



1. DİCLE PEDIATRI GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi,
Diyarbakır



BİLİMSEL PROGRAM ve BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI
www.diclepediatrigunleri.org



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

Değerli Meslektaşlarım,

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı olarak Diyarbakır'da birinci "Dicle Pediatri Günleri" toplantısını düzenlemekten onur duyuyoruz. Toplantımızı Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları alanındaki önemli konularda gelişmeleri güncellemek ve deneyimleri paylaşabilmek amacıyla 7-9 Haziran 2024 tarihlerinde Diyarbakır'da gerçekleştirme kararı aldık. Toplantıda güncel ve ilgi çeken konulara yer vermeyi düşünüyoruz. Bu nedenle konunun uzmanı değerli hocalarımızın katılımları ile "Güncel bilgileri pratik hayata nasıl uygulamalıyız" odaklı bir toplantı yapmayı hedefliyoruz. Toplantı programımızda seminerler, interaktif tartışmaların yanı sıra sözlü bildirimler ve poster sunumlarına da yer verilecektir.

Prof. Dr. Alper AKIN

Düzenleme Kurulu Adına

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Başkanı

Dicle Pediatri Derneği Yönetim Kurulu Başkanı

SEMPOZYUM ANA KONULARI

Acil	Kardiyoloji
Adolesan	Metabolizma
Allergi ve İmmünoloji	Nefroloji
Endokrinoloji	Neonatoloji
Enfeksiyon	Nöroloji
Gastroenteroloji	Romatoloji
Genetik	Sosyal Pediatri
Göğüs Hastalıkları	Yoğun Bakım
Hematoloji ve Onkoloji	



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

DÜZENLEME KURULU

SEMPOZYUM BAŞKANI

Prof. Dr. Alper AKIN

(Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Başkanı,
Dicle Pediatri Derneği Yönetim Kurulu Başkanı)

SEMPOZYUM SEKRETERLERİ

Doç. Dr. Edip UNAL

(Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi)

Doç. Dr. Mehmet TÜRE

(Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi)

DÜZENLEME KURULU (Alfabetik sıraya göre)

Ahmet KAN	Mehmet TÜRE
Alper AKIN	Murat SÖKER
Asuman AKAR	Mustafa TAŞKESEN
Ayfer GÖZÜ PİRİNÇÇİOĞLU	Müsemma KARABEL
Edip UNAL	Nezir ÖZGÜN
Fesih AKTAR	Özhan ORHAN
Halil KOCAMAZ	Rojan İPEK
İlyas YOLBAŞ	Sabahattin ERTUĞRUL
Kamil YILMAZ	Velat ŞEN
Mehmet Nur TALAY	Veysiye Hülya ÜZEL
Mehmet Nuri ÖZBEK	



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

DÜZENLEME KURULU

BİLİMSEL KURUL (*Alfabetik sıraya göre*)

Ahmet KAN	Mehmet TÜRE
Ahmet YARAMIŞ	Muhammed ASENA
Ahmet YILMAZ	Murat SÖKER
Alper AKIN	Mustafa TAŞKESEN
Asuman AKAR	Müsemma KARABEL
Ayfer GÖZÜ PİRİNÇÇİOĞLU	Necdet KUYUCU
Bedri ALDUDAK	Nejat NARLI
Binnaz TEKATLI ÇELİK	Nezir ÖZGÜN
Cengiz KARA	Osman AKDENİZ
Çapan KONCA	Osman BAŞPINAR
Edip UNAL	Ödül EĞRİTAŞ GÜRKAN
Ercan KÜÇÜKOSMANOĞLU	Özhan ORHAN
Fatma SUBAŞI TURGUT	Pakize GAMZE ERTEN BUCAKTEPE
Fesih AKTAR	Rojan İPEK
Gökhan BAYSU	Ruken YILDIRIM
Halil KOCAMAZ	Sabahattin ERTUĞRUL
Halime NAYIR BÜYÜKŞAHİN	Serhat SAMANCI
Hasan YÜKSEL	Sevgi YAVUZ
Hayrettin Hakan AYKAN	Tahsin ÇELEPKOLU
Hüseyin GÜMÜŞ	Vasfiye DEMİR PERVANE
İbrahim DEĞER	Velat ŞEN
İlyas OKUR	Veysiye Hülya ÜZEL
İlyas YOLBAŞ	Yasemin ALANAY
Kamil YILMAZ	Yılmaz TABEL
Mahsum ÖZTÜRK	
Mehmet AĞIN	
Mehmet Nur TALAY	
Mehmet Nuri ÖZBEK	
Mehmet Şah İPEK	



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

7 Haziran 2024, Cuma

DİPA-AİLE HEKİMİ BULUŞMASI-I AİLE HEKİMLERİ İÇİN PEDIATRİ KURSU

Oturum Başkanları: *Alper Akın, Tahsin Çelepkolu*

13:30-13:55	Spor Katılımı Öncesi Kardiyak Değerlendirme	<i>Alper Akın</i>
13:55-14:20	Tam Kan Parametrelerinin Değerlendirilmesi	<i>Veysiye Hülya Üzel</i>
14:20-14:45	Çocukta Üst Solunum Yolu Enfeksiyonları	<i>Asuman Akar</i>
14:45-14:55	Tartışma	

14:55-15:15 KAHVE MOLASI

Oturum Başkanları: *Fesih Aktar, Pakize Gamze Erten Bucaktepe, İbrahim Değer*

15:15-15:40	Sağlam Çocuk İzlemi Nasıl Olmalıdır?	<i>Özhan Orhan</i>
15:40-16:05	Ek Besinlere Geçişte Sık Sorulan Sorular	<i>Müsemma Karabel</i>
16:05-16:30	Yenidoğan Taramaları	<i>Mehmet Nuri Özbek</i>
16:30-16:40	Tartışma	

16:40-17:00 KAHVE MOLASI

Oturum Başkanları: *Muhammed Asena, Ahmet Yılmaz, Vasfiye Demir Pervane*

17:00-17:25	Alerjik Döküntüler / Ürtiker ve Anjioödem	<i>Ahmet Kan</i>
17:25-17:50	Aile Hekimliğinde Kısa Boylu Çocuğa Yaklaşım	<i>Edip Unal</i>
17:50-18:15	İshalli Çocuğa Yaklaşım	<i>Mehmet Ağın</i>
18:15-18:25	Tartışma	



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

7 Haziran 2024, Cuma

PEDIATRİK ACİLLER KURSU

Oturum Başkanları: *Mustafa Taşkesen, Çapan Konca*

13:30-13:55	Çocuk Acilde Kritik Hasta Yönetimi	<i>Mehmet Nur Talay</i>
13:55-14:20	Olgularla Solunum Sıkıntısı Olan Çocuk ve Non-İnvazif Mekanik Ventilasyon	<i>Halime Nayır Büyüksahin</i>
14:20-14:45	Pediyatrik Resüsitasyonda Neler Değişti?	<i>Emre Güngör</i>
14:45-14:55	Tartışma	

14:55-15:15 KAHVE MOLASI

Oturum Başkanları: *Ahmet Yaramış, Osman Akdeniz*

15:15-15:40	Çocuk Acilde Sık Görülen Taşiaritmiler: SVT ve VT	<i>Mehmet Türe</i>
15:40-16:05	Status Epileptikus ve Pediyatrik Nöbete Yaklaşım	<i>Nezir Özgün</i>
16:05-16:30	Olgular İle Diyabetik Ketoasidoz	<i>Ruken Yıldırım</i>
16:30-16:40	Tartışma	

16:40-17:00 KAHVE MOLASI

Oturum Başkanları: *Kamil Yılmaz, Bedri Aldudak*

17:00-17:25	Şok Tedavisi	<i>Mehmet Nur Talay</i>
17:25-17:50	Bilinci Kapalı Çocuk	<i>Çapan Konca</i>
17:50-18:15	Pediyatrik Travma Hastasına Yaklaşım	<i>Emre Güngör</i>
18:15-18:25	Tartışma	



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

8 Haziran 2024, Cumartesi

SALON - A

08:30-09:00 **Açılış Konuşması**

09:00-10:10 **OTURUM I**

Oturum Başkanları: *Ercan Küçükosmanoğlu, Alper Akın*

09:00-09:20 Anafilaksi Yönetimi

Ahmet Kan

09:20-09:40 Sık Hastalanan Çocuk: Ne Zaman İmmün Yetmezlik Düşünelim?

Ercan Küçükosmanoğlu

09:40-10:00 Rutin Dışı Aşılar: Sık Sorulan Sorular

Mustafa Taşkesen

10:00-10:10 Tartışma

10:10-10:40 **KAHVE MOLASI**

10:40-11:10 **UYDU SEMPOZYUMU**

Pediyatrik Endokrinoloji Gözüyle Malnütrisyon ve Beslenme Tedavisi

Konuşmacı: *Cengiz Kara*



11:10-12:20 **OTURUM II**

Oturum Başkanları: *Mehmet Nuri Özbek, Murat Söker*

11:10-11:30 Olgularla Tiroid Fonksiyon Bozukluğuna Yaklaşım

Edip Unal

11:30-11:50 Boy Kısaldığında Yeni Tedaviler-Uzun Etkili Büyüme Hormonu

Cengiz Kara

11:50-12:10 Malnütrisyonunda Tarama ve Teşhisin Önemi

Ödül Eğritiş Gürkan

12:10-12:20 Tartışma

12:20-13:30 **ÖĞLE YEMEĞİ**

13:30-14:20 **OTURUM III**

Oturum Başkanları: *Nejat Narlı, Hüseyin Gümüş*

13:30-13:50 Yenidoğan Resüsitasyonunda Neler Değişti?

Nejat Narlı

13:50-14:10 Güncel Kılavuzlar Eşliğinde Astım Tedavisi

Velat Şen

14:10-14:20 Tartışma

14:20-14:50 **UYDU SEMPOZYUMU**

Pediyatrik Laktoferrin

Oturum Başkanı: *Serhat Samancı*

Konuşmacı: *Velat Şen*





1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

8 Haziran 2024, Cumartesi

SALON - A

14:50-15:05 KAHVE MOLASI

15:05-16:15 **OTURUM IV**

Oturum Başkanları: Mehmet Nuri Özbek, Alper Akın

15:05-15:25 Nefes Darlığı Olan Çocuk: Ne Zaman Pulmoner Hipertansiyon Düşünelim

Hayrettin Hakan Aykan

15:25-15:45 Olgularla Dismorfik Çocuğa Yaklaşım: Hangi Genetik Testi İsteyelim?

Yasemin Alanay

15:45-16:05 Metabolik Hastalıklar: Klinik ve Laboratuvar İpuçları

İlyas Okur

16:05-16:15 Tartışma

16:15-16:30 KAHVE MOLASI

16:30-17:25 **OTURUM V**

Oturum Başkanları: Ayfer Gözü Pirinçcioğlu, Masum Öztürk

16:30-16:55 Cinsel İstismar: Nasıl Tanıyalım, Ne Yapalım?

Fatma Subaşı Turgut

16:55-17:25 Örnekler İle Peditride Malpraktis Davaları

Cengiz Bayram

16:30-17:25 **SÖZEL SUNUMLAR**

Oturum Başkanları: Mehmet Şah İpek, Edanur Yeşil

SALON - B

SS-01	Hereditör Multiple Ekzositoz Tanılı 6 Hastanın Klinik, Radyolojik Bulgularının ve Moleküler Analizlerinin Değerlendirilmesi	Akçahan Akalın
SS-02	Sendromik Obezite Tanılı Olgularımızın Klinik Olarak Değerlendirilmesi	Amine Aktar Karakaya
SS-03	Tıp Fakültesi Öğrencilerinin Atopik Egzama Bilgi-Tutum-Pratik Bilgilerinin Değerlendirilmesi	Helin Nerede
SS-04	Kalp Yetmezliği Olan Beş Çocuk Hastanın Tedavisinde İvabradinin Belirgin Olumlu Etkisi	Duygu Uç
SS-05	Hashimoto Tiroiditi Tanılı Hastalarımızın Klinik ve Laboratuvar Özelliklerinin Değerlendirilmesi	Barış Kolbaşı
SS-06	Çocuk Acil Polikliniğine Akut Gastroenterit Tanısıyla Başvuran 0-2 Yaş Çocuklarda Probiyotik Kullanım Sıklığı ve Hastalık Süresine Etkisinin Değerlendirilmesi	Emre Güngör
SS-07	Obez Çocuk ve Ergenlerde Metabolik Sendrom Sıklığının Araştırılması	Aslı Beştaş



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

9 Haziran 2024, Pazar

SALON - A

09:00-10:10 OTURUM VI (Ağrı Oturumu)

Oturum Başkanları: Ahmet Yaramış, Osman Başpınar, Kamil Yılmaz

09:00-09:20 Başım Ağrıyor

Rojan İpek

09:20-09:40 Göğsüm Ağrıyor

Mehmet Türe

09:40-10:00 Karnım Ağrıyor

Halil Kocamaz

10:00-10:10 Tartışma

10:10-10:30 KAHVE MOLASI

10:10-10:30 POSTER DEĞERLENDİRME

Rojan İpek, Veysiye Hülya Üzel

10:30-11:00 UYDU SEMPOZYUMU

L-Arjinin ve Fosfatidilserin: Bir Adım Daha Yukarı

Konuşmacı: Mustafa Taşkesen

ORZAX
SAĞLIĞA HEDİYE

11:00-12:10 OTURUM VII

Oturum Başkanları: Murat Söker, Necdet Kuyucu

11:00-11:20 Ateşli çocuk: Doğru Bildiğimiz Yanlışlar

Asuman Akar

11:20-11:40 İdrar Yolu Enfeksiyonu: Kılavuzlarda Neler

Yılmaz Tabel

Değişti?

11:40-12:00 Lenfadenopatiye Yaklaşım: Ne Zaman Malignite

Veysiye Hülya Üzel

Düşünelim?

12:00-12:10 Tartışma

12:10-12:30 Akılcı İlaç Kullanımı

Asuman Akar

11:00-12:10 SÖZEL SUNUMLAR

SALON - B

Oturum Başkanları: Binnaz Tekatlı Çelik, Serhat Samancı

SS-08	Yumurta Alerjisi Olan Hastalarda Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak Aşısı Deneyimimiz	Selçuk Doğan
SS-09	Yenidoğan ve Erken Çocukluk Döneminde İvabradin Kullanım Deneyimi Olan Üç Aritmi Olgumuz	Alper Doğan
SS-10	Çölyak Hastalarında Doku Transglutaminaz İmmünglobülin A, 25 Hidroksi D Vitamini ve Malnütrisyon Arasındaki İlişki	Betül Seçkiner Şahin
SS-11	Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Klebsiella Pneumoniae Sepsisinin Antibiyotik Dirençlerinin Ve Mortalite Oranlarının Araştırılması	Abit Demi
SS-12	Obez adolesanlarda alkolsüz yağlı karaciğer hastalığının değerlendirilmesi	Gönül Büyükyılmaz
SS-13	Benign Akut Çocukluk Çağı Miyozitli Olgularda Enfeksiyöz Nedenler ve Kardiyak Etkileri	Ayşe Kahraman
SS-14	Noonan Sendromu olan Hastalarda Kardiyak Bulguların Değerlendirilmesi Tek Merkez Sonuçları	Seçkin İLTER



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

POSTER BİLDİRİLER

PS-01	VICI Sendromu İle İlişkili Yeni Bir Mutasyon: EPG5 Frameshift Mutasyon	Yusuf Ceylan
PS-02	Limb-Gridle Kas Distrofisi ve Wilkie Sendromu Birlikteliği	Nur Aycan
PS-03	Erken Dönemde Çomak Parmak Nedeni Olarak Touraine Solante Gole Sendromu	Sultan Aytulun
PS-04	Tekrarlayan Lenfadenit Olgusunda Saptanan Tyk-2 Mutasyonu	Sevda Çitil
PS-05	Guillain Barre Sendromunun Nadir Bir Varyantı: Miller Fisher Sendromu	Ömer Athan
PS-06	Pediyatrik Dev Kist Hidatik	Mahmut Olçay
PS-07	Kistik Fibrozis Tanılı Hastalarda Depresyon	Mahmut Olçay
PS-08	Dispne Nedeni Olarak Trakeal Divertikül ve Barret Özofagus Birlikteliği	Yusuf Günsel
PS-09	PFAPA Sendromu	Helin Nerede
PS-10	Otoimmün Hemolitik Anemide Her Zaman Akılda Bulundurulması Gereken Olgu: LRBA Eksikliği	Aylin Akın Oğuz
PS-11	Adolesanlarda Anormal Uterin Kanamalar	Şervan Özalkak
PS-12	Perikardiyal Efüzyonun Nadir Sebebi: Respiratuar Sinsityal Virüs Olgusu	Heybet Tüzün
PS-13	Nöropsikoz ile Başvuran Anti Ma-2 Pozitif Paraneoplastik Ensefalit Olgusu	Şeyda Aşçı Özkoç
PS-14	Pediyatrik Akciğer Kist Hidatiği	Şeyda Aşçı Özkoç
PS-15	Adolesan Çağda Pankreas Psödötümör Olgularımız	Bilal Arslan
PS-16	Kardiyak Üfürüm Nedeniyle Sevk Edilen ve Scimitar Sendromu Tanısı Alan 48 Günlük Olgu	Özlem Aksoy
PS-17	Akut Romatizmal Ateş Bulguları İle Karışabilen Bir Hastalık: Bruselloz	Atilla Özvurmaz
PS-18	Aşırı Kafein Alımı ile Tetiklenen Supraventriküler Taşikardi Sonucu Senkop Gelişen Olgu	Mohamed Şirin Aslankılıç
PS-19	Siproheptadine Bağlı Atriyoventriküler (AV) Tam Blok Tanısı Alan Hasta	Sertan Karabiberoğlu
PS-20	Sol Atriya Drene Olan Persistan Sol Superior Vena Kava Olgusu	Duygu Uç
PS-21	Ewing Sarkomuna Bağlı Medulla Spinalis Metastazı	Ayşegül Duyan
PS-22	Akut Flask Paralizinin Çocukluk Çağındaki En Sık Sebebi: Guillain-Barre Sendromu	Zekiye Berivan Atalay
PS-23	Kızamığın İndüklediği İnkomples Kawasaki	Ferhat Kalkan
PS-24	Senkobun nadir bir nedeni: Pulmoner Hipertansiyon	Mehmet Yatçı
PS-25	Yenidoğan Döneminde Dilate Kardiyomyopati Tanısı Alan İkiz Bebekler	Tarık Koç



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SÖZEL BİLDİRİLER



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-001

Hereditör Multiple Ekzositoz Tanılı 6 Hastanın Klinik, Radyolojik Bulgularının ve Moleküler Analizlerinin Değerlendirilmesi

Akçahan Akalın¹, Şervan Özalkak¹

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Genetik Hastalıkları

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Endokrinolojisi

Giriş ve Amaç: Hereditör multiple osteokondromlar olarak da adlandırılan Hereditör multiple ekzostozis (HME), kosta, pelvis, vertebra ve özellikle uzun kemiklerin büyüme plakalarının yakınında ortaya çıkan çoklu osteokondromlarla karakterize otozomal dominant kalıtılan nadir bir genetik hastalıktır. Erkeklerde daha sık görülmekte ve genellikle hastalar 10 yaşına gelmeden önce tanı konulabilmektedir. Hastalık ekstremitelerde deformitelere bağlı oluşan hareket kısıtlılığı, kısa boy, skolyoz gibi çeşitli klinik belirtilerle ortaya çıkmaktadır. Ekzostozların malign dönüşümü nadiren görülmekte, cerrahi sadece semptomatik ekzostozlarda veya malign dönüşümden şüphelenilen durumlarda önerilmektedir. HME'ye esas olarak heparan sülfat (HS) sentezinde rol oynayan glikosiltransferazları kodlayan EXT1 ve EXT2 genlerindeki patojenik varyantların neden olduğu fonksiyon kaybettirici mutasyonlar neden olmaktadır. Pediatri, genetik ve ortopedi uzmanları bu ciddi patolojinin araştırılmasında ve tedavisinde önemli bir rol oynamaktadır. HME tanısı konulan altı hastanın klinik özellikleri, radyolojik bulguları ve moleküler genetik sonuçlarının değerlendirilmesi ve bu nadir genetik hastalık açısından hekimlerin farkındalığının artırılması amaçlandı.

Yöntem: Aralarında akrabalık olmayan 3 farklı aileden yeni nesil dizileme yöntemleri ile HME'ye neden olan EXT1 geninde hastalık yapıcı varyant tespit edilen 6 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların klinik bulguları, aile öyküsü, akrabalık öyküsü, aile soyağacı ve radyolojik görüntüleri retrospektif olarak hastane kayıtlarından elde edildi. Varyantların protein yapısı üzerindeki etkisi, SIFT, MutationTaster, PolyPhen-2 gibi çeşitli in silico tahmin araçları kullanılarak değerlendirildi.

Bulgular: İki ailede birden fazla sayıda etkilenmiş birey ve bu ailelerdeki ebeveynlerden en az birinin hafif düzeyde etkilendiği saptandı. Hastaların ilk tanı anındaki yaş ortalaması 8.12 ± 4.64 yıl; boy ortalaması 122.8 ± 23.88 cm, boy SDS değerleri -0.9 ± 1.43 olarak hesaplandı.

4 yaş kız hasta alt ekstremite grafisi



Tiba ve fibula uçlarından gelişmiş eksoztozlar

Tartışma ve Sonuç: HME'ler, etkilenmiş bireylerde çocukluktan itibaren yaşam kalitesini ve fiziksel aktivite düzeyini etkilemektedir. Hekimlerin bu hastalığa yönelik farkındalığının artırılması hastalarda oluşabilecek komplikasyonların erken dönemde önlenmesi ve hayat kalitesinin artırılması açısından önem arz etmektedir. Moleküler genetik tanı, etkilenmiş birey ve ailesine; hastalığın klinik seyri, prognozu, hastalığın komplikasyonları hakkında doğru, güncel ve kapsamlı bilgi verme seçeneği sunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: multiple ekzostoz, EXT1, otozomal dominant kalıtım, genetik danışma



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-002

Sendromik Obezite Tanılı Olgularımızın Klinik Olarak Değerlendirilmesi

Amine Aktar Karakaya¹, Ruken Yıldırım¹

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Diyarbakır

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağı obezitesi, ülkemiz ve dünyada sıklığı giderek artan bir sorundur. Vakaların %97-98'inde neden idiyopatikdir; çevre, genetik, yaşam tarzı ve yeme alışkanlıkları ile ilişkili olabileceği belirtilmektedir. Sendromik obezite; obezitenin nadir ancak önemli bir nedenidir. Olgularda zihinsel gerilik, aşırı yeme isteği, çeşitli organlarda ek özelliklerin görüldüğü ve 6 yaşından önce başlayan şiddetli obezite olarak tanımlanır. Bu çalışmada çocuk endokrin polikliniğinde sendromik obezite tanısı ile takip edilen olguların başvuru- muayene bulguları, eşlik eden özelliklerin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Bu çalışmaya hastanemiz çocuk endokrin polikliniğine şubat 2020-şubat2024 tarihlerinde başvuran ve sendromik obezite tanısı alan 12 olgu alınarak dosyaları retrospektif olarak incelendi. Olguların başvuru bulguları, fizik muayene, laboratuvar sonuçları, görme- işitme muayeneleri, ek hastalıkları ve aldıkları tedaviler not edildi.

Bulgular: Çalışmaya 7'si kız 5'i erkek olmak üzere 12 olgu alındı. 4 olgu Prader willi sendromu (PWS), 7 olgu bardet biedl sendromu (BBS) ve 1 olgu psödohipoparatiroidi tip1A tanısı aldı. En sık başvuru bulgusu, obezite ve aşırı yeme isteğiydi. Olguların ortalama tanı yaşı $5,14 \pm 3,66$ yıl idi. Ortalama VKİ SDS $3,36 \pm 1,03$ idi. Olguların en erken tanı yaşı 2yaş, en geç tanı yaşı 13yaş 9ay (PWS) idi. 3 PWS olgusunda düşük doğum ağırlığı, tamamında yaşamın ilk yılında beslenme güçlüğü anamnezi vardı. 2 PWS olgusuna büyüme hormonu başlanmıştır. BBS olgularının 3'ünde IU dönemde tespit edilen böbrek kisti ve 5'inde polidaktili vardı. 4 BBS olgusu prediyaliz dönemindeydi. Olguların %75inde hepatik steatoz vardı, hiçbir olguda diyabet saptanmadı. Psödohipoparatiroidi Tip1 A olgusu farklı olarak hipokalsemi ile başvurmuştu.

Tartışma ve Sonuç: Hiperfajinin eşlik ettiği erken başlangıçlı obezite, dismorfik bulgular, mental retardasyon, gelişimsel gecikme, kognitif bozukluklar, pozitif aile öyküsü, akla sendromik obeziteyi getirmelidir. Olgulara erken tanı konulması; eşlik eden hastalıkların saptanmasına, gerekli müdahalelerin erken yapılmasına olanak sağlayacaktır. Özellikle PWS olgularında büyüme hormonu tedavisi ile vücut kompozisyonu ve kognitif fonksiyonlarda düzelme sağlanabildiğinden erken tanı önem kazanmaktadır. Ayrıca erken tanı ile ailelere genetik danışmanlık verilmesi sağlanacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Genetik, Obezite, Sendromik obezite



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-003

Tıp Fakültesi Öğrencilerinin Atopik Egzama Bilgi-Tutum-Pratik Bilgilerinin Değerlendirilmesi

Esma Sueda Çiftçi¹, Büşra Abudhaim¹, Mahmud Abras¹, Helin Nerede², Ahmet Kan³

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi 2. sınıf Öğrencisi (ÖÇM)

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD

Giriş ve Amaç: Giriş: Atopik dermatit tekrarlayan, multifaktöryel etyolojili, kaşıntılı, kronik enflamatuvar cilt hastalığıdır. Atopik dermatit tedavisindeki başarı uyuma ek olarak sağlık uygulayıcısının kişisel bilgi düzeyi, tecrübesi ve pratiğine bağlıdır. Atopik dermatit bilgi düzeyinin tıp fakültesi öğrencileri için mezuniyet öncesi değerlendirme önemlidir, yeterli olmayan yönlerin tanınmasını ve geliştirilmesini sağlayacaktır. Tıp fakültesi çekirdek eğitim programı (ÇEP) doğrultusunda atopik egzama ile ilgili eğitimi almış tıp fakültesi öğrencilerinin atopik egzama bilgi-tutum-pratik bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi, sonuçların yorumlanması amaçlanmıştır.

Yöntem: Kesitsel, anket tipi çalışma planlandı. Dahil edilme kriterleri: Tıp fakültesi ÇEP doğrultusunda atopik egzama eğitimi almış ≥ 4 sınıf öğrencileri çalışmaya dahil edildi. Dışlama kriterleri: Tıp fakültesi ÇEP doğrultusunda atopik egzama eğitimi almayan, anketi eksik dolduran öğrenciler çalışma dışında bırakıldı. Anket soruları için daha önce sağlık uygulayıcılarının atopik dermatit bilgi düzeyini ölçen çalışmalardan ve güncel literatür bilgisi göz önüne alınarak oluşturuldu. Cevaplar evet, hayır, fikrim yok şeklindeydi. Evet cevabı yeterlilik (1), hayır veya fikrim yok cevabı yetersizlik (0) olarak puanlandı.

Bulgular: Çalışmaya 62 öğrenci dahil edildi. Katılımcıların atopik egzama bakım ve tedavisi açısından çoğu (% 56,5) kendini kısmen yeterli olarak ifade etti. Tablo 2’de katılımcıların atopik egzama patogenezi, risk faktörleri ve komorbiditeleriyle ilgili genel soruların olduğu bilgi düzeyi değerlendirildi, çoğu kısmen yeterli (soruların %66,7’si) cevap verdi. Tablo 3’de katılımcıların atopik egzama tedavi, bakımı ve pratik yaklaşımlarıyla ilgili ‘Bilgi-Tutum-Davranış Düzeyi’ değerlendirildi. Katılımcıların çoğu kısmen yeterli düzeyde (soruların %56,3’ü) doğru cevap verdi.

Tablo 1

Öğrencilerin atopik egzama bilgi düzeyi ile ilgili cevapları(n=62)

Parametre		n (%)
Egzamayla ilgili bilgi-beceri düzeyinizin yeterli olduğunu düşünüyor musun?	Yeterli	15 (24,1)
	Kısmen yeterli	35 (56,5)
	Yetersiz	12 (19,4)



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

Tablo 2

Tablo 2. Atopik dermatit ile ilgili genel sorulara verilen cevaplar	Doğru (%)	Bilgi-Tutum-Davranış Düzeyi
Soru 1	88,7	Yeterli
Soru 2	46,8	Yetersiz
Soru 3	80,6	Kısmen yeterli
Soru 4	75,8	Kısmen yeterli
Soru 5	82,2	Kısmen yeterli
Soru 6	58,1	Kısmen yeterli
Soru 7	72,6	Kısmen yeterli
Soru 8	41,9	Yetersiz
Soru 9	22,6	Yetersiz
Soru 10	83,9	Kısmen yeterli
Soru 11	51,6	Kısmen yeterli
Soru 12	83,9	Kısmen yeterli

Tartışma ve Sonuç: Bizim çalışmamızda öğrencilerin çoğu (%56,5) atopik egzema konusunda bilgi ve beceri düzeyinin kısmen yeterli olduğunu düşünmüştür. Mevcut çıkarılan rehberlerin daha kısa versiyonlarının tıp fakültesi öğrencilerine yönelik çıkarılması ve tıp fakültesi öğrencilerinin mezuniyet öncesi en azından sık görülen hastalıkları rehberlerden okunmasının sağlanarak bilgi ve pratik düzeylerinin artırılması sağlanmalıdır. Sadece tıp fakültesi öğrencilerinin gereksinimlerini, bilgi ve pratik yeterliliklerini artıracak, mezuniyet öncesi okunabilir, bilimsel olarak yetkin tıp kitaplarına ihtiyaç vardır ve tıp fakültesi öğrencileri alternatif kaynaklarla bilgilerinin desteklenmesi açısından teşvik edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: öğrenci, dermatit, bilgi, atopik egzama, tıp fakültesi



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-004

Obez Adolesanlarda Alkolsüz Yağlı Karaciğer Hastalığının Değerlendirmesi

Gönül Büyükyılmaz¹, Banu Turhan¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağı obezitesi ve buna bağlı gelişen komorbiditeler önemli halk sağlığı sorunu olup, çocukluk çağında obezite prevalansı giderek artmaktadır. Obezite alkolsüz yağlı karaciğer hastalığı ile yakından ilişkilidir. Ultrasonografi hepatosteatozun belirlenmesi için en sık kullanılan tekniktir. Çalışmadaki amacımız obez hastalarda alkolsüz yağlı karaciğer hastalığını değerlendirmek ve bunun şiddetini etkileyen faktörleri belirlemektir.

Yöntem: Ocak 2023-ocak 2024 yılları arasında çocuk endokrin polikliniğinde takip edilen 10-18 yaş arasındaki vücut kitle indeksi (VKİ) standart deviasyon skoru (SDS) ≥ 2 olan hastalar retrospektif incelendi. Hastaların antropometrik ölçümleri, laboratuvar verileri değerlendirildi. Katılımcıların hepatosteatoz durumu ultrasonografi ile karaciğerde yağlanma yok, hafif (grade-1), orta (grade-2) ve ağır (grade-3) olarak derecelendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 98 ekzojen obezitesi olan Tanner evre 3 ve üzeri pubertesi olan adolesan dahil edildi. Hastaların %44,8'i erkek (n=44), %55,2'si (n=54) kızdı. Hastaların yaş ortalaması $15,08 \pm 1,7$ yıl hesaplandı. VKİ SDS ortalaması $2,93 \pm 0,5$ ölçüldü. Ortalama alanin aminotransferaz (ALT) U/L ($41,1 \pm 32,2$), aspartat aminotransferaz (AST) U/L ($24,9 \pm 15,7$), gama-glutamil transferaz (GGT) U/L ($24,7 \pm 12,1$), ürik asit mg/dl ($6,3 \pm 1,6$), trigliserid mg/dL ($140,5 \pm 79,7$), yüksek-dansiteli lipoprotein (HDL) mg/dL ($41,8 \pm 9,3$), düşük-dansiteli lipoprotein (LDL) mg/dL ($99,7 \pm 27,4$) değerleri hesaplandı. 35 (%35,7) obez hastada karaciğerde grade 1 yağlanma, 38 kişide (%38,7) grade 2 yağlanma, 25 kişide (%25,51) grade 3 yağlanma saptandı. Grade 1 yağlanması olan grupta femal/male oranı 22/13 iken, grade 2 grubunda 24/14 ve grade 3 yağlanması olan grupta 17/8 hesaplandı. Üç grup arasında ALT (p = 0.307), AST (p = 0.948), ürik asit (p = 0.618), HDL (p = 0.091), LDL (p = 0.650) açısından fark saptanmazken, GGT (p = 0.045), trigliserid (p = 0.043) açısından fark saptandı. VKİ SDS açısından grade 1, grade 2 (p < 0.001), grade 1, grade 3 (p < 0.001) ve grade 2, grade 3 (p < 0.001) grupları arasında anlamlı fark saptandı.

Tartışma ve Sonuç: Obezite çocukluk çağındaki alkolsüz yağlı karaciğer hastalığı için en önemli risk faktörü olup hastaların bu açıdan da değerlendirilip takip edilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Obezite, hepatosteatoz, Adolesan, Ultrasonografi



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-005

Hashimoto Tiroiditi Tanılı Hastalarımızın Klinik ve Laboratuvar Özelliklerinin Değerlendirilmesi

Barış Kolbaşı¹, Nurcan Beyazıt¹, Edip Unal¹

¹Dicle Üniversitesi

Giriş ve Amaç: Hashimoto Tiroiditi (HT) çocuk yaş grubunda toplumda en sık görülen ve özellikle altı yaşından sonraki edinsel hipotiroidinin en sık sebebi olan otoimmün tiroidittir. Toplumdaki insidansı 0,3-1,5/1000'dir ve bu oran kadın cinsiyette 5-20 kat daha yüksektir. HT genellikle 10-20 yaş arasında ortaya çıkmakta olup dört yaş altında nadiren de olsa görülebilmektedir. Tanı tiroid fonksiyon testlerinde Tiroid Peroksidaz'a ve Tiroglobulin'e karşı gelişen antikörlerin (AntiTPO/AntiTg) gösterilmesi ile konulmaktadır. Bu çalışmada HT tanılı hastalarımızın klinik ve laboratuvar verilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya Çocuk Endokrinolojisi Polikliniği'ne başvuran ve HT tanısı alan 70 hasta alındı. Hastaların yaş, vücut ağırlığı (SDS), Boy (SDS), Vücut Kütle İndeksi (SDS) değerleri Child Metrics'te hesaplanarak kaydedildi. Ayrıca Serbest tiroksin (fT4), Tiroid stimulan hormon (TSH), AntiTPO, AntiTG değerleri kaydedildi. Klinik olarak hipotiroidi/ötiroidi/hipertiroidi açısından sınıflandırıldı. Guatr ve nodül varlığı, aile öyküsü ve Levotiroksin tedavisi alıp almadığı sorgulandı.

Bulgular: Çalışmaya 49'u kadın (%70) 21'i erkek (%30) 70 hasta alındı. On dokuz hasta (%27,1) prepubertal iken 51 hasta (%72,9) pubertal idi. Hastaların tamamında (n=70) AntiTPO pozitifliği mevcut iken, % 57,1'inde Anti-TG pozitifliği saptandı. On yedi (%24,3) hastada subklinik hipotiroidi, 3 hastada (%4,3) aşikar hipotiroidi, 49 hastada (%70) ötiroidi ve 1 hastada (%1,4) hipertiroidi saptandı. On dokuz hastada (%27,1) guatr varken, 51 hastada (%72,9) guatr yoktu. On sekiz hastada (%25,7) Tiroid USG'de nodül saptanırken 52 hastada (%74,3) nodül saptanmadı. Yirmi üç hastada (%32,9) aile öyküsü varken, 47 hastada (%67,1) aile öyküsü yoktu. Kırk bir hasta (%58,6) Levotiroksin tedavisi alıyorken 29 hasta (%41,4) tedavi almıyordu.

Tartışma ve Sonuç: Büyüme gelişmede tiroid hormonlarının önemli rolü olduğundan özellikle hipotiroidi kliniğindeki hastaların erken tanınması önem taşımaktadır. Kadın cinsiyette daha sık görülmekle beraber, her iki cinsiyette de görülebilir. Özellikle guatrlı olgularda tiroid hormonları ile beraber tiroid otoantikörlerinin da bakılması HT tanısı açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hashimoto, Tiroidit, Levotiroksin



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-006

Çocuk Acil Polikliniğine Akut Gastroenterit Tanısıyla Başvuran 0-2 Yaş Çocuklarda Probiyotik Kullanım Sıklığı ve Hastalık Süresine Etkisinin Değerlendirilmesi

Emre Güngör¹, Asuman Demirbuğa²

¹Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği

²Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği

Giriş ve Amaç: Akut gastroenterit(AGE), çocuklarda yüksek prevalansa sahiptir ve iki yaş altı çocukların yılda ortalama iki ishal atağı geçirdiği bilinmektedir.Çocuklarda AGE tedavisindeki amaç, dehidratasyonu engellemek, ishal süresini kısaltmak ve elektrolit dengesizliğini önlemektir. Bu nedenle oral rehidrasyon temel tedavi yöntemidir ve mümkün olan en kısa sürede uygulanmalıdır. Birçok kılavuz, AGE yönetiminde etkinliği belgelenmiş probiyotiklerin kullanımını önermektedir.

Yöntem: Çalışmamıza 1 Eylül 2023–31 Aralık 2023 tarihleri arasında çocuk acil polikliniğine başvuran ve AGE tanısı alıp probiyotik reçete edilen 1-24 ay arasındaki hastalar dahil edildi. Hastaların sosyodemografik verileri, içme suyu kaynağı, anne sütü devamlılığı, intravenöz sıvı ihtiyacı, ilk 48 saat içerisinde benzer semptomlarla çocuk acile başvuru, 3.gün semptomların devamlılığı ve reçete edilen probiyotiği kullanıp kullanmadığı, kullanmadıysa nedenleri incelendi.

Bulgular: Çalışmamıza 159 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 15.03±5.6 ay olup, %52,5'i erkekti. Şebeke suyu kullanımı %80,4; evdeki ortalama çocuk sayısı 3.08 (1-7) olarak bulundu. Hastaların %49,4'ünde son 6 ay içerisinde bir ishal öyküsü varken, anne sütüyle beslenme oranı %12,7 bulundu. Ailelerden %73,4'ü önerilen probiyotiği kullanmadı. Semptomlarının 3.gün devamına bakıldığında; anne sütü alan (p=0.001) ve probiyotik kullanan(p=0.001) çocuklarda semptomların gerilediği saptanırken; şebeke suyu kullanan ailelerdeyse(p=0.001) ishalin devam ettiği gözlemlendi. Ailelere probiyotik neden almadığı sorulduğunda; %79,3'ü geri ödemesinin olmaması, %20,7'si ise pahalı buldukları cevaplarını verdiler. Tedaviye uyum gösteren annelerin daha yüksek eğitim düzeyine sahip olduğu saptandı.

Tartışma ve Sonuç: İlimizin su fakiri bir havzada yer alması, artan nüfusa göre yetersiz alt yapısı ve yaygın su deposu kullanımı, güvenli şebeke suyuna erişimi zorlaştırmaktadır. Kalabalık ve geniş aile yapısı hem ev içi etken bulaş hem ekonomik koşullar nedeniyle yeterli bakım ve ilaç temini konusunda sorunlara neden olmaktadır. Anne sütünün ilk 2 yaşta devamı hem ishal semptomlarının hızlı düzelmesini hem de çocukların beslenmesini sağlamaktadır. Probiyotik kullanımı da hem çocuk acil başvuru sayısını azaltacak hem de çocukların sağlıklarına hızla kavuşmasına katkıda bulunacaktır. Anne sütünün desteklenmesi probiyotiklere ulaşılabilirliğinin artırılması sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut gastroenterit, probiyotik, çocuk acil



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-007

Obez Çocuk ve Ergenlerde Metabolik Sendrom Sıklığının Araştırılması

Aslı Beştaş¹, Funda Feryal Taş¹

¹SBÜ Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç: Obezite, endokrin metabolik ve ruhsal sorunlara neden olabilen, multifaktoriyel nedenlerle ortaya çıkan bir enerji metabolizması bozukluğudur. Çocuk ve adolesanlar da obezite sıklığının artışına paralel olarak metabolik sendrom (MS) ve komplikasyonlarının da sıklığı artmaktadır. Bu çalışmada çocuk endokrin polikliniğine obezite nedeniyle başvuran çocuk ve ergenlerde metabolik sendrom sıklığının araştırılması amaçlandı.

Yöntem: Çalışmaya, Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim Araştırma hastanesi çocuk endokrinolojisi polikliniğinde egzojen obezite tanısı ile izlenen yaşları 10-18 yaş arası değişen 64 olgu alındı. Başka bir sisteme ait hastalığı olanlar ve herhangi bir nedenle ilaç kullanan hastalar çalışmaya alınmadı. Olguların boy, kilo, bel çevresi ve kan basıncı değerleri dosya kayıtlarındaki verilerinden elde edildi. Çalışmaya alınan tüm olguların 12 saatlik açlık sonrası venöz kan örnekleri alındı. Alınan kan örneğinde insülin, açlık kan şekeri, total kolesterol (TK), yüksek dansiteli lipoprotein kolesterol (HDL-K), trigliserid ve düşük dansiteli lipoprotein kolesterol (LDL-K) düzeyleri ölçüldü. Metabolik sendrom tanısı, IDF (International Diabetes Federation) kriterlerine göre konuldu.

Bulgular: Çalışmaya alınan 64 olgunun 39'u (%61) kız, 25'i (%39) erkek idi. Olguların 54' ü pubertal, 10 olgu prepubertaldi. Tüm olguların 42'sinde (%65,6) insülin direnci vardı. Olguların 6'sında (%9,3) bozulmuş açlık glukozu saptandı. Çalışmamızdaki 22 hastada (%34,3) metabolik sendrom tespit edildi. Metabolik Sendrom saptanan olguların; 20'sinde (%31,2) hipertrigliseridemi, 15'inde(%23,4) hipertansiyon, 18'inde(%28,1) HDL düşüklüğü mevcuttu.

Tartışma ve Sonuç: Obez çocuk ve ergenlerde MS sıklığının yüksek olduğu saptandı. Bu hastalar ileride diyabet ve kardiyovasküler hastalık gelişimi açısından risk faktörü taşımaktadırlar. Bu risk faktörlerinden korunmak için olguların beslenme alışkanlıkları düzenlenmeli ve fiziksel aktivitelerinin artırılması gibi yaşam tarzı değişikliklerinin yapılması önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Obezite, İnsülin direnci, Metabolik sendrom



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-008

Yumurta Alerjisi Olan Hastalarda Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak Aşı Deneyimimiz

Murat Özer¹, Selçuk Doğan²

¹Ordu Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği, Ordu

²Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmünoloji Kliniği, Mardin

Giriş ve Amaç: Yumurta alerjisi, çocuklarda inek sütü alerjisinden sonra ikinci sıklıkta görülen besin alerjisidir. Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak (KKK) aşuları ticari preparatına göre yumurta proteini içerebildiğinden yumurta alerjisi olan çocuklarda alerjik reaksiyonlara neden olabilir. Bu nedenlerle yumurta alerjisi şüphesi bulunan hastalar KKK aşı uygulaması için çocuk alerji kliniklerine yönlendirilmektedir. Bu çalışmada yumurta alerjisi şüphesi ile KKK aşısı öncesi kliniğimize yönlendirilen hastaların değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Çalışmada Aralık 2023-Mart 2024 tarihleri arasında çocuk alerji ve immünoloji kliniğimize yumurta alerjisi şüphesi ile KKK aşısı öncesi değerlendirme için başvuran 48 olgu alındı, hasta dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmada hastaların yaş ortalaması 11.2 ± 1.8 (9-14) ay olurken %43.8 (n=21)'i kız idi. Öykü, muayene, deri prick testi (DPT) ve spesifik immünglobulin E değerleri ile değerlendirilen hastaların %58.3 (n=28)'ünde yumurta alerjisi (yumurta sarısı ve/veya akı) lehine klinik ve laboratuvar bulgu saptandı. Yumurta alerjisi saptanan hastaların yaş ortalaması yumurta alerjisi saptanmayanlardan daha küçüktü (p=0.009). Yumurta ile anafilaksi öyküsü olan 2 hastaya aşı öncesi, aşı ile DPT yapıldı ve negatif bulundu. Tüm hastalara tam doz KKK aşı uygulaması yapıldı. Hastaların hiç birinde KKK aşısı sonrası anafilaksi dahil alerjik reaksiyon gelişmedi.

Tartışma ve Sonuç: Aşı günümüzde birey ve toplum sağlığının korunması için bilinen en etkili ve ekonomik yöntemdir. Anafilaksi riskinin düşük olması nedeniyle yumurta alerjisi olan çocuklarda KKK aşısı acil müdahale edilebilecek uygun koşullarda ve uygun süre gözlem altında izleme suretiyle güvenle yapılabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Yumurta alerjisi, KKK aşısı, Aşı reaksiyonu



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-009

Yenidoğan ve Erken Çocukluk Döneminde İvabradin Kullanım Deneyimi Olan Üç Aritmi Olgumuz

Alper Doğan¹, Yakup Ergül²

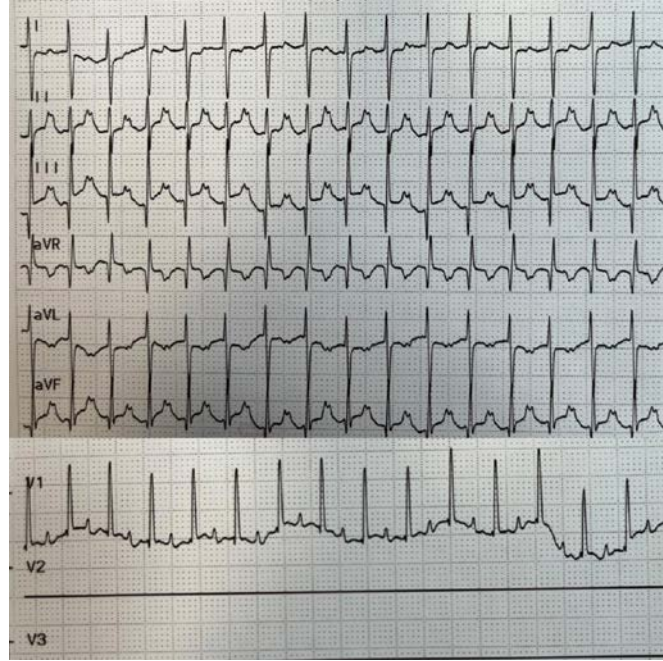
¹Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Batman, Türkiye

²Al Jalila Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Dubai, UAE

Amaç: İvabradin otomatisitenin neden olduğu pediatrik aritmilerin tedavisinde kullanılan yeni bir negatif kronotropik ajandır. Kliniğimizde iki yenidoğan ve bir pediatrik olguda ivabradinin klinik pratikte kullanılabildiğini paylaşmayı amaçladık.

Olgu: Olgu 1: Miadında doğmuş, 2670 gr. bebek, kalp hızı 220/dk olması ve EKG'sinin supraventriküler taşikardi ile uyumlu olması nedeniyle 3 defa adenozin verilmiş ancak yanıt alınamamış. Hasta geldiğinde EKO'da sol kalp boşlukları genişlemiş ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %47 idi. EKG'de sol atriyal appendiks kaynaklı fokal atriyal taşikardi düşünüldü (Resim1) ve ivabradin 0,05 mg/kg/gün 2 dozda başlandı. EKG yanıtına göre ivabradin dozu artırıldı. Aynı gün birkaç saat sonrasında hastanın normal sinüs ritmine döndüğü belirlendi. Olgu 2: 2970 gr. bebek, postnatal 2. gününde taşikardi fark edilince EKG'de ventrikül hızının 200/dk olduğu supraventriküler taşikardi düşünülmüş. Hastaya 3 defa adenozin verilmiş ancak yanıt alınamamış. Kliniğimize danışılan hastanın EKG'si yorumlandığında fokal atriyal taşikardi düşünüldü (Resim2). İvabradin başlandı, izlemde hız kontrolü yeterince sağlanamayınca amiodaron ve propranolol eklendi ve hız kontrolü sağlandı. İki gün sonra EKG kaydında tamamen sinüs ritmine döndüğü ventrikül hızının 115/dk olduğu belirlendi. Olgu 3: 3 yaş erkek, kalp ritmi düzensiz olunca EKG çekilmiş, QRS aralıkları düzensiz ve AV disosiyasyon, VA ileti olan dar QRS'li 210/dk hızında kısa süreli junctional atımlar olduğu görüldü (Resim3). Holter kaydında bazen sinüs ritminde olduğu, ancak gün boyu incessant olmayan, sıklıkla gelen, kısa süreli, en fazla 220/dk hızında değişken hızlı JET olduğu fark edildi. İvabradin başlandı ve doz artırıldı. Ayaktan izleminde tamamen sinüs ritmindeydi. İzlemde %6-7 oranında kısa süreli JET atakları olunca flekainid eklendi. Kontrolde gün boyu ortalama kalp hızı yaş ile uyumlu ve JET ataklarının nadir olduğu görüldü.

Resim 1



Sol atriyal appendiks kaynaklı olduğu düşünülen uzun RP aVL’de negatif P dalgaları ve V1’de pozitif p dalgaları görünmektedir.

Sonuç: Vaka serileri, ektopik atriyal taşikardi ve konjenital JET’de ivabradin ile başarılı tedaviyi göstermiştir. Diğer aritmilerde kullanımı sınırlı olmakla beraber sinüs hızının kontrolünden yararlanan durumlarda sistolik fonksiyonları etkilememesi nedeniyle önemli avantajları vardır. İvabradinin az yan etkiyle birlikte hızlı bir antiaritmik etkiye sahip olduğu görülmektedir.

Anahtar Kelimeler: ivabradin, aritmi, fokal atriyal taşikardi, pediatri



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-010

Çölyak Hastalarında Doku Transglutaminaz İmmünglobülin A, 25 Hidroksi D Vitamini ve Malnütrisyon Arasındaki İlişki

Arzu Gülseren¹, Ahmet Özdemir¹, Betül Seçkiner Şahin¹

¹Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç: Çölyak hastalığından müzdarip çocuklarda doku transglutaminaz IgA (dTGİgA)değeriyle 25 hidroksi D vitamini (25 OH vit D) arasında korelasyon olup olmadığını saptamak.

Yöntem: Hastanemize, 2024 Ocak- 2024 Mart ayları arasında başvuran en az 6 aydır çölyak tanısıyla takip edilen 5-18 yaş arası hastalar çalışmaya dahil edildi. Çocukların 25 OH vit D düzeyleri, dTGİgA değerleri retrospektif olarak araştırıldı. Muayene sırasında alınan vücut ağırlığı ve boy ölçümleri kullanılarak vücut kitle indeksi (VKİ) hesaplandı. 25 OH vit D düzeyi 20 ng/dL' nin altında olması D vitamini eksikliği olarak tanımlandı. dTGİgA değeri 20 g/dL' nin üstünde olması yüksek olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya 39 hasta alındı (%61.5 kız ve %38.5 erkek) ve hastaların ortalama yaşları 11.9 ± 3.5 'di. Başvuru anında ortalama 25 OH vit D değerleri 19.5 ± 6.7 ve dTGİgA değerleri 16.3 ± 21.7 olarak saptandı. D vitamini eksikliği olan hastalarda dTGİgA yüksekliği 10 (43.5%) hastada saptanırken, D vitamini normal olan hastalarda dTGİgA yüksekliği 2 (12.5%) hastada saptandı (P= 0.041). D vitamini eksikliği olan hastaların ortalama tanı süresi 20.4 ± 21.0 iken D vitamini eksikliği olmayan hastaların ortalama tanı süresinden (34.5 ± 24.0) daha kısa olduğu ancak sonucun anlamlı olmadığı saptandı. D vitamini eksikliği olan ve olmayan hastaların ağırlık standar deviasyon skoru (SDS) (P= 0.807), uzunluk SDS (P= 0.993) ve vücut kitle indeksi SDS (P= 0.853) değerlerinin anlamlı farklılık göstermediği bulundu.

Tartışma ve Sonuç: Çölyak hastalığı (ÇH), kalsiyum ve D vitamini metabolizmasında değişiklikler, kemik homeostazisini değiştirir ve kemik yıkımını uyarır. ÇH tanısına artan ilgi ,tarama testlerinin benimsenmesi, hastaların şiddetli olmayan kemik tutulumuyla erken evrede tanınmasını sağlar. Glutensiz diyetin, kemik metabolizmasının normalleşmesini sağladığı bilinse de; beslenme eksikliklerini önlemek için yeterli olmadığını gösteren çalışmalar da mevcuttur. Diyet altındayken aşırı yağ tüketimine karşın D vitamini, lifler, kalsiyum eksikliği olduğunu gösterilmiştir. Sonuçta D vitamini eksikliği bulunan hastalarda dTGİgA yüksekliğinin daha sık olduğu ancak malnütrisyon parametreleri açısından anlamlı fark olmadığı saptandı.

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, Glutensiz diyet, D vitamini, Doku transglutaminaz immünglobulin A



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-011

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Klebsiella Pneumoniae Sepsisinin Antibiyotik Dirençlerinin Ve Mortalite Oranlarının Araştırılması

Hüseyin Gümüş¹, Abit Demir¹, Mehmet Kenan Nahya¹, Şilan Aslan¹, Ertuğrul Dedeoğlu¹

¹Harran üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Giriş ve Amaç: Yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki (YYBÜ) gelişmeler yenidoğanların yaşam oranlarının artışı sağlamıştır. Bununla birlikte nazokomiyal enfeksiyonlarda da (NE) artış görülmektedir. Bu çalışmada, hastanemiz YYBÜ'deki Klebsiella Pneumoniae bağlı neonatal sepsisteki antibiyotik dirençleri ve mortalite oranlarını araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmada 2022-2023 yılları arasında, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatırılarak izlenmiş olan ve kanıtlanmış 51 Klebsiella Pneumoniae sepsisi tanısı alan olgular incelendi. Sepsis şüphesi olan olgulardan venöz kan kültür örneği alındı. Kan kültürü için, Bactec 9240 otomatik kültür sistemi (BD Diagnostic Systems, Sparks, MD) kullanıldı. Klebsiella Pneumoniae suşları Phoenix Becton Dickinson sistemi (API NE system, bioMe'rieux, Marcy l'Etoile, France; BD Phoenix system, Becton–Dickinson, Franklin Lakes, NJ) aracılığıyla identifiye edilerek antibiyotik hassasiyet profilleri için geleneksel hassasiyet panelleri (Becton Dickinson) kullanıldı. Antibiyotiklere karşı bakteri izolatlarının hassasiyeti, "Klinik ve Laboratuvar Standartları Enstitüsü" rehberi kullanılarak rutin Kirby-Bauer disk difüzyon metodu (Mueller-Hinton agarında 20 saat boyunca 36°C de inkübasyon) ile belirlendi.

Bulgular: Bu çalışmada 2022-2023 yıllarında, kültür kanıtli 51 sepsis olgusunda Klebsiella Pneumoniae etken olarak bulundu. Cinsiyet dağılımı incelendiğinde: Klebsiella Pneumoniae sepsisi tespit edilenlerin 23'ü erkek (% 45,1), 28'i kız (% 54,9) bebek olduğu görüldü (Tablo 1). Olgular, doğum haftalarına göre sınıflandırıldığında: olguların sadece %27,5'i 37 hafta üzeri olduğu görüldü. Olgular, doğum ağırlıklarına göre incelendiğinde: olguların %66,7'si <2.500 gr idi. Klebsiella Pneumoniae antibiyotik dirençlerine sırasıyla bakıldığında: Ampisilin direnci %100, Amikasin direnci %27,5, Seftazidim direnci %84,3, Trimetoprim/sulfametoksazol direnci %76,5, Meropenem direnci %49, Ertapenem direnci %80,4 olarak bulundu. Klebsiella Pneumoniae tanılı sepsis olgularının 16'sında (%31,4) mortalite gelişti.

Tartışma ve Sonuç: Neonatal sepsis ile ilişkili enfeksiyonlara önemli oranda Klebsiella Pneumoniae neden olabilmektedir. Düşük doğum ağırlığı, erken gebelik haftalarında doğum yenidoğanda Klebsiella Pneumoniae enfeksiyonlarına zemin oluşturmaktadır. Klebsiella Pneumoniae YYBÜ'lerde, mortalite oranlarının artmasına sebep olmaktadır. YYBÜ'lerde her merkezin kendi ünitesinde neonatal sepsis olgularını erkenden fark edip, sık görülen sepsis etkenlerini ve antibiyotik duyarlılıklarını göz önünde bulundurup, buna göre başlangıç tedavilerini düzenlemesi ile sepsiste mortalite ve morbiditenin azalacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan Yoğun Bakım, Sepsis, Klebsiella Pneumoniae

SS-012

Kalp Yetmezliği Olan Beş Çocuk Hastanın Tedavisinde İvabradinin Belirgin Olumlu Etkisi

Duygu Uç¹, Alper Akın¹

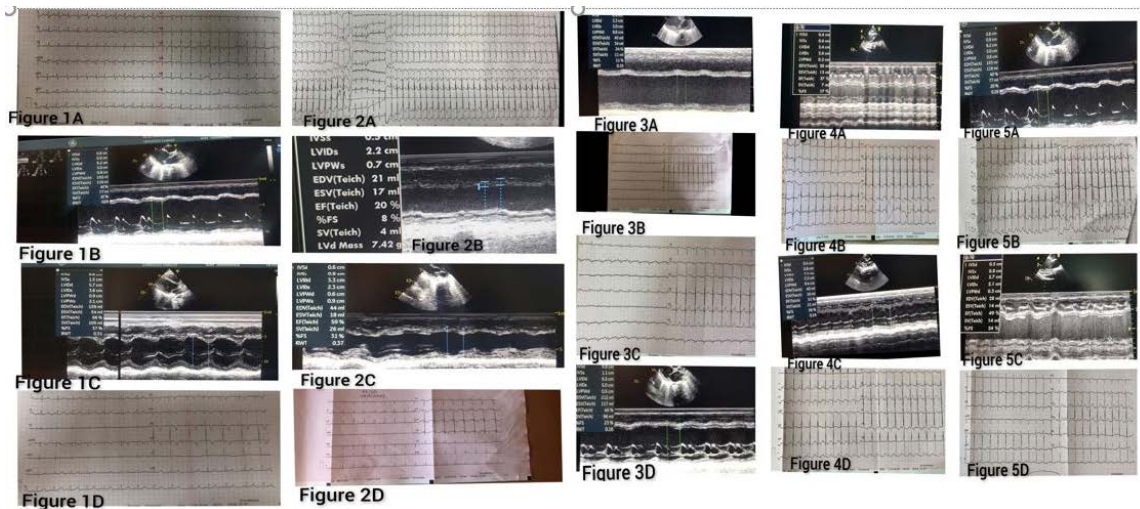
¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Kalp yetmezliğinin nedenleri arasında yer alan taşiaritmilere bağlı kardiyomiyopatiler geri dönüşümlü olabilmeleri açısından önemlidir. Bu olgu serisi ile farklı tedavilere alternatif olarak ivabradin kullandığımız, kalp hızları ve/veya ejeksiyon fraksiyonlarında olumlu değişimler saptadığımız beş vakayı sunmayı hedefledik.

Yöntem: Çalışmaya aritmi nedeniyle ivabradin başlanan ve yaşları 27 gün-5 yaş arasında olan 5 hasta alındı. Tüm hastalarda ivabradin öncesi elektrokardiyografi, 24 saat Holter EKG, ekokardiyografi incelemeleri yapıldı ve tedavi sonrası EKG ve EKO tekrarlandı.

Bulgular: Elektrokardiyografi ve 24 saat Holter EKG incelemesi sonucunda 4 hastada atriyal taşikardi, bir hastada ise sinüs taşikardisi mevcuttu. Tedavi öncesi EKO incelemesinde hastaların sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonları (LV-EF) %20-40 arasında idi. Tedavi sonrası tüm hastalarda normal sinüs ritmi sağlanırken tedavi sonrası EKO incelemelerinde LV-EF değerleri %50-66 arasındaydı. 3 hastaya mekanik ventilatör desteğinde iken ivabradin başlandı, üç hasta da tedavi sonrası extübe edildi. Bir hasta 3 aydır extübe edilemeyen ve EKG'sinde sinüs taşikardisi, ayrıca kalp yetmezliği olan bir hasta idi; ivabradin tedavisinden 1 hafta sonra extübe edildi.

Hastaların İvabradin Öncesi ve Sonrası EKO ve EKG bulguları



Tartışma ve Sonuç: İvabradine, Nisan 2015'te Food and Drug Administration (FDA) tarafından stabil anjina ve sistolik kalp yetmezliği tedavisi için onaylanmış yeni bir antiaritmik ilaçtır. Sinoatriyal nodal dokudaki funny akımını seçici olarak inhibe ederek, diğer negatif kronotropik ajanlardan farklı bir mekanizma ile diastolik depolarizasyon hızında ve dolayısıyla kalp hızında bir azalmaya neden olur. İvabradin ile ilgili erişkin hastalar için farklı çalışmalar mevcuttur ve pediatrik hastalar içinde vaka serileri şeklinde çalışmalar yayın-



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

lanmaktadır. Food and Drug Administration 2019 yılında ivabradinin 6 ay ve üzeri yaştaki, kalp hızı yüksek sinüs ritminde olan pediatrik hastalarda dilate kardiyomiyopatiye bağlı stabil semptomatik kalp yetmezliğinin tedavisinde kullanımını onaylamıştır. Sonuç olarak taşikardiye bağlı kardiyomiyopati olan ve dilate kardiyomiyopatisi olup kalp hızı yüksek olan çocuklarda ivabradinin ejeksiyon fraksiyonunu ve/veya ortalama kalp hızını iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: İvabradin, Kalp Yetmezliği, Taşikardiye Bağlı Kardiyomiyopati



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-013

Benign Akut Çocukluk Çağı Miyozitli Olgularda Enfeksiyöz Nedenler ve Kardiyak Etkileri

Ayşe Kahraman¹, Duygu Uç², Rojan İpek³, Celal Varan⁴, Alper Akın²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Diyarbakır

³Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji BD, Diyarbakır

⁴Adana Şehir Hastanesi Çocuk Kardiyoloji BD, Adana

Giriş ve Amaç: Benign akut çocukluk çağı miyoziti (BACM) kendi kendini sınırlayan bir çocukluk çağı hastalığıdır ve buna çoğunlukla viral enfeksiyonlar neden olur. Bu çalışma çocuk nöroloji polikliniğimize başvuran BACM olgularında tespit edilen enfeksiyöz etkenler ve kardiyak etkilerini araştırmak amacıyla sunuldu.

Yöntem: Mart 2023- Mart 2024 arasında miyozit nedeniyle çocuk nöroloji polikliniğine başvuran 18 hastanın dosyası geriye yönelik incelendi. Bu olguların kreatin kinaz (CK) değeri, solunum yolu paneli, elektrokardiyografi (EKG) ve transtorasik ekokardiyografi (EKO) ile kardiyolojik muayeneleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışma grubu %83'ü (n=15) erkek, %16,7'si (n=3) kız olmak üzere 18 hastadan oluşmaktaydı. Yaş ortalaması 6,4±1,7 yıldır. Ortalama CK değeri 1664,67±716,30 idi. Enfeksiyöz etkenler toplam 14 hastada (%77,8) tespit edildi. Bu hastalardaki etkenler İnfluenza B (n=4), Mycoplasma pneumoniae (n=2), Hemofilus İnfluenza (n=2) Pnömonokok ve İnfluenza B (n=1), Pnömonokok, İnfluenza B ve Hemofilus İnfluenza (n=2), Hemofilus İnfluenza ve İnfluenza B (n=1) olarak saptandı. Pnömonokok ve Hemofilus influenza saptanan bir hastada EKG'de sağ dal bloğu tespit edildi. Hastaların ortalama kalp hızları 97/dk, ortalama düzeltilmiş QT (QTc) mesafesi 390 ms idi. Hasta grubundaki 17 hastanın (%94,4) EKO incelemesinde kardiyak patoloji lehine bulgu saptanmadı. Pnömonokok ve Hemofilus influenza'nın birlikte olduğu durumda CK'nın en yüksek değerde olduğu gözlemlendi. Troponin değerini en fazla yükselten etkenin pnömokok olduğu, CK-MB değerini ise en fazla yükselten influenza B ve ardından Pnömonokok olduğu saptandı. Her iki etkenin birlikteliği ile CK-MB en yüksek değere ulaştığı tespit edildi.

Tartışma ve Sonuç: Sonuç olarak BACM'e çok sayıda enfeksiyöz etkenler neden olabilir. Miyozit ile başvuran olgularda etyolojik değerlendirmenin ve özellikle viral çalışmaların yapılması; kalp kası tutulumu da olabilmesi nedeniyle kardiyolojik değerlendirmenin de yapılması gerektiğini belirtmek istiyoruz. Çalışmamızda kalp kası tutulumu lehine ekokardiyografik bulgu olmamasına rağmen bir hastada dal bloğu saptandı. Daha çok sayıda hastanın değerlendirileceği çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Troponin, kreatin kinaz, miyozit



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

SS-014

Noonan Sendromu olan Hastalarda Kardiyak Bulguların Değerlendirilmesi Tek Merkez Sonuçları

Seçkin İltir¹, Mehmet Türe²

¹Dicle üniversitesi tıp fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

²Dicle üniversitesi tıp fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Giriş ve Amaç: Noonan sendromu hipertelorizm, pitozis, epikantus, aşağı dönmüş palpebral fissür, düşük kulak, küçük maksilla, mikrognati, yüksek damak, dental maloklüzyon gibi kraniofasiyal anomaliler, üçgen yüz, yele boyun, kısa boy, klinodaktili, göğüs anomalileri ile seyreden bir sendromdur. Bu çalışmada çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvuran bu hastalarının elektrokardiyografik (EKG) ve ekokardiyografik (EKO) özellikleri değerlendirilmiştir.

Yöntem: Gereç ve yöntem: Bu çalışmaya çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvuran Noonan sendromu tanısı alan 17 olgu alındı. Hastaların EKG ve EKO ile kardiyolojik muayeneleri değerlendirildi.

Bulgular: Bulgular: Hastaların %52'si erkek (n=9) olup ortalama yaşları 10.8 yıl, ortalama boy 122.9 cm, ortalama vücut ağırlığı 30.7 kg idi. Hastaların %35'inde (n:6) pulmoner darlık, %29'unda (n:5) atriyal septal defekt (ASD), %35 inde (n:6) mitral yetersizlik, %11 inde (n:2) aort yetersizliği mevcuttu. Ortalama sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %70 olup %41'inde (n:7) EKO incelemesi normal saptanmıştır. İki hasta ameliyat edilmiş, ikisine pulmoner balon valvüloplasti yapılmış olup birinde romatizmal kalp hastalığı, birinde sağ ventrikül hipertrofisi, birinde de hipertrofik kardiyomyopati mevcuttu. EKG değerlendirmesinde iki hastada ventriküler ekstrasistol, bir hastada inkomplet sağ dal bloğu, bir hastada preeksitasyon, bir hastada 1. derece atriyoventriküler blok izlendi.

Tartışma ve Sonuç: Tartışma: Noonan sendromu olan hastaların büyük bölümünde kardiyak patolojiler de eşlik etmektedir. Başlıca kardiyak patolojiler Fallot tetralojisi, pulmoner darlık, ASD, ventriküler septal defekt, pulmoner venöz dönüş anomalileri, aort koarktasyonu, sol taraf obstrüktif patolojilerdir. Noonan sendromlu hastalarda görülen kardiyak anomalilerde takip ve tedavi açısından benzer yaklaşımlar yapılsa da prognoz farklı olabilir. Bu nedenle tanı konulan tüm hastaların ayrıntılı olarak kardiyak anomali açısından incelenmesi ve hastalar kardiyak patolojileri saptanmasa da takip edilmesi gerektiği bilinmelidir. Sonuç olarak, Çalışmamızda hastaların yaklaşık %60'ında kardiyak patoloji saptanmış olup en sık görülen kardiyak patoloji pulmoner darlıktır. Bu nedenle Noonan sendromu tanısı alan tüm hastaların kardiyak patolojiler yönünden değerlendirilmesi gerekir

Anahtar Kelimeler: Anahtar Kelimeler: Noonan sendromu; pulmoner kapak stenozu, kalp



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

POSTER BİLDİRİLER



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-001

VICI Sendromu ile İlişkili Yeni Bir Mutasyon: EPG5 Frameshift Mutasyon

Yusuf Ceylan¹, Rojan İpek², Büşra Eser Çavdartepe³, Leyla Hazar⁴

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji BD, Diyarbakır

³Konya Şehir Hastanesi Tıbbi Genetik Bölümü, Konya

⁴Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, Diyarbakır

Amaç: VICI sendromu korpus kallosum agenezisi, mikrosefali, yarık dudak ve damak, katarakt, kardiyomi-yopati, cilt hipopigmentasyonu, psikomotor gerilik, immün yetmezlik gibi anormallikler ile karakterize oto-zomal resesif geçişli bir multisistem hastalığıdır. Otofagozom-lizozom füzyonunda çok önemli bir role sahip anahtar otofaji düzenleyiciyi kodlayan EPG5'teki resesif mutasyonlardan kaynaklanır.

Olgu: İki aylık kız hasta kilo alamama ve gelişme geriliğiyle başvurdu. Takiplerde huzursuz olduğu, sürekli ağladığı ve kilo alamadığı öğrenildi. Özgeçmişinde zamanında NSVY ile doğum öyküsü olup soygeçmişin-de anne ve baba ikinci derece akrabalık vardı. Hastanın nörolojik muayenesinde mikrosefalik görünümde, yüksek damak, ağız açık ve ters v dudak görünümü, hipopigmente saç ve cilt görünümü, yaygın hipotoni, hiperlaksite, yenidoğan refleksleri zayıf iken derin tendon refleksleri normaldi. Göz muayenesinde bilateral kataraktı mevcuttu. İşitme normaldi. Ekokardiyografisinde hipertrofik kardiyomiyopati ve mitral kapak yet-mezliği saptandı. Laboratuvar bulgularında tam kan sayımı, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 ve vitamin D düzeyi normaldi. Serum biyokimyasında CK: 828 (29-200 U/L), AST:137 (5-40 U/L), ALT:97 (5-40 U/L) olarak değerlendirildi. Hipotonik infant etiyojisine yönelik SMA ve Pompe gen analizi normaldi. Serebral MRG'de korpus kallosum agenezisi mevcuttu. Mevcut bulgularla VICI sendromu düşünülerek EPG5 gen dizi analizi planlandı. Homozigot c.7504delC (p.Gln2502Argfs*4) çerçeve kayması mutasyonu tespit edildi.

Sonuç: VICI sendromunun teşhisi, anlamlı klinik özelliklerinin varlığına ve tanısal genetik testlerde resesif EPG5 mutasyonlarının doğrulamasına dayanır. Şu anda tedavisi yoktur ve yönetim esasen destekleyicidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, EPG5, VICI Sendromu

PS-002

Limb-Gridle Kas Distrofisi ve Wilkie Sendromu Birlikteliği

Nur Aycan¹, Bilal Arslan¹, Merve Kurtbeyoğlu¹, Burhan Beger²

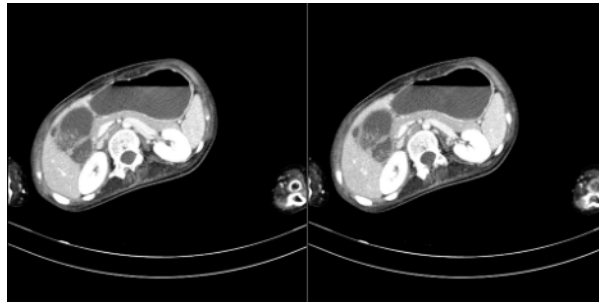
¹Yüzüncü Yıl Üniversitesi Pediatri ABD

²Yüzüncü Yıl Üniversitesi Çocuk Cerrahisi ABD

Amaç: Wilkie Sendromu olarak da adlandırılan Süperior Mezenter Arter (SMA) Sendromu, SMA ve aorta arasındaki açının daralması sonucu basıya bağlı olarak duodenumun üçüncü kısmının obstrüksiyonu ile seyreden, akut veya kronik olabilen nadir bir klinik tablodur. İlk kez 1861 yılında Carl Freiherr von Rokitsky tarafından tanımlanmıştır. Literatürde vaka örnekleri ile bildirilen, oldukça nadir görülen bu sendromun patonomotik muayene ve hikaye bulguları olmaması nedeniyle, belirgin kilo kaybı, anoreksiyası ve beslenme bozukluğu görülen hastalarda ortaya çıkabileceği konservatif tedavi işe yaramazsa cerrahi tedavinin gerekebileceğini vurgulamak ve farkındalık yaratmak istedik.

Olgu: Altı yaşında semptomları başladıktan sonra Limb-Gridle kas distrofi nedeniyle tanı olarak izlenen son bir aya kadar beslenme sorunu olmayan 14 yaş kız hasta hastanemiz acil ünitesine beslenememe, gaita çıkışı olmaması, kusma ve belirgin kilo kaybı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde şuuru açık, genel durumu halsiz ve soluk görünümde, belirgin kaşektik, solunum sistemi kardiyovasküler sistem muayeneleri doğal, barsak sesleri belirgin azalmış, ateşi 360 idi. Kas distrofisi nedeniyle tam kan sayımı, akut faz reaktanları, elektrolit, karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde, tam idrar tetkikinde, özellik saptanmayan hastaya abdomen USG çekildi, midenin belirgin dilate, barsak anslarının dilate görüldüğü ifade edildi. Son 1 ayda oniki kilogram kaybı olduğu tespit edildi. İleus şüphesi ile çocuk cerrahisine danışıldı, kontrastlı abdomen BT çekildi; belirgin dilate mide, dilate duodenum olduğu ifade edildi. Oral alımı kesildi, uygun kalori ile total parantral nütrisyon desteği başlandı. Re-feeding sendromu açısından komplikasyon görülmedi. 1 haftalık izlem sonunda hastanın Çocuk Cerrahisi ile görüşülerek oral alımı açıldı. Servis takibinde TPN desteğini izleyen sürede enteral beslenme ürünleri, multivitamin desteği sonrasında kilo alımı gerçekleşti, kusmaları olmadı, spontan gaita çıkışı mevcut olan hasta cerrahi tedavi gerektirmeden ayaktan Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Gastroenteroloji izlemine devam etmesi planıyla taburcu edildi.

Resim 1



Sonuç: Nadir görülen ve tanısı genellikle güç konan, konservatif veya cerrahi tedavinin uygulandığı ancak konservatif tedaviye yanıt veren Limb-Gridle kas distrofisi ve SMAS'lu bir hastamızı sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Wilkie Sendromu, İntestinal obstrüksiyon, Superior Mezenter Arter Sendromu, Kas Distrofisi

PS-003

Erken Dönemde Çomak Parmak Nedeni Olarak Touraine Solante Gole Sendromu

Sultan Aytulun¹, Müsemma Alagöz Karabel¹, Rojan İpek¹, Veysiye Hülya Üzel¹, Asuman Akar¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Diyarbakır

Amaç: Hipertrofik Osteoartropati (HO), uzun kemiklerde yeni kemik oluşumu ile birlikte periostozis ve artrit ile karakterizedir. Pakidermoperiostozis veya Touraine-Solante-Gole Sendromu (TSGS) olarak adlandırılırken, ikincil nedenlerin olduğu tablo Sekonder Hipertrofik Osteoartropati olarak bilinmektedir. TSGS parmaklarda çomaklaşma, yüz derisi ve saçlı deride kalınlaşma ve kabalaşma uzun kemiklerde kortikal kalınlaşma, sebace bezlerin aşırı aktivitesiyle seyreden nadir görülen bir sendromdur. Bu yazıda, blefaroptozun eşlik ettiği erken tanı alan komplet bir Pakidermoperiostozis olgusu sunulmuştur.

Olgu: 5 yaşında sınır düzeyde mental geriliği olan kız hasta el-ayak parmaklarında şişlik, tüm vücutta yaygın ekzematöz lezyonlar, avuç içi ve ayak taban derisinde kalınlaşma ve aşırı terleme şikayetleri ile başvurdu. 8 aylıkken fark edilen koltuk altı ve göbek çevresinde topikal tedavilere kısmi yanıt veren ve giderek yaygınlaşan ekzematöz lezyonlar ve giderek artan terlemesi mevcuttu. Muayenesinde her iki el ve ayakta distal falankslarda çomaklaşma ile ellerde daha fazla olmak üzere el ve ayakta hiperhidrozis dışında patoloji yoktu. El direkt grafilerinde bilateral kortikal kalınlaşma ve periostal hiperostozis vardı. Otozomal resesif kalıtmı Hidroksi Prostaglandin Dehidrogenaz (HPGD) homozigot gen mutasyonu saptandı. Klinik ve laboratuvar bulguları eşliğinde hasta Touraine Solante Gole Sendromu olarak değerlendirildi.

çomaklaşma



distal falankslarda çomaklaşma, hiperhidrozis

Sonuç: Touraine Solante Gole Sendromu (TSGS); deri ve iskelet sistemini etkileyen, erkeklerde 9 kat daha sık görülen, otozomal dominant ancak sporadik olguların da bildirildiği nadir görülen bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte temel patoloji artmış fibroblast proliferasyonu ve kollajen sentezinde, ekstrasellüler matriks proteinlerinde ve glikozaminglikanlarda artıştır. Hidroksi Prostaglandin Dehidrogenaz (HPGD) ve SLCO2A1 gen mutasyonları fenotipini vermektedir. Küçük yaşta başlayıp devam eden el ayaklarda terlemeye çomak parmak eşlik ediyorsa aile öyküsü varsa, sekonder nedenler ekarte edilip TSGS akla gelmelidir. Fontanelin geç kapanması, PDA, sebore, aslan yüzü görünümü, kutis verticis girata, kranial suture defektleri, ptozis, palmoplantar hiperkerotiz, egzema, hiperhidrozis gibi semptom ve bulgular Touraine Solante Gole Sendromu'nu düşündürmelidir.

Anahtar Kelimeler: Touraine-Solante-Gole Sendromu, Pakidermoperiostozis, Hipertrofik Osteoartropati, Hidroksi Prostaglandin Dehidrogenaz (HPGD) Gen Mutasyonu, Çomak parmak



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-004

Tekrarlayan Lenfadenit Olgusunda Saptanan Tyk-2 Mutasyonu

Sevda Çitil¹, Mahmut Olcay¹, Ahmet Kan²

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji BD

Amaç: Literatürde birçok genin tüberküloz ilişkili olduğu gösterilmiştir. TYK-2 mutasyonu da bu genlerden biridir. Tekrarlayan apse ve lenfadenit şikayetiyle başvuran ve tüberküloz genine yatkınlık yaratan Tyk2 mutasyonu saptanan hasta sunulmuştur.

Olgu: Tekrarlayan lenfadenit ve cilt lezyonları nedeniyle mükerrer hastane başvuruları olan hastanın, iki yıl önce yapılan lenf bezi biyopsisinde Mycobacterium tuberculosis üretilmiştir. Hastanın geçmiş öyküsü ve tekrarlayan cilt enfeksiyonları nedeniyle gönderilen primer immün yetmezlik gen panelinde (CES) HOMOZİGOT Tyk2 mutasyonu tespit edildi ve hastada M.tuberculosis'e yatkınlık yaratan kombine immün yetmezlik olarak kabul edildi. Hastaya intravenöz immünglobülin (IVIG), Sulfametoksazol/Trimetoprim ve Flukanazol profilaksisi başlanmıştır. Hasta için şu an kök hücre nakli planlanmaktadır. **ÖZGEÇMİŞ:** miadında , normal doğum, zor doğum öyküsü yok, yenidoğan yatış öyküsü yok, kardeş ölüm öyküsü yok. **SOYGEÇMİŞ:** anne 32 yaş MS, baba 30 yaş, sağ, sağlıklı. Anne ve baba arasında akrabalık yok. 2 kardeş var, kardeşler sağ- sağlıklı. **FİZİK MUAYENE:** Ek özellik yok. **TETKİKLER:** Lenfopeni yok. Nötropeni yok İmmünglobulinler normal Lenfosit alt grupları normal

genetik sonucu

Gen Transkript	Pozisyon	Gen ile ilişkili hastalık	Değişim (Varyant)	Genotip	Yorum (ACMG Sınıfı)
TYK2 NM_003331.5	chr19:10476556	AR Immunodeficiency 35	Frameshift Variant c.647del p.Pro216ArgfsTer14 rs1555718963	Homozigot	Olası patojenik (PVS1-PS3-PM2)

AD: Otozomal dominant, AR: Otozomal Resesif

hastanın genetik test sonucunda tyk-2 mutasyonu tespit edildi.

Sonuç: Tekrarlayan cilt apseleri ve dışarıya endüre olan lenfadenitlerde mutlaka M.tuberculosis akla gelmelidir. Eğer hastada M.tuberculosis olduğu kanıtlanmışsa mutlaka altta yatan M.tuberculosis'e yatkınlık yaratan bir gen olabileceği akla getirilmelidir. Hastamızın ebeveynlerinde akrabalığın olmaması da ilginçtir. Anne babada akrabalık olmaması immün yetmezliği düşünülmeceği anlamına gelmemektedir.

Anahtar Kelimeler: TYK2 MUTASYONU, LENFADENİT, TÜBERKÜLOZA YATKINLIK GENLERİ, TEKRARLAYAN LENFADENİT



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-005

Guillain Barre Sendromunun Nadir Bir Varyantı: Miller Fisher Sendromu

Ömer Athan¹, Besra Sevim¹, Dilda Çetinok¹, Rojan İpek¹, Müsemma Karabel¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Miller-Fisher Sendromu (MFS), Guillain Barre'nin (GBS) bir varyantı olup klasik triadı ataksi, arefleksi ve oftalmoplejiden oluşmaktadır. MFS sıklıkla viral bir enfeksiyon sonrası ortaya çıkmaktadır. Bulber varyantı yutkunma ve konuşma güçlüğü ile ortaya çıkmakla birlikte kol ve bacaklarda hafif güçsüzlük, uyuşma, ve kranial sinir tutulumları şeklinde de görülebilmektedir. Burada diplopi, kol ve bacaklarda hafif güçsüzlük, uyuşma, konuşma güçlüğü ve yutkunmada zorlanma şikayeti ile başvuran MFS tanısı konulan kız olgu sunduk.

Olgu: On yedi yaşında kız hasta yaklaşık iki hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü olup iki günden beri başlayan çift görme, kol ve bacaklarda güçsüzlük, uyuşma, dengesiz yürüme, konuşma ve yutma güçlüğü şikayetleri ile Çocuk Acil polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde anne baba arasında akrabalık yoktur. Nörolojik muayenesinde bilinç açık, konuşmada yavaşlama, bilateral ptosis, oftalmoparezi, tüm ekstremitelerde kas gücü 3-4/5, alt ekstremitelerde arefleksi, babinski negatif ve ataksik yürüme mevcuttu. Hastada ön planda GBS düşünülerek lomber ponksiyon yapıldı. Kontrastlı lomber MRG sonucunda kauda equina liflerinde kontrastlanma artışı görüldü. EMG normaldi. Hastanın diplopi ve bilateral ptosisinin olması nedeniyle myastenia gravis ekartasyonu için repetitif EMG ve anti musk, anti ach-reseptör antikor sonuçları normal olarak sonuçlandı. Gangliozid panelinde GQ1b IgM pozitif saptanması üzerine Miller Fisher varyantlı GBS düşünüldü. Solunum yolu panelinde H. İnfluenza saptandı. Tedavide IVIG 2 gr/kg'dan (0,4 gr/kg/gün) başlandı ve IVIG tedavisine dramatik yanıt alındı.

Sonuç: Burada ataksi, arefleksi ve oftalmoparezi ile başvuran olgularda GBS'nin nadir de olsa Miller Fisher varyantının da görülebileceğini akılda tutmakla birlikte erken tedavide morbidite ve mortalite üzerine olumlu etkilerinin olacağını unutmamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Arefleksi, ataksi, oftalmoparezi

PS-006

Pediatric Dev Kist Hidatik

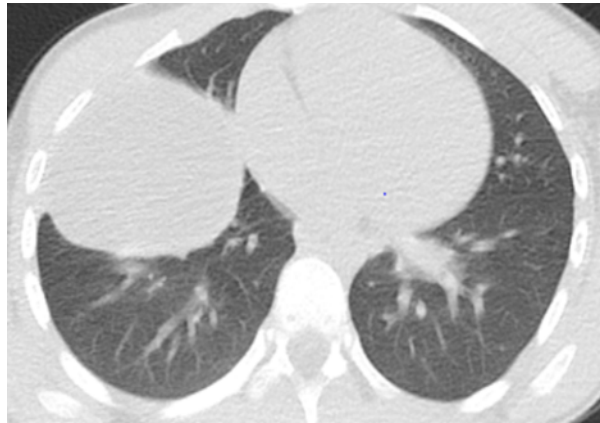
Mahmut Olçay¹, Müsemma Karabel¹, Abdulkadir Mirzaoğlu¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Kist hidatik, hayvancılıkla uğraşan ülkeler başta olmak üzere, dünyanın pek çok yerinde endemik olarak görülen, insan ve hayvan sağlığını tehdit eden, E.granulosus'un neden olduğu paraziter bir hastalıktır. Dünyadaki insidansı 5-20/100 000 olup ülkemizde koyun ve sığır yetiştiriciliğinin yaygın olduğu İç Anadolu ve Doğu Anadolu bölgesinde daha sık olmak üzere tüm bölgelerde görülmektedir. Bu olgumuzda göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran ve akciğer apsesi ön tanısıyla yönlendirilen bir olgu üzerinden hastalığın farkındalığının artırılması amaçlanmıştır.

Olgu: On iki yaşında öksürük ve göğüs ağrısı tanımlayan erkek hasta; üç gündür şikayetinin giderek artması ve acil servis başvurusunda çekilen akciğer grafisinde saptanan oval radyopak lezyon nedeniyle akciğer apsesi ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmişti. Ateşi yoktu. Fizik incelemesinde sağ orta ve alt lobda solunum seslerinin azalması haricinde patolojik bulgu yoktu. Laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı , periferik yayma, kan biyokimyası normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızı ve C-reaktif protein artmıştı. Ön-arka Akciğer grafisinde sağ orta ve alt lobda 4x5 cm ovaloid homojen dansite artışı izlendi (Resim 1). Toraks tomografisinde her iki akciğerde en büyüğü sağda üst lob posterior düzeyinde 8 cm boyutunda ölçülen cidarı hafif belirgin kistik (Resim 2).görünümler dikkati çekmiştir(kist hidatik) (Resim 3). Hastanın EKG sinde miyoperikardit bulgusu saptanmadı. Kist hidatik ELISA normal aralıkta saptandı.Hasta dev akciğer kist hidatiği tanısıyla opere edilip medikal tedavi ile taburcu edildi . Postoperatif grafisinde sınırları keskin kist yapısının bozulduğu kardiyak ilişkisinin bozulduğu saptandı.(resim 3)

RESİM 3



Sonuç: Akciğer grafisinde görülen yer kaplayan lezyonların ayırıcı tanısında kist hidatik hastalığının düşünülmesi; tanıda gecikmeyi, gereksiz tıbbi tedaviyi engelleyebilir, gerekli çevresel önlemlerin alınması ile insan ve hayvan sağlığı tehdidi, ekonomik kayıplar en aza indirgenebilir.

Anahtar Kelimeler: DEV KİST HİDATİK, GÖĞÜS AĞRISI, E.GRANULOSUS



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-007

Kistik Fibrozis Tanılı Hastalarda Depresyon

Mahmut Olçay¹, Müsemma Karabel¹, Fesih Uçar¹, Velat Şen¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Giriş ve Amaç: Kistik Fibrozis (KF) kronik, ilerleyici ve ölümlü sonlanan genetik geçişli ağır bir hastalıktır. Major depresif bozukluk (MDB) yoğun üzüntüyle birlikte hayattan zevk almayı azaltan, bazen intihar düşünceleri içeren ve intihar edildiğinde ölümün görülebildiği ruhsal bir bozukluktur. Kronik hastalığa sahip çocukların MDB olma olasılığında artma olduğu saptanmış olup takip ettiğimiz hastalarda depresyon düzeyini saptama ve demografik haritalandırılması açısından bu çalışma planlandı.

Yöntem: Prospektif olarak Çocuk göğüs hastalıkları polikliniğinde takibi yapılan, 10-18 yaş arasında, Kistik Fibrozis Konsensüs raporuna göre KF tanısı alan hastalar çalışma grubu, sağlam çocuk polikliniğinde takip edilen ve kontrol amaçlı başvuran, yaş ve cinsiyet olarak çalışma grubuyla uyumlu, herhangi bir kronik hastalığı olmayan sağlıklı çocuklar kontrol grubu olarak tanımlandı. Gruplarda depresyon tanısı için geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmış olan “Çocuklar için Depresyon Ölçeği”(ÇDÖ) kullanıldı.

Bulgular: Her iki grupta 30 olgu mevcuttu. Çalışma ve kontrol grubu arasında yaş, cinsiyet, eğitim durumu, intihar düşüncesi, anne-baba yaşları, ebeveyn psikiyatrik öyküsü, aile tipi, yaşadığı yer, sigara maruziyeti, ÇDÖ sonucuna göre depresyon durumu ölçümlerinde istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu ($p>0,05$). VKİ, toplam uyku süresi, psikiyatrik poliklinik öyküsü, ebeveyn akrabalığı, ÇDÖ toplam puan açısından anlamlı farklılık saptandı ($p<0,05$).

Tartışma ve Sonuç: VKİ değerleri arasındaki farklılık Kistik fibrosisteki pankreatik bozukluk ve enfektif alevlenmeler nedeniyle öngörülebilir bir sonuçtu. Çalışma grubunun daha az uyuduğu saptandı. Özellikle solunum sıkıntısının belirginleştiği alevlenme dönemlerinde beklenen bir sonuçtur. Ebeveyn akrabalığındaki anlamlılık KF’in genetik paterni ile uyumludur. Psikiyatrik poliklinik öyküsünün çalışma grubunda daha fazla saptanması, hastalığın ruhsal etkilenmesine dikkat çekmektedir. ÇDÖ puanının çalışma grubunda anlamlı daha yüksek olması nihai sonuçtur. Verilerimiz hastalığın kronik ve ilerleyici olması; uzun ve zorlu tedavilerin alınması gerekliliği, uyku kalitesi ve süre azlığı, arkadaşlık reddi, akran zorbalığı, tedavi maliyetlerinin etkili olabileceği aile ilişkilerinde değişiklik, her an hasta olma anksiyetesi, sosyal hayattan geri kalma gibi multi-faktöryel nedenler ile ilişkilendirildi. KF tanılı hastalar MDB açısından daha yüksek risk altında olduğundan, belirtiler yakından takip edilmeli, düzenli çocuk psikiyatri kontrolleri yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: KİSTİK FİBROZİS, ADOLESAN, MAJOR DEPRESİF BOZUKLUK

PS-008

Dispne Nedeni Olarak Trakeal Divertikül Ve Barret Özofagus Birlikteliği

Helin Nerede¹, Yusuf Günsel¹, Mahmut Olcay¹, İbrahim Beydüz², Müsemma Alagöz Karabel¹, Velat Şen¹, Halil Kocamaz¹

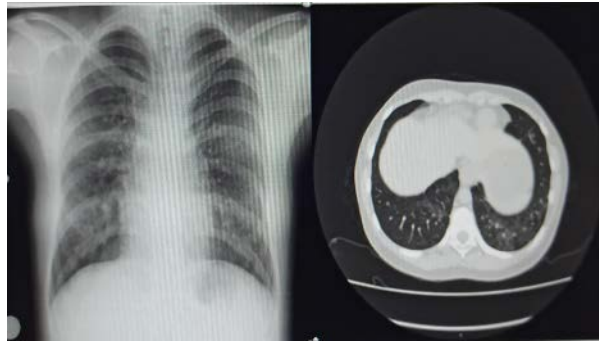
¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi 6.sınıf İntern Dr

Amaç: Gastroözefageal reflü Hastalığı (GÖRH); pediatrik ve yetişkin hasta grubunda sık görülen, mide içeriğinin distal özofagusa doğru regürjitasyonu sonucu oluşan klinik tablodur. Hastalar kronik öksürük, ses kısıklığı, tekrarlayan pnömoni ve pulmoner fibrozis gibi klinik tablolar ile başvurabilmektedir. Özofagus skuamöz epitelinin, kolumnar epitele dönüşmesi ile meydana gelen “Barrett” özofagusu, GÖRH’nin histopatolojik bir sonucudur. Burada erken çocukluk döneminden beri devam eden nefes darlığı olan, astım tanısıyla çoklu sistemik steroid önerilen ancak şikayetleri geiremeyen ve kliniğimizde Barret Özofagus ve trakeal divertikül saptanan hasta yoluyla, tekrarlayan solunum sistemi semptomları olan hastalarda GÖRH ve konjenital anomalilerin varlığına dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: 15 yaşındaki erkek hasta; öksürük, hışıltılı solunum, nefes darlığı, yutmada güçlük ve göğüste yanma nedeniyle başvurdu. Yakınmalarının süt çocukluğundan beri tekrarladığı ve sık hastane yatışının olduğu; astım tanısıyla aralıklı sistemik ve inhaler steroid tedavisi aldığı öğrenildi. Muayenesinde belirgin ses kısıklığının yanı sıra akciğerde dinlemekle bilateral yaygın kreptan ral ve yer yer ronküs vardı; batin muayenesinde yoğun epigastrik hassasiyet dışında patoloji yoktu. Solunum enfeksiyon paneli negatifti, CRP değeri yüksek (49,69 mg/l) idi. Kontrastlı toraks tomografisinde; hilar yerleşimli kısa aksı <1 cm lenf nodu, alt loblarda buzlucam alanları ve yaygın parankimal subsegmenter atelektaziler ile alt özofagusta gıda artıkları izlendi ÖMD ve reflü sintigrafi görüntülenmesi normaldi. Tüberküloz tetkikleri negatifti. Flexible Bronkoskopide trakeal divertikül gözlemlendi Endoskopide eroziv özofajit grade-c barret özofagus, pangastrit, alt özefageal sfinkter yetmezliği lehine bulgular izlendi. Histopatolojik incelemede; kronik non-atrofik gastrit ve SYDNEY sınıflamasına göre inflamasyon 3+ vardı. Barret özofagus tanısıyla Çocuk cerrahisi kliniğince aynı seansta NİSSEN funduplikasyonu ve trakeal divetikülektomi uygulandı. Postoperatif komplikasyon izlenmeyen hasta şifa ile taburcu edildi. İzleminde yakınmalarının gerilediği gözlemlendi.

radyolojik görüntüler



olgumuza ait radyolojik görüntüler

yok

Sonuç: Tekrarlayan ve tedaviye yanıt alınamayan solunum sistemi bulguları olan hastalarda hem gastrointestinal sistem patolojilerinin hem de konjenital respiratuvar anomalilerin düşünülmesi gerekmektedir. Olgu respiratuvar sistem bulguları olan hastalarda sadece solunum sistemi patolojileri değil diğer sistem patolojileri de olabileceğini dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: dispne, astım, barret özofagus, trakeal divertikül



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-009

Pfapa Sendromu

Helin Nerede¹, Yusuf Günsel¹, İbrahim Beydüz², Müsemma Alagöz Karabel¹, Asuman Akar¹, Veysiye Hülya Üzel¹, Rojan İpek¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi 6.sınıf İntern Dr

Amaç: Çocuklarda tekrarlayan ateşin pek çok nedeni olup, en yaygın periyodik ateş nedeni PFAPA Sendromudur. Hastalığa özgü laboratuvar bulgusunun olmayışı, bulguların çocukluk çağı hastalıklarında sık rastlanan muayene bulguları olması nedeniyle, pediatristler tarafından iyi bilinmeli ve ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Burada tekrarlayan ateş nedeniyle başvuran, öyküsü ve fizik muayene ile PFAPA tanısı alan 27 aylık kız hasta, gereksiz yere antibiyotik kullanımına dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

Olgu: 27 aylık kız hasta, 3 gündür süren ve 39 C seyreden ateş ve boğaz ağrısı nedeniyle başvurdu. Öyküsünden 2 hafta önce başlayan ateş, boğaz ağrısı ve boyunda şişlik nedeniyle 1 hafta süreyle yatırılarak tedavi edildiği, daha öncesinde de benzer yakınmalar nedeniyle çoklu hastane başvurusu ve çoklu antibiyotik kullanımı olduğu öğrenildi. Muayenesinde fizik, motor ve mental gelişimi yaşına göre normaldi. Vücut sıcaklığı 39.4°C idi, bilateral çene açısında 3x2 cm ağrılı, mobil lenfadenopati ve tonsillerde gri-beyaz membranlar saptandı. Tetkikler alındı ayırıcı tanıları dışlandı posterde detaylı ifade edildi Anamnezinden son altı ay içinde benzer atağları olan ve bu ataklar sırasında boğaz kültürünün normal çıktığı, akut faz reaktanlarının yükseldiği, antibiyotik ve ateş düşürücü kullanılmasına karşın ateşin 5-6 gün sürdükten sonra normale döndüğü öğrenildi. Hastaya PFAPA sendromu ön tanısı konuldu ve takibe başlandı. Hastanın son başvurusunda 39 °C geçen ateş ve muayenede kriptom tonsilit olmasıyla 1mg/kg prednizon uygulandı. Ertesi gün yapılan muayenede ateşini düşürdüğü, muayenede kriptomların kaybolduğu izlendi. Hastanın bundan sonraki ataklarında 1 mg/kg tek doz prednizon tedavisine devam edildi. Bu tedaviyle 6 ay izlenen hastanın takiplerinde atak araları giderek açılarak ataklar kayboldu.

Sonuç: PFAPA sendromunun temelini oluşturan bulgular birçok hastalıkla karışmaktadır. Dikkatli anamnez ve ayırıcı tanı yapılamaması nedeniyle bu hastalık sıklıkla pediatristler tarafından atlanmakta, bu nedenle gereksiz yere antibiyotik tedavisi kullanılmakta ve çoklu hastane başvuruları nedeniyle çocukların hayat standartları olumsuz etkilenmektedir. Tekrarlayan ateş nedeniyle yatırılan hastalarda antibiyotik tedavisi başlanmadan önce detaylı bir anamnez alınmalı ve fizik muayene yapılmalıdır. Bu hastalarda PFAPA sendromunun da olabileceği mutlaka düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: pfapa sendromu, periyodik ateş, farenjit, tonsillit, gereksiz antibiyotik kullanımı, fmf, siklik nötropeni, kollajen ve vasküler hastalıklar, aftöz stomatit, servikal adenit

poster olgu sunumu

PFAPA SENDROMU

Helin Nerede¹, Yusuf Güneş¹, İbrahim Beydüz², Müsemma Alagöz Karabel¹

Veysiye Hülya Üzel¹, Rojan İpek¹, Asuman Akar¹
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Diyarbakır¹ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi 6. sınıf İntern Dr. Diyarbakır²

Bölüm Soru (Süreklili)

GİRİŞ: Çocuklarda tekrarlayan ateşin pek çok nedeni olup, en yaygın periyodik ateş nedeni PFAPA Sendromudur. PFAPA sendromu; çocuklarda görülen periyodik ateş, aftöz stomatit, faranjit ve servikal adenit ile seyreden otoinflamatuar bir hastalıktır. 5 yaş altı ve erkek çocuklarında sık görülmektedir. Ani başlayan 39°C esan, 3-6 gün süren ve tekrarlayan ateş karakteristik özelliğidir.

Hastalıda özgül laboratuvar bulgusunun olmaması, bulguların çocukluk çağı hastalıklarında sık rastlanan muayene bulguları olması nedeniyle, pediatristler tarafından iyi bilinmemi ve ayrıca tanıda aklıda tutulmalıdır. Burada tekrarlayan ateş nedeniyle başvuran öyküsü ve fizik muayene ile PFAPA tanısı alan 27 aylık kız hasta, gereksiz yere antibiyotik kullanımına dikkat çekmek amacıyla sunuldu.

OLGU: 27 aylık kız hasta, 3 gündür süren ve 39 C seyreden ateş ve boğaz ağrısı nedeniyle başvurdu. Öyküsünden 2 hafta önce başlayan ateş, boğaz ağrısı ve boyunda şalik nedeniyle 1 hafta süreyle yatılarak tedavi edildiği, daha öncesinde de benzer yakınmalar nedeniyle çocuk hastane başvurusu ve çocuk antibiyotik kullanımı olduğu öğrenildi. Muayenesinde fizik, motor ve mental gelişimi yaşına göre normaldi. Vücut sıcaklığı 39.4°C idi, bilateral ense acısında 3x2 cm adnli, mobil lenfadenopati ve tonsillerde gri-beyaz membranlar saptandı. Tetkikleri wbc: 15570/mm³ hb:10.4 g/dl, htc:31,9 % lym:5,66 1De3/uL mono:2,66 De3/uL Crp: 73,82 mg/l olarak tespit edildi. S olunum sistemi PCR paneli, boğaz kültürü, EpsteinBarr virus ve sitomegalovirus serolojisi ile immunolojik tetkikleri negatifti.

Ailevi Akdeniz ateşi (FMF) açısından DNA analizinde mutasyon saptanmadı. Kollajen-vasküler hastalıklar açısından bakılan ANA, anti-ds DNA, anti-nötrofil sitoplazmik antijen (ANCA) ve romatoid faktör normaldi. BCG skanı olan hastanın PPD testi 2 mm idi. Şalik nütropeni açısından 6 hafta hemogram takibi yapıldı ve bu tanılar ekarte edildi.

Anamnezinden son altı ay içinde benzer yaklaşık on atakları olan ve bu ataklar sırasında boğaz kültürünün normal çıktığı, akut faz reaktantlarının yükseldiği, antibiyotik ve ateş düşürücü kullanımına karşın ateşin 5-6 gün sürdüğü, sonra normale döndüğü öğrenildi. Hastaya PFAPA sendromu ön tanısı konuldu ve takibe başlandı.

PFAPA sendromu tanısı için kullanılan kriterler:

1. Erken yaşta (< 5 yaş) başlayan, düzenli aralıklarla tekrarlayan ateş atakları
2. Üst solunum yolu enfeksiyonu olmadan aşağıdaki klinik bulgulardan en az birinin olması a) Aftöz stomatit b) Servikal lenfadenit c) Faranjit
3. Şalik nütropeni tanısının elenmesi
4. Ataklar arasında tamamen asemptomatik bir aralık bulunması
5. Büyüme ve gelişiminin normal olması

Hastanın son başvurusunda 39 °C geçen ateş ve

muayenede kriptik tonsitit olduğu ve prednizon uygulandı. Ertesi gün yapılan muayenede ateşini düştüğü, muayenede kriptilerin

kaybolduğu izlendi. Hastanın bundan sonraki ataklarında 1 mg/kg tek doz prednizon tedavisine devam edildi. Bu tedaviyle 6 ay izlenen hastanın takiplerinde atak araları giderek açılarak ataklar kayboldu. Hastanın son bir yıllık izleminde atak görülmüdü.

PFAPA sendromunun tedavisinin temeli atak başlarında tek doz halinde verilen 1-2 mg/kg prednizon olmaktadır. Bu tedaviyle semptomlar tanısal bir kriter olarak 2-4 saat içinde hızlı bir şekilde düzelmektedir. Ancak bu vanit hastalığın enfeksiyondan çok inflamatuar sitokinlerden kaynaklandığını düşündürmektedir. Hastamızda da uygulanan metilprednizolon tedavisi sonrası dramatik bir şekilde vanit alındı.

Tedavi etkinliği açısından şimdiki kadar birçok vavin mevcut olmakla birlikte en geçiş vavin serisi olan Thomas ve ark serisinde steroid tedavisi 5-90 tonsilektomi %75, tonsilektomi ve adenoidektomi %86 oranında etkili bulunmuştur. Öncelikle steroid tedavisi verilmeli, bu tedaviye rağmen ataklar devam ederse tonsilektomi yapılması önerilmektedir.

SONUC: PFAPA sendromunun temelli bulguları birçok hastalıkta karşılmaktadır.

Dikkatli anamnez ve ayrıca tanı yapılamaması tarafından atlanmakta, bu nedenle gereksiz yere antibiyotik tedavisi kullanılmakta ve çocuk hastane başvuruları nedeniyle çocukların hayat standartları olumsuz etkilenmektedir.

Tezrarlayan ateş nedeniyle yatırılan hastalarda antibiyotik tedavisi başlanmadan önce detaylı bir anamnez alınmalı ve fizik muayene yapılmalıdır. Bu hastalarda PFAPA sendromunun da olabileceği mutlaka düşünülmalıdır.

Kaynak:
Thomas KT, Feder HM, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. J Pediatr 1999;135:15-21¹

vakaya ait detaylı görüntüler mevcut olmadığı için poster sunumunun fotoğrafı eklendi



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-010

Otoimmün Hemolitik Anemide Her Zaman Akılda Bulundurulması Gereken Olgu: Lrba Eksikliği

Aylin Akın Oğuz¹, Ahmet Kan²

¹Dicle Üniversitesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Abd

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bd

Amaç: Lipopolysaccharide-responsive beige-like anchor protein (LRBA) eksikliği; primer immün yetmezlikler içerisinde yakın zamanda tanımlanmış olan otozomal ressesif kalıtım gösteren genetik bozukluklardan birisidir. LRBA; hemen her hücrenin sitoplazmasında sinyal iletimi, vezikül iletim kontrolü, transkripsiyon düzenlenmesi, kromatin dinamiğinin düzenlenmesi, hücre iskeletinin kontrolü ve apoptozda görev alan sitozolik proteindir. LRBA eksikliğinde üst solunum yolunun tekrarlayan enfeksiyonları, enteropati, immün disregülasyon, sitopeni ve otoimmün endokrinopatiyle ortaya çıkan lenfoproliferasyon ve hipogamaglobulinemi görülür. Tedavide kortikosteroid, intravenöz immünglobulin (İVİG), infliksimab, sirolimus, azatioprin ve rituksimab ve bazı seçilmiş vakalarda kök hücre nakli ve güncel çalışmalarda abatacept kullanılmıştır.

Olgu: Üç yaşında kız hasta, idiopatik trombositopenik purpura ve otoimmün hemolitik anemi tanıları ile takipli. İVİG dahil almış olduğu tedavilere rağmen trombositopenisi devam etmiş ve bakılan romatolojik tetkiklerinden AMA-M2, ANTİNÜKLEOZOM, ANTI-RO-52 ve ANTI-DSDNA pozitif olarak saptanmış. Hastanın aile öyküsünde ablasında tedaviye sirençli otoimmün hemolitik anemi nedeniyle splenektomi olma ve enfeksiyon sonrası sepsis nedeniyle exitus öyküsü mevcuttur. Hem sitopeni hem eşlik eden otoimmünite ve aile öyküsüyle birlikte değerlendirildiğinde hastada LRBA/CTLA-4 eksikliğinden şüphelenildi. Hastadan Tüm Gen Egzom Analizi (WES) aile tarafından gönderilmesi ve hızlı tanı konulması istendi. Hastadan gönderilen WES analizinde LRBA homozigot saptandı. Bu sürede ise hasta tedaviye dirençli otoimmün hemolitik anemi ve trombositopeni nedeniyle yaklaşık 5 aydır sistemik steroid (prednisolone-deltakortil 5 mg tb-1 kez yarım tablet) kullanmaktadır. LRBA eksikliği kesinleşen hastaya literatürde ve ülkemiz dahil birçok ülkede klinik kullanımda ‘Abatasept’ etken maddeli ilaç 1x250 mg 15 günde bir olacak şekilde başlandı ve şu an hastalığın asıl tedavisi olan kök hücre nakli için hazırlık yapılmaktadır.

Sonuç: Akraba evliliklerinin sık görüldüğü bölgemizde sitopeni ile takip edilen hastalarda verilen tedaviye yanıt alınmadığı ve otoimmünitenin eşlik etmesi durumunda primer immün yetmezliklerden LRBA/CTLA-4 eksikliği akla gelmeli ve hastalar bu açıdan tetkik edilmelidir. Erken dönemde tanı alması sağlanması durumunda gereksiz tedavilerin önüne geçilmesi, ailelere genetik danışmanlık verilmesi sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: LRBA EKSİKLİĞİ, OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ, ABATACEPT, OTOİMMÜN TROMBOSİTOPENİ



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-011

Adolesanlarda Anormal Uterin Kanamalar

Servan Özalkak¹, Ruken Yıldırım¹, Amine Aktar Karakaya¹, Funda Feryal Taş², Kahraman Öncel², Nurettin Okur¹, Edip Unal³, Mehmet Nuri Özbek⁴

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

²Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi

³Dicle Üniversitesi

⁴Artuklu Üniversitesi

Giriş ve Amaç: Anormal uterin kanama (AUK), ergenlik döneminde jinekolojik hastane başvurularının en sık nedenidir. Bu çalışmada AUK'li ergenlerde tanı dağılımının değerlendirilmesi ve hemoglobinin düzeyi 10g/dl'nin altında ve üzerinde olan hastaların klinik özellikleri ve tedavilerinin karşılaştırılması amaçlandı.

Yöntem: Hastanemiz polikliniklerine AUK tanısıyla başvuran 10-18 yaş arası adolesanların demografik ve epidemiyolojik verileri retrospektif olarak çalışma dosyalarına kaydedildi. Hastalar hemoglobinin düzeylerinin 10 g/dl'nin altında ve üstünde olmasına göre sınıflandırıldı.(Grup1, Grup2).

Bulgular: Çalışmaya AUK'li 167 adolesan kız hasta dahil edildi. Katılımcıların yaş ortalaması 13,70±1,74 yıldır. Etiyolojik faktörler açısından bakıldığında hastaların % 84,4'ünde (n=141)anovulasyon, %11,4'ünde (n=19) PKOS mevcuttu. Hastaların %35,9'unda (n=60) hemoglobindüzeyi 10 g/dl'nin altında (Grup1), %64,1'inde (n=107) hemoglobinin düzeyi 10 g/dl'ninüzerindeydi (Grup2). Grup 1'de hastaneye yatış oranı (%86,4) Grup 2'ye (%2,8) göre çok daha yüksekti ($\chi=120,4$; $p=0,000$). Grup 1'de 30 hastaya eritrosit transfüzyonu yapıldı. En sık uygulanan iki tedavi sırasıyla KOK+demir (%45,5) ve demir (%28,7) idi.

Tartışma ve Sonuç: Sonuç olarak ergenlik döneminde AUK'nin en sık görülen nedenleri anovulasyon vePKOS'tur. Hemoglobinin düzeyi 10 g/dl'nin altında olan ve aktif kanaması devam eden hastaların hastaneye yatırılması gerekmektedir. Özellikle ağır menstrüel kanaması olan hastalarda pıhtılaşma bozuklukları açısından değerlendirilmelidir. Hemoglobinin düzeyi 8 g/dl'nin altında olan hastalar, eritrosit transfüzyonu gerekebileceğinden yakından izlenmelidir.Adölesan bireylerin eğitimi ve ailelerin çocuklarının adet süresi ve yoğunluğu açısından yakınızlemi ile ağır aneminin önlenebileceği kanısındayız. Ağır anemi gelişiminin önlenmesi ileaslında bir doku, bir organ transplantasyonu olan eritrosit transfüzyonunun önüne de geçilebileceği düşüncesindeyiz. Adölesanlarda AUK'a bağlı istenmeyen durumların gelişmesini azaltmak için sağlık çalışanlarının, adolesan ve ailelerinin farkındalık ve bilgi seviyelerinin artırılmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Anormal uterin kanama, adolesan, hemoglobinin, kombine oral kontraseptif, eritrosit transfüzyonu



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-012

Perikardiyal Efüzyonun Nadir Sebebi: Respiratuar Sinsityal Virüs Olgusu

Heybet Tüzün², Duygu Uç¹, Seçkin İlter¹, Mehmet Türe¹, Alper Akın¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Respiratuar sinsityal virüs (RSV), bebeklerde ve çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonuna neden olan oldukça bulaşıcı, mevsimsel bir virüstür. Respiratuar sinsityal virüs enfeksiyonu, kardiyak sistem de dahil olmak üzere bir dizi ekstrapulmoner bulgularla da ilişkilidir. Bununla birlikte, perikardiyal efüzyon respiratuar sinsityal virüs enfeksiyonunda çok nadir görülen bir durumdur. Bu yazıda, perikardiyal efüzyon gelişen bir RSV olgusu sunmayı amaçladık.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine yaklaşık bir haftadır olan sıkıştırıcı tarzda göğüs ağrısı, ateş, nefes almada zorluk şikayetleriyle getirilen 9 yaşındaki kız hastanın elektrokardiyografisinde sinüs taşikardisi görüldü. Transtorasik ekokardiyografi incelemesinde sağ ventrikül apeks ve sol ventrikül komşuluğunda diyastolde yaklaşık 7-8 mm perikardiyal efüzyon tespit edilmesi üzerine hasta perikardiyal efüzyon tanısı ile servise yatırıldı. Hastaya furosemid, ibuprofen, lansoprozol, antibiyoterapi başlandı. Etyolojik değerlendirme yapıldı. Etyolojiye yönelik troid fonksiyonları, hemogram, biyokimya, eritrosit sedimentasyon hızı, viral panel, solunum yolu paneli, kültürler, Qantiferon testi istendi. Laboratuvar tetkiklerinde tam kanda beyaz küre 14.04 10e3/uL (3.7-10.1) C-Reaktif Protein 251 mg/L (0-5) saptandı. Hastanın solunum yolu panelinde RSV A/B RNA'sı saptandı Kan kültüründe üreme olmadı. Hastanın antibiyoterapisi stoplandı. Tedavisinin 5. gününde efüzyonu kaybolan hasta ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

Sonuç: Çocukluk çağında perikardiyal efüzyon bakteriyel perikardit, otoimmün hastalıklar, kolajen-vasküler hastalıklar, böbrek yetmezliği, kardiyak cerrahi sonrası veya viral perikarditler gibi nedenlerle olabilir. Sıvı miktarının birikim süresi ve miktarına bağlı olarak semptomların şiddeti değişmektedir. Altta yatan etyolojik nedene bağlı olarak tedavi şekli farklılaşabilir. RSV çocukluk çağında herhangi bir yaşta bronşiolit, pnömoni gibi alt solunum yolu enfeksiyonlarının yaygın bir nedeni olabilse de RSV 'ye bağlı perikardiyal efüzyon olgusu literatürde nadir bildirilmiştir. Sunduğumuz bu olgu ile perikardiyal efüzyonun etyolojik nedeni olabilecek RSV için bir farkındalık yaratmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: RSV, perikardiyal efüzyon, göğüs ağrısı



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-013

Nöropsikoz ile Başvuran Anti Ma-2 Pozitif Paraneoplastik Ensefalit Olgusu

Seyda Aşçı Özkoç¹, Rojan İpek¹, Müsemma Alagöz Karabel¹

¹Dicle üniversitesi

Amaç: Anti-Ma2 ilişkili ensefalit, limbik sistemi, diensefalonu ve beyin sapını tutan paraneoplastik bir sendromdur. Hastaların çoğunda bilinç durumunda akut kötüleşme, epileptik nöbet, kognitif bozukluk, ajitasyon, depresyon, psikoz gibi psikiyatrik semptomlar görülmektedir. Burada epileptik nöbet, nöropsikoz ve görme bozukluğu ile tarafımıza yönlendirilen ve Anti Ma-2 pozitif paraneoplastik ensefalit tanısı alan bir olgu sunuldu.

Olgu: 13 yaş erkek hasta epileptik nöbet, psikiyatrik bozukluk ve göz hareketlerinde kısıtlılık şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Hastanın yaklaşık 3 yıldan beri fokal ve jeneralize özellikte tonik klonik epileptik nöbetleri olduğu, nöbetlerden hemen sonra kendine ve çevresine zarar verme davranışının başladığı, anlamsız konuşmalarının olduğu, başvurdukları dış merkezde anti-epileptik ve antipsikotik tedavisi başlanıldığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde her iki göz hareketlerinde yukarı ve yanlara bakış kısıtlılığı ile birlikte şiddete meyilli davranış bozukluğu vardı. Paraneoplastik etiyolojiye yönelik çekilen kontrastlı toraks, abdomen, pelvis bilgisayarlı tomografi (BT), skrotal USG normal raporlandı. Kontrastlı kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde; sağ tarafta insular korteks seviyesinde, temporal lobta, frontobazal lob posterior kesimlerinde hipokampus düzeyinde ağırlıklı olarak beyaz cevherinde etkilendiği FLAIR görüntülerde hiperintens ve difüzyon artışı gösteren IVKM sonrası kontrastlanmayan traseler mevcuttu. Hastanın elektroensefalografi (EEG) incelemesinde sekonder jeneralize özellikte epileptiform aktivite gözlemlendi. Ekokardiyografi görüntülemeleri normaldi. Enfeksiyöz ve immünolojik tetkikler normal sonuçlandı. Romatolojik tetkiklerden Anti-Mi2 pozitif saptandı. Otoimmün ve paraneoplastik ensefalit panelinde Anti-Ma2 pozitif sonuçlandı. Aylık IVIG ve pulse steroid tedavisi başlandı. Nöropsikiyatrik semptomlarda gerileme gözlemlendi

Sonuç: Davranışsal ve psikiyatrik belirtiler, otonomik bozukluklar, hareket bozuklukları ve nöbetler gibi çeşitli klinik belirtilere sahip hastalarda otoimmün ensefalit akılda tutulması gereken bir tanıdır.

Anahtar Kelimeler: Epileptik nöbet, paraneoplastik, nöropsikoz



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-014

Pediyatrik Akciğer Kist Hidatiği

Seyda Aşçı Özkoç¹, Müsemma Alagöz Karabel¹, Velat Şen¹, Rojan İpek¹, Hülya Üzel¹, Asuman Akar¹

¹Dicle Üniversitesi

Amaç: Kist hidatik Echinococcus türlerinin neden olduğu ve hayvancılıkla uğraşan ülkeler başta olmak üzere, dünyanın pekçok yerinde endemik olarak görülen, insan ve hayvan sağlığını tehdit eden, ekinokokların neden olduğu paraziter bir hastalıktır. Dünyadaki prevalansı 100.000'de 1-500, insidansı 100.000'de 5-20'dir. Prevalansın 1000'de 50, insidansın ise 100.000'de 2 olduğu tahmin edilen ülkemizde ise koyun ve sığır yetiştiriciliğinin yaygın olduğu İç Anadolu ve Doğu Anadolu bölgesi daha sık olmak üzere tüm bölgelerde görülebilmektedir. Burada dispne ve toraksta kitle nedeniyle dış merkezden tarafımıza malignite ön tanısıyla yönlendirilen ve akciğer kisti hidatiği tanısı alan bir olgu sunuldu.

Olgu: 3 aydır öksürüğü vardı, son 3 gündür nefes darlığı gelişen hasta, akciğer grafisinde sol hemitoraksı kaplayan radyoopasite nedeniyle malignite ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmişti. Muayenesinde sol akciğerde solunum seslerinin azalması haricinde patolojik bulgu yoktu. Tam kan sayımı, kan gazı, kan biyokimyası normal idi. Grafisinde sol akciğerde totale yakın yer kaplayan, homojen radyoopak görünüm izlendi (Resim 1). Toraks tomografisinde sol akciğer üst lobun tamamına yakınına komprese etmiş, aksiyal imajlarda en geniş yerinde 12x10 cm boyutlarında, loküle, periferinden kontrastlanan koleksiyon izlenmiştir (kist hidatik? ampiyem?)(Resim3). İndirekt hemaglutinasyon testinde Echinococcus granulosus antikorları 1/640 titre (PO-ZİTİF) saptandı. Akciğer kist hidatiği tanısıyla yatışının üçüncü gününde 15 mg/kg/gün albendazol başlanıp, ameliyat ile dev akciğer kist hidatiğine kistotomi-kapitonaj uygulandı. Ameliyat sonrası sorun yaşanmayan hasta, sekizinci günde taburcu edildi. Postoperatif grafisinde hastanın grafisinde sınırları keskin kist yapısının bozulduğu ve akciğer parankiminin ekspansiyon olduğu görüldü. Hasta yatışının 10. Gününde şifa ile medikal tedavi önerilerek taburcu edildi. Albendazol tedavisine 28 gün devam edilip, 14 gün ara verildi. Bu şekilde 3 kür tekrarlandı. İzlemede sorun yaşanmadı.

Sonuç: Kist hidatik hastalığı ülkemizde endemik olarak devam etmektedir. Öksürük, nefes darlığı ile başvuran ve radyolojik bulgusu olan hastalarda kist hidatik açısından dikkat edilmelidir. Bu şekilde tanıda gecikme ve gereksiz tıbbi tedavi engellenebilir, gerekli çevresel önlemlerin alınması ile insan ve hayvan sağlığı tehdidi, ekonomik kayıplar en aza indirgenebilir

Anahtar Kelimeler: Kist Hidatik, öksürük, nefes darlığı

PS-015

Adolesan Çağda Pankreas Psödötümör Olgularımız

Bilal Arslan¹, Burhan Beger², Nur Aycan¹, Murat Mukba¹, Alara Dönmez¹

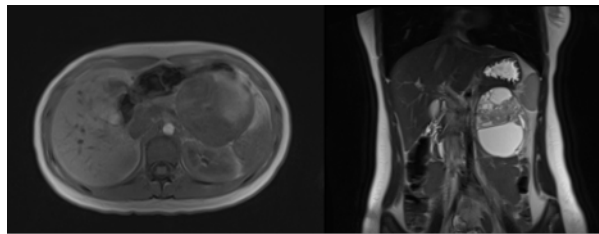
¹Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Pediatri ABD

²Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Çocuk Cerrahisi ABD

Amaç: Pankreas psödokistleri akut veya kronik pankreatit, pankreatik travma veya pankreatik kanalın tümöral oluşumu ile obstrüksiyonu sonucu sızan pankreas sıvılarının toplanması ile oluşurlar. Gerçek pankreatik kistlerden farklı olarak pankreas sıvısının etkisiyle yakınındaki dokudan ayıran epitel hücreleriyle fibröz dokudan bir duvar ile çevrelenen kist oluşumu görülür. Kliniğinde karın ağrısı, bulantı, kusma, batın distansiyonu, iştahsızlık en sık görülen semptomlardır. Bilgisayarlı tomografi (BT) en yararlı tanı aracıdır. İnce iğne aspirasyonu ile endoskopik ultrason, psödokisti pankreasın diğer kistik lezyonlarından ayırt etmeye yardımcı olmak için tercih edilen test haline gelmiştir. Çoğu psödokist destekleyici bakım ile kendiliğinden iyileşir. Konservatif tedavi, endoskopik transpapiller veya transmural drenaj, perkütan drenaj yada cerrahi tedavi seçenekleri mevcuttur. Endoskopik tedavinin uygulanabilirliği ise anatomi ve psödokistin yerleşimine bağlıdır. Acil ünitemize karın ağrısı ile başvuran iki adolesan hasta ile nadir görülen pankreas psödokistlerine dikkat çekmek istedik.

Olgu: Olgu 1: 14 yaş kız hasta acil ünitesine son 1 ayda giderek artan karın ağrısı ile başvurdu. Yapılan laboratuvar testlerinde özellik yoktu. Abdomen MR 'da görüntülemelerde pankreas kuyruk lojuna uyan alanda sol böbreğe anteriordan bası oluşturan 95x81x65 mm boyutlu, diffüzyon ağırlıklı görüntülerde solid komponentleri yer yer şüpheli kısıtlanma gösteren lezyon izlendi. Kitle şüphesi ile çocuk cerrahisi tarafından opere edildi. Olgu 2: 15 yaş kız hasta , acil ünitesine 2 haftadır karın ağrısı, bulantı, halsizlik ve kilo kaybı ile başvurdu. Tetkiklerinde akut faz reaktanları ve biyokimyasal testleri normaldi. Görüntülemelerinde pankreas gövde distalinde olduğu düşünülen, sol renal ven ile yakın komşu, düzgün kontürlü 78x71x96 mm ebatlı kistik-solid komponentler içeren, kistik komponentleri hemorajik vasıfta olan kitlesel lezyon saptandı. Çocuk cerrahisi tarafından opere edildi. Her iki vakanın patolojisi de psödötümör olarak raporlandı.

Olguların Radyolojik Görüntülemesi



Sonuç: Psödokistin boyutu ve kistin mevcut olduğu sürenin uzunluğu, psödokist rezolüsyonu veya komplikasyon potansiyeli için anlamlı olup daha büyük kistlerin semptomatik olma veya komplikasyonlara neden olma olasılığı daha yüksektir. Karın ağrıları ile başvuran hastalarda nadir olabilecek pankreas psödokistlerinin akılda tutulması gerekir.

Anahtar Kelimeler: pankreas, psödokist, çocukluk çağı

PS-016

Kardiyak üfürüm nedeniyle sevk edilen ve Scimitar Sendromu Tanısı Alan 48 Günlük Olgu

Özlem Aksoy², Duygu Uç¹, Seçkin İltter¹, Mehmet Türe¹, Alper Akın¹

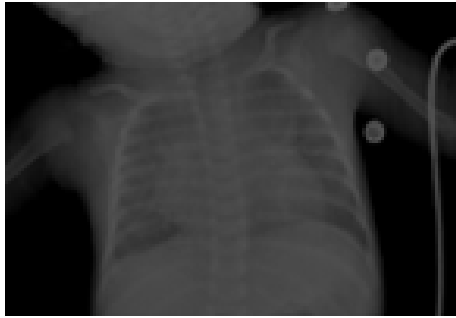
¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Scimitar sendromu sağ pulmoner venin, vena cava inferior veya sağ atriuma açılmasıyla karakterize nadir görülen bir pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Klinik bulguların ortaya çıkış yaşı ve şiddetine göre bebeklik ve çocuk/erişkin dönemlerinde kendini gösterebilir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon en önemli komplikasyonlardır. Polikliniğimize üfürüm şikayeti ile getirilen 48 günlük olguda nadir saptanan Scimitar Sendromunu sunmayı amaçladık.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine üfürüm nedeniyle yönlendirilmiş olan 48 günlük kız hastanın öyküsünde erken neonatal sepsis nedeniyle yenidoğan yoğun bakımda bir hafta yattığı öğrenildi. Elektrokardiyografisinde sinüs taşikardisi ve biventriküler hipertrofi bulguları mevcut idi. Ekokardiyografisinde (EKO) sağ kalp boşlukları belirgin geniş görüldü. Ayrıca sekundum atriyal septel defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), ve pulmoner hipertansiyon saptanması üzerine yatırılarak etyolojik değerlendirme planlandı. Akciğer grafisi çekilip (Resim 1) tetkik alınarak tanısal kateterizasyon hazırlığı yapıldı. Ailenin kateterizasyonu istememesi üzerine hastaya kardiyak bilgisayarlı tomografi (BT) ve BT anjiyografi planlandı. BT bulgusu: Sağda schimitar veni (schimitar sendromu), ASD, VSD, sağ kalp boşluklarında sağ atriumda daha belirgin dilatasyon şeklinde raporlanması üzerine hasta pulmoner ven dönüş anomalisi tamiri ve sekestre pulmoner bölümün çıkarılması amacıyla cerrahiye yönlendirildi.

48 günlük Scimitar Sendromu olgusunun akciğer grafisi



Sonuç: Scimitar Sendromu nadir görülen ve farklı klinik tablolarla seyreden pulmoner venöz dönüş anomalisi olup görülme sıklığı 1-3/100.000 olarak kabul edilse de bazı vakalar asemptomatik seyredebildiği için sıklığın daha fazla olduğu düşünülmektedir. Görülme sıklığının cinsiyet dağılımı kadın/erkek oranı 2:1 olarak raporlanmıştır. Hastalığın tanısı karakteristik akciğer grafi bulguları ve anjiyografi ile konuluyor olsa da son dönemlerde invaziv olmayan bilgisayarlı tomografik ve manyetik rezonans anjiyografiler de tanıda kullanılmaktadır. Hastalığın tedavisi klinik semptomlara göre belirlenir. Tanı alan hastalarda önemli sol-sağ şant yoksa, pulmoner arter basıncı normale ve eşlik eden kardiyak veya solunumsal patoloji yoksa genellikle tedaviye gerek yoktur ve klinik izlem yeterlidir. Konjestif kalp yetersizliği veya pulmoner hipertansiyonu olanlarda ise tedavi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Scimitar sendromu, Pulmoner Hipertansiyon, Üfürüm



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-017

Akut Romatizmal Ateş Bulguları İle Karışabilen Bir Hastalık: Bruselloz

Atilla Özvurmaz², Alper Akın¹, Mehmet Türe¹, Duygu Uç¹, Seçkin İlter¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Eklem ağrısı, çocukluk çağında poliklinik başvurularında sıkça karşılaşılabilen bir semptomdur. Bu semptomu yol açacak çok geniş bir hastalık yelpazesi mevcuttur. Hızlı ve doğru bir tanı için çok dikkatli anamnez almak ve fizik muayene yapmak önemlidir. Klinik bulgularla organik nedenli olduğu düşünüldükten sonra ağrıya yol açabilecek altta yatan travmatik, ortopedik, hematolojik nedenler, romatolojik hastalıklar ve enfeksiyöz nedenler gözden geçirilip ayırıcı tanı yapılmamıştır. Önemli noktalardan bir tanesi sadece eklem ağrısının var olduğu artralji mi yoksa ağrıya eşlik eden şişlik, kızarıklık, ısı artışı ve fonksiyon kaybının da bulunduğu klinik tablo olan artrit mi olduğu tanımlanmalıdır.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine Akut Romatizmal Ateş (ARA) ön tanısı ile sevk edilen 12 yaşındaki kız hastanın öyküsünde; yaklaşık 10 gün önce sağ ayak bileğinde başlayıp daha sonrada sağ dize geçen ağrı şikâyeti mevcut idi. Polikliniğimize sevk edildiği günde sol ayak bileğinde olan ağrı şikâyeti nedeniyle yürümede zorlanma şikâyeti mevcuttu. Fizik muayenesinde şikayeti olduğu eklemlerde ısı artışı, kızarıklık saptanmadı. Hastanın ekokardiyografisinde hafif mitral yetmezlik saptandı. Hasta artralji etyolojisi araştırılmak üzere yatırıldı. Etiyolojiye yönelik bakılan tetkiklerde tam kan sayımı normal, eritrosit sedimentasyon hızı: 63 mm/saat, C-Reaktif Protein 109 mg/L (0-5) saptandı. Antistreptolizin A (ASO) 972 IU/ml olarak geldi. Boğaz kültüründe üreme olmadı. Periferik yaymasında malignite yönünde bulgu saptanmadı. Romatolojik tetkikleri normal idi. Brusella Rose Bengal testi pozitif olan hastadan serum aglütinasyon testi istendi ve 1/160 pozitif olması üzerine hasta Brusella tanısı olarak çocuk enfeksiyon kliniğine devredildi.

Sonuç: Pediatri kliniklerinde çok sık görülen eklem ağrısı şikayetinde; ağrının özellikleri, eşlik eden sistemik bulgular, travma öyküsü, beslenme alışkanlıkları, laboratuvar sonuçlarının bir bütün olarak değerlendirilmesi önem arz etmektedir. Yaşadığımız coğrafya gibi Bruselloz açısından endemik yerlerde eklem ağrısı şikayetiyle gelen hastalarda bu tanıyı da aklımızın bir köşesinde tutmalıyız. Sunduğumuz bu vaka ile eklem şikayetleri ile başvuran hastalarda başka klinik bulgular yoksa, ARA tanısı konulmadan önce ayırıcı tanının da yapılması gerektiğine dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Eklem ağrısı, Bruselloz, Akut Romatizmal Ateş

PS-018

Aşırı Kafein Alımı ile Tetiklenen Supraventriküler Taşikardi Sonucu Senkop Gelişen Olgu

Mohamed Şirin Aslankılıç², Duygu Uç¹, Seçkin İltir¹, Mehmet Türe², Alper Akın¹

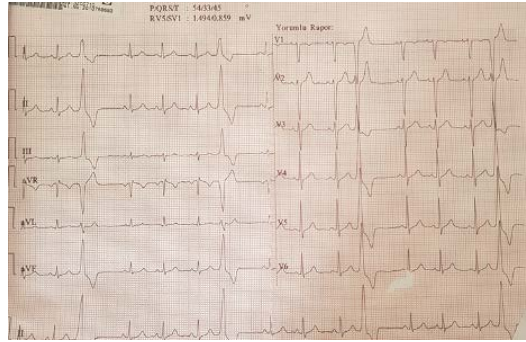
¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Çocukluk çağı aritmileri ya rutin muayene sırasında tesadüfen düzensiz ritim fark edilerek ya da göğüs ağrısı, çarpıntı, baş dönmesi ve senkop gibi semptomlar ile tanı almaktadır. Supraventriküler taşikardi her yaş grubunda görünebilmesine rağmen özellikle çocuklarda ve yetişkinlerde sık görülen ve his bandının üstündeki atriyoventriküler nodu da kapsayan elektropatolojik aritmi türüdür.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine ellerde ara ara olan titreme ve senkop şikâyeti ile başvuran 16 yaşındaki erkek hastanın öyküsünde düğün salonunda çalıştığı ve her gün 2.5 litreye yakın kola içtiği öğrenildi. Hastanın çekilen elektrokardiyografisinde monomorfik qadrigemine ventriküler ekstrasistol (VES) görüldü (Resim 1). Ekokardiyografisi normal idi. Hastaya aritmi yönünden tetkikler, efor testi ve 24 saat holter EKG planlandı. Kan tetkiklerinde özellik olmayan hastanın holter sonucunda günün %5'i oranında olan monomorfik VES izlendi. Efor testinde ise yüksek kalp hızlarında azalan VES izlendi. Hastaya herhangi medikal tedavi başlanmadan beslenme önerilerinde bulunuldu. Takiplerinde kola içmeyi bıraktıktan sonra herhangi bir şikâyetinin olmadığı görüldü.

Hastanın poliklinik başvurusunda çekilen EKG'si



Sonuç: Serebral hipoperfüzyon nedeniyle ani, geçici, tam bilinç kaybı ile kendini gösteren, postür tonusu koruyamama ile ilişkili, hızlı ve kendiliğinden iyileşen bir semptom olan senkop şikâyeti ile hastaneye başvuran hasta sayısı oldukça fazladır. Senkop hastalarında prognoz altta yatan hastalıkla ilişkilidir. Kardiyak aritmi, senkobun yaygın bir nedenidir ve aritmik etiyojinin hızlı bir şekilde tanımlanmasının tanıs ve prognostik etkileri vardır. Normal sağlıklı bireylerde beslenme ile bazı alışkanlıklar aritmiyi tetikleyebilmektedir. Örneğin; Kafein, fosfodiesteraz inhibisyonunun aracılık ettiği sempatomimetik etkiler ve sarkoplazmik retikulum kalsiyum geri alımını bloke ederek sitozolik kalsiyum konsantrasyonunda artış yoluyla sinüs hızını artırır. 250 mg'lık bir kafein dozu (3 fincan kahve), norepinefrin ve epinefrini sırasıyla %75 ve %207 oranında artırır. Bunun için kafein içeren içeceklerde aritmojenik etki görülmektedir. Sunduğumuz bu vaka ile senkop şikâyeti olan hastalarda hastada etyolojide aritmilerin ve aritmi riskini artırabilen beslenme alışkanlıklarının da düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Senkop, Supraventriküler taşikardi, Kafein



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-019

Siproheptadine Bağlı Atriyoventriküler (AV) Tam Blok Tanısı Alan Hasta

Sertan Karabiberoğlu², Duygu Uç¹, Seçkin İlter¹, Mehmet Türe¹, Alper Akın¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Amaç: Dünyada ve ülkemizde spor kulüplerine kayıt yaptırmak için başvuran çocuk ve gençlerden lisans için sağlık raporu istenmektedir. Dikkatli bir anamnez, fizik muayene, elektrokardiyogram (EKG) sonrası gerekli durumlarda ekokardiyografi (EKO) 24 saat holter ekg ve efor testi gibi tetkiklere başvurulmaktadır. Bu vaka ile hiçbir semptom ve bulgusu olmayan spor lisansı için başvurduğu kliniğimizde atriyoventriküler (AV) tam blok tanısı alan bir hastayı sunmayı hedefledik.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine futbol lisansı için başvuran 17 yaşındaki erkek hastanın anamnezi alındığında 3 aydır futbol oynadığı ve herhangi bir şikayetinin olmadığı öğrenildi. Ailesinde kardiyak hastalık öyküsü yoktu ve hastanın bilinen ek hastalığı yoktu. Elektrokardiyografisinde PR mesafesi 0,32 saniye (0.12-0.20 saniye) ölçülmesi üzerine AV tam blok düşünülen hastaya Holter takılması planlandı. Ekokardiyografisinde AV tam blok nedeni olabilecek kardiyak patoloji saptanmadı. Kardiyak sistolik ve diyastolik fonksiyonlar normal idi. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde öncesinde kilo almak için yaklaşık 6 ay boyunca siproheptadin kullanıldığı öğrenildi. 24 saatlik holter EKG'sinde ortalama kalp hızı 65/dk ölçüldü.

Sonuç: Atriyoventriküler (AV) tam blok atriyum ve ventrikül arasındaki elektriksel iletinin gecikmesi veya kesilmesine bağlı olarak gelişen iletim bozukluğudur. Çocuklarda edinsel tam AV bloğun en önemli nedeni, konjenital kalp hastalığı ameliyatlarıdır. Dijital ve diğer ilaç intoksikasyonları, viral miyokardit, akut romatizmal ateş, Lyme hastalığı ve enfeksiyöz mononükleoz edinsel AV tam bloğun diğer nedenleri arasındadır ve genellikle geri dönüşümlüdür. Siproheptadin, kalsiyum kanalları, histamin ve serotonin reseptörleri dahil olmak üzere çoklu reseptör tipleri üzerinde etkileri olan fonksiyonel gastrointestinal bozukluklar ve iştah stimülasyonu için sıklıkla kullanılır. Özellikle kalsiyum kanalları blokaj etkisi nedeniyle kardiyak yan etkiler de ortaya çıkabilmektedir. Sunduğumuz vaka nedeniyle kardiyak ritim üzerine etkileri olan ilaçları kullanan hastalarda elektrokardiyografinin önemini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: AV tam blok, siproheptadin, elektrokardiyografi

PS-020

Sol Atriyuma Drene Olan Persistan Sol Superior Vena Kava Olgusu

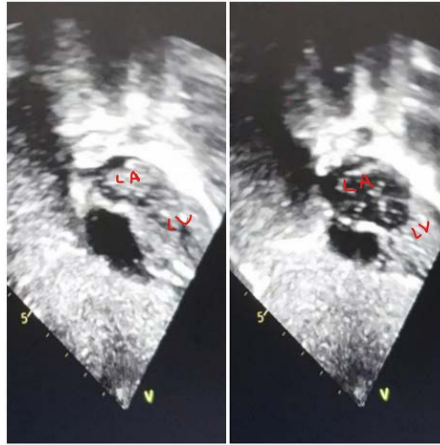
Duygu Uç¹, Seçkin İltir¹, Mehmet Türe¹, Alper Akın¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Amaç: Persistan sol süperior vena kava (PSSVK) nadir nadir fakat önemli bir konjenital vasküler anomalidir. Bu anomaliye sağda vena kava süperiorun da olmaması eşlik ederse izole PSSVK olarak adlandırılır.

Olgu: Hastanemiz çocuk kardiyoloji polikliniğine başvuran bir yaşındaki kız hastanın yenidoğan döneminden itibaren sık sık siyanoz nedeniyle muayene edildiği, ancak bir neden saptanamadığı için klinik olarak izlendiği öğrenildi. Hasta siyanoz nedeniyle çocuk kardiyoloji polikliniğimize başvurdu. Elektrokardiyografisinde özellik yoktu. Ekokardiyografisinde (EKO) PSSVK görülen hastanın transkutanöz oksijen saturasyon değeri %80 olarak ölçüldü. Yaklaşık bir saat boyunca bakılan transkutanöz oksijen saturasyonu değeri oksijenli ve oksijensiz %83-88 mmhg arasında seyretti. Methemoglobulin değeri normal saptandı; akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Hastaya kontrastlı EKO yapılmasına karar verildi. Ajite salin ile sol kola yapılan enjeksiyonda kontrast maddenin sol atriyumu ve daha sonra sol ventrikülü doldurduğu, sağ atriyuma kontrast geçişi olmadığı izlendi. (Resim 1) Hasta sol atriya açılan PSSVK tanısı ile cerrahi yapılan merkeze yönlendirildi.

Ajite salin ile yapılmış kontrastlı EKO görüntüleri



Sonuç: Normalde İzole PSSVK genellikle asemptomatiktir, ancak santral venöz erişim, kalp pili implantasyonu ve kardiyotorasik cerrahi için zorluklar oluşturabilir. Bu durum ayrıca konjenital kalp hastalığı, aritmiler ve iletim bozuklukları insidansında artış ile ilişkilidir. Genellikle PSSVK, sağ süperior vena kava (RSVK) ile ilişkilidir ve dilate bir koroner sinüs (CS) yoluyla sağ atriya drene olur. Embriyolojik dönemde anterior kardinal venin kapanmaması sonucu oluşur ve venöz dönüş, vakaların %92'sinde koroner sinüse, %8'inde ise sol atriya olur. Doğrudan sol atriya bağlanan bir PSSVK varlığı nadirdir ancak hastamızda görüldüğü gibi küçük bir sağdan sola şanta neden olur. Bu durum siyanoz, kalp yetmezliği, intraserebral apse, dissemine enfeksiyon ve embolik serebrovasküler inme riskinde artış ile ilişkili olabilir. Bu vaka nedeniyle siyanoz nedenlerinden biri olarak sol atriya açılan PSSVK'nın da düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Persistan sol süperior vena kava, siyanoz, üfürüm



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-021

Ewing Sarkomuna Bağlı Medulla Spinalis Metastazı

Ayşegül Duyan¹, Vedat Abeş¹, Eylem Sezgen Unay¹, Mehmet Adnan Öncü¹, Zekiye Berivan Atalay¹, Özhan Orhan¹

¹Mardin Artuklu Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Bacak ağrısı, alt ekstremitelerde motor kuvvet kaybı ile başvuran, akut flask paralizi ön tanısıyla yatırılan hastada spinal kord basısına neden olan tümörleri ayırıcı tanıda göz ardı etmemek gerekir.

Olgu: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 11 yaş kız hastanın 3 ay öncesinde sol bacakta başlayan bacak ağrısı mevcuttu. Hastanın bacak ağrısı ve alt ekstremitelerde motor kuvvet kaybının artması, yürümekte zorlanması üzerine ileri tetkik tedavi için servise yatırıldı. Akut flask paralizi ayırıcı tanısı için lomber ponksiyon (LP), kranial ve spinal görüntüleme planlandı. Kullanılan doğru tekniklere rağmen LP işlemi yapılamadı. Çekilen kranial ve spinal MR görüntülerinde L5-S1 hattı boyunca dev kitle görüntüsü tespit edildi. Spinal kord basısına neden olan tümör tespit edilen hasta Beyin cerrahi servisine devredildi ve Ewing sarkom tanısı aldı.

Sonuç: Ewing sarkomu sıklıkla 5–25 yaş grubunu tutan, pelvisin kemikleri, alt ekstremitenin uzun kemiklerinde, sıklıkla diyafizde yerleşen yuvarlak hücreli tümörler grubunun kötü huylu bir tümördür. Henüz tam olarak sebebi bilinmemektedir. Ewing sarkomu malign seyrederek ve erken evrede metastaz oluşturur. Santral sinir sistemi metastazı daha az görülür. Akut gelişen bacak ağrısı, yürüme bozukluğu ve motor kuvvet kaybı olan hastalarda ayırıcı tanıda spinal kord basısına neden olan tümörler akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkomu, metastaz, akut flask paralizi



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-022

Akut Flask Paralizinin Çocukluk Çağındaki En Sık Sebebi: Guillain-Barre Sendromu

Zekiye Berivan ATALAY¹, Ayşegül DUYAN¹, Mehmet Adnan ÖNCÜL¹, Eylem SEZGEN UNAY¹, Özhan ORHAN¹

¹Mardin Artuklu Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Guillain-Barré Sendromu (GBS) çocukluk çağındaki akut flask paralizinin en sık nedenidir. GBS’de bulgular genellikle simetrik ve asendan seyredip Lomber ponksiyonda (LP) albuminositolojik disosiasyon görülmesi beklenir. Hastalığın seyrinde görülmesi beklenen albuminositolojik disosiasyonun her vakada görülmeyebileceğini vurgulamak amaçlanmıştır.

Olgu: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 16 yaşındaki hasta, her iki alt ekstremitede de ani olarak ortaya çıkan kas güçsüzlüğü şikâyetiyle başvurdu. 10 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu tarifleyen hastanın fizik muayenesinde derin tendon reflekslerini (DTR) alınmadı, Alt ekstremitelerde simetrik olarak kas gücü 2/5 olarak değerlendirildi. Yapılan kranial ve spinal MR sonuçları normal olarak değerlendirildi. Bu bizi ayırıcı tanıda Transvers Myelitten ve olası bir medulla spinalis hasarından (tümör, travma) uzaklaştırdı. LP’de albuminositolojik disosiasyon görülmedi. Hastaya intravenöz immunglobulin tedavisi başlandı. 5 gün tedavinin sonunda hastanın kas güçsüzlüğü geriledi, tek başına ayakta durmaya ve destekli yürümeye başladı.

Sonuç: GBS, asendan ilerleyen simetrik kas güçsüzlüğü ve derin tendon reflekslerinin (DTR) kaybı ile karakterizedir. %9 vakada asimetric ve %15-20 vakada proksimal başlangıçlı olabilir. Genellikle yapılan LP’de BOS proteininde artma izlenirken hücre sayısı artışı olmaz. (albuminositolojik disosiasyon). Vakaların %10 kadarında BOS protein düzeyi hiçbir bir zaman yükselmez. Bizim hastamızda da albuminositolojik disosiasyon gözlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Guillain-Barré Sendromu, Akut Flask Paralizi, Albuminositolojik Disosiasyon



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-023

Kızamığın İndüklediği İnkomplet Kawasaki

Ferhat Kalkan¹, Gökçe Kaş², Vedat Abeş¹, Rıdvan Günbay¹, Hasan Demir¹, Mehmet Nuri Özbek¹

¹Mardin Artuklu Üniversitesi Tıp Fakültesi

²Mardin Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Çocukluk çağı döküntülü hastalıklarından olan Kawasaki ve kızamıkta ateş, makülopapüler döküntü, konjonktivit gibi benzer bulgular görülmektedir. Tedavileri farklı olan bu iki hastalığın ayırıcı tanısının doğru yapılması son derece önemlidir. Kawasaki hastalığı durumunda, intravenöz immünglobulin tedavisi koroner arter etkilenmesine bağlı ani ölüm ve kronik hastalık riskini azaltmaktadır. Bu nedenle erken ve doğru tanı prognoz açısından çok önemlidir. Bu olguda inkomplet Kawasaki olarak değerlendirilip tedavi edilen ve seroloji test sonuçlarında Kızamık IgM pozitifliği saptanan bir vaka ele alınmıştır.

Olgu: 6 yaşında kız hasta, antibiyotik tedavisine rağmen 1 haftadır devam eden yüksek ateş, döküntü ve ağız çevresinde kızarıklık, dudaklarda çatlama şikayetiyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde ateş 38,3°, farens hiperemik görünümde, tüm vücutta yüz ve eller dahil yaygın ve birleşme eğilimi gösteren makülopapüler döküntü, her iki gözde eritem ve pürülan konjonktivit mevcuttu. Hastada ön tanıda Kawasaki hastalığı düşünüldü. Yapılan Transtorasik ekokardiyografi ve EKG normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde akut fazlar hafif artmış, Sedimentasyon 41 mm/saat olarak saptandı. Hastadan alınan hepatit ve TORCH markerları normal sonuçlandı. İnkomplet Kawasaki hastalığı düşünülerek olguya 2 gr/kg IVIG tek doz uygulandı ve 100 mg/kg/gün Asetil salisilik asit (ASA) başlandı. Ateşi 2 günde düzelen olgunun izlemlerinde ASA antitrombotik doza düşürülerek takip edildi. Dış merkezde yapılan viral tarama testlerinde kızamık IgM pozitifliği görülen hasta kızamık vakası olarak değerlendirildi.

Sonuç: Adenovirus, kızamık ve kızıl çocukluk çağında Kawasaki hastalığını taklit edebilen hastalıkların başında gelir. Yapılan literatür taramasında, bir vakada Kawasaki hastalığının kızamık enfeksiyonuna sekonder görüldüğü tespit edilmiştir. Bizim vakamızında kızamık enfeksiyonuna sekonder gelişen inkomplet Kawasaki ile uyumlu olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Kızamık, inkomplet Kawasaki, ayırıcı tanı, döküntülü hastalıklar



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi, Diyarbakır

PS-024

Senkobun nadir bir nedeni: Pulmoner Hipertansiyon

Mehmet Yatçı¹, Alper Akın², Mehmet Türe², Duygu Uç², Seçkin İlter²

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Senkop; serebral perfüzyon düşüklüğü nedeniyle, hızlı başlangıçlı, kısa süren, geçici ve kendiliğinden iyileşme ile karakterize bir bilinç kaybıdır. Toplumdaki görülme sıklığı %3-3,5 arasındadır. Olgumuzda tekrarlayan senkop şikayetleri olan ve etyolojiye yönelik ayırıcı tanısız inceleme sonucunda kardiyovasküler senkop tanısı alan hasta sunuldu.

Olgu: 11 yaşında kız hastada ilk kez 4 yaşından itibaren ara ara gelişen kısa süreli bayılma şikayeti nedeniyle tetkik edilmiş. Nörolojik muayenesi ve görüntülemesi, tam kan ve serum elektrolitleri normal olan hastada elektrokardiyografide (EKG) sağ ventrikül hipertrofisi ve ekokardiyografide (EKO) pulmoner hipertansiyon (PH) bulguları mevcuttu. Pulmoner hipertansiyon tanısı kardiyak kateterizasyon ile doğrulandı ve primer PH tanısı konuldu. Cerrahi olarak Pott's şantı kararı alınan hasta tedaviyi kabul etmediğinden iloprost, sildenafil ve bosentan tedavilerine devam edilmektedir. Uygun dozda ve sürede antihipertansif tedavi ile senkop sıklığında belirgin azalma olmuştur.

Sonuç: Senkoplar etiyolojilerine göre kardiyak kökenli, kardiyak olmayan ve nöral aracılı senkoplar olarak sınıflandırılırlar. Nörokardiyojenik senkop olarak da tanımlanan vazovagal senkop çocuklarda %61-80 ile en sık senkop nedeni olarak raporlanmıştır. Yetişkinlerden farklı olarak çocuklarda kardiyojenik senkop daha az görülür ve sıklığı %3-5 arasında belirtilmiştir. Nadir görülmesine rağmen morbidite ve mortalite olasılığı yüksek olan patolojiler nedeniyle gelişebileceğinden kardiyojenik senkobun tanımlanması önemlidir. Bu olgumuzda senkop şikayeti ile başvuran hastalarda nadir gözlenen pulmoner hipertansiyonun akılda tutulması gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Senkop, Pulmoner hipertansiyon

PS-025

Yenidoğan Döneminde Dilate Kardiyomiyopati Tanısı Alan İkiz Bebekler

Tarık Koç¹, Alper Akın², Mehmet Türe², Duygu Uç², Seçkin İlter²

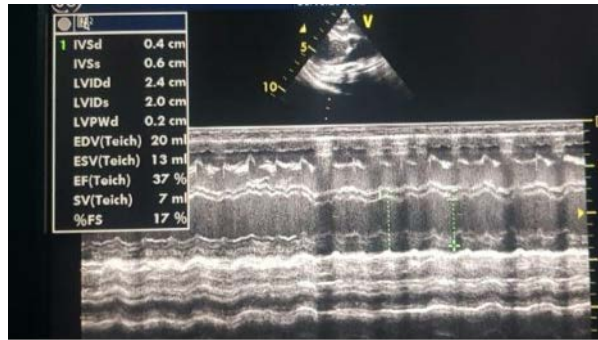
¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Kalp kasının tutulumu ile karakterize kardiyomiyopatiler dilate, hipertrofik, restriktif, aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve sınılandırılmayanlar olarak 5 gruba ayrılmıştır. Dilate kardiyomiyopati (DKMP) çocuklarda en sık görülen kardiyomiyopati tipidir. Bu çalışmada DKMP ikiz yenidoğan bebekler sunulmuştur.

Olgu: Olgu-1 Otuz dört haftalık prematüre olarak doğan hasta, yenidoğan yoğun bakımda 27 gün prematürite ve solunum sıkıntısı nedeniyle yatmış. Anne ve baba kuzen, 4 kardeşinin olduğu ve üçünün sağlıklı, ikiz eşinin DKMP tanısı ile takip edildiği belirtildi. Kardiyak üfürüm saptanan hastada ekokardiyografide (EKO) (Resim 1); DKMP tanısı konularak tarafımıza sevk edildi. Hastanın ekokardiyografisinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF)'si %37 ölçüldü. Kalp yetmezliği tedavisi başlanan hastaya atriyal taşikardi saptanması nedeniyle ivabradin tedavisi eklendi. Takiplerinde taşikardisinin düzeldiği görüldü. Takiplerinde ekokardiyografisinde LVEF %53, kalp hızı ortalaması 112/dk saptandı. Metabolik hastalık tetkiklerinde patoloji saptanmamış olup, genetik testlerde kardiyomiyopati ilişkili MYL-2 heterozigot, FHOD-3 heterozigot mutasyonları saptanmıştır. Hastamız poliklinik kontrollerine devam etmektedir. Olgu-2 Otuz dört haftalık prematüre (olgu-1'in ikizi) bebek, dış merkez yenidoğan yoğun bakımda yaklaşık 3 ay extübe edilememiş ve tarafımıza sevk edilmiştir. Ekokardiyografik incelemesinde LVEF %40 saptandı. Genetik ve metabolik hastalık tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Extübe edilemeyen hastanın mekanik ventilatörde takibine devam edildi. Takiplerde LVEFi %26'ya saptandı. Tüm tedavilerine rağmen hastanın kliniğinde kötüleşme olup hasta ex oldu

Resim-1:Hastanın tanı anında sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF)'si:%37



Sonuç: Dilate kardiyomiyopati, ventriküllerin sistolik ve/veya diyastolik fonksiyonlarında bozukluk ve dilatasyonun eşlik ettiği kardiyomiyopati türüdür. Kalp yetmezliğinin önemli bir nedeni ve kalp nakli yapılan hastaların önemli bir kısmını oluşturduğundan önemli sağlık sorunudur. Sunduğumuz olgularda kardeşinde kardiyomiyopati saptanan olan ikiz hastaların kardeşlerinin de detaylı olarak incelenmesinin önemini vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Dilate Kardiyomiyopati, kalp yetmezliği, yenidoğan



1. DİCLE PEDIATRİ GÜNLERİ

7-9 Haziran 2024

Dicle Üniversitesi Kongre Merkezi,
Diyarbakır

Organizasyon Sekreteryası



Figür Kongre Organizasyonları ve Tic. A.Ş.
19 Mayıs Mah. 19 Mayıs Cad. Nova Baran Center
No: 4 34360 Şişli / İstanbul - Turkey
Tel: 0 212 381 46 00 / Faks: 0 212 258 60 78
E-posta: diclepediatri@figur.net

www.diclepediatrigunleri.org