğerinde önceden var olan kalp hastalığıydı.

Hastalığın iki önemli komplikasyonu vardır: Barsak tıkanıklığı: 23 olgu (%35) toplam 39 kez bağırsak tıkanıklığı yaşadı. 20 olgu 27 kez rezeksiyon operasyonu geçirdi. Hiçbir hasta kompleman inhibitörleri altında bağırsak ameliyatı geçirmede. Tromboembolizm: 17 denek (%26) toplam 27 tromboembolik hadise yaşadı. İki olguda Budd Chiari sendromu gelişti; birine karaciğer yetmezliği nedeniyle nakil yapıldı.

CHAPLE olgularının aldığı tedaviler incelendi. Oktreotid, orta zincirli trigliseritler ve inflamatuvar barsak hastalığı ilaçları doktorlar tarafından tedavide yetersiz görüldü, bu tedaviler kan parametrelerinde düzelleme sağlamadı. Kortikosteroid tedavisinin doza bağımlı olarak belirli hastalarda iyileşme sağladığı ancak bağırsak tıkanıklığı ve tromboembolizmi ortadan kaldırmadığı izlendi. Bağırsak rezeksiyonu geçirenlerde küçük bir alt grup remisyona girdi. Diğerlerinde bu operasyon sadece kısmi bir rahatlama sağladı veya kısa bir iyileşme döneminin ardından hastalık nüksetti.

**Sonuç:** CHAPLE hastalığı ciddi ve yaşamı tehdit edici bir hastalıktır; geleneksel tedavi yaklaşımlarına rağmen risk devam etmektedir. Şu anda, antikompleman terapi, hastalık yönetiminde hastalığın seyrini değiştiren tek strateji gibi görünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** CD 55, CHAPLE, ekulizumab, kompleman, PKE



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Tablo I: Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri.

Tablo I: Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

Demografik ve Klinik Özellikler	Toplam	ERKEK (%)	KADIN (%)	P
Yaş (ya)	23(100)	44(19)	49(21)	-
Yaş ortalaması (sd) (ya)	33(13,347)	33(13,347)	33(13,347)	>0,001
Ölüm (%)	4(17)	4(17)	0(0)	0,05
Yaşam				
Kanamalı (%)	34(147)	34(147)	0(0)	
Kanamalı (%)	37(161)	37(161)	0(0)	
En sık görülen semptomlar (ya)	14(2,111)	14(2,111)	0(0)	>0,001
(ya)				
En sık görülen semptomlar (ya)	13(23,4)	13(23,4)	0(0)	0,001
(ya)				
En sık semptom (%)	79(33,8)	49(21,6)	32(14,2)	0,01
En sık semptom (%)	39(168)	27(11,8)	12(5,3)	>0,001
En sık semptom (%)				
En sık semptom (%)	38(165)	34(15)	17(7,5)	0,01
En sık semptom (%)	37(163)	33(14,4)	14(6,1)	0,01
En sık semptom (%)	36(158)	32(14,1)	13(5,8)	>0,001
En sık semptom (%)	35(154)	31(13,7)	12(5,3)	>0,001
En sık semptom (%)	34(149)	30(13,2)	11(4,9)	0,01
En sık semptom (%)	33(144)	29(12,6)	10(4,4)	>0,001
En sık semptom (%)	32(139)	28(12,2)	9(4)	>0,001
En sık semptom (%)	31(134)	27(11,5)	8(3,5)	>0,001
En sık semptom (%)	30(129)	26(11)	7(3,1)	>0,001
En sık semptom (%)	29(124)	25(10,4)	6(2,6)	>0,001
En sık semptom (%)	28(119)	24(10)	5(2,2)	>0,001
En sık semptom (%)	27(114)	23(9,9)	4(1,7)	>0,001
En sık semptom (%)	26(109)	22(9,4)	3(1,3)	>0,001
En sık semptom (%)	25(104)	21(8,9)	2(0,8)	>0,001
En sık semptom (%)	24(99)	20(8,5)	1(0,4)	>0,001
En sık semptom (%)	23(94)	19(8,1)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	22(89)	18(7,8)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	21(84)	17(7,4)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	20(79)	16(6,9)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	19(74)	15(6,5)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	18(69)	14(6,1)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	17(64)	13(5,7)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	16(59)	12(5,3)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	15(54)	11(4,9)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	14(49)	10(4,5)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	13(44)	9(4,1)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	12(39)	8(3,6)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	11(34)	7(3,1)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	10(29)	6(2,6)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	9(24)	5(2,2)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	8(19)	4(1,7)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	7(14)	3(1,3)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	6(9)	2(0,8)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	5(4)	1(0,4)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	4(3)	1(0,4)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	3(2)	1(0,4)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	2(1)	0(0)	0(0)	>0,001
En sık semptom (%)	1(0)	0(0)	0(0)	>0,001



Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

Tablo II: CHAPLE ve CHAPLE Olmayan Hastaların Aldığı Tedaviler

Tablo II: CHAPLE ve CHAPLE Olmayan Hastaların Aldığı Tedaviler

Hastaların Tedavileri	Toplam, hasta sayısı (%)	CHAPLE, hasta sayısı (%)	CHAPLE olmayan, hasta sayısı (%)	P
<b>Ekulirumab</b>	29 (26)	30 (45,5)	0(0)	<.001
<b>Protein replasmanı</b>				
Albumin transfüzyonu	96 (84,2)	47 (72,3)	49 (100)	<.001
İgRT	48 (42,5)	27 (41,5)	21 (43,8)	.81
<b>Destekleyici tedaviler</b>				
D vitamini	92 (81,4)	52 (81,3)	40 (81,9)	.95
B12 vitamini	68 (60,2)	34 (53,1)	34 (69,4)	.08
Demir	83 (73,5)	41 (64,1)	42 (85,7)	.01
Mikronütrient *	64 (58,4)	34 (53,1)	32 (65,3)	.19
Enteral beslenme desteği	80 (70,8)	39(60,9)	41 (83,7)	.008
Parenteral beslenme desteği	26 (22,8)	13 (20)	13 (26,5)	.41
NCT yağ	34 (30,7)	28 (35)	12 (24,5)	.21
Eritrosit transfüzyonu	25 (21,9)	13 (20)	12 (24,5)	.56
<b>Tromboembolizm tedavisi</b>	20 (17,4)	17( 26,7)	3 (6,1)	.005
Düyük moleküler ağırlıklı heparin	16 (14)	13 (20)	3 (6,1)	.03
Asenüsitik asit	12 (10,5)	11 (16,9)	1 (2)	.01
İPA	1 (0,9)	1 (1,5)	0 (0)	.38
Tromboembolizm nedeniyle ameliyat	7 (6,2)	6(9,2)	1 (2,1)	.12
Pulmoner Emboli için ila desteği	4 (3,5)	4 (6,2)	0 (0)	.08
<b>Fleural efüzyon veya mit nedeniyle müdahale</b>	9 (7,9)	7 (10,8)	2 (4,1)	.19
<b>Bağevsak ameliyatı</b>	20 (17,5)	20 (30,3)	0 (0)	<.001
<b>Kortikosteroidler</b>	57 (50)	42 (64,6)	15 (30,6)	<.001
<b>İBk tedavileri</b>	61 (53,5)	46 (70,3)	15 (30,6)	<.001
Mesolacin	30 (26,3)	23 (35,4)	7 (14,3)	.01
Azatiyoprin	29 (25,4)	22 (33,8)	7 (14,3)	.018
Metotreksat	8 (7)	7 (10,8)	1 (2)	.13
Anti-TNF (İnfliximab, adalimumab, syuzis)	15 (13,2)	15 (23,1)	0 (0)	<.001
<b>Diğerleri</b>				
IV antibiyotik tedavisi	62 (54,4)	35 (53,8)	27 (55,1)	.89
Oral antibiyotik profilaksisi	35 (30,7)	22 (33,8)	13 (26,5)	.40
Yoğun bakım ünitesinde yatış	24 (21,1)	14 (21,5)	10 (20,4)	.71
Tiroid replasman tedavisi	15 (13,2)	9 (13,8)	6 (12,2)	.80
Oktreotid	24 (21,1)	16 (24,6)	8 (16,3)	.28



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-013]

## Primer İmmün Yetersizliklerde COVID-19 hastalığı ya da COVID-19 aşısının ortaya çıkardığı immün yanıtların araştırılması

Alper Bulutoğlu<sup>1</sup>, Ahmet Oğuzhan Özen<sup>1</sup>, Sevgi Bilgiç Eltan<sup>2</sup>, Esra Karabiber<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Alerji İmmünoloji Bölümü

<sup>2</sup>Marmara Üniversite Hastanesi

**Giriş-Amaç:** Primer immün yetmezlikler etkilenmiş bireylerde enfeksiyöz patojenlere karşı risk oluşturur. Her bir PİY alt sınıfı bağışıklık sisteminin ayrı bir elemanını etkiler ve farklı mikroorganizmalara verilen immün yanıtlar kusurludur. COVID-19 pandemisi PİY hastalarında normal populasyona göre artmış mortalite ve morbiditeye yol açar. Bu çalışmada SARS-CoV-2 aşılmasına PİY olgularının verdiği antikor yanıtı araştırılmıştır. **Metod:** Aşılama öncesi, ilk doz aşığı takiben ve sonraki aşı dozları sonrası hastalardan toplanan ve dondurulan serum örneklerinden SARS-CoV-2'ye karşı özgün antikor miktarı enzime bağlı immünosorbent tahlili (ELISA) kitleri ile kantifiye edilmiştir. Olguların antikor yanıtları PİY gruplarına göre karşılaştırılmıştır.

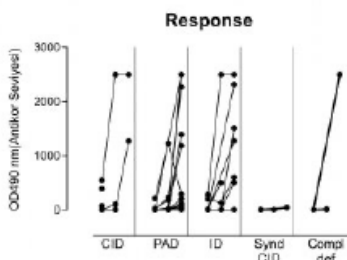
**Bulgular:** Bazı olgularda aşı öncesi özgün antikor tespit edildi (doğal karşılaşmaya bağlı). Genel olarak aşı cevabı 2. ve sonraki dozları takiben ortaya çıkarken bazı olgularda ilk doz sonrası da antikor titresinde bir artış görülebilmekteydi. PİY alt grupları ve özgün moleküler bozukluklar değerlendirildiğinde farklı PİY gruplarında yanıtı ve yanısız olgular vardı. Kombine immün yetmezliklerden (KİY) GIMAP5 ve nakil yapılmış DOCK8 olgularında aşı yanıtları yeterli iken ICOS eksikliğinde aşı yanıtı saptanmadı. Hümorale İY'lerde bir grup olguda aşı sonrası hiç yanıt elde edilemezken diğerlerinde orta düzey ya da kuvvetli antikor yanıtı gözlemlendi. Örn. Bruton agamaglobulinemisi olgularda yanıt saptanmazken, yaygın değişken immün yetmezlik (YDİY) olgularında az ya da hiç yanıt elde edilmedi. Öte yandan APDS Tip1 ve Tip2'de ve sınıflanmamış hipogamaglobulinemi olgularında değişken düzeyde olmakla birlikte genellikle yanıt gözlemlendi. İmmün disregulasyon olgularında genel olarak aşı cevabı vardı. İki CTLA4 eksikliği olgusundan birisinde aşı yanıtı varken diğerinde yoktu. CARMIL2, IPEX, nakil yapılmış LRBA eksikliği olgularında yanıt saptanmaktaydı.

**Sonuç:** Pek çok PİY olgusunda SARS-COV2 aşısı ile özgün antikor yanıtı elde edilebilmekte olup bu hasta grubunda genel olarak aşılama önerilmelidir. Bruton agamaglobulinemisi ve YDİY'li olgularda beklendiği üzere özgün antikor yanıtı gözlenmemiştir. Bulgularımız PİY olgularında aşılama yaklaşımına ışık tutacaktır.

Bu proje Marmara Üniversitesi BAPKO tarafından TYL-2022-10793 nolu proje kapsamında desteklenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** COVID-19, Primer İmmün Yetmezlik, ELISA, Kombine İmmün Yetmezlik, Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik

### ELISA Sonuç



*Primer immün yetmezlik hastalarının aşılama sonrası antikor seviyelerindeki değişim.*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-014]

## RASopati tanıli olguların klinik ve moleküler özellikleri: Tek merkez deneyimi

Zehra Yavaş Abalı<sup>1</sup>, Bilgen Bilge Geçkinli<sup>2</sup>, Serap Turan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi ve İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Genetik Programı

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinolojisi BD

**Amaç:** RASopatiler, RAS/MAPK yolağının bileşenlerini kodlayan genlerdeki patojenik değişimler sonucu ortaya çıkan ve ortak klinik özellikleri olan bir hastalık grubudur. Noonan sendromu (NS) en sık görülen RASopati olmakla birlikte, Noonan sendromu-multip l lentigin es (NS-ML), kardiyofasiyokutanöz sendrom (KFKS), Costello sendromu (CS), nörofibromatozis tip 1 (NF1), Legius sendromu (LS) gibi sendromlar bu gruba dahil edilmektedir. Günümüzde RAS/MAPK yolağında RASopati veya Noonan spektrumu bozukluklara yol açan çok sayıda gen bildirilmiştir. Çocuk Endokrinolojisi'nde izleme alınan RASopati vakalarının klinik ve moleküler özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Çalışmamızda, kliniğimizde izlemde olan 39 aileden 40 vakanın (17 kız) verileri retrospektif, gözlemsel olarak değerlendirilmiştir. Klinik ve/veya moleküler genetik olarak RASopati tanısı alan tüm vakalar çalışmaya dahil edilmiştir. **Bulgular:** Vakaların başvuru ortanca yaşı 3.8 yıl (aralık: 18 gün – 15.1 yıl) idi. Vakaların %67.5'inde başvuru nedeni boy kısalığı idi. Doğum ağırlığı SDS 0.2±1.44 idi. Akraba evliliği oranı %17.5 ve ailede benzer vaka olma oranı %20 idi. Başvuruda hastaların boy ve vücut kitle indeksi standart sapma skorları sırasıyla -2.2±1.6 ve -0.6±1.4 idi ve olguların %87.5'i prepubertal idi. Doğumsal kalp anomalisi açısından değerlendirildiğinde %27.5 olguda sağ kalp obstrüktif lezyonu, %12.5 olguda ise hipertrofik kardiyomiyopati saptandı. Olguların %45'inde kardiyak anomali saptanmadı. Zihinsel yetersizlik oranı hafif olgular da dahil edildiğinde %47.5 idi. Tüm olgular büyüme hormonu (BH) eksikliği açısından değerlendirildiğinde %28.9 olguda BH eksikliği mevcuttu. On dört olguya BH tedavisi başlanmıştı (%35). Olguların tümü klinik özellikleri ile RASopati tanısı almıştı ve 32'sine (%80.0) moleküler genetik değerlendirme yapılmış olup %87.5'inde (n=28) tanı moleküler olarak da desteklenmişti. En sık patojenik değişim saptanan gen PTPN11 (n=11, %39.3) idi. Bunu sırasıyla NF1 (n=4), MAP2K2 (n=3), KRAS (n=2), RIT1 (n=2), RAF1 (n=2), MAP2K1 (n=1), HRAS (n=1), BRA (n=1) ve LZTR1 (n=1) izliyordu. Beş olguda anne ve/veya babada RASopati tanısı moleküler olarak doğrulanmıştı. **Sonuç:** RASopatiler ortak klinik özellikleri olan ve genetik ve allelik heterojenitesi belirgin bir hastalık grubudur. RASopati kohortumuzda PTPN11 genindeki değişim oranı %39 olup literatür ile benzerdi.

**Anahtar Kelimeler:** RASopati, PTPN11, Noonan Sendromu





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-015]

## Dilate Kardiyomiyopati Hastalarda Nötrofil- Lenfosit Oranının Prognostik Önemi

Şule Arıcı, Binnur Sağlam, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

### Giriş/Amaç:

Dilate kardiyomiyopati (DKMP), en sık görülen kardiyomiyopati tipi olup, sol ventrikül işlevlerinde bozukluk ve kalp yetersizliği ile seyreden ve prognozu kötü olan bir hastalıktır. Nötrofil/lenfosit oranı (NLO) sistemik enflamasyonun değerlendirilmesinde kullanılan bir belirteçtir. Erişkinlerde kalp yetersizliği ve koroner kalp hastalığını değerlendiren bazı çalışmalarda NLO, mortalite için prognostik bir belirteç olarak bulunmuştur. Çalışmamızda kliniğimizde DKMP tanısı ile izlenen hastalarda NLO ile mortalite arasındaki ilişkiyi incelemeyi amaçladık.

### Yöntem:

Ocak 2000- Haziran 2021 tarihleri arasın DKMP tanısı konulan 52 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bilgileri, hematolojik ve biyokimyasal parametreleri, ekokardiyografi ve elektrokardiyografi bulguları, tedavi ve izlemleri hastane kayıtlarından incelendi.

### Bulgular:

Hastaların ortalama yaşları 58.8 aydı (minimum 1ay-maksimum 216 ay), erkek/kız oranı ise 1,08 idi. Mortalite oranı %30,8 olarak bulundu. Median sağkalım süresi 65.5 aydı. Sağ kalımı etkileyen prognostik faktörleri incelemek için yapılan tek değişkenli analizde tanı yaşı, anne-baba arasında akrabalık olması ve yüksek NLO anlamlı iken, çok değişkenli analizde etkili tek faktör NLO idi ( $p=0.039$ ). Sağ kalımı belirleyen NLO değeri ROC curve analizinde  $> 1.9$  olarak (sensitivite 72%) saptandı.

### Sonuç:

Kolay ve ucuz olarak elde edilebilen NLO'nun yüksekliği, pediatrik DKMP'li hastalarda mortalitenin bağımsız bir prediktörü gibi görünmektedir. Bu hasta grubunda yüksek riskli olguların ayırt edilmesinde NLO yardımcı olabilir ancak bu bulguları destekleyecek geniş kapsamlı randomize çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Pediatrik dilate kardiyomiyopati, Nötrofil/lenfosit oranı, Mortalite



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-016]

## Haşimoto Tiroiditli Hastalarda İdrar İyot ve Serum Selenyum Düzeyleri

Ayşe Yaşar<sup>1</sup>, Gülcan Seymen<sup>1</sup>, Heves Kırmızıbekmez<sup>1</sup>, Fatma Dursun<sup>1</sup>, Zeynep Karakaya Altun<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**Amaç:** Haşimoto tiroiditi (HT) çocuklarda en sık görülen otoimmün hastalıktır ve tiroid dokusunun lenfositik infiltrasyonu, anti-tiroid antikörlerin üretimiyle karakterizedir. Genetik ve çevresel faktörler etiyopatogeneizde yer almaktadır. Tiroid hormonlarının anabileseni olmaları ve vücutta en çok tiroidde bulunan bir antioksidan olan selenyum tiroid metabolizmasında önemli yere sahiptir. Literatürde iyot eksikliği/fazlalığının ve selenyum eksikliğinin HT ile ilişkisi olabileceğini belirtilmiş olsa da, ilişki saptamayan çalışmalar da vardır. Ayrıca HT'nin A, E ve B12 vitamini eksikliği ile ilişkisi çok kısıtlı sayıda çalışmada gösterilmiştir. Bu çalışmada, HT'li hastalarda; idrar iyot, selenyum vitamin düzeylerinin değerlendirilmesi planlanmıştır. **Yöntem:** Anti-TPO pozitifliği (> 35 IU/ml) ve/veya anti-TG pozitifliği (> 40 IU/ml) ve tiroidde heterojenite varlığında HT tanısı alan 10-18 yaş arasında çocuklar çalışmaya alındı. Benzer yaş ve cinsiyette sağlıklı çocuklardan kontrol grubu oluşturuldu. Her iki grupta, serum anti-TPO, anti-TG, sT4, TSH, selenyum, vitamin (A, E, B12) ve idrar iyot düzeyleri değerlendirildi. **Bulgular:** Vaka-kontrollü çalışma, HT tanısı alan 43'ü kız 6'sı erkek toplam 49 hasta (ortalama yaş, 14,5±1,12 yıl) ve 42'si kız 8'i erkek toplam 50 sağlıklı kontrol (ortalama yaş, 14,1±1,85 yıl) üzerinde gerçekleştirildi. İdrar iyotu; HT'li hastalarda 137,9(72,2-464)µg/L, kontrol grubunda 107(34,21-260,37)µg/L saptandı ve gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0,321). Serum selenyum düzeyleri hasta ve kontrollerde sırasıyla 67,9(30,2-250,1)µg/L ve 69,25(42,2-138,6)µg/L saptandı ve gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0,595). Vitamin A, E ve B12 düzeyleri hasta grubunda sırasıyla 37,9(0,91-56) µg/dL, 0,85 (0,29-5,5) mg/dl, 263,5(172-521)pg/ml saptanırken kontrollerde 36,5(24-57)µg/dL, 0,84(0,34-1,52)mg/dl, 239(158-942)pg/ml saptandı ve gruplar arasında anlamlı farklılık bulunmadı. Anti-TPO ve Anti-TG düzeyleri ile idrar iyot ve serum selenyum düzeyleri arasında korelasyon saptanmadı. **Sonuç:** HT'nin etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Literatürde, HT'li hastalarda iyot eksikliği/ fazlalığının ve selenyum eksikliğinin daha sık görüldüğünü belirten çalışmalar olmakla birlikte, böyle olmadığını bildiren çalışmalar da vardır. Çalışmamızda ise HT'li çocuklarda idrar iyot ve selenyum düzeylerinde sağlıklı çocuklara göre anlamlı farklılık saptanmamıştır. Bu alanda yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Haşimoto tiroiditi, idrar iyotu, selenyum, vitamin A/E/B12



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-017]

## Kısa dönem büyüme hormonu tedavisinin kemik mineral yoğunluğu üzerine etkisi

Aslı Derya Kardelen Al<sup>1</sup>, Feyza Darendeliler<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Büyüme hormonu (BH) ve insülin benzeri büyüme faktörü-I (IGF-I) kas ve kemik kütlesi gelişimi üzerine etkili anabolik peptidlerdir. Çocuklarda BH eksikliğinde BH'yi yerine koyma tedavisi boy kazanımı yanında yeterli kemik mineralizasyonu sağlanması için de gereklidir. Çalışmamızda, 1 yıllık BH tedavisinin kemik mineral yoğunluğu (KMY) üzerindeki etkilerini incelemek amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** BH tedavisi alan 78 hasta (32 kız) retrospektif olarak değerlendirildi. Kronik hastalığı olan ve BH dışında ilaç kullanan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların antropometrik ölçümleri ve puberte muayeneleri yapıldı. Tedavi öncesi ve tedavi sonrası L1-L4 arası KMY ölçümü Hologic dansitometre ile değerlendirildi. KMY z skoru boya göre düzeltildi. **Bulgular:** Hastaların %84,6'sı BH eksikliği, %15,4'ü bioinaktif BH eksikliği nedeni ile tedavi almakta idi. Hastaların %12,8'si düşük doğum ağırlıklı idi. Tedavi öncesi yaş ortalaması (ort±SD) 11,6±2,6 yıl idi; hastaların %69,2'si pubertal dönemde, %30,8'i prepubertal dönemde idi. Boy SDS -2,5±0,6, ağırlık SDS -1,6±1,1, VKİ SDS -0,4±1,2 idi. PTH düzeyi 40±19,7 pg/mL, D vitamini düzeyi 24±12,2 ng/mL idi. KMY (gr/cm<sup>2</sup>) 0,601±0,122, KMY z skoru -1,7±1,0 idi. Boya göre düzeltilmiş KMY z skoru 0,16±1,6 idi. Tüm hastalara IGF1 düzeyini normal aralıkta tutacak şekilde BH tedavisi verildi. Birinci yılın sonunda boy SDS -1,9±0,9, ağırlık SDS -1,2±1,3, VKİ SDS -0,3±1,3 idi. Hastaların %14,5'i prepubertal dönemde, %73,7'si pubertal dönemde ve %11,8'inin pubertesi tamamlanmıştı. PTH düzeyi 41,8±19 pg/mL, D vitamini düzeyi 26,7±11 ng/mL idi. KMY(gr/cm<sup>2</sup>) 0,678±0,140, düzeltilmemiş KMY z skoru -1,5±1,3, düzeltilmiş KMY z skoru 0,4±1,4 idi. Tedavinin başı ile 1.yılı değerleri karşılaştırıldığında; KMY (gr/cm<sup>2</sup>) arasında, düzeltilmemiş ve boya göre düzeltilmiş KMY z skorları arasında anlamlı fark vardı (p<0,001; p=0,037; p=0,049). **Sonuç:** Pilot çalışmamızın sonucunda kısa dönem BH tedavisinin KMY üzerindeki etkisinin olumlu yönde olduğu saptanmıştır. Uzun dönem etkileri için izlem süresi uzun çalışmalar yapılması ve kemik sağlığının da takip edilmesi önerilir.

**Anahtar Kelimeler:** boy kısalığı, büyüme hormonu, kemik mineral yoğunluğu, L1-L4



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-018]

## Hashimoto tiroiditi tanılı hastalarımızın başvuru özellikleri ve klinik izlemleri

Nurdan Çiftçi<sup>1</sup>, Zümrüt Kocabey Sütçü<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

<sup>2</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi

**Amaç:** Hashimoto tiroiditi (HT) tanısı ile izlenen çocuk ve ergenlerin klinik ve laboratuvar bulgularının geriye dönük olarak değerlendirilmesi.

**Gereç-Yöntem:** Hashimoto tiroiditi tanısı almış, yaşları 3-17,5 yıl arasında değişen toplam 161 hasta, çalışmaya alındı. Tüm olguların tanı ve izlemdeki tiroid işlev testleri, tiroid peroksidaz(anti-TPO) ve anti tiroglobülin(anti-TG) antikorları, tiroid ultrasonografileri, fizik muayene bulguları ve aile öyküleri değerlendirildi.

**Bulgular:** Hastalarımızın yaş ortalaması  $11,77 \pm 3,37$  olup, kız/erkek oranı 3.1 idi. En sık hastane başvuru sebebinin boyunda şişlik olduğu görüldü. Tanı anında %67,7 olguda guatr, hastaların çoğunda (%35,4) aşikar hipotiroidi, %80,7 olguda ise iki tiroid otoantikör pozitifliği saptandı. Başvuru anında tsh yüksekliği, hipertiroid ve ötiroid olan hastaların bir kısmında da izlemde hipotiroidi geliştiği gözlemlendi. **Sonuç:** Hashimoto tiroiditli çocuk ve ergen olgularda tanı ve izlem sırasında klinik ve laboratuvar bulguları değişkenlik gösterebilmektedir. Olguların yakın izlemi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, ergen, hashimoto, tiroid, tsh

### Levotiroksin tedavisi başlanan olguların dağılımı

Başvuru Durumu	Başvuruda levotiroksin tedavisi başlanan	6 aylık izlemde levotiroksin tedavisi başlanan	Tedavisiz izlem
Hipotiroidi	57		
Hipertiroidi		8	8
Ötiroidi		5	40
Subklinik hipertiroidi			2
TSH yüksekliği	23	11	7
Toplam	80	24	57

### Olguların başvuru sebepleri

Şikayeti	Sayı (n)	Yüzde (%)
Tsh yüksekliği/düşüklüğü	45	27.9
Boyunda şişlik	33	20.5
Doktor tarafından farkedilen guatr	22	13.7
Halsizlik	13	8.1
Boy kısalığı	11	6.8
Otoimmün hastalığa sahip olma	11	6.8
Saç dökülmesi	8	5.0
Ailede tiroid hastalığı	5	3.1
Çarpıntı	4	2.5
Diğer	9	5.6
Toplam	161	100



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-019]

## Çocukluk Çağı Tiroid Kanserlerinin Retrospektif İncelenmesi

Pınar Şahin<sup>1</sup>, Büşra Gürpınar Tosun<sup>2</sup>, Ali Cemal Yumuşakhuylu<sup>3</sup>, Serap Turan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Pediatrik tiroid kanserleri insidansı yıllar içerisinde artmaktadır. Pediatrik tiroid kanserleri erişkin tiroid kanserleri ile karşılaştırıldığında daha fazla lenf nodu metastazı ve uzak metastaz yapma eğilimindedir ancak sağ kalım oranları daha yüksektir. Bu çalışma ile tiroid kanseri olan çocukların demografik, klinik, patolojik ve laboratuvar özelliklerini incelemeyi amaçladık.

**Gereç-Yöntem:** 2008 ve 2021 yılları arasında tiroid kanseri tanısı alan 39 çocuk retrospektif olarak incelendi. Çalışmaya biri foliküler tiroid karsinomu (FTK) olmak üzere diferansiye tiroid kanserli (DTK) 34 hasta (%87,2) ve medüller tiroid kanserli (MTK) 5 hasta dahil edildi (%12,8).

**Bulgular:** Hastaların kız erkek oranı 1,2:1 idi ve bu oran pubertal ve prepubertal gruplarda benzerdi. DTK'lı hastaların %11,8'inde önceden bilinen tiroid hastalığı (2 Hashimoto tiroiditi, 1 Graves hastalığı, 1 radyasyon ilişkili hipotiroidizm) ve %11,8'inde öncesinde bilinen malignite vardı. Radyasyon maruziyeti DTK'lerin %23,5'inde tespit edildi. DTK'de otoimmün hastalık prevansı %26,6 idi. Ultrason incelemesinde tiroid nodüllerinin %81,6'sı solid, %76,3'ü hipoekoik ve %57,9'u mikrokalsifiye idi. İnce iğne aspirasyonunda (FINA) hastaların %66,6'sında Bethesda V veya VI, %18,2'inde Bethesda IV, %6,1'de Bethesda III ve %9,1'de Bethesda I veya II saptandı. Lenf nodu metastazı hastaların %58,8'inde, akciğer metastazı ise %15,4'ünde saptandı. 2 yıldan uzun süre takip edilen hastaların (n=29) %69,2'sinde hastalık bulgusu bulunmazken, %2,6'sında tekrarlayan hastalık ve %25,6'sında persistan hastalık saptandı. Primer akciğer tutulumu ile başvuran bir hasta tanı konulduktan 7,5 yıl sonra hastalık nedeniyle kaybedildi (%2,6). MTK'li hastaların %80'inde MEN 2 sendromu teşhis edildi

**Sonuç:** Otoimmün tiroid hastalıkları ve radyasyon maruziyeti DTK'ler için major risk faktörü olarak görüldü. Obezite, ergenlik ya da cinsiyet risk faktörü değildi. Pediatrik tiroid kanserleri sağkalım oranları yüksek olmasına rağmen agresiftir ve ilerlemiş hastalık ile başvuran hastalarda ölüm oranları yüksek olabilir. Bu nedenle erken tanı ve tedavi çocukluk çağı tiroid kanserlerinde mortalite ve morbiditeyi azaltmada en önemli faktördür.

**Anahtar Kelimeler:** Pediatrik tiroid kanseri, diferansiye tiroid kanseri, medüller tiroid kanseri, risk faktörleri, radyoaktif iyot



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-020]

## Kızlarda Santral Erken Puberte Tanısında Bazal Lüteinizan Hormon Seviyesinin Yeterliliği

Didem Helvacıoğlu, Abdullah Bereket  
marmara üniversitesi pendik eğitim araştırma hastanesi

**Amaç:** Gonadotropin salgılayan hormon stimülasyon testi (GnRH), santral erken puberte (CPP) tanısında altın standarttır. Bu çalışmanın amacı erken ergenlik ön tanısı olan kızlarda bazal lüteinizan hormon düzeylerinin tanısal değerinin doğruluğunu araştırmaktır.

**Yöntem-Bulgular:** Erken puberte düşünülen 150 hastaya GnRH testi yapıldı ve  $\geq 5$  IU/L'lik lüteinize edici hormon (LH) seviyesi pozitif bir yanıt olarak kabul edildi. 95 kızda (%63,3) pubertal yanıt, 55 kızda (%36,6) prepubertal yanıt bulundu. Prepubertal grupta bazal LH  $0,42 \pm 0,17$ , pubertal grupta  $0,95 \pm 0,91$  ( $p < 0,0001$ ) idi. Bazal LH ile pik LH arasındaki pozitif korelasyon bulunmaktaydı  $r: 0,25$  ( $p: 0,001$ ). ROC analizine dayalı olarak, bazal LH'nin pubertal yanıt ile ilgili optimum cut off noktası  $0,69$  IU/l idi; %96,3 sensitivite ve %53,68 spesifite ile ilişkilendirildi (ROC eğrisinin altındaki alan  $0,77$ ). Lojistik regresyon analizinde bazal LH katsayısı  $13,74$  ( $P < 0,001$ ) idi. Puberte prekoks tanısı alan 11 hastada (%11,5) bazal LH  $< 0,3$  IU/L

**Sonuç:** Yüksek bazal LH seviyesi, GnRH stimülasyon testinde pozitif yanıtları öngören önemli bir faktördür. Bununla birlikte, CPP'nin tanısal olarak doğrulanması için GnRH testi gereklidir; çünkü bazal LH seviyesi saptama sınırının altında olan kızların %11,5 CPP'ye sahip olduğu görülmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** bazal Lüteinizan Hormon, erken puberte, erken puberte tanısı





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-021]

## Çocuk endokrin polikliniğinden erişkin endokrin polikliniğine geçiş yapılan kronik hastalıklı adolesanların değerlendirilmesi

Esin Karakılıç Özturan, Feyza Darendeliler

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Büyüme-Gelişme ve Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Kronik hastalığı olan adolesanların erişkin sağlık birimlerine geçişi tedaviyi üstlenecek hekim ve/veya ekibin tanıtılmasını içeren kapsamlı bir süreçtir ve bu durum hem adolesanlar hem de aileleri için çoğu zaman endişe verici olabilmektedir. Bu sürecin iyi yönetilememesi bu hastaların geçiş sürecinde kaybolmasına ve morbidite ve mortalite artışına neden olabilmektedir. Kliniğimizde erişkin birimlerine devredilen adolesanlar için uygulanan geçiş yöntemlerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Geçiş hastaları, 2001-2016 yılları arasında birinci model, 2016 sonrası ikinci model ile erişkin endokrinolojiye devredildi. Birinci modelde çocuk ve erişkin endokrinologlarla beraber yapılan tek toplantıda hasta ve/veya yakınlarının katılımı veya katılımı olmaksızın erişkin endokrinolojiye sevk edilmiştir. İkinci modelde hastalar çocuk ve erişkin endokrinologların bulunduğu "Geçiş Polikliniği"nde bir kez çocuk kliniğinde, bir kez de 4-6 ay sonra erişkin endokrin polikliniğinde görülüp değerlendirildikten sonra erişkin endokrinolojiye devredilmiştir. Covid-19 pandemisi döneminde (Mart 2020-Ocak 2022) hastalar toplantı olmaksızın sadece epikriz ile yönlendirilmiştir. **Bulgular:** Birinci modelde geçiş yapılan 374 hastanın (312 Kız, 161 Erkek) tanısının %28'i glukoz metabolizma bozukluğu, %27'si tiroid bezi hastalıkları, %9'u adrenal bez hastalıkları, %9'u hipogonadizm-CGB, %9'u kalsiyum-kemik metabolizması bozuklukları, %8'i hipofizer hormon bozuklukları, %10'u diğer endokrin hastalıklardı. 2013-2016 yılları arasında hastaların (n= 192), %20'inin erişkin endokrinoloji polikliniğine en az 1 kere başvurmuştu. İkinci modeldeyse 125 hastanın (69 Kız, 56 Erkek) % 46,4'ü Tip1 diyabet, %17,6'sı adrenal bez bozuklukları, %13,6'sı hipofizer hormon eksikliği, %11,2'si cinsiyet gelişim bozukluğu/Turner sendromu, %6,5'u tiroid bezi hastalıkları, %5'i diğer endokrin hastalıklardı. İkinci modelde 2016 yılı sonrasında hastaların tümünün takibi halen devam etmektedir. Pandemi sürecinde sadece epikriz ile yönlendirilen 150 hastanın ise erişkin endokrinolojiye başvuru oranı %25'di. **Sonuç:** Hasta katılımı olmaksızın yapılan toplantılar, anne-babanın tedavinin dışında kalması ve pandemi gibi olağanüstü durumlar hastaların izlemlerinde yetersizlik ve erişkin dönemde, tedaviye uyumsuzlukta artışa neden olabilmektedir. Hastaların çocuk ve erişkin endokrinologlar tarafından beraber bir süre birlikte ortak takip edilerek devredilmesi, geçiş sürecinde morbidite ve mortalite artışının önleyebilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** kronik hastalık, geçiş, geçiş modelleri



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## [SS-022] (TAM METİN)

### İnflamatuvar bağırsak hastalığı olan çocuklarda büyümenin değerlendirilmesi

Uğur Altaş<sup>1</sup>, Burcu Volkan<sup>2</sup>, Engin Tutar<sup>2</sup>, Deniz Ertem<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

## Özet

**Amaç:** Büyüme geriliği ve malnütrisyon, İBH (inflamatuvar bağırsak hastalığı) olan çocuklarda en önemli komplikasyonlardır. İBH olan çocuklarda büyüme parametrelerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç-Yöntem:** 2010-2018 yılları arasında İBH tanısı konan 5-18 yaş arası 78 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Tanı ve takipte demografik veriler, antropometrik ölçümler (boy, kilo, VKİ (vücut kitle indeksi)) (1.ve 2.yıl), klinik ve laboratuvar verileri değerlendirildi. Hastaların büyümesi yaşa göre ağırlık, boy, VKİ ve büyüme hızı z skorları hesaplanarak değerlendirildi. Hastalık aktivitesi sınıflamasında PCDAI (Pediatrik Crohn Hastalık Aktivite İndeksi) ve PUCAI (Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi) kullanıldı.

**Bulgular:** Katılımcıların 36'sı (%46,2) CH (Crohn hastası), 42'si (%53,8) ÜK'ydü (ülseratif kolit). Tanı yaşı ortalama değerleri Crohn ve ÜK hastalarında sırasıyla  $12,89 \pm 3,34$  ve  $11,51 \pm 3,21$  idi ( $p=0,038$ ). CH'lerin çoğu (%63,9) tanı sırasında orta-şiddetli aktivite gösterirken, takipteki 2. yılın sonunda %88,9'u remisyondaydı. Crohn hastalarında yaşa göre ağırlık, boy ve VKİ z skorları takip süresince anlamlı olarak arttı ( $p < 0,05$ ). Crohn hastalarının büyüme hızı z skorları da ikinci yılda, birinci yıla göre anlamlı olarak daha yüksekti ( $p < 0,001$ ). ÜK hastalarının yarısında başlangıçta pankolit vardı ve %58,5'i ( $n=24$ ) takipteki ikinci yılda remisyondaydı. ÜK hastalarında yaşa göre ağırlık, boy ve VKİ z skorlarındaki düzelmeler iki yıllık takipte istatistiksel olarak anlamlı değildi ( $p > 0,05$ ). ÜK hastalarında da büyüme hızı z skorları ikinci yılda, 1.yıla göre daha yüksekti ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi ( $p=0,115$ ). Lojistik regresyon analizine göre; 10 yaşından küçük tanı alma 1. yıl büyüme hızı z skorunun -1SD altında olması açısından (OR: 5,95 (%95 GA 1,05-35,00;  $p=0,048$ )) bir risk faktörü olarak bulundu.

**Sonuç:** Çalışmamızda, Crohn ve ÜK hastalarında takip döneminde büyüme parametreleri düzeldi, bu düzelme sadece CH'da istatistiksel olarak anlamlıydı. Erken tanı yaşı İBH hastalarında önemli bir risk faktörü olarak bulundu. Bu nedenle, erken yaşta İBH tanısı alan hastaların beslenme durumunun değerlendirilmesi ve bu hastalarda mümkün olduğunca erken beslenme desteğinin başlatılması önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Büyüme geriliği, Crohn hastalığı, malnütrisyon, pediatrik inflamatuvar bağırsak hastalığı, ülseratif kolit



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Giriş ve Amaç

İnflamatuvar bağırsak hastalıkları (İBH), relaps ve remisyonlarla seyreden gastrointestinal sistemin kronik inflamatuvar bir hastalığıdır. Çocukluk çağında İBH, büyüme, gelişme, eğitim ve sosyal yaşamı etkileyen, son yıllarda insidansında artış görülen bir hastalıktır (1). Ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığı (CH) olmak üzere 2 farklı klinik tabloya neden olmaktadır. Ülseratif kolit kolona sınırlı tutulum gösterirken, CH ise gastrointestinal sistemin ağızdan anüse kadar herhangi bir bölümünü etkileyebilir. İBH'nin etiyojisi ve patogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Gastrointestinal mikrobiyotaya karşı düşük dereceli, doğal inflamatuvar yanıtın çevresel ve genetik faktörlerin de etkisi ile bozularak, kontrolsüz hale gelmesi sonucu geliştiği düşünülmektedir (2). İnflamatuvar bağırsak hastalığı daha çok genç erişkin ve adolesanlarda görülmektedir, ancak son yıllarda İBH insidansının pediatrik popülasyonda artış gösterdiği bildirilmektedir (3).

Büyüme geriliği ve malnütrisyon, İBH (inflamatuvar bağırsak hastalığı) olan çocuklarda en önemli ve ciddi komplikasyonlardır (4,5). Malnütrisyon, sistemik bulguların ön planda olduğu Crohn hastalığında daha belirgindir. Crohn hastası çocukların yaklaşık 1/3'ünde büyüme geriliği ve gecikmiş puberte gözlenmektedir (4). Fransa'da yapılan retrospektif bir araştırmada 107 Crohn hastası çocuğun analizinde, çocukların %29'unun hedef erişkin boya ulaşamadığı gözlenmiştir (6). Yeni tanı konulan 783 İBH'li çocuğun antropometrik değerlendirmesinin yapıldığı başka bir çalışmada ise, vücut kitle indeksi (VKİ)'nin CH olan çocukların %22-24'ünde, ÜK hastası olan çocukların ise %7-9'unda 5 persentilin altında olduğu bildirilmiştir (7). Çalışmada, İBH olan Crohn ve Ülseratif kolit hastası çocukların tanı ve uzun dönem takiplerindeki büyüme parametrelerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

## Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde, 2010-2018 yılları arasında İBH tanısı konan 5-18 yaş arası 78 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Tanı ve takipte demografik veriler, antropometrik ölçümler (boy, kilo, VKİ (vücut kitle indeksi) (1.ve 2.yıl), klinik ve laboratuvar verileri değerlendirildi. Hastaların büyümesi yaşa göre ağırlık, boy, VKİ ve büyüme hızı z skorları hesaplanarak değerlendirildi. Çalışmaya katılan hastaların tanındaki, 1. yıl ve 2. yıl takiplerindeki ağırlık ve boy z skorları, vücut kitle indeksi (VKİ) ve VKİ z skoru hesaplandı. Vücut kitle indeksi, [VKİ = ağırlık (kg) /boy<sup>2</sup> (m)] formülü kullanılarak hesaplandı. Yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy, yaşa göre VKİ ölçümlerinin z skor değerleri için Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından hazırlanan WHO AnthroPlus uygulaması kullanıldı (8). Z skoru hesabı için aşağıdaki formül kullanıldı:

Z skoru = (ölçülen antropometrik değer - yaşa ve cinsiyete göre ortalama değer) / yaşa ve cinsiyete göre standart sapma [SD])

Büyüme hızı z skor değerlerinin hesaplanması için ise 2014 yılındaki Kelly referans değerlerini kullanan AnthroCalc uygulaması kullanıldı (9). Büyüme hızını hesaplamada aşağıdaki formül kullanıldı:

Büyüme hızı (cm/yıl)= Son ölçüm (cm) - İlk ölçüm (cm) / Aradan geçen zaman (ay)

Hastalık aktivitesi sınıflamasında PCDAI (Pediatrik Crohn Hastalık Aktivite İndeksi) ve PUCAI (Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi) kullanıldı. Çocuklarda büyüme geriliği varlığı büyüme hızı değerinin -1SD'nin altında olması olarak tanımlandı.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## Bulgular

Katılımcıların 36'sı (%46,2) CH (Crohn hastası), 42'si (%53,8) ÜK idi (ülseratif kolit). Tanı yaşı ortalama değerleri Crohn ve ÜK hastalarında sırasıyla  $12,89 \pm 3,34$  ve  $11,51 \pm 3,21$  idi ( $p=0,038$ ).

CH'lerin %63,9'u ( $n=23$ ) tanı sırasında orta-ciddi aktivite gösterirken, takipteki 2. yılın sonunda %88,9'u ( $n=32$ ) remisyondaydı. Tanı sırasında hafif ve orta aktivite gösteren ÜK hastalarının oranı her ikisi için de %38,1 ( $n=16$ ) idi. Takipteki ikinci yılda ise ÜK hastalarının %58,5'i ( $n=24$ ) remisyondaydı (Tablo 1).

**Tablo 1.** Crohn ve ÜK Hastalarının PCDAI ve PUCAI skorunun tanıda, 1. yıl ve 2. yıl takiplerde değişimi.

Crohn Hastaları Hastalık Aktivitesi*	Tanı PCDAI n (%)	1. yıl PCDAI n (%)	2. yıl PCDAI n (%)
Remisyon	-	28 (77.8)	32 (88.9)
Hafif	13 (36.1)	7 (19.4)	3 (8.3)
Orta-Ciddi	23 (63.9)	1 (2.8)	1 (2.8)
Ülseratif Kolit Hastaları Hastalık Aktivitesi**	Tanı PUCAI n (%)	1. yıl PUCAI n (%)	2. yıl PUCAI n (%)
Remisyon	-	20 (47.6)	24 (58.5)
Hafif	16 (38.1)	20 (47.6)	11 (26.8)
Orta	16 (38.1)	1 (2.4)	5 (12.2)
Ciddi	10 (23.8)	1 (2.4)	1 (2.4)

Crohn hastalarında yaşa göre ağırlık, boy ve VKİ z skorları takip süresince anlamlı olarak arttı ( $p < 0,05$ ). ÜK hastalarında yaşa göre ağırlık, boy ve VKİ z skorlarındaki düzelmeler iki yıllık takipte istatistiksel olarak anlamlı değildi ( $p > 0,05$ ) (Tablo 2). Crohn ve ÜK hastalarının yaşa göre ağırlık, boy ve VKİ z skorlarının tanı, 1. ve 2. yıldaki değerleri Tablo 2'de gösterilmiştir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



**Tablo 2.** Crohn hastalarının tanı, 1. ve 2. yıl takipteki antropometrik ölçüm z skorları.

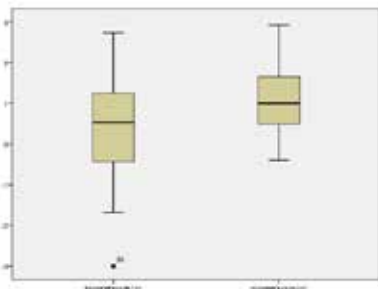
Crohn hastaları	Tanı (n=36)	1. yıl (n=36)	2. yıl (n=36)	P değeri
<b>Yaşa göre ağırlık Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.79±1.31	-0.06±1.13	0.24±0.95	<0,05*
<b>Yaşa göre boy Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.47±0.98	-0.37±0.95	-0.06±0.89	<0,05*
<b>VKİ Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.82±1.45	0.21±1.10	0.44±0.97	<0,05*
ÜK hastaları	Tanı (n=42)	1. yıl (n=42)	2. yıl (n=42)	P değeri
<b>Yaşa göre ağırlık Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.35±0.93	-0.22±0.75	-0.17±0.83	0,805
<b>Yaşa göre boy Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.22±1.06	-0.21±0.93	-0.13±0.85	0,521
<b>VKİ Z skoru</b> (Ortalama±SS)	-0.44±1.37	-0.16±1.02	-0.15±1.01	0,462

\*yaşa göre ağırlık z skor değerleri: tanı vs 1. yıl  $p<0.001$ ; 1. yıl vs 2. yıl  $p=0.036$ ; 2.yıl vs tanı  $p<0,001$

\*yaşa göre boy z skor değerleri: tanı vs 1. yıl  $p=0.252$ ; 1. yıl vs 2. yıl  $p<0.001$ ; 2.yıl vs tanı  $p<0,001$

\*yaşa göre VKİ z skor değerleri: tanı vs 1. yıl  $p<0.001$ ; 1. yıl vs 2. yıl  $p=0.321$ ; 2.yıl vs tanı  $p<0,001$

Crohn hastalarının 1. yıl büyüme hızı z-skoru  $0.32\pm 1.17$  iken, 2. yılda  $1.10\pm 0.83$  idi. Birinci ve 2. yıl büyüme hızları karşılaştırıldığında, 2. yıl büyüme hızı z skoru ortalama değeri 1. yıla göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek saptandı ( $p<0.001$ ) (Şekil 1).



\*Wilcoxon Test

**Şekil 1.** Crohn hastalarının 1. yıl ve 2. yıl büyüme hızı z skorları



Tıp Fakültesi

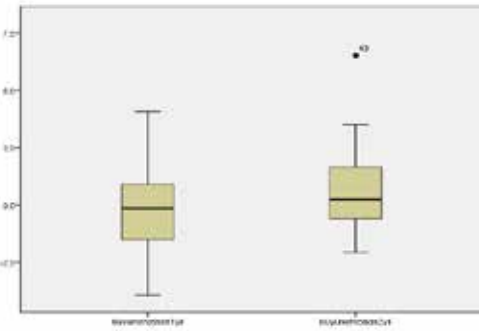


# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



ÜK hastalarının 1. yıl büyüme hızı z-skoru ortalama±standart sapma değerleri  $-0.09\pm 1.86$ , 2. yıl büyüme hızı z-skoru ortalama±standart sapma değerleri  $0.57\pm 1.59$  idi. Ülseratif kolit hastalarının 1. yıl ve 2. yıl büyüme hızı z skorları arasında anlamlı fark bulunmadı ( $p=0.115$ ) (Şekil 2).



\*Wilcoxon Test

Şekil 2. ÜK hastalarının 1. yıl ve 2. yıl büyüme hızı z skorları

Crohn ve ÜK hastalarının tanıdan sonraki 1. yıldaki büyümelerini etkileyen faktörler çok değişkenli analiz ile değerlendirildi. Birinci yıl büyüme hızı z skoru değerinin  $-1SD$  altında olması lojistik regresyon modelinde bağımlı değişken olarak kabul edildi. On yaşın altında tanı almanın, 1. yılda büyüme hızı z skoru değerinin  $-1SD$  altında olması açısından 10 yaşın üzerinde tanı alanlara göre 5.95 kat daha risk (%95 GA:1.05-35.00,  $p=0.048$ ) oluşturduğu saptandı. Modele dahil edilen semptom süresi, tanıdaki D vitamini düzeyi, tanıdaki CRP değerlerinin 1. yılda büyüme hızı z skoru üzerine istatistiksel olarak anlamlı etkisi bulunmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 3).

Tablo 3. İBH hastalarında 1. yıl büyüme hızının  $-1SD$  altında olmasını etkileyen faktörler

Değişkenler	1.yıl büyüme hızı z skoru $-1$ altında olma n (%)	OR	%95 Güven Aralığı	P değeri
<b>Tanı yaşı (yıl)</b>				
$\geq 10$ yaş üzeri (referans)	53 (71,6)	5,95	1,05-35,0	0,048
$< 10$ yaş altı	21 (28,4)			
<b>Semptom süresi (ay)</b>				
$< 6$ ay altı (referans)	41 (55,4)	1,95	0,33-11,39	0,460
$\geq 6$ ay üzeri	33 (44,6)			
<b>Tanıda D vitamini</b>				
Normal (referans)	22 (29,7)	5,62	0,58-54,38	0,136
Düşük	52 (70,3)			
<b>Tanıda CRP</b>				
Negatif (referans)	18 (24,3)	1,49	0,14-15,97	0,740
Pozitif	56 (75,7)			





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



Tanı yaşı, semptom süresi, tanıdaki D vitamini düzeyi, tanıdaki CRP değerlerinin 2. yılda büyüme hızı z skorunun -1SD altında olması ile anlamlı ilişkisi bulunmadı ( $p>0,05$ ) (Tablo 4).

**Tablo 4.** İBH hastalarında 2. yıl büyüme hızının -1SD altında olmasını etkileyen faktörler

Değişkenler	2.yıl büyüme hızı z skoru -1 altında olma n (%)	OR	%95 Güven Aralığı	P değeri
<b>Tanı yaşı (yıl)</b>				
>= 10 yaş üzeri (referans)	53 (71,6)	6,02	1,10-35,10	0,055
< 10 yaş altı	21 (28,4)			
<b>Semptom süresi (ay)</b>				
<6 ay altı (referans)	41 (55,4)	1,82	0,38-13,22	0,480
>= 6 ay üzeri	33 (44,6)			
<b>Tanıda D vitamini</b>				
Normal (referans)	22 (29,7)	5,22	0,56-42,23	0,235
Düşük	52 (70,3)			
<b>Tanıda CRP</b>				
Negatif (referans)	18 (24,3)	1,06	0,21-13,22	0,698
Pozitif	56 (75,7)			

## Sonuç

İBH hastası çocuklarda büyüme geriliği sık görülmektedir. Literatürde iki farklı çalışmada CH'da büyüme geriliği oranı %19 ve %27 iken; ÜK'de ise %5 ve %10 olarak bildirilmiştir (10, 11).

İBH tanılı çocuklarda büyümeyi değerlendirdiğimiz çalışmamızda; Crohn ve ÜK hastalarında takip döneminde büyüme parametreleri düzeldi, bu düzelmeye sadece CH'da istatistiksel olarak anlamlıydı. Erken tanı yaşı İBH hastalarında önemli bir risk faktörü olarak bulundu. Henüz büyümesi devam eden ve erişkinlere göre hastalığı daha ağır seyrettiği pediatrik İBH hastalarında, hastalık aktivite ve yaygınlığı dikkate alınarak, inflamasyonu kontrol altına alacak etkin tedaviye erken başlanmalıdır. Bu nedenle, erken yaşta İBH tanısı alan hastaların beslenme durumunun değerlendirilmesi ve bu hastalarda mümkün olduğunca erken beslenme desteğinin başlatılması önemlidir. Literatüre göre geç tanı konulan veya peripubertal dönemde hastalık aktivitesinin kontrol altına alınmadığı hastalarda, büyüme geriliği geri dönüşümsüz tablo halini alabilmekte ve hastalar erişkin yaşlarda hedef boylarına ulaşamayabilmektedir (12). Tedaviye yanıtın takibinde klinik ve laboratuvar belirteçlerle birlikte düzenli antropometrik ölçümlerin de bir göstergesi olarak kullanılması, en önemli komplikasyonlarından biri olan büyüme geriliğinin azaltılması ve optimum büyümenin sağlanmasında yardımcı olabilir.

## Kaynaklar

1. Eszter Müller K, Laszlo Lakatos P, Papp M, Veres G. Incidence and paris classification of pediatric inflammatory bowel disease. Gastroenterology research and practice. 2014;2014.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



2. Loddo I, Romano C. Inflammatory bowel disease: genetics, epigenetics, and pathogenesis. *Frontiers in immunology*. 2015;6:551.
3. Rabizadeh S, Dubinsky M. Update in pediatric inflammatory bowel disease. *Rheumatic Disease Clinics*. 2013;39(4):789-99.
4. Shamir R, Phillip M, Levine A. Growth retardation in pediatric Crohn's disease: pathogenesis and interventions. *Inflamm Bowel Dis*. 2007;13(5):620-8.
5. Ishige T. Growth failure in pediatric onset inflammatory bowel disease: mechanisms, epidemiology, and management. *Translational pediatrics*. 2019;8(1):16.
- Wine E, Reif SS, Leshinsky-Silver E, Weiss B, Shaoul RR, Shamir R, et al. Pediatric Crohn's disease and growth retardation: the role of genotype, phenotype, and disease severity. *Pediatrics*. 2004;114(5):1281-6.
6. Ley D, Duhamel A, Behal H, Vasseur F, Sarter H, Michaud L, et al. Growth pattern in paediatric Crohn disease is related to inflammatory status. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2016;63(6):637-43.
7. Kugathasan S, Nebel J, Skelton JA, Markowitz J, Keljo D, Rosh J, et al. Body mass index in children with newly diagnosed inflammatory bowel disease: observations from two multicenter North American inception cohorts. *The Journal of pediatrics*. 2007;151(5):523-7.
8. WHO G. 2009 [Available from: <http://www.who.int/growthref/tools/en/>].
9. Kelly A, Winer KK, Kalkwarf H, Oberfield SE, Lappe J, Gilsanz V, et al. Age-based reference ranges for annual height velocity in US children. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2014;99(6):2104-12.
10. Cabré E, Domènech E. Impact of environmental and dietary factors on the course of inflammatory bowel disease. *World journal of gastroenterology: WJG*. 2012;18(29):3814.
11. Cornish JA, Tan E, Simillis C, Clark SK, Teare J, Tekkis PP. The risk of oral contraceptives in the etiology of inflammatory bowel disease: a meta-analysis. *The American journal of gastroenterology*. 2008;103(9):2394.
12. Wine E, Reif SS, Leshinsky-Silver E, Weiss B, Shaoul RR, Shamir R, et al. Pediatric Crohn's disease and growth retardation: the role of genotype, phenotype, and disease severity. *Pediatrics*. 2004;114(5):1281-6.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatride Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## Ülseratif kolit hastalarının 1. yıl ve 2. yıl büyüme hızı z skorları İBH hastalarında 1. yıl büyüme hızının -1SD altında olmasını etkileyen faktörler

Değişkenler	1.yıl büyüme hızı z skoruna -1 altında olan (%)	OR	%95 Güven Aralığı	P değeri
Tanı yaşı (yıl) >= 10 yaş üzeri (referans) < 10 yaş altı	53 (71,6) 21 (28,4)	5,95	1,05-35,0	0,048
Semptom süresi (ay) <6 ay altı (referans) >= 6 ay üzeri	41 (55,4) 33 (44,6)	1,95	0,33-11,39	0,460
Tanıda D vitamini Normal (referans) Düşük	22 (29,7) 52 (70,3)	5,62	0,58-54,38	0,136
Tanıda CRP Negatif (referans) Pozitif	18 (24,3) 56 (75,7)	1,49	0,14-15,97	0,740

Onyaşın altındaki tanı alanların, 1. yılda büyüme hızı z skorunda değerinin -1SD altında olması açısından 10 yaşın üzerindeki tanı alanlara göre 5.95 kat daha risk (%95 GA:1.05-35.00, p=0.048) oluşturduğu saptandı. Modele dahil edilen semptom süresi, tanıdaki D vitamini düzeyi, tanıdaki CRP değerlerinin 1. yılda büyüme hızı z skoruna üzerine istatistiksel olarak anlamlı etkisi bulunmadı.

## İBH hastalarında 2. yıl büyüme hızının -1SD altında olmasını etkileyen faktörler

Değişkenler	2.yıl büyüme hızı z skoruna -1 altında olan (%)	OR	%95 Güven Aralığı	P değeri
Tanı yaşı (yıl) >= 10 yaş üzeri (referans) < 10 yaş altı	53 (71,6) 21 (28,4)	6,02	1,10-35,10	0,055
Semptom süresi (ay) <6 ay altı (referans) >= 6 ay üzeri	41 (55,4) 33 (44,6)	1,82	0,38-13,22	0,480
Tanıda D vitamini Normal (referans) Düşük	22 (29,7) 52 (70,3)	5,22	0,56-42,23	0,235
Tanıda CRP Negatif (referans) Pozitif	18 (24,3) 56 (75,7)	1,06	0,21-13,22	0,698

Tanı yaşı, semptom süresi, tanıdaki D vitamini düzeyi, tanıdaki CRP değerlerinin 2. yılda büyüme hızı z skorunun -1SD altında olması ile anlamlı ilişkisi bulunmadı.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-023]

## Monogenik İnflamatuvar Bağırsak Hastalıklarına İmmünolojik ve Genomik Yaklaşım

Ezgi Yalçın Güngören<sup>1</sup>, Asena Pınar Sefer<sup>1</sup>, Salim Can<sup>1</sup>, Birkan Özer<sup>2</sup>, Sevgi Bilgiç Eltan<sup>1</sup>, Bilge Şahin Akkelle<sup>3</sup>, Engin Tutar<sup>3</sup>, Deniz Ertem<sup>3</sup>, Elif Karakoç Aydın<sup>1</sup>, Safa Barış<sup>1</sup>, Ahmet Oğuzhan Özen<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

**Amaç:** İnflamatuvar barsak hastalığının (İBH) yaygın poligenik formlarının yanı sıra erken çocukluk döneminde başlayan monogenik tipleri mevcuttur. Monogenik İBH (mİBH) 100'den fazla gen ile ilişkilendirilmiş olup önemli bir kısmı primer immün yetmezlik (PİY) olarak sınıflandırılır. Diğer bir alt grupta ise gastrointestinal sistemin yapısal hücrelerinin (epitel, endotel, fibroblast) fonksiyonları bozulmuştur (PİY-dışı mİBH). **Gereç-Yöntem:** Bu çalışmada Ulusal mİBH ağımızda genomik incelemelerle moleküler etyolojilerini aydınlatılan olguların fenotipik ve immünolojik özellikleri sunulmuştur (Protokol No: 09.2022.1080 ve Protokol No: 09.2020.265). Genetik tanı, panel sekanslama, egzom veya genom dizileme analizleri ile konulmuştur. Olguların klinik ve immünolojik özellikleri retrospektif olarak incelenmiş ve bulgular analiz edilmiştir. **Bulgular:** Bu çalışmada genetik etyolojisi aydınlatılan 106 olgu değerlendirmeye alınmıştır. Olguların üçte ikisinde ebeveynler arasında akraba evliliği bulunmuş ve %25'inde ailede İBH öyküsü tanımlanmıştır. Ortalama semptom başlangıç yaşı 27,8 ay bulunmuştur. İlk başvuru yakınması 35 hastada sık enfeksiyon geçirme idi ve sıklıkla büyüme gelişme geriliği klinik tabloya eşlik etmekte idi (yaşa göre vücut ağırlığı z-skoru ortalama= -1,7; yaşa göre boy uzunluğu z-skoru = -1,6). Monogenik etyoloji saptanan 106 olgunun 87'si PİY- ilişkili genetik bozukluklara sahipken 19'unda PİY-dışı gen mutasyonları saptanmıştır. PİY-dışı gen mutasyonlarının dağılımı şu şekildedir: DGAT1 (3/19), TGFB2 (2/19), MIB2 (2/19), IRHOM2 (2/19), ADAMST3 (2/19), ST6GALNAC1 (1/19), PMM2 (1/19), PIK3C2A (1/19), DPGAT1 (1/19), ALB (1/19), SLCO2A1 (1/19), ALG6 (1/19), PIEZO1 (1/19)dir. PİY grubunda değerlendirilen olguların tutulan immün sistem kompartmanlarına göre dağılım ise şu şekilde idi: 1. Hücresel ve humoral bağışıklık sistemi yetersizliği (N=18), 2. Sendromik bulgular ile giden kombine immün yetmezlik (N= 9), 3. Antikor yetersizliği baskın (N= 8), 4. İmmüdisregülasyon sendromu (N= 33), 5. Fagositer sistem defekti (N=18), 6. Otoinflamatuvar hastalık (N=1). **Sonuç:** Ülkemizdeki en geniş mİBH araştırma kohortunda oldukça heterojen genetik etyolojiler saptanmıştır. PİY ve PİY-dışı mİBH'ların klinik yönetimi birbirinden çok farklı olup etyolojik incelemelerin genomik incelemeler kritik rol oynamaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** inflamatuvar barsak hastalığı (İBH), monogenik inflamatuvar barsak hastalığı (mİBH), primer immün yetmezlik



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-024]

## Pediyatrik İnflamatuvar Barsak Hastalığında Hepatobiliyer Tutulum ve Seyri

Ertuğ Toroslu<sup>1</sup>, Gamze Titiz<sup>2</sup>, Eysan Tağal<sup>2</sup>, Özlem Mizikoğlu Ünsal<sup>1</sup>, Nuray Uslu Kızıllıkan<sup>1</sup>, Çiğdem Arıkan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Koç Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

### Amaç:

Pediyatrik inflamatuvar barsak hastalıklarında (PIBH), hepatobiliyer tutulum primer sklerozan kolanjit, otoimmün hepatit /pankreatit sıklığı ve prognozu hakkında veriler oldukça sınırlıdır. Bu çalışmada, PIBH' da hepatobiliyer sistem tutulumları incelenmektedir.

### Gereç-Yöntem:

Merkezimizde 2017-2022 yılları arasında IBH tanısıyla takip edilen hastaların verileri elektronik kayıtlardan retrospektif olarak değerlendirildi.

### Bulgular:

Çalışmaya yaş ortalaması  $134,62 \pm 47,2$  ay olan, ülseratif kolit (ÜK)  $n=37$  (%75,5), Crohn hastalığı (CH)  $n=8$  (%16,3), ve undetermined IBH  $n=4$  (%8,2) olmak üzere 50 hasta ( $n=22$  kız) alındı. Başlangıç yaşına göre çok erken, erken başlangıçlı PIBH sırasıyla  $n=9$  (%18,4 ve  $n=6$  (%12,2) olup; 34 hasta on yaş üzeriydi. Tanı anında ortanca kilo SDS 0(-2,76- 3,34), boy SDS 0,06(-2,46 -2,24) idi. Başvuruda AST, ALT, ALP ve GGT yüksekliği sırasıyla %4, %4, %14, %2, ve %4 olarak saptandı. Otoantikörler açısından bakıldığında ANA, ASMA, LKM, pANCA ve ASCA pozitifliği sırasıyla %9, %23, %20, %33, %20 pozitifti. Ortalama IgG  $1043,7 \pm 405$  idi. Radyolojik incelemelerde hastaların %38'inde hepatomegali, %14'ünde hepatosteatoz, %8'inde periportal lenfadenopati, %8'inde kolelitiazis, %5'inde safra yollarında düzensizlik, %5'inde kolesistit, ve %3'ünde pankreasta heterojenite gözlemlendi. Küçük safra kanalı hastalığı ( $n=2$ ) ve PSK ( $n=3$ ) olmak üzere 5 hasta otoimmün karaciğer hastalığı ile prezente olup İBH tarama sonucunda saptandı. Overlap sendromu olarak izlenen bu hastalardan PSK'lı 3 hastaya izlemin ortalama 4. yılında karaciğer nakli (3/50) yapıldı. Bu hastalara posttransplant standart immunsupresyon yanısıra biyolojik ajan tedavisi verildi. Otoimmün karaciğer hastalığı olanlarda karaciğer enzim yükseklikleri ve yaş ortalamasının daha yüksek olduğu saptandı.

### Sonuç:

Gerek İBH gerekse de otoimmün karaciğer hastalığı tanılı çocuklarda sistemlerin tutulumu açısından dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Pediyatrik İnflamatuvar Barsak Hastalığı, Hepatobiliyer Sistem, Overlap Sendromu



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-026]

## Ferenci skorlamasının indeks ve kardeş taramasıyla tanı alan Wilson olgularında değerlendirilmesi

Raziye Selçik<sup>1</sup>, Bilge Şahin Akkelle<sup>2</sup>, Şenol Demir<sup>3</sup>, Esra Polat<sup>4</sup>, Engin Tutar<sup>2</sup>, Deniz Ertem<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik A.B.D., İstanbul

<sup>4</sup>S.B.Ü. Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Wilson hastalığı (WH) bakır metabolizması bozukluğu sonucu gelişen, dokularda bakır birikimiyle seyreden genetik bir hastalıktır. Hastalık erken dönemde asemptomatik olabileceğinden, çocuklarda tanı koymak zordur. Ferenci skorlaması WH tanısında kullanılan klinik, biyokimyasal, histolojik, genetik bulguların değerlendirildiği bir skorlama sistemidir. Çalışmamızda WH tanılı indeks olgular ve kardeş taramasıyla tanı alan olgularda, Ferenci skorlamasının tanıya katkısı değerlendirilmiştir. **Gereç-Yöntem:** WH tanısıyla takip edilen 1-18 yaş arası hastalar çalışmaya dahil edildi. İndeks olguların ve kardeş taramasıyla tanı alan olguların tanıdaki klinik ve laboratuvar bulguları, Ferenci skorlamasında kullanılan parametreler esas alınarak değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 29 hastanın 7'si (%24.1) kardeş taraması sonucu tanı almıştı. Serum seruloplazmin düzeyi gerek indeks gerekse taramayla tanı alan olguların çoğunda normalin altındaydı (sırasıyla %90.9 ve %85.7). İndeks olgularda 24 saatlik idrarda Cu atılımı olguların %22.7'sinde normalin 1-2 kat üst sınırındayken (xNÜS), %63.6'sında >2xNÜS düzeyindeydi. Tarama ile tanı alanlardan olgulardan sadece 1'inde idrarda Cu atılımı normalin üstündeydi. Karaciğer biyopsisi yapılabilen 17 indeks olgunun 14'ünde, taramayla tanı alıp biyopsi yapılan 3 olgunun 2'sinde kuru doku Cu düzeyi >250 mcg/gr saptandı. İndeks olguların %6.8'sinde Kayser-Fleischer halkası ve coombs negatif hemolitik anemi, %13.7'sinde nöropsikiyatrik semptomlar/tipik beyin MR bulguları saptandı. Taramayla tanı alan hiçbir olguda ekstrahepatik tutulum tespit edilmedi. Klinik ve laboratuvar bulgulara dayanarak tanı alan indeks olgularla karşılaştırıldığında, tarama ile tanı alan olgularda klinik ve laboratuvar bulguların tanıya katkısı oldukça sınırlıydı (%86.3 karşı %14.3). Taramayla tanı alanların %85.7'sinde genetik mutasyonun gösterilmesiyle Ferenci skorlamasında tanısal değer elde edilebildi. **Sonuç:** WH tanılı olgularımızın ¼'ünün taramayla tanı alması, indeks olgularda kardeş taramasının çocukluk çağı WH tanısındaki önemi vurgulamaktadır. Düşük serum seruloplazmin düzeyi semptomatik bireylerde olduğu kadar, WH açısından taranan bireylerde de, tanı için uyarıcı olması gereken bir parametredir. Çalışmamızın sonuçları, WH açısından taranan asemptomatik bireylerde, genetik mutasyon analizinin en önemli non-invazif tanı aracı olduğunu düşündürmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, Ferenci, Wilson





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-027]

**Bulbusa sınırlı çölyak hastalığı olan olgularda klinik ve laboratuvar bulgular farklılık gösterir mi?**

Bilge Şahin Akkelle<sup>1</sup>, Billur Korkmaz<sup>2</sup>, Cansu Dursun<sup>2</sup>, Engin Tutar<sup>1</sup>, Çiğdem A. Çelikel<sup>3</sup>, Deniz Ertem<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.B.D., İstanbul

**Amaç:** Çölyak hastalığı (ÇH) ince bağırsakta yamasal tutulum yapan, otoimmün bir enteropatidir. Olguların %8-15'inde histopatolojik bulguların bulbusa sınırlı olabileceği bilinmektedir. Çalışmamızda histopatolojik bulguların bulbusta baskın olduğu ÇH olgularının özelliklerinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir. **Gereç-Yöntem:** Çalışmamızda 2013-2022 yıllarında kliniğimizde ÇH tanısı alan 0-18 yaş arası olguların verileri incelendi. Tanıda duodenum 2. kısım ve bulbustan ayrı biopsilerin alınıp, farklı şişelere konularak Marsh-Oberhuber sınıflamasına göre değerlendirildiği 203 olgu çalışmaya dahil edildi. Histopatolojik bulguları yalnızca bulbus lokalizasyonunda sınırlı olan ve/veya bulbustaki histopatolojik bulguları duodenum 2.kısımdaki bulgulara göre daha ağır olan hastalar Grup 1, bulbusta ve duodenum 2.kısımda benzer ağırlıkta bulguların saptandığı hastalar ise Grup 2 olarak gruplandırıldı ve bulgular karşılaştırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 203 hastanın 38'i (%18.7) Grup 1'e dahil edildi ve bu olguların tamamında farklı derecelerde villöz atrofi mevcutken, 17 hastada (%44.7) total villöz atrofi saptandı. Grup 1'deki 17 hastada bulgular bulbusa sınırlıydı. Grup 1 ve 2 arasında cinsiyet dağılımı, tanı yaşı, vücut kitle indeksi z-skoru ve yaşa göre boy z-skoru ortalamaları açısından istatistiksel fark saptanmadı. Grup 1'de asemptomatik olup, ÇH için risk faktörü taşıdığından tarama yoluyla tanı alan hasta oranı Grup 2'ye göre belirgin yüksekti (%47.3 karşı %26.8; p=0.01). Tipik/atipik ÇH semptomları bulunan hasta oranlarının gruplar arasında dağılımı benzerdi (p=0.83). Grup 2'deki demir eksikliği anemisi (DEA) (%55.2 karşı %29.7) ve folik asit (FA) eksikliği olanların sıklığı (%36.1 karşı %18.1) Grup 1'e göre yüksekti. Grup 2'de Anti tTG-IgA titresi normalin 10 kat üstündeki hasta oranı Grup 1'e göre yüksekti (%89.3 karşı %67.6; p=0.001). **Sonuç:** Çalışmamızda ÇH ilişkili histopatolojik bulguların bulbusta baskın olduğu olgularda değişik ağırlıkta villöz atrofi saptanmasına rağmen, daha düşük titrede çölyak seropozitifliği, daha düşük oranda DEA, FA eksikliği bulunmuştur. Bu olguların yaklaşık yarısının tarama yoluyla tanı almış asemptomatik hastalardan oluşması, bulguların erken dönem ÇH'ni yansıtır olabileceğini desteklemektedir. Sonuçlarımız, ÇH'da bulguların ortaya çıkmasında villöz atrofinin derecesi yanında tutulum yaygınlığının da etkili olduğunu düşündürmüştür.

**Anahtar Kelimeler:** Bulbus, Çocuk, Çölyak



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-028]

## Özofagogastroduodenal tutulumu olan pediatrik Crohn hastalarında fenotipik farklılık var mı?

Bilge Şahin Akkelle<sup>1</sup>, M. Berfu Tokuç Ülgen<sup>2</sup>, Engin Tutar<sup>1</sup>, Çiğdem A. Çelikel<sup>3</sup>, Deniz Ertem<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.B.D., İstanbul

**Amaç:** Crohn hastalığı (CH) gastrointestinal sistemin (GIS) her segmentini etkileyebilen kronik inflamatuvar bağırsak hastalığıdır. Pediatrik CH tanılı olguların %30-%60'ında tanıda özofagogastroduodenal tutulum bildirilmektedir. Çalışmamızda özofagogastroduodenal tutulumlu CH tanılı olgularımızın fenotipik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Kliniğimizde CH tanısı ile takip edilen 0-18 yaş arasındaki olguların demografik, klinik, laboratuvar, endoskopik ve histopatolojik özellikleri incelendi. Monojenik İBH tanılı olgular çalışmaya dahil edilmedi. Hastalar Paris sınıflamasına göre gruplandırıldı, hastalık aktivasyonu pediatrik Crohn hastalığı aktivite indeksi (PCDAI) kullanılarak değerlendirildi. Özofagogastroduodenal hastalığı olan ve olmayan olguların tanı ve takip özellikleri karşılaştırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 78 Crohn hastasının 34'ünde (%43.6) tanıda özofagogastroduodenal hastalık mevcuttu. Özofagogastroduodenal hastalığı olan ve olmayan olgular arasında ortalama tanı yaşı (165±30 ve 153±43 ay) ve cinsiyet dağılımı açısından fark saptanmadı. Özofagogastroduodenal hastalığı olan olgularda en sık tutulan segment bulbustu (%70.5) ve olguların %19.1'inde birden fazla lokalizasyonda tutulum saptandı. Özofagogastroduodenal tutulumu olan olgularda H.pylori enfeksiyonu sıklığı daha yüksek olsa da fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (%29 ve %18.4). Özofagogastroduodenal hastalık en sık (%47) ileokolonik tutulumla birliktelik göstermekteydi ve 2 hastada izole özofagogastroduodenal hastalık saptandı. Ekstraintestinal tutulum özofagogastroduodenal hastalığı olan ve olmayan olgular arasında farklı değildi (%20.5 ve %18.1; p=0.09). Özofagogastroduodenal hastalığı olan olgularda tanıda orta-şiddetli hastalık sıklığı daha yüksekti (%60.6 ve %35.8; p=0.02). Takipte özofagogastroduodenal tutulumu olan ve olmayan olgularda cerrahi müdahale sıklığı açısından fark saptanmadı (p=0.56) ancak özofagogastroduodenal hastalığı olan olgularda biyolojik ajan kullanımı sıklığı anlamlı olarak daha yüksekti (%81.2 ve %55.8; p=0.02). **Sonuç:** Çalışma kohortumuzda özofagogastroduodenal CH'nin en sık bulbusta görüldüğü tespit edilmiştir. Özofagogastroduodenal hastalığı olan CH olgularında, tanıda daha şiddetli hastalık, daha yaygın gastrointestinal tutulum ve takipte daha yüksek oranda biyolojik ajan tedavisi gerektiği saptanmıştır. Bu veriler, pediatrik Crohn hastalarında üst gastrointestinal sistem tutulumun kötü prognostik gösterge olabileceğini düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Crohn, Fenotip, Pediatri



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-029]

## Pediyatrik Periferik Fasiyal Sinir Paralizilerinin Değerlendirilmesi

Merve Feyza Yüksel<sup>1</sup>, Özben Akıncı Göktaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Recep Tayyip Erdoğan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatri Ana Bilim Dalı, Pediyatrik Nöroloji Bölümü, Rize

<sup>2</sup>Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatri Ana Bilim Dalı, Pediyatrik Nöroloji Bölümü, Ankara

### Amaç

Çocukluk çağı periferik fasiyal paralizilerinin (PFP) demografik ve klinik özellikleri, sebepleri, sonuçları ve tekrarlama durumlarını incelemeyi amaçladık.

### Yöntem ve Gereçler

Üçüncü basamak iki merkezde 18 ay süreyle takip etmiş olduğumuz 41 PFP hastasını geriye dönük olarak değerlendirdik. Yaş, cinsiyet, PFP tarafı, sebepleri, aile öyküsü, House-Brackman Fasiyal Sinir skorlaması (HBS) kullanılarak yapılan derecelendirilmesi, tekrarlama sıklığı, tedavi ve sonuçlarını inceledik.

### Bulgular

Çalışmaya alınan 41 hastanın; 23'ü idiopatik, 14'ü enfeksiyon sonrası (6 üsye, 3 dental abse, 2 akut otitis media, 2 sinüzit, 1 aftöz stomatit), 2'si travma sonrası ve 2'si konjenital gruptaydı. Ortalama yaş  $13.10 \pm 3.91$  olup, cinsiyet dağılımı 25 kız (%61), 16 erkek (%39) şeklindeydi. Sol PFP %70 (29) oranıyla daha sık bulunurken, 7 hasta tekrarlayan PFP geçirmişti. Tekrarlama süresi 1 ay ile 5 yıl arasında değişiyordu. Sadece 1 hastada sekel değişiklikler kaldı ve bu hasta Melkersson-Rosenthal sendromu tanısı ile izlenen idiopatik ve tekrarlayan gruptaydı. En sık başvuru semptomu %51 oranı ile ağızda kayma olarak saptandı. İdiopatik olan ve olmayan gruplar arasında yaş, cinsiyet, mevsim dağılımı açısından anlamlı fark saptanmadı. İyileşme süresi idiopatik grupta ve yaşça daha büyük çocuklarda daha uzun bulundu, ancak bu fark anlamlı değildi. 2 hasta dışında tüm hastalara oral steroid verildi. (İdiopatik gruptan 1, travma grubundan 1 hasta). 29 hastaya kraniyal görüntüleme yapıldı. Bunlardan travma grubundan 1 hastada orbita taban kırığı, bir hastada fasiyal sinirde kontrastlanma ve 1 hastada nonspesifik beyaz cevher lezyonu izlendi. 1. yılın sonunda iyileşme oranı %94.8 olarak bulundu.

### Sonuçlar

Bu çalışma etiyojiden ve yaştan bağımsız olarak PFP'nin çocukluk çağında iyi seyirli olduğunu ve büyük oranda sekelsiz iyileştiğini göstermiştir. Ancak 5 yıla dek uzayan tekrarlama süreleri de hastaların uzun dönem izlenmesi gerektiğine işaret etmektedir. Klinik olarak PFP düşünülen ve travma olmayan hastalarda kraniyal görüntüleme için acele edilmemelidir.

**Anahtar Kelimeler:** İdiopatik, Etiyoloji, Pediyatrik, Periferik Fasiyal Siniri Paralizi, Sonuçlar



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

**Tablo-1: Hastaların Demografik Verileri**

		Periferik Fasiyal Paralizi	Bell Palsi (İdiopatik) (Grup 1)	Etiyolojisi Belli Olan Grup (Grup 2)	P Değeri
Yaş		13.10 ± 3.91	14.10 ± 2.78	11.98 ± 4.86	0.220
Cinsiyet		(n=41)	(n=23)	(n=18)	0.786
	Kız	26 (%63.4)	15 (%65.2)	11 (%61.1)	
	Erkek	15 (%36.6)	8 (%34.8)	7 (%38.9)	
Mevsim		(n=41)	(n=23)	(n=18)	0.932
	İlkbahar	11 (%26.8)	7 (%30.4)	4 (%22.2)	
	Yaz	9 (%22)	5 (%21.7)	4 (%22.2)	
	Sonbahar	12(%29.3)	6 (%26.1)	6 (%33.3)	
	Kış	9 (%22)	5 (%21.7)	4 (%22.2)	
Taraf		(n=41)	(n=23)	(n=18)	0.553
	Sol	28 (%68.3)	16 (%69.6)	12 (%66.7)	
	Sağ	13 (%31.7)	7 (%30.4)	6 (%33.3)	

**Tablo-2: Hastaların Başvurudaki Evreleri ve Klinik Sonuçları**

		Periferik Fasiyal Paralizi	Bell Palsi (İdiopatik) (Grup 1)	Etiyolojisi Belli Olan Grup (Grup 2)	p değeri
HBS		(n=41)	(n=23)	(n=18)	0.995
	Grade 2	3 (%7.3)	2 (%8.7)	1 (%5.6)	
	Grade 3	9 (%22)	5 (%21.7)	4 (%22.2)	
	Grade 4	25 (%61)	14 (%60.9)	11 (%61.1)	
	Grade 5	2 (%4.9)	1 (%4.3)	1 (%5.6)	
	Grade 6	2 (%4.9)	1 (%4.3)	1 (%5.6)	
İyileşme süresi		(n=41)	(n=23)	(n=18)	0.498
	1 ay	21 (%51.2)	13 (%56.5)	8(%44.4)	
	1-3 ay	13 (%31.7)	5(%21.7)	8(%44.4)	
	3-6 ay	2(%4.8)	2(%8.7)	0	
	>6 ay	5 ( %12.2)	3(%13)	2(%11.1)	
Rezidü		3 (%73)	1 (%4.3)	2(%11.1)(Konjenital PFP)	
Rekürrens		7 (%17.1)	5 (%71.4)	2 (%28.6)	0.369

HBS: House-Brackmann Fasiyal Sinir Paralizisi Evrelemesi PFP: Periferik Fasiyal Paralizisi



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-030]

## Çocuklarda fleksibl bronkoskopi: Ne zaman? Kime?

Ecenur Şahin<sup>1</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>2</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>2</sup>, Mürüvvet Yanaz<sup>2</sup>, Aynur Gulieva<sup>2</sup>, Mine Kalyoncu<sup>2</sup>, Merve Selçuk<sup>2</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Fleksibl bronkoskopinin (FB) pediatrik hastalarda tanı ve/veya tedavi amaçlı kullanımı yeni endikasyon alanlarıyla son yıllarda oldukça artış göstermiştir. Bu çalışmada amacımız Çocuk Göğüs Hastalıkları kliniğimizde 5 yıllık sürede gerçekleştirdiğimiz 732 FB işlemi ile ilgili deneyimimizi sunmaktır.

**Gereç-Yöntem:** 2016-2021 yılları arasında FB işlemi uygulanan 18 yaş altı çocuklar çalışmaya dahil edildi. Hastaların tıbbi kayıtları incelendi ve demografik özellikleri, bronkoskopi endikasyonları, bronkoskopi bulguları, komplikasyonlar ve bronkoalveoler lavaj (BAL) sonuçları kayıt edildi.

**Bulgular:** Hastaların ortanca yaşı 5 yıl idi. FB'nin en sık endikasyonu tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu (ASYE) (29.6%), ikinci en sık neden kronik öksürük (16.4 %) idi. FB yapılan hastaların 49'unda (6.7%) immun yetmezlik, 42'sinde (5.7%) malignite mevcuttu. Bronkoskopik değerlendirmeler 250 (34.2 %) hastada normal hava yolu anatomisi ortaya koyarken, 482 (65.8 %) hastada en az bir patolojik bulgu saptadı. En sık görülen bulgular 268 (36.6 %) hastada havayolu sekresyonları artışı ile 66 (9 %) hastada bronkomalazi idi. Hastaların 111'inde (20.8 %) mikrobiyolojik üreme mevcuttu. Haemophilus influenzae en sık bulunan bakteri idi. Hiçbir hastada majör komplikasyon gözlenmedi.

**Sonuç:** FB, tekrarlayan ASYE'si olan hastalarda BAL kültür sonuçları ile uygun antibiyotik tedavisinin verilebilmesi açısından çok önemlidir. Stridoru olan hastalarda laringomalazi veya ikincil hava yolu lezyonlarının; persistan wheezingi ve kronik öksürüğü olan hastalarda bronkomalazinin kesin tanısı için önemli bir araçtır.

**Anahtar Kelimeler:** bronkoalveoler lavaj, çocuk, fleksibl bronkoskopi

[SS-031]





Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## Atopik dermatit tanılı hastaların eozinofil ve total IgE değerlerinin alerji test sonuçlarıyla ilişkisi

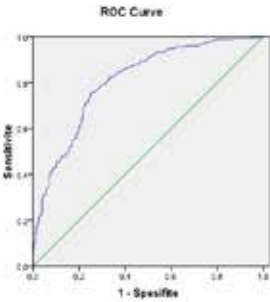
### Uğur Altaş

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Çalışmada atopik dermatit (AD) hastalarında spesifik IgE pozitifliğini öngörmeye; kanda total IgE, mutlak eozinofil ve eozinofil (%) değerlerinin kesim noktasının incelenmesi amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Ocak 2021- Aralık 2022 tarihleri arasında AD tanısı olan ve Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği’imizde takipli hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, eozinofil, total IgE değerleri ve spesifik IgE pozitifliği (besin ve aeroalerjenler için) değerlendirildi. Serum total IgE, eozinofil (mutlak) ve eozinofil (%) değerlerinin besin ve aeroalerjenler için olan spesifik IgE test pozitifliğini öngörme kapasitesi için ROC (Receiver Operating Characteristics) eğrisi analizi kullanıldı. Kesim noktaları için sensitivite ve spesifite değerleri hesaplandı.  $p < 0,05$  istatistiksel olarak anlamlılık düzeyi olarak kabul edildi. **Bulgular:** Çalışmada AD’li 761 çocuk hastanın verisi değerlendirildi. Hastaların %53,9’u erkekti. Ortanca yaş 2,0 (0-17,0) idi. Mutlak eozinofil, eozinofil (%) ve total IgE’nin medyan değerleri sırasıyla 310,0 (0-17720,0), 3,6 (0-220,0), 81,5 (0,0-16076,0) idi. Besin ve aeroalerjenler için olan spesifik IgE’lerin en az biri pozitif olan hastaların negatif olanlara göre yaş, mutlak, eozinofil (%) ve total IgE değerleri anlamlı olarak daha yüksekti ( $p < 0,001$ ). Yapılan ROC analizi ile total IgE’nin spesifik IgE test pozitifliğini öngörmedeki kesim noktası 100,5 (Eğri Altında Kalan Alan (EAA) (95% GA): 0,808 (0,772-0,843)) olarak bulundu ( $p < 0,001$ ). Kesim noktası için bulunan sensitivite ve spesifite değerleri %75,0 ve %74,8 bulundu. Eozinofil değerleri için yapılan ROC analizinde EAA düşük bulundu (sırasıyla 0,643, 0,660). Bu sebeple mutlak ve % eozinofil değerleri için kesim noktaları sırasıyla 500,0 ve %5,0 alındı. Mutlak eozinofil ve eozinofil (%) değerlerinden en az biri kesim noktasının üzerinde olan ve total IgE 100,5 üzerinde olan hastalar kriter pozitif olarak kabul edildi. Kriter pozitifliğini sağlayan hastaların (n=167) %76,0’sının (n=127) spesifik IgE testi pozitif ( $p < 0,001$ ). **Sonuç:** Total IgE ve eozinofil değerleri kesim noktasının üzerinde olan her 4 AD hastasının 3’ünün (%76,0) spesifik IgE testi pozitifdir. Total IgE ve eozinofil değerleri spesifik IgE pozitifliğini öngörmeye başarılıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Atopik dermatit, çocuklar, eozinofil, spesifik IgE, total IgE

### Atopik dermatit hastalarında spesifik IgE pozitifliğini öngörmeye total IgE için ROC eğrisi



Atopik dermatit hastalarında spesifik IgE testi pozitifliğini (besin ve aeroalerjen) öngörmeye total IgE değeri için kesim değeri ROC analizi ile 100,5 bulunmuştur. Eğri altında kalan alan 0,808 (0,772-0,843)’tir. 100,5 kesim değeri için sensitivite %75,0, spesifite 74,8 bulunmuştur.

### Spesifik IgE pozitifliğinin yaş, eozinofil ve total IgE ile ilişkisi

	Spesifik IgE						p değeri
	Medyan	Negatif Minimum	Maksimum	Pozitif Minimum	Maksimum		
Yaş	2,0	0,0	17,0	3,0	0,0	17,0	
Eozinofil (mutlak)	250,0	10,0	17720,00	390,0	0,0	3280,00	<0,001
Eozinofil (%)	2,9	0,1	220,00	4,3	0,0	24,40	
Total IgE	33,0	0,0	1601,00	223,0	1,0	16076,00	

Besin ve aeroalerjenler için olan spesifik IgE’lerin en az biri pozitif olan hastaların negatif olanlara göre yaş, mutlak, eozinofil (%) ve total IgE değerleri anlamlı olarak daha yüksekti ( $p < 0,001$ )

### Total IgE değerinin spesifik IgE pozitifliğini öngörmeye kesim değeri, sensitivite ve spesifite

	Sensitivite	Spesifite	EAA	% 95 GA	P
Total IgE					
Kesim değeri: 100,5	%75,0	%74,8	0,808	0,772-0,843	<0,001

Atopik dermatit hastalarında spesifik IgE testi pozitifliğini (besin ve aeroalerjen) öngörmeye total IgE değeri için kesim değeri ROC analizi ile 100,5 bulunmuştur. Eğri altında kalan alan 0,808 (0,772-0,843)’tir. 100,5 kesim değeri için sensitivite %75,0, spesifite 74,8 bulunmuştur.





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-032]

## Çocuklarda Sistemik İmmün-İnflamatuvar İndeks ile Akut Bronşiyolit Şiddeti Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Ömer Furkan Kızılsöy<sup>1</sup>, Muhammet Furkan Korkmaz<sup>1</sup>, Gülsüm Elif Şenkan<sup>1</sup>, Şefika Elmas Bozdemir<sup>2</sup>, Merve Korkmaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Tıp Fakültesi Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Tıp Fakültesi Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları

<sup>3</sup>Uludağ Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları

**Amaç:** Akut bronşiyolit (AB), erken çocukluk döneminde en sık görülen solunum yolu hastalıklarından biridir ve halen dünya çapında önemli bir sağlık sorunudur. Sistemik immün inflamatuvar indeksin (SII) yeni nesil bir inflamatuvar biyobelirteç olma potansiyeline sahip olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada AB'li çocuklarda şiddet değerlendirmesi için SII'nin değerini araştırmak amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Prospektif olarak planlanmış kohort çalışmamıza toplam 74 AB hastası dahil edildi. Tam kan sayımı, C-reaktif protein (CRP) ve prokalsitonin (PCT) testleri yapıldı. Şiddet belirlemesi Modifiye Tal skoru (MTS) ile yapıldı. **Bulgular:** Çalışmada ortalama yaş 8 aydı (min-maks, 1-24 ay). Erkek/kız oranı 1.96 idi. Ortalama MTS 2 puanı (min-maks, 0-12 puan). Hafif 57 (%77,0), orta 10 (%13,5) ve 7 hasta (%9,5) yüksek şiddette sınıflandırıldı. Nötrofil sayısı, nötrofil-lenfosit oranı ve SII değerleri hastalık şiddeti ile anlamlı olarak artarken, eritrosit dağılım genişliği değerleri orta AB grubunda daha yüksek saptandı. Alıcı çalışma karakteristiği analizinde hafif-orta grup kombinasyonu ile yüksek grup karşılaştırmasında SII'nin eğri altında en yüksek alana sahip olduğu bulundu. **Sonuç:** AB tanısı ile yatırılan pediatrik hastaların SII değerleri yüksek şiddet hasta grubunda anlamlı olarak yüksekti. SII, AB'li çocuklarda ek şiddet sınıflandırması sunabilir.

**Anahtar Kelimeler:** akut bronşiyolit, çocuk, şiddet, sistemik immün-inflamatuvar indeks



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-033]

## Duchenne Müsküler Distrofi Tanılı Hastalara Ait Demografik, Solunumsal veriler ile Polisomnografi-Kapnografi verilerinin karşılaştırılması

Mine Kalyoncu<sup>1</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>1</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>2</sup>, Mürüvvet Yanaz<sup>1</sup>, Aynur Gulieva<sup>1</sup>, Merve Selçuk<sup>1</sup>, Şeyda Karabulut<sup>1</sup>, Neval Metin Çakar<sup>1</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>1</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>1</sup>, Gülten Öztürk<sup>3</sup>, Olcay Ünver<sup>3</sup>, Dilşad Türkdogan<sup>3</sup>, Fazilet Karakoç<sup>1</sup>, Bülent Karadağ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Duchenne müsküler distrofi (DMD), progresif kas disfonksiyonu ile karakterize en yaygın görülen myotonik distrofidir. Başlangıçta motor kas disfonksiyonuna bağlı bulgular gösteren DMD'de zamanla solunum kasları etkilenir. Bu çalışmada, son 1 yıl içerisinde Çocuk Göğüs hastalıkları (ÇGH) polikliniğimize başvuran DMD tanılı hastaların demografik ve solunumsal özellikleri ile polisomnografi (PSG) ve kapnografi değerlendirmelerini incelemeyi planladık.

**Gereç-Yöntem:** Ocak-Ağustos 2022 tarihleri arasında ÇGH polikliniğimize başvuran 39 DMD tanılı hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, solunum fonksiyon testleri (FVC, FEV1/FVC), maksimal inspiratuar basınç (MIP), maksimal ekspiratuar basınç (MEP), nazal sniff inspiratuar basınç (SNIP), kapnografi ve PSG verileri analiz edildi.

**Bulgular:** Hastaların %94,1'i erkekti. Ortalama yaş 10±3 yıl idi. 17 hastaya solunum fonksiyon testi ve PSG yapıldı. Ortalama % FVC 87,9±17,5 ve ortalama MIP 49±16,5 cmH<sub>2</sub>O idi. PSG sonuçlarına göre iki hastada orta,10 hastada hafif obstrüktif uyku apnesi (OUAS) saptandı. Hastaların tüm gece ortalama Pco<sub>2</sub> değeri 41,7±2,6 mmHg idi. Nokturnal hipoventilasyon sadece 1 hastada saptandı. Ambulatuvar ve non-ambulatuvar hastalar kapnografi verileri arasında anlamlı farklılık göstermezken, apne-hipopne indeksi (AHI) ve obstrüktif apne-hipopne indeksi (OAHI) ile SNIP değerleri açısından iki grup arasında anlamlı farklılık saptandı (p<0.05).

**Sonuç:** DMD'de solunum komplikasyonları morbidite ve mortalitenin önemli bir nedenidir. Bu nedenle bu hastalar uygunda solunum semptomları ve solunum desteği ihtiyacı açısından yakın takip edilmeli, gerekirse solunum desteği erken dönemde başlanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Duchenne müsküler distrofi, kapnografi, polisomnografi, solunum fonksiyon testi

### PSG Verileri (n:17)

Normal, n (%)	5 (29,4)
Hafif OUAS, n (%)	10 (58,8)
Orta OUAS, n (%)	2 (11,8)

### Ambulasyon durumuna göre hastaların karşılaştırılması (n:17)

	Ambulatuvar grup (n:12)	Non-ambulatuvar grup (n:5)	P değeri
FVC (oturur) (ort± std)	90,4±17,2	82±18,6	0,384
FVC (yatar) (ort± std)	87,2±17,8	74,7±25,5	0,292
MIP (cmH <sub>2</sub> O) (ort± std)	52,6±16,2	39,2±14,8	0,173
SNIP (cmH <sub>2</sub> O) (ort± std)	54±17,6	32,7±8,7	0,040*
MEP (cmH <sub>2</sub> O) (medyan, 25-75p)	53 (31-58)	41,5 (27-61,2)	0,512
AHI (medyan,25-75p)	1,2 (0,6-1,9)	3,7 (2,2-6,6)	0,015*
OAHI (medyan,25-75p)	0,7 (0,5-1,0)	3,7 (1,0-6,4)	0,013*
CAI (medyan,25-75p)	0,3 (0-0,6)	0,2 (0-1,3)	0,486
Ort.Pco <sub>2</sub> (mmHg) (ort± std)	41,8±2,7	41,5±2,7	0,846
REM Pco <sub>2</sub> , mmHg (ort± std)	40,3±1,9	40±4	0,868
En yüksek Pco <sub>2</sub> , mmHg (ort± std)	49,8±2,3	49,6±3,2	0,893



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



*“Pediatri de Bütüncül ve  
Kanıtı Dayalı Yaklaşımlar”*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-035]

## Mukopolisakkaridozlu Hastalarda Solunum Yolu Bulguları

Raziye Selçik<sup>1</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>2</sup>, Merve Selçuk<sup>2</sup>, Mürüvvet Cenk<sup>2</sup>, Aynur Gulieva<sup>2</sup>, Mine Kalyoncu<sup>2</sup>, Şeyda Karabulut<sup>2</sup>, Neval Metin Çakar<sup>2</sup>, Emine Genç<sup>3</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>2</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Burcu Hişmi<sup>3</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

### Amaç:

Mukopolisakkaridoz (MPS) hem üst, hem alt solunum yollarında obstruktif ve/veya restriktif komplikasyonlara yol açabilen önemli bir depo hastalığıdır. Çalışmamızda, MPS tanılı hastalarımızın klinik ve demografik özelliklerinin araştırılması planlanmıştır.

### Gereç-Yöntem:

Bu çalışma, kliniğimizde MPS tanısıyla takip edilen 1-18 yaş hastaları içeren kesitsel bir çalışmadır. Hastaların demografik verileri, klinik özellikleri ve polisomnografi (PSG) sonuçları retrospektif olarak incelendi.

### Bulgular:

Çalışmaya dahil edilen 34 hastanın yaş ortalaması 110,4±53,9 aydı ve %64,7'si erkekti. Takiplerde solunum yollarına ait ten sık bulgu %23.5 ile persitan öksürüktü. Diğer demografik veriler Tablo-1'de sunulmuştur. Hastaların %79,4'sunda (n:27) obstruktif uyku apne sendromu (OUAS) bulguları vardı. En sık saptanan bulgu %96.2 ile horlamaydı. OUAS bulguları olan 27 hastanın %51,8'ine PSG yapıldı. Hastaların uykuda solunum bozuklukları bulguları ve PSG verileri Tablo-2'de sunulmuştur. Tüm hastaların %11,7'sinin oksijen ihtiyacı vardı.

### Sonuç:

MPS başta OUAS olmak üzere ağır üst ve alt solunum sistemi tutulumuyla birliktelik gösteren bir metabolik hastalıktır. Solunumsal komplikasyonların erken tanınması ve tedavisi, kalıcı sekellerin önlenmesi amacıyla çocuk göğüs hastalıkları takibi oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** mukopolisakkaridoz, obstruktif uyku apne, solunum



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

**Tablo 1. Demografik Veriler(n:34)**

Erkek, n(%)	22(64,7)
Yaş ortalaması(ay) (mean±SD)	110,4±53,9
Tanı anındaki yaş ortalaması(ay)(mean±SD)	43,7±30,7
Akraba evliliği, n (%)	25(73,5)
Aile öyküsü, n (%)	12(35,2)
MPS tipleri; Tip 1, n (%)	5(14,7)
Tip 2, n (%)	2(5,7)
Tip 3, n (%)	10(29,4)
Tip 4, n (%)	8(23,5)
Tip 6, n (%)	9(26,4)
Persistan öksürük, n(%)	8(23,5)
Persistan balgam, n(%)	6(17,6)
Nefes darlığı, n(%)	6(17,6)
Pnömoni öyküsü, n(%)	10(29,4)
Tekrarlayan pnömoni öyküsü, n(%)	5(14,7)
Hastane yatışı(son 1 yıl), n(%)	6(17,6)
Yoğun bakım yatışı(en az bir kez), n(%)	12(35,2)
Göğüs deformitesi, n(%)	24(70,5)
-Pectus carinatum, n(%)	20(58,2)
-Pectus excavatum, n(%)	4(11,7)
Solunum desteği, n(%)	6(17,6)
-Noninvaziv ventilasyon desteği, n(%)	4(5,7)
-İnvaziv ventilasyon desteği, n(%)	2(11,7)
Spesifik tedavi, n(%)	24(70,5)
-Enzim, n(%)	19(55,8)
-Kemik iliği transplantasyonu, n(%)	5(14,7)

**Tablo 2. OUAS bulguları olan hasta verileri(n:27)**

OUAS bulguları gösteren MPS alt tipleri	
MPS Tip 1, n (%)	4(14,8)
MPS Tip 2, n (%)	2(7,4)
MPS Tip 3, n (%)	9(33,3)
MPS Tip 4, n (%)	3(11,1)
MPS Tip 6, n (%)	9(33,3)
Uyku ile ilişkili solunum semptomları	
Uykuda horlama, n (%)	26(96,2)
Uykuda terleme, n (%)	25(92,5)
Ağzı açık uyuma, n (%)	22(81,4)
Solunum eforu, n (%)	16(59,2)
Tanıklı apne, n (%)	16(59,2)
Uygunun bölünmesi, n (%)	15(55,5)
Gündüz uyuklama, n (%)	9(33,3)
Konsantrasyon bozukluğu, n (%)	8(29,9)
Sabah bulantısı, n (%)	7(25,9)
Sabah baş ağrısı, n (%)	7(25,9)
Adenotonsiller hipertrofi, n (%)	20(74)
Adenotonsillektomi, n (%)	6(22,2)
Polisomnografi, n (%)	14(51,8)
-Ağır uyku apne, n (%)	7(25,9)
-Orta dereceli uyku apne, n (%)	1(3,7)
-Hafif uyku apne, n (%)	3(11,1)
-Normal, n (%)	3(11,1)



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-036]

## Gündüz idrar kaçırma yakınması olan çocuklarda ürodinami bulguları

Yurda Şimşek<sup>1</sup>, Fatma İnci Arıkan<sup>1</sup>, Rüştü Cankon Germiyanoglu<sup>2</sup>, Yıldız Dallar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

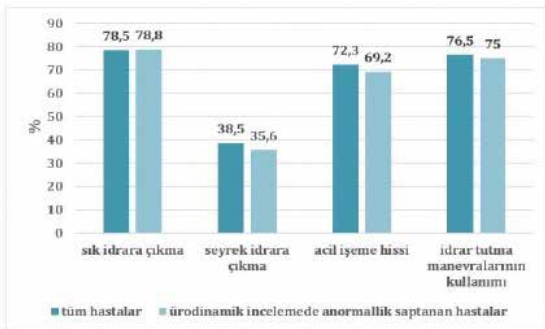
<sup>2</sup>Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, Ankara

**Amaç:** İdrar depolama ve boşaltma fonksiyonlarındaki bozukluklar alt üriner sistem disfonksiyonu olarak adlandırılır. Bu durum, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve vezikoüretal reflü ile birliktelik gösterip uzun dönemde renal fonksiyonlarda kayba neden olduğu için klinik öneme sahiptir. Uygun tedavi yaklaşımlarının erken dönemde uygulanması için doğru tanı yöntemlerinin belirlenmesi gerekmektedir. Çalışmamızda, doğru tanı yöntemleri ile ilgili yazına katkı sağlamak amacıyla gündüz idrar kaçırma olan hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinde ürodinamik değerlendirmenin katkısını incelemeyi amaçladık. **Gereç-Yöntem:** Çalışmamıza hastanemizin çocuk nefroloji polikliniğine gündüz idrar kaçırma yakınması ile başvuran 65 hasta (22 erkek) prospektif olarak başvuru sırasıyla alındı. Çalışmaya alınan hastalara anamnez formu dolduruldu ve ayrıntılı fizik muayene yapıldı. Hastaların tam idrar tetkiki, idrar kültürü, serum glukoz düzeyi, elektrolit düzeyleri, üriner sistem ultrasonografisi ve ürodinamik incelemesi değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya alınan 65 hastanın 52'sinde ürodinamik incelemede anormallik (artan mesane aktivitesi, disfonksiyonel işeme ve azalan mesane aktivitesi sırasıyla %72,3, % 3,1, % 4,6) saptandı. Bu hastalarda gündüz semptomlarından sık idrara çıkma %78,8, seyrek idrara çıkma %34,6, acil işeme hissi %69,2, idrar tutma manevralarının kullanımı %75 sıklıkla mevcuttu. Azalmış mesane aktivitesi saptanan hastaların tamamı kız cinsiyetindeydi. **Sonuç:** İşeme bozuklukları spontan düzelebilmemesine rağmen renal yetmezlik ve hipertansiyon gibi kronik hastalıklara neden olabilir. Tanı ve tedavide öncelikle birinci basamak yaklaşımların uygulanması, ürodinami gibi invaziv incelemelere seçilmiş hastalarda başvurulması uygundur.

**Anahtar Kelimeler:** İdrar kaçırma, işeme disfonksiyonu, Ürodinami

### Resim 1

Ürodinami bulguları ile gündüz semptomlarının ilişkisi



Tablo 1

ürodinami bulguları	n (%)
normal	13 (20)
artmış mesane aktivitesi	47 (72,3)
disfonksiyonel işeme	2 (3,1)
azalmış mesane aktivitesi	3 (4,6)

Ürodinami bulgularının dağılımı





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-037]

**Antenatal hidronefrozun epidemiyolojik ve klinik özellikleri, yönetimi ve sonuçları: 229 olgunun tek merkezli deneyimi**

Hülya Gözde Önal<sup>1</sup>, Mesut Önal<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Samsun

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Samsun

**Amaç:** USG'nin antenatal rutin takipte kullanımındaki ilerlemeler, antenatal hidronefroz (ANH) tanısının artmasına neden olmuştur. Bu çalışma, ANH'nin epidemiyolojik ve klinik özelliklerini, yönetimini, sonuçlarını ve olası risk faktörlerini detaylandırmak amacıyla yapılmıştır. **Gereç-Yöntem:** Ondokuz Mayıs Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı'nda 2004-2022 tarihleri arasında yapılan antenatal takipte ANH tanısı alan toplam 229 olgu çalışmaya dahil edildi. ANH, 28. Gebelik haftasından önce >4 mm, 28. Gebelik haftasından sonra >=7 mm'lik hidronefroz düşündürülen USG bulgusu olarak tanımlandı. Postnatal dönemde epidemiyolojik ve klinik özellikler, risk faktörleri, tedavi ve sonuçlar retrospektif olarak değerlendirildi. **Bulgular:** Olguların yaklaşık %75'i erkek, %8'i prematüre doğumdu ve ortalama gebelik haftası 22±3 haftaydı. Annelerin gebelik döneminde yaklaşık %43.7'sinde idrar yolu enfeksiyonu vardı ve annelerin %24.5'inde ve babaların %20.5'inde aile öyküsünde böbrek hastalığı öyküsü mevcuttu. Olguların %38.7'si ameliyat edildi. Postnatal 6 aylık takip sonunda %37.3'ünde hidronefrozda gerileme, %38.7'sinde hidronefroz stabil seyrederken, %18.9'unda USG'de normal bulgular saptandı. **Sonuç:** Erkek cinsiyet, artmış gestasyonel üriner sistem enfeksiyonları ve ebeveynlerin ailelerinde böbrek hastalığı öyküsü ANH gelişimi için olası risk faktörleri olarak bulunmuştur. Bu olgularda yakın takip ve cerrahi gerektiren durumlarda zamanında müdahale olumlu sonuçlar vermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Antenatal hidronefroz, antenatal ultrasonografi, ANH epidemiyolojisi, ANH risk faktörleri

## ANH vakalarının ebeveynlerinin genel özellikleri

	n (%) / Ortalama ± SD
Ebeveyn akrabalığı	16 (7)
Annenin özellikleri	
Yaş (yıl)	31 ± 6
Hamilobirte kilo alımı	13,2 ± 4,44
İYE öyküsü	100 (43.7)
Gestasyonel diyabet	13 (5.7)
Gestasyonel hipertansiyon	10 (4.4)
Tıbbi tedavi/ilaç kullanımı	61 (26.6)
Sigara	33 (14.4)
Annenin ailesinde böbrek hastalığı	56 (24.5)
Babanın özellikleri	
Yaş (yıl)	34 ± 7
Tıbbi tedavi/ilaç kullanımı	21 (9.2)
Hipertansiyon	3 (1.3)
Sigara	126 (55)
Babanın ailesinde böbrek hastalığı	47 (20.5)

## ANH'nin klinik yönetimi ve sonuçları

	n (%)
Cerrahi gereksinimi	
Hayır	138 (61.3)
Evet	87 (38.7)
Hasta sonuçları	
Düzelmiş	49 (21.6)
Gerilemiş	87 (38.3)
Stabil kalmış	91 (40.1)



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-039]

## İzole kronik proteinürili çocuk hastalarda Cubilin mutasyonu

Neslihan Çiçek<sup>1</sup>, Harika Alpay<sup>1</sup>, Ceren Alavanda<sup>2</sup>, Serçin Güven<sup>1</sup>, Özde Nisa Türkkan<sup>1</sup>, Serim Pul<sup>1</sup>, Ece Demirci Bodur<sup>1</sup>, Nurdan Yıldız<sup>1</sup>, Pinar Ata<sup>2</sup>, İbrahim Gökçe<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Cubilin, albüminin proksimal tübülde geri emiliminden sorumlu reseptör proteinlerinden biridir ve CUBN geni tarafından kodlanır. Bu gen ayrıca megaloblastik anemi ve sıklıkla nefritik düzeyde proteinüri ile sonuçlanan B12 vitamini malabsorpsiyonu ile karakterize Imerslund-Gräsbeck sendromunun (IGS) nedeni olarak bilinir. IGS'deki çoğu patojenik CUBN mutasyonu, N-terminal yarısında bulunurken, son zamanlarda izole proteinürisi olan hastalarda C-terminalindeki mutasyonlar bildirilmiştir. Bu çalışmada, CUBN geninde mutasyon olan proteinürili dokuz hastanın klinik ve genetik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık. **Gereç-Yöntem:** Hastaların klinik özellikleri, serum kreatinin, albümin, vitamin-B12 seviyeleri, idrar analizleri, spot idrarda protein/kreatinin, mikroalbumin/kreatinin, beta-2 mikroglobulin/kreatinin oranları, tahmini glomerüler filtrasyon hızları (eGFR), aldıkları tedavileri, böbrek biyopsileri ve genetik analizleri değerlendirildi. **Bulgular:** Tesadüfen proteinürisi saptanan dokuz hasta (4 kız, 5 erkek) değerlendirildi. Ortalama başvuru yaşı ve takip süresi sırasıyla  $8.2 \pm 4.8$  ve  $7 \pm 5.5$  yıldır. Serum albümin, kreatinin, eGFR değerleri normaldir, idrar tahlillerinde hematüri yoktur ve tüm hastalarda C3, C4, ANA, anti-DNA negatif, böbrek ultrasonografisi normaldir. İdrar protein/kreatinin oranı  $0.9 \pm 0.3$  mg/mg ve tüm hastalarda mikroalbumin yüksektir. Serum vitamin B12 üç hastada düşük, altı hastada normaldir. Beş hastaya böbrek biyopsisi yapıldı, dördünde ışık mikroskopi bulguları normal iken, bir hastada fokal segmental glomerüloskleroz (FSGS) saptandı. Genetik analizlerinde, genin C-terminal kısmında altı homozigot ve üç bileşik-heterozigot mutasyon saptandı. FSGS tanısı alan hastaya immunsupresif tedaviler uygulanmıştı ve diğer 7 hasta ACE inhibitörü tedavisi almakta idi. Tüm hastaların aldıkları tedaviler kesildi, 6. aylarında proteinüri miktarlarında artış saptanmadı ve son eGFR'leri normaldir. **Sonuç:** CUBN gen mutasyonları, izole nefritik düzeyde proteinürisi ve normal böbrek fonksiyonu olan hastalarda düşünülmelidir. CUBN gen mutasyonları bazen patolojik değerlendirmede FSGS ile presente olabilir. Prognozunun daha iyi olduğu düşünülen bu hastalara tanı konulması gereksiz tedaviden kaçınmak ve prognozu öngörmek açısından önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** çocuk, cubilin, proteinüri



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-040]

## Pediyatrik Katekolamin Dirençli Şokta Anjiyotensin II Kullanımı: Tek Merkez Tanımlayıcı Vaka Serisi

Oğuzhan Tezel<sup>1</sup>, Kelli A Krallman<sup>2</sup>, Naomi Pode Shakked<sup>2</sup>, Stuart L Goldstein<sup>2</sup>, Natalja L Stanski<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Critical Care Nephrology, OHIO

**Amaç:** Katekolamin dirençli şok (KDS) çocuklarda artmış mortalite ve morbitide ile ilişkilendirilmiştir ve yönetimi için kanıta dayalı öneri bulunmamaktadır. Anjiyotensin II (AnjII), renin anjiyotensin-aldosteron sistemi (RAS) disregulasyonu olduğu düşünülen, özellikle akut renal hasara (ARH) sahip erişkin hastalarda etkili olduğu gösterilen yeni bir vazoaaktif ajandır. Çocuklarda KDS durumunda AnjII kullanımı ile ilişkili yayınlanmış bir çalışma yoktur. Çalışmamızda çocuklarda KDS durumunda AnjII kullanımının klinik özellikleri ve sonuçlarını incelemeyi hedefledik.

**Gereç-Yöntem:** Cincinnati Çocuk Hastanesi'nde tek merkezli olarak 0-25 yaş grubunda ve Ocak 2018-Kasım 2022 tarihleri arasında AnjII almış olan hastalar retrospektif olarak incelendi. Demografik, klinik özellikler ve tedaviye cevapları her hasta için ayrı değerlendirildi. Vazoaaktif inotropik skorlama (VIS) AnjII öncesi ve sonrasında hesaplandı.

**Bulgular:** Toplam 20 hastadan 19'unda (%95) AnjII başlangıcında sepsis mevcuttu. Hastaların 18'inde (%90) ciddi ARH mevcuttu ve 15'i (%75) sürekli renal replasman terapisi altındaydı. Median yaş 10.2 yıldı. Vazoaaktif tedavi başladıktan sonra AnjII başlangıcına kadar geçen sürenin median zamanı 142 saat ve AnjII başlangıcındaki VIS medianı 64 idi. AnjII tedavisinin median devam etme süresi 26.9 saat saptandı, başlangıçtan sonra 6.Saatte VIS median %24 oranında, AnjII kesiminde %19,6 düştüğü görüldü. AnjII ye median başlangıç zamanı olan 142 saatten erken başlanan hastalarda (-%50) daha geç başlananlara(-%3,7) göre VIS düşüşü daha belirgindi (p=0.15). Toplam 8 hastadan AnjII başlanmadan önce gönderilen renin seviyeleri değerlendirildi (median 3527 pg/ml, aralığı 918-6000). Toplam 14 hasta vefat etti. Bu hastalara, sağkalanlara göre AnjII'nin daha geç başlandığı görüldü (AnjII başlangıç median zamanı 161 saate karşı 109 saati (p=0,36).

**Sonuç:** AnjII'nin KDS'de olan pediyatrik hastalarda, sağkalım düşük olmasına rağmen vazoaaktif yükü azalttığı görülmektedir. Bu çalışmada, vazoaaktif terapi sürecinde AnjII tedavisinin geç başlandığı ve çoğunlukla ciddi ARH ve renin seviyesi artışı ile RAS bozukluğu olan hastalarda uygulandığı görülmüştür. AnjII'nin erken uygulanmasının yararlı olduğu görülmekle birlikte hangi hastada ve ne zaman uygulanması gerektiği konusunda daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** anjiyotensin 2, sepsis, şok



Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

Tablo 1

	Kohort Verisi (n=20)
<b>Demografik Özellikler</b>	
Yaş, yıl	10.2 (1.6-18)
Cinsiyet (% kız)	13 (65)
Yatış Tanısı	
- Şok/Enfeksiyon/Majör Travma	6 (30)
- Solunum Yetmezliği	8 (40)
- Post-op/Minor Travma	1 (5)
- Santral Sinir Sistemi Disfonksiyonu	3 (15)
- Primer Kardiyak Hastalık (Konjenital Kalp Hastalığı)	2 (10)
İmmünoşüpres, evet (%)	10 (50)
Transplant öyküsü, evet (%)	8 (40)
Tromboembolik olay öyküsü, evet (%)	10 (50)
<b>Pre-Anji II Verileri (Başlangıçtan 24 Saat Önce)</b>	
Sepsis, evet (%)	19 (95)
Vazoaktif tedavi başladıktan sonra Anji II başlayana kadar geçen süre, saat	142 (18.1,350)
PELOD-2	9.5 (7.3,11)
Serum Renin, pg/ml*	3527 (1697,5571)
İdrar NGAL, ng/ml**	3456 (763,15000)
VIS Skoru	84 (38,90)
Anji II başlangıcında Ekstrakorporeal Destek alıyor olmak, evet (%)	15 (75)
- Ekstrakorporeal Membran Oksijenizasyonu	2 (10)
- Devamlı Renal Replasman Tedavisi	15 (75)
Ciddi Akut Renal Hasar, evet (%)	18 (90)
<b>Sonuçlar</b>	
Anji II terapi süresi, saat	26.9 (4.0-73.3)
VIS değişiklik yüzdesi	
- 6. saat	-24.4 (-45.7,-1.4)
- Kesiminde	-19.6 (-81.6,14.4)
Anji II altında yeni tromboembolik olay, evet (%)	1 (5)
Yoğun bakım mortalitesi, evet (%)	18 (70)

Devam eden veri medyan olarak belirtildi (IQR)

Anji II- anjiyotensin II; VIS- vazoaktif-inotropik skor

\*8 hastanın renin değeri klinik endikasyon sebebiyle Anji II başlamadan önce alınmıştır

\*\*7 hastanın idrar NGAL seviyesi klinik endikasyon sebebiyle Anji II öncesi ölçülmüştür



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-041]

## İdiyopatik Nefrotik Sendrom Tanılı Çocuk Hastalarda Büyüme ve Obezite

Esra Karabağ Yılmaz, Ayşe Ağbaş, Rüveyda Gülmez, Seha Kamil Saygılı  
İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

### Amaç:

Çocukluk çağı idiyopatik nefrotik sendrom (NS) tanılı hastaların %85'i steroide yanıtli (SSNS), %10-15'i steroide dirençli (SRNS)'dir. Bununla birlikte SSNS tanısı ile izlenen hastaların %50'si sık relapslı ya da steroid bağımlıdır. Kalsinörin inhibitörleri (KNİ), mikofenolat mofetil (MMF) ve rituksimab gibi steroidden koruyucu ilaçlar hastalık kontrolünü sağlamak ve steroidin yan etkilerini azaltmak için kullanılmaktadır. Bu çalışmada, idiyopatik NS tanılı çocuklarda steroid yan etkisi olarak büyümeyi ve obeziteyi değerlendirmek amaçlandı.

### Gereç-Yöntem:

Bu tek merkezli çalışmaya en az bir yıl merkezimizde izlenmiş 56 NS tanılı hasta (yaş aralığı 1-21 yıl) alındı. Klinik veriler ve antropometrik ölçümler hasta dosyalarından kaydedildi. Nefrotik sendrom tanılı hastalar, SSNS (n=15) ve zor NS (n=41) (15 SRNS, 26 sık relapslı veya steroide bağımlı NS) olarak iki gruba ayrıldı. Zor NS grubundaki hastaların hepsi gün aşırı prednizolon ve KNİ almaktaydı, 3 hastaya MMF, 13 hastaya rituksimab tedavisi verilmişti.

### Bulgular:

İki grup arasında yaş, cinsiyet ya da hastalık başlangıç yaşı açısından anlamlı fark yoktu ancak izlem süresi zor NS grubunda daha uzundu (p=0.007). SSNS grubunda hiçbir hastada boy kısalığı veya obezite yoktu, ancak zor NS grubundaki hastaların %6'sında (n=3) boy kısalığı (boy SDS <-1.88) ve %17'sinde (n=7) obezite [vücut kitle indeksi (VKİ)-SDS >1.88] saptandı. Zor NS grubunun ortanca boy-SDS'si SSNS grubundan anlamlı düşüktü (p<0.001) ancak her iki grup arasında VKİ-SDS açısından anlamlı fark yoktu (p=0.91). Zor NS grubunun boy-SDS'si, başvuru boy-SDS (p=0,002), KNİ tedavisi başlangıcındaki boy-SDS (p<0,001) ile pozitif, takip süresi (p=0,003) ve relaps sayısı (p=0,07) ile negatif korelasyon gösterdi. Çok değişkenli regresyon analizinde KNİ başlandığındaki boy-SDS düşüklüğü, son vizit boy SDS düşüklüğünün bağımsız belirleyicisi olarak saptandı (p<0,001).

### Sonuç:

Çalışmamız, zor NS'lu hastaların boylarının SSNS hastalarından daha kısa olduğunu ve bunu etkileyen en önemli faktörün KNİ başlangıcındaki boy olduğunu gösterdi. Çalışmamız steroidden koruyucu tedavilerin bu grup hastalarda erken başlanmasının boy üzerine olumlu etkileri olacağını ortaya koymaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Büyüme, Çocuk, İdiyopatik Nefrotik Sendrom, Obezite





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-042]

## Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde Terapötik Plazma Değişimi Uygulanan Hastaların Değerlendirilmesi Ve Prognoza Etki Eden Faktörlerin Belirlenmesi

Hatice Yazar<sup>1</sup>, Seher Erdoğan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Şehit Prof Dr İlhan Varank Sancaktepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul  
<sup>2</sup>S.B.Ü Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

**Amaç:** Terapötik Plazma Değişimi (TPD);immünkompleksler,kriyoglobulinler,otoantikolar,endotoksinler gibi büyük molekül ağırlıklı patojen maddelerin tedavi amacıyla vücuttan uzaklaştırılması için uygulanan ekstrakorporeal bir işlemdir.Bu tedavi yöntemi ile ilgili veriler genellikle erişkin temellidir ve pediatrik veriler yetersizdir. Bu araştırmanın amacı,TPD uygulanan çocuk hastalarda endikasyon,komplikasyon,prognoz,prognoza etki eden risk faktörlerinin incelenmesi ve işlemin çocuklar üzerinde güvenliği ve etkinliğinin değerlendirilmesidir. **Gereç-Yöntem:** Ocak 2017-Ekim 2020 arasında S.B.Ü Ümraniye EAH çocuk yoğun bakım ünitesinde TPD uygulanan hastalara ait demografik,klinik ve laboratuvar verileri,hasta dosyalarının retrospektif olarak incelenmesi ile elde edildi. **Bulgular:** 57 hastaya toplam 334 seans TPD uygulandı.Erkek/kız oranı:1/1.19,yaş aralığı 1-215 aydı.Endikasyonların American Society for Apheresis (ASFA) kriterlerine göre %24.6'sı(n=14) kategori I,%14'ü(n=8) kategori II,%50.9'u(n=29) kategori III'te yer almaktaydı.En sık endikasyon sepsis ilişkili multiorgan disfonksiyon sendromu (MODS) (n=16, %28.1) idi.İşlem sırasında %33.2 oranında komplikasyon görüldü,en sık komplikasyonun kateter ilişkili olduğu saptandı(%17.5). Komplikasyonlar hafif-orta şiddetteydi, hayatı tehdit eden bir komplikasyon gelişmedi.Yalnız TPD uygulanan hasta sayısı 28(%49.1),sürekli renal replasman tedavisi (SRRT) ile birlikte uygulanan hasta sayısı 22(%38.6),hem SRRT hem de ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) ile birlikte uygulanan hasta sayısı 7(%12.3) idi.Sağkalım oranları;tek başına TPD uygulanan hastalarda %92.9,SRRT ile birlikte uygulanan hastalarda %22.7,hem SRRT hem de ECMO ile birlikte uygulanan hastalarda ise %28.6 saptandı.SRRT uygulanan hastalarda mortalite riskinin 16.06 kat arttığı tespit edildi.Sepsis ilişkili MODS olan hasta grubunun en çok mekanik ventilasyon ihtiyacı olan,organ yetmezliği sayısı en yüksek olan ve mortalite oranının en yüksek olduğu hastalardan oluştuğu saptandı.Genel sağkalım oranı %42.1'di.Kaybedilen hastalarda komorbid hastalık varlığı,mechanik ventilasyon ihtiyacı,mechanik ventilatör gün sayısı, inotrop ilaç ihtiyacı,organ yetmezliği sayısı ve PRISM skorunun daha yüksek olduğu tespit edildi. **Sonuç:** TPD uygun endikasyonla ve deneyimli bir ekip tarafından uygulandığında tedavi sonuçları yüz güldürücü olabilmekte, etkinliği artmakta ve komplikasyon oranı azalmaktadır.Çalışmamızda işlemin en sık uygulandığı grup olan sepsis ilişkili MODS hastalarında TPD'nin geleneksel tedavi seçeneklerine ek olarak erken dönemde uygulanması gerektiğini düşünmekteyiz.Pediatrik hastalarda endikasyonların ve prosedür uygulamalarının standardize edilmesi gerekmektedir.Bu konuda çok merkezli,prospektif,randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Terapötik plazma değişimi, çocuk yoğun bakım, kritik çocuk hasta





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

**Tablo 1. Terapötik Plazma Değişimi Endikasyonlarının Hastalık Gruplarına Göre Dağılımı**

Endikasyonlar	Hasta sayısı (%)	Seans Sayısı	ASFA Kategori /Grade
<b>Sepsis ilişkili MODS</b>	<b>16 (%28.1)</b>	79	III/2B
<b>Romatolojik Hastalıklar</b>	<b>14 (%24.5)</b>		
Makrofaj Aktivasyon Sendromu	4 (%6.9)	24	III/2C
SLE Aktivasyon	7 (%12.3)	43	II/2C
MIS-C	3 (%5.3)	11	*
<b>Nörolojik Hastalıklar</b>	<b>15 (%26.3)</b>		
Otoimmün Ensefalit	9 (%15.8)	61	I/1C
Guillain-Barre Sendromu	5 (%8.8)	36	I/1A
Akut Demiyelinizan Ensefalomyelit	1 (%1.8)	10	II/2C
<b>Hematolojik Hastalıklar</b>	<b>8 (%14)</b>		
Hemolitik Üremik Sendrom	2 (%3.5)	10	III/2C
Hemofagositik Lenfositosis	6 (%10.6)	35	II/2C
<b>Diğer</b>	<b>4 (%7)</b>		
Karaciğer Yetmezliği	1 (%1.8)	11	III/2B
Akut Miyokardit	3 (%5.3)	14	*
<b>Total</b>	<b>57 (%100)</b>	<b>334</b>	

MIS-C: Çocuklarda multisistemik inflamatuvar sendrom, SLE: Sistemik lupus eritematozus  
 \*ASFA Kategorisine göre sınıflandırılması bulunmamakta.

**Tablo 2. Sepsis ilişkili MODS Tanısı Alan ve Almayan Hastaların Klinik ve Demografik Verilerinin Karşılaştırılması**

		Sepsis ilişkili MODS		P
		Yok	Var	
Cinsiyet (n, %)	Kız	22(%53.7)	9(%56.3)	0.860 <sup>1</sup>
	Erkek	19(%46.3)	7(%43.8)	
Yaş (ay) (medyan, IQR)		149(81,5-171,5)	104(58,75-166,75)	0.287 <sup>1</sup>
Vücut ağırlığı (medyan, IQR)		40(21-50)	18,50(12,25-51,25)	0.131 <sup>1</sup>
Komorbidite (n, %)	Yok	21(%51.2)	1(%6.3)	0.002 <sup>2</sup>
	Var	20(%48.8)	15(%93.8)	
TPD seans sayısı (medyan, IQR)		6(4-9,5)	4(2,25-5)	0.071 <sup>1</sup>
PRISM skoru (medyan, IQR)		15(5,5-20,5)	26(17,75-32)	0.001 <sup>2</sup>
Organ yetmezliği sayısı (medyan, IQR)		2(1-5)	6(5-6)	0.000 <sup>2</sup>
İnotrop ilaç ihtiyacı (n, %)	Yok	25(%61)	0(%0)	0.000 <sup>1</sup>
	Var	16(%39)	16(%100)	
MV ihtiyacı (n, %)	Yok	16(%39)	0(%0)	0.000 <sup>2</sup>
	NIMV	4(%9.8)	0(%0)	
	IMV	21(%51.2)	16(%100)	
MV gün sayısı (medyan, IQR)		5(0-18)	23(9,5-37,5)	0.001 <sup>2</sup>
ÇYBÜ gün sayısı (medyan, IQR)		17(8,5-28,5)	28(14,25-38,75)	0.019 <sup>2</sup>
Prognoz (n, %)	Sağ kalan	31(%75.6)	2(%12.5)	0.000 <sup>1</sup>
	Kaybedilen	10(%24.4)	14(%87.5)	

TPD: Terapötik Plazma Değişimi, PRISM: Pediatrik mortalite risk skoru, ÇYBÜ: Çocuk yoğun bakım ünitesi, MV: Mekanik ventilasyon, IMV: İnvaziv mekanik ventilasyon, NIMV: Non-İnvaziv mekanik ventilasyon

<sup>1</sup>Ki-kare testi, <sup>2</sup>Fisher's exact test, <sup>3</sup>Mann Whitney U



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-043]

## IgA Vaskülitli Tanılı Hastalarda Farklı Sistem Tutulumlarının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

Ahmed Mahmud Çırakoğlu<sup>1</sup>, Emel Ekşi Alp<sup>2</sup>, Oya Köker Turan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Immünglobülin A vaskülitli (IgAv), küçük damarları etkileyen, başta cilt, eklem, gastrointestinal sistem, böbrekler olmak üzere farklı organ ve sistem tutulumlarıyla karşımıza çıkabilen, çocukluk çağıının en sık görülen sistemik vaskülitidir. Alt ekstremitelerin distal ve ekstansör yüzleri ve gluteal bölgede yoğunlaşan purpura karakterinde döküntü ana tanı kriteriyken, böbrek tutulumu hastalığın prognozunu belirler. Özellikle sonbahar kış döneminde sıklıkla karşımıza çıkan bu hastalıkla ilgili tek merkez deneyimlerimizi sunmak istedik. **Gereç-Yöntem:** Ocak 2022 ve Ocak 2023 tarih aralığında merkezimize başvuran ve IgA vaskülitli tanısıyla Çocuk Romatoloji Polikliniğimiz izlemine alınan hastaların geliş muayene bulguları ve tanı anındaki laboratuvar değerleri (beyaz kan hücresi, lenfosit, nötrofil ve trombosit sayısı, C-reaktif protein, antinükleer antikor) kaydedildi. Aylık ziyaretlerinde farklı sistem tutulumu yönünden değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmamıza IgA vaskülitli tanısıyla izlenmiş 37 hasta dahil edildi. Hastaların yaşı 1-16 (yıl) aralığındaydı. Cinsiyet dağılımı (K/E) 15/22 olarak gözlendi. Ortanca tanı yaşı 6 yıldır. Hastalıkla ilgili yakınmalar başlamadan son bir ay içerisinde hastaların %67,6'sında (n=25) üst solunum yolu veya gastrointestinal sistem enfeksiyonu, %5,4'ünde (n=2) böcek ısırığı, %1'inde ise travma öyküsü söz konusuydu. Nüks %8,1 oranında gözlendi. Hastaların tanı sürecindeki klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 1'de sunulmuştur. Hastaların %21,6'sında (n=8) yüksek doz olmak üzere %40,5 oranında (n=15) steroid tedavisi endikasyonu vardı. **Sonuç:** Hastalarımızda özellikle gastrointestinal sistem tutulumu, karın ağrısından perforasyona kadar geniş bir klinik spektrum göstermiştir. Genitoüriner sistem tutulumu yönünden idrar bakışının yanı sıra erkek hastalarda orşit varlığı değerlendirilmelidir. IgAv kendisini sınırlayabilen ancak özellikle ilk 6 ay içerisinde rekürrens ve tanı süreci sonrası farklı organ tutulumları gösterebilen bir hastalıktır. Bu nedenle hastaların uzun dönem düzenli aralıklarla izlemi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** İgA vaskülitli, lökositoklastik vaskülit, purpura



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## IgA vaskülitli tanılı hastalarımızın klinik özellikleri

Tablo 1. IgA vaskülitli tanılı hastalarımızın klinik özellikleri

Klinik Bulgular	n (%)
Döküntü	37 (100)
Artralji	23 (62,2)
Artrit	15 (40,5)
Periferik ödem	16 (43,2)
Karın ağrısı	13 (35,1)
Kusma	5 (13,5)
<u>İnvasiyon</u>	2 (5,4)
Masif GIS Kanama	3 (8,1)
GIS perforasyon	1 (2,7)
<u>İleus</u>	1 (2,7)
Hematüri	8 (21,6)
<u>Proteinüri</u>	9 (24,3)
Hipertansiyon	3 (8,1)
<u>Oral</u>	2 (5,4)
<b>Laboratuvar Bulguları</b>	<b>Min-mak (ortanca)</b>
Beyaz kan hücresi ( $\times 10^3/\text{mL}$ )	4200-23700 (11400)
Lenfosit ( $\times 10^3/\text{mL}$ )	1500-10100 (3200)
Nötrofil ( $\times 10^3/\text{mL}$ )	1100- 18000 (6600)
Platelet ( $\times 10^3/\text{mL}$ )	15000-967000 (373000)
CRP (mg/L)	1-294 (8,3)
ANA pozitifliği	3 (8,1)

GIS: gastrointestinal sistem, CRP: C-reaktif protein, ANA: antinükleer antikor

## IgA vaskülitli tanısı almış bir hastanın purpura karakterinde ve nekrotik görünümdeki döküntüleri





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-044]

## Anorektal Malformasyonlu Olgularda Eşlik Eden Ürolojik Sorunlarla İlgili 11 Yıllık Klinik Deneyimimiz

Kıvılcım Karadeniz Cerit, Ahsen Karagözlü Akgül, Sadık Abidoğlu, Khalil Guliyev, Gürsu Kıyan  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Anorektal malformasyonu (ARM) olan hastalara eşlik eden ürolojik anomaliler açısından tarama yapılması önerilmektedir. Çalışmamızda kliniğimizde opere olan ARM hastalarında görülen ürolojik anomalilerin insidansının, hastaların tanısında kullanılan görüntüleme yöntemlerinin ve ürolojik sorunlara olan tedavi yaklaşımının değerlendirilmesi amaçlanmıştır. **Gereç-Yöntem:** Ocak 2012 ile Ocak 2023 tarihleri arasında ARM tanısıyla opere edilen hastaların verileri geriye dönük olarak analiz edilmiştir. ARM tipinin sınıflandırılması, eşlik eden ürolojik anomalinin tipi, tanısında kullanılan görüntüleme yöntemleri ve uygulanan tedavi yöntemleri kaydedildi. **Bulgular:** Kliniğimizde Ocak 2012 ile Ocak 2023 tarihleri arasında ARM tanısıyla 45 hasta opere edilmiştir. Hastaların 22’si kız, 23’ü erkek idi. 6 hastada perineal fistül, 3 hastada rektouretral fistül, 4 hastada rektovezikal fistül, 7 hastada anovestibüler fistül, 8 hastada fistülsüz atrezi, 1 hastada anokutanöz fistül, 9 hastada kloaka, 3 hastada rektovajinal fistül, 2 hastada anterior ektojik anüs vardı. Hastaların 17’sinde üst üriner sistem patolojileri (hidronefroz, vezikoüretral reflü, renal agenezi, renal taş), hastaların 8’inde alt üriner sistem patolojileri (üreterosel, inmemiş testis, hipospadias, üretral darlık) eşlik ediyordu. 11 böbrek ünitesinde ultrasonda hidronefroz, 11 böbrek ünitesinde işeme sistoüretrografisinde vezikoüretral reflü, 7 böbrek ünitesinde DMSA sintigrafisinde skar saptanmıştı. İzlemede 15 hasta ürolojik cerrahi geçirmişti. 11 hasta idrar yolu enfeksiyonu geçirmişti. 9 hasta TAK yapıyordu. **Sonuç:** ARM hastalarının % 55’inde eşlik eden ürolojik anomaliler izlenmektedir. Bu hastaların uzun dönem takiplerinde ürolojik değerlendirmenin eksiksiz yapılması önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Anal atrezi, hidronefroz, üroloji



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-045]

## Zonisamid kullanımının eritrosit deformabilite ve oksidan sistem üzerine etkisi

Rohat Öztepel<sup>1</sup>, Gamze Gök<sup>2</sup>, Sevtap Kılınc<sup>3</sup>, Pelin Aslan<sup>4</sup>, Ayşe Meltem Sevgili<sup>4</sup>, Salim Neşelioğlu<sup>2</sup>, Hamit Özyürek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>T.C. Sağlık Bakanlığı Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği

<sup>2</sup>Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyokimya ABD

<sup>3</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji ABD

<sup>4</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji ABD

**Amaç:** Zonisamid karbonik anhidraz (KA) izoenzimleri üzerine inhibitör etkisi olan yeni jenerasyon bir antiepileptiktir. Eritrositlerde KA I ve II ağırlıklı olarak bulunur ve eritrosit membranında yer alan Band-3 proteini ile fiziksel bağlantıya sahiptir. Band-3 proteininin eritrositin şeklinin verilmesi ve deformabilitesinde önemli rolü vardır. Dolayısı ile bir KA inhibitörü olan zonisamidin eritrosit deformabilite yeteneği üzerine olumsuz etkisi olabileceği düşünülebilir. Bu çalışmada kronik zonisamid kullanımının, eritrosit KA enzim inhibisyonu üzerinden eritrosit deformabilite ve kan viskozitesi üzerine etkisinin belirlenmesi amaçlandı. Ayrıca eritrosit deformabilite yeteneğinde olası bir bozulmanın neden olabileceği iskemiye ikincil oksidatif stres değerlendirildi. **Yöntem:** Prepubertal dönemdeki 24 adet dişi Wistar albino sıçan her grupta 6 hayvan olacak şekilde 4 gruba ayrıldı. Zonisamid deneysel kronik kullanım kabul edilen 21 gün boyunca günde tek doz (50, 100 ve 150mg/kg) halinde oral gavaj ile verildi. Kontrol grubuna aynı süreçte 1 ml su verildi. Sıçanlardan 22. günde kan alınarak hematokrit seviyesi, eritrosit osmotik fragilitesi, tam kan viskozitesi belirlendi. Oksidatif stres parametreleri olan; dinamik tiyol-disülfid dengesi parametreleri, iskemi modifiye albumin ve eritrosit içi glutatyon ve disülfid ölçümleri yapıldı. **Bulgular:** Zonisamid 50 ve 100 mg/kg dozlarında hiçbir parametrede istatistiksel olarak anlamlı düzeyde değişikliğe neden olmadı. Ancak 150 mg/kg dozda hematokrit değerini tüm gruplara göre belirgin şekilde artırdığı görüldü (kontrol: %37.6±2.08; 150ZON: %42±0.86, P=0.02). Benzer şekilde 150 mg/kg zonisamid grubu, kontrol ile karşılaştırıldığında ( kontrol: 6.27±0.51; 150ZON: 7.21±0.6, P=0.009) tam kan viskozitesini de artırdı. Osmotik fragilite ve oksidatif stres parametreleri üzerine ise istatistiksel anlamlı etki göstermedi. **Sonuç:** Yüksek dozda zonisamid hematokrit düzeyini artırmıştır. Bu değişiklik tam kan viskozitesindeki artışı açıklayabilir ki, hematokrite göre normalizasyon yapıldığında viskozitedeki anlamlı farkın ortadan kalkması da bunu düşündürmektedir. Tam kan viskozitesindeki artış mikrosirkülasyonu bozarak zonisamid gibi KA inhibitörü olan ilaçların kullanımına bağlı periferik parestezinin patogenezinden sorumlu olabilir. Bununla birlikte oksidatif stres parametrelerinde belirgin farklılığın olmaması viskozitedeki artışın ciddi iskemiye neden olmadığını da düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Zonisamid, Karbonik anhidraz, Eritrosit deformabilitesi, Eritrosit osmotik fragilitesi, Tam kan viskozitesi





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-046]

**Bir üniversite hastanesi çocuk acil servisinden istenen konsültasyonların değerlendirilmesi**

Özge Günal<sup>1</sup>, Burak Ütük<sup>1</sup>, Merve Vatan Güngör<sup>1</sup>, Ayşen Arif Tutuş<sup>1</sup>, Emel Ekşi Alp<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Çocuk acil servisleri pediatri kliniklerinin en yoğun çalışan birimleridir. Acile başvuran hastaların bir kısmı pediatri dışı branşların uzman görüşüne ihtiyaç duymakta ve pediatri hekimleri tarafından ilgili branşlardan her gün çok sayıda konsültasyon istenmektedir. Çalışmamızın amacı branşlara göre konsültasyon istenme sıklığını ve etiyolojisini araştırmak, pediatri hekimlerinin desteğe ihtiyacı olduğu konuları belirlemektir. **Gereç-Yöntem:** Üniversitemiz Çocuk Acil Bilim Dalı'na Şubat-Haziran 2022 arasında başvuran 48.754 hasta retrospektif olarak incelendi. Dış branşlardan istenen 3.751 konsültasyon çalışmaya dahil edildi. Her ay istenen konsültasyonlar cinsiyete ve branşlara göre gruplandı. Beş aylık süreçte en çok konsültasyon istenen ilk üç branşın konsültasyonları etiyolojik olarak sınıflandırıldı. **Bulgular:** Çocuk acil servislerine yapılan 48.754 başvurudan 3.751'ine (%7.69) konsültasyon istenmişti. En çok acil başvurusu olan ay Mayıs'tı (n:10.848). En çok konsültasyon ise Haziran'da istenmişti (%9.01). Konsültasyon istenen başvuruların K/E: 1665/2086'ydı. Beş aylık süreçte en çok konsültasyon istenen branşlar sırasıyla çocuk cerrahisi (n:1114, %29.69), göz hastalıkları (n:679, %18.1) ve kulak burun boğaz hastalıkları(n:591, %15.75) idi. Etiyolojik olarak değerlendirildiklerinde Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı (AD)'na en sık konsülte edilen üç hastalık grubu sırasıyla akut apandisit(n:215,%19.29), testis/penis patolojileri(n:199,%17.86) ve karın ağrısı/ileus şüphesi(n:182,%16.33); Göz Hastalıkları AD'ye en sık konsülte edilen üç hastalık grubu sırasıyla konjonktivit(n:171, %25.18), şant dışı göz dibi değerlendirme(hipertansiyon, nöbet, baş ağrısı vb. sebeplerle)(n:170, %25.03) ve şantogram değerlendirme(n:110, %16.2) ile Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD'ye en sık konsülte edilen hastalık grupları sırasıyla kulak/burunda yabancı cisim(n:243, %41.1), kulak ağrısı/kulakta akıntı(n:62, %10.4) ve epistaksis(n:49, %8.2) idi. **Sonuç:** İncelenen hasta kayıtları pediatri hekimlerinin konjonktivit ve otit gibi pediatri hekimince tedavi edilebilecek etiyolojilerde halen konsültasyon istediğini göstermektedir. Çocuk acil servislerinden yapılan diğer branş konsültasyonları, çocuk acillerde çalışan hekimlerin mezuniyet sonrası dönemde hangi konularda daha detaylı eğitime ihtiyaç duydukları hakkında bir öngörü oluşturmaktadır. Özellikle sık rastlanan sorunlara yönelik hekimlerin eğitimlerine ağırlık vermek, hastaların acil serviste kalış süresini azaltmak ve gereksiz konsültasyonların önüne geçebilmek adına da önem arz etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** çocuk acil, çocuk cerrahisi, göz hastalıkları, konsültasyon, kulak burun boğaz hastalıkları





Tıp Fakültesi



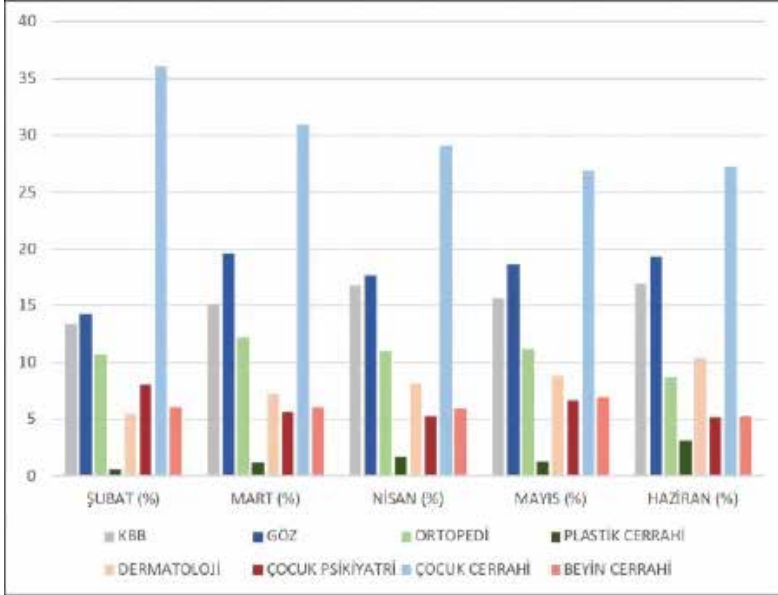
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

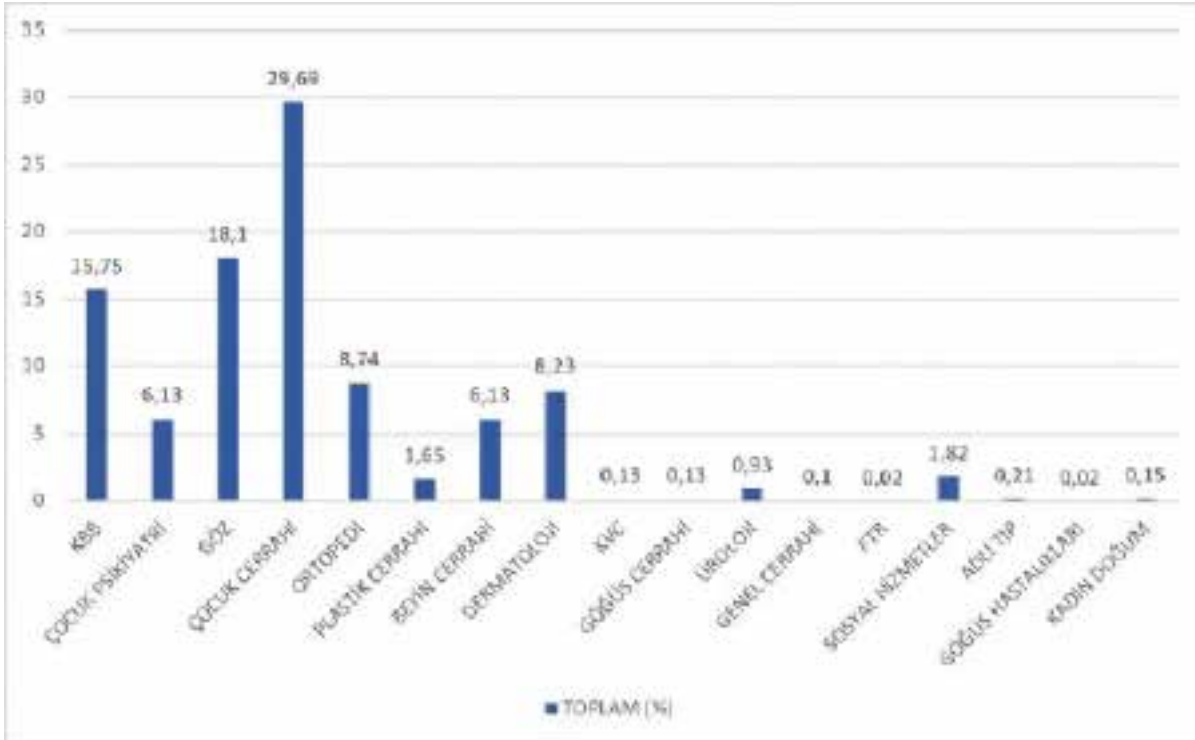


“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## Branşların Aylara Göre Dağılımı (%)



## Toplam Konsültasyon Dağılımı (%)





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-047]

## Çocuk Acil Servisine Karın Ağrısı Şikayeti ile Başvuran Hastaların Değerlendirilmesi

Nihal Cankır<sup>1</sup>, Abdulkadir Bozaykut<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Çocuk acil servislerinde bulunan gözlem birimleri hastaların servislere gereksiz yatışlarını engellemekte ve hastaları oluşabilecek risklerden korumaktadır. Bu nedenlerle acil gözlem birimleri çocuk acil servisleri içinde bulundurulması gereken alanlardır. Çocukluk çağında karın ağrısı çoğunlukla kendiliğinden düzelen sebeplerden kaynaklanmakla birlikte küçük bir kısmında acil tanı ve tedavi gerektiren sorunlar saptanmaktadır. Bunların içinde hayatı tehdit eden durumlarda söz konusu olabilir. Ayrıntılı öykü, dikkatli fizik bakı ve gerekli laboratuvar tetkiklerinin yardımıyla cerrahi girişim, medikal tedavi veya tedavisiz izlem gerektiren hastalıklar ayırt edilmeye çalışılmalıdır. **Amaç:** Çalışmamızın amacı; hastanemizin çocuk acil servisine karın ağrısı şikayetiyle başvuran hastaların yaş, cinsiyet, karın ağrısına eşlik eden semptomlar, karın ağrısı süresi, karın ağrısı bölgesi, en sık karın ağrısı nedenlerini belirlemek ve çocuk acilde zamanında acil müdahale yapılabilmesi için düzenlenecek etkin acil planına katkıda bulunmaktır. **Yöntem:** Karın ağrısı şikayeti ile Ocak-Aralık 2015 tarihleri arasında İstanbul Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisine başvuran ve acil serviste gözlem altına alınan 0-18 yaş arasındaki 810 olgunun acil servis gözlem dosyaları retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Olguların %49,4 kız % 50,6 sı erkekti. En sık karın ağrısı nedeni olarak % 46 oranında akut gastroenterit saptandı. Bunu kabızlık % 21,9, idrar yolu enfeksiyonu % 11 ve üst solunum yolu enfeksiyonu % 5,2 oranında takip etti. Cerrahi tedavi gerektiren nedenler % 4,6 oranında saptanırken, en sık cerrahi sebep % 2,8 oranında akut apandisit saptandı. Karın ağrısına en sık eşlik eden semptomlar; kusma (% 46,8 ), ateş (% 10,6), ishal (% 9,4), kabızlık (% 8,3) ve bulantı (% 3,1) idi. **Sonuç:** Karın ağrısı şikayeti, çok geniş bir hastalık tablosunun semptomu olarak ortaya çıkabilir. Akut karın ağrısı etiyojisinde gastroenteritlerin en sık neden olarak saptanması yanında, akut batın, akut piyelonefrit, diyabetik ketoasidoz, pnömoni gibi acil tanı ve tedavisi gereken dahili ve cerrahi sebeplerin acil çocuk servislerinde çalışan hekimlerin atlamaması gereken durumlar olduğu unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Acil Servis, Çocuk, Karın Ağrısı

### Hastaların Karın Ağrısı Sebepleri ve Dağılımları

Tanı	Sayısı	Yüzdesi
Akut gastroenterit	373	46,0
Kabızlık	177	21,9
Üriner sistem yolu enfeksiyonu	89	11,0
Üst solunum yolu enfeksiyonu	42	5,22
Akut gastrit/Peptik ülser	23	2,8
Apandisit	23	2,8
Pnömoni	18	2,2
Mezenterik lenfadenopati	18	2,2
Dismenore	11	1,4
İnvasjinyon	8	1,0
Over/Testis torsiyonu	6	0,7
Diğer	22	2,7



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve  
Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-048]

## Bronşektazi ve Kalp Hastalığı Olmayan Çocuklarda Hemoptizi Nedenlerinin İncelenmesi

Merve Selçuk, Mürüvvet Cenk Yanaz, Aynur Gulieva, Mine Kalyoncu, Şeyda Karabulut, Neval Metin Çakar, Almala Pınar Ergenekon, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ  
Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Hemoptizi ile başvuran ve altta yatan bronşektazi ve konjenital kalp hastalığı olmayan çocukların etiyolojilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2017 ve Ocak 2022 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları polikliniğine hemoptizi şikayetiyle başvuran hasta sayısı 78'di. Kistik fibrozis ve diğer nedenlerle bronşektazi tanısı olan 34 hasta çalışma dışı bırakıldı. Geri kalan hastaların demografik bilgileri ve etiyolojik özellikleri retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Toplam 44 hasta (12 erkek ve 32 kadın) tespit edildi. Hastaların başvuru anında ortalama yaşı 13 yaş idi. 24 hastada hafif hemoptizi, 15 hastada submasif, 5 hastada masif hemoptizi saptandı. Hastaların %65,1'inde hemoptizi tekrarladı. Hemoptizinin en sık nedeni solunum yolu enfeksiyonuydu (%23,3). Hastaların %21'inde psödohemoptizi tespit edildi (sırasıyla 7 hastada gastrointestinal sistem kanamaları, 1 hastada burun kanaması ve 1 hastada gingivostomatit). Hastaların %68,1'ine akciğer bilgisayarlı tomografisi çekildi, %95,5'ine fleksible bronkoskopi, %72,1 'sine ise gastrointestinal endoskopik inceleme yapıldı. 3 hastanın bronkoalveoler lavaj materyalinde hemosiderin yüklü makrofaj saptandı ve pulmoner hemosiderozis tanısı aldı. Çoğunlukla hastalarda (n=30, %70), medikal tedavi sırasında hemoptizi kayboldu. Endobronşial lezyon nedeniyle hemoptizi atakları yaşayan 2 hastada ve trakeal granülasyon dokusundan kanaması olan 2 trakeostomili hastada cerrahi girişim gerekti. Pre-B-ALL ve invaziv pulmoner aspergillozis tanısıyla izlenen bir hasta intravenöz transanemik asit ve kan ürünü transfüzyonu uygulandı, tedavinin 48. saatinde kanama durdu, intravenöz antifungal tedavi sonrasında hemoptizi atağı yaşanmadı. Tekrarlayan hemoptizi atakları yaşayan pulmoner hemosiderozisli iki hastadan birine kortikosteroid tedavisi başlandı, steroid tedavisine yanıt alınamayan bir hastaya ise hidroklorokin sülfat tedavisi başlandı. Takip sırasında trakeostomili bir hasta hemoptizi dışı septik şok nedeniyle kaybedildi. Hemoptizi nedeni saptanamayan 14 hastanın 13'ü kız hastaydı ve ortalama yaş 13,7 ( $\pm 3,8$ ) idi ve %64'ünün hemoptizisi kendiliğinden kayboldu. tedavisiz geriledi. **Sonuçlar:** Üçüncü basamak kliniklerde pediatrik hasta grubunda hemoptizinin en sık nedeni kistik fibrozis ve konjenital kalp cerrahisine geçiren hasta grubu dışında tespit edilebilen neden sıklıkla solunum yolu enfeksiyonlarıdır.

**Anahtar Kelimeler:** hemoptizi, intertisyel, trakeostomi, bronşektazi



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

**Tablo 1: Hastaların demografik ve etiyolojik özellikleri**

Tablo 1: Hastaların demografik ve etiyolojik özellikleri

Hemoptizi ile birlikte başvuran hastaların demografik özellikleri	
Yaş, medyan (g) (25-75p)	14 (20,3-26)
Hemoptizi başlangıç yaşı, medyan (yıl) (25-75p)	11 (5,9-24,3)
Hemoptizi ile tanı sıklığı, n (%)	0
Cinsiyet, Kadın (%)	88 (76,2)
Hemoptizi etiyolojisi, n (%)	
Miköz	24 (21,4)
Örta	15 (13)
Miköz	5 (4,4)
Miköz	24 (21,4)
Örta	15 (13)
Miköz	5 (4,4)
Tekrarlayan hemoptizi	29 (25,6)
Hemoptizi şikayeti ile başvuran çocuklarda kanama nedenleri, n (%)	6 (5)
Solunum Yolu Enfeksiyonları	10 (22,7)
Gastrointestinal sistem kanamaları	7 (16)
Pulmoner hemorajiler	4 (9,1)
Trakeobronşial Hastalıklarla ilişkili kanama	2 (4,5)
Epistaksi	1 (2,3)
Gingivektanant	1 (2,3)
Invaziv Aspergillozis	1 (2,3)
Yeni Histerik	1 (2,3)
Pulmoner Fibrozis	1 (2,3)
Munchausen sendromu	1 (2,3)
Nöroendokrin Hiperaktif Tümör	1 (2,3)
İntrigant endokrin polip	1 (2,3)
Medikal Bulantı Nöbeti	1 (2,3)



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatride Bütüncül ve  
Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[SS-049]

## Çocukluk Çağı Kanserlerinde Epstein-Barr Virüs Enfeksiyonunun Rolü

Seda Aras, Nurşah Eker, Barış Yılmaz, Ayşe Gülnur Tokuç

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş-Amaç:** Epstein-Barr virüsü (EBV), human herpes virüs grubunda yer alan ve maligniteler ile ilişkisi gösterilen ilk virüsdür. Çocukluk çağında ilk altı yaşta %90 oranında seropozitiflik saptanır. Tükürük ve boğaz salgıları ile yakın temasla, kan yoluyla ve bunlarla kontamine eşyalarla bulaşır. Çoğu kişi, enfeksiyonu asemptomatik geçirir ve virüs konakçıda ömür boyu kalır. Enfeksiyöz mononükleoz (EMN) gibi kendini sınırlayan benign bir hastalık kliniği beklenmekte iken epitel-lenfoid hücre kökenli malignitelere de neden olabilmektedir. Çocukluk çağında, EBV ilişkili kanserler arasında Non-Hodgkin lenfoma(NHL), Hodgkin Lenfoma(HL) ve Nazofarengeal Karsinom(NFK) yer almaktadır. Bu çalışmada kliniğimizde NFK, HL ve NHL tanısı ile izlenmekte olan hastaların EBV durumları ve hastalık prognozu ile ilişkileri incelenmiştir. **Yöntem:** 2011-2021 yılları arasında merkezimizde Non-Hodgkin lenfoma, Hodgkin Lenfoma ve Nazofarengeal Karsinom tanısı alan olguların dosya verileri retrospektif olarak incelenmiştir.

**Bulgular:** Yüz yirmi dört olgu geriye dönük olarak incelendi. Kız:Erkek oranı 2/5(n=35:89)idi. Median yaş: 13 yaş idi. Ortalama izlem süresi 147 aydı. Olguların %48'i(n=60) NHL,%42'si (n= 53)HL,%8'i(n=11) NFK olgusundan oluşuyordu. Olguların %21'sinde(n=26) tanı anı primer tümör dokusu patolojik incelemesinde EBER pozitif saptandı. EBER pozitif saptanan olguların %34'ünde(n=9) tanı anında EBV PCR pozitifliği mevcuttu. Nüks ya da progresyon saptanan 5 olgunun 2'si NFK,3'ü HL idi. Nüks olan NFK olgularının hepsinde nüks/progresyon anında tedavi ile negatifleşen EBV titrelerinin tekrar yükseldiği saptandı. Remisyonda izlenen olgularda ise yeniden pozitif EBV PCR titresi saptanmadı. Eber pozitif olan olguların % 19'unda(n=5) relaps meydana gelmiştir. Bu hastalardan 4'ü tedavi sırasında kaybedilmiştir. Relaps olan bir NFK olgumuz ise tedavi sonrası yeniden remisyona girmiştir. Eber pozitif olan olguların %65'i(n=17) remisyonda izlenmekte, 2 hastanın tedavisi ise devam etmektedir. **Sonuç:** Çocukluk çağında sık görülen EBV enfeksiyonları maligniteye yatkınlık yaratabilmektedir. Özellikle nazofarenks karsinomu olguları EBV enfeksiyonu ile ilişkilendirilmiş olup hastalığın prognozunu belirlemede etkisi vardır. Biz bu çalışma ile başta nazofarenks karsinomu olmak üzere tüm EBV ilişkili kanser olgularında EBV PCR takiplerinin düzenli yapılması gerekliliğini vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** ebstein-barr virüs, çocuk, lenfoma, nazofarenks kanseri



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[SS-050]

## Human Boca Virüs Enfeksiyonu Tek Merkez Çocuk Yoğun Bakım Deneyimi

Mehmet Emin Mementoğlu<sup>1</sup>, Nihal Akçay<sup>1</sup>, Mustafa Oğur<sup>1</sup>, Hasan Serdar Kıhtır<sup>2</sup>, Esra Şevketoğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>S.B.Ü. Bakırköy Dr. Sadi Konuk E.A.H

<sup>2</sup>Antalya E.A.H

Parvoviridae familyasına ait human bocavirus1 (HBoV1),2005 yılında solunum yolu enfeksiyonu olan çocuklardan alınan nazofarengial örneklerden keşfedilmiştir. HBoV1 ile indüklenen bronşiolit, respiratuvar sınırsız virüs ve rinovirüs ile indüklenen bronşiolitten sonra 3. sırada yer almaktadır. Şiddetli HBoV1 ile ilişkili hastalıklar için risk faktörleri kronik akciğer hastalıkları, prematüre doğum öyküsü, 1 yaşından küçük olma, annede sigara öyküsü, ailede astım öyküsü ve immunsupresyon yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Bu çalışmamızda ünitemizde tedavi olan 2019-2022 yılları arasında human bocavirus etkenini nazofarengial sürüntüde tanı koyduğumuz hastaları retrospektif olarak inceledik. Ünitemizde 23 kız, 27 si erkek olan toplam 50 hastada human bocavirus etkenini saptadık. Ünitemizde yatan hastaların yaş ortalaması 13,8 ay idi. Bu hastaların %58 pnömoni, %40 bronşiolit tanısı ile takip edildi. Hastaların %44 ü 1 yaş altındaydı. En sık semptom % 88 oranında öksürüktü. Solunum sıkıntısı hastaların %98 inde mevcuttu, en sık bulgu ise takipne ve ekspiyum uzunluğuydu. Hipoksi hastaların % 82 sinde eşlik etmekteydi. Görüntülemelerde en sık konsolidasyon alanları izlenirken, hastaların % 28 inde atelektazi alanları izlendi. Hastaların kan tetkiklerinde nötrofilik lokositöz izlenirken, %16 eozinofili belirgindi. Yatış süreleri boyunca 37 (%74) hasta bin invaziv mekanik ventilasyon desteği alırken, %36 hasta invaziv mekanik ventilasyon desteği ihtiyaç oluştu. Bu hastaların %54 inde kronik hastalık hikayesi mevcuttu. Rinovirüs bu hastaların % 20 sinde ikinci etken olarak saptandı. Yoğun bakım da yatış süreleri ortalama 5 günken, hastane toplam yatış süreleri ortalamasını 9 gün olarak izlerken, prizm skoru ortalamaları altıydı. HBoV1 patogenezi kısmen çelişkilidir. Hücre tropizmi, sitokin yanıtları, doku kalıcılığı ve astım gelişimindeki rolü ney değildir. HBoV1 ciddi ölümcül alt solunum yolu neden olabilmekte, spesifik tedavi yada profilaksi mevcut değildir. Bu çalışmamızda özellikle kronik hastalığı olan çocuklarda human bocavirusün yoğun bakımlarda önemli bir etken olduğunu, hayatı tehdit eden bir ajan olabileceğini vurgulamak istedik. Human bocavirus ile ilgili daha çok çalışmaya ihtiyaç olduğunu bilinmeyen bir çok mekanizmanizma ile immünolojik sistemi bozduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk yoğun bakım, Human Bocavirus, Kronik hastalık





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## [SS-051] (TAM METİN)

### ÇOCUKLARDA DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİNİN KORNEA DANSİTESİ ve KALINLIĞINA ETKİSİ

Abdulahkim Tekçe<sup>1</sup>, Mustafa Aksoy<sup>2</sup>, Murat Özer<sup>3</sup> <sup>1</sup>Özel Lazer Göz Merkezi, Göz Hastalıkları, Kayseri

<sup>2</sup>Yüksek İhtisas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

<sup>3</sup>Dr. Nafiz Körez Sincan Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Ankara

## GİRİŞ

Anemi, dünya çapında yaygın bir halk sağlığı sorunudur. Yaş ve cinsiyete göre belirlenmiş olan hemogloblin (Hb) veya hematokrit değerinin 2 standart sapma veya daha fazla azalmış olduğu durum anemi olarak tanımlanmaktadır. Çocuklarda en sık görülen anemi türü demir eksikliği anemisi (DEA) (1). Demir, büyüme ve gelişmede, merkezi sinir sisteminin miyelinasyonunda, nörotransmitter sentez ve salınımında, DNA sentezi ve pek çok yaşamsal önemi olan enzimin yapı ve fonksiyonu için gereklidir (2).

Erişkinlerde yapılan bazı araştırmalarda, demir eksikliği anemisinde korneanın da dahil olduğu gözün ön segment anatomisinde önemli değişiklikler olduğu gösterilmiştir (3). İleri yaşta demir eksikliğin katarakt gelişimi için bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir (4). Demir eksikliğinde, kanın oksijeni taşıma kapasitesi azalmakta ve doku düzeyinde hipoksi gelişmektedir. Kornea ve merceği besleyen doğrudan bir damar sistemi olmayıp, aköz vitrozden difüzyonla beslenmektedir. Bu nedenlerle bu dokular diğer dokulara göre iskemik değişikliklere daha yatkındır. Hipoksinin bir sonucu olarak gelişen iskemi oküler yapılar dahil olmak üzere vücudun çeşitli sistemlerinde zararlı etkiler oluşturabilir (5).

Demir eksikliği anemisinin, çocuklarda göz sağlığını nasıl etkilediğine yönelik literatürde çok az sayıda çalışma var ve net bir veri yoktur. Bu çalışmanın amacı, çocuklarda demir eksikliği anemisinin kornea dansitesine ve kalınlığına etkisini araştırmaktır.

## MATERYAL METOD

12-18 yaş aralığında olup, önceden bilinen kornea ve lentiküler değişiklik olmayan yeni tanı konan (son 1 ay) DEA dışında sistemik hastalık olmayan olgular çalışmaya dahil edildi.

Glokom, keratokonus, kornea distrofisi, lentiküler veya diğer oküler opasiteler, katarakt, kontakt lens kullanımı, oküler travma, oküler cerrahi, herhangi bir kronik hastalık veya üveit, ambliyopi, göz muayenesinde saptanan şaşılık öyküsü; 1.0 D'den büyük miyop ve hipermetrop ve astigmatik kırma kusurları. Scheimpflug sistemi incelemelerinde kooperasyon göstermeyen hastalar ve göz bulgusuna neden olabilecek sistemik hastalığı bulunanlar çalışmadışı bırakıldı.

Dahil edilme ve hariç tutulma kriterlerine göre, hasta ve kontrol grubu olmak üzere 2 grup oluşturuldu. Hasta grubunda demir eksikliği anemisi olan 41 olgu yer aldı. Kontrol grubunda demir eksikliği anemisi olmayan 41 olgu yer aldı.

Hemogloblin ve ortalama eritrosit volümü düzeyleri yaşa ve cinsiyete göre referans değerlerin altında ve ferritin seviyesi 12 ng/mL'den düşük olduğunda DEA tanısı koyuldu. Hemogloblin ve MCV düzeyleri yaşa ve cinsiyete göre referans değerlerin altında olup, ferritin değerleri yüksek, ancak transferrin saturasyonu %10'un altında hesaplananlar da demir eksikliği grubuna kabul edildi. Pentacam HR görüntüleme sistemi (Oculus Optikgeräte GmbH, Wetzlar, Almanya) ile kornea dansitometri ve korneal kalınlıkların ölçümü yapıldı. Göz muayene bulguları, demir eksikliği ve kan sayımı parametreleri kayıt edildi. Çalışmadan elde edilen veriler Statistical Package for the Social Sciences (SPSS), Windows 22.0 versiyonu (SPSS Inc., Chicago, IL) kullanılarak analiz edildi.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



## BULGULAR

Hasta ve kontrol grubunda eşit sayıda kız ve erkek olgu yer aldı (28 kız, 13 erkek). Hasta grubunun ortalama yaşı 14.5 sene olurken, kontrol grubunun ortalama yaşı 14.1 sene oldu. Her iki grubun yaşları arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı ( $p=0.28$ ). Hemoglobın, MCV, serum demir ve ferritin değerleri hasta grubunda istatistiksel olarak anlamlı derecede daha düşük saptandı. Kornea dansitesi hasta grubunda  $13.5\pm 2.23$ , kontrol grubunda  $11.9\pm 1.73$  saptanırken aralarında istatistiksel anlamlı fark saptandı ( $p=0.013$ ). Kornea kalınlığı hasta grubunda  $539.5\pm 20.23$ , kontrol grubunda  $543.6\pm 19.3$  saptandı, iki grup arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı (Tablo 1).

## SONUÇ

Çocuk sağlığı ve hastalıkları hekimlerinin DEA bulunan çocukları eğer görme ile ilgili bir yakınması varsa göz hastalıkları uzmanına yönlendirmesi ve göz hastalıkları hekimlerinin korneal dansitometri ölçümlerinde artış saptanan çocukları anemi açısından çocuk sağlığı ve hastalıkları hekimlerine yönlendirmesi ve iki farklı uzmanlık alanının koordineli olması; geç kalınması halinde ağır morbiditelere neden olabilecek, anemi ve göz patolojilerinin erken tanı ve tedavisini sağlayabilir.

## REFERANSLAR

- 1.) Suchdev PS, Namaste SM, Aaron GJ, et al. Overview of the biomarkers reflecting inflammation and nutritional determinants of anemia (BRINDA) project. *Advances in Nutrition*. 2016;7(2):349-56.
- 2.) Beard JL, Connor JR. Iron status and neural functioning. *Annu Rev Nutr*. 2003;23:41–58.
- 3.) Coskun M, Sevcen NO. The evaluation of ophthalmic findings in women patients with iron and vitamin B12 deficiency anemia. *Transl Vis Sci Technol*. 2018;7:16.]
- 4.) Nam SW, Lim DH, Cho KY, Kim HS, Kim K, Chung TY. Risk factors of presenile nuclear cataract in health screening study. *BMC Ophthalmol*. 2018;18:263.
- 5.) Charlot K, Antoine-Jonville S, Moeckesch B, Jumet S, Romana M, Waltz X, et al. Cerebral and muscle microvascular oxygenation in children with sickle cell disease: influence of hematology, hemorheology and vasomotion. *Blood Cells Mol Dis*. 2017;65:23–8

Tablo 1: Grupların Demografik, Laboratuvar ve Oküler Özellikleri

	Hasta grubu	Çalışma grubu	p
Kız/Erkek	28/13	28/13	-
Yaş, yıl	14.5	14.1	0.28
Hemoglobın, g/dl	$8.9\pm 1.7$	$13.1\pm 0.8$	$p<0.001^*$
MCV, fl	$68\pm 8.3$	$82.8\pm 6.3$	$p<0.001^*$
Demir, mcg/dL	$22.8\pm 6.4$	$90.4\pm 18.8$	$p<0.001^*$
Ferritin, ng/mL	$8.4\pm 1.8$	$18.3\pm 2.8$	$p<0.001^*$
Kornea dansitesi	$13.5\pm 2.23$	$11.9\pm 1.73$	$p = 0.013$
Kornea kalınlığı	$539.5\pm 20.23$	$543.6\pm 19.3$	$p = 0.09$

\* $p<0.05$



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## POSTER SUNUMLARI

**[PS-001]**

### Pediyatrik Meme Kitlelerinde 11 Yıllık Klinik Deneyimimiz

Kıvılcım Karadeniz Cerit, Ayten Ceren Bakır, Mert Berke Gür, Mecit Türkoğlu, Gürsu Kıyan  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, İstanbul

#### Amaç:

Pediyatrik hastalarda meme kitleleri nadir görülmekle beraber çoğunluğu iyi huyludur. Bu hastalara takip ve cerrahi kararı için standart bir algoritma bulunmamakla beraber klinikler arası yaklaşım farklılıkları gözlenmektedir. Çalışmamızın amacı kliniğimizin yaklaşımını ortaya koymaktır.

#### Gereç-Yöntem:

Kasım 2011'den Kasım 2022'ye dek merkezimizde opere edilmiş 28 hasta retrospektif olarak incelendi. Yaş, başvuru semptomları, USG bulguları, yapılan işlem, patoloji sonuçları, takip süreleri, eşlik eden patolojiler ve aile öyküsü incelendi. Jinekoma mastili erkek hastalar ve lenfanjiom tanısı olan bir erkek hasta çalışma dışı bırakıldı.

#### Bulgular:

Yirmiş sekiz hastanın %59'unda lezyon sol memede idi. Ortalama hasta yaşı 174 ay olarak bulundu, 3 hastanın ailesinde meme kanseri öyküsü vardı. Hastaların hepsine ameliyat öncesi ultrason yapıldı ve postoperatif dönemde ultrason kontrolleri yapıldı. Kitlelerin çoğunluğu iyi huyluydu ve %82.1 oran ile en yaygın histopatoloji fibroadenomdu.

#### Sonuç:

Merkezimizde 11 yıllık süreçte opere edilen meme kitlesi olan hastaların sadece birinde malignite saptandı. Rezeksiyon için en yaygın endikasyon boyut artışı olarak saptandı. En yaygın patoloji olarak fibroadenom saptandı. Ultrason, boyutun doğru bir göstergesiydi ancak lezyonların büyüklüğü ile malignite riski arasında anlamlı bağlantı saptanmadı. Çocuklarda asemptomatik meme kitleleri için gözlem yapılabilir. Bu nedenle hastalarda ameliyat kararı bireyselleştirilmeli ve yalnızca boyuta göre olmamalıdır.

#### Anahtar Kelimeler: pediyatrik meme, meme, fibroadenoma, meme kanseri

#### Memede kitle nedeni ile opere edilen hastalar

Sıra	Tarih	Adı-Soyadı	Doğum Tarihi	Yaş (Ay olarak)	Cinsiyet	Tamam	Ameliyat	Patoloji	Tamam
1	22.08.2011	BT	04.06.1993	218	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (30x20x14mm) (sancısında 3 yuvarak)	Saf
2	16.11.2011	HD	15.11.1996	180	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (5x5x2x25mm)	Saf
3	02.01.2012	BD	29.08.1998	161	K	Sol aksilla meme	Astenoid Meme Ekizyon	Foliküler Ofleransiyon gösteren benign dleri eki tm	Saf
4	24.01.2012	VY	02.08.1987	175	K	Sol memede kitle	Laparotomi + Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (28x13x10mm)	Saf
5	15.01.2018	GA	18.10.1987	185	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (45x15x30mm) (sancısında trusak)	Saf
6	25.04.2018	IV	01.12.1987	184	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (45x10x30 ve 30x25x20mm) (2 adet)	Saf
7	07.10.2018	DM	24.08.1998	182	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (40x35x30mm)	Saf
8	11.10.2018	NAMK	01.08.2002	146	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (50x43x40mm)	Saf
9	19.11.2018	SA	04.06.1999	185	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (38x29x20mm)	Saf
10	05.05.2015	BA	10.10.1999	187	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (26x12mm)	Saf
11	13.05.2015	HC	15.10.1996	199	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (48x30x38mm)	Saf
12	24.05.2016	SA	14.07.1988	214	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (30x20x30mm)	Saf
13	12.08.2015	AD	26.07.2003	145	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenile Fibroadenom (25x15x10mm)	Saf
14	13.08.2015	KY	01.05.1899	195	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (30x20x30mm)	Saf
15	09.01.2016	EE	01.08.2001	173	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (40x22x27mm)	Saf
16	05.01.2016	ERD	05.12.2002	157	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Juvenile Fibroadenom (130x110x100mm)	Saf
17	29.08.2016	BA	06.10.2003	154	E	Memede kitle	Biyopsi	Proteinli abses ile uyumlu sistemik bulgular	Saf
18	17.10.2016	AI	29.04.2005	158	E	Sol memede dev kitle	Ekizyon	Infiltratif fibroadenom (130x120x140mm)	Saf
19	29.03.2017	UN	22.03.2002	180	E	Sol memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (8x25x25mm)	Saf
20	21.06.2017	GS	18.06.2000	104	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (30x20x30mm) ve 20x10x10mm (2 adet)	Saf
21	09.10.2018	DA	03.03.2005	163	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Fibroadenom (80x80x80mm) (sancısında lenfoid infiltrasyon)	Saf
22	25.02.2019	NA	20.11.2002	195	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (60x50x50mm)	Saf
23	18.11.2019	AAK	10.06.2019	5	E	Sol memede kitle	Astenoid	infiltratif Papillomatosis	Saf
24	13.01.2020	SZB	07.10.2003	187	K	Sol memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (55x50x30mm)	Saf
25	01.07.2020	ST	17.11.2004	188	K	Sağ memede kitle	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (12x8x60mm)	Saf
26	19.06.2019	ASA	14.12.2001	212	K	Sol memede apsis granülasyon odakları	Ekizyon	Fibrozit, aktif lenfoid infiltrasyon bulguları	Saf
27	23.06.2022	EY	05.12.2013	134	K	Sol memede kitle	Sol mastektomi + Sentinel lenf dğünüsü	Selenyum karlındom, sol memede basit mastektomi	MS
28	23.06.2022	DS	16.11.2000	198	K	Sol memede kitle (juvenil fibroadenom)	Ekizyon	Juvenil Fibroadenom (1,5x1,5x1,5 cm)	Saf



Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

[PS-002]

## Bilier atrezi sonuçlarımız

Kıvılcım Karadeniz Cerit<sup>1</sup>, Özge Kılıç Bayar<sup>1</sup>, Muhammed Jafarov<sup>1</sup>, Bilge Şahin Akkelle<sup>2</sup>, Gürsu Kıyan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, İstanbul

**Amaç:** Bilier atrezi (BA) safra yollarının inflamasyonu ve fibrozisi ile karakterize nadir görülen bir konjenital anomalidir. Kasai portoenterostomi (KPE), safra yollarının drenajının sağlanması ve sarılığın azalması için yapılan bir cerrahi prosedürdür. Bu çalışmada kliniğimizde BA tanısıyla KPE uygulanan hastaların sonuçları irdelenmiştir.

**Gereç-Yöntem:** 15.01.2011-15.01.2023 tarihleri arasında kliniğimizde BA ön tanısıyla KPE uygulanan hastaların verileri geriye dönük olarak analiz edilmiştir. Hastaların başvuru anındaki billuribin seviyesi, AST, ALT, ALP, GGT değerleri, akolik gaita varlığı, hepatobilier ultrasonografi bulguları, operasyon yaşı, operasyon bulguları/BA tipi, eşlik eden anomaliler, patoloji sonucu, ameliyat sonrası 6. aydaki billuribin değerleri, komplikasyonlar ve uzun dönem sonuçları değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** 13 hastaya BA tanısıyla KPE operasyonu uygulanmıştır. Hastaların başvuru anındaki billuribin değerleri 7-14 arasında olup, tüm hastalarda direkt hiperbilluribinemi izlenmiştir. Tüm hastalarda akolik gaita görülmüştür. Hastaların operasyon anındaki yaşı 26-94 gün arasında izlenmiştir. 3 hasta sendromik tip BA, 1 hasta kistik tip BA, 9 hasta izole tip BA olarak belirlenmiştir. 3 hastada situs inversus, 1 hastada hepatopulmoner sendrom, 1 hastada polispleni, 1 hastada katarakt eşlik etmekte olduğu görülmüştür. 1 hasta tekrarlayan koloanjit atakları ve karaciğer yetmezliği nedeniyle kaybedilmiştir. 1 hasta karaciğer yetmezliği nedeniyle karaciğer nakli beklemektedir.

**Sonuç:** BA tedavisi ve uzun dönemde takibinde multidisipliner yaklaşımın önemli olduğu, nadir görülen bir konjenital anomalidir.

**Anahtar Kelimeler:** bilier atrezi, safra yolları, kasai

## Tablo

• Demografi	
▪ Cinsiyet (E/K)	n=5/n=8
▪ Operasyon yaşı (ortanca gün)	56 (26-97)
• Kan değerleri	Ortanca değerler
▪ T.Bil/D.Bil	9.55 (6.34-14.64) / 5.51 (2.37-10.14)
▪ ALT/AST	87.6 (10.2-222) / 208 (25-431)
▪ GGT	543.8 (111.8-1651)
▪ PO 6. Ay T.Bil	0.63 (0.33-13.67)
• USG bulguları	
▪ Triangular kord işareti (var/yok)	n=4/n=9
▪ Safra kesesi (var/yok)	n=7/n=6
• Akolik gaita	Hastaların tümünde preop dönemde rastlanmıştır.





Tıp Fakültesi



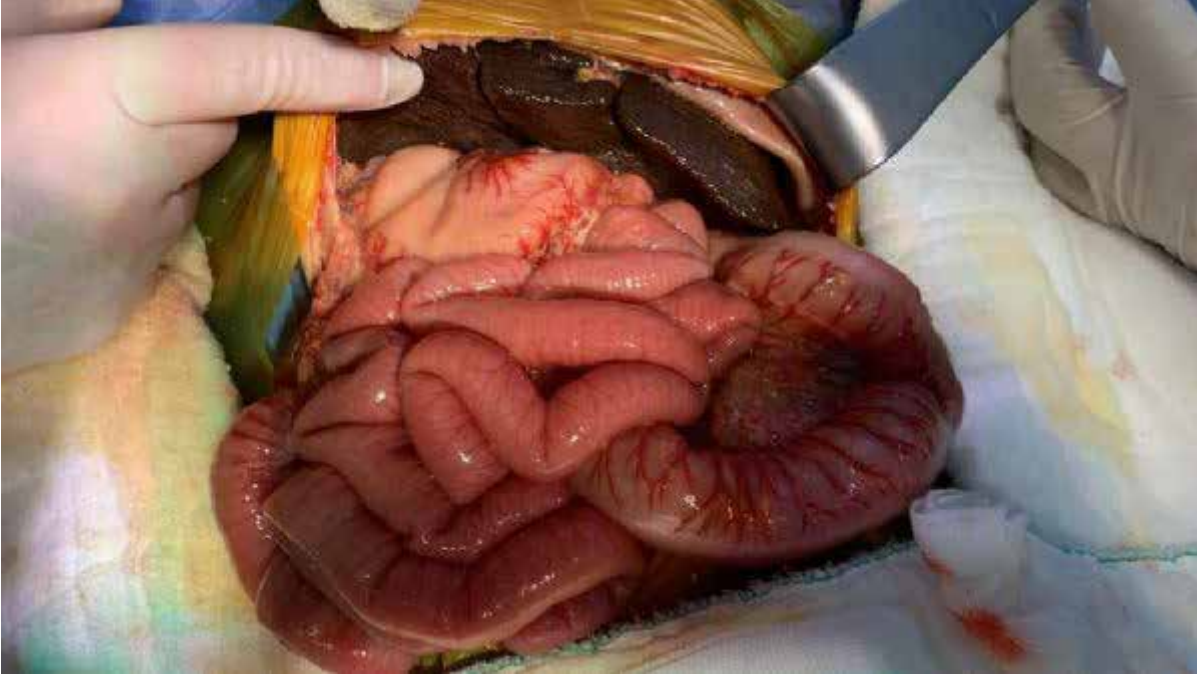
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



*“Pediatri de Bütüncül ve  
Kanıtı Dayalı Yaklaşımlar”*

operasyon





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-006]

## Hastanemizde Doğum Yapan Ebeveynlerin Aşılama Oranları

Nicel Yıldız Silahlı

İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri ABD

Amaç:

Aşı kararsızlığı önemli ve yaygın bir halk sağlığı sorunu haline gelmiştir. Sosyokültürel, felsefi, dini nedenlerden kaynaklanmaktadır. Mevcut durumun tespiti ve önlem amaçlı stratejiler geliştirilmesi önem arz etmektedir. Çalışmada hastanemizde aşı kabul oranlarının tespiti ve mevcut durumun değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç-Yöntem:

Hastanemizde 2021 yılında doğum yapan (n:3992) anne ve bebek epikrizleri retrospektif olarak incelendi. Sosyodemografik veriler, prenatal, natal ve postnatal öykü, doğum tartısı değerlendirildi. Çalışma izni İstanbul Medipol Üniversitesi Etik Kurulundan 05.05.2022 tarih ve 2753 sayı ile alındı.

Bulgular:

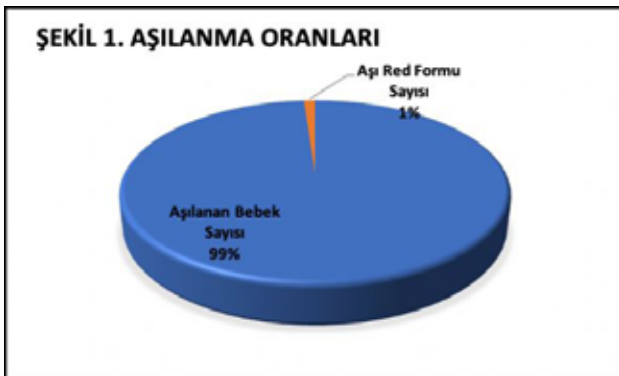
Bebek doğum kayıtlarında aşı uygulamasını kabul etmediği kayıtlı olan 45 olgu saptandı. Hastanemizde doğum yapmış ebeveynlerin aşı kabul oranı %98.8 idi. Aşı red formu dolduran annelerin ortalama yaşı 30.8 (min:20; max:43). Ortalama gebelik haftası 37.7 hafta (min: 32; max:42; miss: 21). Gestasyon haftası ortalama 35.04 (min:37; max: 40). Bebeklerin ortalama doğum tartısı 3279 gr (min: 2460 gr; max: 4120 gr) saptandı. Kız ve erkek oranı 19/26 idi. Olguların K vitamini kabulüne ilişkin durumlarına bakıldığında 18 olgunun K vitamini yaptırmayı kabul ettiği görüldü.

Sonuç:

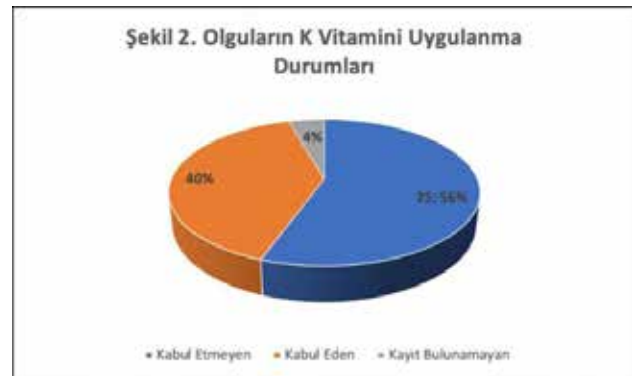
Aşı kararsızlığı güncel ve global bir sorundur. Mevcut durumun tespiti ve yerel önlemler alınması önerilmektedir. Uygun aile görüşmeleri ile sağlık çalışanlarının süreci yönetmesi aşı kabulünü arttıracaktır. Sağlık çalışanlarının bağışıklamanın yararları hakkında doğru ve zamanında bilgi vermede aktif rol almaları ve toplumun aşılarla yönelik korkularını ve güvensizliklerini yatıştırmada aktif rol almaları gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Aşı, Aşı Kararsızlığı, İletişim

Şekil 1. Aşılama Oranları



Şekil 2. Olguların K Vitamini Uygulanma Durumları







Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



*“Pediatri de Bütüncül ve  
Kanıtı Dayalı Yaklaşımlar”*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-008]

## Santral Sinir Sistemi Enfeksiyonlarının Nadir Bir Nedeni: Streptococcus pyogenes

Mert Altıntaş<sup>1</sup>, Miraç Yıldırım<sup>2</sup>, Ömer Bektaş<sup>2</sup>, Serap Teber<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

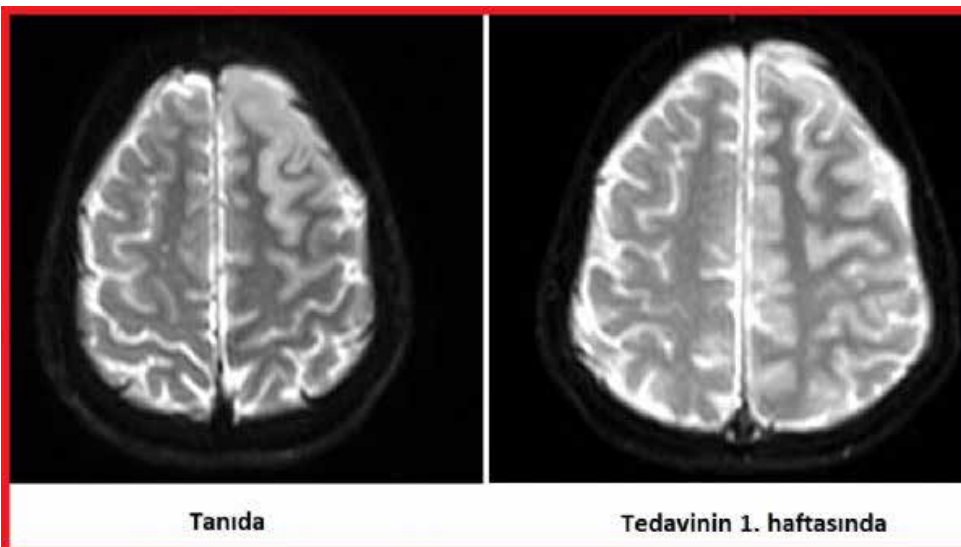
**Amaç:** Serebrit, beyinde başta enfeksiyonlar olmak üzere çeşitli etiyolojik faktörlerden kaynaklanabilen ve tedavi edilmezse beyin apsesine ilerleyebilen akut lokalize bir inflamasyon alanıdır. Grup A Streptokok (GAS) olarak da bilinen Streptococcus pyogenes, cilt florasının nadir bir üyesi olan Gram-pozitif bir beta-hemolitik bakteridir. GAS'ın neden olduğu santral sinir sistemi enfeksiyonları oldukça nadirdir ve sinüzit, orta kulak iltihabı ve kafa travması gibi predispozan faktörlerle ilişkilidir. Burada, santral sinir sistemi enfeksiyonlarının nadir bir nedeni olan GAS'ın neden olduğu bir serebrit olgusunu sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Daha öncesinde bilinen hastalığı olmayan 10 yaşında erkek hasta, kafa travmasından üç gün sonra başlayan ateş, konfüzyon ve jeneralize tonik-klonik nöbet şikayeti ile merkezimize başvurdu. Başvurusunda Glasgow koma skoru 13 olan hastanın fizik muayenesinde; sağ alt ve üst ekstremitelerinde kuvvet kaybı, sağ fasyal paralizi ve ense sertliği mevcut olup hastaya menenjit ve ensefalit ön tanıları ile lomber ponksiyon uygulanarak seftriakson, vankomisin ve asiklovir tedavileri başlandı. Ayrıca nöbet için levitirasetam başlandı. Hastanın çekilen kranial MR görüntülemesi sol frontal lobda serebrit ve sinüzit olarak değerlendirildi. Hastanın BOS kültüründe S. pyogenes üremesi olması nedeniyle antiviral tedavi kesildi ve antibiyoterapisi amikasin ve klindamisin olarak düzenlendi. İzleminde klinik bulguları gerileyen ve nöbeti tekrarlamayan hasta herhangi bir nörolojik sekel olmaksızın taburcu edildi.

**Sonuç:** Streptococcus pyogenes, merkezi sinir sistemi enfeksiyonlarının son derece nadir bir nedeni olmakla birlikte özellikle predispozan faktörlerin varlığında etken olarak akılda bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** grup A streptokok, santral sinir sistemi enfeksiyonu, serebrit

### Tanı ve tedavinin birinci haftası MR görüntüleri





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-010]

## Çocukluk çağında presente olan Posterior Fasiküler Ventriküler Taşikardi olgusu

Sule Arıcı, Selen Karagözlü, Elif Erolu, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

### Amaç

Posterior fasiküler ventriküler taşikardi (PFVT) sağ dal bloğu ve sol aks deviyasyonu ile karakterize önemli bir kardiyak aritmidir. Kısa süreli taşikardilerde çarpıntı ve baş dönmesi gibi semptomlar görülmekle birlikte tedavi edilmeyen "sustained" taşikardi durumunda kardiyomiyopati ile sonuçlanabilir. Bu yazıda kliniğimize çarpıntı nedeniyle başvuran ve yapısal kalp hastalığının eşlik etmediği posterior fasiküler VT tanısı alan 5 yaşındaki kız hastamızı sunuyoruz.

### Olgu

5 yaşında kız hasta hastanemiz acil polikliniğine son 1 saattir devam eden çarpıntı nedeniyle başvurdu. Hikayesinde göğüs ağrısı, nefes darlığı ve senkop yoktu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik incelemede kan basıncı 110/60 mmHg, kalp hızı 198/dk ölçüldü. Kardiyak muayenesinde S1 ve S2 normal, üfürüm ve ek ses duyulmadı. Elektrokardiyografisinde (EKG) taşikardi olması nedeniyle 2 kez intravenöz adenozin uygulaması yapıldı taşikardi sonlanmadı, izleminde hipotansiyon gelişen ve periferik dolaşımı da bozulan hastaya 2 kez kardiyoversiyon yapıldı fakat taşikardi devam etti, hastaya serum fizyolojik yüklemesi yapıldı tansiyonu düzelen hastaya amiodaron iv yükleme başlandı ve yoğunbakıma alındı. Adenozin, amiodaron ve kardiyoversiyona yanıt vermemesi, sol aks deviyasyonu ve sağ dal bloğu morfolojisi izlenmesi üzerine hastada fasiküler VT düşünüldü. İntravenöz kalsiyum kanal blokörü (diltiazem) uygulandıktan sonra taşikardinin ani olarak sonlandığı görüldü. İnfüzyon sonrası EKG'de sinus ritmi izlendi. Hastanın başvurusunda yapılan tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Normal sinüs ritmindeyken transtorasik ekokardiyografisinde normal yapısal bulgular mevcuttu ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %68 olarak değerlendirildi. İzleminde aritmisi olmayan hastanın propranolol tedavisi ile taburculuğu yapıldı.

### Sonuç

Normal kardiyak anatomiye sahip çocuklarda monomorfik taşikardiler daha çok RVOT ve interventriküler septum kaynaklı olmaktadır. Posterior fasiküler Ventriküler taşikardilerin tanısı ve yönetimi zor olabilmektedir. Hastanın genel durumunun iyi olması, nispeten dar QRS'li taşikardi olması nedeniyle başlangıçta aberan iletili SVT olarak değerlendirilebilmektedir; adenozine yanıt vermemesi, sol aks deviyasyonu olması ve sağ dal bloğu paterni içermesi uyarıcı olmalı ve SVT ve diğer VT tipleri ile ayrımı yapılmalıdır. Verapamile iyi yanıt vermesi önemli bir özelliğidir.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyomiyopati, Posterior Fasiküler Ventriküler Taşikardi, Çocukluk Çağı



Tıp Fakültesi



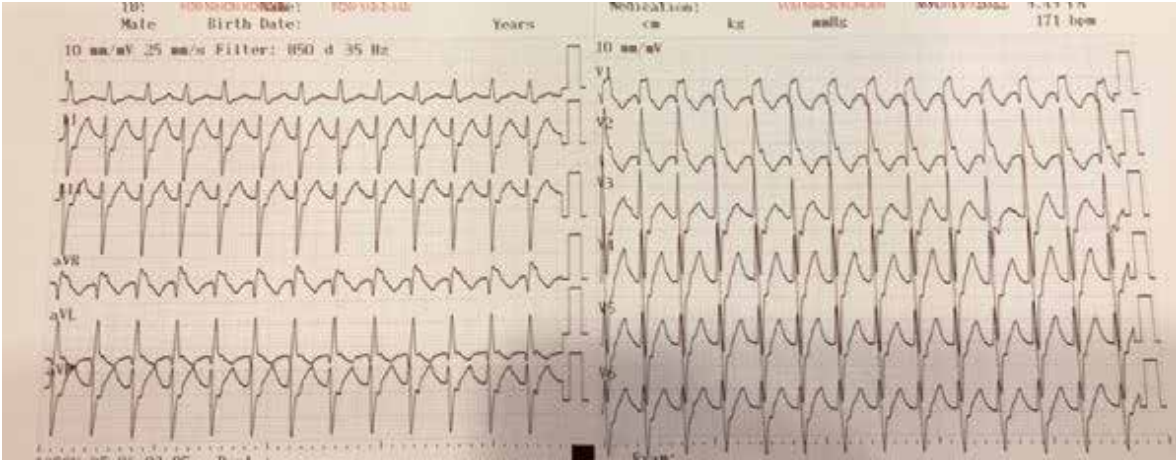
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



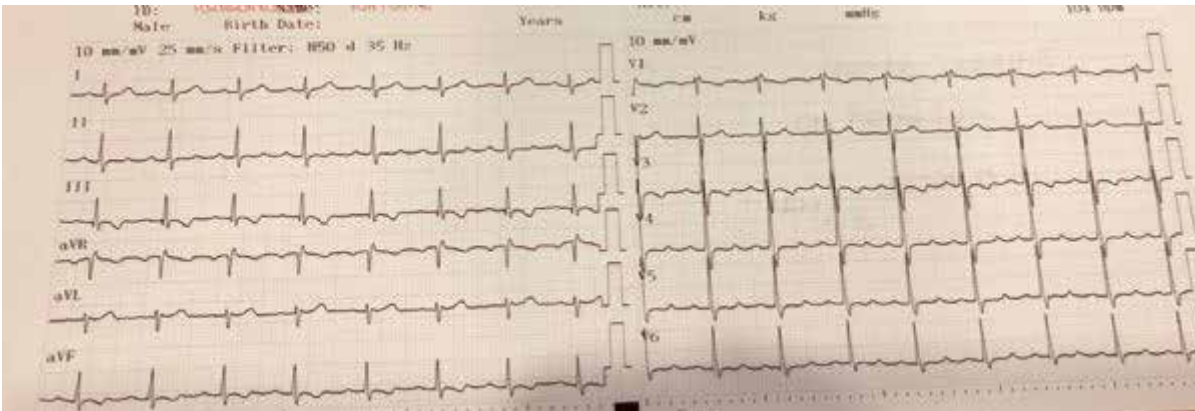
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

1



*sol aks deviasyonu ve sağ dal bloğu morfolojisi izlenen fasiküler ventriküler taşikardiyle uyumlu elektrokardiyografi*

2



*Kalsiyum kanal bloker infüzyonu sonrasında normal sinüs ritmi izlenen elektrokardiyografi*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-011]

## “Permanent Junctional Resiprocating” Taşikardiye bağlı Kardiyomiyopati Olgusu

Sule Arıcı, Selen Karagözlü, Elif Erolu, Figen Akalın

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

### Amaç

Supraventriküler taşikardi infant ve çocuklarda semptomatik taşikardinin en sık nedenidir. Permanent junctional resiprocating taşikardi (PJRT) kronik ve sürekli seyirli olup, ender bir re-entran supraventriküler taşikardi tipidir. PJRT’li hastalarda disritmi atağı günün %80’inden fazlasında izlendiği durumlarda sol ventrikül dilatasyonu ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonu gelişebilmektedir. Bu yazıda kalp yetersizliği kliniği ile başvuran ve PJRT tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

### Olgu

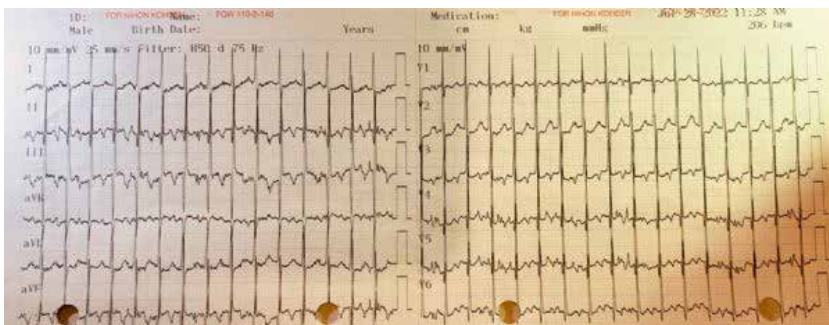
2 aylık kız hasta acile huzursuzluk, emmede azalma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede taşipne, hepatomegali ve taşikardi saptandı. EKG incelemesinde 200/dk hızında dar QRS’li taşikardi ve DII, DIII, aVF’de negatif p dalgaları izlendi, RP aralığının PR aralığından uzun olduğu görüldü. Ekokardiyografik incelemede sol kalp boşluklarında dilatasyon, sistolik disfonksiyon ve orta derecede mitral yetersizliği saptandı. Kan gazında asidozu mevcuttu. Hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Milrinon, adrenalin ve furosemid infüzyonu başlandı, Adenozin 0,2 mg/kg ve daha sonra 0,4 mg/kg intravenöz uygulandı. Adenozine yanıt alınamaması üzerine 5 mg/kg/saat Amiodaron yüklenmesi yapıldı. Taşikardinin devam etmesi üzerine 5 mg/kg/saat ikinci amiodaron i.v. yüklemesi yapıldı. Amiodaron tedavisi sonrasında hastanın ritmi sinüs ritmine döndü ve 10 mikrogr/kg/dk i.v idame tedaviye devam edildi. İzlemede 5-10 sn süren aritmi ataklarının devam etmesi üzerine tedavisine propranolol 2 mg/kg/gün eklendi. Kısa süreli aritmi atakları devam etti. Bunun üzerine 50 mg/m<sup>2</sup> flekanid tedaviye eklendi, sonrasında aritmi izlenmedi. Kalp yetersizliği semptomları geriledi, kademeli olarak inotropoları ve diüretikleri kesildi. İzleminde QTc uzun saptandı (0,48sn), amiodaron kesildi. Flekanid ve propranolol tedavisi altında stabil olan hastanın izleminde bradikardisi gelişti (70/dk), AV disosiasyon tespit edildi, Flekanidin kesilmesi ile ritim normale döndü. İzleminde aritmisi olmayan hasta propranolol tedavisi ile taburcu edildi.

### Sonuç

İnfantil dönemde supraventriküler taşikardiler huzursuzluk ve emmede bozukluk gibi non-spesifik bulgularla gelebilirler. PJRT sinsi seyirli, “incessant” taşikardi yapabilen ve taşikardiyomiyopatiye neden olabilen re-entran bir SVT türüdür, tanınip tedavi edilmesi sol ventrikül fonksiyonlarının ve kardiyomiyopatinin düzelmesini sağlar. Uzun RP intervalinin ve retrograd iletilen P dalgalarının görülmesi tanıda yardımcıdır.

**Anahtar Kelimeler:** İnfant, PJRT, Taşikardiyomiyopati

1



Dar QRS’li, DII, DIII, aVF’de negatif p dalgaları mevcut, RP aralığı > PR aralığı





Tıp Fakültesi



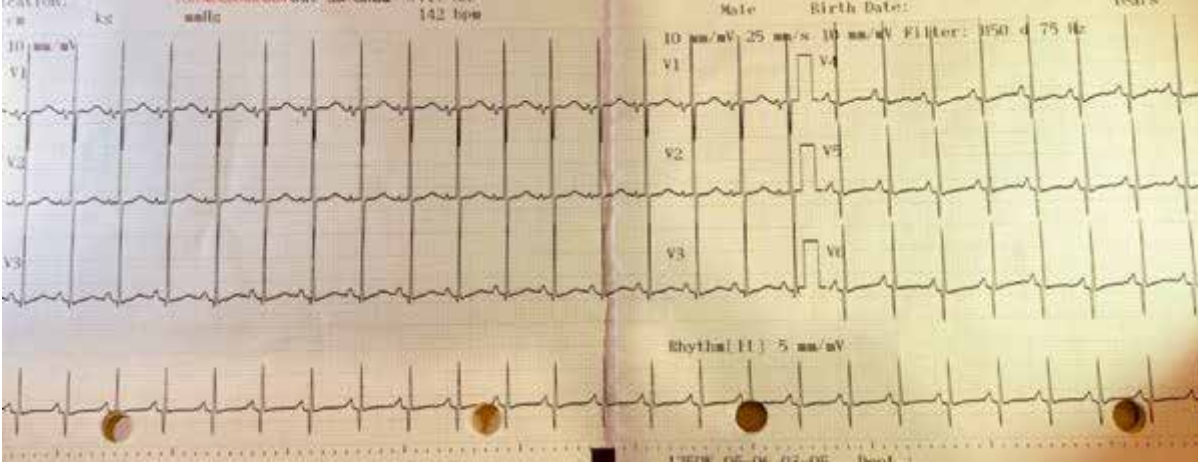
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



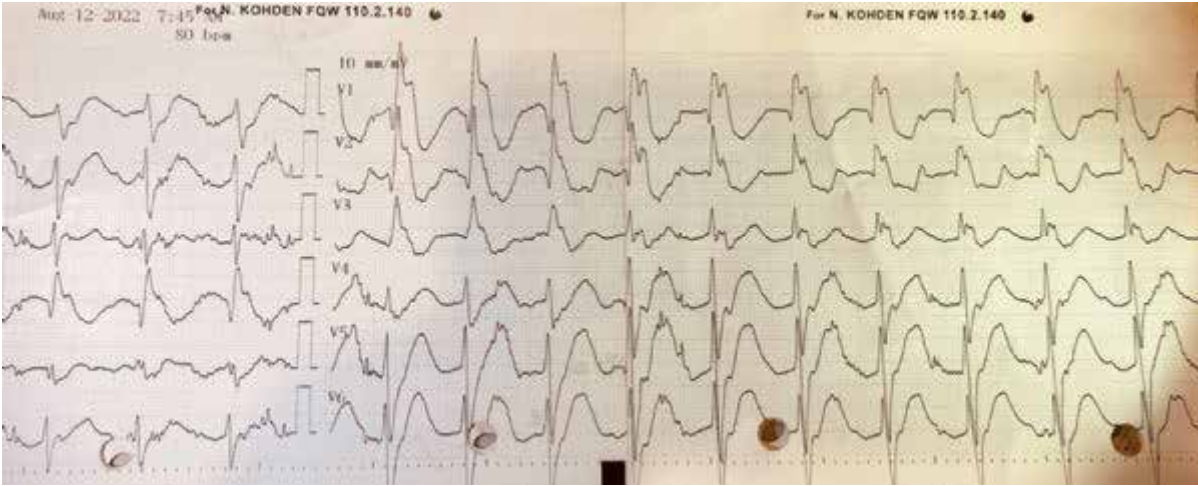
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

2



*Amiodaron tedavisi sonrasındaki sinüs ritmi*

3



*Flekainid sonrası gelişen bradikardisi, dal bloklü geniş QRS'li, AV disosiyasyon bozukluğu olan ritim*





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-013]

## Azerbaycandan 1 grup çocukta akut gastroenteritlerin etiolojisi

Aygül Şahbazova<sup>1</sup>, Nigar Bayramova<sup>2</sup>, Adil Bayramov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>German Hospital

<sup>2</sup>Azerbaycan Tıp Üniversitesi

**Amaç:** Akut gastroenteritler her yıl dünyada 2-3 milyon çocuğun ölümüne sebep olmaktadır. Gelişmekte olan ülkelerde 3 yaşa kadar çocuklar özellikle risk grupunu oluşturmaktadır. Gastroenteritlerin başlıca etkeni: Campylobacter jejuni, Escherichia coli, Salmonella spp., Vibrio cholerae, Yersinia enterocolitica və viruslar (Rotavirüs, Adenovirüs, Astrovirüs, Calcivirüs) və parazitlerdir (Cryptosporidium spp, Giardia lamblia və Entamoeba histolytica). Rotavirüs enfeksiyonu ılımlı iklim şartlarındaki ülkelerde kış mevsiminde görülmektedir. Rotavirüs enfeksiyonu na bağlı ishaller dünyada 25 milyon çocuğun poliklinik baş vurusuna, 2 milyon hastane yatışına, 600-850 bin çocuğun ölümüne sebep olduğu bellidir. **Gereç-Yöntem:** dışkının mikroskopik incelenmesi, gaita kültür, dışkıda rota-adenovirüs Antijenin saptanması. **Bulgular:** Bir yıl boyunca Azerbaycan Tıp Üniversitesi hastanesinde gastroenterit tanısı ile tedavi gören 0-3 yaşındaki 827 hastanın dışkısının mikroskopik incelenmesi, gaita kültür tahlillerinin istatistiksel tahlili incelenmiş, rotavirüs aşısı olunmayan çocuklarda dışkıda rota-adenovirüs antijenin saptanması tahlili olunmuştur. Hastalar yaş aralığına göre: 4 haftaya kadar, 4 hafta- 1yaş, 1-2 yaş, 2-3 yaş grubu olmaqla bölünmüştür. **Sonuç:** Brezilyada 0-19 yaş grublu çocuklarda rotavirüs pozitif hastaların tahlil zamanı %72-nin 2 yaşında olduğu not edilmiştir. Türkiyedeki tahlillerin sonuçları ilk 1 yaşda rotavirüs enfeksiyonunun %26.3-65.4, ilk 2 yaşda %46-88.9 olduğu görülmektedir. Bizim araştırmamızda 2-3 yaş grubunda rotavirüs enfeksiyonu çoğunluğu oluşturmaktadır. Rotavirüs enfeksiyonunun sıklığı yaş, cins, mevsimle bağlı değişmektedir. Özellikle, 2 yaşındaki çocuklarda klinik özelliğini belirlemek, tedavisini planlamak, gereksiz antibiyotik kullanımından kaçınmak için dışkı nünunelerinde virüs antijenine bakılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, akut gastroenterit, rotavirüs



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

(PS-014)

## Karakteristik cilt bulgularıyla bir dermatomyozit olgusu

Salih Karaoğlu, Oya Köker Turan

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

**Amaç:** Juvenil Dermatomyozit (JDM), tipik cilt bulguları olan inflamatuvar bir miyopatidir. Kaslarda güçsüzlük, özellikle göz çevresinde belirgin olarak ekstremitelerde deri döküntüleri ile karakterizedir. Başlangıç ortalama 7'dir. Cilt bulgularının tanınmaması yanlış tanıya yol açabilmekte ve tedavi sürecini geciktirebilmektedir. Hastalığın klinik bulguları ve tanı sürecine dikkat çekmek amacıyla 6 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

**Olgu:** 8 haftadır aralıklarla alevlenme gösteren yüz ve ellerde kızarıklık ve kaşıntılı lezyonları olan hastanın bulguları farklı merkezlerde alerjik reaksiyon ile ilişkilendirilmiş. Antihistaminik tedaviye yanıt alınmamış. Üç hafta sonrasında halsizlik, çabuk yorulma, merdiven çıkarken zorlanma yakınmaları başlamış. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. FM'de genel durumu orta, vücut ısısı 36.6 °C, kardiyak ve solunum sistemi muayeneleri doğaldı. Yüzde bilateral yanaklara doğru uzanan raş, periorbital ödem ve eritem gözlemlendi. Eklem muayenesi doğal, artriti yoktu. Her iki el dorsal yüz 2., 3. ve 4. metakarpofalangeal ve proksimal interfalangeal eklemler üzerinde, diz ve dirseklerin ekstansör yüzlerinde pembe-morumsu eritematöz papüller dikkat çekmekteydi. Kas gücü alt ekstremitelerde 4/5, Gowers bulgusu mevcuttu. Batın muayenesi doğaldı. Laboratuvarada; lökosit sayısı 11800/mm<sup>3</sup> (%58 nötrofil, % 25 lenfosit, % 12 monosit, % 2.8 eozinofil, % 0.8 bazofil), hematokrit %35.4, hemoglobin 11.7 gr/dl, trombosit sayısı 425.000/mm<sup>3</sup>, C reaktif protein (CRP): 8,4 mg/dl, sedimentasyon: 9 mm/saat idi. ALT: 31 U/L, AST: 86 U/L, LDH: 396 U/L, CK değeri 554 U/L idi. ANA titresi 1/160 titrede pozitif saptandı. Tam idrar tetkikinde hematüri veya proteinüri saptanmadı. Periferik yayması inflamatuvar süreçlerle uyumlu bulundu, atipik hücre gözlenmedi. Tırnak yatağı kapilleroskopi bulgularında kapiller düzensizlik ve avasküler alanlar izlendi. Bulguları doğrultusunda JDM tanısı alan olgumuz steroid ve metotreksat tedavileriyle izleme alındı.

**Sonuç:** JDM cilt bulguları yönünden diğer bağ dokusu hastalıkları ve cilt hastalıklarıyla; kas bulguları yönünden ise enfeksiyöz miyozitler başta olmak üzere, nörolojik ve metabolik kas hastalıklarıyla ayırıcı tanıya giren, erişkin hastalığa göre daha benign seyirli ancak tedavi edilmezse kalsinosis, yutma ve solunum problemleri gibi önemli komplikasyonlara yol açabilen pediatrik hastalıklar tarafından tanınması gereken bir hastalıktır.

**Anahtar Kelimeler:** dermatomyozit, inflamatuvar kas hastalığı, raş, vaskülit

### gottron papülü



*hastamızın dirseğindeki lezyonlar*

### gottron papülü



*hastamızın distal ekstremitelerindeki lezyonlar*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-015]

## Acil serviste nedeni bilinmeyen ateşten malignite tanısına: Olgu sunumu

Raziye Selçik<sup>1</sup>, Emel Ekşi Alp<sup>2</sup>, Ahmet Koç<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Nedeni bilinmeyen ateş (NBA) en az 8 gün, 38,3°C'nin üzerinde ateşi olan çocuklarda öykü, fizik muayene ve laboratuvar testleriyle herhangi bir tanının öngörülemediği durumdur. Etiyolojide en sık enfeksiyöz nedenler, bağ dokusu hastalıkları ve maligniteler vardır. Bu olgumuz acil servislere en sık başvuru şikayetlerinden biri olan uzamış ateş etiyojisinde maligniteleri ayırıcı tanıda vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

**Olgu:** 10 yaşında erkek hasta 1 haftadır her gün 39°C'ye yükselen ateş şikayetiyle başvurduğu dış merkezdeki tetkiklerinde pansitopeni saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiştir. Hikayesinde ateşine ek olarak ishal, bulantı ve ara ara kusma şikayetleri olduğu öğrenildi. Son 5 gündür antibiyoterapi almasına rağmen ateşi devam etmekteydi. 1 ayda 4 kilo kaybı ve gece terlemesi vardı. Tüberküloz teması, çiğ süt ürünleri tüketme öyküsü yoktu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu, aşıları tamdı. Başvuru anında kalp tepe atımı 132/dk olup diğer vital parametreleri normal sınırlardaydı. Fizik muayenesinde sol timpanik membran hiperemisi dışında özellik yoktu. Tam kan sayımında lökosit:1500 mm<sup>3</sup>/mcl, nötrofil:600 mm<sup>3</sup>/mcl, hemoglobin:10,7 g/dl, trombosit:146.000 mm<sup>3</sup>/mcl idi. Biyokimya ve kan gazı parametreleri normal, CRP:73 mg/L, interlökin-6: 93 pg/ml, ferritin:1052 mcg/L olarak saptandı. Nötropenik ateşi olan hastamız çocuk acilde gözleme alınarak seftriakson tedavisi başlandı. NBA'ya yönelik yapılan tetkiklerinden viral serolojisi, geniş solunum yolu patojen paneli ve COVID-19 PCR'si negatif, akciğer grafisi normal olup; kan, idrar ve dışkı kültürleri steril sonuçlandı. Batın USG normaldi. Çocuk Hematoloji Bilim Dalı ile birlikte hasta değerlendirildi, periferik yaymasında bir tane şüpheli atipik hücre görüldü. Ateşi dirençli seyreden hastaya akut lösemi ve hemofagositik lenfositik lenfositik (HLH) ön tanılarıyla acil servisimizde kemik iliği aspirasyonu(KİA) yapıldı. KİA'da %65 oranında blast hücreleri görüldü. Akut lenfoblastik lösemi tanısı alan hasta Çocuk Hematoloji Kliniği'ne devredildi.

**Sonuç:** NBA olgularında etiyoloji, hızlı tanı ve tedavinin önemli olduğu maligniteler gibi mortal nedenler olabilir. Acil servise odağı belirlenemeyen, uzamış ateş nedeniyle başvuran olgularda maligniteler her zaman akılda tutulmalı, gerekli tetkikler vakit kaybetmeden yapılmalı ve periferik yaymanın incelemesinde dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Lösemi, Malignite, Nedeni bilinmeyen ateş



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-016]

## Farklı Semptomlarla Başvuran Otoimmün Ensefalitli İki Olgu

Bilgi Saygı<sup>1</sup>, Fatma Hancı<sup>2</sup>, Ayşegül Danış<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi

<sup>2</sup>Bolu İzzet Baysal Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Otoimmün ensefalit hızla ilerleyen bilişsel ve davranışsal değişiklikler, hafıza kaybı, kişilik değişiklikleri, depresyon, zihinsel değişiklikler, motor defisit ve nöbet gibi çok geniş semptomatolojiye sahiptir. Bilişsel ve davranışsal değişiklikler, motor defisit ve nöbet ile başvuran 2 ayrı vakayı sunacağız.

Olgu 1:15 yaş erkek hasta halsizlik, dalgınlık, uykuya meyil, bilinç değişikliği şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde son 3 gündür üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları olduğu öğrenildi. Fizik ve nörolojik muayenesinde bilinç uykulu, sorulara ve komutlara geç cevap veriyordu, diğer muayene bulguları normaldi. EEG'de zemin ritminde belirgin yavaşlama, kraniyal MRG normaldi. BOS basıncı 30 cmH<sub>2</sub>O, BOS proteini yüksekti. Klinik, elektrofizyolojik ve laboratuvar bulguları otoimmün ensefalit lehine değerlendirildi. IVIG tedavisine 2. gün klinik 1. haftada elektrofizyolojik yanıt verdi.

Olgu 2: Daha öncesinde sağlıklı olan 9 yaş kız hasta, yürüyememe, konuşamama ve nöbet şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde 1 hafta önce ateşli üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik ve nörolojik muayenesinde genel durumu kötü bilinç konfüze, komutlara kısmen uyuyor, konuşamıyor, göz teması var, yürüyüş yok. DTR'leri bilateral canlıydı, kas gücü üst ekstremitelerde bilaterale 2-3/5, bilateral alt ekstremitelerde 2/5 idi. Kraniyal MRG'de solda medial temporal lobta hacim artışı ve sol lateral ventrikül temporal hornunda asimetrik daralma izlendi. EEG'de sol temporal zemin ritmi disfonksiyonu ile uyumlu olarak görüldü. BOS basıncı 34cmH<sub>2</sub>O ve Bos proteini yüksekti. Hastada klinik, elektrofizyolojik ve radyolojik bulgularla motor, bilişsel fonksiyon kaybı ile giden otoimmün ensefalit düşündük ve hastaya IVIG verdik. Fizik tedaviye erken dönemde başlandı. IVIG tedavisine kısmi yanıt veren hastaya pulse metilprednizolon verdik. Klinik düzelme görüldü.

Sonuç: Davranış değişikliği, bellek sorunları, konuşma bozukluğu, hareket bozukluğu, nöbet varlığında otoimmün ensefalit akla gelmeli, erken tanı ve tedavideki gecikmenin, kognitif hasara neden olabileceği unutulmamalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** otoimmün ensefalit, bilişsel disfonksiyon, motor defisit, nöbet



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

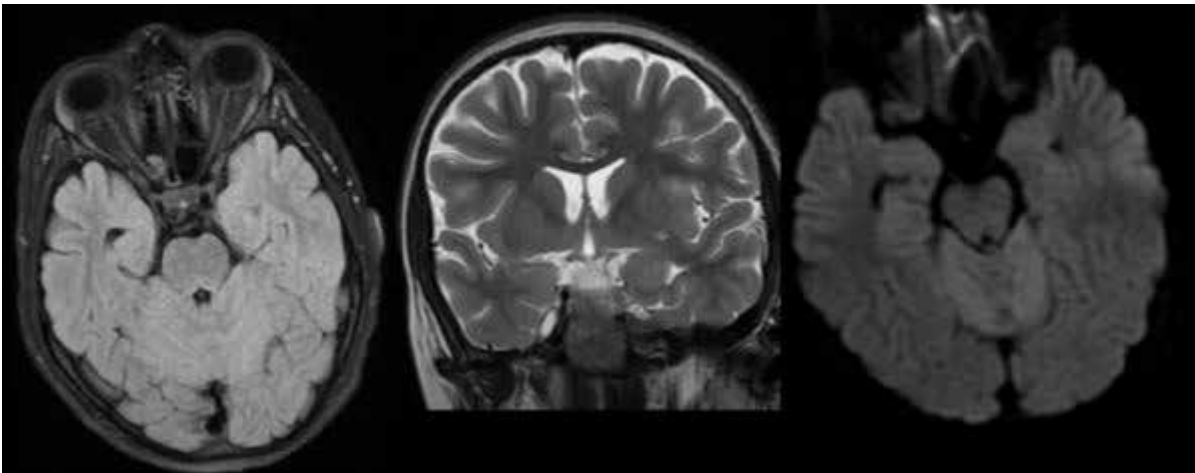


“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## Olguların Özellikleri

	Olgu 1	Olgu 2
Yaş, cinsiyet	15 yaş, erkek	9 yaş, kadın
Başvuru semptomları	Donuk ifade, konuşmada azalma Artmış uyku süresi, uyku-uyanıklık siklus kaybı Prodromal viral enfeksiyon	Donuk ifade, konuşmada azalma Artmış uyku süresi, uyku-uyanıklık siklus kaybı Prodromal viral enfeksiyon Epileptik nöbet Motor etkilenim
Muayene bulguları	Uykuya meyilli	Biliş konfü DTR'ler bilateral canlı Kas gücü dört ekstremitede de 2/5
Elektrofizyolojik bulguları	Zemin ritminde delta-teta ritminde yavaşlama	Zemin ritminde delta-teta ritminde yavaşlama Sol temporal bölgede keskin dalga deşarjları
Nörogörüntüleme bulguları	Normal kranial MRG	Sol medial temporal lob alanda hacim artışı Sol lateral ventrikül temporal hornunda asimetrik daralma
Laboratuvar bulguları	BOS: • Basiñ: 30 cm H <sub>2</sub> O • Glukoz: 82 mg/dL • Protein: 268 mg/L • Hücre görülmedi. • PCR negatif Oligoklonal bant negatif, İg G indeksi 0,23	BOS: • Basiñ: 34 cm H <sub>2</sub> O • Glukoz: 67 mg/dL • Protein: 736 mg/L • Hücre görülmedi. • PCR negatif Oligoklonal bant negatif, İg G indeksi 0,33
Tedavi	Vankomisin, Seftriakson, Asiklovir, Klaritromisin Levetiresetam IV İg, Pulse metil prednizolon	Vankomisin, Sefotaksim, Asiklovir, Klaritromisin Levetiresetam IV İg, Pulse metil prednizolon

## Olgu 2 'nin MRG Özellikleri



Sırasıyla aksiyel T2, koronal T2 ve difüzyon kesitlerinde görülen solda medial temporal lobda hacim artışı, T2 hiperintensitesi ve difüzyon kısıtlanması





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-018]

## Duchenne Müsküler Distrofi Tanılı Hastalara Ait Demografik ve Solunumsal Veriler

Mine Kalyoncu<sup>1</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>1</sup>, Cansu Yılmaz Yeğit<sup>2</sup>, Mürüvvet Yanaz<sup>1</sup>, Aynur Gulieva<sup>1</sup>, Merve Selçuk<sup>1</sup>, Şeyda Karabulut<sup>1</sup>, Neval Metin Çakar<sup>1</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>1</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>1</sup>, Gülten Öztürk<sup>3</sup>, Olcay Ünver<sup>3</sup>, Dilşad Türkdoğan<sup>3</sup>, Yavuz Şahbat<sup>4</sup>, Ahmet Hamdi Akgülle<sup>4</sup>, Ali Cemal Yumuşakhuylu<sup>5</sup>, Fazilet Karakoç<sup>1</sup>, Bülent Karadağ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>5</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Duchenne müsküler distrofi (DMD), progresif kas disfonksiyonu ile karakterize en yaygın görülen myotonik distrofidir. Bu çalışmada, son 1 yıl içerisinde Çocuk Göğüs Hastalıkları (ÇGH) polikliniğimize başvuran DMD tanılı hastaların demografik ve solunumsal özellikleri, kas-iskelet sistemi muayeneleri ve üst hava yolu değerlendirmelerini incelemeyi planladık. **Gereç-Yöntem:** Ocak-Ağustos 2022 tarihleri arasında ÇGH polikliniğimize başvuran 39 DMD tanılı hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, solunum sistemi, kas-iskelet sistemi ve kulak burun boğaz (KBB) muayeneleri yapıldı. Solunum fonksiyon testi olarak yatarak ve oturarak spirometri, maksimum inspiratuar basınç (MIP), maksimum ekspiratuar basınç (MEP) ve sniff nazal inspiratuar basınç (SNIP) değerleri ölçüldü. İstatistiksel analizler SPSS 21.0 programı aracılığıyla yapıldı. **Bulgular:** Çalışma solunum fonksiyon testi yapabilen 29 hasta ile tamamlandı. Hastaların %93,1'i erkekti. Ortalama yaş 10,0±3,0 yıl idi. Hastaların 18'i (%62,1) ambulatuar ve 3'ünde (10,3) skolyoz mevcuttu. Bir (%3,4) hastada tonsiller hipertrofi, 3 hastada (%10,3) adenoid hipertrofisi mevcuttu. Oturur pozisyon ortalama % FVC 87,2±20,5 ve ortalama % FEV1 94,4±19,6 idi. Ortalama MIP 47,1±16,4 cmH2O, MEP median (25-75p) 49 (31-58) cmH2O ve ortalama SNIP 46,6±16,8 cmH2O idi. Ambulatuar ve non-ambulatuar grup FVC ve SNIP ölçümleri anlamlı olarak birbirinden farklı idi (p<0.05). **Sonuç:** DMD'de solunum komplikasyonları morbidite ve mortalitenin önemli bir nedenidir. Bu nedenle bu hastaların solunum semptomları ve solunum fonksiyon testleri yakın takip edilmelidir. Solunum fonksiyonunun düşmesine neden olan; DMD'ye eşlik edebilecek komorbid hastalıklar açısından da hastaların ilgili bölümlerce yakın takibi önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Duchenne müsküler distrofi, maksimum ekspiratuar basınç, maksimum inspiratuar basınç, sniff nazal inspiratuar basınç

**Tablo 1: Demografik veriler**

Yaş (yıl), (ort± std)	10,0±3,0
Erkek, n (%)	36 (94,7)
BMI (kg/m2) (ort± std)	18,7±4,8
Akraba evliliği, n (%)	9 (23,7)
Aile öyküsü, n (%)	13 (34,2)
Ambulatuar hasta, n (%)	21 (55,3)
Non-ambulatuar hasta, n (%)	17 (44,7)
Ambulasyon kayıp yaşı(yıl) (ort± std)	10,0±2,0
Komorbid hastalık, n (%)	29 (76,4)

**Tablo 2: Ambulasyon durumuna göre hastaların SFT değerlendirmesi**

	Ambulatuar grup (n:19)	Non-ambulatuar grup (n:12)	P değeri
FVC (%) (oturur) (ort± std)	94±18,23	77,58±19,13	0,023*
FVC (%) (yatar) (ort± std)	89,26±19,09	73,63±21,46	0,048*
FEV1 (oturur) (%) (ort± std)	100,26±17,21	85,67±19,11	0,036*
MIP (cmH2O) (ort± std)	51,39±15,06	46,08±20,12	0,416
SNIP (cmH2O) (ort± std)	52,67±15,62	44,83±23,02	0,275
MEP (cmH2O) (medyan, 25-75p)	52,50 (34-66,75)	43,50 (30,75-53,75)	0,244



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-020]

**Kazanılmış bir konuşma bozukluğu: Landau-Kleffner Sendromu**

Mehmet Gündüzalp, Rohat Öztepelı, Hamit Özyürek  
Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği

Giriş: Landau-Kleffner Sendromu (LKS), çocukluk çağının nadir görülen bir epileptiform bozukluğudur. Prevelansı tam bilinmemekle beraber 350.000 çocukta bir görüldüğü tahmin edilmektedir. En belirgin klinik özelliği, dil ve sosyal gelişimi normal olan çocuklarda dil alanında regresyondur. Başlangıç yaşı 2-8, pik yaptığı aralık ise 5-7 yaştr. Öncelikle alıcı dilde bir kayıp bunun sonucunda da ifade edici dilde bozulma ortaya çıkmakta ve hasta konuşmasını kaybedebilmektedir. Olguların %70-80'inde epileptik nöbetler vardır. Nöbetlerin çoğunluğu nokturnal basit parsiyel motor nöbetlerdir. Burada bir LKS olgusu sunularak özellikle ayırıcı tanı ve tedavi seçenekleri tartışılmak istenmiştir. Olgu: Sekiz yaşında erkek çocuk, çocuk nöroloji polikliniğine konuşmada bozulma ve aşırı hareketlilik nedeniyle getirildi. Altı ay öncesine kadar gelişimi normal olan olgunun epilepsi tanısı ile izlendiği ve klinik nöbetlerinin kontrol altında olduğu, zamanla konuşmasının bozulduğu, konuşulanları anlamadığı, okul başarısının düştüğü ve aşırı hareketliliğinin başladığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde komutlara uymadığı ve anlamlı kelimesinin olmadığı görüldü. Nedene yönelik yapılan tetkiklerinde; işitme değerlendirmesi, metabolik taramaları ve kraniyal görüntüleme normal bulunurken uyku elektroensefalografisinde (EEG) bilateral diken ve yavaş dalga görünümü yaygın ve yoğun şekilde izlendi. Olgu hikaye, nörolojik muayene ve laboratuvar bulguları ile LKS olarak değerlendirildi. Almakta olduğu antinöbet ilaçlarına, aylık ardışık 3 gün verilmek üzere 20mg/kg/gün metilprednizolon eklendi ve bu tedavi 6 ay boyunca tekrarlandı. Tedavinin 3 ve 6, sonrasında da 9. ay EEG kontrollerinde epileptik deşarjlarda belirgin azalma olduğu ve son EEG'de de tamamen kaybolduğu görüldü. Olgunun konuşması ve davranışlarında 6. aydan itibaren belirgin bir düzelme gözlemlendi. Olgu halen ikili antinöbet ilacı ile nöbetsiz takip edilmektedir. Sonuç: LKS olgularının önemli bir kısmında kalıcı bir afazi veya kısmi bir iyileşme olması nedeniyle ağır vakalarda klasik antinöbet ilaçları yerine bizim olgumuzda da olduğu gibi steroid ilk tercih olarak denemelidir. Buna rağmen steroid tedavisi de her zaman yüz güldürücü olamamakta ve cerrahi de olmak üzere farklı tedavi seçenekleri denenmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Landau-Kleffner Sendromu, steroid, EEG



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-023]

## Purivat Dehidrojenaz Enzim Eksikliği Saptanan Olguda Tanımlanmamış PDHA1 Mutasyonu

Cansu Badem<sup>1</sup>, Hasan Önal<sup>2</sup>, Alper Gezdirici<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

<sup>2</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Kliniği, İstanbul

<sup>3</sup>Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik, İstanbul

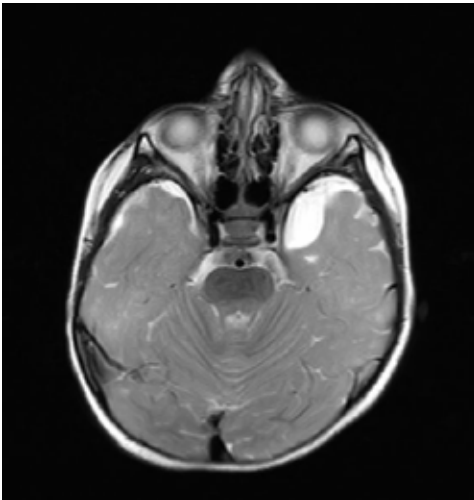
**Amaç:** Purivat dehidrojenaz (PDH) enzimi pürivatın irreversible oksidatif dekarboksilasyon yoluyla asetilCoA'ya dönüşümünü ve enerji oluşumunu sağlar. PDH enzim kompleksi 3 fonksiyonel (E1: pürivat dehidrojenaz, E2: Dihidrolipoamid asetiltransferaz, E3: Dihidrolipoamid dehidrojenaz) ve 1 yapısal (E3BP) altbirimden oluşur (3). E1 subuniti 2α and 2β alt birimden oluşur. α subuniti X kromozomu Xp22.12 lokasyonunda PDHA1 geni ile kodlanır (1). Eksikliğinde nörolojik bulgular, yüz anomalileri, göz bulguları görülebilir. Serum laktat seviyeleri yüksek ancak laktat/pürivat oranları normaldir. Plazma alanin ve prolin seviyeleri yüksek saptanabilir (2). Nöromotor gerilik, atipik yüz ve laktat seviyelerinde yükseklik saptanan genetik analizinde PDH geninde daha önceden tanımlanmayan varyant gösterilen vakamızı sunmayı amaçladık.

**Olgu:** Bilinen hastalığı olmayan, birbirine yakın köylerde yaşayan ebeveynlerden 4. çocuk olarak term NSVD ile doğan 2 yaş erkek hasta febril konvülsiyon ile acil servis başvurusunda amonyak: 55 µmol/l ve laktat: 7,8 saptanması, nöromotor retardasyon olması üzerine çocuk metabolizma hastalıklarına yönlendirildi. Atipik yüz görünümü, yüksek damak, düşük kulak çizgisi mevcuttu. Bir yaşına kadar emekleyememiş, iki yaşında esteksiz oturabiliyor, ördek vari yürüyebiliyor, sadece anne-baba kelimelerini kullanıyordu. Glikoz uyarı testiyle hastanın laktat değerlerinde artış izlendi. Plazma aminoasitlerinde alanin: 710 µmol/l, Prolin: 333 µmol/l; Mukopolisakkarit: 10.0; uzun zincirli yağasitleri normal olarak sonuçlandı. PDH enzim eksikliği düşünülerek genetik analiz gönderildi. Kranial MRI 'Sol kranial fossa düzeyinde temporal lob medial kesiminde 25x13mm boyutlu araknoid kist ve kavum septum pellicidum varyasyonu' raporlandı. Karbonhidrat kısıtlı diyet, koenzim Q10, vitamin B kompleksi, tiamin başlandı ve laktat değerlerinde düşme gözlemlendi. Desteksiz yürüme mesafesi uzadı, ajitasyonu ve sık ağlaması geriledi. Hastanın genetik analizinde: PDHA1 geninde c.818G>T (p.Arg273Ile) varyantı hemizigot olarak saptandı. Bu varyant daha önce literatürde ve ClinVar'da tanımlanmamıştı.

**Sonuç:** Hücrelerin temel enerji kaynağı glikoz; pürivate dönüşerek enerji üretimi için TCA siklusuna girmeden pürivat dehidrojenaz enzim kompleksiyle asetilCoA'ya dönüşür. Karbonhidratlı beslenme sonrasında serum laktat seviyelerinde artış olan hastalarda purivat dehidrojenaz enzim eksikliği akla gelmeli. Primer PDH enzim kompleksi eksikliklerinde PDHA1, PDHB, PDHX, DLD, DLAT, PDP1, PDK3 genlerinde mutasyon saptanır. En sık görülen %76-%85 oranında PDHA1 gen mutasyonudur. Bizim vakamızda da genetik analiz ile PDHA1 geninde saptadığımız c.818G>T (p.Arg273Ile) varyantı daha önce literatürde tanımlanmamış bir varyanttır.

**Anahtar Kelimeler:** Purivat dehidrojenaz enzim kompleksi, Purivat dehidrojenaz, laktat, metabolik hastalık, enerji

### Sol Orta Kranial Fossada Araknoid Kist



*Sol orta kranial fossa düzeyinde temporal lob medial kesiminde yaklaşık aksiyel planda 25x13 mm boyutunda ölçülen araknoid kistle uyumlu görünüm*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-026]

## Yeni tanı almış iki Wilson hastamızda D-penisilamine bağlı iki farklı yan etki nedeniyle Trientin tedavisine geçiş

Aliya İsmayilova<sup>1</sup>, Nergiz Garazade<sup>1</sup>, Birol Öztürk<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Prof Dr Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Prof Dr Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bölümü İstanbul

**Amaç:** Wilson hastalığı (WH) 13. kromozom üzerinde bulunan ATP7B genindeki mutasyon sonucu dokularda bakır birikimi ile seyreden genetik bir hastalıktır. Bu sunumda Wilson hastalığı tanısı konularak D-penisilamin tedavisi başlanan ve iki farklı yan etkiye bağlı olarak Trientine tedavisine geçiş yapılan iki Wilson hastası sunulmuştur. **Olgu:** 10 yaşındaki 1. olgu, polikliniğimize Anti-HCV pozitifliği nedeniyle yönlendirilen ve son 3 aydır transaminaz değerleri normalin 3 katı üzerinde seyrettiği saptanan erkek hasta idi. Hastanın tetkiklerinde ALT: 288 U/l, AST: 135 U/L, seruplazmin seviyesinin 0.096mg/L, 24 saatlik idrarda bakır atılımı: 192 µgr/24 saat, karaciğer biopsisinde kuru bakır düzeyi: 837 µg/gr, olması nedeniyle WH tanısı alarak D- penisilamin başlandı. D-pensilamin tedavisinin 10. gününde anti-alerjik medikasyonlara dirençli seyreden yaygın ürtikerleri gelişti. Hastanın Trientin tedavisine geçildikten sonra ürtikeri geriledi. 12 yaşındaki 2. olgu polikliniğimize transaminaz değerlerinin son 1 yıldır yüksek saptanması üzerine yönlendirilen erkek hasta idi. Hastanın kan tetkiklerinde ALT: 192 U/l, AST: 241 U/L, seruplazmin:0.183 mg/L, 24 saatlik idrarda bakır atılımı: 266 µgr/24 saat, karaciğer biopsisinde kuru bakır düzeyi:500 µg/gr, olması nedeniyle WH tanısı alarak D-penisilamin başlandı. D-penisilamin tedavisinin 6. ayında hastanın burun kanaması şikayeti ile başvurması üzerine tetkiklerinde ciddi pansitopeni (PLT:16 000/mm<sup>3</sup>, WBC: 3100/mm<sup>3</sup> ve Hb: 7.1 gr/dl) saptanması üzerine Eritrosit ve Trombosit transfüzyonu yapılarak D-pensilamin tedavisi kesilip Trientine geçildi, tedavisinin 4. ayında trombositopenisi ve lökopenisi düzeldi. **Sonuç:** Wilson hastalığının tedavisinde amaç bakırdan fakir diyet ve şelatör ajanlarla serumda dolaşan ve dokulara çökmüş halde bulunan bakırın idrarla atılmasıdır. Wilson hastalığının tedavisinde D-penisilamin tedavisi ilk tedavi basamağıdır. Yan etkileri ateş, ürtiker, proteinüri, lökopeni, trombositopeni, nefrotik sendromdur. Trientin yan etkilerinin penisilamine göre daha az olması nedeniyle son yıllarda ilk tedavi seçeneği haline gelmiştir. Diğer tedavilere göre yeni bir tedavi olan Amonyum tetrathiomolibdat besinlerdeki bakır kompleksini bağlar ve bağırsaktan emilimini engeller. Hedef, koruma fazında serbest bakır düzeyini 25 mg/ gün'ün altında tutmak, ilacın yan etkilerini ve kan serbest bakır düzeylerini yakından takip etmektir.

**Anahtar Kelimeler:** Wilson Hastalığı, D-penisilamin, trientin

**Tablo 1**

Yapılan tetkikler	OLGU 1	OLGU 2
Karaciğer fonksiyon testleri	ALT: 288 U/L AST: 135 U/L GGT: 98 U/L INR: N	ALT: 192 U/L AST: 241 U/L GGT: 73 U/L INR: 1,28
24 SAATLİK İDRARDA BAKIR	192µgr (<40µg)	266µgr (<40µg)
SERULOPLAZMİN	0,096(0,2-0,6 g/l)	0,183(0,2-0,6 g/l)
Karaciğer kuru bakır düzeyi	500µg/gr	835 µg/gr
BEYİN MR	Normal	Normal
kayser fleischer	yok	yok
TEDAVİ	d-penisilamin tedavisinin 10.gününde ürtiker sonrası trientine geçildi.	d-penisilamin tedavisinin 6. ayında pansitopeni oluştuktan sonra trientine geçildi

OLGU 1:E.P 10 yaş OLGU 2:B.U. 12 yaş



Tıp Fakültesi



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

[PS-028]

## Çocukluk Çağında Feokromasitoma

Buşra Gürpınar Tosun<sup>1</sup>, Hazal Arıkan Gacemer<sup>2</sup>, Tuba Seven Menevşe<sup>1</sup>, Tülay Güran<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Çocukluk çağında feokromasitoma çok nadir olup, sekonder hipertansiyonun da çok nadir bir nedenidir. Çocukluk çağında tanı alan feokromasitomlar genellikle ailesel olup, baş ağrısı, yorgunluk, göğüs, karın ağrısı gibi özgün olmayan belirtiler eşlik edebilir.

**Metod:** Eylül 2020- Şubat 2022 yılları arasında kliniğimizde feokromasitoma tanısı alan hastaların klinik ve genetik özellikleri sunuldu.

**Bulgular:** Toplam 5 hastanın (4 erkek, %80) başvuru yaşı  $10 \pm 4.4$  yıl (min:7.4-max:17), en sık başvuru şikayeti baş ağrısı (%60) idi. Olgu 1; dirençli ateş, tartı kaybı şikayetiyle başvurusunda malignite şüphesiyle, olgu 2; karın ağrısı tetkik amacıyla çekilen batın ultrasonografisinde sürrenal kitle saptanması üzerine dış merkezden yönlendirildi. Olgu 4'e görme bulanıklığıyla başvurusunda papilödem ve LP'de BOS basıncı yüksek saptanması üzerine psödötümör serebri tanısı ile asetazolamid başlanıldığı öğrenildi. Olgu 3'ün özgeçmişinde 3 yıl önce dikkat eksikliği tanısı ile metilfenidat başlanıldığı, soygeçmişinde annesinin sürrenal kitle nedeniyle tetkik edildiği, 27 yaşında teyzenin ve 17 yaşında kuzeninin hipertansiyon nedeniyle ani kaybedildiği öğrenildi. Tüm olguların başvuru fizik muayenesinde kan basıncı yüksek saptandı. Hastaların hepsinde 24 saatlik idrarda normetanefrin düzeyi yüksek iken bir hastada metanefrin düzeyleri de yüksek saptandı. Hastalara metastaz varlığı araştırmak amacıyla Ga68DOTATATE PET/BT, I123MIBG SPECT/BT ya da F18FDG PET/BT biri çekildi. Olgu 1'de bilateral kitle saptandı. Perioperatif hazırlıkları anti hipertansif tedavi (doksazosin, nifedipin, propranolol) ile kan basıncı kontrol altına alınan hastalar elektif şartlarda opere edildi. Tüm hastalarda RET, MEN1, VHL, SDHB genlerini içeren yeni nesil dizileme analizi yapıldı. Hastaların üçünde VHL geninde heterozigot mutasyon saptandı. RET geninde p.C634Y heterozigot mutasyon saptanan Olgu 3'e profilaktik tiroidektomi yapıldı. **Sonuç:** Çocuklarda hipertansiyonun ayırıcı tanısında feokromasitoma düşünülmeli, aile öyküsü sorgulanmalıdır. Genetik tanı konulması ve aile taraması, klinik seyri ön görmeye ve eşlik edebilecek diğer tümörlerin erken tanı ve tedavisine olanak sağlar.

**Anahtar Kelimeler:** hipertansiyon, feokromasitoma, sürrenal kitle

**Tablo 1. Olguların başvuru 24 saatlik idrar metabolitleri değerleri**

24 SAAT İDRAR METABOLİTLERİ	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3	OLGU 4	OLGU 5	REFERANS ARALIĞI
METANEFRİN	87.3 µg/gün	60.5 µg/gün	3715 µg/gün	43.5 µg/gün	89.25 µg/gün	30-350 µg/gün
NORMETANEFRİN	8121 µg/gün	4472 µg/gün	2998 µg/gün	5040 µg/gün	10374 µg/gün	50-650 µg/gün





Tıp Fakültesi



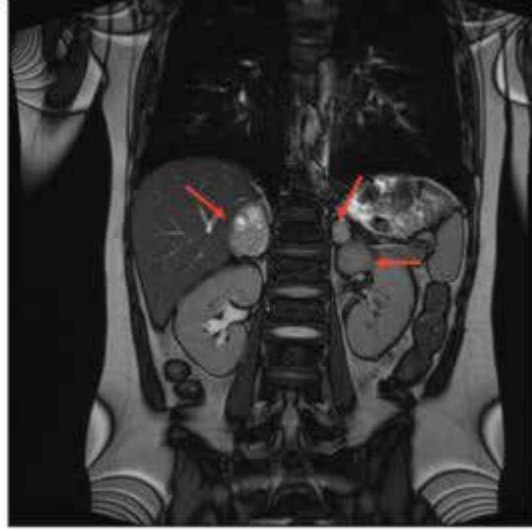
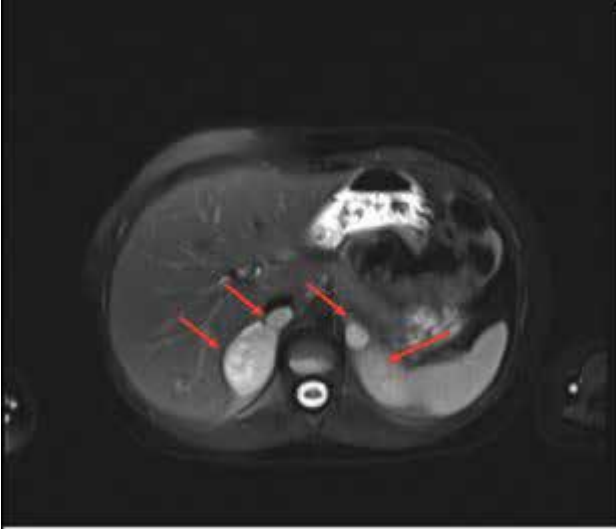
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

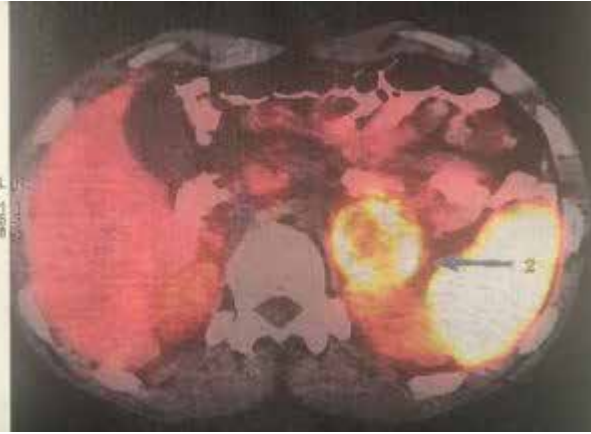
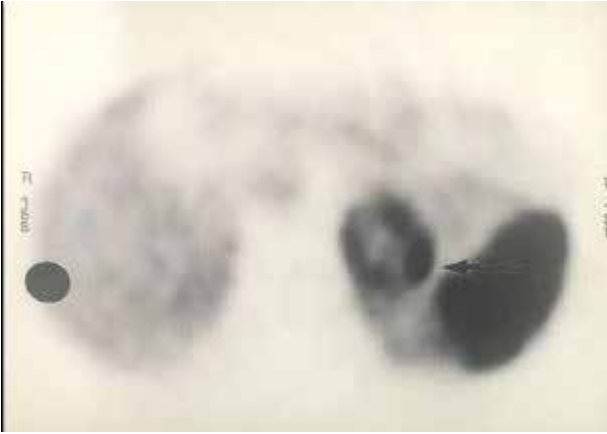


“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Şekil 2. Olgu 1'in Batın MR Görüntülemesi



Şekil 1. Olgu 3'ün Ga68DOTATATE PET/BT Görüntülemesi



Şekil 3. Olgu 5 Cerrahi Spesmen





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-029]

## Yenidoğan Döneminde Ortaya Çıkan Restriktif Kardiyomiyopati

Sule Arıcı, Selen Karagözlü, Elif Erolu, Figen Akalın  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

### Giriş

Restriktif kardiyomiyopati (KMP), ventriküler dolum kısıtlılığı, diyastolik disfonksiyon, normal veya hafif azalmış ejeksiyon fraksiyonu ile karakterize kalp hastalığıdır. Ventrikül duvar kalınlığı normaldir. Çok çeşitli hastalıklar (en yaygın olarak amiloidoz ve sarkoidoz), radyasyon gibi tıbbi tedaviler ve genetik mutasyonlar nedeni ile gelişir. Tanımlanabilir bir nedeni olmayan hastalarda idiyopatik tip Restriktif KMP olarak adlandırılır. Çocuklarda genel olarak nadirdir, en sık 12-19 yaş (ortalama 16 yaş) aralığında görülür. İntrauterin dönemde Yenidoğan döneminde çok nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

### Olgu

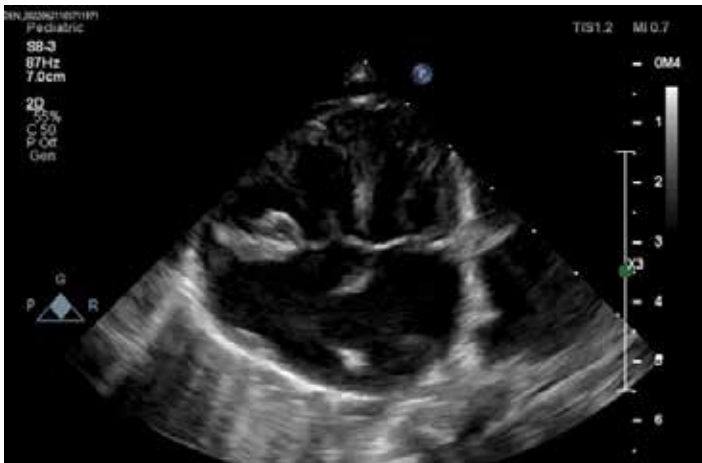
36 yaşındaki annenin 5. gebeliğinden 3. yaşayan olarak miadında 3470 gr ağırlığında doğan erkek bebek postnatal muayenesinde üfürüm saptanması nedeniyle tarafımıza konsülte edildi. Annenin 1 abortus öyküsü mevcut, 1 tane 6 aylıkken kardiyak nedeni (tanısı bilinmiyor) ölüm mevcut. Fizik muayenesinde takipnesi, taşikardisi ve hepatomegalisi yoktu. Kardiyak muayenesinde sol 3-4. interkostal aralıkta daha belirgin 3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Elektrokardiyografide p dalgaları sivri ve geniş (biatriyal hipertrofi bulgusu) idi. Ekokardiyografide kalp kontraksiyonları iyi (ejeksiyon fraksiyonu %65), biatriyal genişleme, önemli derecede triküs pit yetersizliği mevcuttu. Triküs pit kapak yoluyla bakılan sağ ventrikül basıncı 40 mmHg idi. Doku Doppler incelemesi de restriktif doluş paterni ile uyumlu idi. Etiyolojiye yönelik metabolik, genetik ve enfeksiyöz tetkikleri normal olan hasta idiyopatik restriktif KMP olarak değerlendirildi. Asemptomatik olması ve sistolik fonksiyonlarının normal olması sebebiyle tedavi başlanmadı. Birinci ay poliklinik kontrolünde biatriyal dilatasyonun devam ettiği ve ventrikül sistolik fonksiyonlarının normal olduğu görüldü.

### Tartışma/Sonuç

İdiyopatik RKMP, çocuklarda en nadir görülen KMP türüdür. Ventriküllerin sistolik fonksiyonları normalken, diyastolik fonksiyonların bozulması sonucu ventrikülün diyastol sonu basıncının yükselmesi ve diyastol sonu volümün azalması ile karakterizedir. Hastalığın amiloidoz, sarkoidoz, skleroderma, hemokromatozis, metabolik hastalıklar, hipereozinofilik sendrom, radyoterapi ve kemoterapi gibi birçok sebebi olabileceği gibi idiyopatik ve ailesel olarak da görülebilmektedir, yenidoğan döneminde bildirilmemiştir. Kesin bir tedavisi yoktur. Hastalığın, tedavi edilebilir bir durum olan konstriktif perikarditle ayırıcı tanısının yapılması önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Restriktif kardiyomiyopati, diyastolik disfonksiyon, yenidoğan

1



*Ekokardiyografide dilate atriyumlar dikkati çekmektedir.*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-030]

## Ağır santral apne ile presente olan Joubert Sendromu: olgu sunumu

Selin Özcan<sup>1</sup>, Duygu Özer<sup>1</sup>, Merve Selçuk<sup>2</sup>, Mürüvet Cenk<sup>2</sup>, Aynur Gulieva<sup>2</sup>, Mine Kalyoncu<sup>2</sup>, Şeyda Karabulut<sup>2</sup>, Neval Metin<sup>2</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>2</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş- Amaç:** Joubert sendromu (JS), 100.000 doğumdan 1'inde görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Sendrom epizodik solunum bozukluğu, anormal göz hareketleri,vermiş agenezi/hipoplazi, gelişimsel gecikme, hipotoni bulgularından beş tanesinin olması ile tanımlanmıştır. Patognomonik bulgusu kraniyal manyetik rezonans (MR)'da serebellar vermiş hipoplazisi, superior serebellar pedinkül kalınlaşması ve interpedinküler fossa derinleşmesi sonucu izlenen "molar diş belirtisi" dir. JS'de anormal solunum paterninin özellikle solunumu kontrol eden pons ve medüller merkezleri içeren beyin sapı tutulumunun bir sonucu olduğu düşünülmektedir.Olgumuzda yenidoğan döneminden itibaren sık apne ataklarıyla tarafımıza başvuran bir JS olgusunun tanı ve tedavi sürecini sunmayı amaçladık. **Yöntem:** Hastanın klinik ve demografik verileri hasta dosyasından elde edildi. **Olgu:** Kırkikinci gestasyon haftasında 3300 gr olarak doğan hasta, postnatal 16. saatinde morarması olması üzerine 39 gün yenidoğan yoğun bakım (YBÜ) ünitesinde takip edilmiş, ardından taburculuktan 48 saat sonra tekrar morarma şikayetiyle çocuk YBÜ'de 10 gün noninvaziv mekanik ventilatör (NİV) ile izlenerek taburcu edilmiş. Taburculuktan 5 gün sonra morarma şikayetiyle hastanemiz acil servisine başvuran olgu tetkik amacıyla yatırıldı. Aile öyküsünde anne ve baba arasında 2.dereceden akrabalık öyküsü mevcuttu ve daha önce JS tanısıyla kaybedilen kardeş öyküsü olması nedeni ile yapılan antenatal incelemelerde JS tanısı almıştı. Elektroensefalogram incelemesi normal saptanan hastaya servis izleminde gözlerde kayma ve konvülziyon şüphesiyle levetirasetam tedavisi başlandı. Ekokardiografisinde sol periferik pulmoner stenoz (çok hafif), patent foromen ovale dışında patoloji izlenmedi. Hastanın göz muayenesinde bilateral iris klobomu saptandı. Kranial MR'da molar diş belirtisi izlendi. Yapılan polisomnografisinde apne-hipopne indeksi (AHI):19,6, santral apne indeksi (CAI):13.7 idi. Hastaya ağır santral apne tanısıyla NİV desteği başlandı. 24 saat NİV desteği altında apneleri sebat eden hastaya 3. ayında trakeostomi açıldı. Hastanın trakeostomi sonrasında apneleri tekrarlamadı ve solunum desteği olmadan eve taburcu edildi. **Sonuç:** Santral apne atakları JS'na mortalite ve morbidite ile önemli ölçüde ilişkilidir.

**Anahtar Kelimeler:** joubert sendromu, polisomnografi, santral apne



Tıp Fakültesi



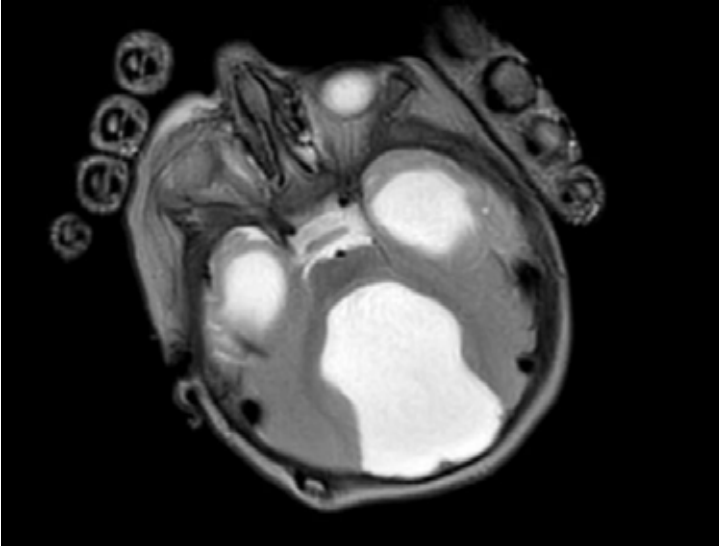
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



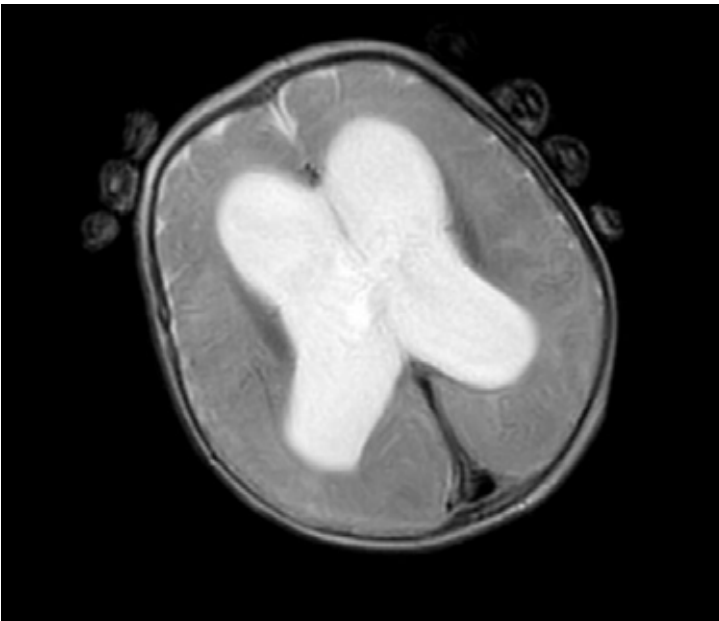
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

resim1



Resim1: kranial mr da; vermis molar diş görünümü

resim2



Resim2: kranial mr da ventriküler dilatasyon





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-031]

## Ülseratif Kolitin nadir Extraintestinal bulgularından biri: PYODERMA GANGRENOZUM

Nargiz Gara Zada<sup>1</sup>, Aliya Ismayilova<sup>1</sup>, Birol Öztürk<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Prof Dr Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bölümü İstanbul

**Amaç:** İnflamatuar bağırsak hastalığı (İBH) olan çocukların %25-30'unda ekstraintestinal semptomlar görülmektedir. Bu semptomlar bağırsak semptomlarının başlamasından önce görülebildiği gibi, beraberinde veya sonrasında da çıkabilmektedir. Ayrıca bağırsak hastalığının aktivitesiyle birlikte olabileceği gibi, hastalık aktivitesinden bağımsız da seyredebilir. Ekstraintestinal tutulum en sık %5-20 ile eklem iken, bunu ikinci sırada cilt tutulumu (%1-5) izler. Ekstraintestinal bulgulardan cilt bulguları: Eritema Nodosum, Pyoderma Gangrenozum ve Sweet sendromudur. Bu sunumda tedavisini düzensiz yapan ve kanlı dışkılama ve yüzünde derin ülserler ile başvuran ve Pyoderma Gangrenozum tanısını alan bir Ülseratif kolitli hasta sunulmuştur. **Olgu:** Dış merkezde son 1 yıldır Ülseratif Kolit tanısı almış olan ve Azathiopurin ve Mesalazin tedavisi altında olan hasta, üç yıl önce tarafımıza kanlı dışkılama ve akut faz reaktan yüksekliği (Crp: 173 mg/dl, sedimantasyon: 48 mm/saat, hgb: 7.8 g/dl) ile başvurmuş; endoskopisinde Pankolit (ileum normal) saptanan hastaya İnfliksımab (Tnf alfa inhibitörü) tedavisi başlanmıştı. Hastanın İnfliksımab tedavisi ile 1 yıl süresince klinik ve laboratuvar parametreleri düzelme saptandı. Son 1.5 yıldır takiplerine gelmeyen hasta kanlı dışkılama, diz ve kalça eklemlerinde ağrı ve yüzde yara ve ile acil birimimize başvurdu. Alınan kanlarında crp: 115 mg/dl, sedimentasyon: 54 mm/saat, hgb: 8,2 g/dl olarak bulundu. Hastanın kolonoskopisinde tüm kolon boyunca yaygın fragil mukozada psödopoliplerin olduğu kesintisiz yüzeysel ülserler (pankolit) saptandı. Alınan biyopside kriptit, diffüze kronik inflammasyon, kript abseleri görüldü. Pürülan cilt akıntısından gönderilen kültür steril kaldı. Paterji testi pozitif bulundu. İntravenöz geniş spektrumlu antibiyotiklere rağmen yüzdeki ülserlerin gerilemediği görüldü. Yüzdeki pürülan akıntılı döküntüden biyopsi alındı. Cilt biopsisinde yüzde ortokeratoz, epidermiste belirgin akantoz, fokal sinüs formasyonu, fistül trakt alanı ve nötrofilleri de içeren inflammasyon bulguları saptandı. Hastanın yüzündeki ülserlerin biyopsi tanısı da Ülseratif Kolitin nadir ekstraintestinal bulgularından olan Pyoderma Gangrenozum ile uyumlu olduğu ispatlanarak; hastanın 1.5 yıldır kesmiş olduğu İnfliksımab tedavisi yükleme dozuyla baştan başlatıldı. İnfliksımab tedavisinin 3. dozu (6. hafta) sonrası hastanın kanlı dışkılaması kayboldu, Akut fazları normale döndü, yüzündeki açık ülserlerin kapandığı ve lezyonların belirgin gerilediği görüldü. **Sonuç:** Pyoderma Gangrenozum İBH olan çocukların %1-5'inde görülen ve hastalık aktivitesi ile sıklıkla korrele seyreden ekstraintestinal hastalıktır. Genellikle eritemli püstül veya nodül ile başlayıp, pürülan akıntılı derin ülserlerle seyreder. Bakteriyel kültürleri steril kalır. Sıklıkla bacaklarda, baş-boyunda veya gövdede gözlenir. Tedavisi altta yatan İBH tedavisi ile birliktedir. Oral steroidler, tacrolimus, siklosporin veya TNF alfa inhibitörleri (İnfliksımab, Adalimumab) ile tedavi yüz güldürücüdür. Bizim hastamızda da İnfliksımab tedavisi ile hastanın kanlı dışkılaması düzelmiş, cilt bulguları belirgin iyileşmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Ülseratif kolit, Pyoderma Gangrenozum, İnfliksımab





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



*“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”*

**Geliş**



**iyileşme**



**kolonoskopi**



**kolonoskopi**



**Takip**





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

[PS-032]

## Erken Çocukluk Döneminde Interstisyel Akciğer Hastalığı İle Prezente Olan Nadir Bir Olgu: Niemann Pick Tip B Hastalığı

Duygu Özer<sup>1</sup>, Merve Selçuk<sup>2</sup>, Mürüvvet Cenk Yanaz<sup>2</sup>, Aynur Gulieva<sup>2</sup>, Mine Kalyoncu<sup>2</sup>, Şeyda Karabulut<sup>2</sup>, Neval Metin Çakar<sup>2</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>2</sup>, Nilay Baş İkizoğlu<sup>3</sup>, Emel Yılmaz Gümüş<sup>4</sup>, Burcu Öztürk Hişmi<sup>4</sup>, Ela Erdem Eralp<sup>2</sup>, Yasemin Gökdemir<sup>2</sup>, Bülent Karadağ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Niemann-Pick hastalığı (NPH), asit sfingomiyelinaz eksikliği sonucu retikuloendotelial hücrelerde sfingolipidlerin biriktiği, nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir lipid depo hastalığıdır. NPH-A hızlı ilerleyici nörodejeneratif tiptir ve hastalar sıklıkla bebeklik döneminde kaybedilirler. NPH-B hastalarında ise lipid depolanması daha yavaştır, çoklu organ tutulumu gözlenebilir. Interstisyel akciğer hastalığı yavaş ve progresif gidişlidir ve önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir.

**Amaç:** Sık akciğer enfeksiyonu nedeniyle Çocuk Göğüs Hastalıkları kliniğine başvuran ve diğer sistemik semptomları ortaya çıkmadan solunum bulguları ile Nieman Pick hastalığı tanısı alan nadir bir vakayı sunmayı amaçladı

**Olgu:**

5 yaş kız hasta, 2 aydır devam eden öksürük, burun akıntısı, eforla yorulma ve sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme şikayetleriyle ileri tetkik edilmesi amacıyla Çocuk Göğüs Hastalıkları kliniğimize sevk edildi. 1 yaşına kadar şikayetsiz seyreden hastanın 1 yaşından itibaren sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Başvurusundan önceki son 2 ayda inhale steroid ve çoklu antibiyotik tedavisine rağmen persiste eden öksürük ve eforla yorulma tarifliyordu. Yabancı cisim aspirasyon öyküsü yoktu. Gelişme geriliği ve yağlı dışkılama mevcut değildi. Ebeveynler arasında akrabalık ilişkisi yoktu. Fizik muayenesinde akciğer sesleri normal, karaciğer kot altı 2 cm palpable ve dalak nonpalpable saptandı. İleri tetkik amacıyla yapılan immunglobulin değerleri, tam kan sayımı, biyokimyasal tetkikleri, sedimentasyon hızı, PPD, ter testi ve dışkıda fekal elastaz normaldi. Akciğer grafisinde perivasküler bronşial kalınlaşma mevcuttu. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde yaygın parankimal fibrotik bantlar ve bronşial kalınlaşmalar izlendi (Resim 1). Fleksible bronkoskopisinde anatomik yapı normal saptandı, bronkoalveoler lavajda üreme olmadı. Interstisyel akciğer hastalığı açısından genetik panel gönderildi. Klinik ekzom dizileme sonucunda SMPD1 geninde homozigot patojenik mutasyon saptanan hastanın lökosit sfingomiyelinaz aktivitesi düşük, plazma kitotriozidaz aktivitesinin ise yüksek bulunması üzerine hasta NPH-B tanısı aldı.

**Sonuç**

:NPH-B hastalığı çocukluk çağında tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile prezente olabilir. Interstisyel akciğer hastalıkları ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Interstisyel Akciğer Hastalığı, Lipid Depo Hastalığı, Niemann Pick

resim 1



resim 2





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-034]

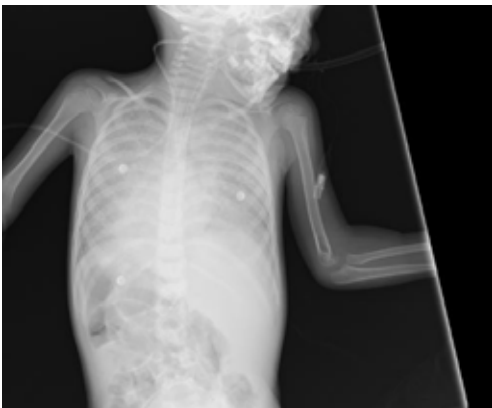
## Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Akciğer Hastalığı: Pulmoner Alveolar Proteinozis Olgusu

Yasemin Akgün, Merve Selçuk, Mürüvvet Cenk Yanaz, Aynur Gulieva, Mine Kalyoncu, Şeyda Karabulut, Neval Metin Çakar, Almala Pınar Ergenekon, Feyza İnceköy Girgin, Ayten Ceren Bakır, Gürsu Kıyan, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Bülent Karadağ  
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** Pulmoner alveolar proteinozis (PAP); alveollerde surfaktan birikimiyle karakterize, nadir görülen diffüz bir akciğer hastalığıdır. Çocuklarda primer olarak surfaktan metabolizmasındaki kalıtsal bozukluklara bağlı görülmekle beraber otoimmünite ve sekonder sebepler de etiyolojide rol oynayabilir. Sıklıkla öksürük, dispne, büyüme gelişme geriliği, kilo kaybı ve sekonder enfeksiyonlara bağlı ateş ile bulgu verir. Bronkoalveolar lavaj (BAL) sıvısının bulanık, süt renginde olması ve radyolojik incelemelerde buzlu cam dansiteli alanlar, septal kalınlaşma ve kaldırım taşı görünümü tipiktir. **Amaç:** Yenidoğan döneminden itibaren sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme şikayeti ile başvuran bir PAP olgusunun tanı ve tedavi sürecini sunmayı amaçladık. **Yöntem:** Hastanın klinik, demografik bilgileri ve laboratuvar verileri hasta dosyasından elde edildi. **Olgu:** Üç yaş 9 aylık erkek hasta, yenidoğan döneminden itibaren sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme şikayeti ile başvurduğu dış merkezden ileri tetkik amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Akciğer grafisinde yaygın bilateral infiltrasyonu olan hastanın oda havasında saturasyonu %89 idi (Figure 1). Hasta IV antibiyoterapi ve oksijen desteği verilmek ve ileri tetkik edilmek için interne edildi. Hasta yağlı dışkılama tariflemiyordu. Ter testi normal aralıkta olan hastada immün yetmezlik saptanmadı. Hastanın geniş spektrumlu antibiyotik ve steroid tedavisi ile oksijen ihtiyacı gerilemedi. Toraks bilgisayarlı tomografide bilateral fibrotik değişiklikler, interlobüler septalarda kalınlaşma ve bilateral buzlu cam görünümü saptandı. Fleksibl bronkoskopi ile örnekleme yapılan hastanın bronkoalveolar lavaj sıvısının görünümü bulanık, süt rengindeydi. Histokimyasal boyamada PAS boyası ile eozinofilik materyal pozitif boyandı ve hasta PAP tanısı aldı. Takipte rigid bronkoskopi ile lavaj tedavisi uygulandı. **Sonuç:** PAP hastalığı, sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olan, antibiyotik tedavisine yanıtız vakalarda, diffüz radyolojik bulgular varlığında ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner Alveolar Proteinozis, Surfaktan, Öksürük

**Figure 1: Başvuru anındaki PA akciğer grafisi**



*Başvuru Anındaki PA Akciğer Grafisi*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



*“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”*

Figure 2: Lavaj öncesi Akciğer BT görüntüsü kesiti

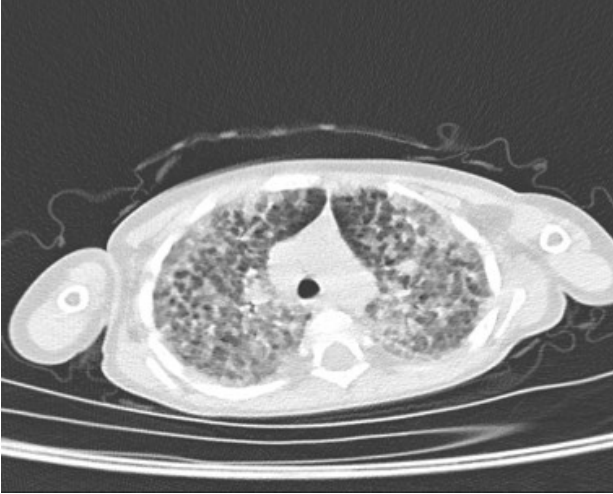


Figure 2: Lavaj öncesi Akciğer BT görüntüsü kesiti



Figure 3: BAL sıvısı örneği





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-036]

## Cilt bulguları ile prezente olan nadir bir metabolik hastalık fukosidoz

Harun Furkan Yılmaz<sup>1</sup>, Emine Genç<sup>2</sup>, Emel Yılmaz Gümüş<sup>2</sup>, Burcu Karakayalı<sup>3</sup>, Hamza Polat<sup>4</sup>, Bilge Şahin Akkale<sup>5</sup>, Esra Biberöğlü Çevik<sup>6</sup>, Eda Almus<sup>7</sup>, Gülten Öztürk<sup>3</sup>, Pınar Ata<sup>4</sup>, Engin Tutar<sup>5</sup>, Burcu Öztürk Hişmi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>5</sup>Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>6</sup>Marmara Üniversitesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>7</sup>Marmara Üniversitesi Radyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** Fukosidoz, "FUCA1" mutasyonları sonucu  $\alpha$ -L-fukosidaz eksikliği nedeniyle ortaya çıkan nörodejeneratif bir lizozomal depo hastalığıdır. Kaba yüz, büyüme geriliği, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, dizostozis multipeks gibi lizozomal depo hastalıklarının ortak bulguları yanında anjiokeratoma corporis diffusum ve gözde vasküler tortiosite ayırıcı özelliğidir. Serebral palsi (CP) tanısı ile izlenirken nöromotor regresyon başlamasıyla fukosidoz tanısı alan bir olguyu sunuyoruz. **Olgu:** Antenatal fetal hareketlerin azlığı, neonatal solunum sıkıntısı ve hiperbilirubinemi nedeniyle yenidoğan yoğun bakımda 12 gün izlenen hastada 3 aylıkken sağ ekstremitelerinde hareket kısıtlılığı, 7 aylıkken orta derece bilateral sensörinöral işitme kaybı (SNİK) nedeni işitme cihazı ihtiyacı, 6 ay-1 yaş arasında tekrarlayan pnömoni öyküsü olan hasta 1 yaşında lateralizasyon bulguları fark edilerek CP tanısı almış. 2 yaşında desteksiz oturabilen, kaşık tutabilen ve yürütle yürüyebilen hastanın 2 yaşından sonra nörogelişimsel kazanımları durmuş, 3 yaşında nöromotor regresyon ve jeneralize tonik nöbet başlamış. Hasta 4 yaşına geldiğinde biberon tutamaz, destekli oturamaz hale gelmiş. Beyin MR'da bilateral periventriküler-supraventriküler beyaz cevherde ve internal kapsülde sinyal değişiklikleri olan hastaya hepatosplenomegali, nöromotor regresyon, SNİK bulgularıyla nörodejeneratif lizozomal hastalıklar açısından lizozomal enzim taraması yapılmış.  $\alpha$ -L-fukosidaz: 0.82  $\mu$ mol/l/st (N: 50-250  $\mu$ mol/l/st) saptanarak 4,5 yaşında Fukosidoz tanısı alan hastada 5.5 yaşında nörojenik mesane, 6.5 yaşında yutma disfonksiyonu eklenmiş. Kliniğimize 8 yaşında başvurduğunda hemipleji, hipotoni, spastisite, eklem kontraktürleri, hepatosplenomegali, anjiokeratoma corporis diffusum ve sol gözde tortiosite artışı, sağ göz periferinde yer yer pigment epitel hipertrofileri mevcuttu. FUCA1 compound heterozigot mutasyonu saptanarak genetik confirmasyonu sağlandı. Hasta nörolojik olarak progrese olduğu için hematopoetik kök hücre nakline yönlendirilemedi.

**Sonuç:**

- Erken başlangıçlı SNİK ayırıcı tanısında fukosidoz akılda tutulmalıdır
- Spastisite, santral hipotonisite, neonatal solunum sıkıntısı ve NICU yatış öyküsü nedeniyle CP tanısıyla izlenen hastalarda nörolojik ya da radyolojik olarak progresyon görülmesi nörodejeneratif hastalıkları akla getirmelidir
- CP kliniği ya da lizozomal hastalık fenotipi (HSM, kabayüz..) ile ayırıcı tanı yapılan hastalarda detaylı fizik muayene yapıp özellikle genital yerleşimi seven anjiokeratom ya da gözde vasküler tortiosite olması fukosidoz için ipucu olabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiokeratoma corporis diffusum, Fukosidoz, Lizozomal depo hastalıkları, Nöromotor regresyon





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## anjiokeratoma corporis diffusum:



*hastaların %51 bulunmaktadır. Papiller dermis içindeki anjiyokeratomlar, içinde eritrosit bulduran endotelium tarafından sınırlanan proliferatif ektazik kan damarlarıdır.*

## Retinal vasküler tortiosite:



*Hastaların %54'ünde görülmektedir.*



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-037]

## Takiplerinde hidrosefali gelişen ohtahara sendromlu hasta: olgu sunumu

Suat Demir, Fırat Demir, Fikret Başkan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Giriş:** Ohtahara sendromu (erken infantil epileptik ensefalopati), hayatın ilk aylarında sıklıkla yenidoğan döneminde ortaya çıkan ve sık tekrarlayan tonik nöbetlerle kendini gösteren nadir görülen epileptik ensefalopatidir. Spazmlar hem uyku hem de uyanıklık döneminde oluşmakta ve günlük nöbet sıklığı 10-300 arasında değişmektedir. En önemli interiktal elektroensefalografi(EEG) bulgusu, uyku ve uyanıklıkta ortaya çıkan bürst-süpresyon paternidir. Hastalığın prognozu kötü olup vakaların dörtte biri ilk iki yılda kaybedilmektedir. Yaşayan vakalarda nöbetlerin sıklığı giderek azalsa da ağır derecede mental ve motor yıkım meydana gelmektedir. Burada yenidoğan döneminde ohtahara sendromu tanısı alan ve izleminde hidrosefali gelişen bir olgu sunulmaktadır.

**Olgu:** 3 aylık erkek hasta, ön fontanel gerginliği nedeniyle takipli olduğu çocuk nörolojisi tarafından yönlendirildi. Özgeçmişinde, anne-baba akraba, hipotiroidili 38 yaş annenin dördüncü gebeliğinden 38+5 gebelik haftasında C/S yolla 8-9 apgar skoru ile doğan hasta, postnatal 24-48. saatlerinde tekrarlayan, uzun süreli kasılmaları nedeniyle on yedi gün yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü mevcuttu. EEG'sinde bürst-supresyon paterni ile birlikte desenkronizasyon gösteren tonik spazmlar saptanmasıyla ohtahara sendromu tanısı aldı. Fizik muayenesinde 4100 g (<%3 p) baş çevresi 41.2 cm (%50-75 p) ve ön fontaneli gergindi. Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Olgumuzda hidrosefali saptanması üzerine ventrikülo-peritoneal şant cerrahisi uygulandı.

**Sonuç:** Olgumuz 1 aylık iken bilgisayarlı beyin tomografisinde(BBT) bifrontal indeks %37.1, aynı kesit BBT'de frontalde parankim kalınlığı(fpk) 20 mm iken, 3 aylık olduğunda BBT'de bifrontal indeks %73, fpk 11.96 mm ölçüldü. Şant cerrahisi sonrası 1. ay kontrol BBT'de bifrontal indeks %70, fpk 12.06 mm olarak ölçüldü. Postoperatif dönemde antiepileptik tedaviye devam eden olgumuzda nöbetlerin durduğu gözlemlendi. Ohtahara sendromu nadir görülen epileptik ensefalopatidir ve sıklıkla beyin anomalileri eşlik eder. Hastaların baş çevresi ve fontanel muayene takibi yapılmalı, hidrosefali açısından yakın takip edilmelidir. Prognozu kötü olan bu hastalarda hidrosefali tedavisi hastaların surveyine katkı sağlayacağını düşünmekteyiz. Olgumuz postoperatif 2. ayında olup tarafımızca takip edilmeye devam edilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** hidrosefali, ohtahara sendromu, pediatrik nöroloji, pediatrik nöroşirurji, ventrikülo-peritoneal şant



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



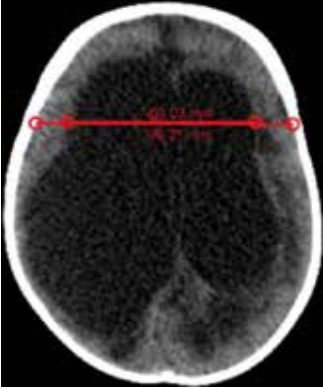
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Şekil 1



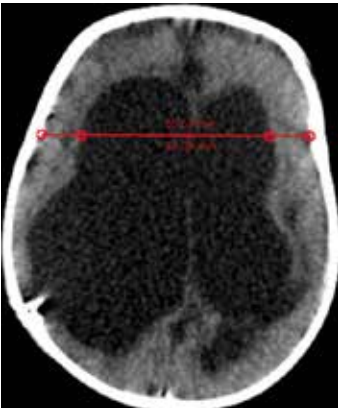
Olgumuz 1 aylık iken, Bilgisayarlı beyin tomografisi, axial kesitte, bifrontal indeks %37.1, frontal parankim kalınlığı 20 mm ve evans skoru %33.7 olarak ölçüldü.

Şekil 2



Olgumuz 3 aylık iken, Bilgisayarlı beyin tomografisi, axial kesitte, lateral ventriküllerin oldukça genişlediği ve parankim boyutunun küçüldüğü görülmektedir. Bifrontal indeks %73, frontal parankim kalınlığı 11.96 ve evans skoru %63.3 olarak ölçüldü.

Şekil 3



Postoperatif 1. ayda, Bilgisayarlı beyin tomografisi, axial kesitte, bifrontal indeks %70, frontal parankim kalınlığı 12.06 ve evans skoru %59.8 olarak ölçüldü.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-040]

## K Vitamini Profilaksisinin Önemi İntrakranial Kanama İle Sonuçlanan Bir Olgu

Abdurrahman Zarif Güney, Selçuk Uzuner  
Bezmialem Vakıf Üniversitesi

### Amaç:

Yenidoğanın hemorajik hastalığı; K vitamini bağımlı pıhtılaşma faktörlerindeki eksiklik nedeniyle oluşan ve kanamalar ile seyreden klinik tablodur. Erken (0-24 saatlerde), klasik (2-7. günlerde), geç başlayan (1-6. aylarda) tipleri mevcuttur. Bu yazıda, ailesi tarafından doğum sonrası K vitamini profilaksisine izin verilmediği için intrakranial kanaması olan süt çocuğu olgusu sunulmuştur.

### Olgu:

32 günlük erkek bebek, 2 gündür olan uykuya meyil, emmede azalma, kusma, sarılık şikâyetleriyle başvurdu. G1P1A0Y1 anneden 40.gebelik haftasında, 3190 gr, normal spontan doğum ile dünyaya gelmiş. Doğum sonrasında hepatit B aşısı ve K vitamini ailenin talebi üzerine uygulanmamış. Yalnız anne sütü ile beslenmiş. Fizik muayenesinde saptanan patolojik bulgular; genel durumu kötü, cilt soluk ve ikterik, döküntü yok. Vücut sıcaklığı 36,9 C°, KTA 165/dk, TA: 78/48 mmHg. Boy 55cm, baş çevresi 37,5 cm, tartı 4100 gr. Uykuya meyilli, YDR hiperaktif, uyandırıldığında tiz sesli ağlaması mevcut. Fontanel aşırı derecede gergin ve bombe. Tetkiklerinde; WBC 3400, HGB 11, HCT 30, PLT 613000. CRP <0.02, PRC negatif. PT, aPTT ve INR aşırı yüksek olduğundan okunamadı. Uygulanan K vitamini ve TDP'nin ardından alınan kontrol tetkiklerinde INR:1.27 aPTT:72.4 PT:16 olarak saptandı. Kranial görüntülemelerde lateral ve 3. ventriküller belirgin dilate ve lateral ventrikül atriya düzeyinde intraventriküler kanamaya bağlı hiperdens görünüm ve interhemisferik düzeyde SAK ile uyumlu hiperdens görünüm izlendi. 4. ventrikül hafif dilate saptandı. İntrakranial kanama nedeniyle Beyin Cerrahisi tarafından acil olarak EVD takıldı. Ardından çocuk yoğun bakım ünitesinde takibe alındı.

### Sonuç:

Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı 4-10/10.000 sıklığında görülür. Büyük oranda intrakranial kanama şeklinde ortaya çıkan mortalite ve morbiditesi çok yüksek bir hastalıktır. Hemorajik hastalığı önlemek için tüm dünyada ve ülkemizde her yenidoğan bebeğe K vitamini profilaksisi rutin olarak yapılmaktadır. Son zamanlarda aşı karşıtlığına paralel olarak K vitamini profilaksisini de reddeden aile sayılarında anlamlı derecede artış mevcuttur. Bu olgu, potansiyel olarak büyümekte olan bir halk sağlığı sorununa dikkat çekmek için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** K Vitamini, Yenidoğanın Hemorajik Hastalığı, Aşı karşıtlığı, İntrakranial Kanama



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

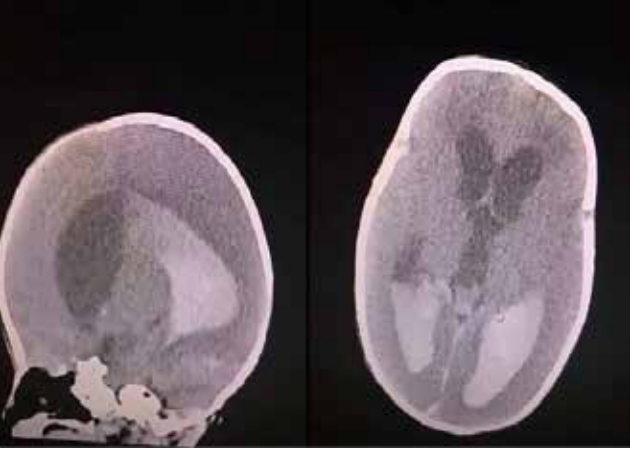


*“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”*

## Fontanel Bombeliği



## İntrakranial Kanama BT Görüntüsü



## EVD Takılma Anı







Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-041]

## Kardiyak Tamponad ile Başvuran CHAPLE Hastalığı Olgusu

Kevser Nur Yalçın<sup>1</sup>, Şule Arıcı<sup>2</sup>, Emel Ekşi Alp<sup>3</sup>, Elif Erolu<sup>2</sup>, Salim Can<sup>4</sup>, Bilge Şahin Akkelle<sup>5</sup>, Engin Tutar<sup>5</sup>, Ahmet Oğuzhan Özen<sup>4</sup>, Figen Akalın<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>5</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

**Giriş:** CHAPLE hastalığı kalıtsal CD55 eksikliğine bağlı protein kaybettiren enteropati (PKE) hastalığıdır. Kompleman aracılı endotel hasarı, tromboembolik olaylar ve hipoalbuminemiyle ilişkili üçüncü boşluğa sıvı ekstrasvazyonu kardiyak bozukluklara yol açabilmektedir. Perikardiyal tamponad saptanarak acil perikardiyosentez yapılan bir olgu nedeniyle CHAPLE hastalığının atipik akut prezentasyonu sunulmuştur.

**Olgu:** Sekiz yaşında erkek hasta, son bir aydır karında şişlik, göz çevresinde ödem nedeniyle başvurdu. Fizik incelemede akciğer bazalinde solunum sesleri azalmış ve kalp sesleri derinden geliyordu. Hepatomegalisi ve asiti mevcuttu. Pretibial gode bırakan ödem ve bufissür ödem saptandı. Akciğer grafisinde kardiyotorasik indeksi 0.60 bulundu ve çadır kalp görünümü ile plevral efüzyon mevcuttu. Elektrokardiyografide düşük QRS voltajı ve V5-V6'da T negatifliği vardı. Batın bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi incelemesinde sağ hepatic ven kapalı ve portal ven trombozeydi. Ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikül komşuluğunda 14 mm, sol ventrikül komşuluğunda 10 mm ölçülen perikardiyal sıvı ve önemli triküspit yetersizliği saptandı. Laboratuvar incelemesinde hipoalbuminemi (2,1 g/dl) saptanan olguda proteinuri ya da karaciğer sentez problemi saptanmadı. Hastaya albumin infüzyonu verildi ancak hipotansiyon (82/68 mmHg), takipne ve taşikardisi gelişti. Ekokardiyografide perikardiyal sıvıda artış ve sağ atriyumun diyastolik kollapsı saptandı. Tamponad düşünülen hastaya perikardiyosentez uygulandı ve 650 mL transuda karakterinde sıvı boşaltıldı. Kültüründe üreme olmadı. Perikardiyosentez sonrası hastanın vital bulguları stabil seyretti, aralıklı albümin replasmanı replasmanı gereksinimi oldu. Öyküde tekrarlayıcı hipoalbuminemi ve ishal atakları olması nedeniyle PKE ve etiolojide CHAPLE hastalığı düşünüldü. CD55 ekspresyonu düşük bulunması ile tanı doğrulandı. C5-inhibitör tedavi (eculizumab) başlandı. Tedavi sonrası hipoalbuminemi, perikardiyal efüzyon ve asiti kaybolan hasta semptomsuz olarak izlenmektedir.

**Sonuç:** Protein kaybettirici enteropati perikardiyal efüzyon ve tamponad gibi hayatı tehdit eden komplikasyonlara neden olabilir, etiolojisinde CHAPLE Hastalığı düşünülmeli ve araştırılmalıdır. Uygun kompleman inhibitör tedavi ile hastanın prognozunda önemli iyileşme sağlanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipoalbuminemi, Kardiyak Tamponad, Protein Kaybettiren Enteropati



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



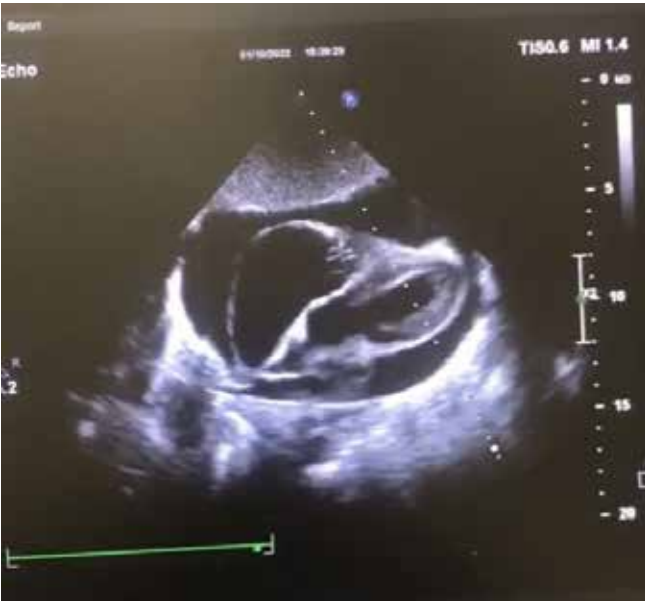
“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Resim-1



Akciğer grafisinde kardiomegali

Resim-2



Kalbi çepeçevre saran, sağ ventriküle bası yapan, en kalın yerinde 25 mm olan perikardiyal efüzyon



Tıp Fakültesi



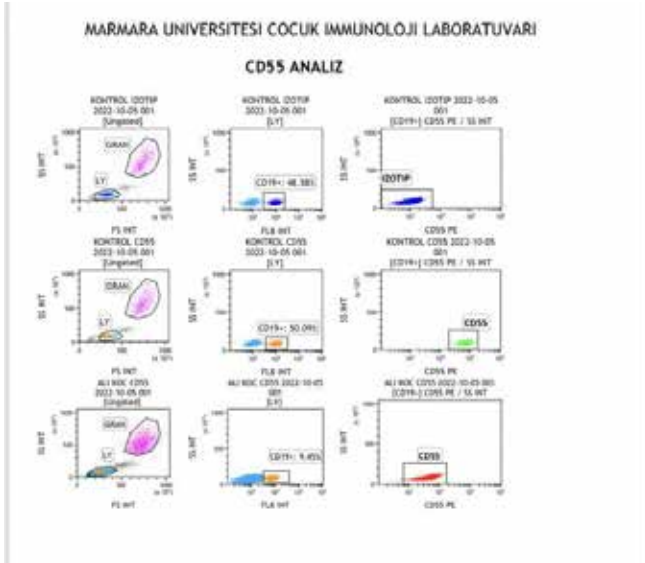
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



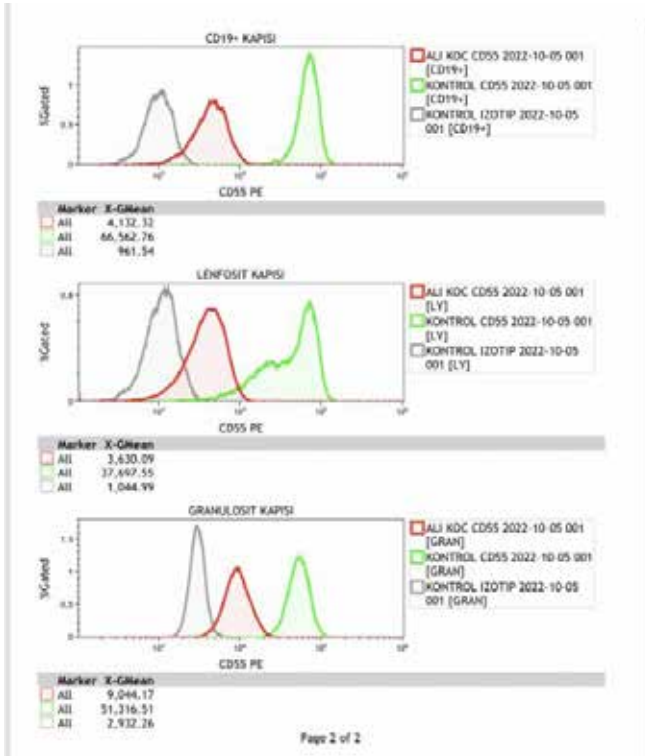
“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

Resim-3



Flow sitometrik incelemede CD55 ekspresyonu

Resim-4



Flow sitometrik incelemede CD55 ekspresyonu



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-042]

## Progresif familial intrahepatik kolestaz: nasıl başvurur? nasıl seyreder?

Gizem Sengül<sup>1</sup>, Bilge Şahin Akkelle<sup>2</sup>, Engin Tutar<sup>2</sup>, Deniz Ertem<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul

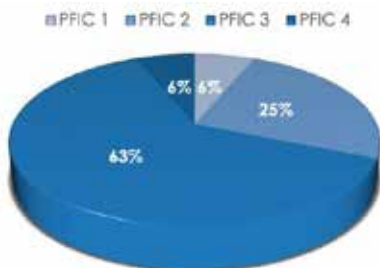
<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D., İstanbul

**Amaç:** Progresif familial intrahepatik kolestaz (PFIC), kronik kolestaz tablosuyla seyreden ve genellikle ilk dekatta siroza ilerleyen heterojen bir hastalık grubudur. Otozomal resesif geçişli olup, prevalans 1/50.000-1/100.000 arasında bildirilmektedir. Safra üretim ve atılımındaki bozuklukla karakterize hastalıkta ekstrahepatik bulgular da görülebilmektedir. Çalışmamızda PFIC tanısıyla takip edilen olgularımızın özelliklerinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir. **Gereç-Yöntem:** Kliniğimizde 2015-2022 yılları arasında PFIC tanısı ile takip edilen 1-18 yaş arası olguların dosya verileri gözden geçirildi. Hastaların demografik özellikleri, başvurudaki klinik ve laboratuvar bulguları, takip verileri değerlendirildi. **Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 16 hastanın tanındaki yaş ortalaması 16±8 (2-60) aydı ve hastaların %56.2'si kızdı. Hastaların %75'inin ebeveynleri arasında akraba evliliği (AE) mevcuttu. Hastaların %25'ine, ailede indeks vaka olması nedeniyle yapılan tarama sonucu tanı koyulmuştu. Hastaların en sık başvuru nedenleri sarılık (%85), karın şişliği (%75) ve kaşıntı (%60) idi. Süt çocukluğu döneminde tanı alan 1 hasta vücutta morluklarla başvurmuştu. Hastalarda en sık görülen ekstrahepatik bulgular dış-dış eti problemleri (%18.7) ve çomak parmak (%18.7). Genetik analizle 10 hasta (%62.5) PFIC 3, 4 hasta PFIC 2, 1 hasta PFIC 1 ve 1 hasta PFIC 4 tanısı almıştı. PFIC 3 tanılı olgularımızdan birinde ağır rikets tablosuna sekonder femur shaft kırığı saptandı. PFIC 1 tanılı hastamızda hepatik bulgulara ilave ishal ve pankreatik enzim yüksekliği gözlemlendi. PFIC 4 tanılı olgumuzda ise kronik akciğer hastalığı ve hidrosefali saptandı. Takipte, 1 hastaya biliyer diversion, 5 hastaya karaciğer nakli yapıldı ve bunlardan biri nakil sonrası kaybedildi.. Erken dönemde siroz ve komplikasyonları gelişen 2 hasta, canlı verici uygunsuzluğu nedeniyle kadavra nakli beklemekteyken kaybedildi. Hastalarımızdan 9'u karaciğer nakli adayı olarak destek tedavisi altında hala izlenmektedir. **Sonuç:** PFIC kohortumuzda saptanan çok yüksek akraba evliliği oranı, genetik geçişli bu hastalık sıklığının, ülkemizde dünyada bildirilenden daha yüksek olabileceğini düşündürmüştür. Karaciğer dışı farklı klinik tablolarla da bulgu veren, ciddi morbidite/mortalite nedeni olabilen PFIC ile ilgili farkındalığın artması, indeks vakalarda taramayla erken tanı konulabilmesi olası komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Çocuk, Genetik, Kolestaz

**TABLO 1: BAŞVURU BULGULARI**

SARILIK	%85
KARIN ŞİŞLİĞİ	%75
KAŞINTI	%60
CİLTTE EKİMOZ	n=1
EXTRAHEPATİK BULGULAR	<ul style="list-style-type: none"><li>• Dış-dış eti problemleri : %18,7</li><li>• Çomak parmak: %18,7</li><li>• Rikets(femur shaft kırığı): n=1</li><li>• Pankreatik enzim yüksekliği:n=1</li><li>• İshal: n=1</li><li>• Hidrosefali: n=1</li></ul>



**GRAFİK 1: PFIC ALT TIPLERİ**



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

[PS-043]

**Lizinürik protein intoleransı tanılı hastalarımız: tek merkez deneyimi**

Ahmet Ömer Altan<sup>1</sup>, Emel Yılmaz Gümüş<sup>2</sup>, Emine Genç<sup>2</sup>, Burcu Öztürk Hişmi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

**Giriş:** Lizinürik protein intoleransı (LPI); katyonik aminoasitlerin transport bozukluğuna bağlı görülen multisistem tutulumuyla giden kalıtsal bir metabolik hastalıktır. İlk semptom genellikle, ek gıda dönemiyle başlayan kusma ataklarıdır. Akut hiperamonyemi atağıyla prezente olabileceği gibi kronik diğer sistem tutulumları da görülebilir. Hepatosplenomegali, büyüme-gelişme geriliği, hipotoni, osteoporoz, interstisyel akciğer hastalığı, hemofagositik lenfositosis, renal tübül hasar görülebilen diğer bulgulardır.

**Amaç:** Biz burada, kliniğimizde takip edilen 5 LPI tanılı hastanın dosyalarını retrospektif olarak inceleyerek bu hastalığa dikkat çekmeyi amaçladık.

**Bulgular:** Hastaların 4'ü (%80) erkekti. Rutin yapılan kan tetkiki sırasında hipertrigliseridemi saptanması üzerine tarafımıza refere edilen hasta dışında hepsinin ilk başvuru sebebi ek gıda döneminde başlayan kusma ataklarıydı. Semptomatik olan bu 4 hastanın tanı konulana kadar olan takibinde; 3 hastada büyüme geriliği, 2 hastada gelişme geriliği, 3 hastada splenomegali ve hepsinde hepatomegali tespit edildi. Asemptomatik hastanın başvuru anında hepatosplenomegalisi tespit edildi. 1 (%20) hastada akut ensefalopati kliniği gelişmesi üzerine hiperamonyemi tespit edilirken, diğer 4 (%80) hastanın ılımlı amonyak yüksekliği mevcuttu. 1 (%20) hasta ileri genetik inceleme ile tanı alırken, diğer 4 (%80) hastanın tanısı plazma ve eşzamanlı idrar aminoasitleri ile konuldu. Hastaların hepsinin SLC7A7 geninde patolojik varyantlar tespit edildi. 2 (%40) hastanın izlemde karaciğer fibrozisi ve interstisyel akciğer hastalığı gelişti. Hastaların tamamına tanı sonrası protein kısıtlı diyet başlandı. Ayrıca sodyum benzoat tedavisi; sitrülün, karnitin ve lizin desteği başlandı. Hastaların tedavi altında amonyak seviyeleri normal aralıkta seyretti.

**Sonuç:** Kusma, büyüme gelişme geriliği, hepatosplenomegali gibi pediatri pratiğinde karşımıza çok sık çıkan bu semptomlar nadir bir kalıtsal hastalığın ilk bulgusu olabilir. Açıklanamayan kusma ve her türlü nörolojik bulguda amonyak unutulmaması gereken bir tetkiktir. Hiperamonyemi ayırıcı tanısında olan LPI için, plazma ve eşzamanlı idrar aminoasitleri tanı koydurucudur.

**Anahtar Kelimeler:** hiperamonyemi, lizinürik protein intoleransı, idrar aminoasitleri





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

## Hasta bulguları

	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3	Hasta 4	Hasta 5
<b>Tanı yaşı-Cinsiyet</b>	3 yaş-Kız	9 ay-Erkek	12 yaş 10 ay-Erkek	16 yaş-Erkek	1 yaş 7 ay-Erkek
<b>Semptom</b>	İştahsızlık, Kusma, Nöbet, Proteinli gıdalardan kaçınma	- (Rutin tetkiklerde hipertrigliseridemi saptanmış)	İştahsızlık, Kusma, Proteinli gıdalardan kaçınma	Kusma, Tekrarlayan bilinç bulanıklığı, Nöbet, Proteinli gıdalardan kaçınma	Kusma
<b>Bulgular</b>	Hepatomegali, Splenomegali, Büyüme geriliği, Kemik fraktürü, Sık enfeksiyon geçirme, Anemi	Hepatomegali, Splenomegali, KCFT yüksekliği, Büyüme Geriliği	Hepatomegali, Splenomegali, Büyüme geriliği, Hiperamonyemi, Anemi	Hepatomegali	Hepatomegali, Gelişim geriliği, Anlamlı kelimesi olmaması, Abide LPI olması
<b>Amonyak</b>	63	66	201	-	65
<b>LDH</b>	1154	1364	-	305	1328
<b>Ferritin</b>	731	636	-	211	570
<b>Trigliserit</b>	119	823	204	-	76
<b>Plazma Aminoasitleri(Lizin, Arjinin, Ornitin)</b>	Azalmış	Azalmış	Normal	Azalmış	Azalmış
<b>İdrar Aminoasitleri(Lizin, Arjinin, Ornitin)</b>	Artmış	Artmış	Artmış	Sadece Lizin artmış	Sadece Lizin artmış
<b>Genetik</b>	SLC7A7 Homozigot (ch 14:g23242669_23249360del, SLC7A7 3-10 ekzon)	-	-	-	SLC7A7 - Homozigot varyant (c.1461dupT(p.Met488Tyrfs*24)
<b>Organ tutulumu</b>	Karaciğerde fibroz, Akciğerde interstisyel değişiklikler	-	Karaciğerde fibroz, Obstrüktif Akciğer Hastalığı,	-	-

\*Laboratuvar sonuçları tanı anında alınan değerlerdir.



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-044]

## İnfluenza A virus Enfeksiyonunda Renal Komplikasyonlar: Akut Glomerulonefrit Olgusu

Vedat Akkurt<sup>1</sup>, Özde Nisa Türkkkan<sup>2</sup>, Neslihan Çiçek<sup>2</sup>, Serçin Güven<sup>2</sup>, Nurdan Yıldız<sup>2</sup>, İbrahim Gökçe<sup>2</sup>, Harika Alpay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

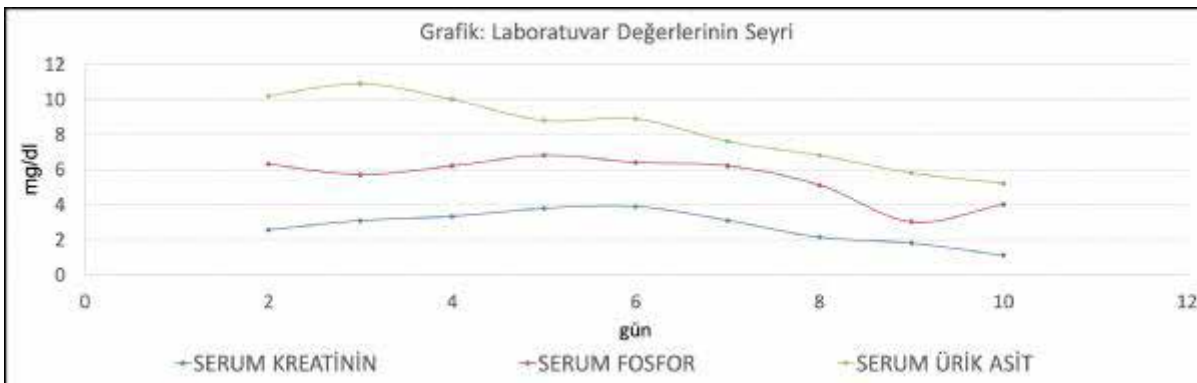
**Amaç:** İnfluenza A virus enfeksiyonunda böbrek komplikasyonları nadir görülür ancak hastanın morbiditesi ve mortalitesini etkilemesi açısından önemlidir. Böbrek komplikasyonları arasında akut böbrek hasarı, akut glomerulonefrit, hemolitik üremik sendrom, akut tübülointerstisyel nefrit, Goodpasture's sendromu, rabdomiyoliz bulunur. Bu bildiri de influenza A virus enfeksiyonu sonrası akut glomerulonefrit gelişen bir olgu sunularak sık görülen influenza A virus enfeksiyonlarının böbrek komplikasyonlarının tartışılması amaçlandı.

**Olgu:** Öncesinde bilinen bir hastalığı olmayan 8 yaşındaki kız hasta iki gün önce başlayan kanlı idrar, ödem, ateş şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde beş gün önce ateş, burun akıntısı ve öksürük başladığı ve oral amoksisilin/klavulanik asit tedavisi başlandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde pretibial ödemi mevcuttu, diğer sistem muayeneleri doğaldı, kan basıncı:137/97 olup 95p üzerindeydi. İdrarın makroskopik görünümü kahverengi renkteydi. Tam idrar analizinde 3+ her alanda 649 eritrosit görüldü. İdrarın mikroskopik incelemesinde her alanda yaygın dismorfik eritrositler ve eritrosit silindirleri görüldü. Laboratuvar incelemelerinde serum kreatinin: 2.56 mg/dl, fosfor: 6.3mg/dl ürik asit: 16mg/dl, C3 düzeyi düşük C4 normal saptandı. Antinükleer antikor ve anti-dsDNA negatif, ASO normal sınırlardaydı. Viral nazofarengeal sürüntü örneğinde İnfluenza A pozitif bulundu. Yatırılarak takibe alınan hastaya furosemid, allopurinol ve fosfor düşürücü tedaviler başlandı. Hastanın boğaz kültüründe ve idrar kültüründe patojen bakteri üremedi. Takibinde hastanın serum kreatinin değeri 3.93 mg/dl düzeyine kadar yükseldi, idrarda protein atılımı 46 mg/m<sup>2</sup>/saat saptandı. Başvurusunun 5. gününden itibaren hipertansiyonu ve laboratuvar değerleri spontan gerilemeye başladı. Semptomların başlamasından yaklaşık 2 hafta sonra hastanın serum kreatinin düzeyleri 0.4 mg/dl düzeyinde izlendi, ödemi geriledi ve kan basıncı normal değerlerine indi. Hastanın mevcut tedavileri kesilerek çocuk nefrolojisi polikliniğinde izleme alındı.

**Sonuç:** Postenfeksiyöz AGN çocukluk çağında en sık akut böbrek yetmezliği tablosunun sebeplerinden biridir. Çoğunlukla bakteriyel enfeksiyonlar sonrası geliştiği bilinmekle birlikte AGN ve akut böbrek yetersizliği ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda influenza A virüs enfeksiyonları da akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Akut Glomerulonefrit, İnfluenza, makroskopik hematüri

### Grafik: Laboratuvar Değerlerinin Seyri





Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-046]

## Akut lenfoblastik lösemi (ALL) hastasında masif hemoptiziye yol açan invaziv pulmoner aspergillozis olgusu

Muhammet Terzioğlu<sup>1</sup>, Orkun Dinç<sup>2</sup>, Rabia Emel Şenay<sup>2</sup>, Ahmet Koç<sup>2</sup>, Sevgi Aslan<sup>3</sup>, Merve Selçuk<sup>4</sup>, Eda Kepenekli<sup>3</sup>, Almala Pınar Ergenekon<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

**Amaç:** İnvaziv Pulmoner Aspergilloz (İPA), bağışıklığı baskılanmış hastalarda önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olup, teşhis ve tedavisi oldukça güç bir hastalıktır. Bu olguda ALL tanısı ile takip edilen hastada gelişen İPA'yı incelemeyi amaçladık. **Olgu:** Özgeçmişinde ve laboratuvar tetkiklerinde immünyetmezlik düşündürecek bir bulgusu ve/veya semptomu olmayan 3 yaşındaki kız hasta, indüksiyon tedavisinin 15. Gününde servismize febril nötropeni tanısıyla yatırıldı. Tedavisine ampirik antibiyoterapi ile başlanan hasta; tedavisinin 7. gününde ateş, solunum zorluğu şikayeti ile yapılan toraks bilgisayarlı tomografisinde bilateral yaygın infiltrasyonlar, çok sayıda pulmoner nodüller saptanması üzerine akciğerde mantar enfeksiyonu şüphesiyle tedavisine ampirik olarak lipozomal amfoterisin-B (AMP-B) eklendi. AMP-B'ye klinik olarak yanıt alınamaması üzerine 8 gün sonra tedaviye vorikonazol eklendi. İkili antifungal tedaviye rağmen klinik olarak düzelmeyen hastaya tedavisinin 20. gününde rijid bronkoskopi yapıldı. Bronkoalveolar lavaj (BAL) kültürlerinde üreme saptanamadı. BAL örneklerinde Aspergillus fumigatus ve Aspergillus flavus PCR (polymerase chain reaction) pozitifliği saptandı. Serum vorikonazol düzeyi tedavinin 19.gününde terapötik aralıkta saptandı. Antifungal tedavinin 30. Gününde masif hemoptizi oldu. İntravenöz yol ile traneksamik asit, solunum yolu ile adrenalın verildi, kanama durduruldu. Pulmoner anjiyografisinde sol bronşial arterin sol ana bronşa bası yapan fungus topunun içinde seyrettiği saptandı. Bunun üzerine hemoptizinin tekrarlaması durumunda mortal seyredeceğinden ötürü arterial embolizasyon açısından değerlendirildi ancak teknik sebeplerden ötürü işlem gerçekleştirilemedi. Tam kan sayımında platelet değeri 100 000/μl ve koagülasyon parametreleri yaşa göre normal aralıkta tutuldu. Antifungal tedavinin 45. gününde tekrardan hemoptizi oldu. Embolizasyon açısından tekrar değerlendirildi, ancak teknik sebeplerden ötürü gerçekleştirilemedi. Hastanın hemoptizi bir daha tekrarlamadı. Klinik ve radyolojik olarak bulgularında da regresyon olan hasta, tedavisinin 85. gününde oda havasında ikili antifungal tedavi ve BPAP (Bi-level Positive Airway Pressure) ile takip ediliyor. **Sonuç:** ALL tanılı hastalarda kemoterapiye bağlı gelişen sekonder immün yetmezlik nedeniyle İPA için riskli grupta yer almaktadır. İPA olgularında, masif hemoptizi olması durumunda bu hastaların mortal seyrettiği bilinmektedir. Bu hastaların multidisipliner yaklaşımla takip ve tedavisi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** aspergillozis, hemoptizi, lösemi

### Bilgisayarlı Tomografi görüntüsü



Hemoptizi sonrası BT (bilgisayarlı tomografi) görüntüsü



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-047]

## Enerji Metabolizmasında Hayati Önem Taşıyan Karnitin ve Primer Karnitin Eksikliği Hasta Deneyimleri

Dilber Betül Bestil, Emine Genç  
Marmara Üniversitesi

Giriş:

Enerji üretimi için hayati önem taşıyan uzun zincirli yağ asitlerinin beta-oksidasyonu mitokondride gerçekleşir. Karnitin ise; uzun zincirli yağ asitlerinin sitozolden mitokondriye taşınması için gerekli bir moleküldür. Primer karnitin eksikliği otozomal resesif olarak kalıtılır ve karnitin taşıyıcı organik katyon taşıyıcı-2(OCTN-2), SLC22A5' teki kusurla ortaya çıkar.Karnitin döğüsündeki bileşenlerin, beta oksidasyonunun eksikliğine sebep olur. Eksikliğinde ortaya çıkabilecek semptomlara kardiyomyopati, aritmi, akut miyokardit, karaciğer yetmezliği, hepatik ensefalopati,hipoketotik hipoglisemi, rabdomyoliz,erken yaşta, ani bebek ölümü örnek verilebilir.Bunun yanında erken teşhis konularak Karnitin replasmanı ile sağlıklı bir hayat yaşayabilir.

Olgu:

Bulgularını kliniğimizde izlediğimiz 5 hastanın biri merkezimizde tanı almış olup diğerleri devir alınmıştır.Güncel yaşları ED\*1yaş-EB\*4 yaş-ED\*5 yaş -MHA\*9 yaş -BK\*10yaş arasında olan hastalarımızın tanıdaki yaşları ED\* 6 ay - EB\* 4 yaş - ED\* 5 yaş - MHA\* 6 ay - BK\* 8 yaş idi. Başvuru şikayetleri: ED\* tartı kaybı, kilo alamama, kusma; EB\* hipoglisemi, rabdomyoliz,akut miyokardit; ED\*kardeş taraması; MHA\*hipoglisemi,nöbet; BK\* kalp yetmezliği idi Başvuruda patolojik muayene bulguları ED\* persentil kaybı; EB\* 2/6 sistolik üfürüm, dtr hiperaktif, bilin kaybı ED\*normal, BK\*hepatomegali, bilateral klonus+ alt ekstremitte gode bırakan ödem,dilate kardiyomyopati Metabolik tetkiklerde CO çok düşük saptanan hastalar genetik ile de konfirme edilip tanı almıştır

Sonuç:

Primer Karnitin Eksikliği sürekli replasman ile sağlıklı bir birey gibi bir yaşam şansı sunmasına rağmen başlangıç yaşı ve semptomları değişkenlik göstermektedir ve ülkemizde yenidoğan tarama programına dahil değildir. Ulusal tarama ile tanı alma şansları olmayan bu hastalık grubu için,kilo alamama,halsizlik,güçsüzlük gibi genel semptomlar, CK yüksekliği, Kardiyomyopati,myokardit atağı,hipoglisemi, nöbet gibi semptomlarla gelen hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka yer almalı ve Tandem mass bakılarak tetkik edilmelidir.Ayrıca tedavide karnitin ve diyet (sık beslenme yüksek proteinli ve egzersiz öncesi extra kalori alımı) ile c0 düzeyleri artan kas güçsüzlüğü toparlayan hastalarda kardiyak bulgulara iyileşme olmuştur fakat nörolojik sekeli olan hastanın eski nörolojik bulguları devam etmektedir.Nörolojik bir etkilenme (özellikle hipoglisemi sekeli) olmadan tanı almak bu yüzden önem arz etmektedir

**Anahtar Kelimeler:** enerji metabolizması, karnitin eksikliği, uzun zincirli yağ asitleri



Tıp Fakültesi



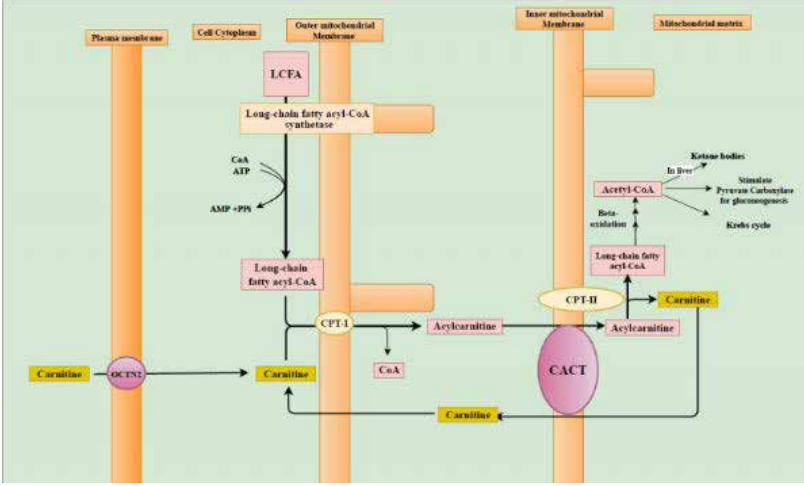
# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

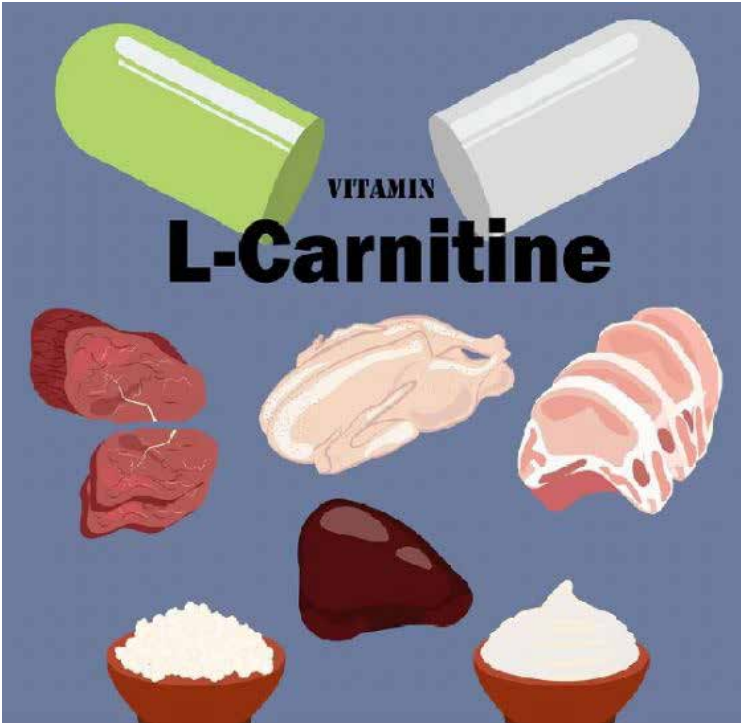


“Pediatri de Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

resim 1



resim 2







Tıp Fakültesi



“Pediatriye Bütüncül ve Kanıta Dayalı Yaklaşımlar”

# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL

## OLGULAR

	ED1	ED2	BK	EB	MHA
YAŞI	1 YAŞ 11 AYLIK	5 YAŞ 7 AYLIK	10 YAŞ 2 AYLIK	4 YAŞ	9 YAŞ 7 AY
DOĞUM TARİHİ	19.01.2021	6.06.2017	26.11.2012	15.01.2019	17.05.2013
TANI TARİHİ	8.06.2022	24.06.2022	15.06.2021	3.01.2022	1.11.2013
GENETİK MUTASYON	SCL22A5-missense homozigot		SCL22A5 c.254_264dup mut		SCL22A5 p.Arg169Gln homozigot
BASVURU SEMPTOMU	Tartı kaybı, Kilo alamama, Kusma	Kardeşinin taraması	Ödem- kalp yetmezliği	Kusma, hipoglisemi, hipotansiyon, bilinç kaybı Rabdomyoliz, Akut myokardit	Nöbet, hipoglisemi
TEDAVİ	L-Karnitin Fantomalt desteği	L-Karnitin Fantomalt desteği	L-Karnitin Enarapril, Furosemid	L-Karnitin	L-Karnitin Folik asit
AKRABALIK İLİŞKİSİ	2. derece	2. derece	aynı köyden	yok	aynı köyden
BULGULAR			Minimal Serebral ve Serebellar Atrofi		
TANI ANINDAKİ					
Fizik muayene	Normal	Normal	Hepatomegali, Soluk, bilateral klonus alt ekstremite gdoe bırakan +3 ödem	2/6 sistolik üfürüm DTR hiperaktif	
Persentil	kilo 50-25p boy 75p	kilo 50-75p boy >97p	kilo 25p boy 75p	kilo 25p boy 75p	
Ultrasonografi	Normal	Normal	Hepatomegali	Normal	
EKO bulgusu	PFO	Normal	EF %31 KF %15 Dilate kmp	Hafif MY (geçirilmiş myokardit)	
C 0	1.63 (8-90)	1.04	1.03	0.58	düşük saptanmış - dışmerkez
C 2	2.14 (7.5-85)	1.17	0.81	1.02	
Plazma aminoasit	arjinin 4,34 (5-70)	Normal	alanin 131(160-530) sitrulin 53(10-45) ornitin 126(25-110)	Normal	
Glukoz	90	105	157	5	
Amonyak	152	66	40	224	
Kreatin Kinaz CK	126	374	110	2237	
AST	33	32	99		
ALT	14	21	41		
Ürik asit	4.4	3.3	9.9		
GÜNCEL					
Fizik muayene	Normal	Normal	parmak burun testinde tremor	Normal	Normal
Persentil	kilo 50p boy 75p	kilo 50-75p boy >97p	kilo 10-25p boy 50p	kilo 25p boy 75p	kilo 75p boy 75-90p
EKO bulgusu	Normal	Normal	Düzelmiş LVsistolik MY(minimal)	Hafif MY	Normal
Ultrasonografi	Normal	Normal	Normal	Normal	11 mm aksesuar dalak
C 0	30,08	33	25	13	15
C 2	16	21	25	17	19
Plazma aminoasit	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Glukoz	93	116	87	94	80
Amonyak	52	35	22	25	31
Kreatin Kinaz CK	86	805	73		16
AST	27	34	19	35	17
ALT	11	24	13	9	10
Ürik asit			5.5	3.4	4



Tıp Fakültesi



# 10. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ 2023

7 - 9 NİSAN 2023 • ELITE WORLD ASIA HOTEL, İSTANBUL



[PS-049]

## Çocukluk Çağı Moya moya Hastalığı ve İzlemede Yaşanan Güçlükler

Billur Korkmaz<sup>1</sup>, Seda İrem İnan<sup>1</sup>, Feyza İnceköy Girgin<sup>2</sup>, Nilüfer Yalındağ Öztürk<sup>2</sup>, Zeynep Yılmaz<sup>3</sup>, Sermin Özcan<sup>3</sup>, Gülten Thomas Öztürk<sup>3</sup>, Oya Köker Turan<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD, İstanbul

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, İstanbul

<sup>4</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD, İstanbul

**Amaç:** Moya moya hastalığı ön ve orta serebral arterler ile internal karotid arterler arasındaki sahada obstrüksiyon veya stenoza bağlı oluşan, etiyojisi tam bilinmeyen ve anjiyografik bir tanımlamadır. Beraberinde komorbid durum olmadığında tanımlamada Moya moya hastalığı; altta yatan başka bir hastalığın varlığında ise Moya moya sendromu ifadesi kullanılır.

**Olgu:** 16 yaşındaki kız olgu yaklaşık bir yıl önce başlayan bulanık görme şikayetiyle başvurduğu göz hastalıkları tarafından iskemik optik nörit ön tanısı ile çocuk nöroloji kliniğine refere edilmiştir. Perinatal sorunsuz, düzenli kullandığı ilacı yoktu ve akraba evliliğinin ve ailesinde bir hastalığın olmadığı belirtildi. Muayenesinde bilateral gözlerde azalmış görme keskinliği dışında patoloji yoktu, hipertansiyonu ve hiperglisemisi saptanarak tedavileri düzenlendi. Kranial ve orbita manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yaygın iskemik bulgular, MR anjiyografi (MRA) ile radyolojik olarak Moya moya arteriyopatisi tanısı aldı. Etiyolojik açıdan; bağ dokusu hastalıkları ve Sistemik lupus eritematozus yönünden bakılan ANA ve ENA paneli ile antifosfolipid antikoları negatif sonuçlandı. Lomber ponksiyon yapıldı; BOS basıncı, biyokimyası, ve mikrobiyolojik tetkikleri normal olarak sonuçlandı. Nörolojik diğer hastalıklar açısından da bakılan BOS bulguları normal olarak sonuçlandı. Hastaya geciktirilmeden immunsüpresif pulse metilprednizolon (PMP), azatiopirin ve antiplatelet tedaviye başlandı. İzleminin birinci ayında bacaklarda ve sağ kolda güçsüzlük gelişti, nörogörüntüleme ile akut iskemi saptandı. Yeniden PMP başlandı, tedaviye anti-koagülan eklendi ancak akut bilinç değişikliği gelişmesi üzerine izlemine çocuk yoğun bakım kliniğinde entübe ve mekanik ventilatör desteğinde devam edildi.

Kötüleşme sürecinde gram negatif ürosepsis gelişmesi nedeniyle immünsüpresif tedaviye ara verildi. Kötü progresyon ile çekilen kontrol görüntülemelerinde subaraknoid kanama geliştiği görülerek beyin ödemi tedavisi başlandı ve antikoagülan tedavi kesildi.

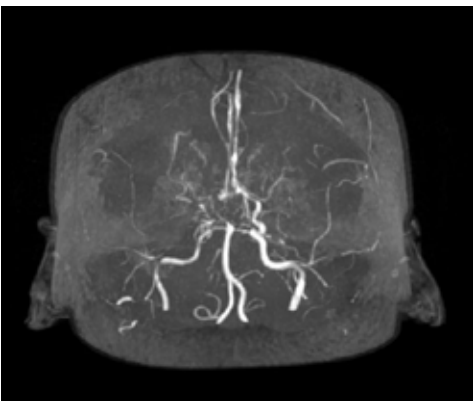
Tüm destek tedavilere rağmen hasta beyin ölümü değerlendirilmesi ile exitus kabul edildi.

**Sonuç:**

Tanı yaşı gecikmiş olgumuzun hipertansiyon ve diyabetinin olmasıyla da tanıdaki kafa karışıklığı ve tedavi uyumsuzluğuyla klinik kötü gidişatını anlatarak tanı ve tedavinin ne denli zorlayıcı olduğuna vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** moya moya hastalığı, arteriopatiler, akut iskemi

**Tanı anında Kranial MR anjiyografi görüntüsü**



[www.marmarapediatri2023.org](http://www.marmarapediatri2023.org)



**Bilimsel Sekretarya**  
**Marmara Pediatri Derneği**

Adres: Fevzi Çakmak Mah.  
Muhsin Yazıcıoğlu Cd. No: 15/18

**Kongre Bilimsel Sekretarya**

Elif Erolu - E-posta: [eliferolu@yahoo.com](mailto:eliferolu@yahoo.com)  
Gülten Öztürk - E-posta: [ogulten2019@gmail.com](mailto:ogulten2019@gmail.com)



**Organizasyon Sekretaryası**  
**Topkon Kongre ve Etkinlik Hizmetleri**

Adres: Zühtüpaşa Mah. Rifat Bey Sok. No: 24 34724  
Kalamış-Kadıköy / İstanbul

Tel: +90 216 330 90 20 • Faks: +90 216 330 90 05

Web: <http://topkon.com/tk/en/>

E-Posta: [marmarapediatri2023@topkon.com](mailto:marmarapediatri2023@topkon.com)