

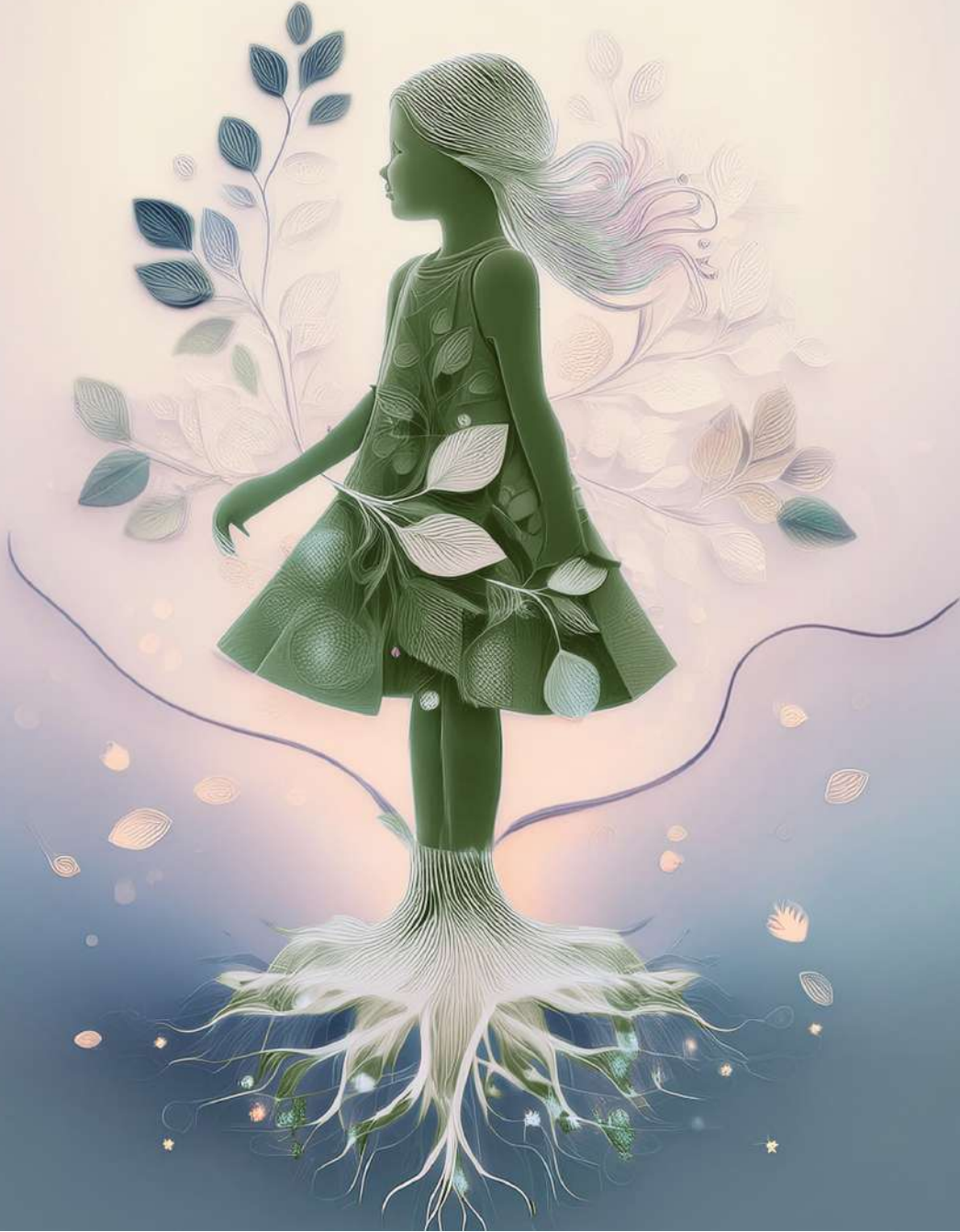


# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

*"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"*

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ

**BİLDİRİ ÖZETİ KİTABI**





# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Onursal Başkan

Haluk Çokuğraş

## Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı

Özgür Kasapçopur

## Kongre Başkanı

A. Çiğdem Aktuğlu Zeybek

## Kongre Sekreterleri

Sinem Oral Cebeci

Ayşe Ayzıt Kılınç Sakallı

Tanyel Zübarioğlu

Mehmet Yıldız

## KONGRE DÜZENLEME KURULU

Özgür Kasapçopur

Deniz Aygün

Süheyla Ocak

Cenap Zeybek

Reyhan Dedeoğlu

Seha Kamil Saygılı

Nur Canpolat

Merve Aşkın Demir

Ayça Kıyıkım

Ertuğrul Kıyıkım

Nihan Çakır Biçer

Ziya Duman



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## BİLİMSEL KURUL

Ayşe Ağbaş  
Deniz Aygün  
Ömer Faruk Beşer  
Ziya Duman  
S. Olcay Evliyaoğlu  
Emel Gür  
Tufan Kutlu  
M. Alp Özkan  
Sezgin Şahin  
Ersin Ulu  
Esra Karabağ Yılmaz  
Dilek Uludağ Alkaya  
Kenan Barut  
Merve Aşkın Demir  
Tülay Erkan  
Serhat Güler  
Özgür Kasapçopur  
Süheyla Ocak  
E. Funda Öztunç  
S. Güntülü Şık  
Zeynep Alp Ünkar  
Esra Yücel  
Hilmi Apak  
Elvan Bayramoğlu  
Atalay Demirel  
Ayşe G. Eroğlu  
Nilay Güneş  
Hüseyin Kılıç  
Pınar Önal  
Sema Saltık  
Hande Turan  
Z. Mehmet Vural  
İlker Yücel

## DÜZENLEYEN KURULUŞ

İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ – CERRAHPAŞA,  
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI ANABİLİM DALI



## BİLİMSEL PROGRAM

13 ARALIK 2024	
09:30-10:00	<b>KAYIT</b>
10:00-11:00	<b>Açılış Töreni</b>
11:00-12:00	<b>BİR GÜN ARTIK “BUGÜN” – İklim krizi ve sağlık üzerine etkileri</b> Başkanlar: Özgür KASAPÇOPUR, Banu BİNBAŞARAN TÜYSÜZOĞLU Konuşmacılar: Kıvılcım Pınar KOCABIYIK, Emir MEDİNA, Cansın SAÇKESEN, Yakup GÖZDERESİ
12:00-13:00	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>
13:00-13:45	<b>Küresel dinamiklerin etkisinde çocukluk çağı enfeksiyonlarının değerlendirilmesi</b> Başkanlar: Emel GÜR, Necla AKÇAKAYA <b>Değişen dünyanın yeni enfeksiyon tehditleri</b> Konuşmacı: Deniz AYGÜN <b>Değişen dünyada aşılama: Yeni nesil aşılarda ve aşı reddinin hızlı yükselişi</b> Konuşmacı: Gonca KESKİNDEMİRÇİ
13:45-14:30	<b>Spor ve çocuk</b> Başkanlar: Funda ÖZTUNÇ, Oya ERCAN <b>Çocuğum hangi yaşta hangi sporu yapmalı?</b> Konuşmacı: Bülent BAYRAKTAR <b>Çocuğum spor yapabilir mi? : Kardiyoloji gözünden kırmızı bayraklar</b> Konuşmacı: Reyhan DEDEOĞLU
14:30-15:00	<b>KAHVE ARASI</b>
15:00-15:45	<b>UYDU SEMPOZYUMU- ORZAX</b> Başkan: Deniz AYGÜN <b>Akut ishale ebeveynin talebi, bizim yenilikçi çözümlerimiz.</b> Konuşmacı: Hasan TEZER
15:45-16:30	<b>Büyüyen şehirde çocuğumu organik (mi) besliyorum</b> Başkanlar: Fügen ÇULLU ÇOKUĞRAŞ, Çiğdem AKTUĞLU ZEYBEK <b>Besinlerdeki pestisit ve ağır metallerin nörobilişsel fonksiyonlar üzerine etkisi</b> Konuşmacı: Ertuğrul KIYKIM <b>Sürdürüle(mey)e n beslenme ve sağlıklı çocuk beslenmesinde gelişen eksiklikler</b> Konuşmacı: Nihan ÇAKIR BİÇER
16:30-17:00	<b>KAHVE ARASI</b>
17:00-17:30	<b>Astım ve solunum sağlığı üzerindeki yeni tehditler: Hava kirliliği, elektronik sigara ve diğerleri</b> Başkanlar: Haluk ÇOKUĞRAŞ, Nur CANPOLAT Konuşmacı: Ayşe AYZIT SAKALLI
17:30-18:00	<b>Pediyatri hala sürdürülebilir mi? Çocuk hekimleri ve tükenmişlik sendromu</b> Başkanlar: Özgür KASAPÇOPUR, Haluk ÇOKUĞRAŞ Konuşmacı: Burak DOĞANGÜN

**ORZAX**  
SAĞLIĞA HEDİYE



14 ARALIK 2024 – A SALONU	
09:00-09:30	<b>Çocuğumun bağışıklığı zayıf mı : Olgularla immün yetersizliklere yaklaşım</b> Başkanlar: Çiğdem AYDOĞMUŞ, Dilek ULUDAĞ ALKAYA Konuşmacı: Ayça KIYKIM
09:30-10:15	<b>UYDU SEMPOZYUMU- ENAPHARMA</b> Başkanlar: Çiğdem Aktuğlu ZEYBEK, Esra YÜCEL <b>Enfeksiyon ve bağışıklık paradoksu</b> Konuşmacı: Pinar ÖNAL
10:15-10:45	<b>Olgularla lenfadenopatide malignite düşündüren kırmızı bayraklar</b> Başkanlar: Tülin Tiraje CELKAN, Cenap ZEYBEK Konuşmacı: Dildar Bahar GENÇ
10:45-11:15	<b>KAHVE ARASI</b>
11:15-12:00	<b>Yenidoğan ve çocuk yoğun bakımda güncellemeler</b> Başkanlar: Demet DEMİRKOL, Fatih AYGÜN <b>Yenidoğan yoğun bakım izleminde güncellenen rehberler</b> Konuşmacı: Atalay DEMİREL <b>Yoğun bakımda sepsis yönetiminde yenilikler</b> Konuşmacı: Güntülü ŞİK
12:00-12:30	<b>Çocuğum gerçekten nöbet mi geçiriyor? : Olgu örnekleri ile epileptik olmayan paroksizmal bozukluklar</b> Başkanlar: Sema SALTİK, Hüseyin KILIÇ Konuşmacı: Serhat GÜLER
12:30-13:30	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>
13:30-14:00	<b>360 derece hiperamonyemi</b> Başkanlar: Çiğdem AKTUĞLU ZEYBEK, Ayşe AĞBAŞ Konuşmacı: Tanyel ZÜBARIOĞLU
14:00-14:40	<b>360 derece hipertansiyon</b> Başkanlar: Lale SEVER, Salim ÇALIŞKAN <b>Çocuk acilde hipertansif hastanın yönetimi</b> Konuşmacı: Sinem ORAL CEBECİ <b>Çocuklarda hipertansiyon tanısı ve yönetimi</b> Konuşmacı: Seha SAYGILI
14:40-15:00	<b>KAHVE ARASI</b>
15:00-15:45	<b>Çocuğumun döküntüsü var</b> Başkanlar: Hilmi APAK, Kenan BARUT <b>Enfeksiyon olabilir mi?</b> Konuşmacı: Emine Manolya KARA <b>Romatolojik hastalık olabilir mi?</b> Konuşmacı: Sezgin ŞAHİN <b>Allerji olabilir mi?</b> Konuşmacı: Esra YÜCEL
15:45-16:30	<b>Farklı bakış açıları ile çocuklarda boy kısalıkları</b> Başkanlar: Beyhan TÜYSÜZ, Olcay EVLİAYOĞLU <b>Boy kısalığına endokrinolojik bakış</b> Konuşmacı: Elvan BAYRAMOĞLU Boy kısalığına genetik bakış Konuşmacı: Nilay GÜNEŞ
16:30-16:50	<b>KAHVE ARASI</b>
16:50-17:30	<b>Çocukluk çağı gastrointestinal sistem kanamalarına bütüncül yaklaşım</b> Başkanlar: Ömer Faruk BEŞER, Hasret AYYILDIZ CİVAN <b>Çocuk gastroenteroloji gözüyle gastrointestinal sistem kanamaları</b> Konuşmacı: Zerrin ÖNAL <b>Çocuk cerrahisi gözüyle gastrointestinal sistem kanamaları</b> Konuşmacı: Şenol EMRE
17:30-18:00	<b>Pediatristler çocukları(nı) büyütürken: Yanıtını arayan sorular (interaktif oturum - KEYPAD)</b> Başkanlar: Hande TURAN, İlker Kemal YÜCEL
18:00-18:30	<b>Kapanış</b>



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

“SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK”

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL – ŞİŞLİ



14 ARALIK 2024 – B SALONU	
09:00-10:00	<b>SB-1 Tanyel ZÜBARIÖĞLU, Sinem ORAL CEBECİ,</b> SS-24 AKÇAAĞAÇ ŞURUBU İDRAR HASTALIGINDA (MSUD) KARACİĞER NAKİL VERİLERİNİN SUNULMASI – Hanım Aghakishılı SS-18 LİZİNÜRİK PROTEİN İNTOLEANSI OLAN HASTALARDA İMMÜN SİSTEMİN DEĞERLENDİRİLMESİ – Gökçe Nuran Cengiz SS-38 TİROZİNEMİ TİP 1'DE UZUN SÜRELİ İZLEMKLİNİK, DEMOGRAFİK, LABORATUVARVE GÖRÜNTÜLEME BULGULARININ GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRİLMESİ – Reyhan Gülergün SS-15 YAĞ ASİDİ OKSİDASYON DEFEKTİ TANILI İKİ HASTADA UZUN SÜRELİ TRIHEPTANOİN TEDAVİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ – Esmâ Uygur SS-37 SEREBROTENDİNÖZ KSANTOMATOSİS GENEL PEDIATRİ PRATIĞİNDE HANGİ BULGULAR İLE KARŞIMIZA GELEBİLİR – Emine Genç SS-05 PREMATÜRE RETİNOPATİSİNİN OLUŞUM VE PROGRESYONUNDA METABOLOMİKLERİN BELİRLEYİCİLİĞİ – Hakan Demir SS-16 TEK MERKEZDE YAPILAN “YENİDOĞANDA KALITSAL METABOLİK HASTALIK TARAMASI” DEĞERLENDİRİLMESİ – Saffa Ahmazada
10:00-10:45	<b>SÖZLÜ BİLDİRİ ÖZEL OTURUMU</b> <b>Epitel bariyer bozucular ve kronik hastalıklarla ilişkisi (Video Konferans)</b> Başkan: Ayça KIYKIM Konuşmacı: Cezmi AKDİŞ
10:45-11:15	<b>KAHVE ARASI</b>
11:15-12:30	<b>SB-2 Hakan YAZAN, Övgü BÜKE,</b> SS-22 ELX/TEZ/IVA TEDAVİSİNİN ÇOCUKLARDA GLUKOZ TOLERANSI VE KEMİK YOĞUNLUĞU ÜZERİNE KISA VADELİ ETKİLERİ – Elif Nur Orkan SS-09 KRONİK ÜRTİKERLİ ÇOCUKLARDA D VİTAMİNİ DÜZEYİNİN TEDAVİYE VE ÜRTİKER SÜRESİNE ETKİSİ – Muhammed Fatih Erbay SS-01 SELEKTİF İGA EKSKİKLİĞİ OLAN HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ – Seda Çevik SS-07 ALERJİK RİNİT HASTALARINDA HASTALIK ŞİDDETİNİN DEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE İLİŞKİSİ – Güler Yıldırım SS-11 SUBKUTAN SÜREKLİ İNSÜLİN İNFÜZYONU ALAN HASTALARIN UZUN VADELİ İZLEMİ – İlayda Altun SS-08 ÜRE DÖNGÜSÜ BOZUKLUKLARINDA T HÜCRE DAĞILIMLARI, PROLİFERASYON YANITLARI VE AMİNOASİT DÜZEYLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI – Betül Gemici Karaaslan SS-31 DNA ONARIM DEFEKTİ İLE SEYREDEN İMMÜN SİSTEMİN DOĞUŞTAN BOZUKLUKLARI- TEK MERKEZ DENEYİMİ – Şeval Özyıldırım Demirel SS-36 OBEZ ADÖLESLERDE OBSTRÜKTİF UYKU APNE SENDROMUNUN PREVALANSI VE TRİGLİSERİD DÜZEYİ İLE İLİŞKİLERİ – Mine Yüksel Kalyoncu SS-30 PRADER WİLLİ SENDROMU TANILI ÇOCUKLARDA POLİSOMNOGRAFI İLE SOLUNUM BOZUKLUKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ
12:30-13:30	<b>ÖĞLE YEMEĞİ</b>
13:30-14:40	<b>SB-3 Esmâ ŞENGENÇ, Pinar ÖNAL</b> SS-04 TÜRKİYE'DE MEZUNİYET SONRASI UZMANLIK EĞİTİMİNDE PEDIATRİ TERCİH ORANLARININ ENDEŞİ VERİCİ GİDİŞATINA GENEL BAKIŞ – Kaan Can Demirbaş SS-10 KRİTİK HASTA ÇOCUKLARDA HUMAN BOCAVİRUS KAYNAKLI CİDDİ ALT SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARI: ALTI YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ – Ayşe Asık SS-03 SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUSTA KALICI ORGAN HASAR GELİŞİMİNİN YAPAY ZEKA ALGORİTMALARI KULLANILARAK PREDİKTE EDİLMESİ – Kaan Can Demirbaş SS-17 AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ ETİYOPATOGENEZİNDE İNTERFERON- $\gamma$ 'NİN ROLÜ: KİNÜRENİN YOLAĞI ÜZERİNDEN DEĞERLENDİRME – Kaan Çalışgan SS-13 İLKÖĞRETİM ÇAĞI ÇOCUKLARDA AKILLI CİHAZ KULLANIMININ VE EL FONKSİYONLARI İLE İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI – Müberra Tanrıverdi SS-35 NONALKOLİK KARACİĞER YAĞLANMASI OLAN ÇOCUKLARIN DİYET FRUKTOZ TÜKETİMİNİN KARACİĞER SAĞLIĞI ÜZERİNDEKİ ETKİSİ – Selin Akbulut SS-33 ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA SANTRAL VENÖZ KATETER Mİ PORT KATETER Mİ? VENÖZ ERİŞİM YÖNTEMLERİNİN MALİYET ANALİZİ – Eymen Pınar SS-34 ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA VİRAL AJAN SIKLIĞININ BELİRLENMESİ – Rümeyza Çalışkan SS-20 JUVENİL İDYOPATİK ARTRİTİ ÇOCUKLARDA B12 VİTAMİNİ EKSKİKLİĞİNİN KARDİYOASKÜLER HASTALIK RİSK FAKTÖRLERİ İLE İLİŞKİ – Nihan Çakır Biçer
14:40-15:00	<b>KAHVE ARASI</b>
15:00-15:45	<b>SB-4 Esra KARABAĞ YILMAZ, Deniz AYGÜN</b> SS-02 BARTTER VE GİTELMAN SENDROMLU ÇOCUKLARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ – Rumeysa Yasemin Çiçek SS-12 WILLIAMS-BEUREN SENDROMU OLAN HASTALARIN ÜRİNER SİSTEM BULGULARI – Rumeysa Yasemin Çiçek SS-26 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ENTEROKOKKAL ENFEKSİYONLAR – Pınar Önal SS-23 TIP FAKÜLTESİ ÖĞRENCİLERİNİN PEDIATRİK HIV ENFEKSİYONU HAKKINDAKİ FARKINDALIK VE DAVRANIŞ TUTUMLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ – Mavera Uşaklıoğlu Erol SS-25 2023-2024 KIŞ SEZONUNDA ÜÇÜNCÜ BASAMAK BİR HASTANEDE ÇOCUKLARDA İNFLUENZA VİRÜSÜNÜN EPİDEMİYOLOJİK ÖZELLİKLERİ – Neslihan Mete Atasever SS-39 ÇOCUKLUK ÇAĞINDAKİ SUÇİÇEĞİ ENFEKSİYONU OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ – Elif Dede
15:45-16:30	<b>SB-5 Simge Çınar ÖZEL , Helen BORNAUN</b> SS-06 ÇOCUK SPORCULARIN DEĞERLENDİRİLMESİNDE ANTRENÖRLERİN YAŞADIĞI GÜÇLÜKLER: ÇOCUK SPOR HEKİMLİĞİ FARKINDALIĞI – Abdullah Akkuş SS-32 ÇOCUK HEKİMLERİNDE TÜKENMİŞLİK SENDROMU SIKLIĞI VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLERİNİN ARAŞTIRILMASI: TEK MERKEZ ÇALIŞMASI – Simay Buse Gülümser SS-28 PEDIATRİK ONKOLOJİK HASTALARDA TEDAVİ SIRASINDA HIPONATREMİ SIKLIĞI VE ETİYOLOJİK FAKTÖRLERE GÖRE SINIFLANDIRILMASI – Emir Çağrı Kırız SS-19 ÇOCUK HASTALARDA KALICI KALP PİLİ İMPLANTASYONU: TEK MERKEZ 25 YILLIK İZLEM SONUÇLARI – Serra Karaca SS-29 PEDIATRİSTLERDE SÜRDÜRÜLEBİLİRLİK FARKINDALIĞI: HEKİMLERİN BİLGİ, TUTUM VE UYGULAMALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ – Arlin Tunç SS-27 ÇOCUKLUK ÇAĞINDA HEMOFAGOSİTİK LENFOSHİSTİYOSİTOZ – TEK MERKEZ DENEYİMİ – Arlin Tunç
16:30-16:50	<b>KAHVE ARASI</b>
16:50-17:30	<b>Akılcı İlaç Oturumu</b> Başkan: Deniz AYGÜN Konuşmacı: Pınar ÖNAL
17:30-18:00	
18:00-18:30	<b>Kapanış</b>



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SÖZLÜ BİLDİRİLER



## SS-24

### AKÇAĞAÇ ŞURUBU İDRAR HASTALIĞINDA (MSUD) KARACİĞER NAKİL VERİLERİNİN SUNULMASI"

Hanım Aghakishılı<sup>1</sup>, Ema Uygur<sup>1</sup>, Kağan Çalışgan<sup>1</sup>, Sedanur Akça Yeşil<sup>1</sup>, Selin Akbulut<sup>1</sup>, Esra İşat<sup>2</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>3</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>1</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>1</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Bilim Dalı

<sup>2</sup>İuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Laboratuvarı

<sup>3</sup>İuc-sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Tıbbi Ve Teknikler Bölümü, Tıbbi Laboratuvar Teknikeri Program

**Giriş:** Akçaağaç şurubu idrar hastalığı (MSUD, MIM: #248600), dallı zincirli  $\alpha$ -ketoasit dehidrojenaz (BCKD) kompleksindeki enzim eksikliğinden kaynaklanır ve dallı zincirli amino asitler (BCAA) olan lösin, izolösin ve valinin birikimine neden olur. MSUD, ketoasidoz, ataksi, koma, zihinsel ve psikomotor gerilik ile karakterize edilen otozomal resesif kalıtım gösteren bir metabolik hastalıktır. Tedavi, protein alımının kısıtlandığı yüksek kalorili bir diyet ve birikmiş amino asitlerin dışında kalan esansiyel amino asitleri içeren özel formüllerden oluşur. Ancak, MSUD hastalarında diyet tedavisi her zaman nörolojik hasarı önlemekte yeterli olmamakta; kötü metabolik kontrol, sık tekrarlayan metabolik atak, hasta uyumunun iyi olmadığı durumlarda karaciğer nakli gibi alternatif tedavi stratejileri araştırılmaktadır (1, 2). Bu çalışmada kurumumuzda takip edilen 8 MSUD tanılı hastanın karaciğer nakli sonrası klinik ve laboratuvar verileri sunulmaktadır

**Materyal ve Metot:** Bu çalışmaya Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Beslenme ve Metabolizma Polikliniği'nde MSUD tanısı konulan ve karaciğer nakli yapılmış 8 hasta dahil edilmiştir. Hastaların klinik ve laboratuvar verileri geriye dönük olarak hasta dosyalarından taranmıştır. Tanı yaşı, nakil öncesi ve sonrası ortalama lösin değerleri, lösin toleransı, atak sıklığı, ameliyat sonrası klinik durum gibi parametreler kaydedilmiştir.

**Bulgular:** Çalışma kapsamında karaciğer nakli yapılmış 8 MSUD tanılı hastanın 2'i kız burda 6'ı erkek idi. Nakil öncesi demografik ve laboratuvar verileri Tablo 1'de sunulmuştur. Altı (%75) hastada sık atak öyküsü nedeniyle karaciğer nakli yapılırken, iki (%25) hasta diyet uyumsuzluğu nedeniyle kendi isteğiyle karaciğer nakli olmuştur. İki (%25) hasta ameliyat sonrası komplikasyonlar nedeniyle kaybedilmiş, diğer iki hasta ise yüksek lösin seviyelerine bağlı olarak gelişen ataklar sonucu yaşamını yitirmiştir. Geri kalan dört (%50) hastada nakil sonrası diyet gereksinimi ortadan kalkmış olup, serbest beslenme ile takiplerine devam edilmektedir. Nakil sonrası veriler Tablo 2'de gösterilmiştir.

**Tartışma ve Sonuç:** Transplantasyon, vücutta normal BCKD aktivitesini %10 seviyelerine çıkararak aminoasit homeostazını sağlamada ve metabolik dekompanasyon krizlerini azaltmada etkili olabilir (3). Ancak, karaciğer nakli sonrası da metabolik atak riski devam edebileceğinden, bu hastaların metabolizma uzmanları tarafından yakın takibi gereklidir. Guildler ve arkadaşlarının çalışmasında, nakil sonrası MSUD tanılı 10 hastada enfeksiyonlara bağlı olarak artan lösin ataklarının görüldüğü ve dekompanasyon riskinin sürdüğü vurgulanmıştır (4). Sonuç olarak, karaciğer nakli MSUD tanılı hastalarda bir alternatif tedavi olarak değerlendirilebilir; ancak nakil sonrası metabolik izlem mutlaka sağlanmalıdır

**Anahtar Kelimeler :** Maple Syrup Urine Disease, Liver Transplantation, Metabolism, Inborn Errors





## Kaynakça :

1. Strauss KA, Puffenberger EG, Carson VJ. Maple Syrup Urine Disease. 2006 Jan 30 [Updated 2020 Apr 23]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2024
2. Blackburn PR, Gass JM, Vairo FPE, et al. Maple syrup urine disease: mechanisms and management. Appl Clin Genet. 2017;10:57-66. Published 2017 Sep 6
3. Deon M, Guerreiro G, Girardi J, Ribas G, Vargas CR. Treatment of maple syrup urine disease: Benefits, risks, and challenges of liver transplantation. Int J Dev Neurosci. 2023;83(6):489-504.
4. Guildler L, Prada CE, Saenz S, et al. Hyperleucinosis during infections in maple syrup urine disease post liver transplantation. Mol Genet Metab Rep. 2021;27:100763. Published 2021 Apr 28.

## Resimler :

**Resim Açıklaması:** Tablo 1. Hastaların demografik ve laboratuvar verileri

**Tablo 1. Hastaların demografik ve laboratuvar verileri**

Bulgular	N (min-max)
Ort. Tanı yaşı -gün	13,75 (1-45)
Ort. Atak sıklığı/yıl	4 (2-10)
Ort. lösin düzeyi (µmol/L)	237 (79-425)
Ort. BCAAFAAM alımı	2,1 (1,5-2,4)
Ort. Lösin toleransı	220 (100-540)

Ort.=ortalama; BCAAFAAM=Dalı zincirli aminoasit içermeyen aminoasit karışımı



**Resim Açıklaması:** Tablo 2. 8 MSUD tanılı hastanın nakil öncesi laboratuvar ve nakil sonrası klinik durumu

**Tablo 2. 8 MSUD tanılı hastanın nakil öncesi laboratuvar ve nakil sonrası klinik durumu**

Vaka No	Tanı yaşı (gün)	Vaka: tanı yaşı (gün)	Tanı anı lösin ( $\mu\text{mol/L}$ )	Ort. Lösin ( $\mu\text{mol/L}$ )	Ort. EAA alımı (gr/kg/gün)	Ort. Lösin toleransı	Nakil yaşı	PROGNOZ
1	9	1: 9	2020	386	2,2	175	3	Ex
2	1	2: 1	930	343	2,1	150	3	Ex
3	7	3: 7	3842	750	2	275	2	Serbest beslenme
4	21	4: 21	2500	241	2,4	100	15	Serbest beslenme
5	45	5: 45	2700	504	2,3	264	2	Ex
6	6	6: 6	2000	260	2,1	150	2	Serbest beslenme
7	5	7: 5	4663	262	2,22	132	2	Ex
8	16	8: 16	2200	310	2	540	15	Serbest beslenme



**SS-18**

## **LİZİNÜRİK PROTEİN İNTOLERANSI OLAN HASTALARDA İMMÜN SİSTEMİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Gökçe Nuran Cengiz<sup>1</sup>, Ayça Kıyıkım<sup>2</sup>, Betül Gemici Karaaslan<sup>2</sup>, Nihan Burtecene<sup>1</sup>, Meltem Gökden<sup>4</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>3</sup>, Duhan Hopurcuoğlu<sup>5</sup>, Birol Topçu<sup>6</sup>, Tanyel Zubarioğlu<sup>5</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>5</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>5</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd  
<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd, Çocuk Allerji Ve İmmünoloji Bd

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Tıbbi Hizmetler Ve Teknikler Bölümü

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

<sup>5</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd, Çocuk Metabolizma Ve Beslenme Bd

<sup>6</sup>Namık Kemal Üniversitesi, Biyoistatistik Abd

### **GİRİŞ**

Lizinürük protein intoleransı (LPI), SLC7A7 genindeki mutasyonlardan kaynaklanan nadir bir doğuştan metabolik hastalıktır. LPI hastalarında suççuğu, kızamık ve Epstein-Barr virüsü enfeksiyonları gibi viral enfeksiyonlar ağır seyredebilir. Ayrıca, otitis media ve sinüzit hastaların sağlıklı kardeşlerinden daha sık görülür ve bazı hastalarda akut veya kronik interstisyel akciğer hastalığı gelişebilir. Artan otoimmünite, kusurlu T ve B hücre aktivitesiyle ilişkili olabilir.

Azalmış

fagositoz, sitotoksiste ve NK hücre aktivitesi de bildirilmiştir. Bu çalışmada, LPI'li hastalarda T hücre

fonksiyonlarını değerlendirmek amaçlanmıştır.

### **ARAÇ ve YÖNTEMLER**

Çalışmamıza, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma bölümünden LPI tanısı ile izlenen hastalar dahil edildi. Lenfosit alt grup analizi, Th1, Th2 ve Th17 hücrelerin tayini ve lenfosit proliferasyon analizi akan hücre ölçer ile gerçekleştirildi. Amino asit seviyeleri HPLC yöntemi ile ölçüldü.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SONUÇLAR

Çalışmaya 10 LPİ tanısı olan hasta ve yaş-cinsiyet uyumlu 31 sağlıklı kontrol ile dahil edildi. Sağlıklı

kontrollere kıyasla, LPİ hastalarında B hücre yüzdesi, sınıf değişimi yapmış B hücre yüzdesi ve IgG

düzeyleri anlamlı şekilde düşük bulundu. Ayrıca, LPİ hasta grubunda lenfosit proliferasyonu sağlıklı

bireylerle kıyaslandığında düşük saptandı ( $p<0,05$ ). Sitokin yanıtları sağlıklı kontrollerden farklı

değildi. LPİ grubunda IFN-gama yanıtı ornitin düzeyi ile ilişkilendirilebildi. Ornitin yüksekliğinin, IFN-gama yanıtı ile negatif korelasyonu mevcuttu.

## TARTIŞMA

LPİ hasta grubunda hücresel ve humoral immün yanıtta bozukluklar olabilir. Gelecekteki çalışmalarda,

periferik kan ve hücre içi aminoasit değişimlerinin, lenfosit fonksiyonlarına etkisinin anlaşılabilmesi

için daha yüksek ölçekli çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler :** Lizinürik Protein İntoleransı, SLC7A7, T hücre fonksiyonları

## Kaynakça :

Nalmas S, Modrecha A, Samprathi M, Nayak Y, Reddy M. Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Lysinuric Protein Intolerance. Indian J Pediatr. 2024 Aug 1. doi: 10.1007/s12098-024-05215-w. Epub ahead of print. PMID: 39085730.

Duval M, Fenneteau O, Doireau V, Faye A, Emilie D, Yotnda P, Drapier JC, Schlegel N, Sterkers G, de Baulny HO, Vilmer E. Intermittent hemophagocytic lymphohistiocytosis is a regular feature of lysinuric protein intolerance. J Pediatr. 1999 Feb;134(2):236-9. doi: 10.1016/s0022-3476(99)70423-3. PMID: 9931537.

Matsukawa Y, Sakamoto K, Ikeda Y, Taga T, Kosaki K, Maruo Y. Familial hemophagocytic lymphohistiocytosis syndrome due to lysinuric protein intolerance: a patient with a novel compound heterozygous pathogenic variant in SLC7A7. Int J Hematol. 2022 Oct;116(4):635-638. doi: 10.1007/s12185-022-03375-z. Epub 2022 May 9. PMID: 35532875.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SS-38

### TİROZİNEMİ TİP 1'DE UZUN SÜRELİ İZLEM:KLİNİK,DEMOGRAFİK,LABORATUVAR VE GÖRÜNTÜLEME BULGULARININ GERİYE DÖNÜK DEĞERLENDİRİLMESİ

Reyhan Gülergün<sup>1</sup>, Aidai Aaliev<sup>1</sup>, Hanım Babazade<sup>2</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>2</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>2</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>2</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Ve Beslenme Bilim Dalı

Giriş: Tirozinemi tip 1 (TT1) tedavi edilebilir kalıtsal karaciğer metabolik hastalıklarının başında gelmektedir.

**Amaç ve metod:** Bu çalışmada, dünyada en fazla TT1 hasta izlemekte olan merkezlerden biri olan İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı tarafından izlenmekte olan olguların uzun dönem izlem sonuçları geriye yönelik incelenmesi planlanmıştır. Çalışmaya Şubat 1995-Ekim 2024 tarihleri arasında TT1 tanısı alarak izleme alınan 52 olgu alınmıştır. TT1 tanısı düşünülen ancak tanı kesinleşmeden kaybedilen veya takibi bırakan 4 olgu çalışmadan çıkarılmıştır. Hastaların yatış ve poliklinik kontrollerine ait muayene, laboratuvar ve radyolojik görüntüleme kayıtları geriye yönelik incelenmiştir.

Çalışmaya dahil edilen 52 olgunun 18'i akut (%34.6), 16'sı subakut (%30.8) ve 18'i kronik (%18.6) TT1 idi. Olguların 28'i erkek (%53,8), 24'i kız (%46,2) idi. Hastaların son değerlendirmelerinde ortalama yaşları ortanca 11.4 yaş (min 0.25, maks 35 yaş), izlem süreleri ise ortanca 10.9 yıl (min: 0.02 maks 30.79 yıl) idi. Yirmi iki hastada FAH gen mutasyonu çalışılabilmişti. En sık gözlenen mutasyon(%32) IVS 12+5G>A mutasyonu idi. Olguların 1'i dışında hepsine tanı konulur konulmaz NTBC tedavisi başlanılmıştı. NTBC tedavisi altında 14 olgu (14/51) kaybedilmişti. Bu hastalardan 6 tanesi tedaviye hiç yanıt vermemiş ve akut karaciğer yetersizliğinden, 1 hasta ilacı temin edememesi nedeni ile akut profiri benzeri atak ile, 6 olgu ise düzensiz ilaç kullanımı sonrasında hepatoselüler karsinom gelişmesi nedeni ile, 1 hasta ise karaciğer naklinden sonra akut rejeksiyon nedeni ile kaybedilmişti. 14 hastaya karaciğer nakli uygulanmıştı. Bu hastalardan 1 tanesi akut rejeksiyon sonrasında kaybedilmişti. 2 hasta akut rejeksiyon nedeni ile tekrar

transplante olmuş, 1 hasta ise safra yollarında fibrozis nedeni ile yeniden nakil için beklemektedir. Hastaların 3'ü diyet uyumsuzluğu nedeni ile nakil olurken, geri kalan 8 hasta hepatoselüler karsinom şüphesi ile nakil olmuştur. HCC şüphesi ile nakil yapılan hastaların 7sinde karaciğer örneklerinde insitu karsinom varlığı, 1 hastada ise adenokarsinom varlığı gösterilmiştir. 1 olguda epilepsi (%2), 1 olguda otizm spektrum bozukluğu (%2), 1 olguda katarakt (%2) gözlenmiştir. Tremoru olan 20 olgu EMG ile değerlendirilmişti ve 10 hastada EMG bulguları normaldi (%50). 5'inde miyoklonus (%25), 4'ünde tremor (%20), 1'inde tremor ve miyoklonus (%5) mevcuttur. 10 olgunun kraniyal MR görüntülemesi yapılmış olup 1 olguda bilateral serebral beyaz cevherde sınırları net seçilmeyen şüpheli sinyal intensite artışı mevcutken kalan 9 olgununki normal (%90) idi.

**Sonuç:** Nadir görülen ancak tedavi edilebilir bir kalıtsal metabolizma hastalığı olan Tirozinemi tip 1'de erken tanı ve tedavi hastaların yaşam sürelerini uzatmaktadır. Ancak tedavi başarısı, özellikle ülkemiz gibi TT1'in genişletilmiş yenidoğan taramasının bir parçası olmadığı ülkelerde, erken tanı ve düzenli tedaviye bağlıdır.

**Anahtar Kelimeler :** Hereditir tirozinemi, Tirozinemi tip 1, Nutisinon , Fumaril asetoasetat hidrolaz enzim eksikliği , Transplantasyon , Hepatoselüler karsinom



## SS-15

### YAĞ ASIDI OKSİDASYON DEFEKTİ TANILI İKİ HASTADA UZUN SÜRELİ TRİHEPTANOİN TEDAVİSİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Esma Uygur<sup>1</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>1</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>1</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>2</sup>, Hanım Aghakishili<sup>1</sup>, Kağan Çalışgan<sup>1</sup>, Selin Akbulut<sup>1</sup>, Sedanur Akça Yeşil<sup>1</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Bilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Sağlık Hizmetleri Yüksekokulu, Tıbbi Hizmetler Ve Teknikler Bölümü, Tıbbi Laboratuvar Teknikerliği Programı

#### Giriş

Uzun zincirli yağ asidi oksidasyon bozuklukları (UZYAOD), karnitin mekiğindeki uzun zincirli yağ asitlerinin  $\beta$ -oksidasyonunda görevli enzimlerdeki genetik defektlerin neden olduğu bir grup hastalıktır (1,2). Tüm UZYAOD'ler metabolik dekompanasyon atakları açlık, enfeksiyon, egzersiz gibi durumlardan indüklenebilir. Hastalık yönetiminde, açlıktan kaçınma, uzun zincirli yağ asidi alımının kısıtlandığı ve sıklıkla orta zincirli yağ asidi (MCT) takviyesi içeren tıbbi beslenme tedavisi (TBT) yer almaktadır (3). Bu tedavilere rağmen hastalığın seyrinde ataklar ve komplikasyonlar görülebilmektedir. (4). Son yıllarda 7 karbonlu anaplerotik etkili bir yağ asidi olan "triheptanoin" in tedaviye eklenmesi ile ağır UZYAOD hastalarında komplikasyonların azaltıldığı ve yaşam kalitesinde artış sağlandığı bildirilmektedir (5-6). Bu sunumda amacımız, ağır ataklarla seyreden 6 yaş ve 39 yaşındaki 2 olgumuzda erken erişim ile temin edilen triheptanoinin uzun dönem tedavi sonuçlarını bildirmektir.

#### Materyal ve metod:

**Olgu-1:** Yaşamının ilk ayında hipotoni nedeniyle tetkik edilirken 5.5 aylıkken VLCAD eksikliği tanısı aldı. Hasta toplam günlük enerjinin %5'i LCT ve %15'i MCT içeren TBT, gece boyu tüple beslenme ve diğer medikal tedavilerine rağmen aritmi gelişmesi nedeniyle triheptanoin başlanmıştır.

**Olgu-2.** Otuzsekiz yaşında güçsüzlük nedeniyle Nöroloji Anabilim Dalı polikliniğinde tetkik edilirken CPT-II eksikliği tanısı alması üzerine tarafımıza refere edilen hasta takibe alındı. Takibimize girmeden önce sık sık yatışları olmaktadır. Günlük toplam enerjinin %10'unu LCT, %20'sini MCT içeren düşük yağ içerikli TBT'yi tolere edemeyen ve günlük aktivitelerini etkileyecek düzeyde kas güçsüzlüğü olan hastaya triheptanoin başlanmıştır.

Her iki hastada da triheptanoin literatüre benzer şekilde gün içerisinde 4 bölünmüş dozda başlanmıştır.



## Bulgular

Triheptanoin minör gastrointestinal sistem bulguları dışında herhangi bir yan etki göstermemiştir. Olgu-1'in 2 yıllık süre içerisinde enfeksiyon nedeniyle 2 yatışı dışında bir yatışı olmaz iken olgu-2'nin triheptanoin tedavisinden sonra bir hastane yatışı olmamıştır.

Triheptanoin tedavisi altında her iki hastanın güvenli şekilde LCT alımları artmıştır (olgu-1 %10, olgu-2 %13). Olgu-1'in kardiyak fonksiyonlarında belirgin iyileşme görülmüştür. Ayrıca hastanın doğduğundan beri uygulanan gece boyu tüple beslenmesi kesilerek 4 saatlik açlık süresini tolere edebilmiştir. Olgu-2'nin ise yaşam kalitesinde belirgin artış, kas gücünde artış görülmüştür. Hastaların triheptanoin tedavisi ile birlikte ölçülen plasma açıl karnitin profili değerleri Şekil 1 ve 2'de gösterilmiştir.

## Sonuç

Triheptanoin kullanımının başta kardiyomiyopati olmak üzere UZYAOD seyrinde gözlenebilen ciddi komplikasyonları, hastane yatış sayı ve sürelerini azalttığı, hastaların egzersiz toleransını ve yaşam kalitesini arttırdığını belirten çalışmalar bulunmaktadır. İki yıldan uzun süredir izlediğimiz Triheptanoin tedavisi altında izlediğimiz iki hastamızda elde ettiğimiz sonuçların literatür ile uyumlu olduğu gözlenmiştir.

**Anahtar Kelimeler :** metabolism, inborn errors, diet,

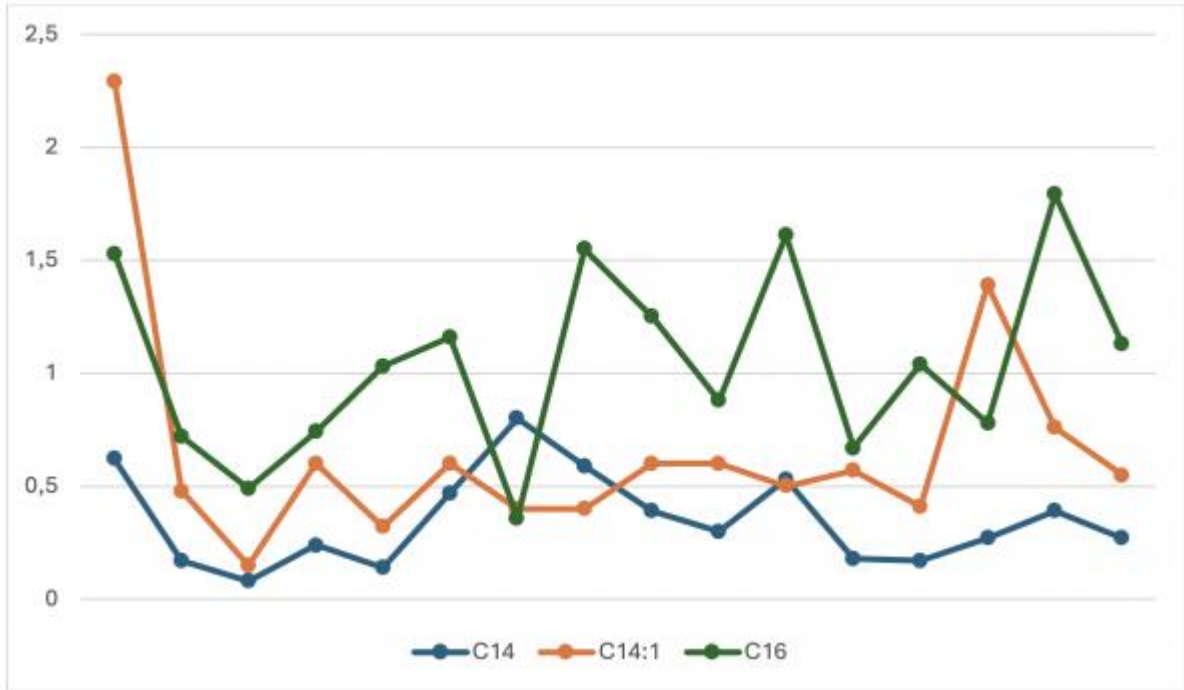
## Kaynakça :

1. Vockley, J., Burton, B., Berry, G., Longo, N., Phillips, J., Sanchez-Valle, A., ... & Cataldo, J. (2021). Effects of triheptanoin (UX007) in patients with long-chain fatty acid oxidation disorders: results from an open-label, long-term extension study. *Journal of inherited metabolic disease*, 44(1), 253-263.
2. Joshi PR, Zierz S. Muscle Carnitine Palmitoyltransferase II (CPT II) Deficiency: A Conceptual Approach. *Molecules*. 2020; 13;25(8):1784.
3. Yamada K, Taketani T. Management and diagnosis of mitochondrial fatty acid oxidation disorders: focus on very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency. *J Hum Genet*. 2019; 64(2):73-85.
4. Vockley J. Long-chain fatty acid oxidation disorders and current management strategies. *Am J Manag Care*. 2020; 26(7 Suppl):S147-S154.
5. Vockley J, Marsden D, McCracken E, DeWard S, Barone A, Hsu K, Kakkis E. Long-term major clinical outcomes in patients with long chain fatty acid oxidation disorders before and after transition to triheptanoin treatment--A retrospective chart review. *Mol Genet Metab*. 2015; 116(1-2):53-60.
6. Vockley J, Burton B, Berry GT, Longo N, Phillips J, Sanchez-Valle A, Tanpaiboon P, Grunewald S, Murphy E, Bowden A, Chen W, Chen CY, Cataldo J, Marsden D, Kakkis E. Results from a 78-week, single-arm, open-label phase 2 study to evaluate UX007 in pediatric and adult patients with severe long-chain fatty acid oxidation disorders (LC-FAOD). *J Inherit Metab Dis*. 2019; 42(1):169-177.



## Resimler :

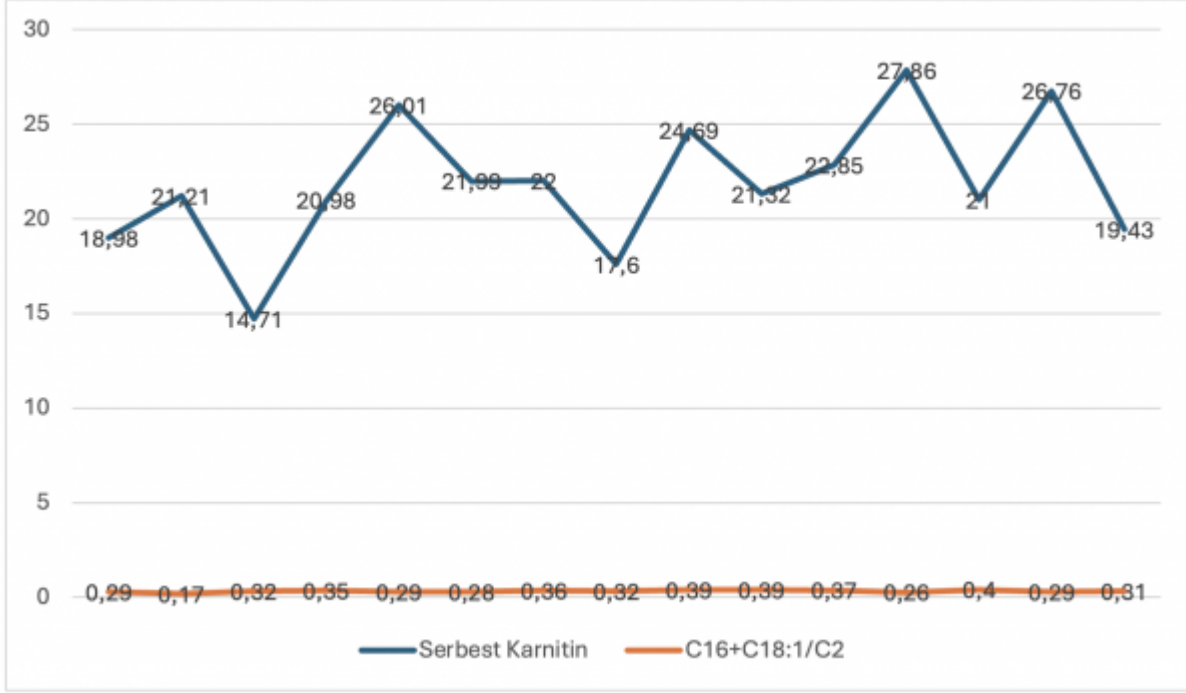
**Resim Açıklaması:** Şekil-1: Olgu-1 Plasma Açıl Karnitin Değişimi







## Resim Açıklaması: Şekil-2: Olgu-2 Plasma Açıl Karnitin Değişimi





## SS-37

### SEREBROTENDİNÖZ KSANTOMATOSİS GENEL PEDIATRİ PRATIĞİNDE HANGİ BULGULAR İLE KARŞIMIZA GELEBİLİR

Emine Genç<sup>1</sup>, Emel Yılmaz Gümüş<sup>1</sup>, Burcu Öztürk Hişmi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi

**GİRİŞ/METOD:** Serebrotendinöz ksantomatozis (CTX) yenidoğan kolestazi, juvenil katarakt, ksantom ve ilerleyici nöropsikiyatrik yıkım ile seyreden bir safra metabolizması bozukluğudur. Yüksek plazma kolestanol düzeyinin ve *CYP27A1*’de biallelik patojenik varyantın gösterilmesi ile tanı konur. Tedavide CDCA (+/- istatinler) ile plazma ve BOS kolestanol düzeylerinde düşüş, nöropsikiyatrik bulgularda kısmen iyileşme sağlanır; ancak katarakt, ksantomlar, nöromotor kayıplar geri dönüşümsüzdür. Erken teşhis ve tedavi özellikle geri dönüşümsüz bulguların önlenmesi açısından önemlidir (1,2,3,4). Kliniğimizde izlediğimiz 5 hastanın verilerini retrospektif inceleyerek pediatri pratiğinde çocuk hekiminin karşısına hangi bulgularla çıkabileceğine dikkat çekmeye çalıştık.

**BULGULAR:** Hastaların üçünde (%60) tanıya götüren başvuru şikâyeti ksantom, birinde (%20) katarakt, birinde (%20) aile taraması idi. Başvuru şikayetlerinin başlama yaşı ortancası 10 yaş (7-25), tanı alma yaş ortancası 15 yaş (10-34) idi. Tanıya kadar geçen süre ortancası 5 yıl (0-12 yıl) idi. Dört hastada (%80) kronik diyare öyküsü mevcuttu. Epilepsi 2 hastada (%40), hepatosteatoz 1 hastada (%20), transaminaz yüksekliği ise 2 hastada (%40) vardı. Tüm hastalarda tekrarlayan vitamin-D ve B12 replasmanı ihtiyacı öyküsü vardı. Hiperoksalüri 2 hastada (%40) ve hiperkalsiüri 2 hastada (%40) vardı.

**TARTIŞMA:** Yenidoğan geçici kolestazi CTX için önemli bir ipucudur; ancak hastalarımızın hiçbirinde yenidoğan kolestazi öyküsüne ulaşamadık. Dört hastada (%80) infantil başlangıçlı kronik yağlı-cıvık dışkılama öyküsünün olması gastrointestinal (GİS) semptomların erken dönem belirteç olabileceği yönündeki görüşlerimizi desteklemekteydi. Ailelerin dışkılama bulgularını normalize etme eğilimleri göz önünde bulundurularak kronik ishalin objektif biyokimyasal ipucu olabilecek vitamin eksiklikleri, hiperoksalüri, hiperkalsiüri, taş ya da renal kalkül öyküsü sorgulandığında hepsinde tekrarlayan vitamin-D ve vitamin-B12 replasmanı alma öyküsü vardı. Kronik ishale bağlı hiperoksalüri, hiperkalsiüri, renal taş bulgularının beklediğimizden düşük bulunması hasta sayımızın az olmasına bağlı olabilir. Gelişimsel gecikme öyküsü üç hastada (%60) vardı ve gelişimsel gecikme olmayan 2 hastanın (%40) ise tanı öncesi ADHD öyküsü vardı. Tüm hastalarda tanıdan önce en az bir nöropsikiyatrik bulgu ortaya çıkmıştı. Katarakt, ksantom, epilepsi, daha ileri yaşlarda ortaya çıkmıştı. Tedaviden fayda görmediği düşünülen tek hastanın tedavi yanıtı zayıflığı, geç tanı alması nedeniyle tedavi öncesi geri dönüşümsüz motor ve bilişsel yıkımın başlamış olmasına bağlandı. Diğer dört (%80) hastada tedavi altında nörolojik kayıp ya da yeni başlayan nörolojik bulgu görülmeşi erken teşhisin önemi desteklemekteydi. Çalışmamız; kronik ishal ve ADHD, öğrenme güçlüğü, gelişimsel gecikme gibi psikiyatrik bulguların birlikteliğinin CTX’te erken ipucu olarak kullanılabilirliğini desteklemektedir.

**SONUÇ:** Katarakt, epilepsi, ksantom, ataksi ile başvuran hastalarda kronik ishal, erken gelişimsel ve nörobilişsel normalden sapmalar olması CTX tanısı için destekleyici olduğu gibi gelişimsel gecikme, öğrenme güçlüğü, dikkat eksikliği gibi tanılarla izlenen hastaların yenidoğan kolestazi, uzamış sarılık öyküsünün ve/veya kronik diyare/yaglı dışkılama öyküsünün olması ksantom, katarakt, ataksi gibi majör semptomlar gelişmeden de CTX için uyarıcı olabilir.

**Anahtar Kelimeler :** SEREBROTENDİNÖZ KSANTOMATOSİS, CTX, KSANTOM, KRONİK İSHAL, ADHD, GELİŞİMSEL GECİKME, RENAL TAŞ, YENİDOĞAN KOLESTAZI



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

### KAYNAKÇA

1. Atilla H, Coskun T, Elibol B, Kadayifcilar S, Altinel S; GEN-EYE-I Working Group. Prevalence of cerebrotendinous xanthomatosis in cases with idiopathic bilateral juvenile cataract in ophthalmology clinics in Turkey. J AAPOS. 2021 Oct;25(5):269.e1-269.e6. doi: 10.1016/j.jaapos.2021.04.015. Epub 2021 Sep 29. PMID: 34600103.
2. Cali JJ, Hsieh CL, Francke U, Russell DW. Mutations in the bile acid biosynthetic enzyme sterol 27-hydroxylase underlie cerebrotendinous xanthomatosis. J Biol Chem. 1991 Apr 25;266(12):7779-83. PMID: 2019602; PMCID: PMC4449724.
3. Clayton PT, Verrips A, Sistermans E, Mann A, Mieli-Vergani G, Wevers R. Mutations in the sterol 27-hydroxylase gene (CYP27A) cause hepatitis of infancy as well as cerebrotendinous xanthomatosis. J Inher Metab Dis. 2002 Oct;25(6):501-13. doi: 10.1023/a:1021211520034. PMID: 12555943.
4. Cruysberg JR. Cerebrotendinous xanthomatosis: juvenile cataract and chronic diarrhea before the onset of neurologic disease. Arch Neurol. 2002 Dec;59(12):1975. doi: 10.1001/archneur.59.12.1975-a. PMID: 12470193.
5. Degrassi I, Amoruso C, Giordano G, Del Puppo M, Mignarri A, Dotti MT, Naturale M, Nebbia G. Case Report: Early Treatment With Chenodeoxycholic Acid in Cerebrotendinous Xanthomatosis Presenting as Neonatal Cholestasis. Front Pediatr. 2020 Jul 16;8:382. doi: 10.3389/fped.2020.00382. PMID: 32766184; PMCID: PMC7381104.



## Tables :

### Hastaların klinik bulguları

Hasta No	Genetik	Başvuru Şikâyeti	Başvuru Şikayetinin Başlama Yaşı	Tanı Yaşı	İlk Bulgu	İlk Bulgu Yaşı	Ek Bulgular
1	c.1_5delCATGG (p.M1Cfs*178) homozigot	Ksantom	10 Yıl	15 Yıl	Özgül öğrenme güçlüğü, dikkat eksikliği	7 Yıl	Depresyon, kaygı bozukluğu, Hepatosteatoz, kronik cıvık dışkılama, transaminaz yüksekliği
2	c.1_5delCATGG (p.M1Cfs*178) homozigot	Aile taraması	10 Yıl	10 Yıl	Böbrek taşı, hiperkalsiüri	8 Yıl	Öğrenme Güçlüğü Dikkat eksikliği, dürtüsellik, kronik cıvık dışkılama, transaminaz yüksekliği
3	c.1263+4A>T (IVS7+4A>T) homozigot	Katarakt	10 Yıl	11 Yıl	İnfant diyaresi	9-12 Ay	4 yaşta epilepsi, davranış bozukluğu, anksiyete, künt affekt, aralıklı hırçınlık, intansiyonel tremor
4	c.G646C (p.A216P) homozigot	Ksantom	25 Yıl	34 Yıl	Gelişimsel gecikme	3 Yıl	7-8 yaşta bilişsel kayıp, anksiyete, davranış bozukluğu, künt affekt, piramidal bulgular, mental kısıtlılık,epilepsi, demans, ataksi, disartri, tremor, motor kayıp, kırık öyküsü
5	c.808C>T (p.R270X) homozigot	Ksantom	7 Yıl	19 Yıl	Gelişimsel gecikme	5 Yıl	Mental Kısıtlılık, depresyon, davranış bozuklukları, demans, osteoporoz, kronik cıvık dışkılama



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-05**

## **PREMATÜRE RETİNOPATİSİNİN OLUŞUM VE PROGRESYONUNDA METABOLOMİKLERİN BELİRLEYİCİLİĞİ**

**Hakan Demir<sup>1</sup>, Evin Tekin<sup>2</sup>, Zeynep Alp Ünkar<sup>3</sup>, Bilge Batu Oto<sup>5</sup>, Esra İшат<sup>4</sup>, Ersin Ulu<sup>3</sup>, Atalay Demirel<sup>3</sup>, Şerif Cansever<sup>4</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>4</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>4</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>4</sup>, Zekeriya Mehmet Vural<sup>3</sup>**

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

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Hastanesi

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

<sup>5</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

### **Giriş ve Amaç:**

Prematüre Retinopatisi (ROP), özellikle erken doğan bebeklerde prematüritenin ciddi bir komplikasyonu olarak karşımıza çıkmaktadır. Hastalığın patofizyolojisinde, retinanın hem nöronal gelişimindeki aksaklıklar hem de retinal vaskülarizasyonun bozukluğuna bağlı olarak gelişen retinal neovaskülarizasyon temel etken olarak görülmektedir. ROP insidansının, doğum haftası ve doğum ağırlığı ile negatif korelasyon gösterdiği bilinmektedir. Literatürde, 1500 gramdan düşük doğum ağırlığıyla doğan bebeklerde Türkiye’de ROP sıklığının %20-30 arasında değiştiği rapor edilmiştir. ROP tanısı, doğum sonrası haftalar içinde gerçekleştirilen oftalmolojik muayeneler ile konulabilmektedir.

Serum metabolomikleri, hücre içi oksidatif stresin önemli bir biyomarkırı olarak kabul edilmektedir. Artan pteridin düzeylerinin, ROP patofizyolojisinde rol oynayan oksidatif stresin bir göstergesi olabileceği düşünülmektedir. Bu çalışmada, önemli bir halk sağlığı sorunu olan ROP’un erken tanısında kan metabolomiklerinin potansiyel rolünü incelemeyi amaçlamaktayız.

### **Gereç ve Yöntem:**

Prospektif ve pilot çalışma olarak tasarlanan bu araştırmada, Ağustos 2024 itibariyle İstanbul Üniversitesi – Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi’ne yatırılıp yapılan ve ROP risk faktörlerine sahip tüm hastalardan, postnatal 14. günde ve ROP muayene gününde serum pteridin düzeyi örnekleri alınmıştır. Çalışmada kontrol değişkeni olarak, hastaların enfeksiyon durumu, transfüzyon anamnezi, beslenme şekli ve doğum haftası gibi oksidatif stresi etkileyebilecek faktörler göz önünde bulundurulmuştur. Toplamda 16 hasta bu çalışmaya dahil edilmiştir.



## Bulgular:

Çalışmamıza dahil edilen hastaların hepsi 36 gestasyonel hafta altında doğmuştu. Hastaların 10'u (%62,5) erkekti. Hasta grubunda ileri prematür bebek sayısının fazla olmasıyla korele şekilde ROP sıklığı %43'tü. Hastalar evresi fark edilmeksizin ROP olanlar ve olmayanlar olmak üzere 2 gruba ayrıldılar. Sabit değişkenler gözetilerek pterin-6-karboksilik asit (6PTC), neopterin (NE), monapterin (MON), izoksantopterin (ISOX), pterin (PT), biopterin (BIO) ve neopterin/biopterin oranı (NE/BIO1) hesaplanmıştır. Yapılan analizde postnatal 14. Gün serum örneklerinde bakılan 6PTC seviyesi ROP muayene gününde ROP'u saptanan hastalarda saptanmayan hastalara göre istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu.

	Grup - 1					Grup - 2					Asymp. Sig.
	Mean	Standard Deviation	Median	Percentile 25	Percentile 75	Mean	Standard Deviation	Median	Percentile 25	Percentile 75	
6 - PTC	20,42	7,43	19,59	17,39	25,41	33,57	14,96	26,58	23,87	36,52	0,034
NE	130,82	77,60	132,42	49,17	190,13	158,29	174,11	98,15	93,16	132,07	0,730
MON	11,32	5,38	9,23	8,02	13,18	22,42	16,13	13,69	11,69	29,47	0,068
ISOX	48,63	37,70	36,83	26,53	54,00	203,14	235,67	57,07	37,76	403,33	0,301
BIO	21,91	8,25	22,08	14,10	26,05	68,25	75,47	48,33	22,75	68,73	0,183
PT	40,76	20,15	30,78	26,14	53,72	84,42	88,21	31,66	26,11	125,64	0,730
NE/BIO	7,17	5,36	5,75	3,37	8,39	5,56	6,99	2,34	2,03	5,81	0,460

## Tartışma ve Sonuç:

ROP önlenbilir görme kaybının en ciddi nedenlerinden birisi olup prematürite derecesi ve oksidatif stresle pozitif korelasyon göstermektedir. Günümüzde ROP tanısı, Türk Neonatoloji Derneği'nin rehberine uygun olarak, muayene günü gelen bebeklerin göz uzmanı tarafından değerlendirilmesi ile konulmaktadır. Bu pilot çalışmada, 6PTC1 seviyelerinin ROP tanısında potansiyel bir erken biyomarker olabileceği belirlenmiştir. Kısıtlı hasta sayısı ile gerçekleştirdiğimiz bu araştırma, ROP'nin erken teşhisi için umut vadeden bir gösterge sunmaktadır. Çalışmanın daha geniş hasta grupları üzerinde yinelenmesi, bulguların doğrulanması ve ROP'ye yönelik erken teşhis yöntemlerinin geliştirilmesi açısından büyük önem taşımaktadır.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Referanslar:

- Li, X., Cai, S., He, Z., Reilly, J., Zeng, Z., Strang, N., & Shu, X. (2021). Metabolomics in retinal diseases: An update. In *Biology* (Vol. 10, Issue 10). MDPI. <https://doi.org/10.3390/biology10100944>
- Mardegan, V., Giordano, G., Stocchero, M., Pirillo, P., Poloniato, G., Donadel, E., Salvadori, S., Giaquinto, C., Priante, E., & Baraldi, E. (2021). Untargeted and targeted metabolomic profiling of preterm newborns with earlyonset sepsis: A case-control study. *Metabolites*, 11(2), 1–15. <https://doi.org/10.3390/metabo11020115>
- Tomita, Y., Usui-Ouchi, A., Nilsson, A. K., Yang, J., Ko, M., Hellström, A., & Fu, Z. (2021). Metabolism in retinopathy of prematurity. In *Life* (Vol. 11, Issue 11). MDPI. <https://doi.org/10.3390/life11111119>
- Yang, Y., Dong, L., Shenzhen, H. Q., Hospital, E., Zhang, Y., Lu, X., Fan, Z., Hospital, S. E., Wu, D., Zhang, G., & Lei, H. (2023). Kidney-eye metabolomics in a mouse mode of oxygen-induced retinopathy correlates with those in retinopathy of prematurity. <https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-2532885/v1>
- Yang, Y., Wu, Z., Li, S., Yang, M., Xiao, X., Lian, C., Wen, W., He, H., Zeng, J., Wang, J., & Zhang, G. (2020). Targeted blood metabolomic study on retinopathy of prematurity. *Investigative Ophthalmology and Visual Science*, 61(2). <https://doi.org/10.1167/iovs.61.2.12>
- Zhao, J. (2015). Simultaneous determination of plasma creatinine, uric acid, kynurenine and tryptophan by high-performance liquid chromatography: Method validation and in application to the assessment of renal function. *Biomedical Chromatography*, 29(3), 410–415. <https://doi.org/10.1002/bmc.3291>
- Zhou, Y., Xu, Y., Zhang, X., Huang, Q., Tan, W., Yang, Y., He, X., Yoshida, S., Zhao, P., & Li, Y. (2021). Plasma levels of amino acids and derivatives in retinopathy of prematurity. *International Journal of Medical Sciences*, 18(15), 3581–3587. <https://doi.org/10.7150/ijms.63603>
- Zhou, Y., Xu, Y., Zhang, X., Zhao, P., Gong, X., He, M., Cao, J., Jiang, B., Yoshida, S., & Li, Y. (2020). Plasma metabolites in treatment-requiring retinopathy of prematurity: Potential biomarkers identified by metabolomics. *Experimental Eye Research*, 199. <https://doi.org/10.1016/j.exer.2020.108198>



## SS-16

### TEK MERKEZDE YAPILAN "YENİDOĞANDA KALITSAL METABOLİK HASTALIK TARAMASI" DEĞERLENDİRİLMESİ

Saffa Ahmadzada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Bahçeşehir Üniversitesi Özel Medical Park Göztepe Hastanesi

#### Giriş ve Amaç

Kalitsal metabolik hastalıklar her biri ayrı ayrılıkta düşünüldüklerinde seyrek görülsede, yeni tanımlanan hastalıklar da dahil edildiğinde ve toplu olarak düşünüldüğünde önemli bir grup oluşturmaktadır. Bu hastalıkların bulgu vermeden, organizmada hasar oluşturmadan saptanıp tedavi edilmelerini gerçekleştirmek açısından kalitsal metabolik hastalık taraması çok büyük önem kazanmaktadır. Bu çalışmada tek merkezde bir yıllık sürede yapılan "yenidoğanda kalitsal metabolik hastalık taraması" değerlendirilmesinden bahsedilecektir.

#### Gereç ve Yöntem

BAU Medical Park Göztepe Hastanesi'nde Kasım 2023-Kasım 2024 tarihleri arasında doğulmuş olan 531 bebeğe "yenidoğanda kalitsal metabolik hastalık taraması" yapıldı. Doğulan bebeklerden doğumdan sonraki 48 saatte Tandem MS ile Aminoasit ve Açıl Karnitin Profili analizi için örnek alındı. Kritik değer saptanmış 19 hasta yakın izleme alınıp değerlendirildi.

#### Bulgular

C3/C0 oranı yüksek olan 3 hastada ve C3 karnitini yüksek olan 2 hastada ileri tetkikler sonucu anneden kaynaklanan nutrisyonel B12 eksikliği saptandı. C3 karnitin yüksekliği saptanan bir hasta ise herediter sferositoz tanısı aldı. Herediter sferositozlu hastalarda C3 karnitin değerinin yükseldiği literatürde de bildirilmiştir <sup>1</sup>.

C5DC karnitin yüksekliği saptanan hastanın kontrol tetkiklerinde değer normal saptandı. Genetik panelde GCDH geninde heterozigot mutasyon saptandı ve taşıyıcılık olarak kabul edildi.

C16 ve C18 karnitin yüksekliği saptanan 1 hasta enerji eksikliği bulguları olduğu için hastaneye yatırıldı. Mevcut klinik tablo toparlandıktan sonra bebek ailenin maddi durumundan dolayı ileri tetkik ve takip amaçlı dış merkeze sevk edildi.

Fenilalanin yüksekliği saptanan iki hastanın her ikisi ileri tetkik sonucu hiperfenilalaninemi (HPA) nedeniyle takibe alındı.

Tirozin yüksekliği saptanan dört hastanın üçü izlem sonucu yenidoğanın geçici tirozinemisi olarak değerlendirildi.

C16 ve C18 yüksekliği saptanan 1 hasta, tirozin yüksekliği saptanan 1 hasta, arjinin düşüklüğü saptanan 2 hasta, arjinin yüksekliği saptanan 1 hasta, lösin yüksekliği saptanan 1 hasta maddi durumdan dolayı özel merkezde ileri tetkik yaptırmak istemedikleri için temel metabolik tetkiklerinde anormal değer olmadığı görüldükten sonra Çocuk Metabolizma bölümü olan Devlet merkezlerine yönlendirildiler.





## Tartışma ve sonuç

Bir yıllık süreçte tarama yapılan 531 yenidoğanın 19’da anormal değere rastlandı. C3 yüksekliği ve C3/C0 oranı yüksek olan 4 hastada anneden kaynaklanan nutrisyonel B12 eksikliği saptanması toplum sağlığı ve anne adaylarının dengeli ve yeterli beslenmelerini sağlama konusunda bilgi vermesi açısından yol göstericidir. Diğer ülkelerden örnek göstermek gerekirse 2003-2007 yıllarında Amerika Birleşik Devletlerindeki tarama programı sonucunda anneden kaynaklanan nutrisyonel B12 eksikliği sıklığı 100.000 yenidoğanda 0,88 olarak bildirilmiştir <sup>2</sup>.

Yaşamın ilk günlerinde elde edilen değerlerin (aminoasit konsantrasyonları, açıl karnitinler, oranlar) daha sonra izlemde değişebildiği de ortaya konmuştur. Bu nedenle şüpheli durumlarda tarama testini takiben genetik analizler de yapılmalıdır <sup>3</sup>.

Kalıtsal metabolik hastalıklar geç tanı durumunda ciddi geri dönüşümsüz klinik sorunlar oluşturabildiği için metabolik hastalık taraması sonucu anormal değer saptandığında hastanın hemen hastaneye çağırılıp değerlendirilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler :** Yenidoğanda Kalıtsal Metabolik Hastalık Taraması, Tandem MS ile Aminoasit ve Açilkarnitin Profili Analizi

## Kaynakça :

1. Van Dooijeweert B, Broeks MH, Verhoeven-Duif NM, van Solinge WW, van Beers EJ, Rab MAE, Nieuwenhuis EES, Jans JJM, Bartels M, van Wijk R. Metabolic Fingerprint in Hereditary Spherocytosis Correlates With Red Blood Cell Characteristics and Clinical Severity. *Hemasphere*. 2021 Jun 12;5(7):e591. doi: 10.1097/HS9.0000000000000591. PMID: 34131631; PMCID: PMC8196084.
2. Hinton CF, Ojodu JA, Fernhoff PM, Rasmussen SA, Scanlon KS, Hannon WH. Maternal and Neonatal vitamin B12 deficiency detected through expanded newborn screening-United States, 2003-2007. *J Pediatr* 2010; 157: 162-163.
3. Barends M, Pitt J, Morrissy S, Tzanakos N, Boneh A. Biochemical and molecular characteristics of patients with organic acidemias and urea cycle disorders identified through newborn screening. *Mol Genet Metab* 2014; 113: 46-52.

## Tables :

### Bulgular

Kritik değerler saptanmış parametreler	Hasta sayısı
C3 (propionil) karnitin yüksekliği	3
C3/C0 oran yüksekliği	3
C5DC (glutaril) karnitin yüksekliği	1
C16 (palmitoil) ve C18 (stearil) karnitin yüksekliği	2
Fenilalanin yüksekliği	2
Tirozin yüksekliği	4
Arjinin düşüklüğü	2
Arjinin yüksekliği	1
Lösin yüksekliği	1



## SS-22

### ELX/TEZ/IVA TEDAVİSİNİN ÇOCUKLARDA GLUKOZ TOLERANSI VE KEMİK YOĞUNLUĞU ÜZERİNE KISA VADELİ ETKİLERİ

Elif Nur Orkan<sup>1</sup>, Ecem Torun<sup>1</sup>, Özge Yaren Uysal<sup>1</sup>, Çiğdem Korkmaz<sup>2</sup>, Berrak Nevin Öztosun<sup>2</sup>, Abdulhamit Çolak<sup>2</sup>, Azer Kılıç Başkan<sup>2</sup>, Hande Turan<sup>3</sup>, Elvan Bayramoğlu<sup>3</sup>, Olcay Evliyaoğlu<sup>3</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>, Ayşe Ayzit Kılıç Sakallı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>İuc-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

<sup>3</sup>İuc-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

#### Giriş

Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran iletken regülatörü (KFTR) proteininin işlev bozukluğuna bağlı olarak gelişen ve çok sayıda organı etkileyen kalıtsal bir hastalıktır. Son yıllarda, KFTR modülatörleri sayesinde bu proteinin fonksiyonunu artırma potansiyeliyle KF tedavisinde önemli ilerlemeler kaydedilmiştir. Bu tedavi seçenekleri arasında en yeni ve en etkili olanlardan biri, elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ELX/TEZ/IVA) kombinasyonudur. Ancak, bu tedavinin glukoz toleransı, kistik fibrozis ile ilişkili diyabet (KFRD) ve kemik yoğunluğu üzerindeki etkileri tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Bu çalışmada, ELX/TEZ/IVA (ETI) tedavisinin çocuklarda glukoz toleransı, kemik yoğunluğu ve kas gücü üzerindeki kısa vadeli etkileri incelenmiştir.

#### Amaç

Bu çalışmanın amacı, ETI kombinasyon tedavisinin insüline bağımlı olmayan KF'li çocuklarda glukoz toleransı, kemik yoğunluğu ve kas gücü üzerindeki kısa vadeli etkilerini değerlendirmektir. Tedavi öncesi ve tedavi başlangıcından sonra yapılan oral glukoz tolerans testi (OGTT) ve kemik yoğunluğu ölçümleri ile glukoz metabolizması ve iskelet sistemi üzerindeki değişiklikler incelenmiştir.

#### Sonuç

ELX/TEZ/IVA tedavisi alan 48 hastadan 27'si çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların ortanca yaşı 12,6 yıl, IQR:12,6-22 idi. ETI tedavisi öncesi ve sonrası karşılaştırıldığında, OGTT sonuçlarında 60, 90 ve 120. dakikalardaki glukoz seviyelerinde anlamlı iyileşmeler gözlemlenmiştir ( $p < 0.05$ ). Açlık glikozu üzerinde ise anlamlı bir değişiklik saptanmamıştır ( $p > 0.05$ ). Ayrıca, tedavi öncesi ve sonrası yapılan kemik yoğunluğu ölçümlerinde Z skorlarında istatistiksel olarak anlamlı düzelmeler kaydedilmiştir ( $p < 0.05$ ).

#### Tartışma

Bu çalışmada, ETI tedavisinin çocuklarda glukoz toleransı ve kemik yoğunluğu üzerinde kısa vadede olumlu etkiler gösterdiği saptanmıştır. OGTT'deki iyileşmeler, tedavinin pankreatik endokrin fonksiyonu desteklediğini ve kemik yoğunluğundaki Z skorlarındaki artışın tedaviye bağlı kas gücü artışıyla ilişkili olabileceğini göstermektedir. Bu bulgular, ETI tedavisinin KF tedavisinde metabolik ve iskelet sistemi sağlığına olan katkılarını ortaya koymakta ve bu etkilerin uzun vadeli sonuçlarının daha fazla araştırılması gerektiğini vurgulamaktadır.

**Anahtar Kelimeler :** Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor, Glukoz toleransı, Kemik yoğunluğu, Kistik fibrozis.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-09**

## **KRONİK ÜRTİKERLİ ÇOCUKLARDA D VİTAMİNİ DÜZEYİNİN TEDAVİYE VE ÜRTİKER SÜRESİNE ETKİSİ**

Muhammed Fatih Erbay<sup>1</sup>, Merve Karaca Şahin<sup>1</sup>, Şefika İlknur Kökcü Karadağ<sup>1</sup>, Aslı Berivan Topçak<sup>1</sup>, Hasan Tunç Şarman<sup>1</sup>, Deniz Özçeker<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

### **Giriş ve Amaç**

Kronik ürtiker (KÜ), haftanın çoğu günü ortaya çıkan ve 6 haftadan uzun süren bir ürtiker türüdür. Çocuklarda akut ürtikere göre daha nadirdir ve görülme sıklığı %0.1-0.3 olarak bildirilmiştir.

Ürtikerin tanısız değerlendirilmesindeki temel amaç, öncelikle ürtikerin tipi ve alt tipini belirlemek, altta yatan nedenleri ortaya koymak, diğer hastalıklardan ayırt etmek ve hastalığın yaşam kalitesine etkisini değerlendirmektir. KÜ tanısında klinik öykü ve fizik muayene esastır. Etiyolojisi geniş bir spektruma sahip olduğu için gereksiz tetkiklerden kaçınılmalıdır.

Bazı çalışmalarda D vitamini düşüklüğünün KÜ etiyolojisinde rol oynadığı sonucuna varılmıştır. Bu çalışmanın amacı, kliniğimizde KÜ tanısı alan çocukların D vitamini düzeylerini karşılaştırmalı olarak inceleyerek, D vitamini düşüklüğünün KÜ sürelerini, alınan tedavileri etkileyip etkilemediğini saptamaktır.

### **Gereç ve Yöntem**

2018 Ocak ve 2024 Ocak tarihleri arasında Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Alerji-İmmünoloji Kliniği'nde KÜ tanısıyla takip edilen 18 yaş altındaki 167 çocuğun dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların dosyalarından yaş, başvuru yaşı, cinsiyet, eşlik eden alerjik hastalık varlığı, ailede atopi ve alerjik hastalık, ürtiker süresi, D vitamini düzeyleri ve uygulanan tedaviler değerlendirildi.

### **Bulgular**

Hastalarımız vit D düzeylerine göre 3 gruba ayrıldı. vit D düzeyi <20 ng/ml olan grup eksik, vit D düzeyi 20-30 ng/ml arasında olan grup yetersiz, ve vit D düzeyi >30 ng/ml olan grup yeterli olarak sınıflandırıldı. Tüm bu gruplar ek alerjik hastalıklar, ailede atopi öyküsü, aldığı tedaviler(standart doz antihistaminik, yüksek doz antihistaminik ve omalizumab) ve ürtiker süreleri açısından karşılaştırıldı. Vit D gruplarında tüm bu karşılaştırmalarda istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Tartışma

Bu çalışmada, KÜ tanısı alan çocuk hastalarda D vitamini düzeyleri ile KÜ'nün seyri ve tedaviye yanıtı arasındaki olası ilişki araştırılmıştır. Hastalar, D vitamini düzeylerine göre eksik (<20 ng/ml), yetersiz (20-30 ng/ml) ve yeterli (>30 ng/ml) olarak üç gruba ayrılmıştır. Ancak bu gruplar arasında, alerjik hastalık öyküsü, ailede atopi öyküsü, uygulanan tedavi türleri ve ürtiker süresi gibi değişkenler açısından anlamlı bir fark bulunmamıştır.

Literatürde D vitamini eksikliğinin KÜ gelişiminde ve süresinde rol oynayabileceği öne sürülmektedir. Özellikle kronik ürtikerde, D vitamini seviyelerinin düşük olduğu bazı çalışmalarda gösterilmiş, ayrıca D vitamini takviyesinin semptomlarda azalmaya yol açabileceği belirtilmiştir. Ancak, bizim çalışmamızda D vitamini düzeyleri ile tedavi süresi ve alınan tedaviler arasında istatistiksel anlamlı bir fark saptayamadık.

Sonuçlarımızın istatistiksel anlamlılık göstermemesi, çalışma grubunun büyüklüğünün veya KÜ'nün kompleks etiyolojik yapısının bir sonucu olabilir. Yine bizim hastalarımızın sadece %7.2'sinde vitamin D düzeyinin yeterli aralıkta olması da sonuçları etkilemiş olabilir.

## Sonuç

Bu çalışma, KÜ tanısı alan çocuk hastalarda D vitamini seviyeleri ile hastalığın süresi, tedaviye yanıtı ve ek alerjik durumlar arasında anlamlı bir ilişki bulunmadığını göstermektedir. Çalışmamızın sonuçları, D vitamini'nin çocuklarda KÜ gelişimindeki rolünü açıklığa kavuşturmak için yeterli olmamakla birlikte, daha geniş kapsamlı ve prospektif çalışmaların gerekliliğine dikkat çekmektedir.

**Anahtar Kelimeler :** kronik ürtiker, d vitamini



## Resimler :

## Resim Açıklaması: bulgular

		Total N=167	VİD Grup			
			<20 n=104 (%62,3)	20-30 n=51 (%30,5)	>30 n=12 (%7,2)	
Cinsiyet n (%)	Kız	87 (52,1)	59 (56,7)	24 (47,1)	4 (33,3)	0,212 <sup>a</sup>
	Erkek	80 (47,9)	45 (43,3)	27 (52,9)	8 (66,7)	
Ek Alerjik Hastalık n (%)	Yok	130 (77,8)	80 (76,9)	41 (80,4)	9 (75,0)	0,861 <sup>a</sup>
	Var	37 (22,2)	24 (23,1)	10 (19,6)	3 (25,0)	
Ailede Atopik Öyküsü n (%)	Yok	149 (89,2)	94 (90,4)	46 (90,2)	9 (75,0)	0,257 <sup>a</sup>
	Var	18 (10,8)	10 (9,6)	5 (9,8)	3 (25,0)	
Aldığı Tedavi n (%)	Standart Doz Ah	104 (62,3)	64 (61,5)	33 (64,7)	7 (58,3)	0,162 <sup>a</sup>
	Yüksek Doz Ah	43 (25,7)	23 (22,1)	15 (29,4)	5 (41,7)	
	Omalizumab	20 (12,0)	17 (16,3)	3 (5,9)	0 (0,0)	
	<6 ay	81 (48,5)	49 (47,1)	27 (52,9)	5 (41,7)	
Örtiker Süresi n (%)	6-12 ay	43 (25,7)	27 (26,0)	12 (23,5)	4 (33,3)	0,864 <sup>a</sup>
	12-24 ay	37 (22,2)	24 (23,1)	11 (21,6)	2 (16,7)	
	>24 ay	6 (3,6)	4 (3,8)	1 (2,0)	1 (8,3)	

<sup>a</sup>Ki Kare Testi



## SS-01

### SELEKTİF İGA EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Seda Çevik<sup>1</sup>, Uğur Altaş<sup>1</sup>, Hayrunnisa Bekis Bozkurt<sup>1</sup>, Mehmet Yaşar Özkars<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji

#### GİRİŞ VE AMAÇ

Selektif IgA eksikliği (SIgAD) primer immün yetmezliklerin antikör eksiklikleri alt grubundan bir hastalıktır. SIgAD bağışıklık sistemi normal olan 4 yaşından büyük hastalarda IgA serum seviyesinin, normal IgG ve IgM seviyeleri ile birlikte 7 mg/dL'ye eşit veya altında olması durumunda tanımlanır (1). SIgAD hastalarında mukozal IgA kaybı aeroalerjenlerin ve gıda antijenlerinin geçişini kolaylaştırarak alerji gelişimini artırabilir (2). Çalışmamızda, selektif IgA eksikliğine sahip çocuklarda immün yetmezlik ile solunumsal ve alerjik hastalıklar arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

#### GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya 4-18 yaş arası, 2021-2024 yılları arasında çocuk alerji ve immünoloji polikliniğimize başvurup SIgAD tanısı alan hastalar arşiv kayıtlarından dahil edildi. 24.04.2024 tarihli 123 numaralı karar ile hastanemiz etik kurulundan etik onay alarak gerçekleştirildi.

#### BULGULAR

Çalışmadaki 63 çocuk hastanın medyan yaş değeri 79 ay iken, minimum ve maksimum yaş sırası ile 48 ay ve 209 ay idi. Hastaların %7,9'u astım, %12,7'si alerjik rinit, %15,9'u ise astım ve alerjik rinit kombinasyonuna sahiptir. Ayrıca, %6,3'ü ürtiker, %7,9'u atopik dermatit, %1,6'sı astım, alerjik rinit ve PFAPA sendromu, %1,6'sı ise jüvenil idiyopatik artrit (JIA) ve alerjik rinit kombinasyonuna sahiptir (Tablo 1). Tablo 2'de, çalışmaya katılan hastaların hemogram parametreleri ve immünoglobulin değerleri yer almaktadır. IgA düzeyi ortanca olarak 0,04 g/L, minimum 0,00 g/L ve maksimum 0,07 g/L olarak tespit edilmiştir. Son olarak, IgE düzeyi ortanca olarak 54,00 IU/mL olup, minimum değer 0,00 IU/mL ve maksimum değer 898,00 IU/mL olarak gözlemlenmiştir. On yedi (%27) çocukta ev tozu akarı, 4 (%6,3) çocukta kedi tüyü, 2 (%3,2) çocukta polen, 1 (%1,6) çocukta küf mantarı duyarlılığı vardı. Alerjisi olan çocukların eosinofil (%), IgM, IgG ve IgE medyan değerleri de anlamlı olarak daha yüksek idi (sırası ile p=0.023, P=0.040, p=0.002 ve p=0.013) (Tablo 3).



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## TARTIŞMA

Çalışmamızda, selektif IgA eksikliği (SIgAD) olan çocuklarda immün yetmezlik ile solunumsal ve alerjik hastalıklar arasındaki ilişkiyi değerlendirdik. Çalışmada hastalarımızın %30,2'sinde aeroalerjen duyarlılığı saptadık. İtalya'da, bağımsız pediatrik kohortlar üzerinde yapılan iki çalışmada, SIgAD ile yaşayan 184 hastanın %39'una ve 103 hastanın %38'ine alerji teşhisi konduğu bildirildi (3, 4). SIgAD olan hastalarımızın %9,5'inde AD saptadık. Literatürdeki bir çalışmada çalışmamıza benzer olarak %11,1 oranında AD olduğu saptanmıştır (5). Hastalarımızın %27'sinin astımı olduğu, %33,4'ünde AR olduğu, %6,3'ünde ürtiker şikayetleri olduğu tespit edildi. Türkiye'de yapılan başka bir çalışmada 81 SIgAD hastasının %34,6'sında astım olduğunu tespit etmişlerdir (5). Aynı çalışmada SIgAD'li hastalarda alerjik rinit sıklığı %27,2 iken, Türk okul çağındaki çocuklarda alerjik rinit prevalansı %16,9 idi (6). Sonuç olarak, SIgAD'li çocuklarda tekrarlayan enfeksiyonlar ve atopik hastalıkların prevalansı yüksektir. Bu hastaların yönetiminde, sadece immün yetmezliğin değil, aynı zamanda alerjik hastalıkların da göz önünde bulundurulması gerekmektedir. Bu nedenle, SIgAD'li çocukların düzenli takip edilmesi ve alerji belirtilerinin erken dönemde tanınması, hastaların yaşam kalitesini artırmak açısından büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler :** alerjik rinit, atopi, astım, immün yetmezlik, selektif IgA eksikliği

## Kaynakça :

- Picard, C.; Al-Herz, W.; Bousfiha, A.; Casanova, J.-L.; Chatila, T.; Conley, M.E.; Cunningham-Rundles, C.; Etzioni, A.; Holland, S.M.; Klein, C.; et al. Primary Immunodeficiency Diseases: An Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee for Primary Immunodeficiency 2015. *J. Clin. Immunol.* 2015, 35, 696–726.
- Cunningham-Rundles, C. Physiology of IgA and IgA Deficiency. *J. Clin. Immunol.* 2001, 21, 303–309.
- Lougaris, V.; Sorlini, A.; Monfredini, C.; Ingrassiotta, G.; Caravaggio, A.; Lorenzini, T.; Baronio, M.; Cattalini, M.; Meini, A.; Ruggeri, L.; et al. Clinical and Laboratory Features of 184 Italian Pediatric Patients Affected with Selective IgA Deficiency (SIgAD): A Longitudinal Single-Center Study. *J. Clin. Immunol.* 2019, 39, 470–475.
- Moschese, V.; Chini, L.; Graziani, S.; Sgrulletti, M.; Gallo, V.; Di Matteo, G.; Ferrari, S.; Di Cesare, S.; Cirillo, E.; Pession, A.; et al. Follow-up and outcome of symptomatic partial or absolute IgA deficiency in children. *Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging* 2018, 178, 51–60.
- Erkoçoğlu, M.; Metin, A.; Kaya, A.; Özcan, C.; Akan, A.; Civelek, E.; Çapanoğlu, M.; Ginis, T.; Kocabas, C.N. Allergic and autoimmune disorders in families with selective IgA deficiency. *Turk. J. Med. Sci.* 2017, 47, 592–598.



## Resimler :

### Resim Açıklaması: Tablo 1

Table 1. Clinical characteristics and gender data of the patients

		n	%
Gender	Female	31	49.2
	Male	32	50.8
Family history of immunodeficiency	None	63	100.0
	Yes	0	0.0
Family history of atopy	None	55	87.3
	Yes	8	12.7
Comorbidity	None	27	42.9
	Asthma	5	7.9
	AR	8	12.7
	Asthma+ AR	10	15.9
	Urticaria	4	6.3
	Immunodeficiency	0	0.0
	AD	5	7.9
	Asthma+ AR+ AD	1	1.6
	Asthma+ AR+ PFAPA	1	1.6
	SLE	1	1.6
	JIA+AR	1	1.6
History of frequent illness	None	45	71.4
	Yes	18	28.6

AR: Allergic rhinitis, AD: Atopic dermatitis, PFAPA: Periodic fever-aphthous stomatitis-pharyngitis-adenitis syndrome, SLE: Systemic lupus erythematosus, JIA: Juvenile idiopathic arthritis





## SS-07

### ALERJİK RİNİT HASTALARINDA HASTALIK ŞİDDETİNİN DEMOGRAFİK VE KLİNİK ÖZELLİKLERLE İLİŞKİSİ

Güler Yıldırım<sup>1</sup>, Nilay Çalışkan<sup>1</sup>, Hamit Boloğur<sup>1</sup>, Hilal Güngör<sup>1</sup>, Deniz Özçeker<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi

**Giriş ve Amaç:** Alerjik rinit (AR), dünya genelinde yaygın görülen, yaşam kalitesini olumsuz etkileyen ve çeşitli alerjenlerle tetiklenen bir hastalıktır [1]. AR şiddeti, hastaların klinik belirtileri ve alerjen duyarlılıklarına göre değişkenlik göstermektedir [2]. TNSS, VAS ve ARIA gibi değerlendirme araçları, AR şiddetini belirlemede yaygın olarak kullanılmaktadır [3]. Bu çalışmada, AR hastalarının hastalık şiddetine göre demografik ve klinik özelliklerinin TNSS, VAS ve ARIA sınıflamaları kullanılarak incelenmesi amaçlandı.

**Gereç ve Yöntem:** AR tanılı 100 hasta, hafif (%18) ve orta-şiddetli (%82) gruplara ayrıldı. Demografik veriler, klinik skorlar ve alerjen duyarlılıkları analiz edilerek, Ki-Kare ve Mann-Whitney U testleri kullanıldı. Korelasyon için Spearman yöntemi uygulandı.  $p < 0,05$  anlamlı kabul edildi.

**Bulgular:** Hafif ve orta-şiddetli AR grupları arasında cinsiyet dağılımı, yaş veya atopik aile öyküsü açısından anlamlı bir fark yoktu ( $p > 0,05$ ) (Tablo 1). Ancak, *Dermatophagoides farinae* (ev tozu akarı) alerjenlerine duyarlılık yaygınlığı orta-şiddetli grupta anlamlı şekilde daha yüksekti ( $p = 0,049$ ), küf ve yapışkan otu duyarlılığı ise hafif grupta daha yüksek seviyede bulundu (sırasıyla  $p = 0,041$  ve  $p = 0,028$ ) (Tablo 2). Hastaların TNSS düzeylerinde ev tozu akarı Sp IgE pozitiflik oranlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı ( $p = 0,018$ ). TNSS  $< 6$  olanlarda ev tozu sp IgE pozitiflik oranı düşüktü (Tablo 3).

**Tartışma ve Sonuç:** Demografik faktörler, AR şiddet seviyeleri arasında önemli ölçüde farklılık göstermese de, spesifik alerjen duyarlılıkları orta-şiddetli AR'li hastalarda daha yaygındır [4]. Bu çalışma, alerjik rinit hastalarında duyarlılık profillerinin geniş bir yelpazede farklılık gösterdiğini ve bu farklılıkların klinik şiddetle ilişkili olabileceğini göstermesi açısından önemlidir [5]. Bulgular, AR tedavisinde kişiselleştirilmiş yaklaşımların gerekliliğini vurgulamaktadır [6]. Özellikle, yüksek duyarlılık gösteren alerjenlerin tanımlanması, hastalara yönelik immünoterapi ve alerjen kaçınma stratejilerinin planlanmasında önemli rol oynayabilir [7]. Bu bulgular, alerjik rinit yönetiminde daha etkili tedavi ve kontrol stratejilerinin geliştirilmesine katkı sağlayabilir [8].

**Anahtar Kelimeler :** alerjik rinit, çocuk, deri testi



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

1. Bousquet J., Khaltaev N., Cruz A. A., et al. Allergic rhinitis and its impact on asthma (ARIA) 2008. Allergy. 2008.
2. Zuberbier T., Lötval J., Simoens S., et al. Economic burden of allergic diseases in Europe: a GA2LEN review. Allergy. 2014.
3. Ciprandi G., Cirillo I., Klersy C., et al. Quality of life in allergic rhinitis: relationship with clinical, immunological, and functional aspects. Clinical & Experimental Allergy. 2007.
4. Greiner A. N., Hellings P. W., Rotiroti G., et al. Allergic rhinitis. Lancet. 2011.
5. Roberts G., Xatzipsalti M., Borrego L. M., et al. Paediatric rhinitis: position paper of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. Allergy. 2013.
6. Blaiss M. S. Allergic rhinoconjunctivitis: burden of disease. Allergy Asthma Proc. 2007.
7. Wang D. Y., Clement P., Smit D., et al. Impact of allergy and rhinitis on quality of life and safety in air travel. Clinical & Experimental Allergy. 2004.
8. Bousquet J., Schünemann H. J., Fonseca J., et al. MACVIA clinical decision algorithm in allergic rhinitis in adolescents and adults. Journal of Allergy and Clinical Immunology. 2016

**Notlar : Sayın Bilim Kurulu Üyeleri, çalışmamızın detaylı tabloları bildiri sisteminde tam oluşturulamamıştır. Ancak, sözel sunumda kapsamlı şekilde sunulacak ve sonuçların anlaşılmasına yönelik gerekli açıklamalar yapılacaktır. Saygılarımla, Dr. Güler Yıldırım**



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SS-11

### SUBKUTAN SÜREKLİ İNSÜLİN İNFÜZYONU ALAN HASTALARIN UZUN VADELİ İZLEMİ

Ilayda Altun<sup>1</sup>, Didem Güneş Kaya<sup>1</sup>, Elvan Bayramoğlu<sup>1</sup>, Hasan Karakaş<sup>1</sup>, Gökçe Velioğlu Haşlak<sup>1</sup>, Mert Uçar<sup>1</sup>, Olcay Evliyaoğlu<sup>1</sup>, Hande Turan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji, İstanbul

#### Amaç

Tip 1 diyabet tedavisinde, insülin tedavisi günlük çoklu doz enjeksiyonları insülin kalemi veya subkutan sürekli insülin infüzyonu ile uygulanabilir. Çalışmamızda subkutan sürekli insülin infüzyonu alan hastalarımızın uzun vadeli izlem sonuçları değerlendirilmiştir.

#### Gereç ve Yöntem

Çalışmaya 47 subkutan sürekli insülin infüzyonu kullanan tip 1 diyabetli çocuklar dahil edilmiştir. 29 hastanın sürekli glikoz takip cihazı mevcuttu. Hastaların beş yıllık izlemleri, yıllık HbA1C ortama değerleri karşılaştırılarak değerlendirilmiştir. Hastaların elektronik ve yazılı tıbbi kayıtları, medikal araştırma etik kurallarına uygun olarak retrospektif olarak toplanmıştır. Olguların fizik incelemeleri, biyokimyasal verileri, kan şekeri izleme ve yemek kayıtları kullanılmıştır.

#### Sonuç

Ortalama yaşları  $10,65 \pm 4,6$  yıl olan toplam 47 vaka çalışmaya dahil edilmiştir. 23 vakanın beş yıllık izlemi tamamlanmıştır. Hastaların sürekli insülin infüzyonuna geçmeden önceki ortalama HbA1C değeri  $7,48 \pm 1,19$  % iken, birinci yılın sonunda  $7,40 \pm 1,05$  %, beş yılın sonunda  $7,92 \pm 0,95$  % saptanmıştır. İnsülin pompasının takılmasının ilk yılında HbA1C değerlerinde azalma bulunurken, ikinci yılda anlamlı olarak artış görülmüştür. Beşinci yılındaki değerler pompa öncesi dönemle benzer olup anlamlı fark saptanmamıştır. Sürekli glikoz takibi yapılabilen hastalarda anlamlı olarak birinci yılda HbA1C değerlerinde azalma gözlemlenmiştir. Ortalama vücut kitle indeksi SDS değerleri beşinci yılda anlamlı artış saptanmıştır.

#### Tatışma

Glisemik kontrol açısından sürekli insülin infüzyonu ilk bir yılda fayda gösterse de uzun vade de fark bulunmamıştır. Sürekli glikoz takibinin sürekli insülin infüzyonu kullanan hastalarda glisemik kontrole faydası mevcuttur. Sürekli insülin infüzyonu vaka bazında değerlendirilmeli, hasta eğitimi ve sürekli glikoz takibinin daha önemli olduğu vurgulanmalıdır.

**Anahtar Kelimeler :** Hba1c, Tip1 Diabetes Mellitus, Sürekli insülin infüzyonu, Sürekli glikoz takibi



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-08**

## ÜRE DÖNGÜSÜ BOZUKLUKLARINDA T HÜCRE DAĞILIMLARI, PROLİFERASYON YANITLARI VE AMİNOASİT DÜZEYLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Betül Gemici Karaaslan<sup>1</sup>, Ayça Kıyıkım<sup>1</sup>, Nihan Burtecene<sup>1</sup>, Meltem Gökden<sup>2</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>3</sup>, Duhan Hopurcuoğlu<sup>3</sup>, Birol Topçu<sup>4</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>3</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>3</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>1</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji Bd

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Bd

<sup>4</sup>Namık Kemal Üniversitesi, Biyoistatistik Bilim Dalı

### GİRİŞ

Üre döngüsünün bileşenlerinin ve/veya ara metabolitlerinin immün sistem hücreleri üzerinde nasıl bir etki yaptığı henüz aydınlatılamamıştır. Üre döngü bozukluğu (UDB) hastalarında enfeksiyonlara yatkınlığın nedeni bilinmemektedir. Ancak üre döngüsündeki metabolitlerin; T hücre metabolizması, hücre proliferasyonu, sağ

kalımı ve işlevleri üzerinde etkili olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada, UDB hastalarında T hücre fonksiyonlarını ve değişen aminoasit profili ile T hücre fonksiyonları arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi amaçladık.

### YÖNTEM

Çalışmamıza, hastanemiz Çocuk Metabolizma bölümünde takip edilen UDB hastaları dahil edildi. Hastalardan immünglobulin, tam kan sayımı ve lenfosit alt grup analizi çalışıldı. Lenfosit proliferasyonu ve sitokin analizi, akış sitometrisinde değerlendirildi. Aminoasit profili, serumda, uyarılmamış örnekte ve uyarılmış örneklerde kromatografi yöntemi ile ölçüldü. Üre döngüsü bozuklukları proksimal ve distal bozukluklar olarak kendi arasında, ayrıca yaş-cinsiyet uyumlu 31 sağlıklı kontrol ile karşılaştırıldı.

### SONUÇLAR

Çalışmaya 24 UDB hastası dahil edildi. Hasta grubunda lenfosit proliferasyonu sağlıklı bireylerle kıyaslandığında düşük saptandı. Proksimal-UDB hastalarında buna ek olarak IFN-gama yanıtında artış mevcuttu.

Sağlıklı kontrollerde amino asit analizi; uyarım sonrası kültür ortamında ornitin, taurin ve hidroksilizin önemli ölçüde arttığını ve metiyoninin önemli ölçüde azaldığını ortaya çıkardı. Distal-UDB hastalarında taurin ve hidroksilisin benzer patern gösterirken, metiyonin ve ornitin ise değişmedi. Proksimal-UDB hastalarında aminoasit analizi kontrollerden tamamen farklıydı (izolösin ve lizin artışı).



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## TARTIŞMA

Sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında, UDB hastalarında mitojen kaynaklı T hücresi çoğalmasının anormal olduğu görüldü. Ayrıca, PUDB hastalarında görülen daha yüksek IFN-gama yanıtı hiperinflamasyonla ilişkili olabilir ve bu anormal sitokin yanıtı, PUDB hastalarında enfeksiyonlar sırasında daha kötü prognozu açıklayabilir. Amino asit değişiklikleri, inflamasyon ve T hücresi aktivasyonu sırasında karmaşık mekanizmaların rol oynadığını göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler :** üre döngüsü bozuklukları, T hücre, enfeksiyon, immün yetmezlik, immünometabolizma

## Kaynakça :

1. Häberle J, Rubio V. Disorders of the Urea Cycle and Related Enzymes. In: Saudubray J-M, Baumgartner MR, Walter J, editors. Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2016. p. 295-308.
2. Merritt JL, 2nd, Brody LL, Pino G, Rinaldo P. Newborn screening for proximal urea cycle disorders: Current evidence supporting recommendations for newborn screening. Mol Genet Metab. 2018;124(2):109-13.
3. Summar ML, Koelker S, Freedenberg D, Le Mons C, Haberle J, Lee HS, et al. The incidence of urea cycle disorders. Mol Genet Metab. 2013;110(1-2):179-80.
4. McGuire PJ, Lee HS, Summar ML. Infectious precipitants of acute hyperammonemia are associated with indicators of increased morbidity in patients with urea cycle disorders. J Pediatr. 2013;163(6):1705-10.e1.
5. Ah Mew N, Krivitzky L, McCarter R, Batshaw M, Tuchman M, Network UCDCotRDCR. Clinical outcomes of neonatal onset proximal versus distal urea cycle disorders do not differ. J Pediatr. 2013;162(2):324-9.e1.



## SS-31

### DNA ONARIM DEFECTİ İLE SEYREDEN İMMÜN SİSTEMİN DOĞUŞTAN BOZUKLUKLARI-TEK MERKEZ DENEYİMİ

Sevval Özyıldırım Demirel<sup>1</sup>, Zeynep Meriç<sup>2</sup>, Muhammed Aydın<sup>2</sup>, Betül Gemici Karaaslan<sup>2</sup>, Sezin Aydemir<sup>2</sup>, Haluk Çokuğraş<sup>2</sup>, Esra Yücel<sup>2</sup>, Ayça Kıyıkım<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Allerji Ve İmmunoloji Bilim Dalı

### GİRİŞ

DNA tamir kusurları, endojen/ekzojen nedenlerle ortaya çıkan DNA çift sarmal kırıklarının tamiri ve

T hücre gelişiminde rol oynayan bazı genlerin defektleri sonucu ortaya çıkan bir grup hastalıktır. Bu

hastalıklar arasında Ataksi-Telenjiektazi Sendromu, DNA ligaz-4 eksikliği, RAG1 ve RAG2 gibi hastalıklar yer alır. Farklı özellikleri olmakla beraber bu hastalık grubunda dismorfik bulgular, değişen

derecelerde immün yetmezlik, kemik iliği yetmezliği, enfeksiyonlara ve maligniteye yatkınlık mevcuttur. Bu hastalıkları taşıyan bireyler, özellikle hematolojik kanserler (lenfoma, lösemi) ve deri kanserleri için daha yüksek risk altındadır.

### YÖNTEM

2018 ve 2024 yılları arasında İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji ve Alerji Bilim Dalı'ndan takipli DNA tamir defekti olguları çalışmaya dahil edildi. Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri ile uygulanan tedaviler dosyalarından kaydedildi.

### BULGULAR

Çalışmaya, 43 olgu dahil edildi. Hastaların %51.1'i (n=22) kadın, ortalama yaş 137,6 ay olup,

semptom başlangıç yaşı ortalama 12,7 ay olarak saptandı. Tanı yaşı ortalama 60,7 aydı, izlemde

%16'sı (n=7) çeşitli nedenlerle kaybedildi. Olguların %58'inde akraba evliliği, %32'sinde ailede primer immün yetmezlik (PİY) öyküsü mevcuttu. Olguların %46'sı (n=20) Ataksi Telenjiektazi, %16'sı (n=7) Artemis defekti, %16,2 (n=7) RAG1 eksikliği, %9.3'u (n=4) DNA Ligaz 4 eksikliği,

%9.3 (n=4) RAG2 eksikliği ve %2'si (n=1) Cernunnos defekti tanısı almıştı. Hastaların %16'sında

malign olmayan lenfoproliferasyon, %9 (n=4)'unda lenfoma gelişmişti. %27'si (n=12) hematopoietik

kök hücre nakli oldu. Hastaların %44'ünde ailede malignite öyküsü mevcuttu (n=3 hematolojik malignite, n=16 solid tümör). Hastaların %20'sinde (n=9) büyüme gelişme geriliği mevcuttu.

(Figür 2) Olguların %28'inde (n=12) cilt tutulumu mevcuttu. (Figür 1 ve Figür 3)



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SONUÇ

DNA tamir bozukluğunun eşlik ettiği PİY'ler, genel popülasyona kıyasla malignite gelişme açısından daha yüksek risk altındadır. Kesin tedavileri henüz olmayan bu hastalıkların erken tanınması, ailelerindeki taşıyıcıların belirlenmesi ve malignite gelişimi açısından takipleri önemlidir. Ayrıca enfeksiyonların sıklığını azaltmak için profilaktik antibiyotikler, immünoglobulin (Ig) replasman tedavisi gibi konvansiyonel tedaviler de kullanılmaktadır. Hastalığın erken tanı alması, radyasyon gibi ekzojen DNA hasarı yapan etkenlerden kaçınılması, gelişebilecek komplikasyonları önlemek, hastaların yaşam süresini ve yaşam kalitesini arttırmak için oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler :** DNA onarım bozuklukları, immün yetmezlik, malignite

## Kaynakça :

Current Understanding and Future Research Priorities in Malignancy Associated With Inborn Errors of Immunity and DNA Repair Disorders: The Perspective of an Interdisciplinary Working Group Simon Bomken<sup>1,2\*</sup>Jutte van der Werff Ten Bosch<sup>3</sup>Andishe Attarbaschi<sup>4</sup>  
DNA Hasarı ve Onarım Mekanizmaları DNA Damage and Repair Mechanisms Ece Onur<sup>1</sup> Berrin Tuğrul<sup>2</sup> Ferda Bozyiğit<sup>2</sup>  
Malignancy in inborn errors of immunity Payam Mohammadinejad, MD Hassan Abolhassani, MD, PhD  
MUTATION, DNA DAMAGE, REPAIR MECHANISMS AND THE RELATION OF CANCER Bilge DEBELEÇ-BÜTÜNER , Gülten KANTARCI  
Genetics of Rare Diseases with Defective DNA Repair and Their Current Treatments Meltem MÜFTÜOĞLU, Ayşegül EKMEKÇİOĞLU, Minenur KALYONCU



## Resimler :

**Resim Açıklaması:** Figür 3 (Ataksi Telenjektazi tanılı hastada cilt granülomu)



**Resim Açıklaması:** Figür 1 (rag1 eksikliği, Omenn Sendromu, yaygın eritrodermi)







**Resim Açıklaması:** Figür 2 ( DNA ligaz 4 eksikliği olan olguda ağır büyüme gelişme geriliği)





## SS-36

### OBEZ ADÖLESLANLARDA OBSTRÜKTİF UYKU APNE SENDROMUNUN PREVALANSI VE TRİGLİSERİD DÜZEYİ İLE İLİŞKİLERİ

Mine Yüksel Kalyoncu<sup>1</sup>, Ece Öge Enver<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

<sup>2</sup>Kartal Dr Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları, İstanbul

**Giriş-amaç:** Obstrüktif uyku apne sendromu (OUAS), obez bireylerde yüksek prevalansa sahiptir. Vücut kitle indeksinden (VKİ) bağımsız olarak birçok komorbidite ile ilişkilidir. Aşırı obez ergenlerde OUAS ile ilgili literatür sınırlıdır; bu durum, suboptimal tanı ve tedaviye yol açabilir.

**Gereç-Yöntem:** Obezite tanılı 56 adölesan prospektif olarak çalışmaya alındı. Demografik, antropometrik ve komorbid özellikler, boyun çevresi, boy, kilo ve VKİ, laboratuvar verileri (sabah venöz kan gazı, serum trigliserid), OUAS taraması için pediatrik uyku anketi (PSQ) ve Epworth uykululuk ölçeği (ESS) yapıldı. VKİ z-skoru, serum trigliserid düzeyi ve uyku anketleri ile OUAS'a yönelik değişkenlerin ilişkisini değerlendirmek için çok değişkenli doğrusal regresyon analizi yapıldı.

**Bulgular:** Dahil edilen 56 hastadan 48'inde (%90,6) PSQ'ya göre OUAS saptandı ve 20'sinde (%37,7) orta/şiddetli OUAS vardı. Orta/şiddetli OUAS'lı olan hastaların ortalama olarak daha yüksek boyun çevresi (p= 0,008), daha yüksek VKİ z-skoru (p = 0,003), daha yüksek serum trigliserit seviyesi (p= 0,012) ve daha yüksek PSQ skoru (p= 0,04) saptandı. VKİ z-skoru ve plazma trigliserit seviyeleri ile ESS arasında anlamlı farklılık saptanmadı. Sabah kan gazında karbondioksit retansiyonu hiçbir hastada görülmedi.

**Sonuç-Tartışma:** OUAS, obez adölesanlar arasında oldukça yaygındır ve VKİ z-skoru ile güçlü bir şekilde ilişkilidir. Yükselmiş serum trigliserid düzeyleri, VKİ z-skorundan bağımsız olarak PSQ ile ilişkili, ESS ile ilişkili değildir.

**Anahtar Kelimeler :** obstrüktif uyku apne sendromu, obezite, trigliserid

#### Kaynakça :

1-Gulotta G, Iannella G, Vicini C, Polimeni A, Greco A, de Vincentiis M, Visconti IC, Meccariello G, Cammaroto G, De Vito A, Gobbi R, Bellini C, Firinu E, Pace A, Colizza A, Pelucchi S, Magliulo G. Risk Factors for Obstructive Sleep Apnea Syndrome in Children: State of the Art. Int J Environ Res Public Health. 2019 Sep 4;16(18):3235. doi: 10.3390/ijerph16183235.

2-Umano, G.R.; Rondinelli, G.; Luciano, M.; Pennarella, A.; Aiello, F.; Mangoni di Santo Stefano, G.S.R.C.; Di Sessa, A.; Marzuillo, P.; Papparella, A.; Miraglia del Giudice, E. Pediatric Sleep Questionnaire Predicts Moderate-to- Severe Obstructive Sleep Apnea in Children and Adolescents with Obesity. Children 2022, 9, 1303. <https://doi.org/10.3390/children9091303>

3-B. Bhushan, B. Ayub, D.A. Loghmanee, K.R. Billings, Metabolic Alterations in Adolescents with Obstructive Sleep Apnea, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.10.046>



## Resimler :

### Resim Açıklaması: Pittsburg uyku anketi

9. Son bir ay içindeki uyku kalitesini genel olarak nasıl değerlendiriyorsunuz?	Çok iyi	Orta	Çok kötü
8. Son bir ay içinde günlük hayatınızda uyku sorunu yaşamadığınız için yeterli mi?			
7. Son bir ay içinde ders dinlemek, ders yapmak için yeterli mi?			
6. Son bir ay içinde ne kadar sık uyanıyorsunuz?			
5. İşiniz için yeterli mi?			
4. İşiniz için yeterli mi?			
3. İşiniz için yeterli mi?			
2. İşiniz için yeterli mi?			
1. İşiniz için yeterli mi?			
0. İşiniz için yeterli mi?			

Aşağıdaki sorulara uyku alışkanlıklarınızla ilgili olup son 4 HAFTAYI düşünerek cevaplayınız. Lütfen tüm sorulara yanıtlayınız.

1. Akşamları niktah saat kaçta yatıyorsunuz?  
Sabit yanıt: İki hafta önceki behtarınız.

2. Yatmadan önce kaçta uyudunuz?  
Sabit yanıt: İki hafta önceki behtarınız.

3. Sabahları uyanma saat kaçta kalktınız?  
Sabit yanıt: İki hafta önceki behtarınız.

4. Gece boyunca yaklaşık kaç saat uyudunuz?  
(Gece boyunca uyuduğunuz süreyi yazınız.)

5. Gece ay boyunca, ne sıklıkla uyanıyorsunuz?  
Sabit yanıt: İki hafta önceki behtarınız.

Adı soyadı: \_\_\_\_\_  
Protokol No: \_\_\_\_\_  
Cinsiyet: \_\_\_\_\_  
Doğum Tarihi: \_\_\_\_\_

Boy: \_\_\_\_\_  
Kilo: \_\_\_\_\_  
BMI (%): \_\_\_\_\_

Pittsburgh Uyku Kalitesi Ölçeği (PUBQ)





# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Resim Açıklaması: Eppworth uykululuk ölçeği

Ad-Soyad: \_\_\_\_\_

Doğum Tarihi: \_\_\_\_\_

Telefon: \_\_\_\_\_

Boy: \_\_\_\_\_

Kilo: \_\_\_\_\_

BMI: \_\_\_\_\_

Şikayet: \_\_\_\_\_

Bir hafta 3 gecedan fazla horluyor mu? \_\_\_\_\_

Doğum öyküsü (Prematüre?) \_\_\_\_\_

Adenotonsillitomi öyküsü: \_\_\_\_\_

Anne-babada horlama var mı? \_\_\_\_\_

Kan testi: \_\_\_\_\_



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SS-30

### PRADER WILLİ SENDROMU TANILI ÇOCUKLARDA POLİSOMNOGRAFİ İLE SOLUNUM BOZUKLUKLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Melek Sare Güney<sup>1</sup>, Berrak Öztosun<sup>2</sup>, Çiğdem Korkmaz<sup>2</sup>, Abdülhamit Çolak<sup>2</sup>, Hüseyin Arslan<sup>2</sup>, Azer Kılıç Başkan<sup>2</sup>, Elvan Bayramoğlu<sup>3</sup>, Hande Turan<sup>3</sup>, Saadet Olcay Evliyaoğlu<sup>3</sup>, Ayşe Ayzit Kılıç Sakallı<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

#### AMAÇ:

Prader-Willi sendromu (PWS) olan bireylerde uyku apnesi görülme sıklığı normal popülasyona göre daha yüksektir. Uyku apnesi, bu sendromda obstrüktif uyku apnesi ve santral uyku apnesi olmak üzere iki ana formda ortaya çıkabilir. PWS tanılı bireylerde üst solunum yolundaki yapısal darlıklar, obezite, hipotoni nedeniyle obstrüktif uyku apne sendromu riski artarken ayrıca hipotalamus işlev bozukluklarına bağlı olarak santral uyku apnesi riski de yükselmiştir.

Obstrüktif uyku apne sendromu (OSAS) ve santral uyku apnesi, PWS hastalarında gelişimsel sorunları daha da ağırlaştırabileceği için bu hastalarda düzenli uyku çalışmaları ve uyku apne değerlendirmesi yapılması önerilir. Bu çalışmada, PWS tanılı çocuk hastaların polisomnografi (PSG) bulgularını inceleyerek uyku apnesi ve uykuda solunum bozukluklarını öngören klinik değişkenlerin araştırılması amaçlanmaktadır.

#### METHOD:

Merkezimizde takipli PWS tanılı ve PSG ile takip edilen hastaların retrospektif verileri incelenmiştir. Yaş, BMI, eşlik eden tıbbi durumlar ve hava yolu muayene bilgileri hastane kayıtlarından alınmıştır.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SONUÇLAR:

PSG testi uygulanan 20 PWS tanılı hastanın yaş ortancası **3.5 yıl** (minimum 1 maksimum 17 yaş) olarak bulunmuştur. Hastalarımızın 9'u kız , 11'i erkekti.Ortalama kayıt süresi **6 saat 58 dakika**,medyan uyku süresi ise **7 saat 4 dakika** olarak tespit edilmiştir. Uyku etkinliği medyanı **%87.35** , uyku latansı medyanı ise **11.55 dakika** olarak kaydedilmiştir. Uyku evreleri dağılımında, hastaların %9.49'u evre 1, %53.73'ü evre 2, %24.71'i evre 3 ve %12.75'i REM uykusunda geçmiştir.Hastaların PSG sırasında ortalama **11 kez obstrüktif apne** , **12 kez santral apne** ve **0.25 kez mikst apne** atakları gözlemlenmiştir. Apne-Hipopne İndeksi (AHI) medyanı **8.15** olarak bulunmuştur. Oksijen satürasyon değerleri açısından, minimum satürasyon **%90.6**, ortalama satürasyon ise **%95.62** (median: %96.65) olarak tespit edilmiştir. Hastaların **3'ünde hafif OSAS (%15)** , **6'sında orta OSAS(%30)** , **6'sında ağır OSAS (%30)** ve **3'ünde orta derece (%15)** , **1'inde ağır derece uykuda solunum bozukluğu (%5)** teşhisi konulmuştur. Hastaların **1'inde PSG normal (%5)** sonuçlanmıştır.Hastalarda gündüz uykusu en sık görülen bulgu olarak kaydedilmiştir.

## TARTIŞMA-SONUÇ:

Çalışma sonucunda hastaların %75 'i OSAS tanısı alırken %20'si santral uyku apnesi tanısı aldı.Bu çalışma, PWS tanılı çocuklarda uyku bozukluklarının ciddiyetini vurgulamakta ve PSG'nin uyku apnesi tanısındaki kritik önemini ortaya koymaktadır. Gündüz uykusu , uykuya dalma problemi gibi yaygın semptomlar uyku apne sendromlarının tanısında PSG'nin önemli bir araç olduğunu göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler** : Prader-Willi sendromu , Obstrüktif uyku apne sendromu , Santral uyku apnesi

## Kaynakça :

<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10622590/>



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SS-04

### TÜRKİYE'DE MEZUNİYET SONRASI UZMANLIK EĞİTİMİNDE PEDIATRİ TERCİH ORANLARININ ENDİŞE VERİCİ GİDİŞATINA GENEL BAKIŞ

Kaan Can Demirbaş<sup>1</sup>, Cem Çakmak<sup>1</sup>, Seha Saygılı<sup>2</sup>, Nur Canpolat<sup>2</sup>, Özgür Kasapçopur<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

#### Giriş ve Amaç

Çocuk sağlığı, bir çocuğun iyilik halinin önemli bir göstergesi olarak çeşitli kurumlar tarafından geçmişte tanımlanmıştır. Bir ülkedeki doğum oranı, çocuk ölüm oranı, aşılama oranları, kronik hastalık prevalansı, beslenme ve fiziksel aktivite gibi göstergeler çocuk sağlığının objektif belirteçlerinden sayılabilir ve bu belirteçler ülkenin pediatrik iş gücü ile yakından ilişkilidir. Fakat, Türkiye dahil küresel olarak pediatrik iş gücünde artan yetersizliğe dair endişeler büyümektedir. Bu çalışmada son yıllarda yapılan Tıpta Uzmanlık Sınavında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları bölümünün tercih edilme oranları ve ülkedeki mevcut pediatrik iş gücünün analiz edilmesi amaçlanmış, mevcut duruma yönelik çıkarımlar rapor edilmiştir. Ek olarak Türkiye'deki güncel durum, küresel eğilimlerle karşılaştırılmıştır.

#### Yöntem

Türkiye'deki pediatri uzmanlık eğitimi ve iş gücü oranları, ilgili sınav ve yerleştirme verileri (TUS sonuçları) üzerinden analiz edilmiştir. 2019-2024 yılları arasındaki pediatri kadro doluluk oranları, Türkiye'nin farklı bölgelerinde çocuk başına düşen pediatri uzmanı sayısı ve iş gücü dağılımı incelenmiştir. Ayrıca, çeşitli demografik veriler ve ülke içindeki bölgesel farklılıklar da değerlendirilmiştir.

#### Bulgular

Çalışmada, Türkiye'de pediatri uzmanlık kadrolarına olan ilginin azaldığı ve bu alanın ciddi doluluk sorunları yaşadığı gösterilmiştir. 2024 yılına ait ilk uzmanlık sınavında en fazla kadronun pediatriye açılmasına rağmen, açılan pozisyonların %52'sinin dolmadığı görülmüştür. Pediatri, Çocuk Cerrahisinden sonra en fazla boş kalan ikinci uzmanlık dalı olmuştur. Pediatri kadrolarında 2019-2023 yılları arasında ortalama %34 oranında doluluk eksikliği yaşanmış olup, bu eksiklik %1,82-60,2 arasında değişiklik göstermiştir. Türkiye'deki çocuk başına düşen pediatrist oranı, daha önce yapılan çalışmalarda ideal olarak belirlenen 1400:1 oranının ve Avrupa Birliği ortalamalarının oldukça gerisinde kalmıştır. Bunun yanı sıra, Türkiye genelinde uzman hekim dağılımında ciddi dengesizlikler olduğu saptanmıştır. Özellikle doğu ve güney bölgelerinde uzman hekim sayısının az olduğu ve bu bölgelerin en yüksek çocuk nüfusuna sahip olduğu görülmüştür. Son olarak, bu konuya yönelik açık erişim verilerinde büyük eksiklikler fark edilmiştir. Türkiye'deki aktif çalışan pediatrist sayısı ilgili makamların veri bankalarında bulunmamaktadır. Bu da iş gücüne yönelik ayrıntılı fonksiyonel ve sayısal analiz yapılmasını engellemektedir.





## Sonuç ve Tartışma

Bu çalışmada Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları eğitiminin tercih oranlarının diğer branşlarla karşılaştırıldığında oldukça geride olduğu gösterilmiştir. Bu oranlar, artan çocuk sağlığı hizmet ihtiyacının karşılanması açısından endişe verici olsa da açık erişim veri eksikliğinden ötürü iş gücü yetersizliğini kesin olarak göstermemektedir. Çocuk sağlığının sürdürülebilmesi ve geliştirilebilmesi için, insan gücüne yönelik fonksiyonel ve sayısal analizlerin artırılması ve stratejik planlamaların daha şeffaf bir biçimde yürütülmesi gerekmektedir. Bu analizlerin sadece pediatristler için değil, çocuk sağlığı ile ilgili diğer branş ve mesleklere de uygulanması gerekmektedir.

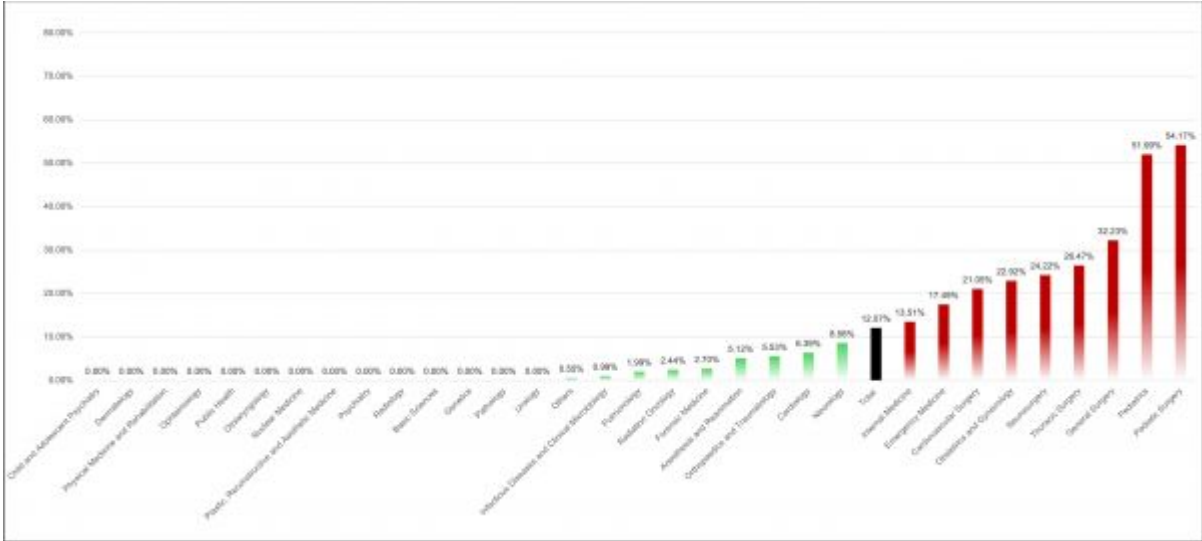
**Anahtar Kelimeler :** Genel pediatri, sağlıkta insan gücü, halk sağlığı

## Kaynakça :

Vinci, R.J., The Pediatric Workforce: Recent Data Trends, Questions, and Challenges for the Future. Pediatrics, 2021. 147(6).

## Resimler :

**Resim Açıklaması:** 2024 1. Dönem TUS Bölüm Boş Kalma Oranları





## SS-10

### KRİTİK HASTA ÇOCUKLARDA HUMAN BOCAVİRUS KAYNAKLI CİDDİ ALT SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARI: ALTI YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ

Emirhan Uzak<sup>2</sup>, Ayşe Aşık<sup>1</sup>, Muhterem Duyu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

<sup>2</sup>Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

## GİRİŞ

Çocukluk çağında mortalite ve morbiditenin en önemli sebeplerinden biri solunum yolu enfeksiyonlarıdır ve bu enfeksiyonlar çoğunlukla viral ajanlara bağlı olarak gelişmektedir (1). Son yıllarda sıklığında artış gözlemlenen ve genellikle koenfeksiyon şeklinde seyreden Bocavirüs enfeksiyonları, özellikle beş yaş altı çocuklarda akut solunum yolu enfeksiyonlarına yol açmaktadır (2). Klinik bulgular, hafif soğuk algınlığı semptomlarından ciddi alt solunum yolu enfeksiyonlarına kadar geniş bir yelpazede değişiklik göstermektedir. Literatür, Bocavirüs enfeksiyonlarının kış ve ilkbahar aylarında pik yaptığını bildirmektedir (3).

## BULGULAR

Çocuk Yoğun Bakım Ünitemizde 2018 Ocak ile 2023 Aralık tarihleri arasında toplamda 2315 hasta yatışı kaydedilmiştir. Bu süre zarfında Akut Solunum Yolu Enfeksiyonu (ASYE) tanısı ile yatırılan hasta sayısı 523 olarak belirlenmiştir. Solunum desteğine ihtiyaç duymayan ve solunum yetmezliği tanısıyla yatışı yapılmakla birlikte ASYE olarak değerlendirilmeyen hastalar çalışma kapsamı dışına çıkarılmıştır. Yatışın ilk üç gününde nazofaringeal sürüntü örneği alınan 402 hasta bu çalışmaya dahil edilmiştir. Çalışmamızda, hastalarımızın %9,2'sinde (n=37) Bocavirüs (HBoV) varlığı saptanmıştır.

HBoV pozitif olan hastaların 25'i (%67,6) erkek olup, toplam 37 vaka çalışma dahil edilmiştir. Hastaların medyan yaşı 37 ay olarak tespit edilmiş olup (minimum-maksimum: 1-75 ay arası), %32,4'ünde (n=12) altta yatan ek hastalık bulunmaktaydı. En sık görülen semptom öksürük olup, 30 hastada (%81,1) tespit edilmiştir; bunu 24 hastada (%64,9) takipne, 19 hastada (%51,4) dispne ve 16 hastada (%43,2) ateş takip etmiştir. Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de detaylandırılmıştır. Mevsimsel analizde, hastaların en sık kış mevsiminde (%43,2) tanı aldığı ve bunu sonbahar döneminin (%29,7) izlediği belirlenmiştir. Hastaların mevsimsel dağılımı Tablo 1'de sunulmaktadır.

Nazofaringeal sürüntü örneklerinde HBoV tespit edilen hastaların tanı anındaki medyan beyaz küre sayısı 11.200 /mm<sup>3</sup> (min-max: 1.100-28.300) ve medyan C-reaktif protein (CRP) düzeyi 10,5 mg/dl (min-max: 0,1-158,5) olarak saptanmıştır. Bu hastalardan 25'inde (%67,5) yalnızca HBoV pozitifliği mevcut iken, 12 hastada (%32,4) birden fazla viral ajan saptanmıştır. Tekli HBoV enfeksiyonu olan hastalar ile viral koenfeksiyon gösteren hastalar arasında demografik ve klinik özellikler açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark gözlenmemiştir.

Çoklu organ yetmezliği nedeniyle bir hastanın (%2,7) yaşamını yitirdiği belirlenmiştir. Tüm hastalara akciğer grafisi çekilmiş olup, bu görüntülemelerde 16 hastada (%43,2) atelektazi, 2 hastada (%5,4) pnömotoraks, 3 hastada (%8,1) plevral efüzyon gözlemlenmiştir.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SONUÇ

Araştırmamızda, sağlıklı çocuklarda dahi HBoV enfeksiyonunun uzun süreli hastane yatışlarına yol açabildiği, özellikle komorbiditeye sahip hastalarda ise ciddi pnömoni ve mortaliteye neden olduğu tespit edilmiştir. HBoV enfeksiyonu üzerine yürütülen çalışmaların sınırlı sayıda olduğu göz önüne alındığında, bu çalışmanın, solunum yolu enfeksiyonu bulunan pediatrik hasta grubunda HBoV prevalansını ortaya koyması ve enfeksiyonun demografik, klinik, laboratuvar bulguları ile tedaviye ilişkin özelliklerine dair veriler sunması bakımından literatüre anlamlı bir katkı sağladığı düşünülmektedir (4).

**Anahtar Kelimeler :** Human Bocavirus, Solunum Yolu Enfeksiyonu, Çocuk Yoğun Bakım

## Kaynakça :

1. Silver, A. H., & Nazif, J. M. (2019). Bronchiolitis. *\*Pediatrics in Review\**, 40(11), 568-576. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0004>
2. Calvo, C., García-García, M. L., Pozo, F., Carvajal, O., Pérez-Breña, P., & Casas, I. (2008). Clinical characteristics of human bocavirus infections compared with other respiratory viruses in Spanish children. *\*Pediatric Infectious Disease Journal\**, 27(8), 677-680. <https://doi.org/10.1097/INF.0b013e31816be052>
3. Demirci, P., et al. (2016). İstanbul'da Human bocavirüs Enfeksiyonu. *\*Cukurova Medical Journal\**, 41(4), 762-766. <https://doi.org/10.17826/cutf.254453>
4. Calvo, C., García-García, M. L., Pozo, F., Carballo, D., Martínez-Monteserín, E., & Casas, I. (2016). Infections and coinfections by respiratory human bocavirus during eight seasons in hospitalized children. *\*Journal of Medical Virology\**, 88(12), 2052-2058. <https://doi.org/10.1002/jmv.24562>



## Resimler :

### Resim Açıklaması: tablo 1

Cinsiyet	Erkek	n	25
		%	67,6%
Ülke	Yerli	n	35
		%	94,6%
	Göçmen/ Yabancı	n	2
		%	5,4%
Aşı Durumu	Aşısız	n	2
		%	5,4%
	Tam	n	34
		%	91,9%
Eksik Aşıl	n	1	
	%	2,7%	
Yıl	2018	n	8
		%	21,6%
	2019	n	6
		%	16,2%
	2020	n	1
		%	2,7%
	2021	n	12
		%	32,4%
2022	n	5	
	%	13,5%	
2023	n	5	
	%	13,5%	
Mevsim	İlkbahar	n	5
		%	13,5%
	Yaz	n	5
		%	13,5%
	Sonbahar	n	11
%		29,7%	
Kış	n	16	
%	43,2%		
Başvuru Tanısı	Bronşit/ Bronşiolit	n	17
		%	45,9%
	Pnömoni	n	18
		%	48,6%
	Astm/Reakti f Hava Yolu	n	2
%		5,4%	
Konjenital Kalp Hastalığı ve Kardiyopati	n	4	
	%	10,8%	
Kronik Akciğer Hastalığı BPD	n	2	
	%	5,4%	

Nörogelişimsel Bozukluk	n	3
	%	8,1%
Astm	n	1
	%	2,7%
Metabolik Hastalık	n	2
	%	5,4%
Prematurite	n	9
	%	24,3%
Öksürük	n	30
	%	81,1%
Dispne	n	19
	%	51,4%
Hırıltı	n	14
	%	37,8%
Apne	n	2
	%	5,4%
Takipne	n	24
	%	64,9%
Kusma	n	7
	%	18,9%
Ateş	n	16
	%	43,2%
İnotrop	n	4
	%	10,8%
İnvaziv Mekanik Ventilasyon	n	10
	%	27,0%
Bipap	n	7
	%	18,9%
YANKOT	n	20
	%	54,1%
Non invaziv mekanik ventilatörden invazive geçiş	n	2
	%	5,4%
YANKOT'tan Noninvaziv mekanik ventilatöre geçiş	n	2
	%	5,4%
YANKOT'tan İnvaziv mekanik ventilatöre geçiş	n	5
	%	13,5%
Pnömomediastinum	n	2
	%	5,4%
Pnömotoraks	n	2
	%	5,4%
Plevral Efüzyon	n	3
	%	8,1%



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## SS-03

### SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUSTA KALICI ORGAN HASAR GELİŞİMİNİN YAPAY ZEKA ALGORİTMALARI KULLANILARAK PREDİKTE EDİLMESİ

Kaan Can Demirbaş<sup>2</sup>, Alperen Eravşar<sup>2</sup>, Nergis Akay<sup>1</sup>, Ümit Gül<sup>1</sup>, Elif Kılıç Könte<sup>1</sup>, Esmâ Aslan<sup>1</sup>, Aybüke Günalp<sup>1</sup>, Fatih Haşlak<sup>1</sup>, Mehmet Yıldız<sup>1</sup>, Oya Köker<sup>3</sup>, Amra Adroviç Yıldız<sup>1</sup>, Kenan Barut<sup>1</sup>, Sezgin Şahin<sup>1</sup>, Özgür Kasapçopur<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>3</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

#### Giriş ve Amaç

Sistemik lupus eritematozus multisistemik tutulumla karakterize, kronik otoimmün bir hastalıktır. Hastalığın yönetimi ve tedavisindeki gelişmelere rağmen geçtiğimiz yıllarda mortalitenin azalmasına paralel olarak kronik ve kalıcı hasar gelişme oranları ve morbidite riski artmıştır. Kalıcı organ hasar riskini öngörebilmek amacıyla yapılmış çalışmalar lojistik regresyon modelleri kullanılarak nöropsikiyatrik tutulum, renal tutulum, hastalık aktivitesi, ırk ve yaş gibi çeşitli risk faktörlerini açığa çıkarmıştır. Günümüzdeki en büyük gelişmelerden biri olan yapay zeka algoritmaları, lojistik regresyon gibi geleneksel modellere göre çeşitli konularda daha üstündür. Bu çalışmanın amacı makine öğrenmesi algoritmaları kullanarak juvenil SLE hastalarında kalıcı organ hasarının öngörülebilmesidir.

#### Yöntem

Bu çalışma retrospektif kohort çalışması olarak tasarlanmıştır. Çalışmaya SLICC 2012 kriterlerini karşılayan 120 jSLE hastası dahil edilmiştir. Monogenik lupus olguları ve verileri yetersiz olan olgular çalışmadan dışlanmış, son analize 102 hasta dahil edilmiştir. Hastaların demografik, klinik ve diğer ilgili verileri geriye dönük olarak toplanmıştır. Veri setine demografik veriler, sistemik tutulumlar, laboratuvar verileri, aktivite skorları ve ilaç kullanımları dahil edilmiştir. Hedef değişken "kalıcı organ hasarı" olarak tanımlanmış ve kalıcı organ hasarı PedSDI endeksinin 1 ve üzeri olması olarak belirlenmiştir. Dokuz farklı makine öğrenme modeli organ hasarını öngörmede denenmiş ve model performansları ROC-AUC eğrisine göre belirlenmiştir. En iyi AUC değerine sahip olan model tekrar verilerle çalıştırılmış ve modele göre hasarla en ilişkili olan faktörler açığa çıkarılmıştır.

#### Bulgular

Random forest modeli 0,81 AUC ile en iyi performansı sunmuştur. Model, Bayesian optimizasyonu ile iyileştirilmiş ve optimize edilmiş hiperparametrelerle 0,85 AUC skoruna ulaşmıştır. Bunun yanında lojistik regresyon modeli 0,80 AUC değerine sahiptir. Random forest modeli tekrar veri setiyle eğitilip çalıştırıldığında hasarı en çok öngören faktörlerin sırasıyla serozit, kümülatif hastalık aktivitesi, nörolojik tutulum ve tanı yaşı olduğu görülmüştür. Kullanılan pulse siklofosfamid sayısının ise tam tersi hasar riskini azalttığı gösterilmiştir. Lojistik regresyon analizi ise hasar ile ilişkili faktörlerin hemolitik anemi, renal tutulum ve kümülatif hastalık aktivitesi olduğunu göstermiştir.



## Tartışma ve sonuç

Bu çalışmada jSLE hastalarında kalıcı organ hasarı gelişimini öngörebilmek amacıyla farklı yapay zeka modelleri kullanılmıştır. Lojistik regresyon hemolitik anemi, renal tutulum ve kümülatif hastalık aktivitesini hasar için öne çıkan risk faktörleri olarak belirlerken Random forest modeli serozit, nörolojik hastalık ve tanı yaşını en önemli prediktörler olarak belirlemiştir. Bu farklılık kullanılan modellerin veri yapısını analiz ederken farklı yaklaşımlarından kaynaklanmaktadır. Lojistik regresyon doğrudan lineer ilişkileri analiz ederken Random forest daha karmaşık ve doğrusal olmayan ilişkileri ortaya çıkarabilmektedir. Her iki modelin farklı sonuçlar vermesi klinik karar süreçlerinde dikkate alınması gereken çok boyutlu risk faktörlerini işaret etmektedir. Özellikle Random forest modelinin daha yüksek performansı, bu modelin kompleks veri setlerinde daha doğru sonuçlar sunabileceğini düşündürmektedir.

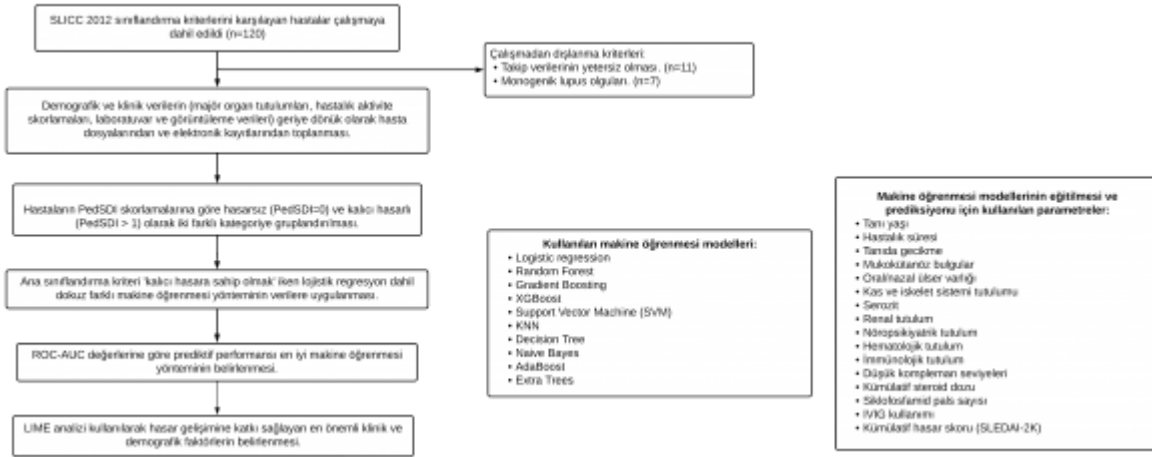
**Anahtar Kelimeler :** Sistemik lupus eritematozus, hassas (precision) tıp, makine öğrenmesi, yapay zeka, lojistik regresyon

## Kaynakça :

Zhan K, et al. Lupus Science & Medicine 2024;11:e001140. doi:10.1136/lupus-2023-001140

## Resimler :

### Resim Açıklaması: Yöntemin akış şeması





## SS-17

### AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ ETİYOPATOGENEZİNDE INTERFERON- $\gamma$ 'NIN ROLÜ: KİNURENİN YOLAĞI ÜZERİNDEN DEĞERLENDİRME

Kağan Çalışgan<sup>1</sup>, Ayşe Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>1</sup>, Esra İşat<sup>2</sup>, Kenan Barut<sup>3</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>1</sup>, Ertuğrul Kıyıkım<sup>1</sup>, Mehmet Şerif Cansever<sup>4</sup>, Özgür Kasapçopur<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Iuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Bilim Dalı

<sup>2</sup>Iuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Laboratuvarı

<sup>3</sup>Iuc-cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

<sup>4</sup>Iuc-sağlık Hizmetleri Meslek Yüksek Okulu, Tıbbi Hizmetler Ve Teknikler Bölümü, Tıbbi Labaratuvar Teknikleri Program

#### Giriş ve amaç:

Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) hastalığı tekrarlayan serozal enflamasyon ve ateş ataklarıyla karakterize otoenflamatuvar bir hastalıktır(1). Triptofan aminoasiti kinurenine indolamin 2,3 deoksijenaz (IDO) enzimi aracılığıyla yıkılmakta olup bu enzim İnterferon (IFN)- $\gamma$  tarafından aktive olmaktadır(2,3).

Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığı doğal bağışıklık kusuru sonucu oluştuğu bilinmektedir (4). Doğal bağışıklık aksine hücrel bağışıklıkta düzenleyici rol oynayan IFN-  $\gamma$ 'nın AAA hastalarında atak döneminde arttığı ve MEFV gen ekspresyonunu bağımsız olarak artırdığını gösteren çalışmalar mevcuttur (5,6).

Bu veriler ışığında çalışmamızda çocukluk çağı AAA hastalarında serum kinurenin ve triptofan metabolitleri ölçülerek IFN- $\gamma$ 'nın hastalığın etiopatogenezdeki ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

#### Gereç ve yöntem:

Çalışma, AAA hastalarında KYN/TRP seviyelerinin sağlıklı kontrollere göre daha yüksek olduğunu göstermeyi amaçlayan birincil sonlanım noktası ile tasarlanmıştır. Çalışma öncesi yapılan güç analizi ile her bir grupta 60 hasta olacak şekilde örneklem büyüklüğü hesaplanmıştır. Tek merkezli Kesitsel dizayn edilen çalışmaya Kasım 2021 ve Kasım 2022 tarihleri arasında İUC-Cerrahpaşa çocuk romatoloji polikliniğine başvuran AAA hastaları ile çocuk polikliniğine başvuran sağlıklı çocuklar dahil edilmiştir Hastalar atak ve remisyon döneminde olarak iki gruba ayrıldı. Ancak veri toplama sırasında yapılan ön analizde remisyon grubuna dahil edilip uygun doz kolsişin tedavisi almasına karşın süregelen akut faz reaktanı yüksekliği olan hastaların 3. bir gruba ayrılması gerektiği düşünüldü ve subklinik enflamasyon grubu olarak tanımlandı(7). Katılımcıların serum örneklerinden rutin istenen tetkiklerle birlikte kinurenin ve triptofan çalışılması için numune ayrıldı. Kinurenin ve triptofan düzeyleri yüksek performans sıvı kromatografisi (HPLC) ile analiz edilerek KYN/TRP oranı hesaplandı.



## Bulgular:

Çalışmaya 81 AAA hastası ve 69 sağlıklı kontrol dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen ve dışlanan katılımcılar Şekil 1'de özetlenmiştir. Hastaların ayrıntılı demografik ve klinik verileri Tablo 1' de özetlenmiştir.

Atak grubunda KYN/TRP oranı kontrol ve remisyon grubundan yüksek saptanmıştır (p:0.008). Sağlıklı ve hasta grup arasında KYN/TRP oranı açısından fark saptanmamıştır (Tablo 2).

ROC eğrisi altında kalan alan (AUC) değeri KYN/TRP için 0.659 olarak hesaplanmıştır. AAA hastalarında atağı ayırt etmek için belirlenen eşik değeri 26.51 olup, bu değerde duyarlılık %52.78, özgüllük %83.18, pozitif prediktif değer (PPV) %51.35 ve negatif prediktif değer (NPV) %83.96 olarak bulunmuştur (Görsel 2).

## Tartışma ve sonuç:

Bu çalışmada, AAA hastalarında KYN/TRP oranının hastalık aktivitesi ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Literatüre bakıldığında Tezcan ve arkadaşları AAA hastalarında KYN/TRP değerlerini yüksek bulmuş ve bu durumu subklinik enflamasyonun belirteci olarak yansıtmıştır (8). Çalışmamızda subklinik enflamasyonda ve remisyonunda olan hastalarda KYN/TRP oranı kontrol grubuna kıyasla yükselmemiş olup atak döneminde yüksek bulunmuştur. Bu veriler KYN/TRP oranının hastalık aktivitesini değerlendirmede potansiyel biyobelirteç olarak kullanılabileceğini düşündürmektedir. Aktivasyon döneminde artan KYN/TRP oranının AAA hastalığının zemininde IFN-  $\gamma$  etkisi olabileceğini düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler :** Familial Mediterranean Fever, Indoleamine 2,3 Dioxygenase, Tryptophan, Kynurenine, Interferon-gamma

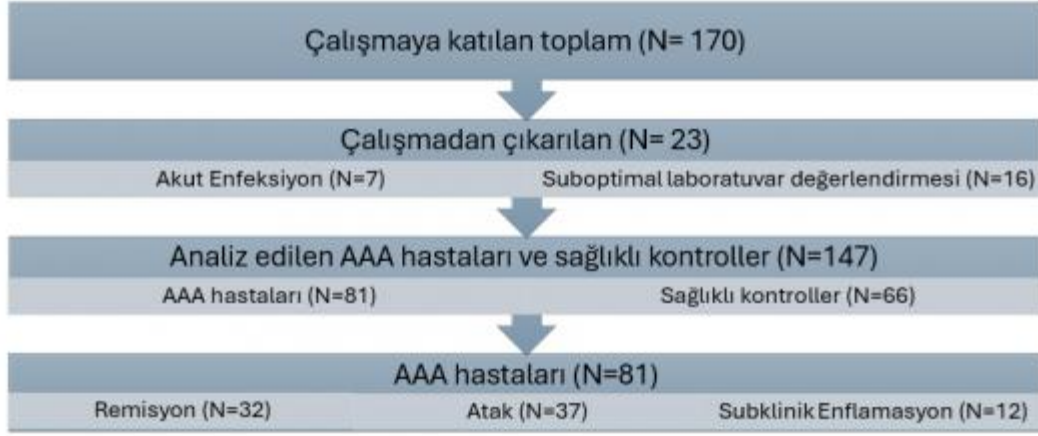
## Kaynakça :

1. Ben-Chetrit E, Touitou I. Familial Mediterranean Fever in the World. Arthritis Care Res. 15 Ekim 2009;61(10):1447-53.
2. Savitz J. The kynurenine pathway: a finger in every pie. Mol Psychiatry. 2020;25(1):131-47.
3. Pfefferkorn ER, Rebhun S, Eckel M. Characterization of an Indoleamine 2,3-Dioxygenase Induced by Gamma-Interferon in Cultured Human Fibroblasts. J Interferon Res. Haziran 1986;6(3):267-79.
4. Samuels J, Ozen S. Familial Mediterranean fever and the other autoinflammatory syndromes: evaluation of the patient with recurrent fever. Curr Opin Rheumatol. 2006;18(1):108-17.
5. Köklü S, Öztürk MA, Balcı M, Yüksel O, Ertenli I, Kiraz S. Interferon-gamma levels in familial Mediterranean fever. Joint Bone Spine. 2005;72(1):38-40.
6. Centola M, Wood G, Frucht DM, Galon J, Aringer M, Farrell C, vd. The gene for familial Mediterranean fever, MEFV, is expressed in early leukocyte development and is regulated in response to inflammatory mediators. Blood J Am Soc Hematol. 2000;95(10):3223-31.
7. Gezgin Yıldırım D, Esmeray Senol P, Söylemezoğlu O. Predictors of persistent inflammation in children with familial Mediterranean fever. Mod Rheumatol. 2022;32(4):803-7.
8. Tezcan D, Onmaz DE, Sivrikaya A, Körez MK, Hakbilen S, Gülcemal S, vd. Kynurenine pathway of tryptophan metabolism in patients with familial Mediterranean fever. Mod Rheumatol. 2023;33(2):398-407.

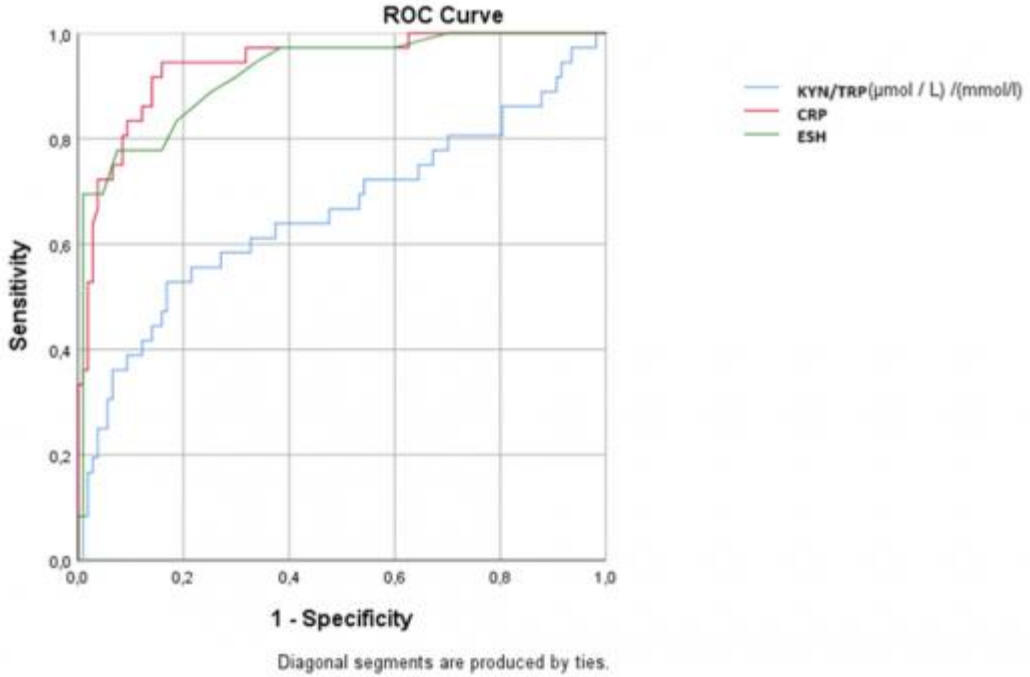


**Resimler :**

**Resim Açıklaması:** Görsel 1. Çalışmaya dahil edilen ve çıkarılan katılımcıların akış şeması



**Resim Açıklaması:** Görsel 2. KYN/TRP oranı ile geleneksel biyobelirteçlerin roc eğrisi





## Resim Açıklaması: Tablo 1. Katılımcıların klinik ve laboratuvar özellikleri

	Kontrol (n=66)	Remisyon (n=32)	Atak (n=37)	Subklinik Enflamasyon (n=12)	p (sig.)
Cinsiyet (Erkek/Kadın)	53.1% / 47.0%	43.8% / 56.2%	59.5% / 40.5%	58.3% / 41.7%	
Ortalama yaş (yıl)	10.5 ± 2.6	10.9 ± 4.1	10.9 ± 4.7	11.0 ± 5.4	0.587
Hemoglobin (g/dl)	12.4 ± 0.7	12.6 ± 1.1	12.3 ± 1.2	11.6 ± 1.1	0.147
Trombosit (/mm <sup>3</sup> )	344.1 ± 89.2	289.5 ± 63.6	301.4 ± 91.8	309.0 ± 51.8	<b>0.018</b>
Beyaz küre (/mm <sup>3</sup> )	7853.0 ± 2785.5	7471.9 ± 1725.2	10175.7 ± 4781.8	8058.3 ± 2622.8	<b>0.041</b>
Nötrofil (/mm <sup>3</sup> )	4219.7 ± 2387.2	4668.8 ± 1911.5	7232.4 ± 4531.0	5250.0 ± 2380.8	<b>0.0001</b>
Lenfosit (/mm <sup>3</sup> )	3633.3 ± 1369.9	2803.1 ± 861.2	2943.2 ± 1001.8	2808.3 ± 655.7	<b>0.004</b>
CRP (mg/L)	2.4 ± 5.1	1.2 ± 1.4	78.2 ± 80.5	24.0 ± 32.7	<b>0.0001</b>
ESH (mm/s)	6.6 ± 4.1	8.9 ± 4.9	27.4 ± 12.2	17.8 ± 10.0	<b>0.0001</b>
M694V Homozigot (%)	-	<u>%6.3</u>	<u>%43.2</u>	<u>%41.17</u>	<b>&lt;0.05</b>
M694V Heterozigot (%)	-	<u>%34.4</u>	<u>%16.2</u>	<u>%8.3</u>	<b>&lt;0.05</b>
Ekzon 10 Bileşik Heterozigot (%)	-	<u>%31.3</u>	<u>%10.8</u>	<u>%33.3</u>	<b>&lt;0.05</b>
Diğer genetik mutasyonlar (%)	-	<u>%28.1</u>	<u>%29.7</u>	<u>%16.7</u>	<b>&lt;0.05</b>
Ateş (%)	-	0%	86.5%	0%	<b>0.0001</b>
Karın ağrısı (%)	-	0%	75.7%	0%	<b>0.0001</b>
Göğüs ağrısı (%)	-	0%	2.7%	0%	0.548
Baş ağrısı (%)	-	0%	5.4%	0%	0.295
Eklemler ağrısı (%)	-	0%	54.1%	0%	<b>0.0001</b>
Döküntü (%)	-	0%	2.7%	0%	0.548

## Tables :

**Tablo 2. Kinurenin Yolağı Metabolitleri Gruplar Arası Karşılaştırılması**

	Sağlıklı (n=66)	Remisyon (n=32)	Atak (n=37)	Subklinik Enflamasyon (n=12)	p (sig.)
KYN (µmol / L)	0,8 ± 0,7	0,6 ± 0,5	1,5 ± 1,7	0,9 ± 0,9	0,017
TRP (µmol / L)	51,9 ± 19,8	49,9 ± 12,3	48,1 ± 15,8	52,9 ± 14,1	0,694
KYN/TRP (µmol / L) /(mmol/l)	20,3 ± 36,1	11,3 ± 9,6	34,3 ± 35,3	18,4 ± 21,1	0,008



## SS-13

### İLKÖĞRETİM ÇAĞI ÇOCUKLARDA AKILLI CİHAZ KULLANIMININ VE EL FONKSİYONLARI İLE İLİŞKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

Müberra Tanrıverdi<sup>1</sup>, Sude Naz Çevik<sup>1</sup>, Reyvan Üstün<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Bezmialem Vakıf Üniversitesi

**Giriş ve Amaç:** COVID-19 salgınından sonra yapılan araştırmalar çocukların akıllı telefon bağımlılığı anlamında riskli durumda olduklarını göstermektedir. Ayrıca pandemi sürecinde ilköğretim öğrencilerinin bilgisayar kullanım sürelerinin ve çevrimiçi oyun oynama sürelerinin arttığını ve teknolojik bağımlılık düzeylerinin anlamlı derecede yüksek olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur. İlköğretim çağındaki çocukların ilk 4 yılında günde 45 dakika internet kullanmasının uygun olduğu belirtilmiştir (1). Çocuklarda ince motor beceriler, koordinasyon, el-göz uyumu ve parmak kaslarının gücünde önemli gelişimlerin yaşandığı bir dönemdir. Çocuklar, küçük kas gruplarını daha kontrollü ve hassas bir şekilde kullanabilmeyi öğrenirler. (2). Çalışmamızda ilköğretim çağındaki çocukların akıllı cihaz kullanımlarının sınıflarına (1., 2., 3., ve 4. sınıf) göre karşılaştırılması ve ince motor el becerileri ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmamıza ilköğretimin ilk 4 yılındaki çocuklar dahil edilmiştir. Çocukların demografik özellikleri kaydedildi. Dominant elleri, en çok kullandığı akıllı cihaz ve özellikleri sorgulandı. İnce motor el becerileri Gesell Gelişim (GG) ve Sollerman El Fonksiyon (SEF) Testi ile değerlendirildi. GG testi, çocuğun çeşitli görevleri yerine getirmesi ile gerçekleştirilir. Bu görevler çocuğun yaşına uygun olarak belirlenir ve uygulayıcı tarafından gözlemlenir (3). SEF testi, elin günlük yaşamda kullanılan becerilerini değerlendirmek için geliştirilmiş bir testtir. Bu test, el fonksiyonlarını nesnelere kavrama, tutma, sıkma gibi becerilerle ölçer ve elin ince motor becerilerini değerlendirir (4).

**Bulgular:** Çalışmamıza ortalama yaşları  $7,66 \pm 1,19$  olan 55'i (%53,4) erkek 103 çocuk dahil edildi. 1., 2. ve 4. sınıfa giden 25'er çocuk, 3. sınıfa giden ise 28 çocuk vardı. Çocukların 91'inin (%88,3) dominant ekstremitesi sağ idi. En çok kullandıkları akıllı cihaz sırası ile telefon (n=58, %56,3), tablet (n=36, %35), bilgisayar (n=5, %4,9) ve oyun konsolu (n=4, %3,9) idi. Çocukların kullandıkları akıllı cihazların 61'inin (%59,2) kendilerinin olmadığı öğrenildi. GG testi sonucuna göre çocukların ortalama yaşı  $8,02 \pm 1,10$  bulundu. 49 (%47,6) çocuğun kendi yaşından büyük olduğu, 33'ünün (%32) kendi yaşında olduğu ve 21'inin (%20,4) kendi yaşından küçük olduğu tespit edildi. Çocukların sınıflarına göre akıllı cihaz kullanımlarında en çok kullandıkları cihaz ( $r=0,838$ ;  $p=0,476$ ) arasında farklılık görülmezken akıllı cihazı ayda ( $p=0,035$ ) ve haftada ( $p=0,049$ ) kaç gün kullandıkları ve GG puanları ( $p<0,01$ ) arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulundu. Çocukların akıllı cihaz kullanım süreleri ile SEF testleri arasında istatistiksel anlamlı ilişki bulundu ( $p<0,05$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmamızda ilköğretim çağındaki çocukların akıllı cihaz kullanım sıklığı ve süresinin, ince motor el becerilerini olumsuz etkileyebileceği bulunmuştur. COVID-19 pandemisi ile artan cihaz kullanımının çocuklarda teknolojik bağımlılığı ve motor becerilerde düşüş riskini artırabileceği gözlemlenmiştir. Sonuç olarak, çocukların sağlıklı gelişimi için ebeveynlerin akıllı cihaz kullanımını sınırlamaları ve kontrollü kullanım sağlamaları önerilmektedir. Bu konuda daha fazla araştırma yapılması gerekmektedir.

**Anahtar Kelimeler :** Anahtar Kelimeler: Akıllı cihaz, bağımlılık, çocuk, el, fonksiyon



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

### Kaynaklar

1. Üstündağ, A. (2022). Çocukların sosyal medya, akıllı telefon ve oyun bağımlılığı arasındaki ilişkinin incelenmesi. *Bağımlılık Dergisi*, 23(3), 316-326.
2. Van der Fels, I. M., Te Wierike, S. C., Hartman, E., Elferink-Gemser, M. T., Smith, J., & Visscher, C. (2015). The relationship between motor skills and cognitive skills in 4-16 year old typically developing children: A systematic review. *Journal of science and medicine in sport*, 18(6), 697-703.
3. Walker, R. N. (1992). The gesell development assessment: Psychometric properties. *Early Childhood Research Quarterly*, 7(1), 21-43.
4. Singh, H. P., Dias, J. J., & Thompson, J. R. (2015). Timed Sollerman hand function test for analysis of hand function in normal volunteers. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*, 40(3), 298-309.



## Resimler :

### Resim Açıklaması: Şekiller

Şekil 1: Sınıflarına Göre En Sık Kullanılan Akıllı Cihaz Dağılımı



Şekil 2: Gesell Gelişim Testi Uygulaması



Şekil 3: Solleman El Fonksiyon Testi Uygulaması



**Notlar : Etik kurul: Bezmialem Vakıf Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu, 31.05.2024 tarih, E-54022451-050.04-152516 sayı ve 2024/198 no Proje: TÜBİTAK 2209-A Üniversite Öğrencileri Araştırma Projeleri Destekleme Programı, 2024-1.dönem, no: 1919B012318763**



## SS-35

### NONALKOLİK KARACİĞER YAĞLANMASI OLAN ÇOCUKLARIN DİYET FRUKTOZ TÜKETİMİNİN KARACİĞER SAĞLIĞI ÜZERİNDEKİ ETKİSİ

Selin Akbulut<sup>1</sup>, Aslı Çifcibaşı Örmeci<sup>2</sup>, Zerrin Önal<sup>3</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı ; İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Beslenme (Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları) YD

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi- İstanbul Tıp Fakültesi, Gastroenterohepatoloji Bilim Dalı

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi- İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı

**Giriş ve Amaç:** Nonalkolik Karaciğer Yağlanması (NAFLD), diğer karaciğer hastalığı nedenleri dışlanmış bir hastada hepatositlerde %5 veya daha fazla makroveziküler ve mikroveziküler yağ birikmesi olarak tanımlanmaktadır. Çocuk ve ergenlerde sıkça görülür ve spektrumu basit yağ birikiminden (NAFL) başlayarak alkolsüz steatohepatite (NASH), siroz ve son dönem karaciğer hastalığına kadar uzanır (1). NAFLD gelişiminde obezite önemli bir risk faktörüdür ve NAFLD sıklığı dünya genelinde artmaktadır (2). Diyet ve beslenme alışkanlıkları, NAFLD'nin gelişimi ve ilerlemesi üzerinde önemli bir etkiye sahiptir. Yüksek miktarda doymuş yağ ve trans yağ tüketimi, fazla ve rafine karbonhidrat alımı ve şeker içeren içecekler ve işlenmiş gıdalar, özellikle fruktoz ve şeker içeriği açısından zengin olanlar, NAFLD riskini artırabileceği bildirilmektedir (3). Bu çalışmanın amacı NAFLD'li çocukların fruktoz alım miktarlarının metabolik parametreler ve karaciğer sağlığı üzerindeki etkilerini araştırmaktır.

**Yöntemler:** Çalışmaya abdominal ultrasonografi ile tanı almış 67 NAFLD'li obez ve 45 NAFLD'li olmayan fazla kilolu veya obez çocuklar dahil edildi. Katılan hastaların diyet bileşenleri besin tüketim kayıtları ile alındı. Fruktoz alımları ise besin tüketim sıklığı anketi ile hesaplandı. Katılımcıların antropometrik verileri ve laboratuvar bulguları değerlendirildi. NAFLD'li olan çocuklarda geçici elastografi (Fibroscan) ölçümü yapıldı.

**Bulgular:** NAFLD'li bireylerin yaş ortalaması 14,8, NAFLD'li olmayan grubun yaş ortalaması 13,3 idi. NAFLD sıklığı kızlarda %29,1, erkeklerde %70,1'dir. İki grup arasında ALT, AST, GGT, HDL, insülin ve HOMA-IR değerleri farklılaşmaktadır ( $p < 0,05$ ). LDL, total kolesterol, trigliserid, açlık glikoz, HbA1c değerlerinde anlamlı bir fark saptanamadı ( $p > 0,05$ ). NAFLD'li grup, NAFLD'li olmayan obez gruba göre istatistiksel olarak enerji, protein (g), karbonhidrat (g), yağ (g), doymuş yağ (g) lif, total fruktoz (g) ve eklenti fruktoz (g) alımı daha yüksektir ( $p < 0,05$ ). Total fruktoz, eklenti fruktoz ve doğal fruktoz alımları NAFLD'nin dereceleri arasında istatistiksel olarak farklılaşmadı ( $p > 0,05$ ). Total fruktoz, eklenti fruktoz ve doğal fruktoz alımları Fibroscan skorları ile ilişkilendirilmedi ( $p > 0,05$ ).

**Tartışma ve Sonuç:** Obez çocuklarda fazla fruktoz alımının ve diğer diyet bileşenlerinin NAFLD'nin gelişimine katkıda bulunabileceğini göstermektedir. NAFLD'ye sahip aşırı kilolu çocukların genel sağlık durumu için şeker veya fruktoz alımını hedeflemenin faydalı olabileceğini düşündürmektedir. Hedeflenen alım miktarının belirlenmesi için bu konuda örneklem sayısı daha büyük ve daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler :** NAFLD, fruktoz, beslenme alışkanlıkları, karaciğer sağlığı, Fibroscan



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

1. Lonardo A, Leoni S, Alswat KA, Fouad Y. History of Nonalcoholic Fatty Liver Disease. Int J Mol Sci. 2020;21(16):5888
2. Anderson EL, Howe LD, Jones HE, Higgins JP, Lawlor DA, Fraser A. The Prevalence of Non-Alcoholic Fatty Liver Disease in Children and Adolescents: A Systematic Review and Meta-Analysis. PLoS One. 2015;10(10):e0140908
3. Kohut T, Panganiban J. Lifestyle Intervention as the Primary Treatment for Pediatric Nonalcoholic Fatty Liver Disease. Clin Liver Dis. 2021;17(3):185-190.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-33**

## **ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA SANTRAL VENÖZ KATETER Mİ PORT KATETER Mİ? VENÖZ ERİŞİM YÖNTEMLERİNİN MALİYET ANALİZİ**

Eymen Pınar<sup>1</sup>, Cem Çakmak<sup>1</sup>, Gamze Başak<sup>2</sup>, Güntülü Şık<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Yoğun Bakım

Amaç: Bu çalışmada çocuk yoğun bakıma santral venöz kateterizasyon için yatırılan hastalarda venöz erişim yöntemlerinin maliyet analizi yapılması amaçlanmıştır.

Method: Çocuk Yoğun Bakım ünitemize son 8 ayda geçici santral venöz kateterizasyon amacı ile yatırılan servis hastalarının dosyaları incelenerek kateter işlemi, yatış sayısı, periferik damar yolu ve santral venöz kateter (SVK) sayısı belirlenmiş, geçici yöntemler yerine daha uzun kullanım ömrü sağlayan Port kateteri takılması arasındaki maliyet hesabı yapılmıştır.

Bulgular: Çocuk yoğun bakım ünitemizde son 8 ayda 91 hastaya 109 venöz kateter (santral venöz veya diyaliz kateteri) takılmıştır. Bu hastaların 17'si çocuk servislerinde yatan, yoğun bakım ihtiyacı olmayan, sadece kateter takılması için yoğun bakıma alınan hastalardır. Çocuk servislerinde yatmakta iken damar yolu sorunu, uzun süre tedavi veya TPN alma ihtiyacı, diyaliz yapılması gibi nedenlerle 17 hastaya 24 kateter (8 hastaya 11 SVK, 9 hastaya 13 geçici hemodiyaliz kateteri) takılmıştır. Diyaliz kateteri takılan hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir.

Servisten çocuk yoğun bakıma santral venöz kateter takılması için gelen 8 hastanın bir yıllık dosya verileri incelendiğinde, bu hastaların yılda ortalama 9.7 kez çocuk servisine yatış yaptığı, ortalama servis yatış süresinin 7 gün olduğu ve yılda ortalama 1 kez SVK takılması için çocuk yoğun bakıma danışıldığı görülmüştür.

Periferik venöz kateterizasyon (PVK) maliyeti analiz edildiğinde, her hastanın ortalama 9.7 defa servis yatışı olduğu, her servis yatışında zor damar yolu ve benzer nedenlerde çoklu defa PVK denendiği, 30 PVK işlemi ve maliyetinin 1365 TL olduğu, hastaların 9.7/yıl yattığı düşünülürse yıllık PVK maliyetinin 13.240 TL olduğu görülmüştür. Ayrıca bu hastalar yılda ortalama 1 defa SVK takılması için yoğun bakım ünitesine yatmaktadır. SVK takılmasının maliyeti ise (yoğun bakım yatışı 3450 TL+ SVK maliyeti 650TL ve SVK takma işlemi 415 TL ) 4515 TL olarak hesaplanmıştır. Yani bu hastaların PVK ve SVK maliyetinin toplamı 17.755 TL/yıl olarak saptanmaktadır. Diğer taraftan bu hastalara Port kateteri takılması hedeflenirse maliyetin 5357 TL olduğu görülmüştür (Port kateteri 4600 TL, port iğnesi 41 TL, port işlemi 716 TL).

Sonuç: Geçici santral venöz kateterlerin ortalama kalış süresi 10-14 gündür. Bu işlemde cerrahi kanama, pnömotoraks ve tromboz riski mevcuttur. Tromboz gelişmesi, aynı bölgeden yeniden kateterizasyon yapılmasını engellemektedir. Port kateteri, uzun süreli venöz erişim sağlaması nedeniyle avantajlı olup, ortalama 4 yıl kullanılabilir. Daha düşük enfeksiyon ve tromboz riski bulunmakta; tromboz gelişmesi halinde yıkama ile açılarak kateterin devamlılığı sağlanabilmektedir. Kozmetik avantajları, fiziksel aktivite kısıtlamalarının az olması ve daha az bakım gerektirmesi de ek faydaları arasındadır. Ancak kaşetik ve obez hastalarda uygulanması zorluk yaratabilir, iğne giriş yerinde ağrı ve ekstremitasyon riski bulunmaktadır.





# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



Çoklu PVK denemesi ve SVK takılmasının maliyeti, port kateterizasyon maliyetinin yaklaşık 4 katıdır. PVK ve SVK sırasında iş yükü belirgin bir şekilde artmaktadır. Tüm bunlar göz önüne alındığında uzun süreli vasküler yola ihtiyacı olan hastalarda maliyet, iş yükü ve sürdürülebilirlik açısından port kateteri takılmasının daha uygun olduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler :** Intensive Care Units, Pediatric, Central Venous Catheter, Costs and Cost Analysis



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-34**

## **ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA VİRAL AJAN SIKLIĞININ BELİRLENMESİ**

Rümeysa Çalışkan<sup>1</sup>, Melih Seha Öncü<sup>1</sup>, Deniz Tolay<sup>1</sup>, Sare Güntülü Şık<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi - Cerrahpaşa

Çocuk yoğun bakımda solunum yolu enfeksiyonlarında viral ajan sıklığının belirlenmesi

**Giriş:** Dünya genelinde çocukluk çağı vakalarının en önemli mortalite ve morbidite sebebi solunum yolu enfeksiyonlarıdır. Bu enfeksiyonlardan daha çok viral ajanlar sorumludur. Etkeni belirlemek, gereksiz antibiyotik kullanımını ve hastane yatış süresini azaltmaktadır.

**Amaç:** Çocuk yoğun bakım ünitemizde son 1 yılda yatan hastalarda viral ajan sıklığını belirlemeyi amaçladık.

**Metod:** Son 1 yılda çocuk yoğun bakım ünitesine yatan 324 hasta çalışmaya dahil edildi. Dosyalar retrospektif olarak değerlendirildi. Entübe olmayan hastalarda nazofarengeal sürüntüden, entübe olanlarda trakeal aspirattan örnek alındı.

**Bulgular:** Viral panel sonucu pozitif saptanan toplam 34 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 21'i (%62) kız, 13'ü (%38) erkekti. En sık başvuru nedeni solunum sıkıntısıydı. En sık saptanan viral ajanlar respiratuar sinsityal virüs (RSV A/ RSV B) (%23.5) ve rinovirüs (%17,6) olarak belirlendi. Viral panel pozitifliği saptanan en sık yaş grubu ise <1 yaştı.

**Sonuç:** Viral enfeksiyonlar çocukluk çağında alt solunum yolu enfeksiyonlarının önemli nedenlerinden biridir. Özellikle öksürük, ateş, kusma şikayeti ile başvuran ve solunum yolu enfeksiyonu tanısı konan hastalarda etyolojide viral ajanlar unutulmamalıdır. Viral enfeksiyondan şüphelenilen hastalarda tanısal yöntemler antibiyotik kullanım oranlarını ve hastane yatış süresini azaltabilir.

**Anahtar Kelimeler :** Rinovirüs , çocuk yoğun bakım , respiratuar sinsityal virüs , solunum yolu enfeksiyonu , viral enfeksiyon



## SS-20

### JÜVENİL İDYOPATİK ARTRİTLİ ÇOCUKLARDA B12 VİTAMİNİ EKSİKLİĞİNİN KARDİOVASKÜLER HASTALIK RİSK FAKTÖRLERİ İLE İLİŞKİSİ

Nihan Çakır Bicer<sup>1</sup>, Emine Aksoydan<sup>2,3</sup>, Çiğdem Aktuğlu Zeybek<sup>4</sup>, Hacer Eroğlu İçli<sup>5</sup>, Kenan Barut<sup>6</sup>, Özgür Kasapçopur<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme Ve Diyetetik Bölümü, İstanbul, Türkiye.

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme Ve Diyetetik Bölümü, Ankara, Türkiye.

<sup>3</sup>Sürdürülebilir Yaşam Derneği, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Beslenme Ve Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

<sup>5</sup>Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Ve Sinir Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya, İstanbul, Türkiye.

<sup>6</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

**Giriş ve Amaç:** Juvenil idyopatik artrit (JIA), çocukluk çağındaki sık görülen inflamatuvar hastalıklardandır ve sitokin ve oksidatif stres düzeylerindeki artışla erken dönemde ateroskleroz ve kardiyovasküler hastalık riski oluşturmaktadır. Bu çalışmada JIA'lı hastalarda serum B12 vitamini eksikliğinin ve B12 vitamini suplementasyonunun kardiyovasküler hastalık risk faktörleri üzerindeki etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Polikliniği'ne başvuran, Uluslararası Romatoloji Dernekleri Cemiyeti ölçütlerine göre JIA tanısı almış, ortalama  $10.2 \pm 3.9$  yaşında olan toplam 70 hasta, serum B12 vitamini düzeyi  $<400$  pg/mL ( $n=37$ ; %52.8) ve  $\geq 400$  pg/mL ( $n=53$ ; %47.2) olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Serum B12 vitamini düzeyi  $<300$  pg/mL olan hastalara üç defa; 300-400 pg/ml olanlara iki defa 1000 µg B12 vitamini suplementasyonu uygulanmıştır. Tüm hastaların çalışma başlangıcında ve üç ay sonra çalışma sonunda antropometrik ölçümleri, muayene bulguları ve biyokimyasal parametreleri değerlendirilmiştir. Ayrıca, çalışma başlangıcında üç günlük besin tüketim kaydı alınmıştır.

**Bulgular:** Her iki grupta da ilk ve ikinci görüşmedeki yaşa göre beden kütle indeksi Z skoru, aktif ve hareket kısıtlı eklem sayısı, kan basıncı, serum ALT, AST, CRP, folat, trigliserit, HDL, LDL ve total kolesterol düzeyi ortalamaları arasında fark bulunmamıştır ( $p>0.05$ ). Her iki grubun da diyetle B12 vitamini alım düzeyleri benzerdir ( $p>0.05$ ). B12 vitamini suplementasyonu alan grupta ilk görüşmedeki serum B12 vitamini düzeyi  $281.38 \pm 85.42$  pg/mL'den  $782.91 \pm 486.10$  pg/mL'e yükselirken; serum homosistein (Hcy) düzeyi  $15.44 \pm 6.43$  µmol/L'den  $8.39 \pm 2.15$  µmol/L'e ve metotreksat (MTX) kullanan hastalarda ( $n=12$ ) dozu  $18.54 \pm 5.68$  mg/hafta'dan  $14.79 \pm 5.68$  mg/hafta'ya düşmüştür ( $p=0.041$ ). İlk görüşmede B12 vitamini düzeyi  $<400$  pg/mL olan hastaların %59.5'inin,  $\geq 400$  pg/mL grubunda ise %87.9'unun Hcy düzeyi  $\leq 14.9$  µmol/L olarak saptanmıştır ( $p<0.05$ ). B12 vitamini suplementasyonu sonrası başlangıçta B12 vitamini düzeyi  $<400$  pg/mL olan hastaların tamamının,  $\geq 400$  pg/mL olan hastaların ise %93.9'unun Hcy düzeyi  $\leq 14.9$ 'dir ( $p>0.05$ ).



**Tartışma:** B12 vitamini düzeyinin referans aralıkta olmasına rağmen <400 pg/mL olması Hcy düzeylerinde yükselmeye yol açabilmektedir. Ayrıca, B12 vitamini suplementasyonunun Hcy düzeyinde azalma sağladığı belirlenmiştir. Özellikle hastalığın patofizyolojisi nedeniyle kardiyovasküler hastalık riski yüksek olan JIA'lı hastalarda bu riskin artmasına yol açabilecek Hcy gibi risk faktörlerinin azaltılması, komorbiditelerin önlenmesi açısından önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler :** Juvenil idyopatik artrit, B12 vitamini, homosistein, kardiyovasküler risk

## Kaynakça :

1- Zhao, W. J., Deng, J. H., & Li, C. F. (2023). Lipid profiles in patients with juvenile idiopathic arthritis: a systematic literature review and meta-analysis. *Lipids in Health and Disease*, 22(1), 136.

## Resimler :

**Resim Açıklaması:** Tablo 1. B12 vitamini düzeyine göre hastaların demografik ve medikal özellikleri

	B <sub>12</sub> vit <400 pg/mL (n=37)		B <sub>12</sub> vit ≥400 pg/mL (n=33)		p	Toplam n=70	
	$\bar{x} \pm SS$	Min-Maks	$\bar{x} \pm SS$	Min-Maks		$\bar{x} \pm SS$	Min-Maks
Yaş (yıl)	10.5±4.0	2.3– 16.8	9.8±3.7	2.9– 17.4	0.460	10.2±3.9	2.3– 17.4
Şikayet başlama yaşı (yıl)	6.5±4.0	1.1 – 13.8	5.5±4.3	0.8 – 13.8	0.283	6.1±4.2	0.8 – 13.8
Tedavi başlama yaşı (yıl)	7.8±4.2	1.4 – 15.6	6.2±4.3	1.1 – 14.4	0.091	7.0±4.3	1.1 – 15.6
Hastane yatış sayısı	0.9±1.1	0 – 4.0	0.8±0.7	0 – 2.0	0.785	0.8±1.0	0 – 4.0
<b>Cinsiyet</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>		<b>n</b>	<b>%</b>
Erkek	19	51.4	11	33.3	0.128	30	42.9
Kız	18	48.6	22	66.7		40	57.1
<b>Hastalık alt tipleri</b>							
Oligoartriküler JIA	13	35.1	20	60.5		33	47.2
Poliartiriküler JIA	13	35.1	9	27.3		22	31.4
Sistemik JIA	7	18.9	-	-	0.029*	7	10.0
JPsA	3	8.2	2	6.1		5	7.1
Psöriatik artrit	1	2.7	2	6.1		3	4.3

JIA: Juvenil idyopatik artrit, JPsA: Juvenil psöriatik artrit

\*p<0.05



**Resim Açıklaması:** Tablo 2. B12 vitamini düzeyine göre muayene bulguları ve metotreksat dozu

	Değerlendirme zamanı	B <sub>12</sub> vit <400 pg/mL	B <sub>12</sub> vit ≥400 pg/mL	Test değeri	p
		(n=37)	(n=33)		
Aktif eklem sayısı	1. görüşme	0,02±0,16	0,30±0,84	1,878 <sup>a</sup>	0,060
	2. görüşme	0,10±0,51	0,12±0,41	-0,567 <sup>a</sup>	0,571
	Fark (%95 GA)	0,08 (-0,10; 0,26)	-0,18 (-0,53; 0,16)	-0,975 <sup>a</sup>	0,329
	Test değeri	-0,816 <sup>b</sup>	-0,997		
	p	0,414	0,319		
Hareket yeteneği kısıtlı eklem sayısı	1. görüşme	0,48±1,50	1,12±2,23	-1,690 <sup>a</sup>	0,091
	2. görüşme	0,59±1,95	0,87±1,88	-2,186 <sup>a</sup>	0,029*
	Fark (%95 GA)	-0,10 (-0,16; 0,37)	-0,24 (-0,86; 0,37)	-0,312 <sup>a</sup>	0,755
	Test değeri	-0,857 <sup>b</sup>	0,382		
	p	0,391	0,703		
Hekim GAS puanı	1. görüşme	0,43±0,80	0,87±1,31	-1,362 <sup>a</sup>	0,173
	2. görüşme	0,54±0,96	0,72±1,09	-0,678 <sup>a</sup>	0,497
	Fark (%95 GA)	0,10 (-0,25; 0,47)	-0,15 (-0,53; 0,23)	-1,093 <sup>a</sup>	0,274
	Test değeri	-0,583 <sup>b</sup>	0,667		
	p	0,560	0,505		
Aile GAS puanı	1. görüşme	0,59±1,25	1,15±1,48	-1,580 <sup>a</sup>	0,114
	2. görüşme	0,51±0,98	0,75±1,14	-0,659 <sup>a</sup>	0,510
	Fark (%95 GA)	-0,08 (-0,58; 0,42)	-0,39 (-0,93; 0,14)	-1,149 <sup>a</sup>	0,250
	Test değeri	-0,188 <sup>b</sup>	-1,348		
	p	0,851	0,178		
Sistolik KB (mmHg)	1. görüşme	100,81±15,56	99,69±15,15	-0,300 <sup>a</sup>	0,764
	2. görüşme	99,72±11,72	100,00±11,45	-0,018 <sup>a</sup>	0,985
	Fark (%95 GA)	-1,08 (-6,59; 4,43)	0,30 (-3,82; 4,43)	-0,302 <sup>a</sup>	0,762
	Test değeri	-0,289 <sup>b</sup>	-0,418		
	p	0,772	0,676		
Diastolik KB (mmHg)	1. görüşme	62,16±10,89	63,78±10,00	-1,019 <sup>a</sup>	0,308
	2. görüşme	64,45±10,89	65,30±11,52	-0,267 <sup>a</sup>	0,790
	Fark (%95 GA)	2,29 (-1,87; 6,46)	1,51 (-2,65; 5,68)	-0,265 <sup>a</sup>	0,791
	Test değeri	-1,077 <sup>b</sup>	-0,954		
	p	0,281	0,340		
MTX dozu (mg/hf)	1. görüşme	18,54±5,68	15,95±7,32	-1,046 <sup>a</sup>	0,326
	2. görüşme	14,79±5,68	15,95±6,24	-0,517 <sup>a</sup>	0,618
	Fark (%95 GA)	-3,75 (-6,96; -0,53)	-0,004 (-2,59; 2,58)	-2,102 <sup>a</sup>	0,063
	Test değeri	-2,041 <sup>b</sup>	-0,140		
	p	0,041*	0,889		

<sup>a</sup>Mann-Whitney U testi <sup>b</sup>Wilcoxon işaretli sıralar testi MTX: metotreksat; KB: kan basıncı



**Resim Açıklaması:** Tablo 3. B12 vitamini düzeyine göre biyokimyasal parametreler

Değerlendirme zamanı	B <sub>12</sub> vit <400 pg/mL (n=37)	B <sub>12</sub> vit ≥400 pg/mL (n=33)	Test değeri <sup>a</sup>	p	
	$\bar{x} \pm SS$	$\bar{x} \pm SS$			
CRP (mg/dL)	1. görüşme	1,11±2,98	0,41±0,52	-0,444	0,657
	2. görüşme	1,25±3,84	0,90±1,66	-0,796	0,426
	Fark (%95 GA)	-	-	0,000	1,000
	Test değeri <sup>b</sup>	-0,357	-1,937		
	p	0,721	0,053		
Trigliserit (mg/dL)	1. görüşme	100,00±50,00	101,09±37,88	-0,889	0,374
	2. görüşme	97,82±34,38	111,93±43,39	-1,086	0,278
	Fark (%95 GA)	2,28 (-12,52; 17,08)	9,50 (-10,86; 29,86)	-1,207	0,227
	Test değeri <sup>b</sup>	-0,128	-1,741		
	p	0,898	0,082		
LDL-kolesterol (mg/dL)	1. görüşme	79,08±22,77	81,87±21,17	-0,359	0,720
	2. görüşme	80,85±17,20	78,06±16,45	-0,789	0,430
	Fark (%95 GA)	2,81 (-3,81; 9,44)	-3,80 (-13,99; 6,37)	-0,466	0,642
	Test değeri <sup>b</sup>	-0,795	-0,171		
	p	0,426	0,864		
HDL-kolesterol (mg/dL)	1. görüşme	45,02±12,63	45,90±10,68	-0,706	0,480
	2. görüşme	50,74±24,58	47,55±8,84	-0,547	0,585
	Fark (%95 GA)	1,18 (-3,15; 5,51)	-0,03 (-3,30; 3,22)	-0,851	0,395
	Test değeri <sup>b</sup>	-1,618	-0,457		
	p	0,106	0,648		
Toplam kolesterol (mg/dL)	1. görüşme	151,56±32,53	157,31±25,30	-0,879	0,380
	2. görüşme	153,26±21,34	154,24±21,09	-0,145	0,885
	Fark (%95 GA)	2,90 (-7,79; 13,61)	-4,61 (-15,54; 6,31)	-1,005	0,315
	Test değeri <sup>b</sup>	-0,776	-0,467		
	p	0,438	0,640		
Serum B <sub>12</sub> vitamini (pg/mL)	1. görüşme	281,38±85,42	553,26±95,78	-7,183	<0,001*
	2. görüşme	782,91±486,10	514,09±201,46	-2,835	0,005*
	Fark (%95 GA)	527,87 (347,37; 708,37)	-56,06 (-110,71; -1,40)	-5,898	<0,001*
	Test değeri <sup>b</sup>	-5,232	-1,546		
	p	<0,001*	0,122		
Serum folat (ng/mL)	1. görüşme	9,11±3,77	9,66±3,95	-0,650	0,516
	2. görüşme	8,35±2,83	9,13±3,86	-0,607	0,544
	Fark (%95 GA)	-0,82 (-2,21; 0,56)	-0,57 (-1,68; 0,53)	-0,565	0,572
	Test değeri <sup>b</sup>	-1,870	-1,146		
	p	0,062	0,252		
Homosistein (µmol/L)	1. görüşme	15,44±6,43	11,39±4,29	-3,231	0,001*
	2. görüşme	8,39±2,15	8,78±3,20	-0,100	0,920
	Fark (%95 GA)	-7,23 (-9,40; -5,06)	-2,74 (-3,93; -1,55)	-3,688	<0,001*
	Test değeri <sup>b</sup>	-5,182	-4,226		
	p	<0,001*	<0,001*		

<sup>a</sup>Mann-Whitney U testi <sup>b</sup>Wilcoxon işaretli sıralar testi



## SS-02

### BARTTER VE GİTELMAN SENDROMLU ÇOCUKLARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Arzu Kapdan<sup>1</sup>, Sebahat Tülpar<sup>1</sup>, Rumeysa Yasemin Çiçek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr Sadikonuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefroloji

#### Giriş ve Amaç

Bu çalışmada Bartter sendromu (BS) ve Gitelman sendromu (GS) tanısı alan hastaların klinik özellik ve seyirlerinin ortaya konulması amaçlandı.

#### Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 31.10.2013-31.10.2023 tarihleri arasında Bartter ve Gitelman Sendrom tanısı ile takip edilen olguların tıbbi kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların başvuru şikâyetleri, laboratuvar tetkikleri, klinik bulguları ve seyri değerlendirmeye alındı.

#### Bulgular

BS olan on üç hastanın altısı (%46,2) kız, GS olan 9 hastanın üçü (%33,3) kızdı. Bartter sendromu olan hastaların ortanca tanı yaşı 13,2 ay, GS olan hastaların ortanca yaşı 9,5 yaş olarak saptandı. Bartter sendromu olan hastaların sekizinde polihidramnios öyküsü vardı. Gitelman sendromu olan hastaların hiçbirinde polihidramnios öyküsü yoktu. Bartter sendromu olan hastalarda büyüme geriliği, hiperkalsiüri, nefrokalsinozis, proteinüri saptanırken, hipotoni, mental retardasyon, primer hiperparatiroidi de eşlik ediyordu. Gitelman sendromu olan hastalarda; titreme, iştahsızlık, kusma gibi bulgular vardı. Tanı anında BS olan hastaların önemli kısmında büyüme geriliği görülürken, GS'li hastalarda büyüme geriliği görülmedi. Bartter sendromu olan hastaların takibinde iki hastada kronik böbrek hastalığı (KBH) gelişti. Gitelman sendromu olan hastaların glomerüler filtrasyon hızlarında bozulma görülmedi.

#### Tartışma ve Sonuç

Bartter sendromunda hastalar farklı klinik seyir gösterebilir. Bartter sendromu olan hastaların glomerüler fonksiyonlarının bozulabileceği akılda tutulmalıdır. Gitelman sendromunda glomerüler fonksiyonlarda bozulma beklenmemektedir, tanı konulup tedavi başlanması önemlidir.

#### Kaynakça :

Yolbaş İ, Okur MH. “Çocuk Nefroloji ve Üroloji”. Pediatrist Tanı, Tedavi, Reçete ve Acil Yaklaşımlar Kitabı. ed. Yolbaş İ. Ankara: İstanbul Tıp Kitabevleri, 2023.

Nalçacıoğlu H. “Renal Tübülopatilere Yaklaşım”. Çocuk Nefroloji El Kitabı Klinik Pratik Yaklaşımlar. Ed. Düşünsel R, Baştuğ F. Ankara: Çocuk Nefroloji Derneği, 2018

Doğan ÇS, Kalay S, Gökçeoğlu AU, Öztekin O, Çomak E, Koyun M, ve ark. Bartter Sendromu Tip I: Bir Olgu Sunumu. Türk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Dergisi. 2012; 21(3):307-309.

**Anahtar Kelimeler :** Bartter, Gitelman, Çocuk



## Tablolar

### Bartter sendromlu hastaların genetik tetkik sonuçları ve temel klinik özellikleri

BS tip 1	SLC12A1	%30	Hasta 1	Nefrokalsinozis, polihidramnios, prematürite, büyüme geriliği, hiperkalsiüri
BS tip1	SLC12A1		Hasta 2	Perinatal dönemde bulgu, nefrokalsinozis, hipotoni, KBH, polihidramnios, prematürite
BS tip1	SLC12A1		Hasta 3	Büyüme geriliği, polihidramnios, prematürite
BS tip3	CLCNKB	%30	Hasta 4	3,5 yaşında başlangıç, büyüme geriliği
BS tip3	CLCNKB		Hasta 5	2 aylık başlangıç
BS tip3	CLCNKB		Hasta 6	15 aylık başlangıç, büyüme geriliği, polihidramnios, prematürite
BS tip4	BSND	%40	Hasta 7	Büyüme geriliği, iştahsızlık, polihidramnios, prematürite, KBH, işitme kaybı, mental retardasyon
BS tip4	BSND		Hasta 8	Büyüme geriliği, hipotoni, işitme kaybı, polihidramnios, prematürite, hiperkalsiüri
BS tip4	BSND		Hasta 9	Büyüme geriliği, polihidramnios, prematürite
BS tip4	BSND		Hasta 10	Büyüme geriliği





## SS-12

### WILLIAMS-BEUREN SENDROMU OLAN HASTALARIN ÜRİNER SİSTEM BULGULARI

Rumeysa Yasemin Çiçek<sup>1</sup>, Sebahat Tülpar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefrolojii

#### Giriş ve Amaç

Williams-Beuren sendromu; peri yüzü görünümü, büyüme ve gelişme geriliği, idiyopatik hiperkalsemi, kalp damar anomalileri, endokrinolojik sorunlar, genitoüriner anomaliler, göz, işitme, diş, bağ dokusu ve iskelet sistemi anomalileri ile karakterize bir mikrodelesyon sendromudur. Kromozom 7q11.23 bölgesinin 1.5-1.8 Mb'lık delesyonu sonucu oluşur. İnsidansı 1/7500 canlı doğumda görülür. En sık görülen kardiyak anomali supravavüler aort stenozudur. Bu olgu serisinde Williams Beuren sendromu olan çocuklardaki üriner sistem bulgularının incelenmesi amaçlanmıştır.

#### Gereç ve Yöntem

Dr Sadikonuk Eğitim Araştırma Hastanesinde Williams-Beuren sendromu nedeni ile yönlendirilmiş olgular üriner sistem bulguları açısından değerlendirilmiştir.

#### Bulgular

Genetik tanısı konmuş Williams-Beuren sendromu olan altı hastanın dördü kız, ikisi erkek idi. En küçük hasta 18 aylık, en büyük hasta 15.5.yaşında idi. İki hastada nefrokalsinozis, üç hastada böbrek ve üriner sistemin konjenital anomalisi, bir hastada renal arter stenozu saptandı.

#### Tartışma ve Sonuç

Williams-Beuren sendromu tanısı alan hastalarda en sık kardiyak anomaliler eşlik etmekle birlikte üriner sistem bulgularının da eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır. Üriner ultrasonografi mutlaka yapılmalıdır. Renal arter stenozuna bağlı hipertansiyon gelişebileceğinden dolayı kan basıncı ölçülmelidir

**Anahtar Kelimeler :** üriner, çocuk, anomali

#### Kaynakça :

Acute renal failure due to severe hypercalcemia and nephrocalcinosis treated with two doses of pamidronate in an infant with Williams-Beuren syndrome.

Baştuğ F, Nalçacıoğlu H, Baş VN, Tekatlı-Çelik B, Çetinkaya H, Yel S.

Turk J Pediatr. 2018;60(2):210-215. turkjped.2018.02.017.

Zarate YA, Leopard T, Sellars E, Kaylor JA, Alfaro MP, Sailey C, et al. Cardiovascular and genitourinary anomalies in patients with duplications within the Williams syndrome critical region: phenotypic expansion and review of the literature. Am J Med Genet A. 2014; 164A(8): 1998-2002



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



SS-26

## ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ENTEROKOKKAL ENFEKSİYONLAR

Pınar Önal<sup>1</sup>, Fatma Deniz Aygün<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları-çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

**Giriş-Amaç:** Enterokoklar gram pozitif fakültatif aerob kok ailesine dahil olup, *Enterococcus faecalis* ve *Enterococcus faecium* türleri başta olmak üzere çocuklarda mortalite ve morbidite nedeni olan önemli enfeksiyon etkenlerindedir. Çocukluk çağında, enterokokal enfeksiyonlar, idrar yolu enfeksiyonu, bakteriyemi, batin içi enfeksiyonlar ve endokardit ve intraventriküler şant enfeksiyonları klinikleriyle gözlenebilir. Geniş spektrumlu antibiyotik kullanımı, gastrointestinal ve genitoüriner sistemlere yönelik cerrahi girişimler ve prematürite enterokokal enfeksiyonlara karşı risk oluşturmaktadır. Hastanede yatan çocuklarda önemli bir sorun oluşturan vankomisin rezistan enterokok (VRE) türleri başta olmak üzere, enterokoklar pek çok antibiyotik grubuna direnç geliştirebilmektedir. Çalışmamızda, hastanede yatan çocuklarda enterokoklara bağlı oluşan enfeksiyonların özetlenmesi amaçlandı.

**Gereç-Yöntem:** Kliniğimizde 2019-2023 tarihleri arasında, yatarak izlenen ve kan/ idrar/ beyin omurilik sıvısı/kateter ucu veya periton kültürlerinde enterokok üremesi olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Tekrarlayan üremeleri olan hastaların, ilk üremeleri çalışmaya dahil edildi.

**Bulgular ve Sonuç:** Beş yıllık süre boyunca 82 hastada enterokok üremesi saptandı. Median yaş 16 ay (2-215 ay) saptandı. İdrar kültürü üremesi %51 olup, kan kültürü %31 ve kateter ucu %12 saptandı. Beyin omurilik sıvısı ve apse materyali üremeleri ise kalan %6'ı kapsıyordu. İzolatların ampisilin direnç oranı %32 iken vankomisin direnci %3,5 saptandı. Enterokok üremesi için risk faktörleri incelendiğinde üriner kateterizasyon ve uzamış hastane yatışı (15 gün üzerinde) en sık etkenler olarak saptandı. Üriner sistem anomalileri ve gastrointestinal sistem hastalıkları en sık saptanan alta yatan hastalıklardı. *Enterococcus* türleri, hastanede yatan çocuklarda ciddi morbidite ve mortalite nedeni olan bakterilerdir. Gastrointestinal patolojiler ve üriner sistem anomalileri, çalışmamızda saptandığı gibi çocuklarda enterokokal enfeksiyonlarda, alta yatan en sık hastalıklar olarak bildirilmiştir. Antibiyotik direnci *enterococcus* türlerinin etken olduğu enfeksiyonların tedavisinde zorluk yaratmaktadır. Ampisilin, duyarlı suşlarda etkili tedavi sağlasa da son yıllarda bildirilen artan ampisilin direnci bildirilmektedir. Vankomisin dirençli enterokok suşları ise linezolid gibi geniş spektrumlu ajanlarla tedavinin yanısıra, sıkı temas izolasyonu önlemleri gerektirmektedir.



## SS-23

### TIP FAKÜLTESİ ÖĞRENCİLERİNİN PEDIATRİK HIV ENFEKSİYONU HAKKINDAKİ FARKINDALIK VE DAVRANIŞ TUTUMLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Mavera Usaklıoğlu Eroğlu<sup>1</sup>, Behiye Benaygül Kaçmaz<sup>1</sup>, Neslihan Mete Atasever<sup>1</sup>, Elif Dede<sup>1</sup>, Selda Hançerli Törün<sup>1</sup>, Ayper Somer<sup>1</sup>

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

**AMAÇ:**Bu çalışmada; HIV/AIDS olguları ile mücadele edecek olan Tıp Fakültesi öğrencilerinin pediatrik HIV enfeksiyonu konusundaki bilgi düzeylerinin ve konuya bakış açılarının değerlendirilmesi amacıyla yapılan anketin sonuçları irdelendi.

**GEREÇ ve YÖNTEM:**Bu kesitsel çalışma, 26-29 Eylül 2024 tarihleri arasında bu anketi yapmayı kabul eden 106 tıp fakültesi öğrencisi ile gerçekleştirilmiştir. Anket formu, 21 sorudan oluşmuştur. Verilerin analizinde SPSS 29 kullanılmıştır.

**BULGULAR:**106 öğrenciden 1 tanesi 1. sınıf iken, 2. Sınıftan 28 (%26,7) öğrenci, 3. sınıftan 32 (%30,5) öğrenci, 4. Sınıftan 6 öğrenci (%5,7), 5. Sınıftan 16 öğrenci (%15,2), 6. Sınıftan 23 öğrenci (%21) mevcuttur. Öğrencilerin çoğu (%51,9'u) HIV/AIDS hakkındaki bilgilerinin yeterince olduğunu, %16'sı çok, %32,1 ise bilgisinin az olduğunu belirtmiştir. Öğrencilerin çoğunluğu (%57,5'i) HIV hakkındaki bilgilerini okulda/derslerden edindiğini, %19,8'i sosyal medya ve televizyondan, %12,3'ü bilimsel literatürden edindiğini bildirmiştir. HIV ile yaşayan insanların kıyafetlerini giymek, sarılmak, tokalaşmak ve kullandığı çatal kaşık ile bulaş, genetik geçişli ya da sivrisinek ısırığı ile geçişli olduğunu belirten öğrenciler genellikle 2 veya 3. sınıfken, intörnlerin hepsi bulaş yollarını doğru bilmıştır. HIV ile enfekte bireye girişimsel bir işlem uygulama konusunda çok rahat olduğunu belirten oldukça az sayıda (%3,8) öğrenci mevcuttur. Bu konuda rahat olduğunu belirtenler %28,3 , girişimsel işlem uygulamak istemeyenler %47,2 idi. Öğrencilerin %75,5' i kan testi ile HIV enfeksiyonu tanısı konduğunu bilmektedir. Katılımcıların %27,4'ü HIV enfeksiyonunun çocuklarda oldukça nadir olduğunu düşünmektedir. 26 öğrenci (%24,5) HIV enfeksiyonunun aşısı olduğunu belirtmiştir. Çoğunluk (%93,4) HIV enfeksiyonunun antibiyotiklerle tedavi edilmeyeceğini bilirken, yine çoğu (%78,3) HIV'in antiretroviral ilaçlarla vücutta tamamen yok edilemeyeceğini bilmektedir. Öğrencilerin %21,7'si HIV'den korunmanın primer yolunun HIV (+) birey ile aynı ortamı paylaşmamak olduğunu düşünürken, buna %69,8 katılmamaktadır. Katılımcıların çoğunluğu HIV ile yaşayan bir gebeden HIV negatif bebek doğabileceğini ve emzirmenin önerilmediğini bilmektedir. Çocuklarda en sık HIV bulaşının perinatal geçiş ile olduğunu katılımcıların çoğu bilmektedir. HIV ile yaşayan anne mutlaka sezaryen ile doğum yapmalıdır sorusuna çoğunluk (%38,7) "Normal vajinal doğum da yapılabilir." derken, %26,4'ü "Kesinlikle sezaryen ile doğurmalıdır." cevabını vermiştir. HIV ile yaşayan çocukların okula gitmelerinde sakınca olmadığını belirten çoğunluğa rağmen öğrencilerin %74,5'i HIV ile yaşayan çocukların sağlık durumunun okul idaresine bildirilmesi gerektiğini düşünmektedir. Katılımcıların üçte biri HIV enfeksiyonu olan bebeklerin genellikle asemptomatik olduğunu, yaklaşık üçte ikisi ise uzun süren pişik ve oral kandidiyaziste HIV enfeksiyonu düşünülmesi gerektiğini belirtmiştir. Tüm HIV tanısı konan çocuklara antiretroviral tedavi başlanması gerektiğini belirten, katılımcıların sadece %20,8'dir.

**SONUÇ:**Tıp fakültesi öğrencileri farkında olmasalar da HIV ile yaşayan bireylere karşı önyargı ile yaklaşmakta olduğu gözlemlenmiş olup bunun sebeplerinden birinin hastalıkla ilgili bilgi yetersizliklerinin olduğu gerçeğidir. Aynı zamanda çocuklardaki HIV enfeksiyonu hakkındaki özellikle bulaş yöntemi ve tedavileri konusunda bilgi açığı olması nedeniyle öğrencilerin bilgi düzeyini arttırmada eğitim ve okul derslerinin önemi oldukça fazladır.

**Anahtar Kelimeler :** pediatrik HIV, tıp fakültesi, öğrenci, eğitim, davranış, tutum, AIDS

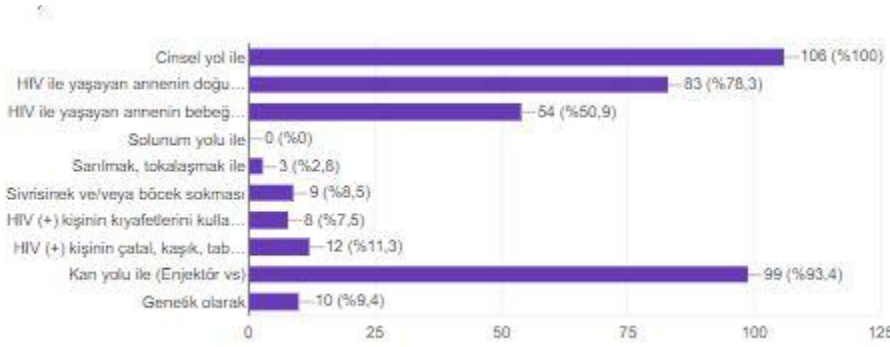


## Kaynakça :

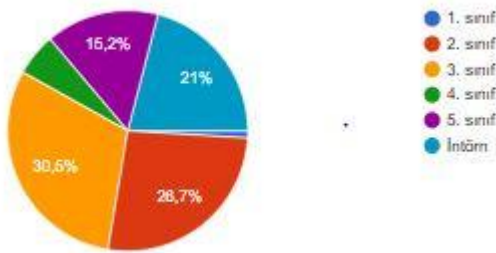
- 1.Karalar O, Yanıkoğlu N, Ceylan G, Sasany R, Çınar Tanrıverdi E. Atatürk Ve Ondokuz Mayıs Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Klinik Öğrencilerinin HIV/AIDS Bilgi Düzeylerinin Karşılaştırılması. Selcuk Dent J. 2021;8(2):443-52.
2. Jahić R, Porobić-Jahić H, Žepić D, Piljić D, Petrović J, Čustović A. Knowledge, attitude and stigma towards HIV patients: a survey among medical students in Tuzla, Bosnia and Herzegovina. J Infect Dev Ctries. 2020 Sep 30;14(9):1019-1026. doi: 10.3855/jidc.12526. PMID: 33031091.
- 3.Li H, Wu Q, Gao E, Zhang Y, Yin D. HIV/AIDS-related knowledge and attitudes toward people living with HIV among college students in Xuzhou, Jiangsu Province, China: a cross-sectional survey. Front Public Health. 2024 Oct 10;12:1398980. doi: 10.3389/fpubh.2024.1398980. PMID: 39450388; PMCID: PMC11500070.

## Resimler :

**Resim Açıklaması:** Grafik 1. "HIV'in bulaş yollarından hangisi/hangileri doğrudur? " Sorusuna Verilen Cevaplar



**Resim Açıklaması:** Tıp fakültesi öğrencilerinin sınıflara göre dağılımı



**Anahtar Kelimeler :** Enterokok, vankomisin dirençli enterokok, çocuk



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

1. Schnapp A, Elber-Dorozko S, Temper V, Gordon O, Averbuch D. Enterococcal Central Nervous System Infections in Children: A 22 Years' Experience in a Tertiary Center and Review of the Literature. *Pediatr Infect Dis J.* 2024 Aug 1;43(8):731-735.
2. ÇELEBİ, Solmaz, et al. Çocuklarda Enterokokkal Enfeksiyonlar: Sekiz Yıllık Çalışma Sonuçları/Enterococcal Infections in Children: Results of a 8 Year Study. *Cocuk Enfeksiyon Dergisi*, 2010, 4.4: 148.



## SS-25

### 2023-2024 KIŞ SEZONUNDA ÜÇÜNCÜ BASAMAK BİR HASTANEDE ÇOCUKLARDA İNFLUENZA VİRÜSÜNÜN EPİDEMİYOLOJİK ÖZELLİKLERİ

Neslihan Mete Atasever<sup>1</sup>, Elif Dede<sup>1</sup>, Ayşe Büyükcami<sup>1</sup>, Ayper Somer<sup>1</sup>, Selda Hançerli Törün<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı  
Giriş ve Amaç

Çalışmamızda, influenza tanısıyla takip edilen pediatrik hastalarda hastaneye yatış ve mortalite risk faktörlerini belirlemeyi, influenza aşısı ile aşılama oranlarını belirlemeyi ve sonuçları değerlendirmeyi amaçladık. İnfluenza A ve influenza B virüsleri insanlarda ciddi salgınlara neden olur ve dünya çapında viral morbidite ve mortalitenin başlıca nedenleridir. Hastalık oranları yıldan yıla değişir ve yetişkinlerin %5-10'unun ve çocukların %20-30'unun her yıl influenza virüsü ile enfekte olduğu, yılda 250.000-500.000 ölüme ve 3-5 milyon ciddi vakaya neden olduğu tahmin edilmektedir. Türkiye'den, özellikle pediatrik hastalar için çok az veri bulunmaktadır.

#### Gereç ve Yöntem

Çalışmaya Ekim 2023-Mayıs 2024 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Anabilim Dalı'nda influenza polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) testi ile pozitif saptanan 18 yaş altı 72 çocuk dahil edildi. Hasta dosyalarından yaş, başvuru semptomları ve şikayetleri, eşlik eden hastalıklar, hastalık şiddeti ve aşı durumu gibi demografik ve klinik veriler retrospektif olarak incelendi.

#### Bulgular

Hastaların hiçbiri influenza aşısı yaptırmamıştı. Sadece bir hastada mortalite görüldü. Hastaların %55'i erkekti (n=40), ortalama yaş  $4,73 \pm 4,11$  yılı. Eşlik eden hastalığı olmayan hastalar daha gençti ( $p=0,025$ ). Koenfeksiyonu olan hastalar anlamlı derecede daha gençti ( $p=0,045$ ). CRP pozitifliği influenza B ile enfekte çocuklarda daha yüksekti ( $p=0,025$ ). İnfluenza B ile enfekte hastaların yaşları daha büyüktü ( $p=0,003$ ). Antibiyotik kullanımı lökositozu olan hastalara göre lökopenisi olan hastalarda daha yüksekti ( $p=0,042$ ).

#### Tartışma ve Sonuç

Aşı eksikliği çocuklarda hastalık için en büyük risk faktörü olmaya devam ediyor. Aşılamaı arttırmak için yeni fikirlere ve çalışmalara ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler :** influenza, virüs, çocuk



## Tables :

### Hastaların demografik özellikleri

Yaş	Ortalama 4.73±4.11 yıl
Cinsiyet	% 44.4 kız (n=32) / % 55.6 erkek (n=40)
İnfluenza tipi	% 83.3 infA (n=60) / % 16.7 infB (n=12)
Tedavi şekli: Ayaktan/yatarak	% 22.2 outpatient (n=16) / % 77.8 inpatient (n=56)
Hospitalizasyon süresi	Ortalama 5,24±5.85 gün
Komorbidite	%50 mevcut (n=36) / %50 yok (n=36)
Semptom	Ateş yüksekliği % 100 (n=72)
Antibiyotik kullanımı	% 61.1 mevcut (n=44) / % 38.9 yok (n=36)
Koinfeksiyon	% 16.7 mevcut (n=12) / % 83.3 yok (n=60)
Pediyatrik yoğun bakım ihtiyacı	% 6.9 (n=5)
Solunum desteği ihtiyacı	% 20.8 mevcut (n=15) / % 79.2 yok (n=57)
İnfluenza aşısı durumu	n=0
Mortalite	n=1



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



SS-39

## ÇOCUKLUK ÇAĞINDAKİ SUÇİÇEĞİ ENFEKSİYONU OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Elif Dede<sup>1</sup>, Öznur Bulut<sup>1</sup>, Neslihan Mete Atasever<sup>1</sup>, Ayşe Büyükcem<sup>1</sup>, Selda Hançerli Törün<sup>1</sup>, Ayper Somer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Giriş:** Variella Zoster Virüsü (VZV), suçiçeği ve zona hastalıklarının etkenidir. Suçiçeği sıklıkla çocuklarda ateş ve yaygın veziküler döküntü ile karakterizedir(1,2). Bilinen en bulaşıcı hastalıklardan biri olan suçiçeği, enfekte kişiden hava yolu, damlacık veya direkt temas sonucu bulaşmaktadır(3,4). Su çiçeğine bağlı; ikincil cilt enfeksiyonları, pnömoni, hepatit, ensefalit ve konvülsiyon gibi komplikasyonlar görülebilir(5,6). Suçiçeği aşısız toplumlarda çocuklarda sık görülmeyle birlikte aşı ile önlenilebilir bir hastalıktır(6). Çalışmamızda suçiçeği tanılı çocuk hastaların klinik, izlem bulgularının ve tedavi yaklaşımlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

**Materyal ve Metot:** İstanbul Tıp Fakültesi'ne Ocak 2018 ve Ocak 2024 yılları arasında başvuran ve suçiçeği tanısı alan 124 çocuk hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Hastalar yaş, cinsiyet, yakınma, aşı durumları, komorbidite, uygulanan tedaviler ve suçiçeği komplikasyonları açısından değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmaya dahil edilen 124 hastanın 70'i(%56.4) erkek ve yaş ortalaması 93.6±56(min:1 ay, max:216 ay) aydı. Sekiz(%6.4) hastanın komorbiditesi mevcuttu. Hastaların %35.5'inin(n=44) 1 doz suçiçeği aşısı mevcuttu ve aşılama 12.ayda yapılmıştı. Hastaların %65.5'inin(n=80) suçiçeği aşısı yoktu. En sık başvuru yakınmaları; döküntü(%100) ve ateşi(%33). Bir hastanın kusma/beslenememe şikayeti mevcuttu. Hastaların hiç birinde konvülsiyon, serebellit veya menenjit/ensefalit tablosu gelişmedi. Pnömoni bulgusu saptanmadı. Bir hastada suçiçeğine ikincil gelişen cilt enfeksiyonu mevcuttu. Hastaların 6'sı(%4.8) asiklovir tedavisi, bir hasta IVIG tedavisi aldı.

**Tartışma:** Dünyada yaygın olarak görülen suçiçeği erkek ve kızlarda eşit oranda görülmektedir(7). Bizim çalışmamızda literatürle benzer şekilde %56.4 oranında erkeklerde, %43.6 oranında kadınlarda saptanmıştır. Suçiçeğinin klasik bulgusu kabul edilen veziküler döküntülerin gelişiminden 24-48 saat önce yaklaşık %50 olguda ateş, iştahsızlık, halsizlik, baş ağrısı ve karın ağrısı gibi prodromal semptomlar gözlenir(8,9). Çalışmamızda; hastaların %33'ünde ateş ve 1 hastada beslenme şikayeti mevcuttu. Suçiçeğine bağlı mortalitenin en önemli nedeni suçiçeği pnömonisidir (10). Suçiçeğine ikincil geniş bir spektrumda yer alan nörolojik komplikasyonlar ensefalitten serebellar ataksiye kadar uzanmaktadır (11). Olgu serimizde nörolojik komplikasyon saptanmamıştır. Suçiçeği enfeksiyonu geçiren immün yetmezlik, malignite hastalarında, suçiçeğine bağlı pnömoni ve ensefalitte asiklovir endikasyonu bulunmaktadır(12). Çalışmamızda hastaların 6'sına(%4.8) asiklovir tedavisi uygulandı.

**Sonuç:** Çocuklarda VZV aşılması ile suçiçeği ve suçiçeği komplikasyonlarının yüksek oranda önlenileceği düşünülmektedir. Çocukluk çağında suçiçeği aşısı 2013 yılından itibaren tek doz olarak ulusal bağışıklama programına dahil olsa da breakthrough enfeksiyonları önlemek için 48.ayda 2.doz aşı uygulamasının gerekli olduğu düşünülmektedir.

**Anahtar Kelimeler :** Suçiçeği, komplikasyon, çocuklar, klinik bulgular





# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Kaynakça :

- 1.Gershon AA,LaRussa P,Steinberg SP. Varicella zoster virus.In: Muray PR,Baron EJ,Pfaller MA,Tenover FC,Yolken HR (eds). Manual of Clinical Microbiology (6th ed). Washington, DC: ASM Pres, 1995:895- 904.
- 2.Arvin AM. Varicella zoster virus: molecular virology and virus-host interactions. Curr Opin Microbiol 2001;4:442-9.
- 3.Balfour HH Jr. Intravenous acyclovir therapy for varicella in immunosuppressed children. J Pediatr 1984;104:134-6.
- 4.Nyerges G,Meszner Z,Gyarmay E,Kerpel-Fronius S. Acyclovir prevents dissemination of varicella in immunocompromised children. J Infect Dis 1988; 157:309-13.
- 5.Tseng HW,Liu CC,Wang SM,Yang YJ, Huang YS. Complications of varicella in children: emphasis on skin and central nervous system disorder. J Microbiol Immunol Infect 2000;33:248-52.
- 6.Gershon AA, Takahashi M, Seward J. Varicella vaccine. In: Plotkin SA, Orenstein WA (eds). Vaccines. 4th edition. Philadelphia: WB Saunders 2004:738-823.
- 7.Rawson H, Crampin A, Noah N. Deaths from chickenpox in England and Wales 1995-1997: analysis of routine mortality data. BMJ 2001;
- 8.Gershon AA. Varicella zoster virus. In: Feigin RD, Cherry JD (eds). Textbook of pediatric Infectious Diseases (4th ed). Philadelphia: WB Saunders, 1998:1769-77.
- 9.Drwal-Klein LA, O'Donovan CA. Varicella in pediatric patients. Ann Pharmacother 1993; 27:938-49.
- 10.Roberts N, Peek GJ, Jones N, Firmin RK, Elbourne D. Deaths from chickenpox. Extracorporeal membrane oxygenation has important role. BMJ 2002;324:610-1.

**Notlar : Çocukluk dönemi aşılması hastalıklarının önlenmesindeki en önemli etkidir. Suçiçeği gibi çocukluklarda sık görülen bu hastalıktan en etkin korunma yolu suçiçeği aşısıdır. Bunun önemi her daim vurgulanmalıdır.**



## SS-06

### ÇOCUK SPORCULARIN DEĞERLENDİRİLMESİNDE ANTRENÖRLERİN YAŞADIĞI GÜÇLÜKLER: ÇOCUK SPOR HEKİMLİĞİ FARKINDALIĞI

Abdullah Akkuş<sup>1</sup>, Hüseyin Aslan<sup>2</sup>, Ceylani Özkaymakoğlu<sup>3</sup>, Ali Tatlıcı<sup>2</sup>, Şinasi Özsaydı<sup>4</sup>, Ahmet Osman Kılıç<sup>1</sup>, Abdullah Yazar<sup>1</sup>, Fatih Akın<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Spor Bilimleri Fakültesi Beden Eğitimi Ve Spor Abd

<sup>3</sup>Selçuk Üniversitesi Spor Bilimleri Fakültesi Antrenman Bilimleri Abd

<sup>4</sup>Osmaniye Gençlik Ve Spor İl Müdürlüğü

**Giriş:** Yurtdışında çocuk sporcuların takibini "Çocuk Spor Hekimleri" yürütmekte olup (1,2) ülkemizde "Çocuk Spor Hekimliği" (ÇSH) yan dal uzmanlığı bulunmamaktadır. Çocuk sporcuların spora katılım öncesi değerlendirilmelerinde olur verme yönüyle antrenörlerin, çocuk sporcuların spora katılımı öncesinde ve sonrasında takiplerinde güçlük yaşayıp yaşamadıkları ve ÇSH'nin gerekli olup olmayacağı konusundaki fikirlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır (3).

**Materyal ve Metot:** Çalışma için 13 sorudan oluşan bir veri toplama formu oluşturuldu. İlk 3 soruda katılımcıların yaş ve cinsiyeti ile çalıştıkları şehri sorgulanmıştır. Veri toplama formundaki kalan 10 soruda ise çocuk sporcuların en çok hangi birimden yönlendirdikleri, en çok hangi branştan sporcuların başvurduğu, çocuk sporcuları değerlendirmesinde çocuk sporcularla ve ebeveynlerle yaşanan güçlükler, yurtdışında çocuk spor hekimliğinin yan dalının varlığını bilip bilmeme durumları, yurtdışındaki çocuk spor hekimliğinin ilgi alanları, ülkemizde çocuk spor hekimliği yan dalı olmasının kurulması hakkındaki düşünceleri sorgulanmıştır.

**Bulgular ve Sonuç:** Çalışmaya yaş ortalaması  $33,11 \pm 7,88$  yıl olan %70,5'i kadın toplam 241 antrenör dahil edildi. Yönlendirilen çocuk sporcuların spor branşının en sık %24,5 (n:59) ile futbol, %21,6 (n:52) ile yüzme ve 18,3 (n:44) ile voleybol olduğu saptandı. Çocuk sporcuların %55'inin (n: 133) spor hekimliğine, %43,4'ünün (n:105) aile hekimliğine, %34,4'ünün (n:83) Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarına ve %28,5'inin Çocuk Kardiyolojiye yönlendirildiği saptandı. Antrenörlerin %57,4'ü (n:139) ebeveynlerin spor olur raporu için nereye başvuracağını bilmediğini ve %29,3'ü (n:71) ebeveynlerin olur raporundan tatmin olmayıp çocuklarının sağlığından endişe duyduklarını belirtti. Ayrıca ebeveynlerin sağlık kurumlarında yaşadığı problemler incelendiğinde, antrenörlerin %44,6'sı(n:108) ebeveynlerin efor testi gibi tetkikler için uzun süre sonraya randevu verilmesinden şikayet ettiğini, %43,6'sının (n:106) randevu almada sorun yaşadığından şikayet ettiğini ve %40,7'sinin (n:99) sağlık kurumundaki ilgisizlikten şikayet ettiğini bildirdi. Katılımcıların %69,1'i (n:168) yurtdışında Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına bağlı bir ÇSH yan dal uzmanlığının var olduğunu daha önce duymadığını belirtti. Yurtdışında var olan ÇSH'nin ilgi alanı konusunda hekimlerin %54,7'si (n:133) fikri olmadığını belirtirken, %38,6'si (n:94) çocuk sporcuların rutin sağlık takibi, %22,2'si (n:54) çocuk sporcuların fizik muayenesinin ilgi alanları olduğunu belirtti. Hekimlerin %90,5'i (n: 225) ülkemizde "Çocuk Spor Hekimi" olmasının çocuk sporcuların katılım öncesi değerlendirilmeleri sürecine kesinlikle katkısı olacağını, %94,7'i (n:231) ülkemizde şu anda bulunmayan ÇSH yan dal uzmanlığının, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalına bağlı bir yan dal olarak kesinlikle kurulması gerektiğini belirtti.

Sonuç olarak, çocuk hekimleri arasında ÇSH yan dal uzmanlığı farkındalığının düşük olduğu ve ülkemizde bu yan dal uzmanlığının Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na bağlı olarak kurulmasının kesinlikle katkısı olacağı sonucuna varılmıştır.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**Anahtar Kelimeler :** Çocuk Spor Hekimliği, Antrenör, Çocuk Sporcu, Katılım Öncesi Değerlendirme

## **Kaynakça :**

1. American Academy of Pediatrics. "Sports Medicine Fellowship Programs". <http://www.aap.org/en-us/about-the-aap/Committees-Councils-Sections/Council-on-sports-medicine-and-fitness/Pages/Fellowship-Programs.aspx>.
2. American Board of Pediatrics. "Number of diplomat certificates granted through December 2012". <https://www.abp.org/ABPWebStatic/?anticache=0.03219168563373387#murl%3D%2FABPWebStatic%2FaboutPed.html%26surl%3D%2Fabpwebsite%2Fstats%2Fnumdips.htm>
3. Rost R. 1998. "Sportmedizinische Aspekte bei Kindern und Jugendlichen [Sports medicine aspects in children and adolescents]". Zeitschrift für ärztliche Fortbildung und Qualitätssicherung, 92(2), 85-91.

**Notlar :** *Çalışmamız Türkiye'de henüz kurulmamış olan Çocuk Spor Hekimliği (Pediatric Sports Medicine) farkındalığının belirlenmesi ve artırılması amacıyla yürütülmüştür.*



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**SS-32**

## **ÇOCUK HEKİMLERİNDE TÜKENMİŞLİK SENDROMU SIKLIĞI VE İLİŞKİLİ FAKTÖRLERİN ARAŞTIRILMASI: TEK MERKEZ ÇALIŞMASI**

Simay Buse Gülümser<sup>1</sup>, Muhammed Alperen Eravşar<sup>1</sup>, Elif Poyraz<sup>2</sup>, Abdülkerim Uygur<sup>3</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>4</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Erenköy Ruh Ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, Ruh Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Halk Sağlığı Ana Bilim Dalı

<sup>4</sup>İstanbul Üniversitesi- Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı

### **GİRİŞ:**

Maslach'a göre tükenmişlik sendromunun üç ana boyutu şu şekildedir: duygusal tükenme, duyarsızlaşma, kişisel başarı hissini azaltması. Duygusal tükenme, bireyin işine bağlı olarak kendini aşırı derecede yorgun, tükenmiş ve duygusal olarak bitkin hissetmesidir. Duyarsızlaşma, kişinin işine veya hizmet sunduğu insanlara karşı alaycı, umursamaz ve mesafeli bir tutum geliştirmesidir. Kişisel başarı hissini azaltması (yetersizlik) ise kişinin işte yeterli olmadığını, başarısız olduğunu ve işte tatmin sağlayamadığını hissetmesidir.

### **AMAÇ:**

Son 10 yıl içinde pediatristler de dahil olmak üzere hekimlerde tükenmişlik belirtilerinde artış yaşanmaktadır. Doktorlarda tükenmişlik üzerine yapılan çalışmalarda, araştırmacılar tükenmişliğin özellikle asistanlık ve uzmanlık eğitimi sırasında zirveye ulaştığını ve asistanlar arasında %39 ile %74 arasında değiştiğini bildirmiştir. Çalışmamız Cerrahpaşa Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniğindeki çocuk hekimlerinde tükenmişlik sendromu sıklığının araştırılmasını amaçlamaktadır.

### **GEREÇ VE YÖNTEM:**

Cerrahpaşa Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nda görev alan, çalışmaya katılmayı kabul eden, onamı alınmış 108 çocuk hekimini(65 asistan, 24 uzman, 19 öğretim üyesi) kapsayacak şekilde tasarlanmış kesitsel, cevapların anonim olarak değerlendirilen dijital bir anket çalışmasıdır. Çalışmamız Cerrahpaşa Çocuk Kliniğinde çalışmakta olan hekimlerin sosyodemografik özelliklerini sorgulayan 22 soru, 22 soruluk Maslach Tükenmişlik ve 21 soruluk Beck's Anksiyete Ölçeği değerlendirilmesi ile kliniğimizdeki tükenmişlik sendromu sıklığını belirlemek ve sonuçlarla tükenmişlik sendromu açısından risk faktörü olabilecek özelliklerin araştırılmasını amaçlamaktadır.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## BULGULAR:

Çalışmamıza 108 çocuk hekimi katıldı. Bunlardan %60,2'si asistan, %22,2'si uzman, %17,6'sı öğretim üyesiydi. Yaş ortalaması 31,82 idi. %70,4 kadın, %43,5 evli, %27,8'inin çocuğu vardı. %36,1 maddi gelirinden memnundu. %35,2 düzenli spor yapıyorken alkol kullananların oranı %60,2, sigara içenlerinki ise %13 idi. %72,2'si 6-7 saat uyuyordu. %5,6 hiç tatile çıkmıyorken %2,8 yılda 4 kereden fazla tatile çıkıyordu. %67,6 son 1 yılda önemli psikiyatrik sorun yaşamamıştı. %55,5 bazen yanlış mesleği seçtiğini ; %33,3 doğru mesleği seçtiğini ; %11,1 sürekli yanlış mesleği seçtiğini düşünüyordu. %95,4 pediatriyi isteyerek seçmişken sadece %29,6'sı çocuğunun hekim olmasını istiyordu. Çalışmamızda Maslach Tükenmişlik Ölçeği- duygusal tükenmişlik ve duyarsızlaşma alt ölçekleri kullanılarak tükenmişlik sıklığı belirlenmiştir. 13 kişinin duygusal tükenmişlik ölçeğinden 28 puan ve üzerinde alarak; 14 kişinin duyarsızlaşma alt ölçeğinden 13 puan ve üzerinde alarak yüksek tükenmişlik yaşadığı saptanmıştır. Çalışmamızda 13 kişinin 14-19 puan arası alarak hafif, 16 kişinin 29-63 puan arası alarak şiddetli anksiyete yaşadığı saptanmıştır.

## SONUÇ:

Tükenmişlik, profesyonel davranışlarda bozulma, daha kötü bakım kalitesi, bakım memnuniyetinde düşüş ve kişisel sağlık davranışlarında kötüleşme ile ilişkilidir. Çalışmamızda duygusal tükenme puanları ve anksiyete puanları yüksek saptanmıştır. Bu bulgular ve daha önce yapılan çalışmalar göz önüne alındığında doktorlarda tükenmişlik semptomlarının yüksek oranda görülmesini engellemek amacıyla, çalışma koşulları daha iyi hale getirilmeli ve doktorların iş ortamında yaşanan zorluklarla başa çıkabilmesine yardımcı olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler :** tükenmişlik, duygusal tükenme, duyarsızlaşma, anksiyete

## Kaynakça :

1. Schaufeli WB, Leiter MP, Maslach C. Burnout: 35 years of research and practice. Career Development International 2009;14(3):204-208.
2. Freudenberger HJ. Staff burn-out. J Soc Issues. 1974; 30:159-65.
3. Maslach C, Jackson S, Leiter M. Maslach Burnout Inventory manual. [www.researchgate.net/profile/Christina\\_Maslach/publication/277816643\\_The\\_Maslach\\_Burnout\\_Inventory\\_Manual/links/5574dbd708aeb6d8c01946d7.pdf](http://www.researchgate.net/profile/Christina_Maslach/publication/277816643_The_Maslach_Burnout_Inventory_Manual/links/5574dbd708aeb6d8c01946d7.pdf) (accessed 2017 Jun 25).
4. Maslach C. The client role in staff burnout. Journal of Social Issues 1976; 34:111-124.
5. Maslach C. Burnout: A social psychological analysis. The burnout syndrome: Current research, theory and Interventions. pp.31-52, 1981 London.
6. Baer TE, Feraco AM, Tuysuzoglu Sagalowsky S, et al. Pediatric resident burnout and attitudes toward patients. Pediatrics. 2017;139(3):e20162163
7. Dyrbye LN, West CP, Satele D, et al. Burnout among U.S. medical students, residents, and early career physicians relative to the general U.S. population. Acad Med. 2014;89(3):443-451
8. Fahrenkopf AM, Sectish TC, Barger LK, et al. Rates of medication errors among depressed and burnt out residents: prospective cohort study. BMJ. 2008; 336(7642):488-491
9. Pantaleoni JL, Augustine EM, Sourkes BM, Bachrach LK. Burnout in pediatric residents over a 2-year period:



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

“SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK”

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Resimler :

### Resim Açıklaması: kaynakça

1. Schaufeli WB, Leiter MP, Maslach C. Burnout: 35 years of research and practice. *Career Development International* 2009;14(3):204-208.
2. Freudenberger HJ. Staff burn-out. *J Soc Issues*. 1974; 30:159-65.
3. Maslach C, Jackson S, Leiter M. Maslach Burnout Inventory manual. [www.researchgate.net/profile/Christina\\_Maslach/publication/277816643\\_The\\_Maslach\\_Burnout\\_Inventory\\_Manual/links/5574dbd708aeb6d8c01946d7.pdf](http://www.researchgate.net/profile/Christina_Maslach/publication/277816643_The_Maslach_Burnout_Inventory_Manual/links/5574dbd708aeb6d8c01946d7.pdf) (accessed 2017 Jun 25).
4. Maslach C. The client role in staff burnout. *Journal of Social Issues* 1976; 34:111-124.
5. Maslach C. Burnout: A social psychological analysis. *The burnout syndrome: Current research, theory and interventions*. pp.31-52, 1981 London.
6. Baer TE, Feraco AM, Tuysuzoglu Sagalowsky S, et al. Pediatric resident burnout and attitudes toward patients. *Pediatrics*. 2017;139(3):e20162163
7. Dyrbye LN, West CP, Satele D, et al. Burnout among U.S. medical students, residents, and early career physicians relative to the general U.S. population. *Acad Med*. 2014;89(3):443-451
8. Fahrenkopf AM, Sectish TC, Barger LK, et al. Rates of medication errors among depressed and burnt out residents: prospective cohort study. *BMJ*. 2008; 336(7642):488-491
9. Pantaleoni JL, Augustine EM, Sourkes BM, Bachrach LK. Burnout in pediatric residents over a 2-year period:
10. Shanafelt TD, Hasan O, Dyrbye LN, et al. Changes in burnout and satisfaction with work-life balance in physicians and the general US working population between 2011 and 2014. *Mayo Clin Proc*. 2015;90(12):1600-1613
11. Mata DA, Ramos MA, Bansal N, et al. Prevalence of depression and depressive symptoms among resident physicians: a systematic review and meta-analysis. *JAMA*. 2015;314(22): 2373-2383
12. McClafferty H, Brown OW; Section on Integrative Medicine; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Integrative Medicine. Physician health and wellness. *Pediatrics*. 2014;134(4):830-835



## SS-28

### PEDIATRİK ONKOLOJİK HASTALARDA TEDAVİ SIRASINDA HİPONATREMİ SIKLIĞI VE ETİYOLOJİK FAKTÖRLERE GÖRE SINIFLANDIRILMASI

Emir Çağrı Kiraz<sup>1</sup>, Nilüfer Gökna<sup>1</sup>, Cengiz Candan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Göztepe Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi

Hiponatremi, serum sodyum değerinin 135mmol/L altında olması olarak tanımlanmış olup, pediatrik onkoloji pratiğinde en sık morbidite ve mortalite ile ilişkilendirilmiş olan elektrolit dengesizliğidir. Bu çalışmada, pediatrik onkolojik hastalarda hiponatremi sıklığını ve etyolojisini belirlemeyi amaçladık.

Çalışma, İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji ünitesinde 01 Temmuz 2019-31 Temmuz 2023 tarihleri arasında yatmış olan 1 ay-18 yaş arasında olup, indüksiyon tedavisi başlanmış, öncesinde kronik organ hasarı öyküsü olmayan yeni tanı Akut Lenfositik Lösemi (ALL), Akut Miyeloid Lösemi(AML), Hodgkin Lenfoma, Ewing Sarkom, Langerhans Hücreli Histiositoz(LHH), Burkitt Lenfoma, Wilms Tümörü ve Nöroblastom tanılı 110 hasta (44 Kız) verilerinin geriye dönük taranmasıyla oluşturuldu. Hastaların demografik verileri, hastalık özellikleri, hiponatreminin görülme sıklığı, diğer etkenlerle olan ilişkileri ve sonuçları analiz edildi.

Hastaların %75,5'inde indüksiyon tedavisi sırasında hiponatremi geliştiği görüldü. Toplam 176 hiponatremi epizodu tanımlanmış olup bu epizodların 137'si (%77,8) hafif şiddette iken, 34'ü (%19,3) orta, 5'i (%2,8) ağır şiddet olarak değerlendirildi. Hasta başına medyan epizod sayısı 2 idi. Hiponatremi medyan süresi 3,5 gün olup 1-33 gün aralığında değişmekteydi. Epizodların %13,6'sında epizod süresi 10 günden uzundu.

Epizodlarda en sık görülen anormal laboratuvar verisi serum ozmolarite düşüklüğü olarak %69,3 görüldü. Diğerleri ise sıklık sıralamasına göre transaminaz yüksekliği, CRP yüksekliği, amilaz-lipaz yüksekliği, hipoalbuminemi ve hiperglisemiydi. Epizodlar sırasında alınan tedaviler değerlendirildiğinde, antifungal kullanımı 34 epizodda (%19,3), kortikosteroid kullanımı 129 epizodda (%73,3) mevcuttu. Hastalık semptomları 5 epizodda mevcut olup hiponatremi şiddeti orta düzeyde idi.

Hastaların yatışları sırasında tercih edilen idame sıvılar %55'inde yarı izotonik konsantrasyonda, %18,2'sinde yarı izotonik ile izotonik konsantrasyonu arasında, %13,6'sında izotonik konsantrasyonda olup % 14,2'si idame sıvı tedavisi almadı. Ayrıca hiponatremi epizodlarının %73,8'inde sıvı tedavisi alınmakta olup içeriği %77,7'sinde yarı izotonik konsantrasyonda, %6,1'inde yarı izotonik ile izotonik konsantrasyonu arasında, %16,2'de izotonik konsantrasyondaydı. Hastaların %24'ünde hiponatremi sonrası izotonik sıvılara geçiş yapılmış olup bu vakaların yaklaşık yarısında serum sodyum düzeyi yükselmişti.

Sonuç olarak hiponatremi, onkoloji hastalarında sık rastlanan bir elektrolit bozukluğu olarak karşımıza çıkmaktadır. Hastaların kendi hastalığı ve almakta olduğu tedaviler hiponatremi oluşumunu kolaylaştırabileceğinden serum sodyum düzeylerinin yakın izlemi ve komplikasyonların takibi gerekmektedir. Yarı izotonik konsantrasyon ile idame tedavi alan hastalarda izotonik konsantrasyonlu sıvıya geçilmesi ile hiponatreminin düzeltilebileceğini gösterdik.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



**Anahtar Kelimeler :** Hiponatremi, Pediatrik Onkoloji, Çocuk, Lösemi, Kemoterapi, İnsidans, Risk Faktörü, Sıvı Tedavisi

## **Kaynakça :**

Saba L, Hanna C, Creo AL. Updates in hyponatremia and hypernatremia. *Curr Opin Pediatr.* 2024;36(2):219-27. doi:10.1097/MOP.0000000000001324.

Feld LG, Neuspiel DR, Foster BA, Leu MG, Garber MD, Austin K, et al. Clinical practice guideline: maintenance intravenous fluids in children. *Pediatrics.* 2018;142(6). doi:10.1542/peds.2018-3083.

Brown DH, Paloian NJ. Hypokalemia/Hyperkalemia and Hyponatremia/Hypernatremia. *Pediatr Rev.* 2023;44(7):349-62. doi:10.1542/pir.2021-005119.

Heinz A, Eichholz T, Queudeville M, Hartmann U, Ott A, Heinzel O, et al. Introducing isotonic fluids into pediatric oncology. *Pediatr Hematol Oncol.* 2021;39(4):357-64. doi:10.1080/08880018.2021.1996494.

Keane S, Butler E. A study of the effect of hypotonic hyper-hydration fluids on sodium balance in paediatric haematology/oncology patients receiving chemotherapy. *Arch Dis Child.* 2016;101(9) . doi:10.1136/archdischild-2016-311535.37.





## Resimler :

## Resim Açıklaması: Kaynakça

- Saba L, Hanna C, Creo AL. Updates in hyponatremia and hypernatremia. *Curr Opin Pediatr.* 2024;36(2):219-27. doi:10.1097/MOP.0000000000001324.
- Hoorn E, Zietse R. Diagnosis and treatment of hyponatremia: compilation of the guidelines. *J Am Soc Nephrol.* 2017;28(5):1340-9. doi:10.1681/asn.2016101139.
1. Hoorn EJ, Geary D, Robb M, Halperin ML, Bohn D. Acute hyponatremia related to intravenous fluid administration in hospitalized children: an observational study. *Pediatrics.* 2004;113(5):1279-84. doi:10.1542/peds.113.5.1279.
2. Feld LG, Neuspigel DR, Foster BA, Leu MG, Garber MD, Austin K, et al. Clinical practice guideline: maintenance intravenous fluids in children. *Pediatrics.* 2018;142(6). doi:10.1542/peds.2018-3083.
3. Seeitharam S, Thankamony P, Gopakumar KG, Krishna KMJ. Higher incidence of syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion during induction chemotherapy of acute lymphoblastic leukemia in Indian children. *Indian J Cancer.* 2019;56(4):320-4. doi:10.4103/ijc.IJC\_737\_18.
4. Janczar S, Zaleska-Szewczyk B, Młynarski W. Severe hyponatremia in a single-center series of 84 homogeneously treated children with acute lymphoblastic leukemia. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2017;39(2). doi:10.1097/MPH.0000000000000758.
5. Kishimoto K, Kobayashi R, Sano H, Suzuki D, Yasuda K, Kobayashi K. Analysis of risk factors for hyponatremia during or following chemotherapy in children with cancer: a hospital-based, retrospective cohort study. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2016;38:443-8.
6. Salvador C, Salvador R, Willeit P, Kuntner C, Haid A, Müller T, et al. Hyponatremia during induction therapy in distinct pediatric oncological cohorts: a retrospective study. *Front Oncol.* 2021;11:708875. doi:10.3389/fonc.2021.708875.
7. Karapınar DY, Şahin A, Özen S. Hyponatremia in children with acute lymphoblastic leukemia. *J Pediatr Res.* 2020;7(2):139-45. doi:10.4274/jpr.galenos.2019.46547.
8. Verbalis JG, Goldsmith SR, Greenberg A, et al. Diagnosis, evaluation, and treatment of hyponatremia: expert panel recommendations. *Am J Med.* 2013;126(10 Suppl 1). doi:10.1016/j.amjmed.2013.07.006.
9. Brown DH, Palaoian NJ. Hypokalemia/Hyperkalemia and Hyponatremia/Hypernatremia. *Pediatr Rev.* 2023;44(7):349-62. doi:10.1542/pir.2021-005119.
10. Sterns RH. Treatment of severe hyponatremia. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2018;13(4):641-9. doi:10.2215/CJN.10440917.
11. Moritz ML, Ayus JC. Preventing neurological complications from dysnatremias in children. *Pediatr Nephrol.* 2005;20(12):1687-700. doi:10.1007/s00467-005-1933-6.
12. Lee Y, Yoo K, Baek S, Kim Y, Kim H, Ryu J, et al. Korean Society of Nephrology 2022 recommendations on controversial issues in diagnosis and management of hyponatremia. *Korean J Intern Med.* 2022;37(6):1120-37. doi:10.3904/kjim.2022.174.
13. Holliday MA, Segar WE. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. *Pediatrics.* 1957;19(5):823-32.
14. Heinz A, Eichholz T, Queudeville M, Hartmann U, Ott A, Heinzel O, et al. Introducing isotonic fluids into pediatric oncology. *Pediatr Hematol Oncol.* 2021;39(4):357-64. doi:10.1080/08880018.2021.1996494.
15. Keane S, Butler E. A study of the effect of hypotonic hyper-hydration fluids on sodium balance in paediatric haematology/oncology patients receiving chemotherapy. *Arch Dis Child.* 2016;101(9). doi:10.1136/archdischild-2016-311535.37.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



SS-19

## ÇOCUK HASTALARDA KALICI KALP PİLİ İMPLANTASYONU: TEK MERKEZ 25 YILLIK İZLEM SONUÇLARI

Serra Karaca<sup>1</sup>, Kemal Nişli<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

### Giriş ve Amaç:

Çocuklarda kalp pili (pacemaker) uygulaması için en temel endikasyon doğuştan veya sonradan oluşan AV bloktur. Bazen, tam blok dışındaki bloklarda ve sinüs nodu disfonksiyonunda veya kalp yetersizliğinde resenkronizasyon için de önerilmektedir (1). Kalp pilleri çocuklarda 1960'ların başından beri uygulanmaktadır. Günümüzde oldukça küçük, güvenli sistemler bulunmakta ve hastalara normal yaşam süresi şansı sunulabilmektedir. Ani ölüm riskini ortadan kaldırmanın yanı sıra, pil implantasyonu yapılan çocuklarda implantasyonun diğer amaçları; morbiditenin kademeli olarak önlenmesi, ventriküler hızın azalması, ventriküler dilatasyon ve işlev bozukluğu ile mitral yetersizliğinin önlenmesidir (2,3). Çalışmamızda çocukluk çağında pil implantasyonu yapılan olguların endikasyonları, takılma yöntemi, izlem sonuçları ve komplikasyonların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

### Gereç ve Yöntem :

Çalışmamızda 1999-2024 seneleri arasında merkezimizde kalp pili implantasyonu yapılan 54 hasta (21 kız, 33 erkek; ortalama yaş:  $7.5 \pm 4.9$  yıl, yaş aralığı: 1 gün -20 yıl) retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Ortalama izlem süresi  $6.5 \pm 3.7$  yıl (min:2.5 yıl, maks: 15 yıl) idi. Hastaların dosyaları incelenerek kesitsel tanımlayıcı bir çalışma yapılmıştır.

### Bulgular:

Çalışmamızda dahil olan 54 hasta (21 kız, 33 erkek; ortalama yaş:  $7.5 \pm 4.9$  yıl, yaş aralığı: 1 gün -20 yıl) idi. Kırkyedi hastaya AV tam blok, yedi hastaya sinüs nodu disfonksiyonu nedeniyle kalp pili takıldı. AV tam blok nedeniyle pil implante edilen 47 hastanın 33'ünde konjenital AV tam blok, 14'ünde ise konjenital kalp hastalığı nedeniyle yapılan açık kalp ameliyatına bağlı AV tam blok söz konusu idi. Konjenital AV tam bloklu 8 hastada (%24) ilave kardiyak anomaliler mevcuttu: 2 hastada ccTGA, 2 VSD, 2 ASD ve 2 hastada noncompaction kardiyomyopati saptandı. Doğumsal AV tam bloklu 14 hastaya kalp yetersizliği/kardiyomegali, 1 hastaya bradiaritmi zemininde gelişen ventriküler taşikardi, 7'sine senkop, 11 hastaya ise egzersiz intoleransı nedeniyle pil implante edildi. Cerrahi AV tam blok gelişen 14 hasta: 5 VSD, 3 AVSD, 3 primum ASD, 2 Fallot Tetralojisi ve 1 TAPVD idi.



# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Tartışma:

Çocuklarda kalp pili implantasyonu nedenleri erişkinlere benzemekle birlikte en sık nedenleri konjenital ve cerrahi AV tam blok, sinüs nodu disfonksiyonu ve semptomatik bradikardi olarak özetlenebilir(4,5). Literatürde çalışmalarda çocukluk çağı için en sık neden cerrahi AV tam blok olarak gösterilmiştir. Tüm olguların %30-60'ını oluşturmaktadır(6,7). İkinci sıklıkta konjenital AV tam blok görülmektedir.(8). Bizim çalışmamızda ise en sık neden konjenital AV tam blok olarak karşımıza çıkmaktadır.

Çocukluk çağında kalıcı kalp pili implantasyonu yapılırken hangi mod seçileceğine karar vermek için hastanın yaşı, kilosuna, eşlik eden yapısal kalp hastalığı varlığı gibi faktörler göz önünde bulundurulmalıdır. DDD gibi AV senkronizasyonu iyi sağlayan kalp pilleri mümkün olan vakalarda tercih edilmelidir.(9).

## Sonuç:

Sonuç olarak, kalıcı kalp pili implantasyonu çocukluk çağında yaşamı sürdürmek için olduğu kadar, yaşam kalitesinin artmasına da yardımcı olmaktadır. Son yıllardaki teknolojik gelişmeler sonunda çocukluk çağında güvenle kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler :** kalp pili, doğumsal AV blok, cerrahi AV blok

## Kaynakça :

1. Michaelsson M, Allen Engle M. Congenital complete heart block: an international study of the natural history. Cardiovasc Clinics 1972; 4: 85-101.
2. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated complete atrioventricular block in adult life, a prospective study. Circulation 1995; 92: 442-9
3. Michaelsson M, Riesenfeld T, Jonzon A. Natural history of congenital complete atrioventricular block. Pacing Clin Electrophysiol 1997; 20: 2098-2101.
4. Sachweh JS, Vazquez-Jimenez JF, Schöndube FA, et al: twenty years experience with pediatric pacing: epicardial and transvenous stimulation. Euro J Cardio Thor Surg 2000; 17: 455-461
5. Shearin RP, Fleming WH: Fourteen years of implanted pacemakers in children. Ann Thorac Surg 1978; 25: 144-147
6. Simon AB, Dick M II, Stern AM, et al: Ventricular pacing in children. Pacing Clin Electrophysiol 1982;5: 836-844.
7. Dorostkar P, Server GA, LeRoy S, et al : Long-term course of children and young adults with congenital complete heart block. J Am Cardiol 1993; 21:295A
8. Shearin RP, Fleming WH: Fourteen years of implanted pacemakers in children. Ann Thorac Surg 1978;25:144 -147.
9. ACC/AHA Guidelines for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia devices; a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines. J Am Coll Cardiol 2002,6;40:1703-1719.



## SS-29

### PEDIATRİSTLERDE SÜRDÜRÜLEBİLİRLİK FARKINDALIĞI: HEKİMLERİN BİLGİ, TUTUM VE UYGULAMALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Arlin Tunc<sup>1</sup>, Hakan Demir<sup>1</sup>, Merve Aşkın Demir<sup>2</sup>, Tanyel Zübarioğlu<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Teknopark İstanbul A.Ş.

#### Giriş ve Amaç

Sürdürülebilirlik çok yönlü bir kavramdır ve farklı disiplinlerde çeşitli şekillerde ele alınır. İlk olarak gelecek nesillerin kişisel ihtiyaçlarını karşılama yeteneğini tehlikeye atmadan, bugünün ihtiyaçlarını karşılayan kalkınma olarak tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Günümüzde ise sürdürülebilirlik ekonomik, sosyal ve çevresel olmak üzere üç temel alanda ele alınır. Esas olan bu üç unsur arasındaki ilişkilerin dengeli olması ve her unsur içerisindeki dengenin kendi içinde sürdürülebilir kılınmasıdır. Hastaneler kesintisiz hizmet sunan, enerji tüketiminin ve atık üretiminin yüksek olduğu kurumlardır.<sup>6</sup> Bu sebeple sürdürülebilirlik, sağlık hizmetlerinin kalitesini ve verimliliğini sürdürmek ve artırmak için temel bir gerekliliktir. Peditride de sürdürülebilirlik çocuk ve toplum sağlığını koruma ve geliştirme açısından kritiktir.<sup>2</sup>

#### Gereç ve Yöntem

Tek merkez yapılan kesitsel anket çalışmamızla İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda görev yapmakta olan farklı akademik üvvanaya sahip 78 hekime 25 soruluk anket yönlendirildi. Sürdürülebilirlik konusunda akademik yetkin danışman eşliğinde oluşturulmuş 'Pediatristlerde Sürdürülebilirlik Farkındalığı: Hekimlerin Bilgi, Tutum ve Uygulamalarının Değerlendirilmesi Anketi' 11.10.2024 - 20.10.2024 tarihleri arasında Google.forms üzerinden uygulandı.

#### Bulgular

Katılımcı hekimlerin %65,8'i (n=50) kadın, %63,2'si (n=48) ise 24-29 yaş aralığındaydı. Katılımcıların yalnızca %3,94'ü (n=3), sürdürülebilirlik konusundaki genel bilgi düzeylerini ölçmek amacıyla sorulan yedi sorunun tamamına doğru yanıt verirken, %30,2'si (n=23) üç veya daha fazla yanlış cevap verdi. Atık yönetimi eğitimi alan katılımcı oranı %19,7 (n=15) idi. Atık yönetimi bilgi düzeyini ölçmek amacıyla sorulan beş sorunun tümüne doğru yanıt veren katılımcılar %15,7 (n=12) oranında olup, %18,4'ü (n=14) ise üç veya daha fazla yanlış cevap vermişti. Ayrıca, katılımcıların %52,6'sı (n=40) kliniğimizin hastane kaynaklarını etkin ve rasyonel kullandığını düşünmezken, %34,2'si (n=26) doğa dostu sosyal sorumluluk projelerini desteklediğini belirtmiştir.

#### Tartışma ve Sonuç

Peditride sürdürülebilirlik, hem bugünün sağlık ihtiyaçlarını karşılamayı hem de gelecekte sağlıklı bir toplum oluşturmayı amaçlar. Peditri hizmetlerinde enerji verimliliği ve atık yönetimi gibi sürdürülebilirlik uygulamaları çevresel ve ekonomik faydalar sağlar. Sağlık sektörü çalışanları arasında bu konudaki bilgi ve farkındalık eksikliği ise günümüzde sağlık hizmetlerinde sürdürülebilirliğin önündeki en önemli engeldir. Elde ettiğimiz verileri ışığında sürdürülebilirlik ve tıbbi atık yönetimi konusunda eğitim alan doktor sayısının ve soruların tümünü doğru cevaplayan hekim sayısının düşük olduğunu görmekteyiz. Elde ettiğimiz veriler uzun vadede hem farkındalığın artırılması hem de bu konuda yeni fikirler geliştirilmesi gerektiğini, hekimlerde mezuniyet öncesi ve sonrasında sürdürülebilirlik eğitimi ihtiyacını göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler :** karbon ayak izi, sürdürülebilirlik, iklim, sera gazı, tıbbi atık, enerji tüketimi

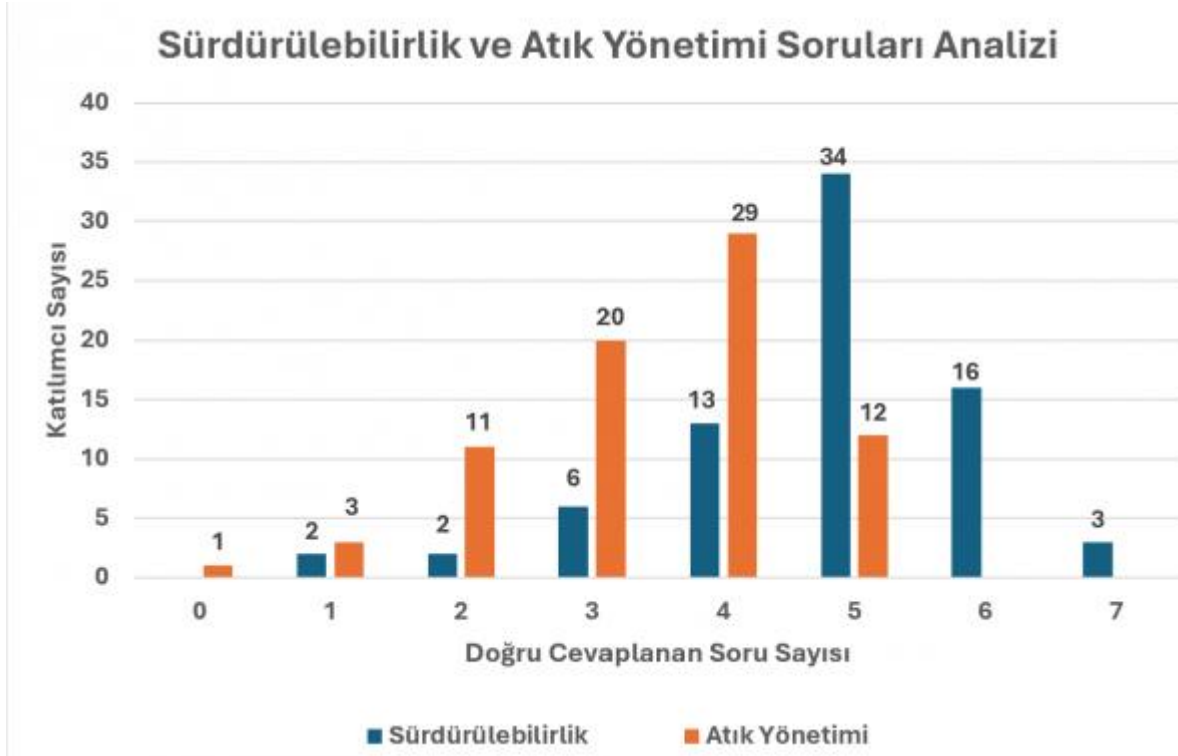


## Kaynakça :

1. Birleşmiş Milletler 1987 Brundtland Raporu
2. Yuhyun (McKenzie) Yun, Caroline Kirby, Natalie Bob, Casey Calabria, Ashley Hernandez, Barbara Cook, Janet Krolczyk, Sandra H. Jee. Promoting Sustainability Practices in the Outpatient Pediatric Setting. Yale J Biol Med. 2023 Jun; 96(2): 261–265. doi: 10.59249/VCAH6394
3. Sara Malone, Jason Newland, Sapna R. Kudchadkar, Kim Prewitt, Virginia McKay, Beth Prusaczyk, Enola Proctor, Ross C. Brownson, Douglas A. Luke. Sustainability in pediatric hospitals: An exploration at the intersection of quality improvement and implementation science. Front Health Serv. 2022; 2: 1005802. doi: 10.3389/frhs.2022.1005802
4. Yusuf Çelik, Doç. Dr. Hacettepe Üniversitesi İ.İ.B.F. Sağlık İdaresi Bölümü. Sürdürülebilir kalkınma ve Sağlık. Hacettepe Sağlık İdaresi Dergisi, Cilt:9, Sayı:1 (2006).
5. Charlie Tomson, Consultant nephrologist. Reducing the carbon footprint of hospital-based care. Future Hosp J. 2015 Feb; 2(1): 57–62. doi: 10.7861/futurehosp.2-1-57.
6. Tıbbi Atıkların Kontrolü Yönetmeliği. Resmî Gazete 29959, 2017.

## Resimler :

**Resim Açıklaması:** sürdürülebilirlik ve atık yönetimi soru analizi





## SS-27

### ÇOCUKLUK ÇAĞINDA HEMOFAGOSİTİK LENFOSHİSTİYOSİTOZ - TEK MERKEZ DENEYİMİ

Mertkan Yıldırım<sup>1</sup>, Arlin Tunç<sup>1</sup>, Burcu Kılıncı Oktay<sup>2</sup>, Süheyla Ocak<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>İstanbul Üniversitesi-cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı

**GİRİŞ ve AMAC** Hemofagositik lenfositosis (HLH), çoklu organ yetmezliği ve ölümlerle sonuçlanabilen hiperinflamatuvar bir tablodur. Hastalığı karakterize eden sistemik inflamasyon, doğal öldürücü hücrelerinin, CD8+ sitotoksik T hücrelerinin ve makrofajların uygunsuz ve düzensiz aktivasyonunun sonucudur. Hastalık, primer ve sekonder olarak sınıflandırılır. Genellikle çoklu organ tutulumuyla ilişkili akut veya subakut hastalık olarak ortaya çıkar. Tanısında HLH-2004 Tanı Kriterleri Skalası kullanılmaktadır. Erken tanı ve tedavisi prognozda kritik öneme sahiptir. Hastalığın nadir görülmesi, değişken klinik seyri ve klinik ile laboratuvar bulgularının özgül olmaması tanıda gecikmeye neden olur. HLH'nin tanı ve tedavisinde karşılaşılan zorlukları aşmak amacıyla çalışmamızla tek merkez deneyimimizi sunmayı hedefledik. HLH'nin erken tanısının konulması, tedavi yaklaşımlarının belirlenmesi ve prognozda iyileşme sağlanması için geliştirilmesi gereken kritik noktaları vurgulamayı amaçladık.

**GEREC VE YÖNTEM** Çalışmamız 1999-2024 yılları arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına başvuran ve HLH tanısı alan hastalarda kesitsel retrospektif olarak yapılmıştır. Merkezimizde HLH tanısı alan 32 hastanın dosyası retrospektif olarak yazılı ve elektronik ortamda taranmış ve verileri derlenerek istatistiksel olarak incelenmiştir. Bakılacak kriterler emsal<sup>3</sup> çalışmalar<sup>2</sup> göz önüne alınarak derlenmiş ve veriler SPSS-26 uygulamasında istatistiksel forma dönüştürülmüştür.

**BULGULAR** Çalışma sonucunda bulunan ortalama başvuru yaşı 46 aydır. Hastaların %46'sı erkek, %54'ü kızdı, cinsiyetler arası anlamlı bir fark saptanmamıştır. Akraba evliliği oranı %60 gibi yüksekti. En sık görülen semptom %85 ile ateş ve en sık görülen fizik bulgusu %80 ile hepatomegali saptandı. Hastaların %88'inde bisitopeni, %65'inde splenomegali, %42'sinde solukluk, %30'unda döküntü, %26'sında lenfadenopati ve %7'sinde asit saptanmıştır. Hastaların gelişinde nörolojik muayenelerinde bazal muayenelerine göre anlamlı bir değişiklik saptanmamış olup ağır klinikle giden hastalarda hastalık sürecinde HLH'nin nörolojik tutulum eklenmiştir. Etiyolojik olarak hastaların %35'i primer, %35'i enfeksiyona sekonder, %11'i romatolojik hastalığa sekonder, %11'i de malignitelere sekonder, %8'i etiyojisi bilinmeyen HLH tanısı almıştır. Tedavide hastaların %92'sine steroid, %85'ine siklosporin, %73'üne etoposid, %35'ine IVIG, %11,5'ine IL1 inhibitörü, %3'üne intratekal, %2,8'ine emapalimumab verilmiştir. Hastalarımızın %15'ine kemik iliği nakli uygulanmıştır. Kohortumuzda mortalite oranı %19'dur.



**TARTIŞMA ve SONUÇ** Hemofagositik lenfositosis infant yaş grubunda daha sık olarak görülen uygun tedavi altında dahi yüksek morbidite ve mortaliteyle seyredilen, patogenezinde sitokin fırtınasının etkin olduğu hiperinflamatuvar bir tablodur. Çalışmamızla tek merkez HLH tanısı deneyimimizi sunduk. Hastalarımız %35 primer, %57 sekonder, %8 etiyolojisi bilinmeyen HLH tanısıyla takip edilmiştir. Özellikle toplumumuz gibi akrabalık evliliği oranının yüksek olduğu toplumlarda primer HLH görülme oranı yüksektir. Çalışma sonucunda da primer HLH oranı yüksek saptanmıştır. Hastalarımızdan %66'sı remisyonda, %15'i kemik iliği nakli sonrası takip edilmektedir. %19'u ise ex olmuştur. Mevcut veriler ışığında hastalığın patogenezinin ve kliniğinin daha erken tanınabilmesinin hastalığın morbidite ve mortalitesinde azalmaya neden olacağı düşünülmektedir.

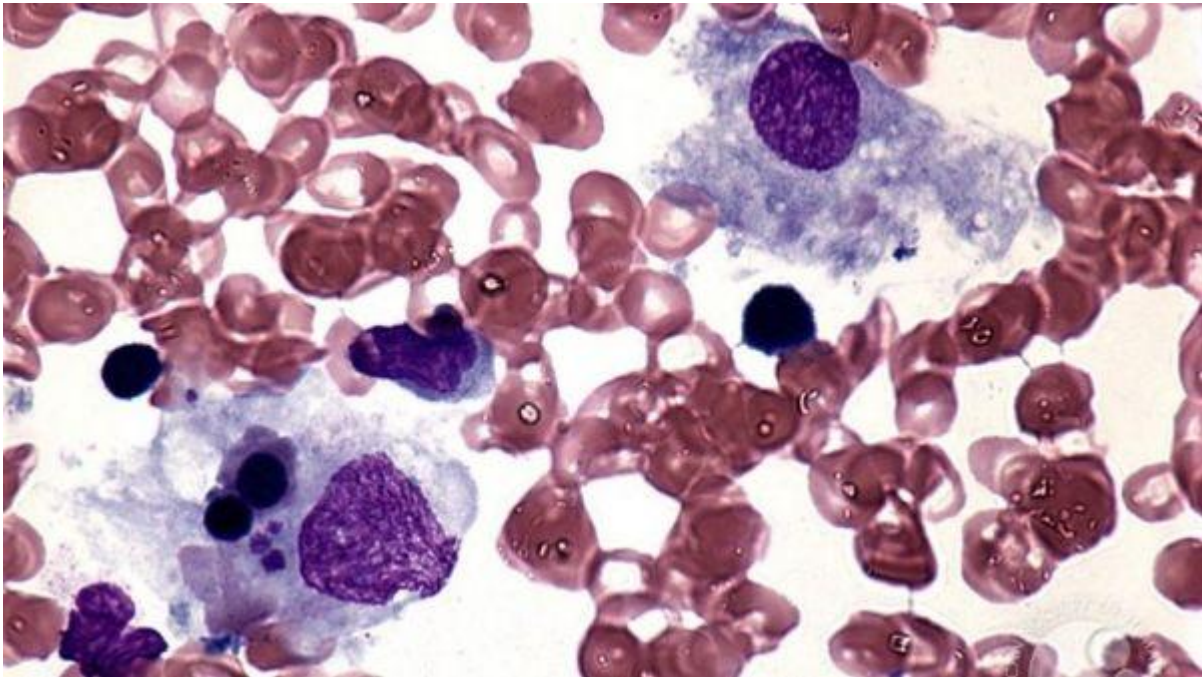
**Anahtar Kelimeler :** hemofagositoz, sitokin fırtınası, makrofaj aktivasyon sendromu, hiperinflamasyon

#### **Kaynakça :**

- 1) Türk Hematoloji Derneği, Hemofagositik Sendrom, Hale Ören, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı
- 2) Epidemiology, characteristics, and outcomes of adult haemophagocytic lymphohistiocytosis in the USA, 2006–19: a national, retrospective cohort study
- 3) Hemophagocytic syndrome in children with different underlying conditions
- 4) Primary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Turkish Children
- 5) Hemophagocytic Lymphohistiocytosis, Archives of Pathology and Laboratory Medicine

#### **Resimler :**

**Resim Açıklaması:** kemik iliği görüntüsü





# IV. CERRAHPAŞA PEDIATRİ GÜNLERİ

"SÜRDÜRÜLEBİLİR DÜNYA VE ÇOCUK"

13-14 ARALIK 2024  
Radisson Blu Hotel / İSTANBUL - ŞİŞLİ



## Tables :

### Tedavi Modaliteleri

Steroid	% 92 (n=24)
Siklosporin	% 85 (n=22)
Etoposid	% 73 (n=19)
IVIG	% 35 (n=9)
Emapalimumab	% 2,8 (n=1)
IL1 inhibitörü	% 11,5 (n=3)





**BİLİMSEL SEKRETERYA**  
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ –  
CERRAHPAŞA  
CERRAHPAŞA TIP  
FAKÜLTESİ ÇOCUK  
SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ABD

**SERENAS**  
GROUP

**ORGANİZASYON SEKRETERYASI**  
Serenas Uluslararası Turizm  
Kongre Organizasyon A.Ş.  
info@cerrahpasapediatri2024.com

