

BİLDİRİ KİTAPÇIĞI

**Çocuk Gastroenteroloji
Hepatoloji ve Beslenme
Güncelleme Toplantısı**

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

SÖZEL BİLDİRİLER

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



SÖZEL BİLDİRİLER

- S1 - ÇÖLYAK HASTASI ÇOCUKLARIN TP-E İNTERVALI VE QT DİSPERSİYON DEĞERLERİNİN SAĞLIKLI ÇOCUKLARIN DEĞERLERİ İLE KARŞILAŞTIRILMASI
- S2 - GASTROİNTESTİNAL SİSTEM TUTULUMUYLA GELEN İMMUN YETMEZLİKLI OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ
- S3 - FONKSİYONEL KABIZLIĞI OLAN İNFANTLARIN TEDAVİSİNDE BİFİDOBACTERİUM ANİMALİS BB-12'NİN ROLÜ
- S4 - PEDİYATRİK KOLONOSKOPİLERDE PROPOFOL VEYA PROPOFOL+KETAMİN İLE UYGULANAN SEDASYONUN SEREBRAL OKSİJENASYONA ETKİLERİ
- S5 - KARACİĞER BİYOPSİSİNDE DUKTOPENİ SAPTANAN OLGULARIN ANALİZİ
- S6 - ÇOCUKLUK ÇAĞI OTOİMMUN HEPATİTİ İDAME TEDAVİSİNDE AZATİYOPRİN MONOTERAPİSİNİN ETKİNLİĞİ

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S1

ÇÖLYAK HASTASI ÇOCUKLARIN TP-E İNTERVALİ VE QT DISPERSİYON DEĞERLERİNİN SAĞLIKLI ÇOCUKLARIN DEĞERLERİ İLE KARŞILAŞTIRILMASI

Hakan Birinci, Canan Yolcu, Güzide Doğan, Murat Elevli
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Çölyak hastalığında otoimmün myokardit, idiyopatik dilate kardiyomyopati, iskemik kalp hastalığı ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu görülebilir. Sol ventrikül fonksiyon bozukluğu aritmi gelişmesine yol açmaktadır. Kardiyak repolarizasyon süresinde uzama kalbin ventriküler aritmilere duyarlılığını arttırmaktadır. Tp-e intervali ve Qt dispersiyon değerleri repolarizasyonu gösteren ölçümlerdendir. Çalışmamızda çölyak hastası çocukların Tp-e intervali ve Qt dispersiyon değerlerini sağlıklı çocuklarla karşılaştırarak, çölyak hastalığının çocuklarda repolarizasyon üzerine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Hastanemizde takipli 57 çölyak hastası ve 57 sağlıklı olgu çalışmaya alındı. Hastaların fizik bakıları ve antropometrik ölçümleri, kan tetkikleri, tanı yaşları, başvuru şikayetleri, diyet uyumları, endoskopi ve patoloji bulguları prospektif olarak standardize edilmiş bir form ile kayıt altına alındı. Tüm olguların EKG parametreleri hesaplandı, ekokardiyografi bulguları not edildi. Çalışma için yerel etik kurul onayı alındı. Veriler SPSS 15.0 programında değerlendirildi.

Bulgular: Çölyaklı 57 hastanın 32'si (%56,1) kız, 25'i (%43,9) erkek hasta, kontrol grubunun 35'i kız (%61,4), 22'si (%38,6) erkek olgu idi. Her iki grup arasında yaş, cinsiyet, kalp hızı, EKG parametrelerinden P dalgası, PR intervali, QRS kompleksi, QT intervali, QTc değerleri açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Hasta grubunda Tp-e intervali ortalama $77,2 \pm 6,9$ msn olarak saptandı. Kontrol grubunda Tp-e intervali ortalama $59,1 \pm 7,2$ msn olarak saptandı. Tp-e intervali, Tp-e/QT oranı ve Tp-e/QTc oranı hasta grubunda kontrol grubu ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptandı. Ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısalma değerleri hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük saptandı. Hasta grubunda; doku transglutaminaz IgA pozitif olan 37 (%64,9) hastada Tp-e intervali, Tp-e/QT oranı, Tp-e/QTc oranı ve QTc dispersiyonu doku transglutaminaz IgA negatif olan 20 (%35,1) hastaya kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptandı.

Sonuç: Çalışmamız çocukluk yaş grubu çölyak hastalarında ileride oluşacak kardiyovasküler olayların erken dönem bulgularını yakalamak açısından önemli bulgular vermektedir. Normal popülasyona göre elde edilen repolarizasyon farklılıkları çölyak hastalığı ile ilişkili erken dönem subklinik bulguları yansıtıyor olabilir. Bu erken dönem değişikliklerin yakalanabilmesi ve ilerideki anlamı için prospektif daha geniş katılımlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, çölyak hastalığı, Qt dispersiyonu, repolarizasyon, Tp-e

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S2

GASTROİNTESTİNAL SİSTEM TUTULUMUYLA GELEN İMMÜN YETMEZLİKLİ OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Elif Sağ, ¹Burcu Güven, ²Gülay Kaya, ³Ayşenur Bahadır, ⁴Fazıl Orhan, ¹Murat Çakır

Karadeniz Teknik Üniversitesi, ¹Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme, ²Çocuk Yoğun Bakım, ³Çocuk Hematoloji, ⁴Çocuk Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Trabzon

GİRİŞ: İmmün yetmezlikler; tekrarlayan enfeksiyonlara duyarlılık kazandıran, değişken genetik immün defektlerle karakterize olan heterojen bir kalıtsal hastalık grubudur. Birçok sistemi tutabildiği gibi bazı hastalık grupları ise gastrointestinal ve hepatobiliyer sistemi etkileyebilen çok çeşitli bulgulara sahiptirler. Literatürde PİY'in 200'den fazla farklı klinik fenotipini oluşturan 140'dan fazla farklı gen tanımlanmıştır. İmmün yetmezlikli hastalar; kolit, hepatit (CMV), kandidiyazis, kronik ishal, kanlı ishal, hepatosplenomegali, eozinofilik enteropati, toksik-otoimmün hepatit, sklerozan kolanjit gibi klinik durumlarla karşımıza çıkabilmektedirler.

Çalışmamızda gastrointestinal ve/veya hepatobiliyer sistem tutulumu olup tarafımızca takip edilen ve immün yetmezlik tanısı alan hastalar geriye dönük olarak incelendi.

METOD: Ocak 2009'dan itibaren Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme kliniğinden takip edilen hastaların; demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, son tanı ve durumları kaydedildi.

Çalışmamızdaki tüm hesaplamalar SPSS 16,0 programı kullanılarak yapıldı ve sürekli değişkenler ortalama \pm standart sapma (SS), kategorik değişkenler ise yüzde (%) ile ifade edildi.

BULGULAR: Çalışmada toplam 33 hasta incelendi (%57.6 erkek, ortalanca yaş; 33 ay (minimum-maksimum; 1.5-192 ay). En sık başvuru şikayeti transaminaz yüksekliği (n=12, %36.4) ve kronik ishal (n=11, %33.3) idi. Hastalara yapılan immunolojik tetkikler sonucunda; CVID (n=17, %51.5), HiperİgE sendromu (n=3, %9.1), Selektif İgA eksikliği (n=2, %6.1), intestinal lenfanjiektazi (n =2, %6.1), herediter lenfositosis (Tip 3 ve 5, n=2, %6.1) ve birer hastada (%3) X'e bağlı lenfoproliferatif hastalık, otoimmün enteropati, HIV enfeksiyonu, MHC Class II eksikliği, süt çocuğunun geçici hipogamaglobülinemisi, Triko-hepato-enterik sendrom, kronik granülomatoz hastalık tespit edildi. Hastaların demografik özellikleri ve klinik bulguları Tablo'da gösterilmiştir.

Tablo: İmmün yetmezliği ve gastrointestinal sistem tutulumu olan hastaların demografik özellikleri ve klinik bulguları.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S2

GASTROİNTESTİNAL SİSTEM TUTULUMUYLA GELEN İMMUN YETMEZLİKLİ OLGULARIN DEĞERLEDİRİLMESİ

	Hastalar n=33, (%)
Yaş, ay, ortanca (minimum-maksimum)	36 (1.5-192)
Cinsiyet, E, n (%)	19 (57.6)
Başvuru şikayeti	
Transaminaz yükseklığı	12 (36.4)
Kronik ishal	11 (33.3)
Protein kaybettiren enteropati	5 (15.2)
Anemi	3 (9.1)
Akut karaciğer yetmezliğı (EBV'ye ikincil)	1 (3)
Anal apse	1 (3)
Endoskopi ve/veya kolonoskopi yapılan	17 (51.5)
LNH	8 (24.2)
Aft/ülser/granülasyon	2 (6.1)
Villöz atrofi	2 (6.1)
CMV	2 (6.1)
Lenfanjiektazi	1 (3)
Ek hastalık	
ALL	3(9.1)
Ataksi telenjiektazi	3 (9.1)
Hodgkin lenfoma	2 (6.1)
Non-hodgkin lenfoma	1 (3)
Castlemann sendromu	1 (3)
Çölyak hastalığı	1 (3)
Kısa bağırsak sendromu	1 (3)
Tedavi	
KİT	3 (9.1)
IVIG	22 (66.7)
Medikal tedavi (mesalazin, azatiyopürin, dexferoksamin, gansiklovir, TPN)	16 (48.5)
Son durum (eksitus)	6 (18.2)

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

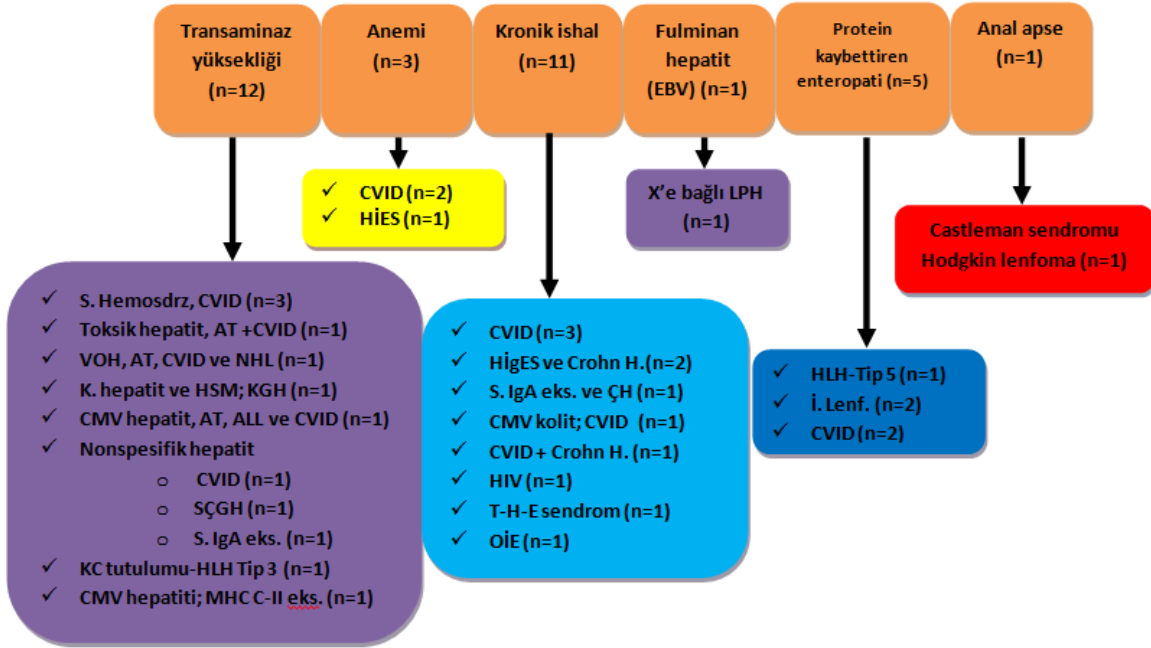
21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S2

GASTROİNTESTİNAL SİSTEM TUTULUMUYLA GELEN İMMÜN YETMEZLİKLI OLGULARIN DEĞERLEDİRİLMESİ

Şekil: İmmün yetmezlikli hastaların başvuru şekilleri ve son tanıları.



TARTIŞMA: İmmün yetmezlikler, GİS tutulumu ve spesifik GİS belirtileri ile ortaya çıkabilir veya hastalık seyri sırasında gelişebilir. Atipik Gİ semptomları olan ve akraba evliliklerinin yüksek olduğu toplumlarda immün yetmezlikler akılda tutulmalıdır.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S3

FONKSİYONEL KABIZLIĞI OLAN İNFANTLARIN TEDAVİSİNDE BİFİDOBACTERİUM ANİMALİS BB-12'NİN ROLÜ.

Erkan Doğan¹, Yusuf İlker Çelik², Eylem Sevinç³.

¹Karabük Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı, Karabük

²Karabük Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Kliniği

³Karabük Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı, Karabük

Amaç: Fonksiyonel sindirim sistemi hastalığı (FSSH) organik kökeni olmayan, tekrarlayan yakınmaların olduğu bir grup hastalığı içermektedir. İnfantil döneminde en sık karşılaşılan FSSH'lerin başında fonksiyonel kabızlık (FK) gelmektedir. Ebeveynlerin süreçle ilgili bilgilendirilmesi, diyetin incelenmesi ve düzenlenmesi tedavinin temelini oluşturmaktadır. Son zamanlarda FSSH olan çocukların tedavisinde pre/pro ve simbiyotiklerin kullanımı yaygınlaşmış olup bu çalışmada ROMA IV kriterlerine göre FK tanısı koyduğumuz infantların tedavisinde Bifidobacterium Animalis BB-12'nin etkinliği araştırıldı.

Metod: Karabük Üniversitesi Çocuk kliniğinde, Ocak-Aralık 2018 tarihleri arasındaki süreçte izlenen yaşları 1-12 ay arasında (ortalaması 6,4±1,02 ay) değişen, 68'i erkek, 90 fonksiyonel kabızlığı olan infant dahil edildi. FK olan infantlar 2 gruba ayrıldı. İlk gruba (n=45) diyet düzenlenmesi-bilgilendirme, 2 gruba (n=45) ise diyet düzenlenmesi-bilgilendirme ve 30 gün süreyle 30.000.000 cfu (kob)/gün Bifidobacterium Animalis BB-12 oral verildi. Her 2 gruptaki infantlar 30 günlük sürenin sonrasında kontrole çağrılarak tekrardan muayene edildi.

Bulgular: 90 olgunun yaş ortalaması 6,4±1,02 ay ve 68'i (%70) erkek idi. Sadece diyet düzenlenmesi yaptığımız olguların yaş ortaması 5,7±1,6 ay ve 38'i (%84) erkek idi. Diyet düzenlenmesi ve Bifidobacterium Animalis BB-12 verilen olguların yaş ortaması 6,8±2,47 ay ve 30'u (%66) erkek idi. Sadece Diyet düzenlenmesi yapılan grupta dışkılamaya çıkma ortalama süresi 5,5 gün (3-8,5) iken diyet düzenlenmesi ve Bifidobacterium Animalis BB-12 verilen grupta ise dışkılamaya çıkma ortalama süresi 5,1 gün (2,8-7,6) olarak saptandı. Her iki grup arasında dışkılamaya çıkma ortalama süresi açısından fark tespit edilmedi (p = 0,71).

Dışkılama öncesinde huzursuzluk-ıkınma süresi açısından yapılan değerlendirmede; Diyet düzenlenmesi ve Bifidobacterium Animalis BB-12 verilen gruptaki infantların huzursuzluk-ıkınma süresi [8,2 (4-21)/dakika], sadece diyet verilen gruptaki infantlarla kıyaslandığında [13 (5-23)/dakika] daha düşük bulundu (p=0.03).

Sonuç: Çalışmamız Bifidobacterium Animalis BB-12 alan infantlar ile sadece diyet değişikliği yapılan infantlar arasında dışkılamaya çıkma ortalama süresi açısından bir fark olmadığını ortaya koysada, Bifidobacterium Animalis BB-12 alan infantlarda dışkılama öncesinde huzursuzluk-ıkınma şikayetlerinin süresinin anlamlı derecede düşük olduğunu göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Bifidobacterium Animalis BB-12, FK, infant.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S4

PEDİYATRİK KOLONOSKOPİLERDE PROPOFOL VEYA PROPOFOL+KETAMİN İLE UYGULANAN SEDASYONUN SEREBRAL OKSİJENASYONA ETKİLERİ

Sezgin Bilgin¹, Fatma Demirbaş²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji Anabilim Dalı

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı,
Samsun

Giriş ve amaç:

Propofol ve propofolun ketaminle kombinasyonu prosedürel sedasyonda sıklıkla tercih edilen iki yöntemdir. Serebral oksimetre near-infrared spektroskopi tekniği ile çalışır ve beyin oksijen saturasyonundaki (RSO₂) değişimleri monitörize etmek amacıyla kullanılır. RSO' değerleri hipoksi, hipokapni ve arteriyel hipotansiyon esnasındaki beyin oksijenasyonunun değerlendirilmesini sağlar. Yaptığımız araştırmalarda propofolun tek başına veya ketamin ile birlikte kullanımının serebral oksijenasyon üzerine etkilerini karşılaştıran bir çalışmaya rastlayamadık. Bu çalışmada kolonoskopi yapılacak pediatrik hastalarda propofol ve propofol+ketaminin serebral oksimetre ölçümleri üzerine etkilerini karşılaştırmayı amaçladık.

Gereç ve yöntem:

Haziran-Aralık 2018 tarihleri arasında kolonoskopi işlemi uygulanan 50 hastanın verileri prospektif olarak değerlendirildi. Serebral oksimetre sensörleri frontal bölgenin sağ ve soluna yerleştirildi. Hastalar rasgele olarak iki gruba ayrıldı. P grubuna sedasyon amacıyla 1mg/kg propofol iv olarak uygulandı. K grubundaki hastalara ise 1mg/kg propofol + 0,5 mg/kg ketamin karışımı verildi. İhtiyaç halinde, Ramsey sedasyon skoru 4 olacak şekilde 0,25 mg/kg iv propofol bolus dozları ilave edildi. Sedasyon sağlandıktan sonra tüm hastalara 0,04 µg/kg/dk remifentanil infüzyonu başlandı. Kalp atım hızı (KAH), noninvaziv kan basıncı (KB), end tidal karbondioksit (EtCO₂) ve RSO₂ değerleri; sedasyondan önce, sedasyon için ilaç uygulanmasından sonraki 1, 5, 10, 15 ve 20. Dakikalarda kaydedildi.

Bulgular: Hasta grupları arasında demografik veriler, KAH, KB, EtCO₂ değerleri yönünden istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı (p>0,05). Hastalar RSO₂ değerleri açısından değerlendirildiğinde grup içi karşılaştırmalarda sedasyon uygulamadan önceki ve sedasyon uygulandıktan sonraki değerler arasında anlamlı farklılık saptandı [F (5, 275)=12.89 (P<0,001)]. RSO₂ değerleri iki grup arasında karşılaştırıldığında ise anlamlı farklılık bulunmadı (P= 0,281). Prosedürler sırasında hiç bir hastada serebral desaturasyon gözlenmedi.

Sonuç: Kolay uygulanabilir ve non invaziv bir yöntem olan serebral oksijenasyon monitörizasyonu anestezi planlarının beyin ihtiyaçlarına göre optimize edilmesini sağlayabilir. Beynin ihtiyaç ve sunum arasında oluşabilecek dengesizlikler nedeniyle hipoksiye maruz kalması genel anestezi uygulamaları sırasında olduğu kadar sedasyon uygulamalarında da mümkündür. Pediatrik kolonoskopilerde propofol veya propofol ketamin kombinasyonu ile sedasyon uyguladığımızda RSO₂ değerlerinde herhangi bir düşme gözlemedik. Kolonoskopi planlanan pediatrik hastalarda her iki seçenek de beyin oksijen saturasyonu yönünden güvenli görünmektedir.

Anahtar kelimeler: ketamine, pediatrik kolonoskopi, propofol, serebral oksimetre

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S5

KARACİĞER BİYOPSİSİNDE DUKTOPENİ SAPTANAN OLGULARIN ANALİZİ

Hakan Öztürk¹, Demet Teker Düztaş¹, Ödül Eğritaş Gürkan¹, Güldal Esendağlı², Sinan Sarı¹, Gülen Akyol², Buket Dalgıç¹

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

² Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

Giriş

Duktopeni; intrahepatik küçük safra kanallarının yokluğu veya azlığı olarak tanımlanmaktadır. Literatürde karaciğer biyopsilerinde safra kanalı, portal alan oranı erişkinler için 0,4 iken pediatrik olgularda 0,5-0,9 olarak verilmektedir. Duktopeni sıklığı; kolestatik infantlarda %4-16 iken daha büyüklerde bilinmemektedir. Etiyoloji ise sendromik ve non-sendromik olarak iki başlıkta incelenmektedir.

Materyal-Metod

Kasım 1997 ile Ekim 2019 yılları arasında Gazi Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı'nda karaciğer biyopsisi yapılan pediatrik yaş grubu(0-18 yaş) olgular taranarak, biyopside en az 5 portal alan izlenen ve safra duktusu/portal alan oranı 0,6'dan düşük olan hastalar çalışmaya alınmış ve dosyaları taranmıştır.

Sonuçlar

Karaciğer biyopsisi yapılan 422 hasta taranmıştır ve 40 olguda(%9.5) duktopeni saptanmıştır. Biyopsilerdeki ortalama portal alan sayısı: 13,9; duktus sayısı: 4,3; duktus/portal alan: 0,29 idi. Duktopeni olgularında erkek/kız oranı 1,35 olarak bulundu. Olguların %57,5'si 1 yaş altında idi. Hastaların biyopsi yaşı ortancası 6 ay, izlem süreleri ortancası 13 ay olarak hesaplandı. Olguların %32,5'inde akraba evliliği vardı. Duktopeni etiyojisinde en sık nedenler sırasıyla idiopatik, progresif familial intrahepatik kolestaz ve Alagille Sendromu idi. Hastaların klinik bulguları sıklık sırasına göre hepatomegali, akolik gaita ve splenomegali idi. Olgular sendromik ve non-sendromik olarak iki gruba ayrıldığında, sendromik hastalar GGT değerleri daha yüksek bulundu; AST, ALT, albümin, bilirubin, INR değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. İzlemde 40 hastanın 7'si karaciğer nakli oldu, 3'ü karaciğer nakli olan hastalardan olmak üzere toplamda 5 hasta ex oldu.

Tartışma

Duktopeni, özellikle 1 yaş altı kolestaz olgularının önemli bir nedenidir. Pediatrik karaciğer biyopsilerinde duktopeni prevalansı %11 olarak bildirilmiştir, çalışmamızda %9,5 olarak bulunmuştur. Kapsamlı etiyojik araştırmalara rağmen hastaların %30-53'ünde bir neden bulunamamaktadır. Çalışmamızda da hastaların %30'u idiopatiktir.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S6

ÇOCUKLUK ÇAĞI OTOİMMUN HEPATİTİ İDAME TEDAVİSİNDE AZATİYOPRİN MONOTERAPİSİNİN ETKİNLİĞİ

Betül Aksoy¹, Elif SAĞ², Yeliz Ç. Appak¹, Burcu Güven², Murat ÇAKIR², Maşallah Baran^{1,3}

¹SBÜ, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İzmir

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Trabzon

³Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Otoimmün hepatit (OİH); etyolojisi bilinmeyen kronik progresif bir karaciğer hastalığıdır. Otoimmün hepatitte remisyonun indüksiyonunda prednizolon (veya prednizon) ile tedavi başlangıcında veya tedavinin 2. haftasında eklenen immunmodulator ilaçlar ve sıklıkla azatiyoprin (AZA) kullanılmaktadır (1). İdame tedavisinde ise düşük doz prednizolon tedavisi ile birlikte immunmodulator önerilmektedir (1). Ancak steroidin uzun süreli kullanımındaki yan etkileri ve özellikle adolesan dönemde görülebilen ilaç uyumsuzluğu nedeni ile uygun vakalarda AZA monoterapisi gündeme gelmiştir (2). Çalışmamızda AZA monoterapisinin otoimmün hepatitli çocuklarda remisyonun idamesindeki etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Otoimmün hepatit tanısı ile iki merkezde takip edilen hastalar retrospektif olarak çalışmaya dahil edildi. Hastaların tüm klinik ve tedavi verileri hastane dosyaları incelenerek elde edildi. Tüm hastalara standart tedavi olarak remisyon indüksiyonunda prednizolon 2 mg/kg/gün (max 60 mg/gün) başlandı, immunmodulator olarak AZA steroid tedavisinin 2.haftasında 0,5-2 mg/kg/gün olarak eklendi. İdamede AZA ile prednizolon (AZA+prednizolon) devam eden hastalarda, prednizolon ortalama 4-8 haftalık sürede 2,5-5 mg/gün idame dozuna azaltıldı ve bu dozda devam edildi. AZA monoterapisi ile devam edilen hastalarda ise prednizolon haftalık olarak kademeli azaltılıp, klinik ve biyokimyasal tedavi yanıtı alındığında kesildi. Hastaların demografik verileri, klinik bulguları ve tedavi sonuçları incelendi. Remisyonun idame tedavisinde AZA monoterapisi ve AZA+prednizolon tedavisi alan hastalar klinik bulguları ve relaps gelişimi açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 45 (% 60 kız) hasta dahil edildi. Hastaların 33'ü (%73,3) tip-1 OİH, 7'i (%15,6) tip-2 OİH, 2'si (%4,4) overlap sendromu ve 3'ü (%6,7) seronegatif OİH idi. Hastaların en sık başvuru şikayeti sarılık (% 24,4), halsizlik (%17,8) ve karın ağrısı (%17,8) idi. Yirmisekiz (% 62,2) hasta kronik hepatit ve 17 (%27,8) hasta ise akut hepatit klinik bulguları ile başvurmuştu. İdame tedavide 35(%77,8) hasta AZA monoterapisi ve 10 (%22.2) hasta AZA+prednizolon tedavisi almaktaydı. Hastaların eşlik eden otoimmün hastalıkları ve tedavi yan etkileri Tablo 1'de görülmektedir. Yedi (%15,6) hastada izlemde relaps gözlemlendi. Remisyon sonrası relaps gelişme zamanı ortalama 11. ay (min 1-max 66 ay) idi. Relaps gelişen hastaların 4'ü (%57) kız, 5'i (%71,4) tip-1 OİH, 1'i (%14,3) tip-2 OİH ve 1'i (%14,3) seronegatif OİH idi. Azatiyoprin monoterapisi ve AZA+prednizolon tedavisi alan hastalar karşılaştırıldığında relaps gelişimi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0,642) (Tablo 2).

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S6

ÇOCUKLUK ÇAĞI OTOİMMUN HEPATİTİ İDAME TEDAVİSİNDE AZATİYOPRİN MONOTERAPİSİNİN ETKİNLİĞİ

Tablo 1. Hastaların eşlik eden otoimmün hastalıkları ve tedavi yan etkileri

	n (%)
Diğer Otoimmün Hastalık	
Hemolitik anemi	2 (4,4)
Tiroidit	1 (2,2)
İnflamatuvar bağırsak hastalığı	1 (2,2)
Vitiligo	1 (2,2)
Juvenil idiyopatik artrit	1 (2,2)
Prednizolon Yan Etkisi	
Cushingoid görünüm	4 (8,9)
Azatiyoprin Yan Etkisi	
Kemik iliği supresyonu	3 (6,7)
Bulantı	1 (2,2)
Karın ağrısı	1 (2,2)
Fırsatçı enfeksiyon	1 (2,2)
Kaşıntı	1 (2,2)

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



S6

ÇOCUKLUK ÇAĞI OTOİMMUN HEPATİTİ İDAME TEDAVİSİNDE AZATİYOPRİN MONOTERAPİSİNİN ETKİNLİĞİ

Tablo 2. AZA ve AZA+Prednizolon tedavisi alan hastaların izlem ve tedavi sonuçlarının karşılaştırılması

	AZA	AZA + Prednizolon	p
Takip süresi (ortanca-ay) (min-max)	50 (1-15)	12,5 (2-128)	0,118
İndüksiyonda prednizolon alma süresi (ortalama±SS)(hafta)	12,8±9,9	11,5±4,1	0,545
Remisyonunda kalma süresi (ortanca-ay) (min-max)	47,4 (2-113)	2,9 (1-78)	0,004
Relaps	5 (% 14,3)	2 (%20)	0,642
Relaps gelişme zamanı (ortanca-ay) (min-max)	25 (3-66)	1,5 (1-2)	0,095

Tartışma: Çalışmamızda otoimmün hepatitte remisyonun idame tedavisinde AZA monoterapisinin, AZA+prednizolon tedavisi kadar etkin olduğu saptanmıştır. Steroidin uzun süreli kullanımındaki yan etkilerinden kaçınmak ve tedaviye uyumu arttırmak için uygun vakalarda AZA monoterapisini kullanılabılır.

Anahtar Kelimeler: Otoimmün hepatit, azatiyoprin, prednizolon, remisyon, relaps

Kaynaklar Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, et al. Diagnosis and management of pediatric autoimmune liver disease: ESPGHAN hepatology committee position statement. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018; 66(2):345 – 60.

Banerjee S, Rahhal R, Bishop WP. Azathioprine Monotherapy for Maintenance of Remission in Pediatric Patients With Autoimmune Hepatitis J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 43:353-356.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

POSTER BİLDİRİLERİ

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



POSTER BİLDİRİLERİ

P1 - HODGKİN LENFOMALI ÇOCUKLARDA OLDUKÇA NADİR GÖRÜLEN PARANEOPLASTİK FENOMEN: SAFRA KANALI KAYBI (VANİSHİNG BİLE DUCT) SENDROMU

P2 - ÇOCUKLARDA PEPTİK ÜLSER VE EROZYON: GÖRÜLME SIKLIĞI VE RİSK FAKTÖRLERİ

P3 - GASTRİK DİVERTİKÜLLER

P4 - PERKUTAN ENDOSKOPIK GASTROSTOMİ KATETERİ TAKTIĞIMIZ HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

P5 - CHILADITI SENDROMU

P6 - AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİNDE NAKİL KRİTERLERİ TEKRAR GÖZDEN GEÇİRİLMELİ Mİ?

P7 - BİR OLGUYLA TANIDAN TEDAVİYE BUDD-CHİARİ SENDROMU

P8 - KLASİK TRİYADI DIŞINDA BULGULAR İLE PREZENTE OLAN APECED OLGUSU

P9 - İKİ OLGUDA SPONTAN GERİLEYEN PNÖMATOZİS İNTESTİNALİS

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P1

HODGKİN LENFOMALI ÇOCUKLARDA OLDUKÇA NADİR GÖRÜLEN PARANEOPLASTİK FENOMEN: SAFRA KANALI KAYBI (VANİSHİNG BİLE DUCT) SENDROMU

Günsel Kutluk¹, Muhammet Yusuf Mila², Zeynep Günal Türk², Fatma Deniz Aygün³, Melek Büyük⁴, Mine Güllüoğlu⁴

¹İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

² İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

³ İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Safra kanalı kaybı (vanishing bile duct) sendromu (SKKS); enfeksiyon, iskemi, advers ilaç reaksiyonları, otoimmün hastalıklar, allogreft reddi ve malignite ile ilişkili humoral faktörler dahil olmak üzere farklı patolojik durumlarda tanımlanmıştır. Kolestaza yol açan, ilerleyici ve çoğu zaman geri dönüşümsüz karaciğer içi safra kanallarının kaybı ile karakterize olan bu edinsel sendrom belirgin duktopeni, biliyer siroz, karaciğer yetmezliği ve hatta ölüme neden olabilir. Hodgkin lenfomalı (HL) hastalarda immün aracılı biliyer epitelyal hücre hasarı sonucu gelişen SKKS ise oldukça nadir olarak görülen bir paraneoplastik fenomen olarak tanımlanmıştır. Bu bildiride kliniğimizde lenfadenopati, dalakta nodüller nedeni ile tetkik edilirken ilerleyici kolestazı gelişen ve doku örneklemeleri sonucunda eş zamanlı HL ve SKKS tanısı alan bir pediatrik olgu sunulmuştur.

OLGU: Altı yaşında erkek hasta 3 aydır servikal lenfadenopati ve trombositopeni nedeniyle tetkik edilmekteyken (kemik iliği incelemesinde malignite bulgusu saptanmamış) kas ve eklem ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Fizik incelemesinde solukluk, servikal ve aksiller bölgede en büyüğü yaklaşık 10 mm boyutunda lenf nodları dışında özellik yoktu. Tetkiklerinde kan biyokimyası normal, sedimetasyon: 65 mm/saat, Hb:9.4g/dl, Hct:%28.7, BK:8090/μL, P lt:64000/μL bulundu, abdomen ultrasonografisinde dalakta multipl hipoekoik nodüller lezyonlar saptandı. Servikal-aksiller lenfadenopati ve dalaktaki nodüller hastanın anamnezinden de yola çıkılarak kedi tırnağı hastalığı olarak değerlendirilip hastaya antibiyoterapi başlandı. Takip sırasında direkt hakimiyetinde hiperbilirubinemi, AST, ALT, GGT, ALP, amilaz lipaz yüksekliği ve koagülasyon bozukluğu gelişti. Safra yolları görüntülemesinde tıkaçıcı bir patoloji saptanmayan hastaya kolestaz açısından semptomatik tedavi başlandı. Viral hepatit belirteçleri ile kronik karaciğer hastalığı ve sarılık etiyojisine yönelik yapılan tetkiklerinde bir özellik bulunmadı. Olguda kolestazın progresif olarak devam etmesi üzerine karaciğer biyopsisi ve sonrasında primer tanıya yönelik eksizyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı. Lenf nodu biyopsisi mikst selüler tipte Hodgkin lenfoma olarak sonuçlanan hastanın karaciğer biyopsisinde interlobüler ciddi safra kanal kaybı (duktopeni) saptandı ve HL'a sekonder SKKS olarak kabul edildi. Hasta kolestaza yönelik semptomatik ve destek tedavisine ek olarak onkolojik tedavinin de başlatılması için çocuk hematoloji-onkoloji kliniğine devredildi.

SONUÇ: Safra kanalı kaybı sendromu hayatı tehdit eden nadir bir karaciğer hasarıdır ve malignite de dahil olmak üzere birçok etiyojiden kaynaklanabilir. Hastalığın prognozu değişkendir ve genellikle safra yolu kaybının etiyojisine bağlıdır. Bu nedenle ilerleyici kolestaz ile seyreden olgularda SKKS da akılda tutulmalı ve etiyojiiyi belirlemeye yönelik karaciğer biyopsisi ertelenmemelidir. Doku örneklemesi sonucunda SKKS tanısı konduğunda malignite dahil tüm olası nedenler üzerinde kapsamlı araştırma yapılmalı ve özellikle HL ile ilişkisi göz önünde bulundurulmalıdır. Bu ilişkinin erken tanınması ve agresif tedavinin başlatılması ile HL'nin remisyonunu ve biliyer epitel rejenerasyonunu sağlamak, hastanın morbidite ve mortalitesini azaltmak açısından çok önemlidir.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P2

ÇOCUKLARDA PEPTİK ÜLSER VE EROZYON: GÖRÜLME SIKLIĞI VE RISK FAKTÖRLERİ

Günsel Kutluk¹, Esra Polat², Nermin Gündüz³, Erkan Erfidan⁴

¹ İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Kliniği

² İstanbul, Sancaktepe Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji

³ İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

⁴ İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Kliniği

Giriş, Amaç: Ülser ve erozyon (PÜ&E) çocukluk çağında çok sık görülmemektedir. Yaşamın erken döneminde *Helicobacter pylori* (*H.pylori*) ile enfekte olan çocuklarda peptik hastalık riskinin arttığı kabul edilmekle birlikte, son yıllarda yapılan çalışmalarda *H.pylori* dışı PÜ&E insidansında belirgin artış bildirilmektedir. Bu çalışmada; İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Kliniği'nde yapılan üst gastrointestinal sistem (GİS) endoskopi sonuçları incelenerek PÜ&E sıklık ve risk faktörleri araştırılmıştır.

Yöntem: Mayıs 2015-Aralık 2017 tarihleri arasında özofagogastroduodenoskopi yapılan 1596 hasta-retrospektif değerlendirildi. Yaş, cinsiyet, ilaç kullanımı, yakınma, yakınma süresi, endoskopik bulgular, histopatolojik bulgular kaydedildi.

Bulgular: Özofagogastroduodenoskopi yapılan 1596 hastanın 139' unda (%8.6) peptik hastalık,, 93 hastada erozyon, 46 hastada peptik ülser saptandı. Peptik ülser saptanan hastaların 17 'si (%36.9), erozyon saptanan hastaların 61' i (%65.5) kız cinsiyete sahipti . Hastaların yaş ortalaması peptik ülser için 11.3 ±5.3, erozyon için 10.5±4.7 idi. Erozyonlu hastaların % 65'inde ,ülserli hastaların % 40'ında yakınma süresi 4 haftadan uzundu. Ülserli olan hastaların %47.8'sinde, erozyon olan hastaların %38.7'inde *H. Pylori*(+) idi. Steroid ve/veya steroid dışı anti inflamatuvar ilaç kullanımı ülserli olan hastaların %23.9' ünde, erozyon olan hastaların %5.3'ünde saptandı.

Sonuç: Endoskopi yapılan hastalarda peptik ülser ve erozyon sıklığı %8.6 olarak saptanmıştır. Bu oran Avrupa çalışmalarında saptanan %8 oranı ile uyumludur.

Özellikle ülserli olgularda daha sıklıkla (%23.9) gördüğümüz steroid ve/veya steroid dışı anti inflamatuvar ilaç kullanımı gibi risk faktörleri bulunmaktadır. Çalışmamız Avrupa verilerden farklı olarak *H.pylori* enfeksiyonunun PÜ&E gelişiminde halen önemli bir etken olduğunu göstermektedir.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P3

GASTRİK DİVERTİKÜLLER

Fatih Suna¹, Atakan Comba², İbrahim Ethem Taşkaya¹, Gönül Çaltepe¹, Ayhan Gazi Kalaycı¹,

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Samsun

²Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çorum

Amaç: Gastrik divertiküller en az görülen gastrointestinal sistem divertikülleridir. Tipik olarak fundusun dorsal duvarı boyunca, gastroözofageal bileşkenin 2–3 cm altına yerleşir. Konjenital ve edinilmiş olarak iki tipi vardır. Konjenital divertikül mide duvarının tüm katmanlarını içerir. Edinilmiş divertiküller; kronik öksürük ve şişmanlık gibi artan intralüminal basıncın bir sonucu olarak veya eşlik eden hastalıklara sekonder olarak gelişir.

Prevelansı % 0,01-0,11 arasında değişmektedir. Hastalar karakteristik olarak 50-70 yaş arasındadır. Hastaların çoğu asemptomatiktir. Hastalarda bazen epigastrik ağrı, bulantı-kusma, erken doyumluk hissi gibi semptomlar veya kanama, perforasyon, malign transformasyon gibi komplikasyonlar görülebilir. Seyrek rastlanan bir durum olması nedeniyle 16 yaşında semptomatik gastrik divertikülü olan bir hasta sunulmuştur.

Olgu; 16 yaşında kız hasta yaklaşık 4-5 aydır aralıklı karın ağrısı ve kusma şikayetiyle başvurdu. Hemogram ve biyokimyasında patoloji saptanmadı. Yapılan endoskopisinde eritematöz antral gastrit ve mide fundusunda 3 x 3 cm. çapında divertikül saptandı. H.pylori saptanmadı. Özefagus-Mide-Duodenum grafisinde de divertiküler görünüm izlendi.

Mide divertiküllerinin çoğu asemptomatik olduğundan antral gastritine yönelik proton pompa inhibitörü ve sükralfat başlandı. Tedaviden sonra şikayetlerinde kısa bir süre gerileme oldu, ancak tedavisi 3 aya tamamlanmasına rağmen şiddetli karın ağrısı ve kusması aralıklı olarak devam etti. Medikal tedaviye rağmen şikayetleri gerilemeyen hasta çocuk cerrahisine konsülte edildi. Çocuk cerrahisi tarafından divertikül eksizyonu yapıldı. Eksizyon sonrası hastanın şikayetleri tamamen geçti.

Sonuç: Gastrik divertiküllere çocukluk yaş grubunda seyrek rastlanır. Sıklıkla asemptomatik seyretmesine rağmen olgumuzda olduğu gibi dispeptik yakınmalara da sebep olabileceği akılda tutulmalıdır.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P4

PERKUTAN ENDOSKOPIK GASTROSTOMİ KATETERİ TAKTIĞIMIZ HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Derya Altay, Buket Daldaban Sarıca, Duran Arslan

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Kayseri

Giriş ve Amaç: Oral yoldan yeterli beslenemeyen çocuklarda perkutan endoskopik gastrostomi (PEG) hayat kurtarıcıdır. Bu çalışmada PEG kateteri takılan hastalarımızın değerlendirilerek demografik özellikleri ve işleme bağlı komplikasyonlar ile aile memnuniyetinin araştırılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı'nda Şubat 2018 ile Ekim 2019 tarihleri arasında PEG kateteri takılan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaş, cinsiyet, işlem öncesi ve sonrası ağırlıkları, PEG'e bağlı majör ve minör komplikasyonlar, hastanede yatış sıklığında azalma olup olmadığı, PEG değişimi gerektiği durumlar ile ailenin memnuniyeti ile ilgili bilgiler hasta dosyasından ve telefonla aileler aranarak öğrenildi.

Bulgular: Toplam 28 hastanın dosyası geriye dönük olarak incelendi ve aileleri ile telefonla görüşüldü. Hastaların 18'i (%64.3) kız olup, hastaların yaş ortalaması 6.19 ± 5.82 yıl (1-22 yıl) idi. Hastaların 24'ünde (%85.7) nörolojik bir hastalığa sekonder yutma güçlüğüne bağlı beslenememe ve 4 hastada diğer nedenlere bağlı olarak beslenememe problemi vardı. 20 (%71.4) hastanın işlemi ameliyathanede yapılırken 8'i (%28.6) yoğun bakım ünitesinde yapıldı. Hastaların işlem öncesi ortalama ağırlık z skoru -2.59 ± 2.10 (-7.65-0.91), işlemden yaklaşık 10 ay sonra ortalama ağırlık z skoru -0.85 ± 2.48 (-6.51-3.44) idi. Hastalara 10.17 ± 5.36 ay (1-20 ay) süreyle PEG takılı idi. Bu süreçte 28 hastadan 6'sı (%21) ortalama 6.33 ± 5.35 ay (1-14 ay) sonra yaşamını kaybetti. İki hasta dışında diğer hastaların işlem sonrası enfeksiyona sekonder hastanede yatış sıklığında azalma oldu. Bir hasta dışında hiçbir hastamızda major komplikasyon gelişmedi. Bir hastada gömülü tampon sendromu gelişti ve kateteri değiştirildi. Beş (%17.8) hastada minör komplikasyon olarak yara yeri enfeksiyonu görüldü ve topikal tedavi ile düzeldi. Bir hasta yakını dışında tüm hasta yakınları işlemden dolayı memnun olduklarını ifade ettiler. Memnun olmayan hasta yakınının PEG takılan çocuğu vefat etmişti.

Sonuç: Çalışmamızda komplike hastalarımızın PEG ile etkin ve güvenli bir şekilde beslendikleri görüldü, bununla birlikte major komplikasyon sadece bir olguda gözlemlendi. PEG takılan hastalarımızın çoğunluğunu nörolojik hastalar özellikle serebral palsili hastalar oluşturdu. Hasta yakınlarının memnuniyet oranı oldukça yüksek idi. Ağız yoluyla beslenemeyen ve bunun uzun süreli olacağı öngörülen hastalarda aile ile görüşülerek fazla gecikmeden PEG kateteri takılmasının hasta ve bakım veren açısından hayat kalitesini artırıcı etkileri olacaktır.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P5

CHILADITI SENDROMU: OLGU SUNUMU

Gül Şeker¹, Sinem Kahveci Çelik¹, Yeşim Öztürk¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İzmir

Giriş: Kolonun karaciğer ile sağ hemidiafragma arasında yer alması olarak tanımlanan Chilaiditi sendromu, genellikle asemptomatik olmasına rağmen komplikasyonlara yol açması, ciddi hastalıklarla karışması ve gereksiz cerrahi müdahalelere neden olması yüzünden önemlidir.

Olgu: Yaklaşık altı aydır tekrarlayan karın ağrısı ve kabızlık şikayeti olan 15 yaşındaki kız olgunun fizik muayenesi epigastrik bölgede ve sağ üst kadranda hafif hassasiyet dışında olağandı. Ön–arka karın grafisinde sağda, diyafragma ve karaciğer arasında hava-kolon yerleşimi olduğu gözlemlendi. Olgu konstipasyon yakınmasına yönelik konvansiyonel tedavilerle üç aydır izlenmekte olup, semptomlarının büyük ölçüde gerilediği görüldü.

Sonuç: Chilaiditi sendromu nadir, genellikle asemptomatik seyreden ancak semptomatik olması ve cerrahi tedavi gerektiren hastalıklarla kolayca karışması nedeniyle önemli bir durumdur. Sık karşılaştığımız konstipasyon, karın ağrısı gibi şikayetlerde direkt karın grafisi tanıda değerli olup, olguların morbidite riskini azaltabilir. Konservatif tedaviye cevap veren olguların, olası komplikasyonları nedeniyle uzun süreli izlemi yapılmalı ve olgular bu anomalileri konusunda bilgilendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Chilaiditi sendromu, konstipasyon, çocukluk çağı

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P6 AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİNDE NAKİL KRİTERLERİ TEKRAR GÖZDEN GEÇİRİLMELİ Mİ?

Fatma İlknur Varol¹, Arzu Akyay², Kamuran Karaman³

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Malatya

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji BD, Malatya,

³ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji BD, Van

GİRİŞ: Akut karaciğer yetmezliği (AKY) karaciğerin metabolik-sentetik fonksiyon bozukluğu ve multi-organ yetmezliğine yol açan, ani ve hızlı gelişen akut karaciğer hasarıdır. Akut karaciğer yetmezliğinin nedenleri yaşa göre değişmektedir. Akut karaciğer yetmezliği ile başvuran çocuklarda en sık saptanan nedenler; viral hepatitler, ilaçlar ve kimyasal maddelere maruziyettir. Birçok vakada ise etiyoloji belirlenememektedir.

OLGU: Akut lenfoblastik lösemi tanısı ile kemoterapi tedavisi gören 15 yaşında kız hasta, son kemoterapisini aldıktan 15 gün sonra vücudunda döküntü şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Suçiçeği geçirdiği tespit edilmiş. Laboratuvar tetkiklerinde AST 5500 U/L, ALT 1200 U/L, Total bilirubin 8.1 mg/dl, Direk bilirubin 6.7 mg/dl, INR 7 olması üzerine hasta suçiçeğine bağlı AKY ön tanısı ile merkezimize sevk edildi. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu düşük, cilt rengi ve skleralar ikterik, tüm vücudunda değişik yaşlarda veziküler döküntü ve akciğerde bilateral yaygın ralleri mevcuttu. Karaciğer kot altında 2-3 cm ele geliyordu. Tam kan sayımında beyaz küre 8.300/mm³, hemoglobin 8 gr/dl, trombosit 11000/mm³ tespit edildi. INR 4.32 idi. Biyokimyasal incelemelerinde; Glukoz 52 mg/dl, AST 7012 U/L, ALT 2646 U/L, Total bilirubin 8,48 mg/dl, Direkt bilirubin 6,21 mg/dl, GGT 470 U/L, ALP 275 U/L, Sodyum 132 mmol/L, Fosfor 2,8 mg/dl, Amonyak 159 ug/dl idi. Akciğer grafisinde yaygın infiltrasyonu vardı. VZV PCR 1000 copy/ml geldi. Batın ultrasonografisinde karaciğer 19 cm (hepatomegali) boyutta homojen parankim ekosunda ve konturları düzenli olarak bulundu. İntrahepatik safra yolları normal genişlikteydi. Ana portal ven ve dalları ile hepatic venler normaldi. Safra kesesi normal boyutta ve duvarı ödemliydi. Perikolesistik alanda mayi ekojeniteleri izlenmekteydi. Bu bulgular akut hepatit ile uyumlu olarak yorumlandı. Hastaya asiklovir 30 mg/kg/g iv, asist 100mg/kg/g infüzyonu, ursodeoksikolik asit ve yağda eriyen vitamin destekleri başlandı. Hastanın MELD-Na skoru 32 idi ve King's College kriterlerine göre acil karaciğer nakli endikasyonu konuldu. Acil duyurusu yapılabilmesi ve canlı vericisinin hazırlanması için konseye sunuldu ancak hastada dissemine suçiçeği enfeksiyonu olması nedeniyle nakil sonrası komplikasyon riski çok yüksek olduğu için karaciğer nakli gerçekleştirilemedi. Takiplerinde Glukoz 112 mg/dl, AST 1044 U/L, ALT 443 U/L, Total bilirubin 19,6 mg/dl, direkt bilirubin 12,6 mg/dl, GGT 348 U/L, ALP 141 U/L, Sodyum 140 mmol/L, Fosfor 3,1 mg/dl, INR 4.1, amonyak 257 ug/dl olan ve evre 2 ensefalopatiye giren hastaya beyin ödemi açısından mannitol tedavisi başlandı. Hastaya bir hafta boyunca ensefalopatisi düzelene kadar 12 saat ara ile günde 2 kez, sonrasında amonyak ve INR düzeyine göre günde 1 kez toplam bir ay boyunca plazmaferez yapıldı. VZV PCR negatife dönene kadar asiklovire devam edildi. Hasta stabilize olduktan sonra karaciğer biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu parankimal nekroz odakları, kanaliküler ve hepatosellüler kolestaz, portal alanların çoğunda fibröz genişleme, duktüler proliferasyon ve duktus epitelinde dejeneratif değişiklikler olarak rapor edildi. Hastanın yatışının 10. gününde akciğer bulguları, birinci ayında karaciğer yetmezlik bulguları düzeldi. Bir ay sonraki takibinde karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Hasta kemoterapisine devam edilmesi planlandı.

SONUÇ: AKY karaciğer fonksiyonlarının hızlı bir şekilde bozulması sonucu oluşan, koagulopati, sarılık ve çoklu organ yetmezliği ile karakterizedir. AKY'de tedavi yaklaşımı genel tıbbi destek, komplikasyonlara erken müdahale ve kabul görmüş tek tedavi şekli karaciğer transplantasyonudur. Bu tablonun tanınması ve hastaların fulminan karaciğer yetmezliği tedavisinde deneyimli hepatolog ve transplantasyon ekibinin bulunduğu merkezlere zamanında sevk edilmesi hayati önem taşır. Bizim vakamızda karaciğer nakli endikasyonu olmasına rağmen dissemine varicella enfeksiyonu nedeniyle nakil yapılamamış ve hasta yoğun destek tedavileri ve tekrarlayan plazmaferez sonrasında tamamen düzelmiştir. Hangi hastaların transplantasyonsuz düzeleceği, hangi hastaların ise transplantasyonsuz sağ kalımının mümkün olmayacağını gösteren prognostik belirleyiciler için geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P7

BİR OLGUYLA TANIDAN TEDAVİYE BUDD-CHIARI SENDROMU

Pınar Şimşek Onat¹, Nilay Korgal², Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen¹, M.Akif Göktaş¹, M.Seda Boyraz¹, Duygu Demirtaş¹, Hülya Demir¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi, Ankara

² Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara

Giriş-Amaç

Budd–Chiari sendromu, sağ kalp yetmezliği veya konstriktif perikardit olmaksızın hepatik venöz çıkış akımının tıkanmasıyla oluşan nadir bir klinik tablodur. Bu olgumuzla çocuklarda nadir görülen bu sendromun nedenine, tanılma sürecine ve tedavisine değinmek istiyoruz.

Olgu

Dokuz yaşında önceden sağlıklı olan kız hasta, solukluk ve kusma yakınmalarıyla başvurduğu başka bir hastanede fizik muayenesinde dolaşım bozukluğu, kapiller geri dolum zamanında uzama ve Glasgow Koma Skalası puanında (GKS:11) düşüklük saptanarak septik şok ön tanısı ile yoğun bakıma yatırılmış. Ateşi, öksürüğü, ishali, kilo kaybı yokmuş. Seftriakson, dobutamin, ve metabolik asidozu nedeniyle NaHCO₃ desteği başlanmış. İzlemede genel durumu düzelerken, transaminazları ve INR bozulmuş, albümini düşmüş. Batın distansiyonu ve plevral efüzyonu gelişmiş. Yatışından 1 hafta sonra K vitamini ve albümin desteği verilerek hemofagositik sendrom ön tanısı ile merkezimize sevk edilmiş.. Fizik muayenesinde her iki akciğer bazallerde solunum seslerinde azalma, batında yüzeysel venlerde belirginlik, distansiyon, perküsyonda yaygın matite, ve ksifoid altında 4-5 cm, midklavikuler hatta 5 cm hepatomegali saptandı, splenomegali yoktu ve Traube açıldı. VA: 31 kg (-0.7 SDS), Boy: 125 cm (-1.17 SDS), VKİ: 6 (-0.04 SDS) idi. Soygeçmiş ve özgeçmişinde özellik yoktu. Transkütanöz O₂ satürasyonu %90 olan hastada ALT 169 U/L, AST 114 U/L, ALP 170 U/L, GGT 66 U/L, total protein 5,35 g/dL, albumin 3,10 g/dL, total/direkt bilirubin 1,12/0,52 mg/dL, INR 1,34, hemoglobin 12,4 g/dL, lökosit 27,5 x10³/µl, lenfosit 6,0 x10³/µl, nötrofil 19,2 x10³/µl, trombosit 358 x10³/µl, CRP 1,74 mg/dL, sedimentasyon 2 mm/saat idi. PA akciğer grafisinde bilateral plevral efüzyonu, toraks USG'de solda 4 cm, sağda 6 cm plevral efüzyon ve karın USG'de yaygın asit saptandı. Ekokardiyografisi normaldi. Plevral efüzyonu transuda vafında olup kateter takılarak drene edildi. Periton sıvısı da transuda vafında, serum-asit albümin gradyenti 2,3; amilaz, trigliserit, ADA aktivitesi ve sitosantrifüjü normaldi. Hastaya antibiyoterapi, diüretik tedavi ve tuzsuz diyet başlandı.

Portal ve hepatik venöz Doppler USG'de hepatik venlerin vena kava inferiora döküldükleri düzeylerde kalibrede belirgin daralma, hepatik venler arasında venö-venöz şantlar ve vena kava inferiora açılan ince venöz kollateral yapılar görüldü. Bulgular Budd-Chiari yönünden anlamlıydı. Abdomen BT'de intrahepatik vena kava inferior çok ince kalibrede açıldı ve hepatik venler oklüzyona bağlı izlenmiyordu. Karaciğer parankiminde yamasal tarzda hipodens alanlardan oluşan belirgin heterojenite ve hepatomegali vardı. Clexan başlandı. Trombofili tetkiklerinden faktör 5 leiden heterozigot, protein C düzeyi düşük saptandı. Kemik iliğinde hematolojik malignite yoktu.

Anti kardiolipin antikor IgM/G, anti ds DNA, beta-2 glikoprotein Ig M/G, ANCA, ENA paneli negatifti. Behçet açısından HLA B5-B51 negatif, üveit, tekrarlayan oral aft, hipertansiyon, cilt döküntüsü olmaması nedeniyle Behçet hastalığı ön planda düşünülmedi. MEFV mutasyonu negatif ve toraks ve abdomen BT'de vaskülit lehine bulgu yoktu. Fekal kalprotektin 10,2 µg/g ve bazal immünolojik tetkikleri normaldi.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P7

BİR OLGUYLA TANIDAN TEDAVİYE BUDD-CHİARİ SENDROMU

Viral ve bakteriyel serolojisi ve tüberküloz taraması negatif, *Mycoplasma pneumonia* IgM pozitif saptandı, uygun antibiyoterapi verildi. Plevral ve peritoneal sıvı kültürlerinde üreme olmadı.

Hepatik venlerin tam oklüzyonu nedeniyle anjiyoplasti/stent yapılamadı. Yatışının 1. haftasında transaminazlarda hızlı artış ve INR'de uzama olan hastaya NAC infüzyonu başlandı. Takibinde değerleri geriledi. Medikal tedaviye kısmen yanıt veren asidi olan hastada şu aşamada karaciğer nakli veya TİPS yapılması düşünülmeydi. Uygun dozda diüretik ve clexan tedavisi ile taburcu edilen hasta izlenmektedir.

Tartışma

Budd Chiari sendromundan ani gelişen hepatomegali, asit ve abdominal ağrı varlığında şüphelenmelidir. Tromboza yatkınlık oluşturan hiperhomosisteinemi, polistemia vera, lenfoproliferatif hastalıklar, gebelik, PNH, inflamatuvar bağırsak hastalığı, Behçet hastalığı, siroz, orak hücreli anemi, protein C-S eksikliği, kollajen vasküler hastalıklar araştırılmalıdır. Başlangıç tedavisi diüretik ve antikoagülandır. Perkütan transhepatik anjiyoplasti ve venöz stent seçilmiş olgularda denenebilir. Konservatif tedaviye yanıtızlarda TİPS ve karaciğer transplantasyonu yapılmaktadır. Olgumuzda konservatif tedaviye yanıt alındığından radyolojik ve cerrahi tedavi seçenekleri henüz kullanılmamıştır.

Kaynaklar

EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. J Hepatol 2016;64:179–202

Janssen HL, Garcia-Pagan JC, Elias E, et al. Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. J Hepatol 2003;38:364-71.

Aydınlı M, Bayraktar Y. Budd-Chiari syndrome: Etiology, pathogenesis and diagnosis. World J Gastroenterol 2007 May 21; 13(19): 2693-2696.

Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, van Heerden JA. Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd–Chiari syndrome. Mayo Clin Proc 1990;65(1):51–55.

Valla DC. Budd–Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. Hepatol Int (2018) 12 (Suppl 1):S168–S180.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P8

KLASİK TRIYADI DIŞINDA BULGULAR İLE PREZENTE OLAN APECED OLGUSU

Pınar Şimşek Onat¹, Hayriye Hızarcıoğlu Gülşen¹, İlhan Tezcan², Z.Alev Özön³, Hülya Demir¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi, Ankara

² Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünolojisi, Ankara

³ Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinolojisi, Ankara

Giriş-Amaç

APECED (otoimmün poliendokrinopati, kandidiazis, ektodermal displazi) AİRE gen mutasyonu sonucu oluşan monogenik nadir bir hastalıktır. Klasik triadı kronik mukokütanöz kandidiyasiz, hipoparatroidizm ve adrenal yetmezliktir (1). Ancak son yıllarda hastalığın klasik olmayan bileşenleri tanımlanmaya başlamıştır Ürtikeryal erüpsiyon, intestinal disfonksiyon ve enamel hipoplazi APECED ek triadı olarak adlandırılmıştır (2). Nadir görülmesi ve klasik triadı dışında bulgularla prezente olması nedeniyle farkındalık oluşturmak amacıyla APECED olgumuzu sunmak istedik.

Olgu

Kronik ishal, pankreatik yetmezlik, malnutrisyon, tekrarlayan artrit nedeniyle izlemde olan; son kontrolünde öksürük, nefes darlığı ve artan ishal yakınmaları saptanan 14 yaşında erkek hasta nekrotizan pnömoni tanısıyla hastaneye yatırıldı.

Öyküsünden 4 yaşından beri günde 3-4 kez olan kansız, mukussuz ishali olduğu, 10 yaşındayken sol dizde artrit bulgularıyla juvenil idiyopatik artrit ön tanısı ile metilprednizolon, aspirin ve kolşisin tedavileri başlandığı, ilk kez 11 yaşındayken hastanemize başvurduğu, romatolojik açıdan yapılan değerlendirmede, Ailevi Akdeniz Ateşi açısından bakılan MEFV geninde heterozigot mutasyon (E148Q/-) saptandığı, hafif transaminaz yüksekliği nedeniyle bakılan viral ve otoimmün hepatit belirteçlerinin negatif ve immunglobulin G, seruloplazmin düzeylerinin normal olduğu, abdominal ultrasonografide hepatosteatoz, terminal ileumda minimal difüz duvar kalınlaşması, safra kesesinde multipl taşlar görüldüğü, kronik ishal etyolojisi açısından bakılan dışkı tetkiklerinde özellik olmadığı, çölyak serolojisinin negatif olduğu, üst ve alt endoskopisinin makroskopik olarak normal olduğu ancak histopatolojik olarak spesifik olmayan kolit saptandığı, tedavisine mesalazin eklendiği, manyetik rezonans kolanjiopankreatografisinde pankreas boyutlarının yaşına göre normalin alt sınırında olduğu, izleminde transaminaz düzeylerinin normale dönmesine rağmen INR'nin hafif yüksek seyrettiği, yağda eriyen vitamin düzeylerinin düşük olduğu, bu nedenlerle pankreatik yetmezlik ön tanısı ile pankreatik enzim ekstresi ve yağda eriyen vitamin desteği başlandığı, konjenital glikolizasyon defektlerinin, kistik fibrozisin ve tüberkülozun dışlandığı, Shwachman Diamond Sendromu ve Pearson Sendromu mutasyonlarının negatif olduğu, büyüme hormonu (BH) uyarı testi yanıtının düşük, diğer ön hipofiz hormon incelemelerinin normal bulunduğu, BH eksikliğinin altta yatan kronik hastalığına bağlandığı, koyu cilt rengi, enteropati varlığı ve erkek cinsiyet nedeni ile IPEX açısından bakılan FOXP3 geninde mutasyon saptanmadığı, bazal immünolojik incelemelerinin normal olduğu, hastanın aralıklı olarak poliklinik kontrollerinde tespit edilen sıvı elektrolit bozukluğu nedeniyle intravenöz tedavi aldığı öğrenildi. Anne babası 1.dereceden kuzen olan hastanın aile bireylerinde benzer hikaye yoktu.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P8

KLASİK TRIYADI DIŞINDA BULGULAR İLE PREZENTE OLAN APECED OLGUSU

Fizik muayenesinde; genel durumu orta olan hastanın VA: 17 kg (<3p, 3p:33.4 kg), Boy 117.6 cm (-5.52 SDS), VKİ:12.3 (-4.47 SDS). Kaşeksi, koyu ten rengi, tüm vücutta kserozis, ayak tabanında hiperkeratoz, takipne, sol akciğerde yaygın raller ve batın distansiyonu tespit edildi. Hepatosplenomegalisi yoktu. Tetkiklerinde; hemogloblin: 7,2 gr/dl, lökosit: $8,1 \times 10^3/\mu\text{l}$, lenfosit: $2,4 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit - $286 \times 10^3/\mu\text{L}$, C-reaktif protein: 8,06 mg/dL(0-5), Sedimentasyon: 39 mm/saat, INR: 1,67, albümin: 1,62 g/dL, transaminazları ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. ,

Son yatışında nekrotizan pnömoni nedeniyle abse drenajı yapılarak geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi, IVIG ve albümin desteği verildi. Yatışının 20. gününde hiperglisemi, normal anyon açıklı metabolik asidoz, Anti-GAD antikor düzeyi pozitifliği saptanan hastaya tip 1 diyabet tanısı konularak cilt altı insülin tedavisi başlandı. Normal anyon açıklı metabolik asidoz tübüler kayıp ile ilişkilendirildi, tübülopatisi almakta olduğu ilaçlara bağlandı, oral ve damar yolu ile bikarbonat tedavileri başlandı. İshali devam eden hastaya kontrol üst ve alt endoskopi yapıldığında kronik gastrit, eozinofilik ileit ve fokal aktif kolit tespit edildi. Eozinofilik ileite yönelik ayrıntılı dışkı parazit tetkikleri negatifti. Eozinofili riski nedeniyle mesalazin tedavisi kesildi ve ağızdan 1mg/kg/gün steroid başlandı. Hastadan daha önceden gönderilmiş olan yeni nesil dizileme paneli sonuçlandı, AIRE ("autoimmune regulator") gen mutasyonu gösterildi. Hasta klinik bulguları ile değerlendirildiğinde APECED tanısı aldı. Bazal sabah kortizol düzeyi düşük olan hastanın standart doz ACTH testine yanıtı düşük saptanarak APECED ilişkili adrenal yetmezlik tanısı kanıtlandı. Eozinofilik enteropati için başlanan 1 mg/kg/gün diltakortil tedavisine belirgin yanıt alınamayan hastanın tedavisi kademeli olarak azaltılarak, Addison için gerekli hidrokortizon (HC) eşdeğer dozuna ($30\text{mg}/\text{m}^2/\text{gün}$) geçildi. APECED ilişkili immün disregülasyon tedavisi için azatioprin başlandı. Tedaviye etkin yanıt alınamayan hastada sirolimus tedavisine geçildi. Takibinde ishal sıklığı azaldı, kan şekeri regülasyonu sağlandı ve oral bikarbonat ve destek tedavileri ile hasta taburcu edildi.

Sonuçlar ve Tartışma

APECED; çocukluk yaş grubunda klasik triyada yer almayan bozukluklarla klinikte karşımıza çıkabilir. Kapsüllü bakteri enfeksiyonları, tip 1 diyabet, hipotiroidi, tübülointerstisyel nefrit, ürtiker benzeri erüpsiyon, enamel hipoplazi, vitiligo ve gastrointestinal sistemde otoimmün gastrit, pernisyöz anemi, otoimmün hepatit, ekzokrin pankreas yetmezliği, otoimmün enterit, malabsorbsiyon, kronik ishal veya kabızlık gibi birçok sistemi ilgilendiren hastalıklar değişen sıklıkta ve değişen zamanlarda ortaya çıkabilir (Şekil 1). Tedavide spesifik hastalıkların standart tedavilerine ek olarak otoimmün diğer doku ve organ tutulumları için immunsupresif ajanlar kullanılmaktadır (1). Olgumuzdan yola çıkarak APECED klasik triyadı veya ek triyad içinde belirtilen hastalıklardan herhangi ikisinin varlığında APECED araştırmayı öneriyoruz.

Kaynaklar

Constantine GM, Lionakis MS. Lessons from primary immunodeficiencies: Autoimmune regulator and autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy. Immunol Rev. 2019 Jan;287(1):103-120. doi:10.1111/imr.12714.

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

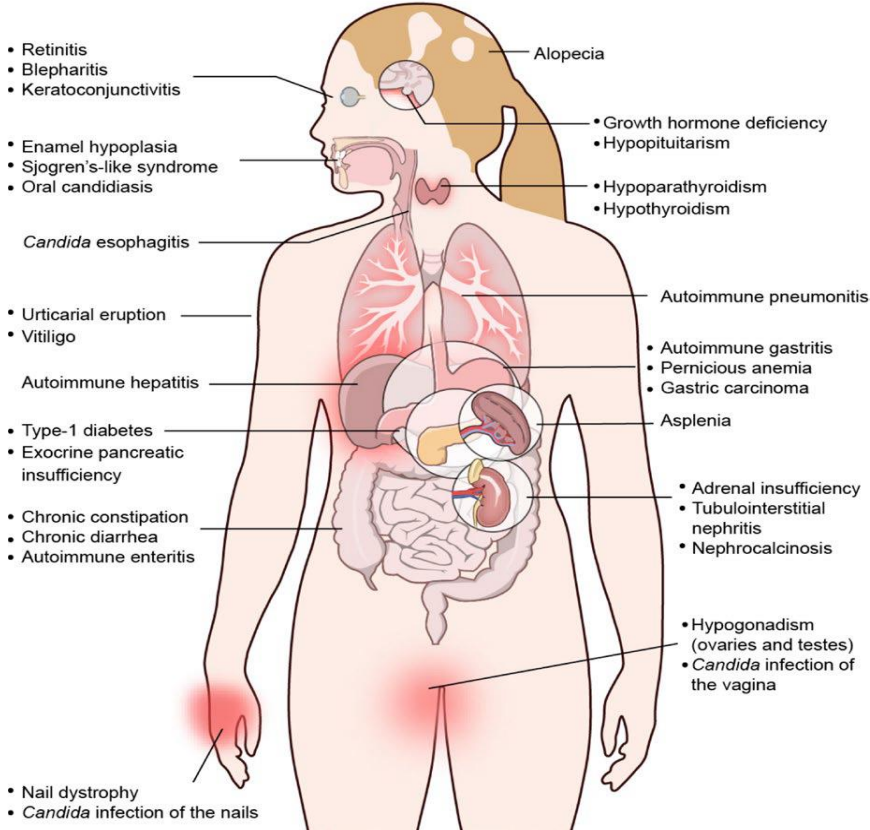


21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul

P8

KLASİK TRIYADI DIŞINDA BULGULAR İLE PREZENTE OLAN APECED OLGUSU

Valenzise M, Alessi L, Bruno E, Cama V, Costanzo D, Genovese C, Mignosa C, Scuderi V, DE Luca F. APECED syndrome in childhood: clinical spectrum is enlarging. *Minerva Pediatr.* 2016 Jun;68(3):226-9. Epub 2014 Dec 12.



Klasik triadı

- 1-Hipoparatroidizm
- 2-Adrenal yetmezlik
- 3-Kronik mukokütanöz kandidiyazis

Ek triyad

- 1-Ürtikeryal erüpsiyon
- 2-İntestinal disfonksiyon
- 3-Enamel hipoplazi

Şekil 1: APECED organ ve sistem tutulumları şematik gösterimi.



Şekil 2: İ. G. 14 yaş erkek hasta

Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Güncelleme Toplantısı

21-22 Kasım 2019, Hilton Kozyatağı İstanbul



P9

İKİ OLGUDA SPONTAN GERİLEYEN PNÖMATOZİS İNTESTİNALİS:

Kamercan Ceylan ¹, Demet Teker Düztaş ¹, Ödül Eğritaş Gürkan ¹, Sinan Sarı ¹, Buket Dalgıç ¹

1. Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Giriş: Pnömotozis intestinalis nedeni tam olarak bilinmeyen, bağırsak duvarında gaz varlığıyla seyreden klinik tablodur. Prematürelde ve yenidoğanlarda ise pnömotozis intestinalisin en sık nedeni nekrotizan enterokolit iken travma, enfeksiyon veya otoimmün süreçlere ikincil gelişebilir.

Olgu 1: Sekiz aylık kız hasta, Bartter sendromu ve kronik malnütrisyon nedeniyle izlenirken nazogastrik tüp ile beslenmek üzere servise yatırıldı. Altı aylıkken rotavirüs enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Muayenesinde ağırlığı 4.5 kg (z:-4,85), boyu 63 cm (z:-2,43) ve boya göre ağırlığı %68 idi. Sistem muayeneleri doğaldı.

Ultrasonografide bilateral böbrek taşı vardı. Bartter sendromu nedeni ile 10 gündür indometazin almaktaydı. Böbrek taşı için cerrahi planlanan hastanın çekilen batin bilgisayarlı tomografisinde kolon ve apendikte pnömotozis intestinalis saptandı. Hastanın kusması, huzursuzluğu ve muayenesinde karında defans, rebound ve duyarlılık yoktu. Nazogastrik tüpü serbeste drenaja alındı. İndometazin tedavisi kesildi. 72 saat ağızdan beslenmesi kesilen hastanın izleminde radyolojik görüntüsünün normale döndüğü görüldü. Genel durumunun iyi olması üzerine kademeli olarak oral beslenmesi açılan hasta taburcu edildi.

Olgu 2: Serebral palsi, kısa bağırsak sendromu tanıları izlenen 6 yaşında kız hastanın 11 ay önce açılan perkütan gastrostomi tüpünün kenarından sızıntı olması ve kusma nedeniyle yatırıldı. Gastrostomi tüpü endoskopik olarak yenilenen hastanın muayenesi serebral palsi ile uyumlu bulguları, batında sol üst kadranda umbilikal hat komşuluğunda olan gastrostomi tüpü ve malnütrisyonu (ağırlık 8 kg (z:-7,89), boy 99 cm (z:-3,15)) dışında normaldi. Yakınmaları devam eden hastanın abdomen bilgisayarlı tomografisinde inen kolon ve rektumda pnömotozis intestinalis saptandı. Hastanın ağızdan beslenmesi kesildi, izleminde yakınması olmayan hastanın 7 gün sonraki radyolojik görüntüsünde pnömotozis intestinalis saptanmadı. Beslenmesi kademeli açılan hasta 25 gün sonra taburcu edildi.

Sonuç: Burada yenidoğan döneminden sonra pnömotozis intestinalis tanısı almış 2 olgu sunulmuştur.

Olgulardan birinin etyolojisinde malnutrisyon, tüple beslenme, viral enfeksiyon ve indometazin kullanımı, diğerinde malnutrisyon, tüple beslenme olabileceği düşünülmüştür. Pnömotozis intestinalis destek tedavisi ile düzelmiştir.